

Année: 2020

Thèse N°: 274

LES UROPATHIES MALFORMATIVES DE L'ENFANT

THESE

Présentée et soutenue publiquement le : / /2020

PAR

Madame Chaimae TAHIRI

Née le 23 Janvier 1995

Pour l'Obtention du Diplôme de

Docteur en Médecine

Mots Clés : Uropathie malformative; Diagnostic anténatal; IRT; Infection urinaire;
Traitement

Membres du Jury :

Monsieur Mounir KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Monsieur Houssain TLIGUI

Professeur de Parasitologie

Monsieur Hicham ZERHOUNI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Président &

Rapporteur

Juge

Juge

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"وَيَسْأَلُونَكَ عَنِ الرُّوحِ قُلِ الرُّوحُ

مِنْ أَمْرِ رَبِّي وَمَا أُوتِيتُمْ مِنَ الْعِلْمِ

إِلَّا قَلِيلًا"

صدق الله العظيم

سورة الإسراء الآية (٨٥)



UNIVERSITE MOHAMMED V
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 ALAOUI
1997 – 2003: Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013: Professeur Najia HAJJAJ – HASSOUNI

ADMINISTRATION :

<i>Doyen</i>	Professeur Mohamed ADNAOUI
<i>Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et Estudiantines</i>	Professeur Brahim LEKEHAL
<i>Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération</i>	Professeur Toufiq DAKKA
<i>Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie</i>	Professeur Younes RAHALI
<i>Secrétaire Général</i>	Mr. Mohamed KARRA

1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Décembre 1984

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

Médecine Interne - Clinique Royale
Anesthésie - Réanimation
Pathologie Chirurgicale

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne - Doyen de la FMPR
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. TAZI Saoud Anas

Gynécologie - Obstétrique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZAD Rachid
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anesthésie Réanimation- Doyen de FMPO
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique Méd. Chef Maternité des Orangers
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie- Dir. du Centre National PV Rabat
Chimie thérapeutique,

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale Doyen de FMPT
Anesthésie Réanimation
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de la FMPA
Gynécologie Obstétrique

* Enseignants Militaires

Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BIROUK Nazha
Pr. FELLAT Nadia
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. BENOMAR ALI

Chirurgie Générale – *Directeur du CHIS*
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Chirurgie Générale
Gynécologie – Obstétrique
Dermatologie

Urologie *Inspecteur du SSM*
Pédiatrie
Traumatologie – Orthopédie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Néphrologie
Cardiologie *Directeur HMI Mohammed V*

Gynécologie-Obstétrique
Neurologie
Cardiologie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie *Directeur Hôp. Ar-razi Salé*
Gynécologie Obstétrique

Neurologie *Doyen de la FMP Abulcassis*

* Enseignants Militaires

Pr. BOUGTAB
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*

Abdesslam Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUAMAR 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. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie *Directeur Hôp. My Youssef*
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

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. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie - *Directeur Hôp. Cheikh Zaid*
Urologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pédiatrie

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
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. KABIRI EL Hassane*

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie - *Directeur Hôp. Univ. Cheikh Khalifa*
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale *Directeur Hôpital Ibn Sina*
Chirurgie Thoracique

* Enseignants Militaires

Pr. LAMRANI Moulay Omar
 Pr. LEKEHAL Brahim
 Pr. MEDARHRI Jalil
 Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBABH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique *V-D chargé Aff Acad. Est.*
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 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
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 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. JAAFAR Abdelouhab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie *Dir.-Adj. HMI Mohammed V*
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Gynécologie Obstétrique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Chirurgie Générale
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 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. HACHI Hafid

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

* Enseignants Militaires

Pr. JABOUIRIK Fatima
 Pr. KHARMAZ Mohamed
 Pr. MOUGHIL Said
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre *
 Pr. TARIB Abdelilah*
 Pr. TIJAMI Fouad
 Pr. ZARZUR Jamila

Pédiatrie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. BAHIRI Rachid
 Pr. BARKAT Amina
 Pr. BENYASS Aatif
 Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 Pr. HAJJI Leila
 Pr. HESSISSEN Leila
 Pr. JIDAL Mohamed*
 Pr. LAAROUSSI Mohamed
 Pr. LYAGOUBI Mohammed
 Pr. SBIHI Souad
 Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Rhumatologie *Directeur Hôp. Al Ayachi Salé*
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Biophysique
 Cardiologie (mise en disponibilité)
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 Pr. BENCHEIKH Razika
 Pr. BIYI Abdelhamid*
 Pr. BOUHAFA Mohamed El Amine
 Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 Pr. DOGHMI Nawal
 Pr. FELLAT Ibtissam
 Pr. FAROUDY Mamoun
 Pr. HARMOUCHE Hicham
 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. SOUALHI Mouna

Rhumatologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio - Vasculaire. *Directeur Hôpital Ibn Sina Mar*
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Médecine Interne
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie - Pédiatrique
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Pneumo - Phtisiologie

* Enseignants Militaires

Pr. TELLAL Saïda*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Biochimie
Pneumo – Phthisiologie

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 Lhousaine *
Pr. BENZIANE Hamid *
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHERKAOUI Naoual *
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
Pr. EL BEKKALI Youssef *
Pr. EL ABSI 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. LOUZI Lhoussain *
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed *
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MRANI Saad *
Pr. OUZZIF Ez zohra *
Pr. RABHI Moncef *
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

Réanimation médicale
Pneumo phthisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie cardio-vasculaire
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phthisiologie
Hématologie biologique
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie-orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali *
Pr. AGADR Aomar *
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *

Médecine interne
Pédiatrie
Chirurgie Générale

* Enseignants Militaires

Pr. AKHADDAR Ali *
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen *
 Pr. BJJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae *
 Pr. BOUI Mohammed *
 Pr. BOUNAIM Ahmed *
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
 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 Lamy
 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 *

Octobre 2010

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

* Enseignants Militaires

Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie *Directeur Hôp.des Spécialités*
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie-orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-Phtisiologie

Anesthésie réanimation
 Médecine Interne *Directeur ERSSM*
 Physiologie
 Microbiologie
 Médecine Aéronautique
 Biochimie- Chimie
 Radiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Plastique et Réparatrice
 Urologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Hématologie
 Anatomie Pathologique

Decembre 2010

Pr. ZNATI Kaoutar

Anatomie Pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed

Pr. ABOUELALAA Khalil *

Pr. BENCHEBBA Driss *

Pr. DRISSI Mohamed *

Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna

Pr. EL OUAZZANI Hanane *

Pr. ER-RAJI Mounir

Pr. JAHID Ahmed

Pr. RAISSOUNI Maha *

Chirurgie pédiatrique

Anesthésie Réanimation

Traumatologie-orthopédie

Anesthésie Réanimation

Chirurgie Générale

Pneumophtisiologie

Chirurgie Pédiatrique

Anatomie Pathologique

Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir

Pr. AIT EL CADI Mina

Pr. AMRANI HANCHI Laila

Pr. AMOR Mourad

Pr. AWAB Almahdi

Pr. BELAYACHI Jihane

Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain

Pr. BENCHEKROUN Laila

Pr. BENKIRANE Souad

Pr. BENNANA Ahmed*

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

Pr. ELFATEMI Nizare

Pr. EL GUERROUJ Hasnae

Pr. EL HARTI Jaouad

Pr. EL JAOUDI Rachid *

Pr. EL KABABRI Maria

Pr. EL KHANNOUSSI Basma

Pr. EL KHLOUFI Samir

Pr. EL KORAICHI Alae

Pr. EN-NOUALI Hassane *

Pr. ERGUIG Laila

Pr. FIKRI Meryem

Pr. GHFIR Imade

Pharmacologie

Toxicologie

Gastro-Entérologie

Anesthésie Réanimation

Anesthésie Réanimation

Réanimation Médicale

Anesthésie Réanimation

Biochimie-Chimie

Hématologie

Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation

Néphrologie

Chimie Analytique et Bromatologie

Traumatologie orthopédie

Anatomie

Cardiologie

Réanimation Médicale

Pédiatrie

Anesthésie Réanimation

Radiologie

Neuro-chirurgie

Médecine Nucléaire

Chimie Thérapeutique

Toxicologie

Pédiatrie

Anatomie Pathologique

Anatomie

Anesthésie Réanimation

Radiologie

Physiologie

Radiologie

Médecine Nucléaire

* Enseignants Militaires

Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed *
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUY Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houada
 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 *

MARS 2014

Pr. ACHIR Abdellah
 Pr. BENCHAKROUN Mohammed *
 Pr. BOUCHIKH Mohammed
 Pr. EL KABBAJ Driss *
 Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira *
 Pr. HARDIZI Houyam
 Pr. HASSANI Amale *
 Pr. HERRAK Laila
 Pr. JANANE Abdellah *
 Pr. JEAIDI Anass *
 Pr. KOUACH Jaouad*
 Pr. LEMNOUER Abdelhay*
 Pr. MAKRAM Sanaa *
 Pr. OULAHYANE Rachid*
 Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar
 Pr. SEKKACH Youssef*
 Pr. TAZI MOUKHA Zakia

Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique *Vice-Doyen à la Pharmacie*
 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

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

* Enseignants Militaires

DECEMBRE 2014

Pr. ABILKACEM Rachid*
Pr. AIT BOUGHIMA Fadila
Pr. BEKKALI Hicham *
Pr. BENAZZOU Salma
Pr. BOUABDELLAH Mounya
Pr. BOUCHRIK Mourad*
Pr. DERRAJI Soufiane*
Pr. DOBLALI Taoufik
Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali
Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim*
Pr. EL MARJANY Mohammed*
Pr. FEJJAL Nawfal
Pr. JAHIDI Mohamed*
Pr. LAKHAL Zouhair*
Pr. OUDGHIRI NEZHA
Pr. RAMI Mohamed
Pr. SABIR Maria
Pr. SBAI IDRISSE Karim*

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.

AOÛT 2015

Pr. MEZIANE Meryem
Pr. TAHIRI Latifa

Dermatologie
Rhumatologie

PROFESSEURS AGREGES :

JANVIER 2016

Pr. BENKABBOU Amine
Pr. EL ASRI Fouad*
Pr. ERRAMI Nouredine*
Pr. NITASSI Sophia

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

JUIN 2017

Pr. ABBI Rachid*
Pr. ASFALOU Ilyasse*
Pr. BOUAYTI El Arbi*
Pr. BOUTAYEB Saber
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim
Pr. HAFIDI Jawad
Pr. OURAINI Saloua*
Pr. RAZINE Rachid
Pr. ZRARA Abdelhamid*

Microbiologie
Cardiologie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Oncologie Médicale
Oncologie Médicale
Anatomie
O.R.L
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Immunologie

NOVEMBRE 2018

Pr. AMELLAL Mina
Pr. SOULY Karim
Pr. TAHRI Rajae

Anatomie
Microbiologie
Histologie-Embryologie-Cytogénétique

* Enseignants Militaires

NOVEMBRE 2019

Pr. AATIF Taoufiq *	Néphrologie
Pr. ACHBOUK Abdelhafid *	Chirurgie Réparatrice et Plastique
Pr. ANDALOUSSI SAGHIR Khalid *	Radiothérapie
Pr. BABA HABIB Moulay Abdellah *	Gynécologie-obstétrique
Pr. BASSIR RIDA ALLAH	Anatomie
Pr. BOUATTAR TARIK	Néphrologie
Pr. BOUFETTAL MONSEF	Anatomie
Pr. BOUCHENTOUF Sidi Mohammed *	Chirurgie Générale
Pr. BOUZELMAT Hicham *	Cardiologie
Pr. BOUKHRIS Jalal *	Traumatologie-orthopédie
Pr. CHAFRY Bouchaib *	Traumatologie-orthopédie
Pr. CHAHDI Hafsa *	Anatomie Pathologique
Pr. CHERIF EL ASRI Abad *	Neurochirurgie
Pr. DAMIRI Amal *	Anatomie Pathologique
Pr. DOGHMI Nawfal *	Anesthésie-réanimation
Pr. ELALAOUI Sidi-Yassir	Pharmacie Galénique
Pr. EL ANNAZ Hicham *	Virologie
Pr. EL HASSANI Moulay EL Mehdi *	Gynécologie-obstétrique
Pr. EL HJOUJI Abderrahman *	Chirurgie Générale
Pr. EL KAOUI Hakim *	Chirurgie Générale
Pr. EL WALI Abderrahman *	Anesthésie-réanimation
Pr. EN-NAFAA Issam *	Radiologie
Pr. HAMAMA Jalal *	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. HEMMAOUI Bouchaib *	O.R.L
Pr. HJIRA Naoufal *	Dermatologie
Pr. JIRA Mohamed *	Médecine Interne
Pr. JNIE NE Asmaa	Physiologie
Pr. LARAQUI Hicham *	Chirurgie Générale
Pr. MAHFOUD Tarik *	Oncologie Médicale
Pr. MEZIANE Mohammed *	Anesthésie-réanimation
Pr. MOUTAKI ALLAH Younes *	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. MOUZARI Yassine *	Ophtalmologie
Pr. NAOUI Hafida *	Parasitologie-Mycologie
Pr. OBTEL Majdouline	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. OURRAI Abdelhakim *	Pédiatrie
Pr. SAOUAB Rachida *	Radiologie
Pr. SBITTI Yassir *	Oncologie Médicale
Pr. ZADDOUG Omar *	Traumatologie Orthopédie
Pr. ZIDOUH Saad *	Anesthésie-réanimation

* Enseignants Militaires

2 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS/Prs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie-chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie-chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. YAGOUBI Maamar	Environnement, Eau et Hygiène
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

Mise à jour le 11/06/2020

KHALED Abdellah

Chef du Service des Ressources Humaines

FMPR

* Enseignants Militaires



D'après Abou Houreira (qu'Allah l'agrée), le Prophète (que la prière d'Allah et Son salut soient sur lui) a dit: « Celui qui ne remercie pas les gens n'a pas remercié Allah ».



Je me dois d'avouer pleinement ma reconnaissance à toutes les personnes qui m'ont soutenue durant mon parcours, qui ont su me hisser vers le haut pour atteindre mon objectif je vous remercie du fond du coeur.

C'est avec amour, respect et gratitude que

Je dédie cette thèse à ...



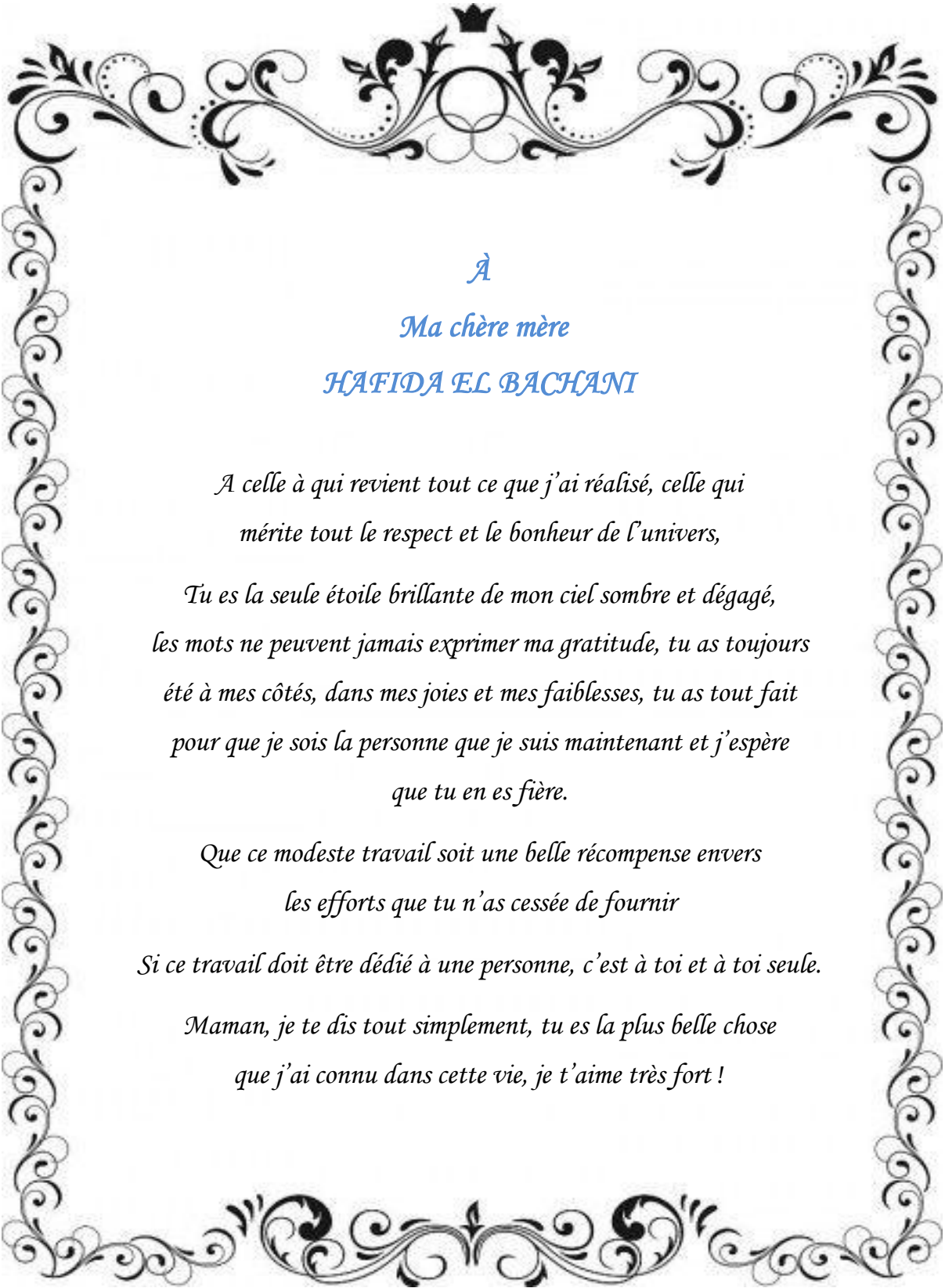
Louange à Dieu,

*Merci Allah de m'avoir donné la capacité d'écrire et
de réfléchir, la force d'y croire, la patience d'aller jusqu'au bout
du rêve et le bonheur de lever mes mains vers le ciel et de dire "*

*Ya Kayoum " et à son prophète
Muhammad, paix et salut sur lui.*

*Seigneur merci pour tout ce qui arrive dans notre vie,
particulièrement en ce jour bénit où je m'apprête à faire
un pas décisif dans ma vie.*

*Aujourd'hui j'ose vous demander une chose, l'esprit, non pas celui
de gouverner mais celui d'un bon médecin qui saura appliquer
la science qu'il a apprise dans les plus grands respects des principes
fondamentaux de la vie.*



À

Ma chère mère

HAFIDA EL BACHANI

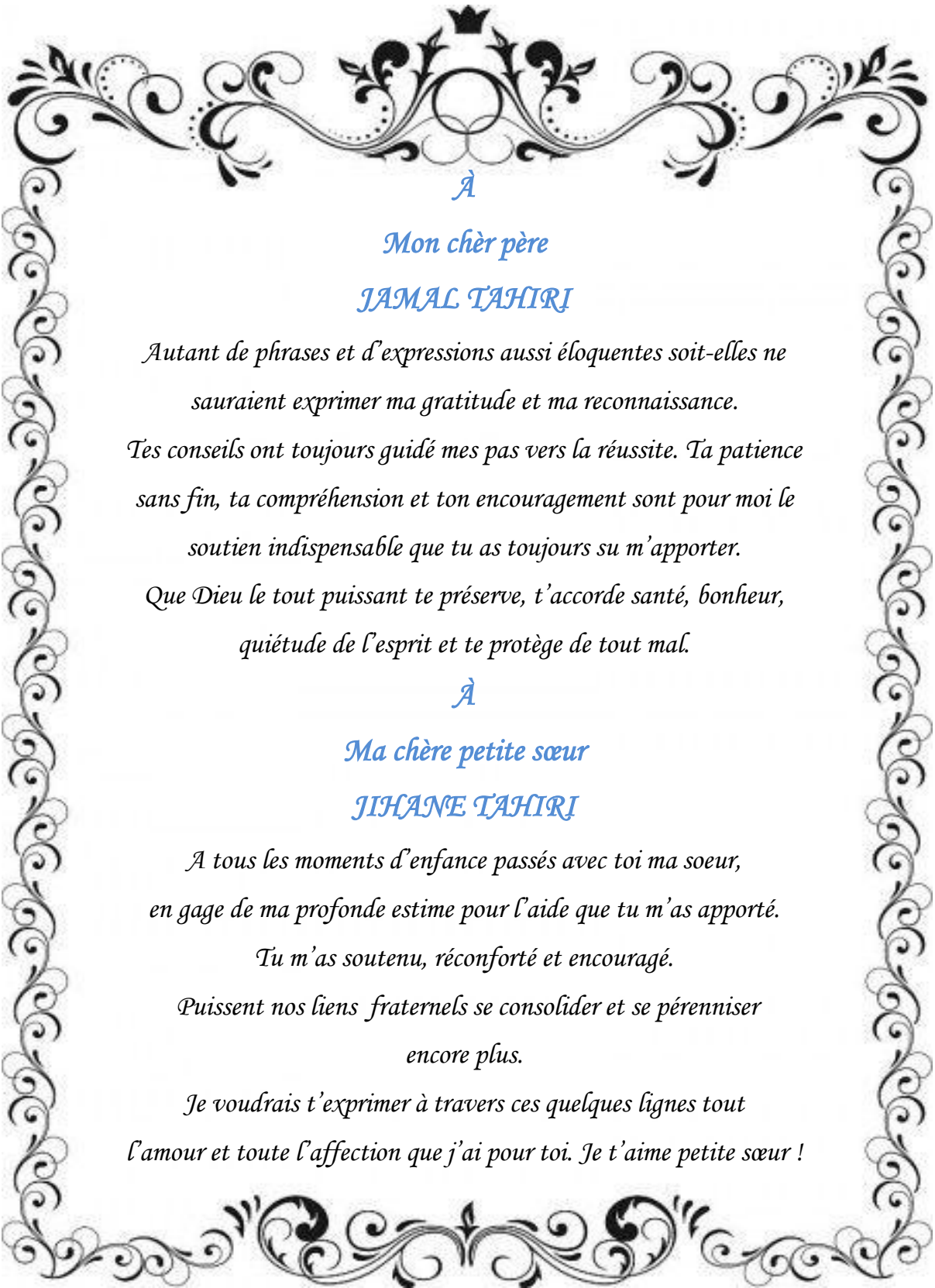
*À celle à qui revient tout ce que j'ai réalisé, celle qui
mérite tout le respect et le bonheur de l'univers,*

*Tu es la seule étoile brillante de mon ciel sombre et dégagé,
les mots ne peuvent jamais exprimer ma gratitude, tu as toujours
été à mes côtés, dans mes joies et mes faiblesses, tu as tout fait
pour que je sois la personne que je suis maintenant et j'espère
que tu en es fière.*

*Que ce modeste travail soit une belle récompense envers
les efforts que tu n'as cessée de fournir*

Si ce travail doit être dédié à une personne, c'est à toi et à toi seule.

*Maman, je te dis tout simplement, tu es la plus belle chose
que j'ai connu dans cette vie, je t'aime très fort !*



À

Mon chère père

JAMAL TAHIRI

*Autant de phrases et d'expressions aussi éloquentes soit-elles ne
sauraient exprimer ma gratitude et ma reconnaissance.*

*Tes conseils ont toujours guidé mes pas vers la réussite. Ta patience
sans fin, ta compréhension et ton encouragement sont pour moi le
soutien indispensable que tu as toujours su m'apporter.*

*Que Dieu le tout puissant te préserve, t'accorde santé, bonheur,
quiétude de l'esprit et te protège de tout mal.*

À

Ma chère petite sœur

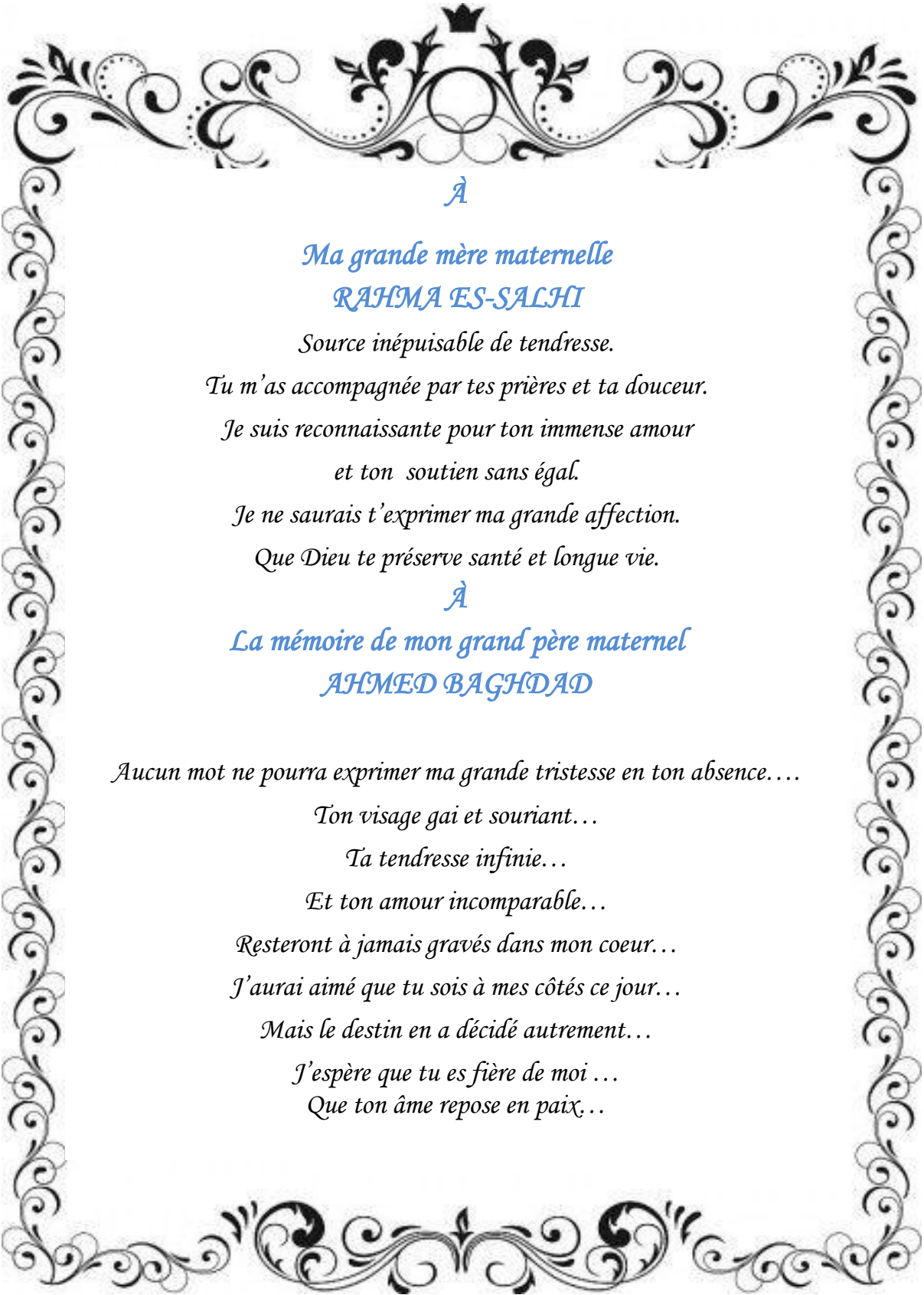
JIHANE TAHIRI

*A tous les moments d'enfance passés avec toi ma soeur,
en gage de ma profonde estime pour l'aide que tu m'as apporté.*

Tu m'as soutenu, réconforté et encouragé.

*Puissent nos liens fraternels se consolider et se pérenniser
encore plus.*

*Je voudrais t'exprimer à travers ces quelques lignes tout
l'amour et toute l'affection que j'ai pour toi. Je t'aime petite sœur !*



À

Ma grande mère maternelle

RAHMA ES-SALHI

Source inépuisable de tendresse.

Tu m'as accompagnée par tes prières et ta douceur.

*Je suis reconnaissante pour ton immense amour
et ton soutien sans égal.*

Je ne saurais t'exprimer ma grande affection.

Que Dieu te préserve santé et longue vie.

À

La mémoire de mon grand père maternel

AHMED BAGHDAD

Aucun mot ne pourra exprimer ma grande tristesse en ton absence...

Ton visage gai et souriant...

Ta tendresse infinie...

Et ton amour incomparable...

Resteront à jamais gravés dans mon coeur...

J'aurai aimé que tu sois à mes côtés ce jour...

Mais le destin en a décidé autrement...

J'espère que tu es fière de moi ...

Que ton âme repose en paix...



À

Mes chères tantes

Latifa, Naima, Khadija, Saidia et Samira

En témoignage de mon attachement et ma grande considération.

*J'espère que vous trouverez à travers ce travail l'expression
de mes sentiments les plus chaleureux,*

*Que ce travail vous apporte l'estime, et le respect
que je porte à votre*

*égard, et soit la preuve du désir que j'avais depuis
toujours pour vous honorer.*

À

Mes très chères amies

Nour, Widad, Nassima, Oumama, Mouna et Narjess

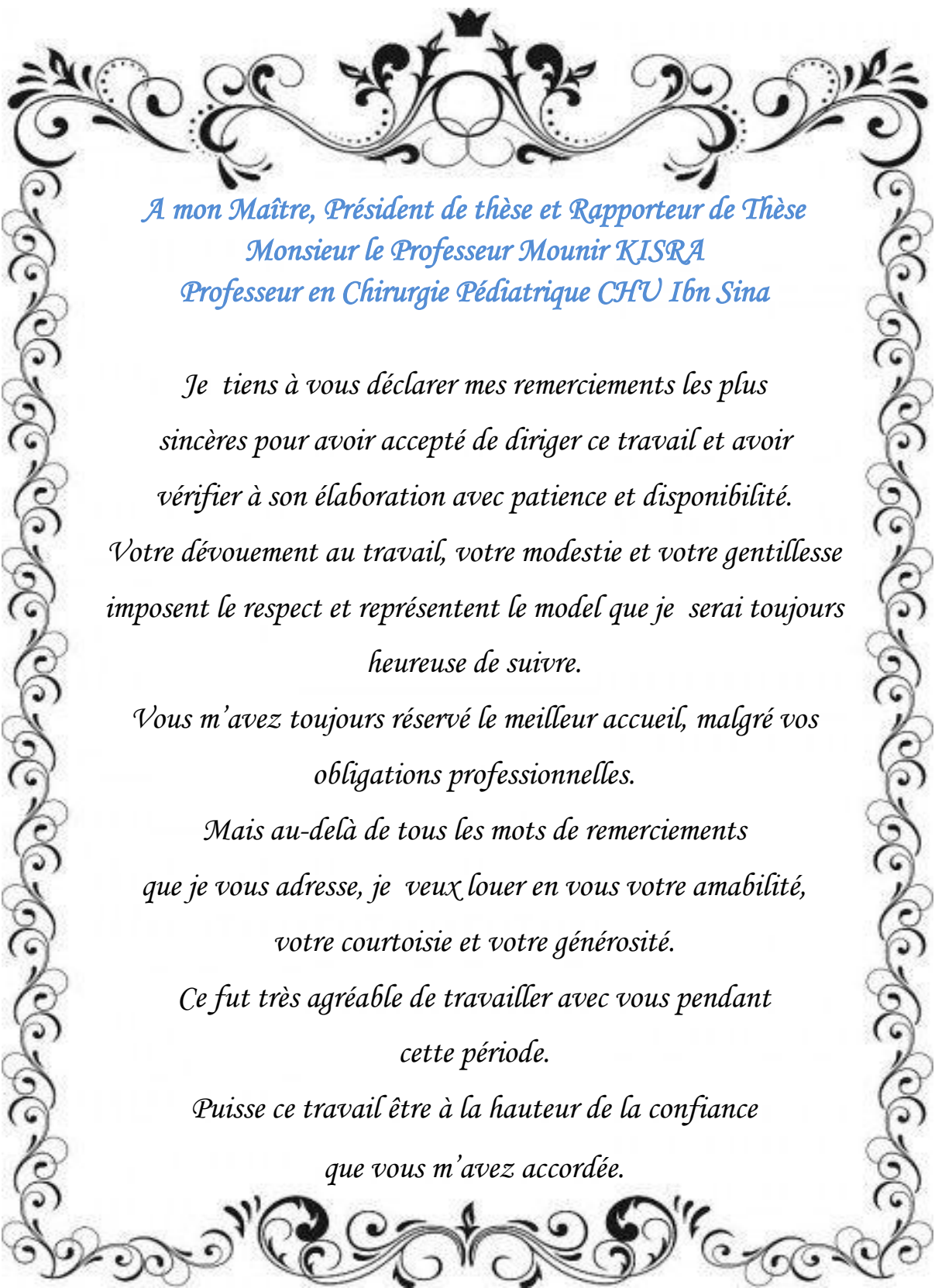
*En souvenir des moments merveilleux que nous avons passés et aux
liens solides qui nous unissent.*

Un grand merci pour votre soutien et votre amitié.

*Avec toute mon affection et estime, je vous souhaite
beaucoup de réussite et de bonheur, autant dans votre vie
professionnelle que privée.*

*Je prie Dieu pour que notre amitié et fraternité
soient éternelles...*





*A mon Maître, Président de thèse et Rapporteur de Thèse
Monsieur le Professeur Mounir KISRA
Professeur en Chirurgie Pédiatrique CHU Ibn Sina*

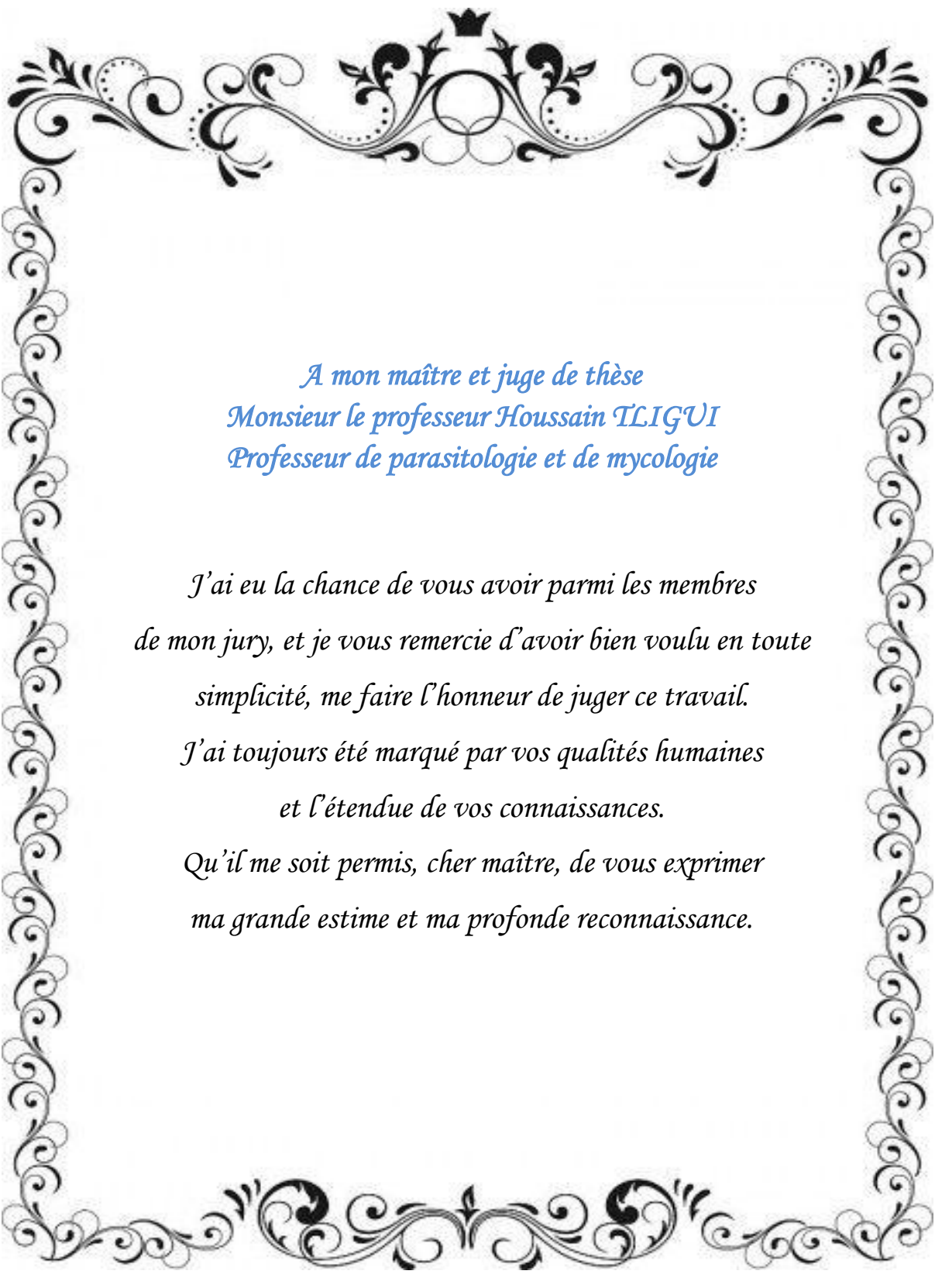
*Je tiens à vous déclarer mes remerciements les plus
sincères pour avoir accepté de diriger ce travail et avoir
vérifier à son élaboration avec patience et disponibilité.
Votre dévouement au travail, votre modestie et votre gentillesse
imposent le respect et représentent le model que je serai toujours
heureuse de suivre.*

*Vous m'avez toujours réservé le meilleur accueil, malgré vos
obligations professionnelles.*

*Mais au-delà de tous les mots de remerciements
que je vous adresse, je veux louer en vous votre amabilité,
votre courtoisie et votre générosité.*

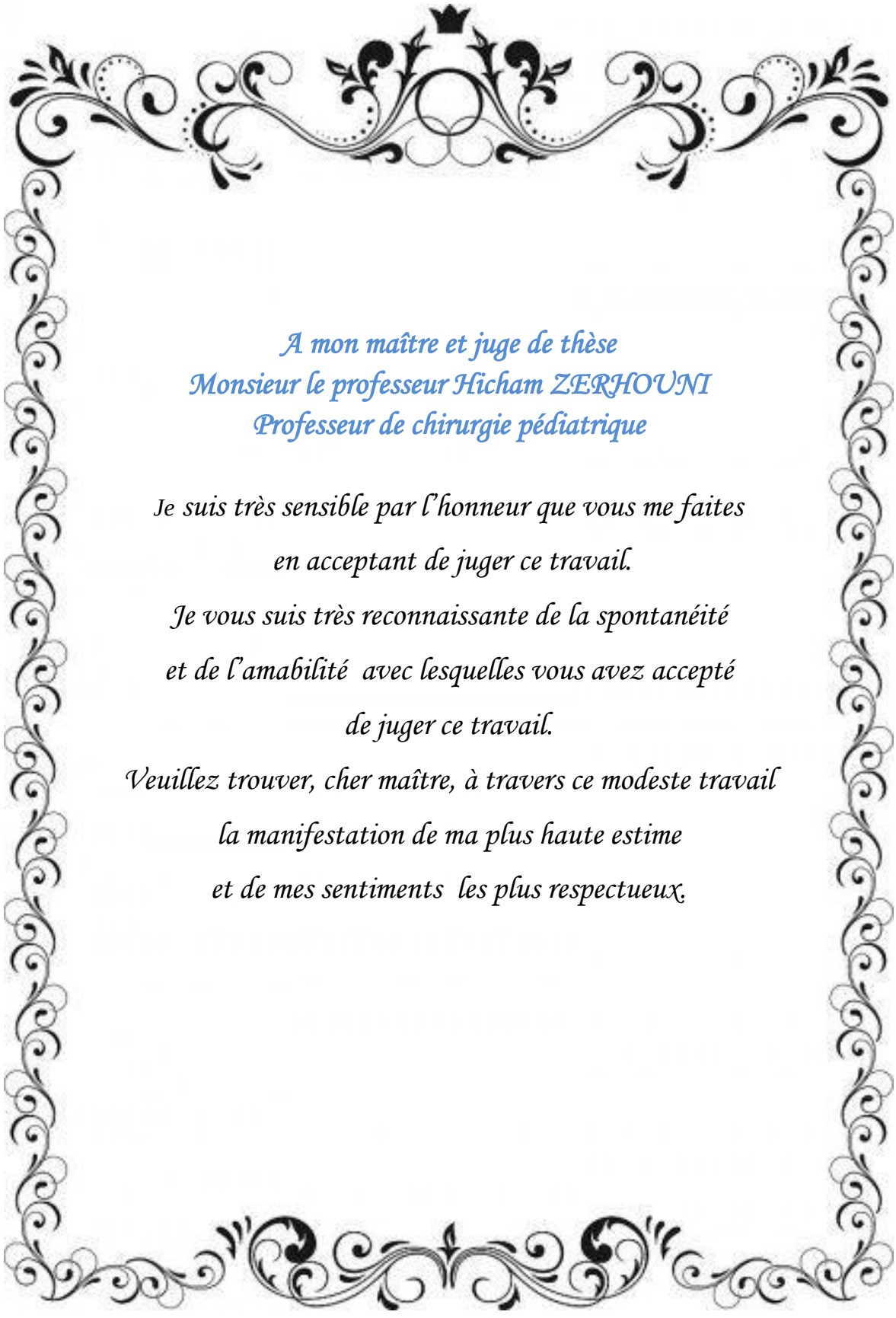
*Ce fut très agréable de travailler avec vous pendant
cette période.*

*Puisse ce travail être à la hauteur de la confiance
que vous m'avez accordée.*

A decorative border with intricate floral and scrollwork patterns, featuring a central crest-like element at the top and bottom.

*A mon maître et juge de thèse
Monsieur le professeur Houssain TLIGUI
Professeur de parasitologie et de mycologie*

*J'ai eu la chance de vous avoir parmi les membres
de mon jury, et je vous remercie d'avoir bien voulu en toute
simplicité, me faire l'honneur de juger ce travail.
J'ai toujours été marqué par vos qualités humaines
et l'étendue de vos connaissances.
Qu'il me soit permis, cher maître, de vous exprimer
ma grande estime et ma profonde reconnaissance.*



*A mon maître et juge de thèse
Monsieur le professeur Hicham ZERHOUNI
Professeur de chirurgie pédiatrique*

*Je suis très sensible par l'honneur que vous me faites
en acceptant de juger ce travail.*

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

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



ABREVIATIONS

AFP	: Alpha foeto-protein
CAKUT	: Congenital abnormalities of the kidneys and urinary tract
CRP	: Protéine C réactive
DDS	: Désordre de différenciation sexuelle
DMSA	: Acide di mercapto-succinique
DTPA	: acide diéthylène triamine penta-acétique (gadolinium)
DUPC	: Dilatation urétéro-pyélo-calicielle
E. coli	: Escherichia coli
ECA	: Enzyme de conversion d'angiotensine
ECBU	: Examen cyto bactériologique des urines
EV	: Extrophie vésical
FR	: Fonction rénale
GCS	: Groupe calicielle supérieur
IRC	: Insuffisance rénale chronique
IRM	: Imagerie par résonnance magnétique
IRT	: Insuffisance rénale terminale
IU	: Infection urinaire
IUF	: Infection urinaire fébrile
JUV	: Jonction urétero-vésical

LA	: Liquide amniotique
MGU	: Mégauretère
MPU	: Mégauretère primitif
MS	: Masse spectrometry
OGE	: Organes génitaux externes
PNA	: Pyélonéphrite aigue
PO	: Par voie oral
RVU	: Reflux vésico-urétéral
SJUP	: Syndrome de jonction pyélo-urétérale
TDM	: Tomodensitométrie
UCG	: Uréterocystographie rétrograde
UHN	: Uréterohydronephrose
UIV	: Urographie intraveineuse
UM	: Uropathie malformative
VES	: Voies excrétrices supérieurs
VN	: Vessie neurogène
VUP	: Valve de l'urètre postérieur



*LISTE DES
ILLUSTRATIONS*



LISTE DES FIGURES

Figure 1: Configuration interne et externe du rein	5
Figure 2: Vue antérieure des reins, montrant les aires de contact avec les structures voisines.	8
Figure 3: Vascularisation artérielle du rein.....	9
Figure 4: Morphologie externe des uretères	11
Figure 5: Coupe transversale de l'uretère.....	12
Figure 6: Segmentation du mésoblaste.....	21
Figure 7: Evolution du cordon néphrogène selon un gradient de différenciation céphalo-caudale.....	22
Figure 8: Développement du pronéphros et du mésonéphros.	24
Figure 9: Evolution du cordon mésonéphrotique (5ème semaine).	24
Figure 10: Evolution du métanéphros.	27
Figure 11: Le tubule rénal.....	27
Figure 12: Voies excrétrices basses.	30
Figure 13: Pièce opératoire d'un rein multikystique chez un patient (nourrisson de 18 mois).....	33
Figure 14: Ectopie rénale croisée	34
Figure 15: Rein en fer à cheval	35
Figure 16: Syndrome de jonction pyélo-urétérale. Coupes échographiques axiale et longitudinale du rein gauche montrant une dilatation pyélo-calicielle.	38
Figure 17: JUV normale et refluate.	46
Figure 18: Répartition des différentes uropathies malformatives.	59
Figure 19: Répartition des malades selon l'année de prise en charge.	60
Figure 20: Répartition des malades selon la tranche d'âge	60
Figure 21: Répartition des uropathies malformatives selon le sexe.....	61
Figure 22: Les circonstances de découverte des UM.	64
Figure 23: Répartition des symptômes selon la tranche d'âge.	64
Figure 24: Les données de l'examen physique	65
Figure 25: Répartition selon les résultats de la fonction rénale.	66
Figure 26: Résultat de l'ECBU.....	67

Figure 27: Répartition selon les différents germes mis en évidence.	67
Figure 28: Répartition selon les résultats de l'échographie.	68
Figure 29: Cliché d'échographie montrant une hydronéphrose importante dans le cadre d'un SJPU bilatérale.	69
Figure 30: Répartition des patients selon le résultat de l'UCG.	69
Figure 31: cystographie sus pubienne cliché de face:	70
Figure 32: Cliché de TDM abdominale montrant une hydronéphrose majeure avec une atrophie corticale (flèche) et retard d'excrétion dans le cadre d'un Sd de JPU droit (étoile).	71
Figure 33: Répartition de SJPU selon l'âge.	72
Figure 34: Répartition du SJPU selon le sexe.	73
Figure 35: Répartition selon le sexe et la tranche d'âge.	73
Figure 36: Répartition du SJPU selon le côté atteint.	74
Figure 37: Période de découverte du SJPU.	75
Figure 38: Répartition selon les CDD du SJPU.	76
Figure 39: Les données de l'examen physique du SJPU.	77
Figure 40: Répartition selon les germes retrouvés.	78
Figure 41: Les différents signes échographiques visualisés dans le SJPU.	79
Figure 42: Aspect échographique d'hydronéphrose majeur du rein gauche chez un patient de notre série.	79
Figure 43: Résultats de la scintigraphie du SJPU.	80
Figure 44 : Les gestes opératoires pratiqués dans le SJPU.	82
Figure 45: Répartition selon les tranches d'âges dans le RVU.	83
Figure 46: Répartition selon le sexe dans le RVU.	84
Figure 47: Répartition selon l'âge et le sexe.	84
Figure 48: Répartition du RVU selon le motif de consultation.	86
Figure 49: Les signes rencontrés à l'échographie dans le RVU.	87
Figure 50: Répartition selon les grades du reflux.	88
Figure 51: Répartition selon le côté atteint dans le RVU.	88
Figure 52: Résultats révélés à la scintigraphie dans le RVU.	89
Figure 53: le type du traitement chirurgical dans le RVU.	91

Figure 54: Répartition selon la tranche d'âge dans le MUP.....	92
Figure 55: Répartition en fonction du sexe dans le MUP.	92
Figure 56: Répartition des cas du MUP selon le coté atteint.....	93
Figure 57: Les CDD du MUP.	94
Figure 58: Résultat de l'ECBU.....	95
Figure 59: Echographie de l'arbre urinaire montrant une dilatation urétérale.....	96
Figure 60: Répartition des MGU selon le caractère refluant ou non.....	97
Figure 61: Répartition des cas d'urétérocele selon le sexe.....	99
Figure 62: Répartition selon le sexe dans l'extrophie vésicale.....	102
Figure 63: Répartition selon le sexe dans la vessie neurogène.....	103
Figure 64: Cliché d'UCG montrant une vessie neurogène compliqué de RVU G grade V.	105
Figure 65: Répartition des cas d'hypospadias selon les tranches d'âge.....	108
Figure 66: Répartition selon la notion de consanguinité dans l'hypospadias.....	109
Figure 67: Les différentes malformations associés à l'hypospadias.....	110
Figure 68: Répartition du taux de malformations retrouvés selon le type anatomique d'hypospadias.....	111
Figure 69: Répartition des malformations selon le type anatomique.....	111
Figure 70: Répartition selon le type anatomique.....	112
Figure 71: Les techniques chirurgicales utilisés dans l'hypospadias antérieur.....	114
Figure 72: Les techniques chirurgicales utilisés dans l'hypospadias moyen.....	115
Figure 73: Les techniques chirurgicales utilisées dans l'hypospadias postérieur.....	116
Figure 74: Les techniques chirurgicales en fonction du type d'hypospadias.....	116
Figure 75: Les données du suivi à long terme pour le SJPU.....	117
Figure 76: Evolution du taux d'IU sous traitement dans le RVU.....	118
Figure 77: Evolution du nombre d'IU avant et après traitement dans le MGU.....	120
Figure 78: Nombre de fistules urétrales selon les techniques opératoires.....	122
Figure 79: la classification de la " Society of Foetal Urology" de l'hydronéphros à l'échographie. [90].....	135
Figure 80: La pyéloplastie selon Andersson-Hynes. [129]	144
Figure 81: Gradation du reflux selon la classification Internationale en cystographie radiologique. [150]	148

Figure 82: Les cinq grades du reflux en cystographie (a, b, c, d, e).	148
Figure 83: Classification internationale du taux de guérison spontanée du RVU.	151
Figure 84: Injection sub-urétérale d'un implant par voie endoscopique.....	153
Figure 85: Intervention extra-vésicale : Detrusorraphie selon Lich Gregoir.	154
Figure 86: Intervention intra-vésicale selon la technique de Politano-Leadbetter.	155
Figure 87: Intervention intra-vésicale selon la technique de Cohen.....	156
Figure 88: Cystographie rétrograde montrant un MGU refluant bilatéral grade V	162
Figure 89: Scintigraphie rénale au DMSA montrant des lésions bilatérales du parenchyme rénale.....	164
Figure 90: Modelage selon HENDREN.	166
Figure 91: "Keyholesign". Vessie en coupe sagital. 1: récessus sous vésical, 2: vessie.	179
Figure 92: Cystographie mictionnelle montrant des pseudo-diverticules vésicaux; hypertrophie du col (flèche vide), dilatation postérieur et image « en coup d'ongle » (flèche pleine)	182
Figure 93: Classement de l'hypospadias.	194
Figure 94: Urétroplastie de Thiersch-Duplay.....	197
Figure 95: Urétroplastie de Mathieu.....	197
Figure 96: Urétroplastie d'Onlay.....	197
Figure 97: La technique de Thiersch-Duplay.....	199
Figure 98: La technique de Snodgrass.	200
Figure 99: La technique d'Onlay.....	201
Figure 100: La technique de Mathieu.	202
Figure 101: La technique de Koff.....	203
Figure 102: La technique de MAGPI.	204
Figure 103: La technique de Duckett.	205

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1: Répartition des différents types d'uropathies malformative	58
Tableau 2: Les circonstances de découverte des UM.....	63
Tableau 3: Les données de l'examen physique.	65
Tableau 4: Nombre d'échographie réalisé en fonction de chaque uropathie.	68
Tableau 5: Nombre d'UCG réalisé en fonction de chaque uropathie.	70
Tableau 6: Le mode de révélation de l'urétérocèle.....	100
Tableau 7: Résultats de l'UCG dans la vessie neurogène.	104
Tableau 8: les différentes malformations associés à l'hypospadias.	109
Tableau 9: Les techniques chirurgicales utilisés dans l'hypospadias.	113
Tableau 10: Les techniques utilisées pour l'hypospadias antérieur.	113
Tableau 11: Les techniques chirurgicales utilisées dans l'hypospadias moyen.	114
Tableau 12: Répartition selon les techniques utilisées dans l'hypospadias postérieur.	115
Tableau 13: La fréquence des UM selon les auteurs.....	125
Tableau 14: Age moyen des UM selon les auteurs.	126
Tableau 15: La fréquence du diagnostic anténatal selon les auteurs.....	126
Tableau 16: Le sexe ratio des UM selon les auteurs.	127
Tableau 17: Les types d'UM selon les auteurs.	127
Tableau 18: Pourcentage des étiologies des UM. [56]	128
Tableau 19: Répartition du SJPU selon l'âge dans les séries.	139
Tableau 20: Répartition selon le côté atteint dans les séries	140
Tableau 21: Répartition du MUP selon la période et l'âge de découverte dans la littérature.	159
Tableau 22: Répartition du MUP selon le côté atteint dans la littérature.	160
Tableau 23: Le pourcentage des MGU refluant selon les auteurs.	162
Tableau 24: Les pourcentages d'altération de drainage selon les auteurs.....	163
Tableau 25: Répartition selon la période et l'âge de découverte de l'urétérocèle selon les auteurs.	169
Tableau 26: Répartition de l'extrophie vésicale selon le sexe dans les différentes études.	174
Tableau 27: Répartition selon la période et l'âge moyen de découverte de VUP dans les séries d'études.	178
Tableau 28: Répartition de l'âge de prise en charge de l'hypospadias selon les auteurs.....	190
Tableau 29: Le pourcentage des types anatomique de l'hypospadias selon les auteurs.....	194
Tableau 30: Comparaison des taux d'utilisation des différentes techniques chirurgicales selon les séries.	206
Tableau 31: Comparaison des taux d'utilisation des techniques chirurgicales en fonction des types d'hypospadias.....	207



INTRODUCTION	1
GENERALITES.....	3
I. RAPPEL ANATOMIQUE :	4
A. Le rein :	4
1. Généralités :	4
2. Situation :	4
3. Caractéristiques:.....	4
4. Moyens de fixité :	6
5. Rapports :	6
6. Vascularisation, drainage lymphatique et innervation.....	9
B. L'uretère :	10
1. Configuration externe :	10
2. Configuration interne :	11
3. Rapports :	12
4. Vascularisation, drainage lymphatique et innervation :	14
C. La vessie :	15
1. Situation :	15
2. Forme :	15
3. Dimensions:	16
4. Configuration interne :	16
5. Rapports :	16
6. Vascularisation, drainage lymphatique et innervation :	17
D. Description de l'urètre masculin :	18
1. Anatomie topographique :	18
2. Configuration externe :	19
3. Configuration interne :	19
4. Vascularisation, drainage lymphatique et innervation :	20

II. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE:	21
A. Développement des ébauches rénales :	22
1. Pronéphros: une structure éphémère	22
2. Mésonéphros: un rein transitoire	23
3. Métanéphros: le rein définitif	25
4. Migration rénale :	25
B. Voies urinaires hautes : évolution du métanéphros.....	25
C. Voies urinaires basses :	28
1. Cloisonnement du cloaque :	28
2. Développement de la vessie :	28
3. Développement de l'urètre féminin et masculin :	29
III. PHYSIOPATHOLOGIE DES UROPATHIES MALFORMATIVES :	31
A. La classification :	31
1. Les anomalies congénitales du haut appareil urinaire :	31
2. Malformations de l'urètre:	39
3. Pathologies du bas appareil urinaire :	44
4. Malformations urétrales :	45
B. La physiogenèse :	46
1. Le reflux vésico-urétéral :	46
2. Le mégauretère congénital :	47
3. Les valves de l'urètre postérieur :	47
4. Les duplications urétérales:	48
5. Anomalies de la jonction pyélo-urétérale :	48
6. Vessie neurologique:	49
MATERIELS ET METHODES	50
I. TYPE DE L'ETUDE :	51
II. MATERIELS:	51
A. Registres du bloc opératoire :	51
1. Documents :	51
2. Informations :	51

B. Dossiers médicaux :	51
1. Documents :	51
2. Problèmes :	51
III. METHODES :	52
A. Critères d'inclusion :	52
B. Critère d'exclusion :	52
C. Fiche d'exploitation :	52
1. Identité:	52
2. ATCD:	52
3. Diagnostic :	53
4. Prise en charge thérapeutique :	55
5. Suivi:	55
RESULTATS :	57
I. DONNES EPIDEMIOLOGIQUES :	58
A. Les différents types d'uropathies :	58
B. Répartition selon l'année :	60
C. L'âge de découverte :	60
D. Le sexe des patients :	61
E. La consanguinité :	61
II. CLINIQUE :	62
A. Les antécédents :	62
1. Personnels :	62
2. Cas dans la famille :	62
B. Les circonstances de découverte :	63
C. Examen physique :	65
III. PARACLINIQUE :	66
A. Biologie :	66
1. La fonction rénale :	66
2. Examen cytot bactériologique des urines :	66

B. Imagerie :	68
1. Echographie de l'arbre urinaire :	68
2. Urétrocystographie rétrograde :	69
3. Scintigraphie :	71
4. UroTDM :	71
5. UroIRM :	71
IV. DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT	72
A. Syndrome de jonction pyélo-urétérale:	72
1. Données épidémiologiques :	72
2. Clinique :	75
3. Paraclinique :	77
4. Prise en charge thérapeutique :	81
B. Le reflux vésico-urétéral :	83
1. Données épidémiologiques :	83
2. Clinique :	85
3. Paraclinique :	86
4. Prise en charge thérapeutique :	90
C. Mégauretère primitif :	91
1. Données épidémiologiques :	91
2. Clinique :	93
3. Paraclinique :	95
4. Prise en charge thérapeutique :	98
D. Ureterocèle :	99
1. Données épidémiologiques :	99
2. Clinique :	100
3. Paraclinique :	100
4. Prise en charge thérapeutique :	101
E. Extrophie vésicale :	101
1. Données épidémiologiques:	101
2. Prise en charge thérapeutique :	102

F. Vessie neurogène :.....	103
1. Données épidémiologiques :.....	103
2. Clinique :.....	103
3. Paraclinique :	104
4. Prise en charge thérapeutique :	105
G. Valve de l'uretre postérieur :	106
1. Données épidémiologiques :.....	106
2. Clinique :.....	106
3. Paraclinique :	107
4. Prise en charge thérapeutique :	107
H. Hypospadias :.....	108
1. Données épidémiologiques :.....	108
2. Biologie :.....	112
3. Les techniques chirurgicales :.....	112
V. EVOLUTION ET COMPLICATION :	117
A. Syndrome de jonction pyélo-urétérale:	117
B. Reflux vésico-urétérale :	118
1. Sur le plan clinique :	118
2. Sur le plan biologique :	118
3. Sur le plan radiologique :.....	119
C. Mégauretère primitif :	119
1. Sur le plan clinique :	119
2. Sur le plan biologique :	120
3. Sur le plan radiologique :.....	120
D. Ureterocèle :.....	121
E. Extrophie vésicale:	121
F. Vessie neurogène:.....	121
G. Hypospadias :.....	121
1. Fistule urétrale :	121
2. Lâchage de suture :	122
3. Sténose du méat :	122

DISCUSSION	123
I. COMMENTAIRES	124
A. Points forts	124
B. Points faibles	124
II. DISCUSSION	125
A. Données épidémiologiques :	125
1. Fréquence des malformations du tractus urinaire :	125
2. L'âge moyen :	126
3. Le sexe :	127
4. Type d'uropathie :	127
B. Génétique :	128
1. Pathogénie :	128
2. Gènes :	129
C. Etude clinique :	130
1. Circonstances de découverte :	130
2. Examen physique :	133
D. Paraclinique :	133
1. Biologie :	133
2. Imagerie :	134
E. Principales uropathies malformatives:	138
1. Syndrome de jonction pyélo-urétéral :	138
2. Le reflux vésico-urétéral :	144
3. Méga uretère primitif :	157
4. Ureterocèle :	167
5. L'extrophie vésicale :	172
6. Valve de l'urètre postérieur :	177
7. Vessie neurogène :	184
8. Hypospadias :	189
CONCLUSION	208
RESUMES	208
BIBLIOGRAPHIE.....	208



Les malformations congénitales de l'appareil urinaire (encore appelées uropathies malformatives) sont fréquentes et se placent au troisième rang après les malformations cardio-vasculaires et orthopédiques. [1]

Elles représentent l'ensemble des anomalies plus morphologiques que fonctionnelles, liées à un trouble du développement embryonnaire des reins et de leurs voies excrétrices, elles sont fréquentes en pédiatrie et représente un problème de santé publique ; il est estimé à 1% des enfants porteurs d'une uropathies malformative, touchant plus souvent 67 % les garçons. [2]

La nature des malformations est variable et de gravité différente : allant des malformations très complexes à de simples vices de position ou de conformation. Le risque est le retentissement à long terme sur la fonction rénale. Actuellement les uropathies sont souvent mises en évidence par le dépistage anténatal ; la prise en charge peut alors être précoce.

Chez le nourrisson et l'enfant plus grand, ce sont habituellement les investigations au décours d'une infection urinaire qui révéleront l'uropathie.

Les décisions thérapeutiques sont prises non seulement d'après l'analyse anatomique de la malformation mais aussi d'après son retentissement sur la fonction rénale.

Notre objectif est d'étudier les aspects épidémiologiques, réviser les différentes modalités thérapeutiques, et exposer les moyens et les principales difficultés diagnostiques à travers une étude rétrospective chez une série de 124 cas d'UM hospitalisés au service de chirurgie pédiatrique A de l'Hôpital de l'Enfant de Rabat (HER) entre 2013 et 2018.



I. RAPPEL ANATOMIQUE :

A. Le rein : [3]

1. Généralités :

Le rein est un organe glandulaire pair dont la fonction principale est la sécrétion de l'urine. Il joue un rôle capital dans la régulation de l'homéostasie.

C'est un organe rétro-péritonéal, situé dans la région lombaire.

2. Situation :

Les reins sont situés de chaque côté de la colonne vertébrale à la hauteur des vertèbres thoraciques T11 et T12 et des vertèbres lombaires L1-L2.

Le rein droit est plus bas situé que le rein gauche, il atteint le disque L2-L3.

3. Caractéristiques:

3.1. Configuration externe :

La surface du rein est lisse chez l'adulte, irrégulière et polyglobulée chez le nouveau-né.

Le rein a la forme d'un haricot avec un bord latéral convexe et un bord médial concave dont le tiers moyen constitue le hile du rein.

Sa couleur est rouge brun et sa consistance est ferme.

3.2. Configuration interne : [4]

Le rein est constitué par du parenchyme recouvert d'une capsule fibreuse lisse, un hile (sinus) qui contient les vaisseaux, les calices et une partie du bassinet :

La capsule fibreuse : périphérique, se continue au niveau du hile avec le tissu conjonctif entourant les calices et le bassinet.

La substance médullaire : formée par les pyramides de Malpighi au nombre de 8 à 10 qui s'ouvrent dans le sinus par des papilles. Ces pyramides sont distinctes les unes des autres par les colonnes de Bertin.

La substance corticale : occupe la périphérie du rein et entoure les pyramides de Malpighi.

Le hile (sinus) : Le sinus rénal est une cavité qui contient les ramifications du pédicule rénal et la VES intra-rénale. Ses parois sont constituées de parenchyme rénal.

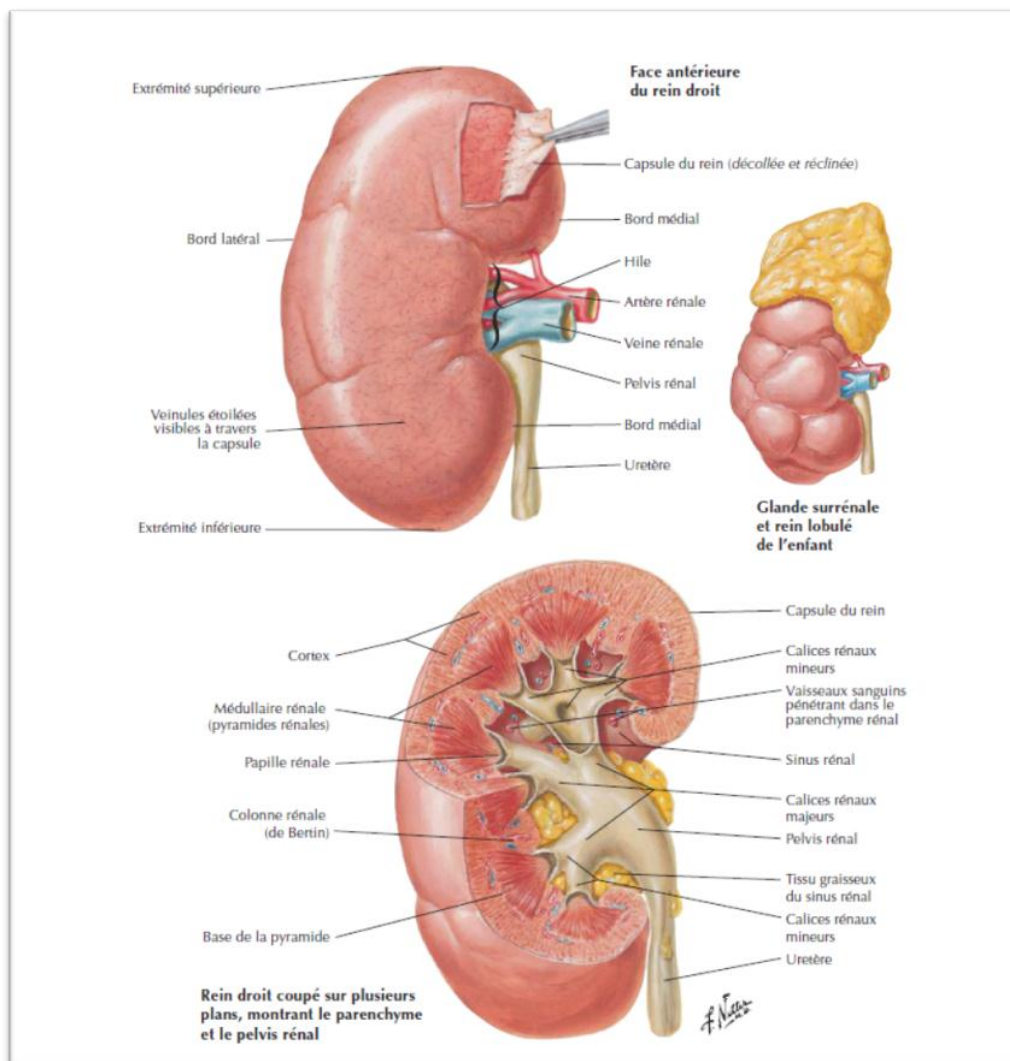


Figure 1: Configuration interne et externe du rein [5].

4. Moyens de fixité : [3]

4.1. Le fascia rénal:

Le fascia rénal est constitué de deux lames :

En haut : Les deux lames fusionnent entre elles et avec le fascia diaphragmatique. Une lame conjonctive surrénéo-rénale sépare la surrénale du rein.

En bas : les deux lames fusionnent entre elles.

Médialement : Elles se fixent sur les bords du hile rénal et se continuent avec les gaines vasculaires des vaisseaux rénaux de l'aorte et de la veine cave inférieure.

En arrière : La lame postérieure est adhérente au fascia diaphragmatique et séparée du fascia des muscles carrés des lombes et du muscle psoas par le corps adipeux para-rénal.

4.2. La loge rénale :

Limitée par le fascia rénal et la lame surrénéo-rénale, elle contient le rein entouré d'un tissu cellulo-graisseux lâche, la capsule adipeuse du rein.

Des trabécules fibreuses unissent le fascia rénal à la capsule rénale et cloisonnent la capsule adipeuse du rein.

5. Rapports : [3]

5.1. Face postérieure :

Comprends deux segments : diaphragmatique et lombaire

Le segment diaphragmatique est en rapport d'avant en arrière avec :

- Le diaphragme.
- Le récessus pleural costo-diaphragmatique.
- Les côtes 11 et 12 à droite et 12 à gauche.

Le segment lombaire est en rapport d'avant en arrière avec :

- Le corps adipeux para-rénal.
- Le plan musculaire qui comprend de dedans en dehors le psoas, le carré des lombes, le muscle transverse, les muscles petits obliques, le petit dentelé postérieur et inférieur. Enfin les muscles grand oblique et grand dorsal.

5.2. Face antérieure :

Le rein droit est en rapport avec :

- L'angle colique droit et le mésocôlon ascendant à sa partie inférieure.
- La partie ascendante du duodénum le long de son bord médial.
- La face viscérale du lobe droit du foie au niveau des surfaces restantes.
- Le rein gauche est en rapport avec :
 - La rate, la queue du pancréas et les vaisseaux spléniques à partie supérieure.
 - L'extrémité gauche du côlon transverse à sa partie moyenne.
 - Le mésocôlon descendant et les anses jéjunales à sa partie inférieure.

5.3. Le bord latéral :

A droite : il répond au diaphragme en arrière et au bord antérieur du foie en avant.

A gauche : répond à l'angle colique gauche et au ligament phrénicocolique.

5.4. Le bord médian :

La partie moyenne correspond au hile rénal qui sépare les parties suprahilaire et infra-hilaire.

La partie supra-hilaire :

- A droite, elle est en contact avec la veine cave inférieure.
- A gauche, elle est en rapport avec la glande surrénale.

La partie infra-hilaire : Elle est longée par l'uretère qui lui est adhérent. Plus loin, elle répond à droite à la veine cave inférieure et à gauche à l'aorte.

5.5. Pôle supérieur :

Recouvert en dedans par la surrénale, il répond :

- Au foie et au diaphragme à droite.
- A la rate à gauche.

5.6. Pôle inférieur :

Son bord médial est à 5 cm environ de la ligne médiane. Elle est à distance des crêtes iliaques. Cette distance est de 3 cm à droite et de 5 cm à gauche.

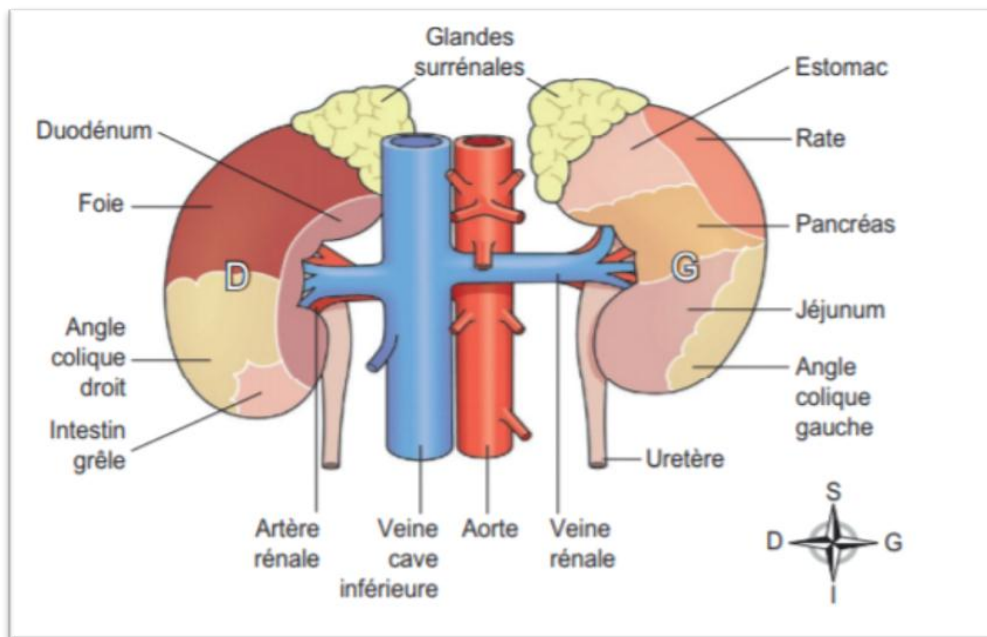


Figure 2 : Vue antérieure des reins, montrant les aires de contact avec les structures voisines [6].

6. Vascularisation, drainage lymphatique et innervation

6.1. Vascularisation artérielle : [4]

Les deux artères rénales ont pour origine les faces latérales de l'aorte abdominale. Elles naissent au même niveau, au tiers inférieur de L1, à environ 2cm en dessous de l'origine de l'artère mésentérique supérieure.

Chaque artère rénale se divise en deux branches principales : une antérieure dite prépyélique (ventrale) et l'autre postérieure dite rétropyélique (dorsale) et chaque branche se subdivise en artères lobaires (ou segmentaires).

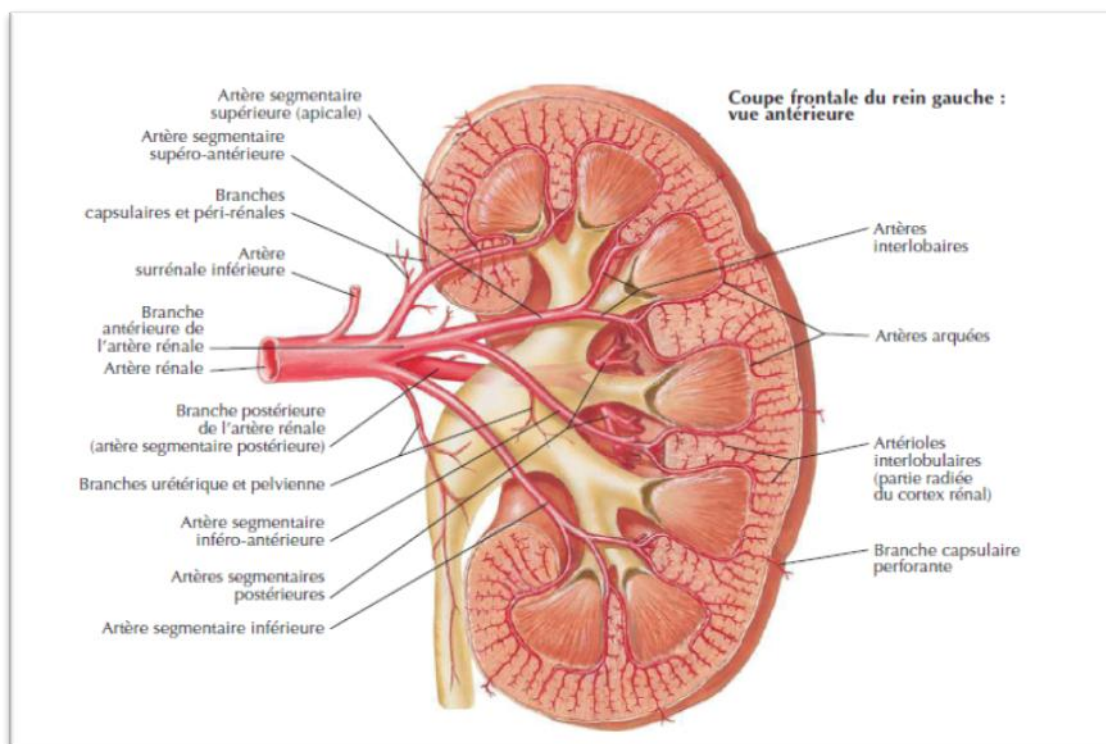


Figure 3: Vascularisation artérielle du rein [5].

6.2. Vascularisation veineuse : [4]

Les veines rénales se terminent perpendiculairement sur les faces latérales de la veine cave inférieure, à la hauteur du disque L1-L2.

6.3. Drainage lymphatique : [3]

Plexus lymphatique intra-rénal : entoure les tubules rénaux et se collecte dans le hile en 4 à 5 troncs qui accompagnent la veine rénale. Ils aboutissent aux noeuds latéro-aortiques et latéro-caves.

Plexus lymphatique capsulaire : situé dans les capsules fibreuses et adipeuses du rein qui rejoignent les collecteurs intra-rénaux au niveau du hile.

6.4. Innervation : [3]

Les nerfs proviennent du plexus rénal, issu des ganglions cœliaques et aortico-rénaux.

Dans le rein, les nerfs accompagnent les rameaux artériels et les tubules rénaux jusqu'aux glomérules.

L'innervation est aussi bien d'origine sympathique que parasympathique (nerf vague).

B. L'uretère : [4]

L'uretère est le conduit excréteur du rein. Il fait suite au pelvis rénal et s'abouche dans la vessie.

Ce conduit musculo-membraneux présente deux parties : abdominale et pelvienne.

1. Configuration externe :

L'uretère s'étend de la jonction pyélo-urétérale jusqu'au méat urétéral dans la vessie, il mesure 25 à 30 cm de longueur chez l'adulte et est divisé en quatre segments :

Lombaire (de 10 à 12 cm), Iliaque (de 3 à 4 cm), Pelvien (de 10 à 12 cm), Intra vésical ou intra mural (2 cm).

Il se termine dans la vessie par un trajet oblique sous-muqueux et participe à la constitution du trigone vésical.

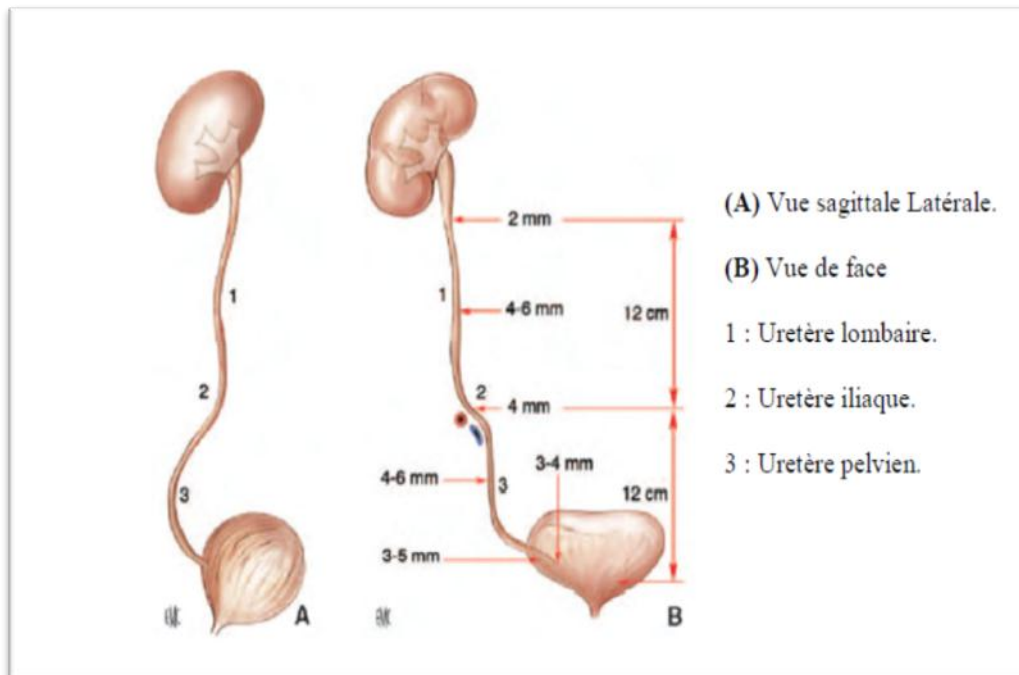


Figure 4: Morphologie externe des uretères [4].

2. Configuration interne :

L'uretère est un conduit musculaire cylindrique, constitué de trois tuniques:

- Une muqueuse, l'urothélium, qui est en continuité avec celle du pelvis rénal et de la vessie.
- Une musculuse, dont la composition est identique à celle du pelvis rénal dans les deux tiers supérieurs de l'uretère, et qui dans son tiers inférieur se compose de trois couches, longitudinales interne et externe, et circulaire moyenne.
- Un adventice, le fascia périurétéral, contenant des vaisseaux, des nerfs et du tissu adipeux sur sa face dorsale.



Figure 5: Coupe transversale de l'uretère [6].

3. Rapports :

Les rapports des uretères sont différents selon leur segment : lombaire, iliaque, pelvien ou intra-vésical.

- **L'uretère lombaire est en rapport avec :**

- *En arrière* : fascia iliaque et aux insertions du muscle psoas.
- *En dedans* : L'uretère droit répond à la veine cave inférieure et au sympathique lombaire. L'uretère gauche répond à l'aorte.
- *En avant* : Par l'intermédiaire du péritoine pariétal.
- *A droite* : D2 en haut, une partie du côlon droit et des anses iléales en bas.
- *A gauche* : l'uretère répond au 4^e duodénum et au mésocôlon gauche.

▪ **L'uretère iliaque :**

À son entrée dans le détroit supérieur, il passe en avant des vaisseaux iliaques.

L'uretère droit passe en avant de l'artère iliaque externe, et l'uretère gauche croise l'artère iliaque primitive.

En dehors, il répond au bord médial du muscle grand psoas et aux vaisseaux génitaux qui lui restent parallèles.

▪ **L'uretère pelvien :**

Lors de son entrée dans le petit bassin, il présente une portion pariétale, puis viscérale. Ses rapports diffèrent en fonction du sexe.

➤ Chez la femme :

Dans son segment pariétal, il descend sous le péritoine pariétal pelvien, le long de l'artère iliaque interne. Il répond à l'origine des branches du tronc antérieur des artères iliaques internes et se termine dans la base du ligament large.

Ses rapports antérieurs sont : les ovaires, les pavillons ampullaires et un éventuel appendice vermiculaire pelvien du côté droit.

Dans le segment viscéral, il s'engage dans le paramètre, puis passe en dehors du cul-de-sac vaginal antérieur et pénètre dans la paroi vésicale postérieure.

➤ Chez l'homme :

Dans son segment pariétal, il descend également sous le péritoine pariétal pelvien, le long de l'artère iliaque interne. En dedans, il est en rapport avec la face latérale du rectum.

Dans le segment viscéral, il s'engage en arrière de l'artère ombilicale. Il passe en avant du rectum, croise la face postérieure du conduit déférent, l'artère vésiculo-déférentielle et s'engage dans la paroi vésicale.

En arrière, il est séparé des vésicules séminales par la lame antérieure du fascia recto-prostatique (fascia de Denonvilliers).

▪ **L'uretère intra-vésical :**

Il traverse la vessie obliquement en bas et en dedans. Son trajet est long d'environ 2 cm : 1cm à travers la musculuse et 1 cm sous la muqueuse.

Le méat urétéral est situé au niveau de l'extrémité latérale du trigone vésical et est relié par une barre musculaire inter urétérale. Dans sa traversée musculaire, les fibres de la musculuse urétérale s'unissent à celles du détrusor.

La couche musculuse longitudinale externe s'individualise pour constituer une zone de glissement avec le reste de la paroi urétérale. La couche musculuse longitudinale interne s'épanouit dans le trigone et la barre inter-urétérale. Son trajet sous-muqueux est dilaté. Au-dessus de cette dilatation, la paroi de l'uretère est constituée par un repli muqueux hémicirculaire. Le trajet intramural est sousmuqueux, il forme un système anti-reflux.

4. Vascularisation, drainage lymphatique et innervation :

4.1. Vascularisation artérielle :

La vascularisation artérielle des uretères est segmentaire.

La portion lombaire initiale reçoit le rameau urétéral de l'artère rénale.

L'uretère iliaque reçoit essentiellement des rameaux provenant des artères gonadiques.

Leur segment pelvien reçoit de nombreux petits rameaux provenant des branches viscérales des artères iliaques internes.

Les rameaux artériels sont anastomosés entre eux par un réseau de collatérales péri-urétérales.

4.2. Vascularisation veineuse :

La vascularisation veineuse est satellite de la vascularisation artérielle. Les veines urétérales se jettent essentiellement dans les veines rénales, gonadiques, iliaques internes et vésicales inférieures.

4.3. Drainage lymphatique :

La vascularisation lymphatique est constituée d'un réseau sous-muqueux et intramusculaire.

4.4. Innervation :

L'innervation des uretères est riche et dépend du système nerveux autonome.

Elle provient des plexus rénaux pour les segments lombaires et des plexus hypogastriques pour les segments iliaques et pelviens.

C. La vessie : [7]

La vessie est un organe musculo-membraneux dans lequel l'urine sécrétée de façon continue par les reins s'accumule dans l'intervalle de miction.

1. Situation :

La vessie, à l'état de vacuité est pelvienne. Elle déborde en haut l'excavation pelvienne quand elle est distendue et fait saillie dans l'abdomen.

2. Forme :

La vessie est piriforme et comprend :

- Un corps globuleux à l'état de réplétion et aplati a l'état de vacuité. Il présente une face supérieure et deux faces inféro-latérales
- Un apex antérieur.
- Un fundus ou base postérieure.
- Un col se continuant avec l'urètre.

3. Dimensions:

Vide, elle mesure 6 cm de longueur et 5 cm de largeur.

Pleine, elle double ses dimensions.

En moyenne, elle contient 300 cm³, chez l'adulte mais peut contenir jusqu'à 2 ou 3 litres

4. Configuration interne :

A la cystoscopie la vessie est régulière et lisse chez l'enfant, aréolaire chez l'adulte.

Le trigone vésical est situé au niveau de la base de la vessie, il est délimité par trois orifices :

En arrière : les deux orifices urétéraux réunis entre eux par le bourrelet inter-urétéral. Ces orifices se présentent sous forme de deux fentes obliques en avant et en dedans, d'environ 2 à 5 mm de longueur. Ils s'ouvrent et s'arrondissent en devenant saillants dans la cavité vésicale au moment de l'expulsion de l'urine par l'uretère

En avant : l'orifice urétral correspondant au col vésical.

Le bas fond vésical : situé en arrière du bourrelet inter-urétéral.

Le dôme vésical : formé par le reste de la vessie.

5. Rapports :

En haut : péritoine et les organes intra péritonéaux (appendice et coecum à droite, le sigmoïde à gauche, anses grêles au milieu).

En avant : la symphyse pubienne et le pubis par l'intermédiaire de l'espace de Retzius.

En arrière :

- *Chez l'homme* : la vessie répond à la prostate, aux vésicules séminales, au rectum et au cul de sac de Douglas.
- *Chez la femme* : la cloison vésico-vaginale, l'isthme utérin, col utérin et la paroi antérieure du vagin.

Latéralement : les muscles releveurs de l'anus et obturateurs internes.

6. Vascularisation, drainage lymphatique et innervation :

6.1. Vascularisation artérielle :

Elle est répartie en trois pédicules :

Le pédicule supérieur : formé par des branches latérales de l'artère ombilicovésicale et des rameaux de l'artère obturatrice.

Le pédicule inférieur a une constitution différente chez l'homme et la femme.

- **Chez l'homme** : L'artère génito-vésicale se divise au bord latéral de la vessie en ses deux branches terminales :
 - *L'artère vésiculo-déférentielle* : vascularisant la face postérieure des vésicules séminales, la portion terminale du canal déférent et donnant quelques rameaux à la base vésicale.
 - *L'artère vésico-prostatique* : qui se divise au contact de la base vésicale en une artère prostatique qui descend sur les faces latérales de la prostate et une artère vésicale inférieure vascularisant le trigone vésical.
- **Chez la femme** : Il est formé aux dépens de l'artère utérine donnant les branches vésicovaginales qui se ramifient à la base vésicale.

Ce pédicule est complété par quelques rameaux issus de l'artère vaginale longue et les artères cervico-vaginales. Il est complété par des branches de l'artère rectale moyenne.

Le pédicule antérieur : moins important, est formé par l'artère vésicale antérieure, branche de l'artère honteuse interne.

6.2. Vascularisation veineuse :

Les veines vésicales ont une disposition différente de celles des artères puisqu'il n'existe pas de veines ombilicales. Elles se regroupent en trois pédicules :

- Un pédicule antérieur se drainant dans le plexus veineux préprostatique.
- Un pédicule latéral se jetant dans le plexus veineux vésico-prostatique.
- Un pédicule postérieur rejoignant les veines déférentielles chez l'homme et les veines vésico-utérines chez la femme.

6.3. Drainage lymphatique :

Les lymphatiques vésicaux aboutissent aux ganglions iliaques externes et aux ganglions iliaques internes.

6.4. Innervation :

Les nerfs vésicaux proviennent surtout du plexus hypogastrique, mais aussi des racines sacrées S3 et S4.

D. Description de l'urètre masculin : [8] [9]

L'urètre est un canal excréteur assurant chez l'homme une double fonction :

- ✓ Drainer l'urine provenant de la vessie au cours de la miction.
- ✓ Recevoir les sécrétions issues des glandes prostatiques, des conduits éjaculateurs et des glandes bulbo-urétrales au cours de l'éjaculation.

1. Anatomie topographique :

L'urètre masculin s'étend du col vésical (ostium urétral interne) à l'extrémité du pénis au niveau du gland (ostium urétral externe). Il traverse successivement la

prostate (urètre prostatique), le diaphragme urogénital (urètre membraneux) et le corps spongieux (urètre spongieux). Selon la situation, on peut distinguer :

- L'urètre postérieur : partie prostatique et membraneuse.
- L'urètre antérieur : partie spongieuse.

2. Configuration externe :

A l'état de flaccidité, l'urètre présente deux courbures : la première, concave vers le haut au niveau de l'urètre membraneux, la deuxième, concave vers le bas au niveau de l'urètre spongieux. Cette deuxième courbure disparaît lorsque la verge est en érection.

L'urètre prostatique : un peu oblique en bas et en avant, traverse verticalement la prostate de sa base à son apex.

L'urètre membraneux : naît en arrière de l'apex prostatique et traverse le diaphragme urogénital. Il décrit une courbe antérieure avant de pénétrer la face supérieure du bulbe du pénis.

L'urètre spongieux comporte deux segments :

- Le segment périnéal, jusqu'à la base d'implantation du pénis, formant avec l'urètre membraneux une courbe concave en haut et en avant (angle souspubien situé 1,5 cm au-dessous de la symphyse pubienne)
- Le segment pénien, dans la partie libre du pénis, où il suit sa direction (c'est l'urètre mobile).

3. Configuration interne :

L'ostium interne de l'urètre (col de la vessie) : circulaire, il forme dans la vessie avec les ostiums des uretères (méats urétéraux), le trigone vésical.

La partie prostatique : la partie médiane postérieure est soulevée par une saillie, le colliculus séminal (veru montanum) de 12 à 14 mm de longueur.

La partie membranacée : elle présente, à l'état de vacuité, des plis longitudinaux.

La partie spongieuse : elle présente aussi, à l'état de vacuité, des plis longitudinaux. Au niveau du sinus bulbaire, sont visibles les ostiums des glandes bulbo-urétrales.

4. Vascularisation, drainage lymphatique et innervation : [8]

4.1. Vascularisation artérielle et veineuse :

La partie prostatique est vascularisée par les branches vésico-prostatiques des artères vésicales inférieures.

La partie membranacée est vascularisée par les artères rectales moyennes et vésicales inférieures.

La partie spongieuse est vascularisée par l'artère du bulbe du pénis et par les artères profondes et dorsales du pénis (branches de l'artère pudendale).

Le sang veineux gagne le plexus veineux prostatique et les veines pudendales.

4.2. Drainage lymphatique :

Dans la partie prostatique, elle se mêle à la vascularisation lymphatique de la prostate.

Dans la partie membranacée, elle rejoint les noeuds lymphatiques iliaques externes.

Dans la partie spongieuse, elle rejoint les noeuds inguinaux et iliaques externes.

4.3. Innervation :

Elle est assurée d'une part par le plexus hypogastrique inférieur, d'autre part par le nerf pudendale (S2, S3, S4), branche du plexus sacré.

II. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE: [10]

Le développement du système urinaire se fait à partir de 21 jours, l'embryon est discoïde et suspendu entre deux cavités, le lécithocèle et la cavité amniotique. Il est constitué de trois feuillets, l'ectoblaste, le mésoblaste et l'entoblaste (embryon tridermique). À ce stade, le mésoblaste comporte la corde formant un axe central, le mésoblaste paraaxial, le mésoblaste intermédiaire et les lames latérales qui se clivent en somatopleure et en splanchnopleure. L'appareil urinaire se forme à partir du mésoblaste intermédiaire, dénommé néphrotome, donnant les cordons néphrogènes. Les cordons néphrogènes se différencient selon un gradient céphalo-caudal en formant successivement trois paires de reins : les pronéphros, les mésonéphros et les métanéphros.

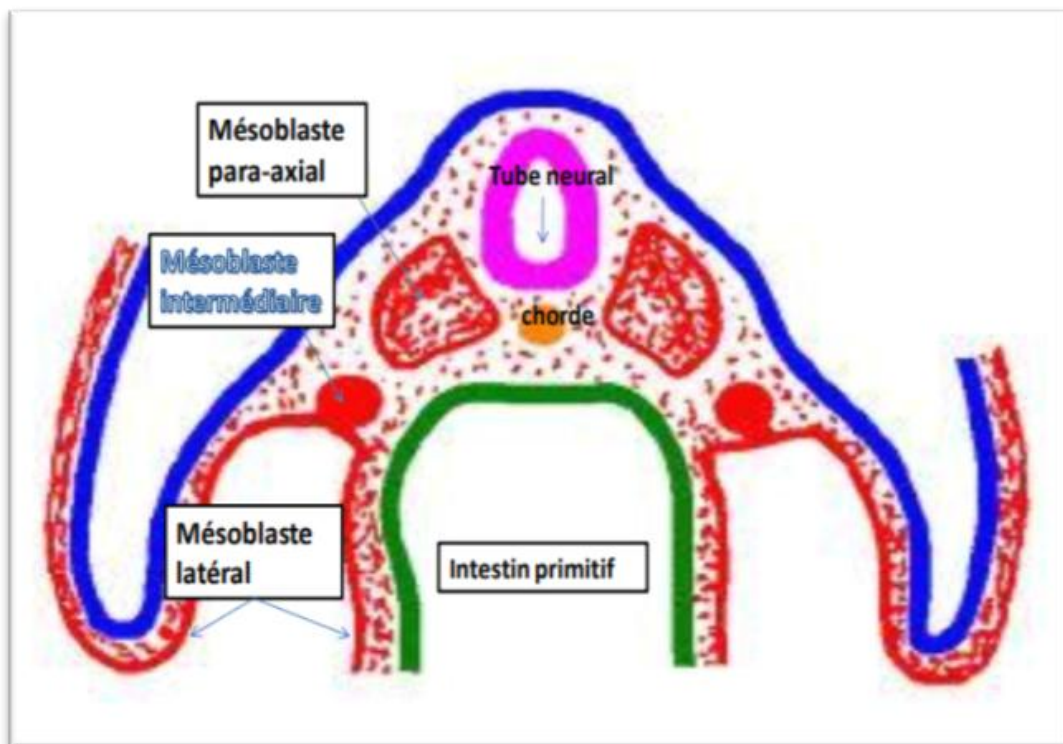


Figure 6: Segmentation du mésoblaste

A. Développement des ébauches rénales :

1. Pronéphros: une structure éphémère

Le pronéphros se différencie au cours de la 4ème semaine à partir de l'extrémité crâniale du cordon néphrogène : il se segmente en plusieurs amas indépendants dits néphrotomes, selon un gradient céphalo-caudal.

Chaque néphrotome se creuse en une vésicule qui s'allonge vers la paroi latéro-externe de l'embryon sous forme d'un tubule pronéphrotique.

Il régresse totalement dès la 5ème semaine.

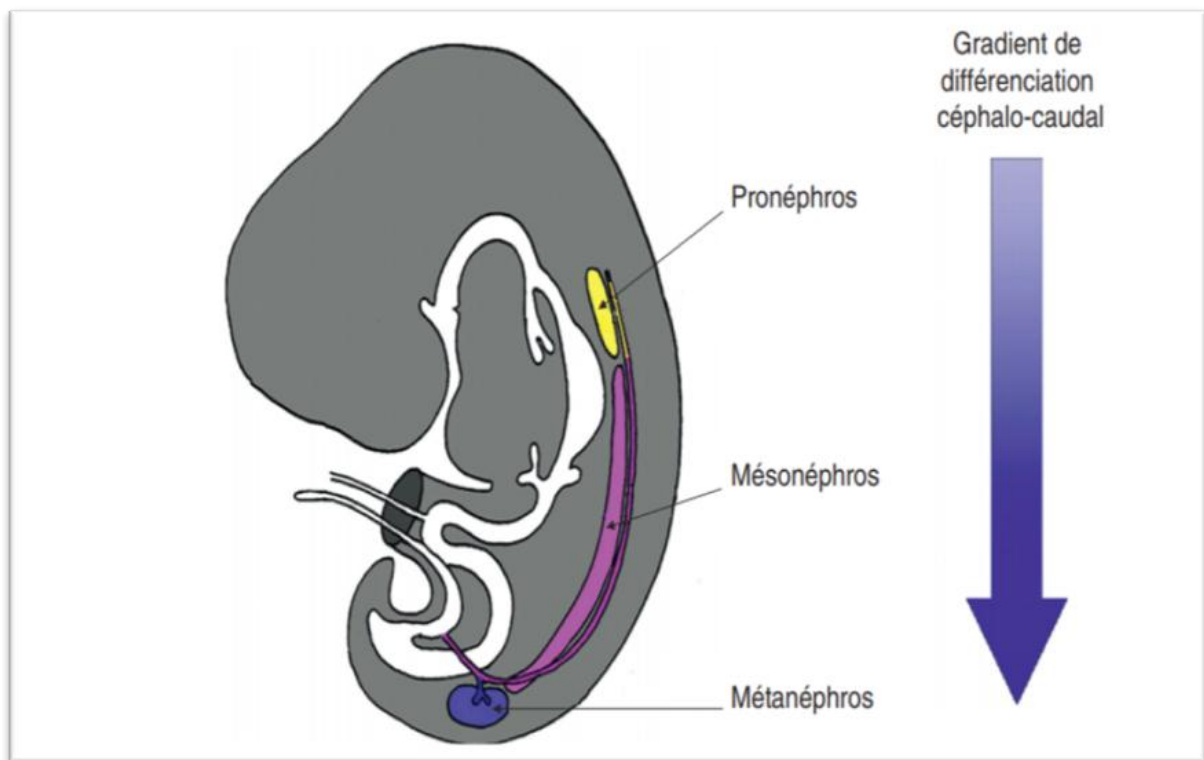


Figure 7: Evolution du cordon néphrogène selon un gradient de différenciation céphalo-caudale

2. Mésonéphros: un rein transitoire

L'évolution du mésonéphros est beaucoup plus élaborée que celle du pronéphros puisqu'elle aboutit à la formation des néphrons mésonéphrotiques simples transitoirement fonctionnels. Au cours de la 4^e semaine, les cordons mésonéphrotiques, pleins à l'origine, se fragmentent en sphérules et se creusent secondairement d'une cavité pour donner les vésicules mésonéphrotiques. Ces vésicules s'allongent ensuite pour former des tubules mésonéphrotiques.

Ces tubules fusionnent à leur extrémité distale pour former un tube collecteur qui s'ouvre dans le cloaque. Vers la 5^e semaine, chaque mésonéphros renferme environ vingt tubules mésonéphrotiques. La partie des vésicules qui reste en place se dilate dans la partie proximale, formant l'ampoule mésonéphrotique. Cette ampoule se déprime alors en son centre pour accueillir un réseau capillaire émanant de l'aorte dorsale, appelé glomérule mésonéphrotique. Le glomérule, formé par des boucles de capillaires, est encapsulé dans la cupule de l'ampoule mésonéphrotique. L'association de ces deux structures forme une unité de filtration fonctionnelle appelée corpuscule mésonéphrotique.

Les corpuscules mésonéphrotiques fonctionnent entre la 6^e et la 10^e semaine du développement et participent de façon importante à la constitution du liquide amniotique. Ils cessent de fonctionner au-delà de la 10^e semaine et régressent. Par ailleurs, à la 5^e semaine, un sillon se creuse le long du cordon mésonéphrotique. Ce sillon s'enfonce en profondeur pour former une gouttière qui se referme bord à bord pour donner le canal de Müller (ou canal paramésonéphrotique), qui s'abouche encore à ce stade dans le cloaque. Le canal collecteur forme le canal de Wolff (ou canal mésonéphrotique), qui s'abouche dans le cloaque en passant à proximité du métanéphros. Les crêtes urogénitales apparaissent, le long des cordons mésonéphrotiques, avec les ébauches gonadiques et la glande surrénale. Le rein définitif, qui se forme à partir du métanéphros, remontera ensuite dans les cavités pour rejoindre les glandes surrénales.

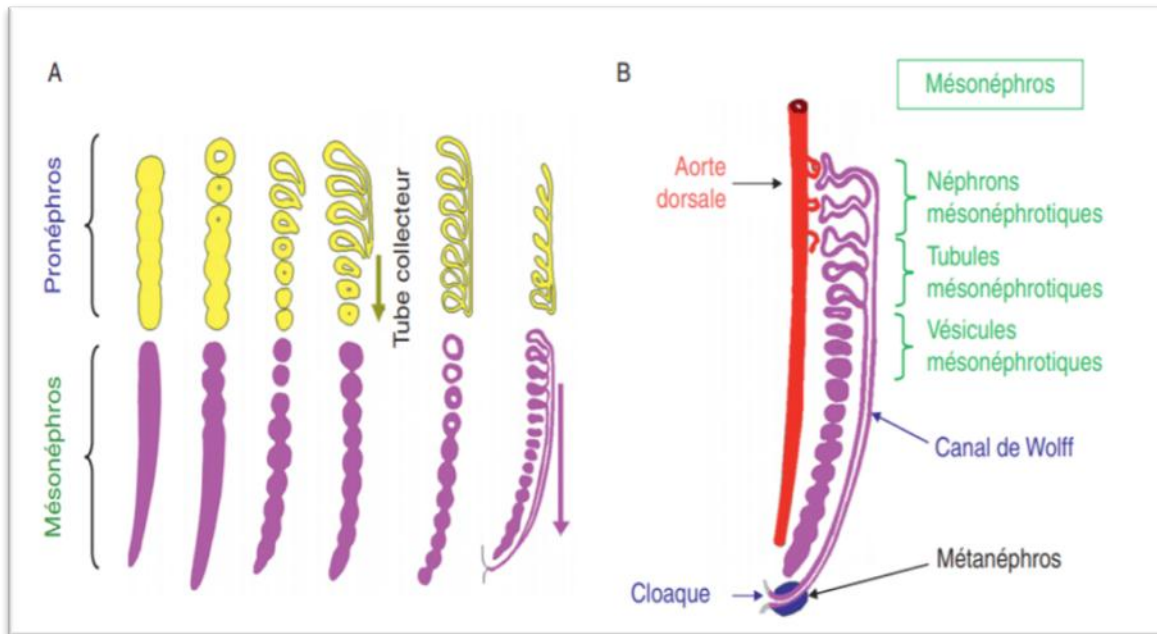


Figure 8: Développement du pronéphros et du mésonéphros.

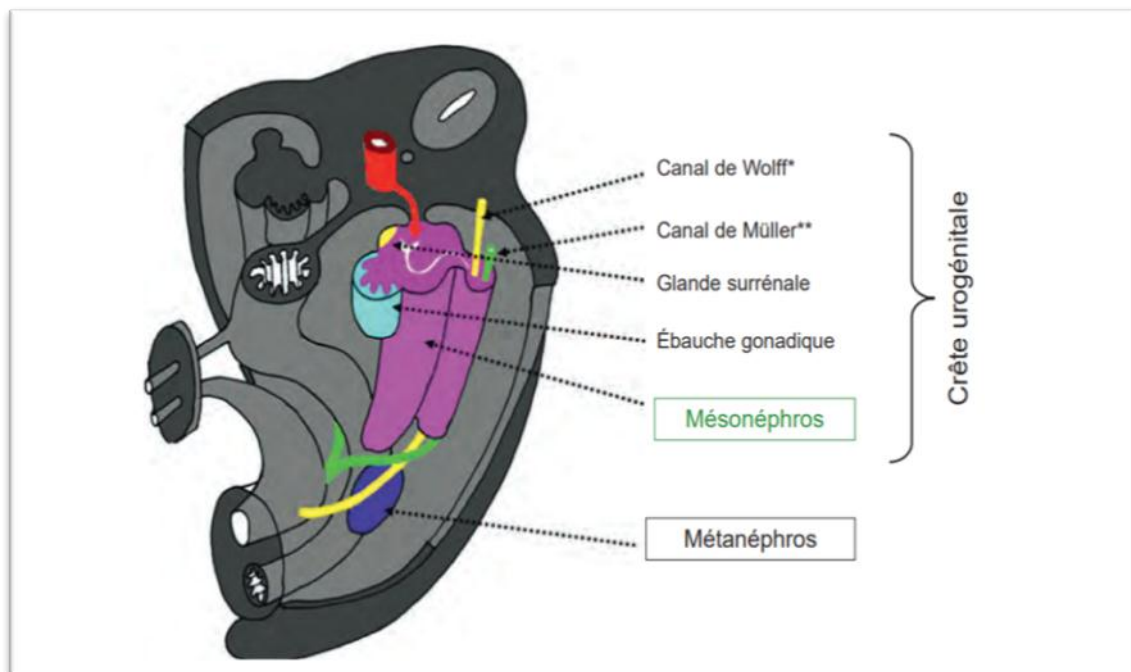


Figure 9: Evolution du cordon mésonéphrotique (5ème semaine).

3. Métanéphros: le rein définitif

Le métanéphros, ou rein définitif, émane de la partie caudale du cordon néphrogène. À l'extrémité distale du canal de Wolff, un petit bourgeon se forme et s'oriente vers le métanéphros pour former une nouvelle structure, le bourgeon urétéral, vers le 28e jour du développement. Le métanéphros se compose d'une partie excrétrice (le blastème métanéphrogène) et d'une partie collectrice (le bourgeon urétéral).

4. Migration rénale :

Le métanéphros est formé dans la région sacrée au niveau de la première vertèbre sacrée et de la bifurcation de l'aorte. La migration rénale se fait entre la 6 e et la 9e semaine. Le rein se plaçant finalement au niveau de la 12e côte, sous les glandes surrénales.

Au cours de leur déplacement les reins subissent une rotation de 90° vers la colonne vertébrale en orientant les hiles en direction médiane.

B. Voies urinaires hautes : évolution du métanéphros

Au cours de la métanéphrogénèse, le blastème métanéphrogène induit la bifurcation du bourgeon urétéral, diverticule épithélial dérivant de la partie caudale du canal de Wolff, dont l'extrémité libre élargie progresse en direction céphalique et dorsale pour pénétrer dans le blastème métanéphrogène.

Il est à l'origine des voies excrétrices extra et intra-rénales : l'uretère, le bassinnet, les grands calices, les petits calices et les tubes collecteurs.

L'extrémité céphalique du bourgeon urétéral va produire sous l'effet inducteur du blastème métanéphrogène, une série de divisions dichotomiques.

Le blastème métanéphrogène recouvre chaque tube collecteur nouvellement formé et se condense pour former des agrégats cellulaires péritubulaires serrés.

Les cellules mésenchymateuses subissent sous l'induction du bourgeon urétéral une transformation épithéliale et forment des vésicules.

Ces vésicules vont s'allonger en tubules en forme de «S» avec schématiquement trois segments :

- Développement du segment supérieur en tube distal (tube contourné et droit distal, partie ascendante du tube intermédiaire)
- Développement du segment moyen en tube proximal (tube contourné et droit proximal, partie descendante du tube intermédiaire).
- Développement du segment inférieur qui va former la capsule rénale.

Les vésicules épithéliales expriment des facteurs angiogéniques et attirent les cellules endothéliales dans la capsule rénale en voie de développement. Au contact d'une artériole afférente, l'épithélium tubulaire s'amincit et s'invagine, pour former la capsule de Bowman.

Finalement, en même temps que se développe le corpuscule rénal, le côté opposé de la vésicule fusionne avec le tube collecteur distal qui lui est adjacent.

L'architecture du rein définitif s'établit entre la 5ème et la 15ème semaine.

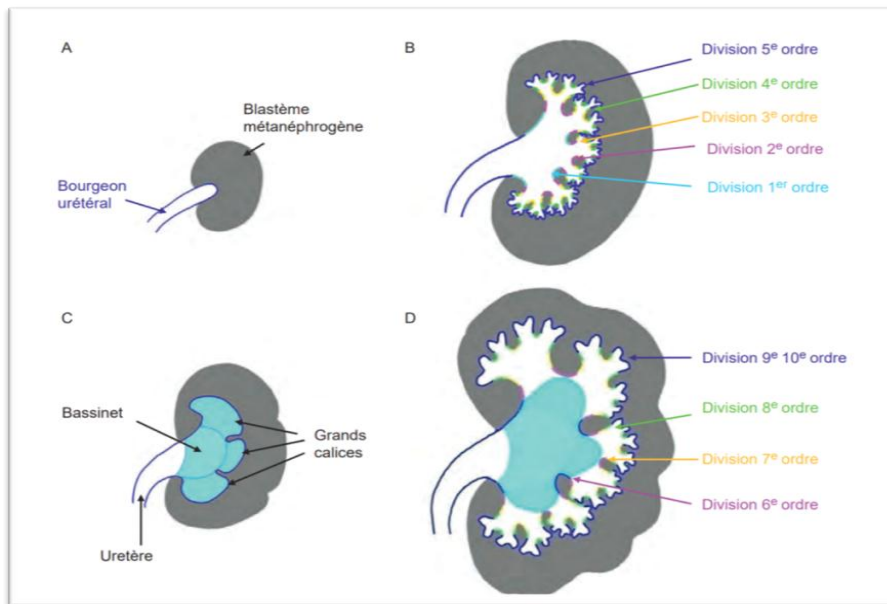


Figure 10: Evolution du métanéphros.

- A. Bourgeon urétéral et blastème métanéphrogène formant le métanéphros.
- B. Divisions dichotomiques du bourgeon urétéral.
- C. Première résorption, formation du bassinnet et des grands calices.
- D. Poursuite des divisions.

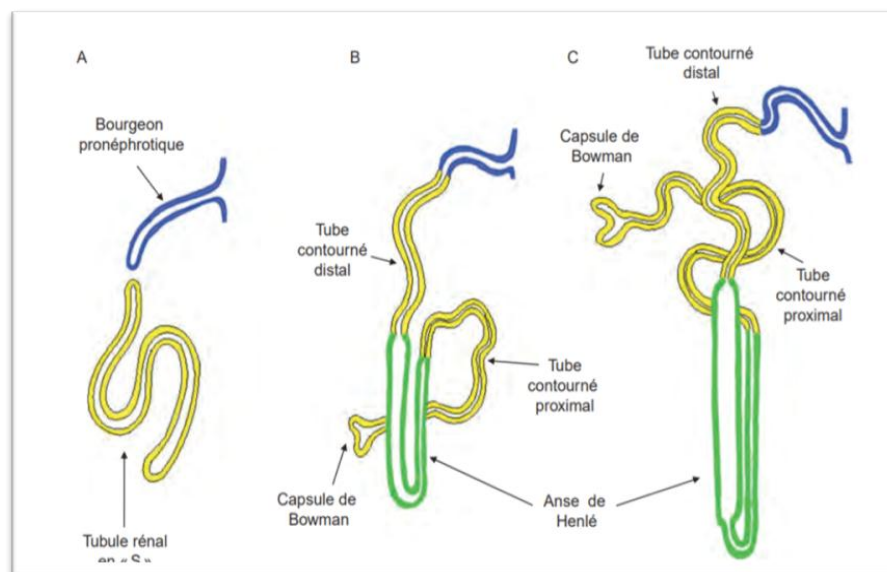


Figure 11: Le tubule rénal.

- A, B. Soudure du bourgeon pronéphrotique et du tubule rénal en «S».
- B, C. Évolution du tubule rénal en «S» (capsule de Bowman, tube contourné proximal, anse de Henlé et tube contourné distal).

C. Voies urinaires basses :

1. Cloisonnement du cloaque :

Les voies urinaires basses sont constituées par la vessie et l'urètre et dérivent de l'entoblaste de l'intestin postérieur. L'embryon comporte une région terminale commune au canal intestinal et au canal urogénital appelée le cloaque dont l'abouchement extérieur est délimité par la membrane cloacale.

Le cloaque est divisé par le septum uro-rectale en sinus urogénital primitif (ventral) et en rectum (dorsal) entre la 4ème et la 6ème semaine.

Le sinus urogénital primitif est à l'origine de la vessie, de l'urètre pelvien et d'une expansion inférieure : le sinus urogénital définitif.

La membrane cloacale, quant à elle, est divisée en deux membranes : urogénitale (ventral) et anale (dorsal). Ces deux membranes vont se résorber pour former respectivement l'orifice urogénital et anal.

2. Développement de la vessie :

La vessie se développe à partir de la partie supérieure du sinus urogénital(SUG) en continuité avec l'allantoïde. Celui-ci va s'oblitérer progressivement pour former un cordon fibreux, l'ouraue, qui deviendra après la naissance, le ligament ombilical médian.

L'extrémité distale initialement commune des canaux mésonéphrotiques de Wolff et des bourgeons urétériques s'incorpore dans la paroi postéro-latérale de la partie supérieure du sinus urogénital pendant le cloisonnement du cloaque.

Le plan d'ouverture des deux canaux permet de délimiter deux zones : la zone sus-jacente dite zone urinaire et la zone sous-jacente dite zone génitale.

La croissance rapide de la face dorsale du sinus urogénital aboutit à l'incorporation bilatérale de sa paroi dans la partie distale et commune des uretères et des canaux de Wolff.

Les orifices urétéraux progressent en direction crânio-latérale, alors que les orifices Wolffiens se déplacent de manière médio-caudale. Le triangle ainsi formé est appelé le trigone vésical. Les canaux de Wolff formeront les futurs canaux déférents.

3. Développement de l'urètre féminin et masculin :

L'urètre dérive de la partie inférieure du sinus urogénital (SUG).

Chez l'homme, la partie pelvienne du SUG donne les parties prostatiques et membraneuses de l'urètre, alors que l'urètre pénien dérive de la partie phallique du SUG (lame urétrale).

Chez la femme, tout l'urètre et une partie du vagin dérivent de la partie pelvienne du SUG, alors que la partie phallique (lame urétrale) forme le vestibule et les petites lèvres.

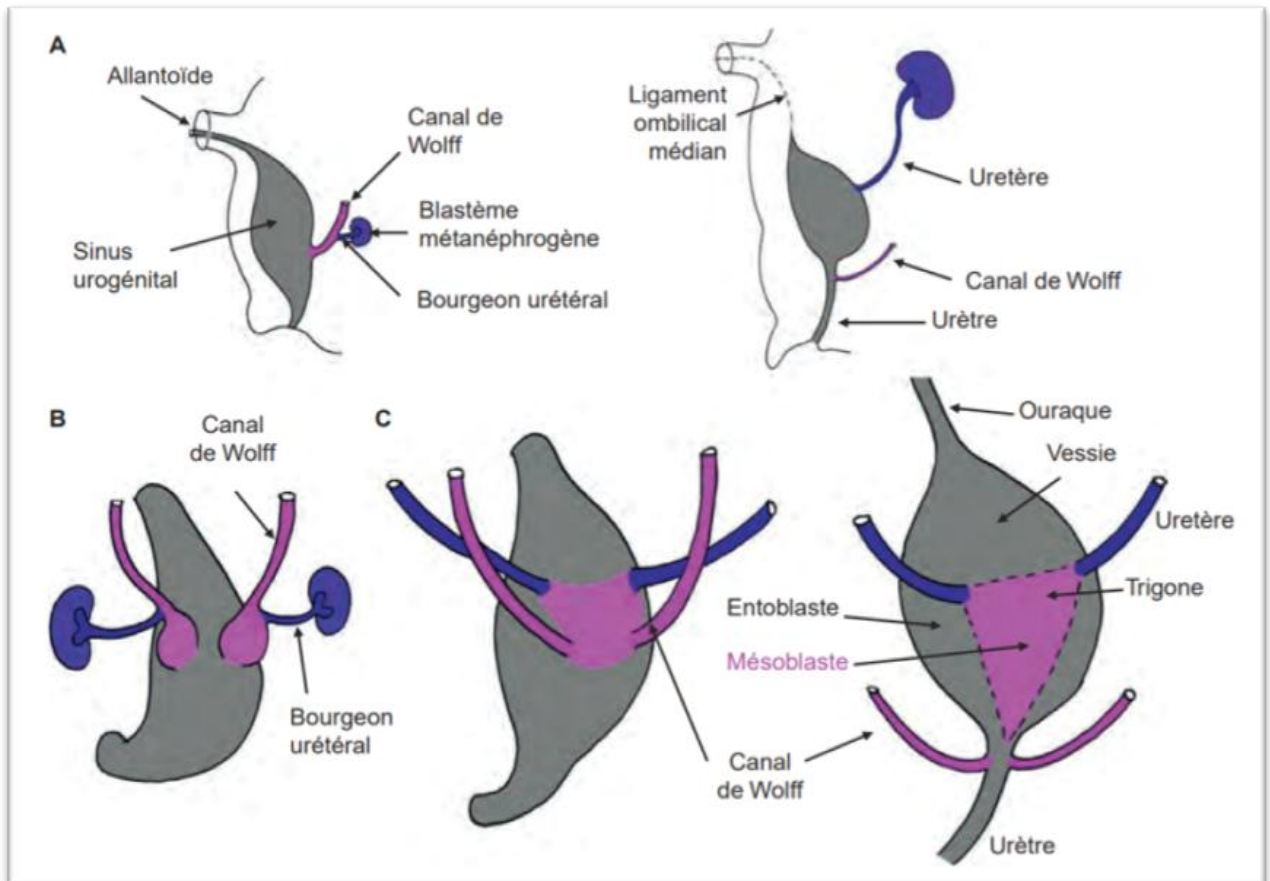


Figure 12: Voies excrétrices basses.

A. Formation des voies excrétrices basses.

B. Incorporation du canal de Wolff.

C. Formation du trigone.

III. CLASSIFICATION ET PHYSIOPATHOLOGIE DES UROPATHIES MALFORMATIVES :

A. La classification :

1. Les anomalies congénitales du haut appareil urinaire :

1.1. Anomalies du rein

1.1.1. Anomalies de nombre :

a. L'agénésie rénale :

Elle est définie par l'absence de toute ébauche parenchymateuse.

Il n'existe pas d'artère rénale, ni de voie excrétrice, ni d'orifice urétéral vésical.

Elle peut être :

- Unilatérale : elle est beaucoup plus fréquente, L'association à des anomalies génitales homolatérales est classique, en particulier chez la fille : duplication de l'appareil génital, hypoplasie utérine ou ovarienne.
- Bilatérale : rare, elle est incompatible avec la vie [11].

b. Rein surnuméraire :

C'est une anomalie très rare, à distinguer des duplicités de la voie excrétrices ; le rein est complètement entouré par une capsule et séparé du rein normal.

1.1.2. Anomalies de taille :

a. 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 [12].

b. 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 [12].

1.1.3. Anomalies de structure : [12]

a. Dysplasie rénale :

Elle est définie par un arrêt du développement embryonnaire normal du rein avec une différenciation anormale du tissu méta-néphrogène.

Lorsque le rein est petit, il s'agit d'une hypo dysplasie. S'il existe des formations kystiques, avec un rein de taille variable, le terme de "dysplasie multi kystique" est utilisé.

b. Reins poly kystiques :

i. La forme infantile :

Il s'agit d'une lésion rare qui conduit souvent à la mort dans les premiers jours de la vie par insuffisance rénale et insuffisance hépatique.

Elle a une transmission génétique autosomique récessive.

ii. La forme adulte :

Sa transmission est génétique : autosomique dominante. Elle peut se manifester par de nombreux signes cliniques : douleur du flanc, gros reins bilatéraux, hématurie, infection, HTA dans 60 à 70% des cas.

Le diagnostic clinique est relativement facile chez un adulte qui présente une insuffisance rénale et deux gros reins. Le diagnostic est confirmé par l'UIV, l'échographie ou la tomodensitométrie.



Figure 13: Pièce opératoire d'un rein multikystique chez un patient (nourrisson de 18 mois) [13].

1.1.4. Les anomalies de position de rotation et de fusion :

a. L'ectopie rénale :

i. Le rein intra thoracique :

C'est une anomalie exceptionnelle touchant essentiellement le rein gauche chez le sujet masculin.

L'ectopie peut être intra thoracique vraie à travers un défaut diaphragmatique, ou sous le feuillet fibreux d'une éventration [12].

ii. L'ectopie rénale basse :

L'ectopie peut être lombaire basse, iliaque ou pelvienne (fréquente). Elle est uni- ou bilatérale, et peut survenir sur un rein unique.

La découverte peut être fortuite ou en rapport avec l'exploration d'une masse abdomino-pelvienne [12].

iii. L'ectopie rénale croisée :

Les deux reins sont situés du même côté. L'uretère du rein ectopique croise la ligne médiane et se termine dans la vessie par un orifice en position normale. Le mode de découverte peut être motivé par l'exploration d'une masse abdominale [12].

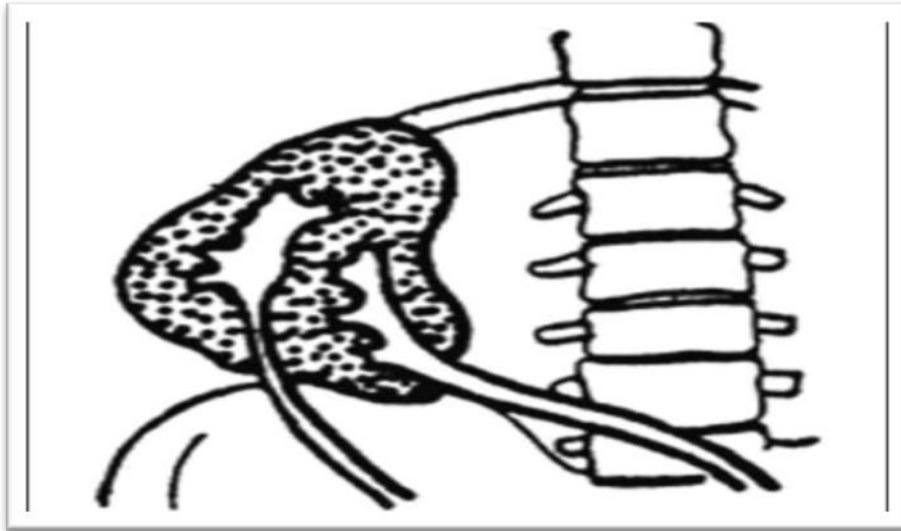


Figure 14: Ectopie rénale croisée [11].

b. Dystopie rénale :

C'est l'anomalie de rotation du rein :

- Absence de rotation (fréquente) : jonction pyélo-urétérale antérieure .Dans ce cas, le bassinnet regarde en avant, certains calices se projettent en dedans de l'uretère.
- Excès de rotation : jonction pyélo-urétérale postérieure.
- Rotation inverse : jonction pyélo-urétérale externe.

c. Fusion entre les 2 reins :

Les reins fusionnés se caractérisent par l'existence d'un isthme parenchymateux ou fibreux entre les deux reins.

i. -Symphyses rénales sur ectopie croisée

Le rein ectopique est fusionné à l'autre rein. Il y a plusieurs types de fusion:[12]

- le rein sigmoïde: le bord interne du pôle supérieur du rein ectopique est fusionné avec le bord interne du pôle inférieur du rein en place.
- -le rein en < L >: le rein ectopique est transversal, pré rachidien, fusionné par un pôle avec le pôle inférieur du rein en place.

ii. - Rein en fer à cheval :

Les deux reins sont fusionnés par un isthme pré rachidien, pré-vasculaire, fibreux ou parenchymateux, réunissant le plus souvent leurs pôles inférieurs. Ils sont verticalisés, rapprochés de la ligne médiane, plus bas que des reins normaux [12].



Figure 15: Rein en fer à cheval [11].

iii. -Rein discoïde ou en en galette

Les deux reins sont fusionnés par leurs deux pôles et forment une masse parenchymateuse en ectopie pelvienne. Il peut exister deux uretères à abouchement normal. Les bassinets peuvent être communicants avec un ou deux uretères.

1.2. Malformations des calices :

1.2.1. Hydro calice :

C'est la dilatation d'un ou de plusieurs calices, peut être intrinsèque ou extrinsèque:

- La sténose intrinsèque correspond à une hypoplasie infundibulaire: elle peut être isolée et n'intéresser qu'une tige calicielle, ou en toucher plusieurs et s'étendre au bassinet (sténose infundibulo-pyélique).
- La sténose extrinsèque : Habituellement, compression est vasculaire (Syndrome de Fraley) la dilatation intéresse le groupe calicielles supérieur, dont la tige présente une image extrinsèque d'empreinte vasculaire courte, à bords rectilignes parallèles .le plus souvent il s'agit d'artère segmentaire supérieure qui croise en avant la tige calicielle [12].

1.2.2. Méga-calicose :

C'est une hypoplasie des pyramides de Malpighi avec ectasie passive et multiplication des petits calices. En urographie, les tiges calicielles sont courtes et larges ; le bassinet et l'uretère ne sont pas dilatés. Les contours du rein sont normaux. Il faut différencier cet aspect d'une dilatation calicielle en rapport avec une anomalie de la jonction pyélo urétérale [12].

1.2.3. Diverticule pré-caliciel :

C'est une cavité intra parenchymateuse remplie d'urine et bordée par un épithélium transitionnel qui communique avec le fornix ou avec la tige d'un calice normal par un canal très étroit. Il siège habituellement au pôle supérieur du rein. Il est plus souvent unique que multiple [13].

1.3. Anomalies du bassin :

1.3.1. Maladie de jonction pyélo-urétérale : [12], [14]

a. Définition :

La maladie de la jonction pyélo-urétérale est une maladie congénitale, correspondant à une dilatation des cavités pyélocalicielles en amont d'un obstacle situé entre le bassin et l'uretère proximal.

b. Rappel anatomiques :

La jonction pyelo-urétérale est bien individualisée, puisqu'elle correspond à une zone de transition entre une portion large (bassin) et un canal étroit (uretère).

c. Diagnostic clinique:

i. Circonstances de découverte :

Le mode de révélation le plus fréquent est actuellement l'échographie anténatale qui montre une dilatation pyélocalicielle d'intensité variable sans dilatation urétérale ni anomalie de la vessie .la réalité de la pathologie sera confirmée par le bilan postnatal.

Toutefois de nombreux cas sont diagnostiqués plus tardivement, y compris chez des patients dont l'échographie prénatale était parfaitement normal devant :

- une infection urinaire volontiers fébrile ou une masse abdominale.
- Chez l'enfant plus grand, des douleurs souvent intermittentes, parfois véritable coliques néphrétiques, une hématurie ou une découverte fortuite
- lors d'une échographie réalisée pour une autre pathologie, ainsi une sténose de la jonction pyélo-urétérale peut être symptomatique.

ii. L'examen clinique :

Est normal parfois on peut palper une masse lombaire

iii. Examens para cliniques :

✧ L'échographie rénale :

Elle met en évidence une dilatation pyélo-calicielle avec un aspect communicant des cavités (aspect en "oreille de Mickey"). Toute dilatation du bassinet supérieure à 10 mm est suspecte. Elle permet de mesurer l'épaisseur du parenchyme rénal (indice de la destruction rénale) et confirmer le niveau de l'obstacle en montrant l'absence de dilatation de l'uretère en arrière de la vessie.

Elle permet également de repérer le cas échéant une lithiase en amont de l'obstacle. Enfin, elle permet également d'apprécier le rein controlatéral.

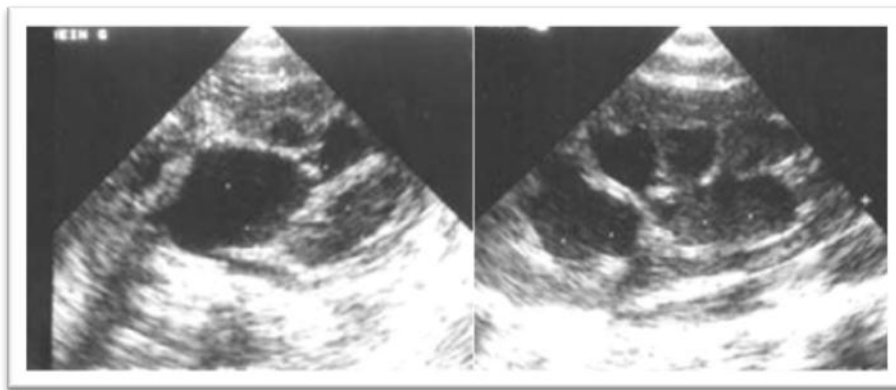


Figure 16: Syndrome de jonction pyélo-urétérale. Coupes échographiques axiale et longitudinale du rein gauche montrant une dilatation pyélo-calicielle. [15]

✧ La scintigraphie rénale au DTPA ou au MAG 3 :

Il s'agit d'une exploration isotopique dynamique du rein. Elle constitue l'examen essentiel pour l'interprétation du caractère obstructif d'une dilatation pyélocalcielle et de son degré ;

✧ Examens biologiques :

- Dosage de la Créatinémie : pour évaluer la fonction rénale.
- Examen cyto bactériologique des urines (ECBU) pour rechercher une infection urinaire.

d. Traitement :

Le traitement de maladie de JPU dépend de l'importance de l'obstacle et de son retentissement sur le rein; cette appréciation peut être difficile, surtout en période néonatale.

- Si l'obstacle est peu serré, l'enfant est simplement surveillé.
- En présence d'un obstacle serré, le traitement est chirurgical: résection de la jonction pyélo-urétérale sténosée et confection d'une anastomose fonctionnelle entre le bassinet et l'uretère.
- Dans certaines formes sévères la mise en place préalable d'un cathéter de néphrostomie permet d'affiner l'indication en évaluant avec précision la fonction rénale du rein atteint. Le traitement doit toujours s'efforcer d'être conservateur; seule la constatation d'un rein muet avec fonction effondrée à la scintigraphie peut faire discuter la néphrectomie.

2. Malformations de l'uretère:

2.1. Duplication de la voie excrétrice :

2.1.1. Duplications partielles (bifidités) :

C'est le dédoublement incomplet de la voie excrétrice supérieure avec deux uretères qui se rejoignent à un niveau variable : pyélique, lombaire, iliaque, pelvien ou intra mural. Les deux uretères se rejoignent au carrefour de jonction.

L'uretère bifide à branche borgne correspond à une bifidité dont l'un des deux uretères a arrêté son développement et n'a pas atteint le rein. La branche borgne doit être distinguée d'un diverticule urétéral [12].

2.1.2. Duplications complète :

Dédoublement des 2 uretères est complet.

Dans leur portion intra murale, les deux uretères cheminent dans une même gaine et sont vascularisés par la même artère. L'uretère supérieur est celui qui s'abouche le plus bas dans la vessie et l'uretère inférieur est celui qui s'abouche le plus haut.

Il y a un croisement des conduits urétéraux, l'uretère du pyélon supérieur passant en avant de l'uretère du pyélon inférieur [12].

2.2. Obstacles sur l'uretère :

2.2.1. Uretère rétro-cave :

C'est une malformation rare, qui résulte d'une anomalie de développement de la veine cave inférieure. Normalement la veine subcardinale donne le segment supra rénal de la veine cave, et la veine supra cardinale donne le segment sous rénal.

Dans la situation pathologique la veine supra cardinale involue et c'est la veine subcardinale qui donne la totalité de veine cave inférieure. Cette veine étant initialement pré-urétérale, sa persistance explique la topographie de l'uretère.

Les signes cliniques sont absents ou modérés, en fonction du degré d'obstruction. L'urographie montre une dilatation pyélo-calicielle en général peu importante [17].

2.2.2. Valves urétérales :

Il s'agit de replis muqueux centré par des fibres musculaire lisses responsable d'une obstruction de l'uretère et qui sont donc bien distinctes de replis muqueux foetaux que l'on observe souvent sur l'uretère néonatale(purement muqueux ,non obstructifs, spontanément résolutifs).

2.2.3. Atrésie urétérale :

C'est une malformation exceptionnelle : l'uretère est totalement oblitéré et se présente comme un cordon fibreux avec une lumière en amont et normale en aval.

2.3. Méga uretère :

Egalement appelé uretère-hydronéphrose, le méga uretère désigne une dilatation de l'uretère correspond à une pathologie malformative fréquente de l'enfant et bénéficie actuellement d'une classification simplifiée, on distingue :

- le méga uretère refluant (dilatation urétérale avec reflux).
- le méga uretère obstructif (dilatation urétrale en amont d'un segment dynamique de la jonction urétéro vésicale).
- le méga uretère non refluant, non obstructif (pas de reflux vésical pas d'anomalie de la jonction urétéro vésicale).

S'ajoute la notion de primitif ou secondaire, le méga uretère secondaire étant lié à une étiologie extrinsèque (vessie neurogène, obstruction sous vessie ou d'autre) l'existence d'une urétérocèle ou d'un abouchement ectopique de l'uretère distal ne rentre pas dans la définition d'un méga uretère.

Le méga-uretère peut se révéler par une infection urinaire mais c'est plus souvent une découverte échographique: soit échographie foetale soit découverte fortuite d'une forme asymptomatique.

Un méga-uretère peut évoluer spontanément vers la régression. La surveillance est surtout échographique.

Si l'évolution confirme le caractère obstructif, une intervention chirurgicale est indiquée; cette intervention comporte une résection de la jonction urétéro-vésicale, un remodelage de la partie terminale de l'uretère et une réimplantation urétéro-vésicale avec dispositif anti reflux.

Pour des raisons de maturation incomplète de la vessie, on préfère éviter d'opérer ces enfants pendant la première année de vie [18].

2.4. Reflux vésico-urétéral :

2.4.1. Définition :

C'est l'uropathie la plus fréquente, atteignant plus souvent la fille. Le reflux se définit par l'intrusion permanente ou intermittente d'urine vésicale au niveau du haut appareil urinaire, par défaillance de la jonction urétéro-vésicale.

Il se traduit cliniquement par une infection urinaire le plus souvent.

2.4.2. Examens complémentaires :

- L'échographie permet de rechercher essentiellement une hydronéphrose secondaire.
- La cystourétérographie mictionnelle : Gold standard réalisée après avoir traité l'infection urinaire et s'assurer de la stérilisation des urines et instituer le traitement prophylactique. Elle sera faite 01mois au moins après l'épisode infectieux car l'exploration précoce peut montrer un RVU secondaire aux phénomènes inflammatoires et peut surestimer le grade d'un authentique RVU.

L'opacification des uretères uni ou bilatérale confirme le reflux et ce reflux est classé en grade en fonction de sa gravité : [22]

- **Grade I** : reflux partiel n'opacifiant que l'uretère.
- **Grade II** : reflux opacifiant l'uretère, le bassinet, les calices sans dilation ou déformation de fornix.
- **Grade III** : reflux total, avec dilatation moyenne ou modérée de l'uretère et du bassinet, calices peu ou pas émoussés.
- **Grade IV**: dilatation modérée de l'uretère et du bassinet, disparition complète de l'angle aigu des fornix mais persistance d'une impression papillaire.
- **Grade V** : dilatation importante de l'uretère, bassinet et calices, disparition des impressions papillaires sur la majorité des calices.

2.4.3. Traitement :

- Dans la forme mineure, on peut faire un traitement médical anti-infectieux.
- Dans les formes sévères on réalise une réimplantation de l'uretère dans la vessie.

2.5. Anomalies de terminaison de l'uretère :

2.5.1. Ectopie urétérale :

Ils se définissent par un abouchement extra vésical d'un uretère.

Plus la terminaison est ectopique, plus le rein a des chances d'être dysplasique et ectopique.

L'échographie peut montrer, au niveau du pelvis, une structure tubulaire ou pseudo kystique indépendante de la vessie et qui doit être différenciée d'une urétérocèle. En urographie, la sécrétion est souvent faible ou absente.

La recherche de signes en faveur d'une duplication méconnue avec pyélon supérieur muet doit être soigneuse.

La cystographie peut mettre en évidence un reflux per mictionnel si l'abouchement est urétral.

2.5.2. Urétérocèle :

C'est la hernie intra vésicale de la portion sous-muqueuse dilatée d'un uretère, entre le hiatus du détrusor et son abouchement dans la vessie.

Il y a quatre types principaux d'urétérocèles en fonction de leur survenue sur un uretère unique ou sur un système double, et de leur topographie intra vésicale ou ectopique, à cheval sur le col [12].

3. Pathologies du bas appareil urinaire :

3.1. Malformation de la vessie :

3.1.1. Exstrophie vésicale complète :

Elle se définit par une aplasie plus ou moins complète de la paroi abdominale sous ombilicale ainsi que de la paroi antérieure de la vessie, du col et de l'urètre, de la verge ou du clitoris.

Si l'exstrophie est complète, il persiste une plaque vésicale trigonale, en continuité avec la peau. Les orifices urétéraux siègent au niveau de cette zone. Le col et l'urètre sont incomplets, limités à leur partie postérieure. Il existe un écartement des deux pubis. Le bilan en imagerie doit apprécier le degré de stase urinaire supérieure éventuelle, ainsi que la valeur fonctionnelle des reins. [19]

3.1.2. Duplication vésicale :

Elles regroupent des anomalies congénitales variables qui vont de la duplication complète de la vessie au septum intra vésical, qu'il soit situé dans le sens sagittal ou frontal et qu'il divise la vessie de façon complète ou non [20].

3.1.3. Vessie en sablier :

Une forme particulière est la vessie en sablier résultant d'une bande musculaire circulaire qui agit comme une ceinture. Les complications surviennent à l'âge adulte. Le diagnostic différentiel comprend les imperforations vaginales, les diverticules et les urétérocèles géantes. [19]

3.1.4. Diverticules de la vessie :

Apparaît plutôt comme une excroissance sacculaire au niveau d'un défaut de la paroi vésicale. Ce diverticule peut être unique ou parfois multiples.

Le diamètre peut varier de quelques centimètres jusqu'à représenter réellement une seconde vessie contenant plus du tiers de la capacité vésicale [21].

4. Malformations urétrales :

4.1. Valves de l'urètre postérieur :

Les valves de l'urètre postérieur sont des replis membraneux congénitaux obstructifs. Elles ne touchent que le garçon.

Elles constituent la principale cause de dysurie chez les nouveaux nés. Son retentissement sur le haut appareil urinaire est très intense et variable car pouvant entraîner des lésions gravissimes, mettant en jeu, à brève échéance, le pronostic vital, et ou laissant derrière elles des séquelles d'insuffisance rénale indélébile [23].

4.2. Duplication urétrale :

Les duplications urétrales sont caractérisées par l'existence d'un urètre surnuméraire :

Le caractère complet ou incomplet de la duplication urétrale permet de le classer en cinq types :

- La duplicité urétrale hypospade.
- La duplicité urétrale épispade.
- La bifidité de la branche accessoire en pré anal.
- urètre en fuseau.
- les duplications collatérales de l'urètre.

4.3. Hypospade :

C'est une agénésie de l'urètre distal de sorte que l'orifice se débouche la face inférieure ou ventrale de la verge.

Son diagnostic repose sur l'examen clinique systématique des organes génitaux externes.

4.4. Epispade :

C'est une ouverture du canal urétral sur la face dorsale de la verge, il est plus rare que l'hypospade.

B. La physiogenèse :

1. Le reflux vésico-urétéral :

le RVU est le résultat d'une insuffisance du système physiologique anti-reflux de la jonction urétérovésicale (JUV) [24] déterminé dans le cas normal par une organisation précise des différents éléments anatomiques de cette jonction (long trajet sous muqueux et l'amarrage solide de l'orifice urétéral au trigone superficiel) [25].

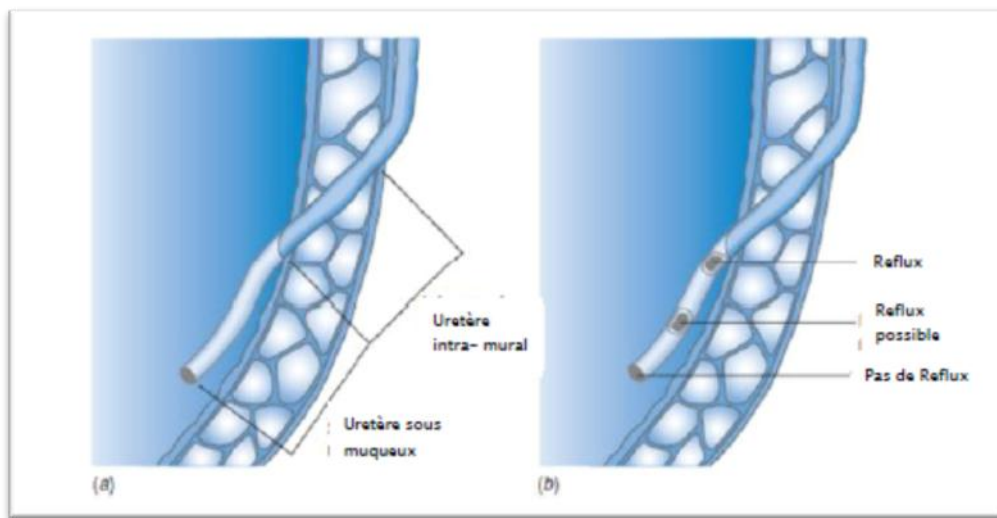


Figure 17: JUV normale et refluxante.

- (a) JUV normale : schématisation des portions intra-murale et sous-muqueuse de l'uretère.
- (b) JUV refluxante : variantes anomalies de longueur de l'uretère intra-vésical compromettant le mécanisme anti-reflux. [26]

2. Le mégauretère congénital :

Pour expliquer la physiogenèse du mégauretère obstructif primitif, une théorie assimilée à celle de la maladie de Hirschsprung (parlant d'une absence d'innervation) a été avancée par Swenson [27] mais les études histologiques ont montré que les ganglions nerveux sont normalement distribués. [28]

Des études menées par Tanagho et al [27] ont trouvé que l'obstruction est le résultat d'une orientation circulaire plus que longitudinale des fibres musculaires, et que le degré d'obstruction est relatif au nombre des fibres musculaires circulaires.

Grâce à l'avènement de la microscopie électronique, Hanna et al. [30] ont décrit que les fibres de collagène sont abondantes entre les cellules musculaires et autour d'elles, cause de la discontinuité fonctionnelle et du défaut de distensibilité du segment terminal de l'uretère.

3. Les valves de l'urètre postérieur :

Les VUP apparaissent tôt au cours de la gestation, entre 9 et 11 semaines selon leur type embryologique [31].

L'origine embryologique des VUP est très controversée. Pour Bazy, les VUP sont une persistance de la membrane urogénitale, alors que Lowsley et Stephens parlent d'une anomalie de développement des canaux de Wolff avec persistance de leur portion terminale. [30] Une troisième hypothèse est avancée par Young [33] qui rapporte les VUP à une régression incomplète des plis uréthro-vaginaux du sinus urogénital.

4. Les duplications urétérales:

La dilatation des cavités affirmant le caractère pathogène de la duplication relève de deux mécanismes différents : [34]

- dilatation du pyélon supérieur et de son uretère due à une obstruction urétérale par urétérocèle ou à un abouchement ectopique sous le col vésical; le parenchyme en est souvent peu fonctionnel et dysplasique.
- dilatation du pyélon inférieur en rapport avec un reflux massif dans l'uretère qui peut présenter une dilatation importante et la fonction du pyélon est parfois altérée.

5. Anomalies de la jonction pyélo-urétérale :

Le syndrome de la jonction pyélo-urétérale est définie comme un défaut d'écoulement d'urine du bassinet vers l'uretère. Les théories du syndrome de jonction sont très diverses :

- L'obstruction fonctionnelle est le mécanisme le plus plausible : il s'agit d'un trouble de la transmission des ondes péristaltiques au niveau de la jonction avec constitution d'un segment apéristaltique. Des anomalies histologiques observées par Starr [35] : perte de l'architecture musculaire spiralée, disposition longitudinale des fibres, excès de collagène, et rupture des connexions des fibres musculaires.
- Sténose : Cussen [36] a décrit une sténose anatomique de la lumière urétérale au niveau de la jonction. A l'histologie, il a observé un épithélium transitionnel normal mais entouré par une couche musculaire lisse amincie et sans lésion de fibrose interstitielle. Il semblerait que l'obstruction dans ce cas soit à la fois anatomique et fonctionnelle.

- Au cours de la vie embryonnaire, lors de l'ascension du rein, la vascularisation est assurée par des branches de plus en plus hautes de l'aorte, alors que les vaisseaux inférieurs dégénèrent. La persistance d'un vaisseau polaire inférieur est possible. [37,38]

6. Vessie neurologique:

Les vessies neurologiques regroupent tous les dysfonctionnements vésicosphinctériens dues à une anomalie congénitale des voies nerveuses (dysgraphismes lombo-sacrés, agénésies sacrées diastématomyélie) qui sont les plus fréquentes. [39] Ces vessies neurologiques ont une double conséquence : l'incontinence urinaire et la dégradation plus ou moins rapide de l'appareil urinaire pouvant aboutir à l'insuffisance rénale terminale.

➤ Classification : [40]

- La neurovessie centrale est une vessie privée de sa régulation corticosous-corticale par une lésion cérébrale (centres mictionnels) ou médullaire (voies de conduction). Il s'agit d'une pathologie de l'inhibition, les centres mictionnels s'affranchissant des influx inhibiteurs provenant des centres susjacents.
- La neurovessie périphérique est secondaire à une lésion des voies de conduction périphérique (lésion de la queue de cheval, lésions radiculaires ou du plexus, lésions neuropathiques).
- La neurovessie mixte : emprunte des éléments à la neurovessie centrale et à la neurovessie périphérique. Il s'agit de lésions du cône terminal.



I. TYPE DE L'ETUDE :

Il s'agit d'une étude rétrospective étalée sur 6 ans ; allant du janvier 2013 à décembre 2018 colligée au sein du service de chirurgie A pédiatrique de l'HER, à partir d'une base de donnée de 124 patients porteurs d'une uropathie malformative.

II. MATERIELS:

A. Registres du bloc opératoire :

1. Documents :

Ce sont des registres journaliers contenant, de 2013 à 2018, tous les noms des patients opérés au service de chirurgie A de l'hôpital d'enfants de Rabat, classés par année.

2. Informations :

Les diagnostics à l'admission du patient. Les coordonnées des patients (Date de naissance, N° de dossiers). Ainsi que le compte rendu opératoire.

B. Dossiers médicaux :

1. Documents :

Les dossiers d'hospitalisation entre 2013 et 2018 qui se trouvent dans les archives du service.

2. Problèmes :

Certains dossiers sont introuvables ou illisibles.

III. METHODES :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive conduite au service de chirurgie A de l'Hôpital d'Enfants de Rabat.

L'analyse des données a été effectuée par les logiciels IBM SPSS STATISTICS 25 et Microsoft office Excel. Les données collectées de chaque dossier ont été analysées de façon confidentielle.

A. Critères d'inclusion :

Ont été inclus tous les enfants (0 à 15 ans), reçus et traités dans le service pour uropathies malformatives durant la période d'étude.

B. Critère d'exclusion :

N'ont pas été inclus dans l'étude tous les sujets d'âge supérieur à 15 ans et/ou initialement pris en charge ailleurs.

Tous les dossiers inexploitable qui manquaient de données.

Tous les dossiers des syndromes polymalformatifs.

C. Fiche d'exploitation

1. Identité:

-nom et prénom :	sexe: M/F
-âge de première consultation :	en mois
-consanguinité: oui/non	si oui, le degré :

2. ATCD:

-grossesse: suivie/ non suivie	
-médicaux :	-chirurgicaux :
-cas similaires dans la famille: oui/non	

3. Diagnostic :

3.1. Diagnostic anténatal :

- échographie anténatale : oui/non si oui, l'âge gestationnel :
- résultats :

3.2. Motif de consultation :

- premier épisode d'infection urinaire : -infection urinaires à répétition :
- colique néphrétique : -troubles mictionnelles :
- douleur abdominal : -distension abdominale :
- vomissement -hématurie :
- IRC suivie : -autres :

3.3. Examen clinique :

- fièvre : -pyurie :
- douleurs abdominales : -masse abdominale :
- contact lombaire : -globe vésical :
- trouble du jet urinaire : -Incontinence urinaire :
- épispadias : -hypospadias :
- ectopie testiculaire : -oligurie :
- retard statural : -pli de déshydratation :
-autres :

3.4. Biologie :

- urée : g/l -créatinine : mg/l
- kaliémie : mEq/l -natrémie : mEq/l

- taux d'hémoglobine: g/dl -leucocytes : éléments/ul
- CRP : mg/l
- ECBU :
 - Examen direct :
 - Culture :
 - AntibioGramme :

3.5. Radiologie :

3.5.1. Échographie abdominale : fait/non fait

- UHN : unilatérale / bilatérale/grade :
- mensurations :
- pyonéphrose : oui/non
- index parenchymateux: conservé (D/G) - réduit (D/G) - laminé (D/G)
- état de la vessie : normale/épaissie
- autres :

3.5.2. Urétrocystographie rétrograde (UCGR) : faite /non faite

- RVU : présent/ absent -grade :
- VUP : oui/non
- état de la vessie : diverticulaire/ non
- autres :

3.5.3. Uroscanner : fait/non fait

- résultats :

3.5.4. Uro-IRM : faite/non faite

- résultats :

3.5.5. Scintigraphie rénale : faite/non faite

- technique : au DMSA ou au DTPA

- résultats :

4. Prise en charge thérapeutique

4.1. Médicale :

- antibiothérapie : non oui molécules :
- antibioprophylaxie : non oui molécules :

4.2. Chirurgicale : technique selon le cas

5. Suivi:

5.1. Clinique :

- simple :
- décès :

5.2. Biologie :

- -infections urinaires fébriles (documentées) :
- + Nombre d'épisodes : + germes :

5.3. Echographie rénale :

Date			
Résultat			

5.4. Scintigraphie rénale :

Date			
Technique			
Résultat			

5.5. Autres :

RESULTATS

I. DONNES EPIDEMIOLOGIQUES :

A. Les différents types d'uropathies :

Notre échantillon est composé de 124 enfants porteurs d'uropathie malformative.

Type	Effectif	Pourcentage
Hypospadias	48	38,7%
SJPU	36	29%
RVU	22	17,7%
MUP	5	4%
Vessie neurogène	4	3,2%
Urétérocèle	4	3,2%
Extrophie vésicale	3	2,6%
VUP	2	1,6%
Total	124	100%

Tableau 1: Répartition des différents types d'uropathies malformative

Durant la période de notre étude, l'hypospadias était la malformation la plus fréquente, il représentait 38,7% soit 48 cas, suivi du syndrome de jonction pyélo-urétérale qui représentait 29% soit 36 cas, suivi du reflux vésico-urétérale qui représentait 17,7% soit 22 patients.

Dans notre série, nous avons noté l'association de plusieurs uropathies malformatives chez 7 patients soit un taux de 5,6%, elles étaient réparties comme suit:

- Un syndrome de JPU associé à un RVU chez 4 cas.
- Un reflux vésico-urétérale associé à une vessie neurologique chez 3 cas.

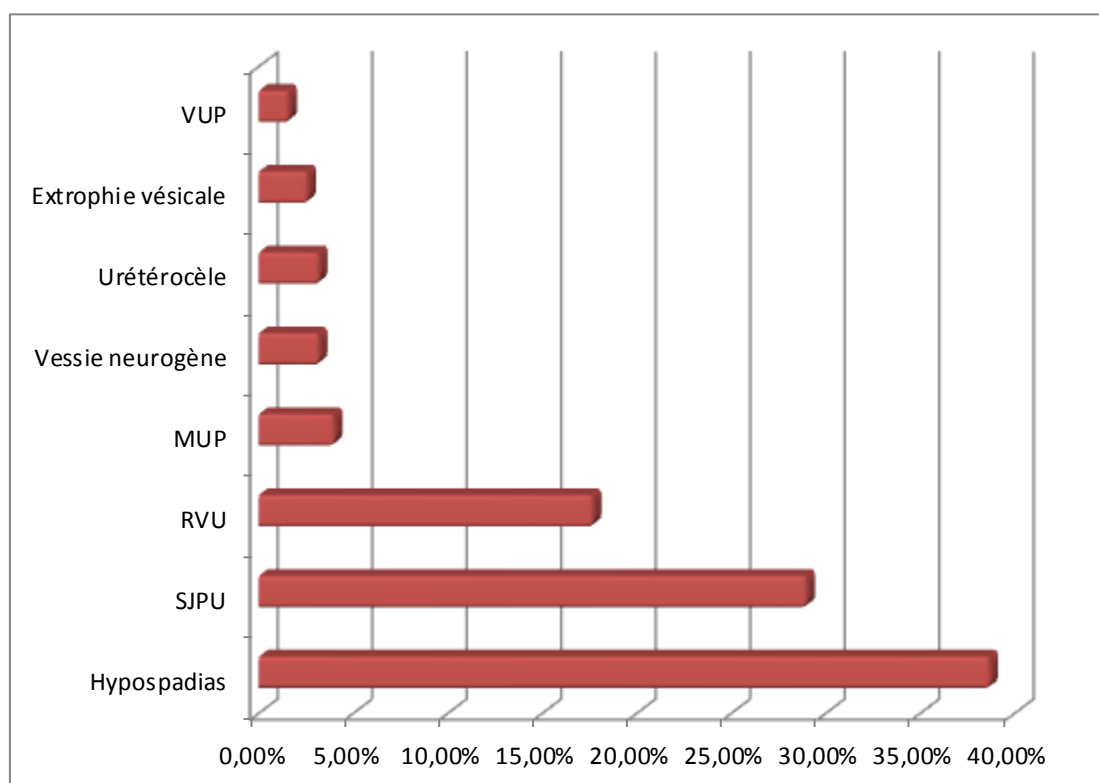


Figure 18: Répartition des différentes uropathies malformatives.

B. Répartition selon l'année :

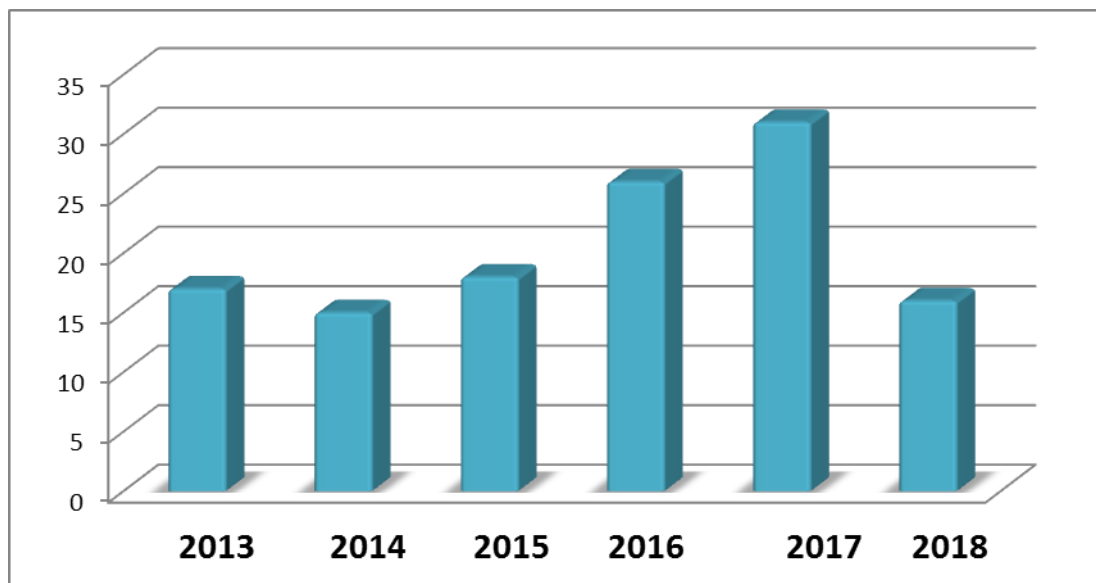


Figure 19: Répartition des malades selon l'année de prise en charge.

C. L'âge de découverte :

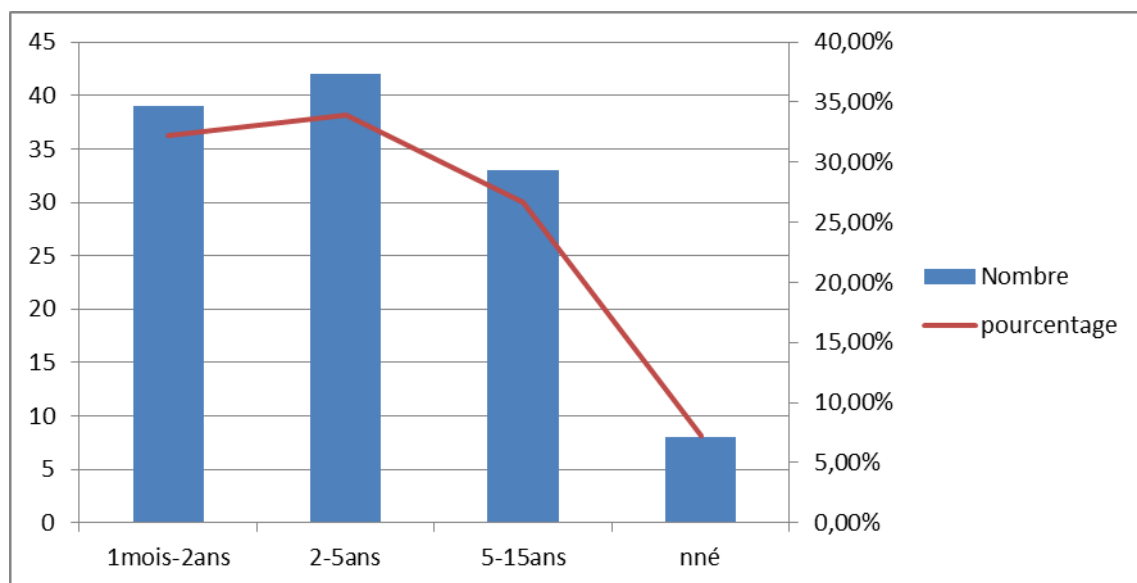


Figure 20: Répartition des malades selon la tranche d'âge

La tranche d'âge entre 2ans et 5 ans était la plus représentée avec 34%, suivi de la tranche d'âge entre 1mois et 2 ans représentée avec 32%. La moyenne d'âge est de 2ans et 8 mois avec des extrêmes de J17 de vie à 15 ans.

D. Le sexe des patients :

Sur les 124 enfants étudiés, on comptait :

- 92 garçons soit 74%
- 32 filles soit 26%

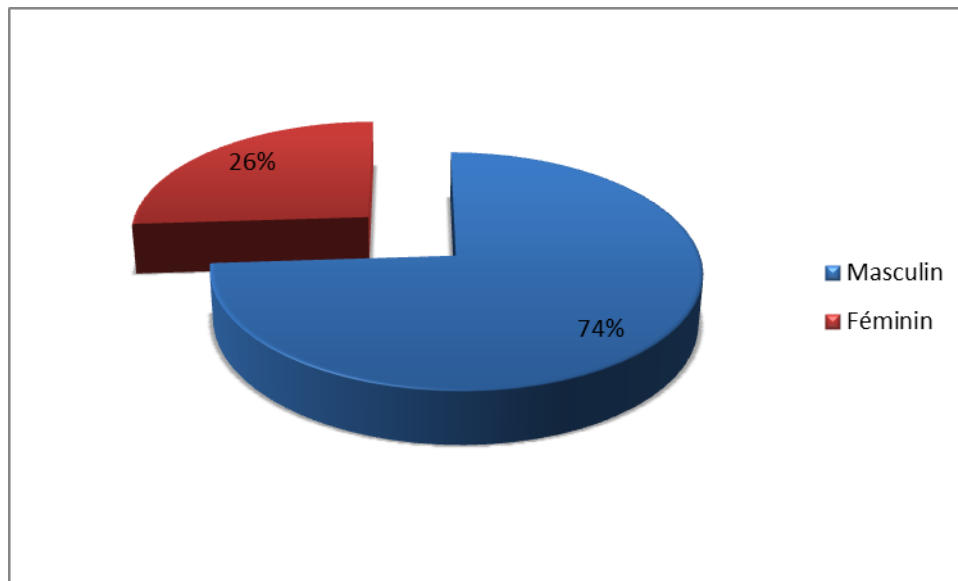


Figure 21: Répartition des uropathies malformatives selon le sexe.

D'après ces résultats on remarque une nette prédominance masculine avec un sexe ratio de 2,8.

E. La consanguinité :

Dans notre série, la notion de consanguinité parentale était retrouvée chez 13 enfants (10,4%).

II. CLINIQUE :

A. Les antécédents :

1. Personnels :

Dans les antécédents de nos patients, nous avons noté que :

- 33 enfants soit 27% des patients étaient traités pour des infections urinaires à répétition.
- 4 enfants étaient suivis pour une ambiguïté sexuelle.
- 4 cas ont subi une cure d'ectopie testiculaire.
- 3 enfants suivis pour asthme.
- 2 cas opérés pour MAR

2. Cas dans la famille :

3 cas ont présenté un hypospadias dans la famille.

B. Les circonstances de découverte :

	Effectif	Pourcentage
Ectopie du méat	48	39%
Infection urinaire	33	27%
Lombalgie	8	6,4%
Diagnostic anténatal	7	5,6%
Découverte fortuite	6	4,8%
Vomissement	5	4%
Troubles mictionnels	5	4%
Distension abdominal	4	3,2%
Colique néphrétique	3	2,4%
Douleur du flanc	2	1,6%
Cris incessant	1	0,8%
Syndrome-polyuro polydypsique	1	0,8%
Hématurie	1	0,8%
Total	124	100%

Tableau 2: Les circonstances de découverte des UM.

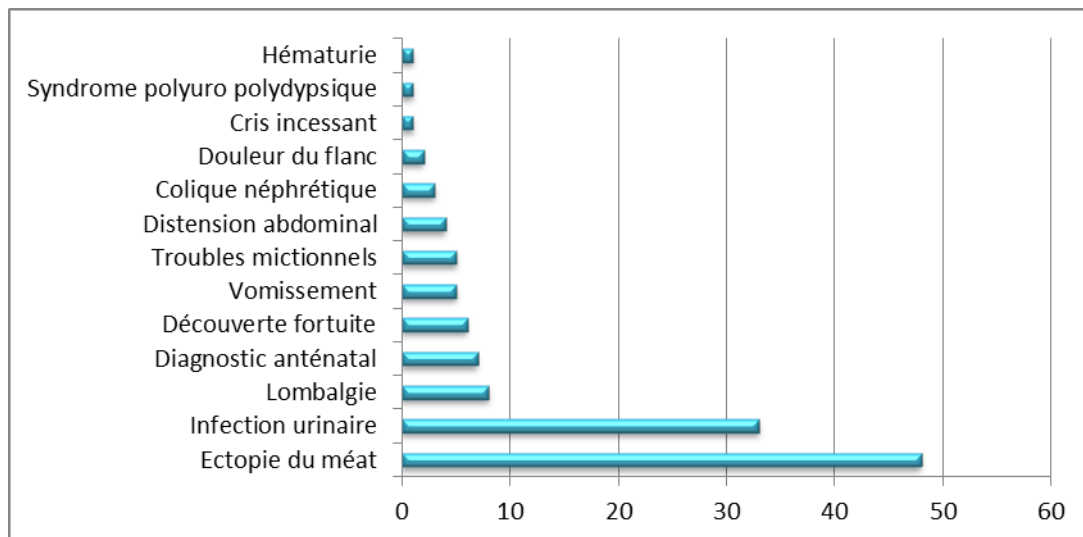


Figure 22: Les circonstances de découverte des UM.

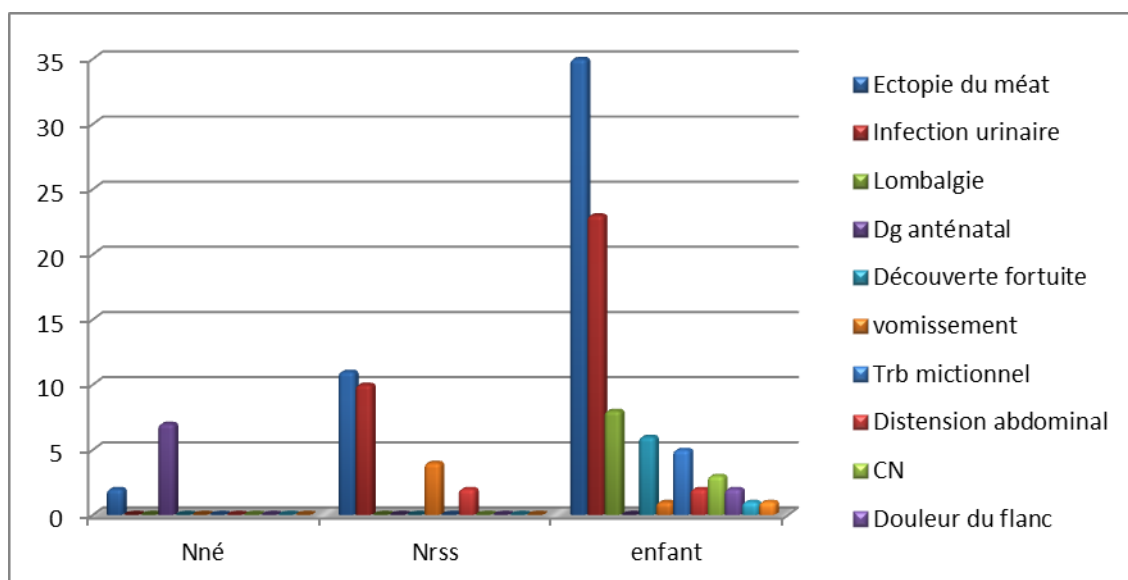


Figure 23: Répartition des symptômes selon la tranche d'âge.

La symptomatologie clinique était variable dominée par l'ectopie du méat urétral, les infections urinaires à répétition et les douleurs lombaires avec une prédominance chez l'enfant.

Le diagnostic anténatal repose sur l'échographie obstétricale, dont l'anomalie principale était la dilatation pyélo-calicielle ; dans notre série on note seulement 7 cas de diagnostics anténataux.

C. Examen physique :

Dans notre série, l'examen clinique était normal chez presque la majorité des cas ; Les données de l'examen sont répertoriées dans le tableau suivant :

	Effectifs	Pourcentage
Normal	91	74%
Fièvre	18	14%
Sensibilité du flanc	5	4%
Contact lombaire	3	2,4%
Sensibilité des fosses lombaires	2	1,6%
Distension abdominal	2	1,6%
Trouble du jet urinaire	1	0,8%
Oligurie	1	0,8%
Retard d'acquisition des reflexes	1	0,8%
Total	124	100%

Tableau 3: Les données de l'examen physique.

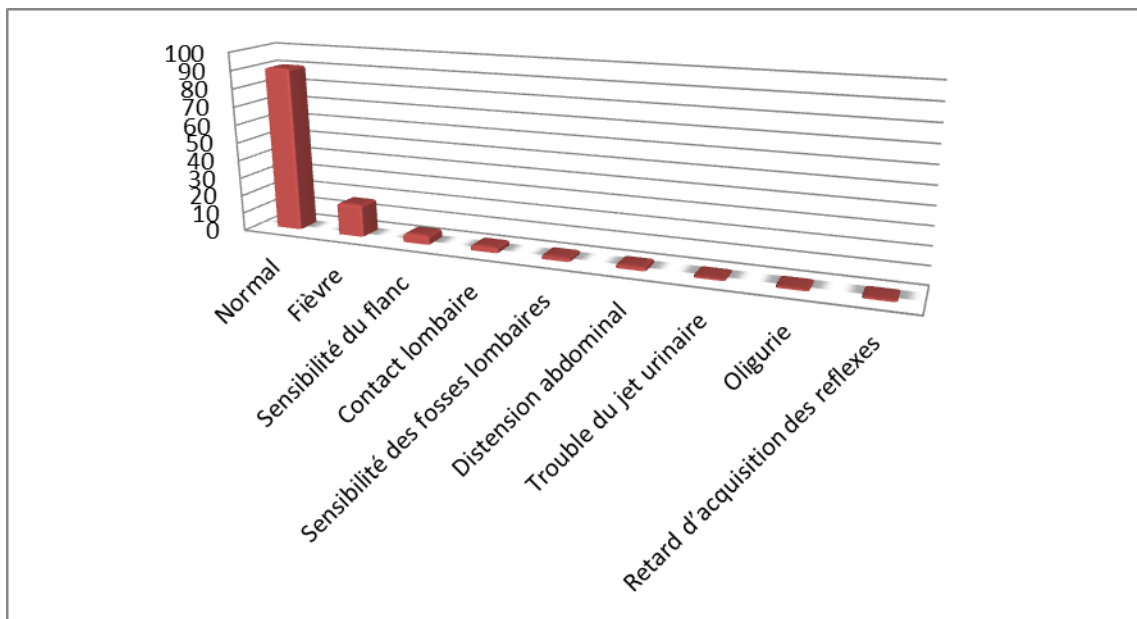


Figure 24: Les données de l'examen physique

III. PARACLINIQUE :

A. Biologie :

1. La fonction rénale :

Explorée par le dosage de l'urée et la créatinine, elle était réalisée chez 114 patients soit 92%.

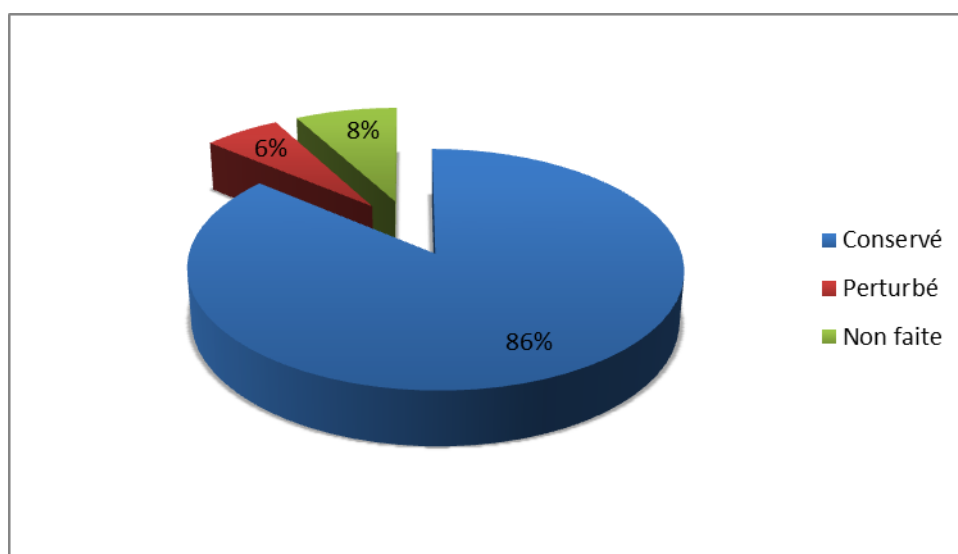


Figure 25: Répartition selon les résultats de la fonction rénale.

2. Examen cyto bactériologique des urines :

Cet examen a été réalisé chez 98% de nos patients dont 16% des cas avaient une infection urinaire, traitée par antibiothérapie en milieu hospitalier. L'insuffisance des données au niveau des dossiers vu la réalisation de cet examen à titre externe (en privé) a beaucoup influencé ce résultat.

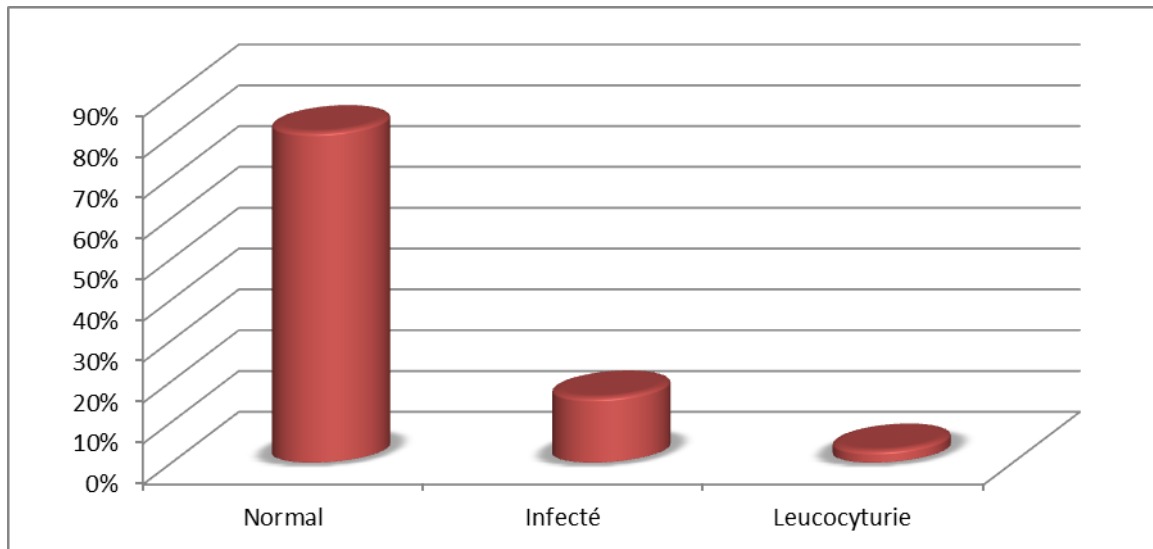


Figure 26: Résultat de l'ECBU.

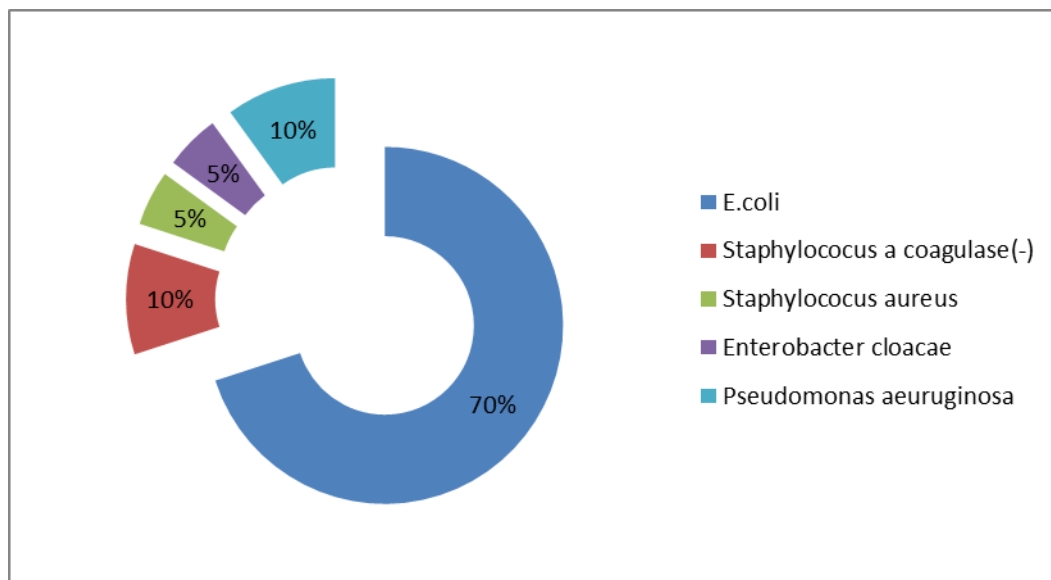


Figure 27: Répartition selon les différents germes mis en évidence.

Dans notre étude, l'Escherichia coli était responsable de 70% des infections urinaires, suivi du staphylococcus a coagulas négatif par 10% et les Pseudomonas par 10%.

B. Imagerie :

1. Echographie de l'arbre urinaire :

L'échographie était réalisée chez 73 patients soit 59% des cas dont 66 patients avaient une anomalie.

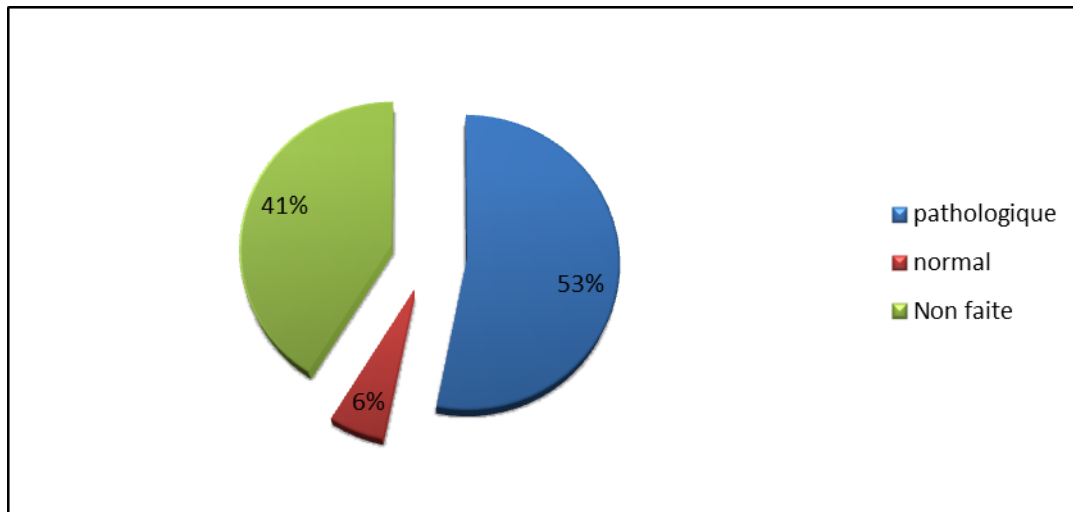


Figure 28: Répartition selon les résultats de l'échographie.

	Effectifs	Pourcentage
JPU	36	49,3%
MUP	5	7%
RVU	22	30%
Urétérocèle	4	5,5%
VN	4	5,5%
VUP	2	2,7%
Total	73	100%

Tableau 4: Nombre d'échographie réalisé en fonction de chaque uropathie.

Le syndrome de jonction pyélo-urétérale représente l'anomalie prépondérante, et elle est estimée à 49,3%.

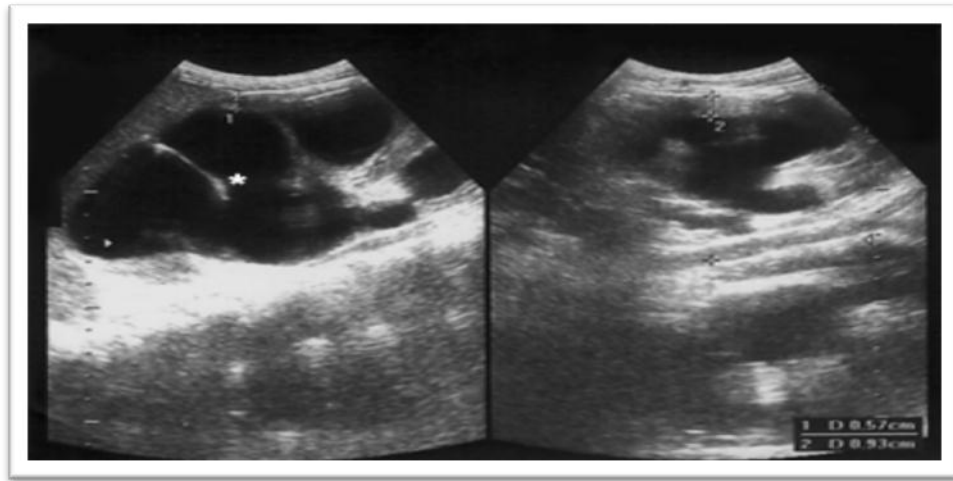


Figure 29: Cliché d'échographie montrant une hydronéphrose importante dans le cadre d'un SJPU bilatérale.

2. Urétrocystographie rétrograde :

La cystographie était réalisée chez 54 patients soit 44% des cas dont 36 patients avaient une anomalie.

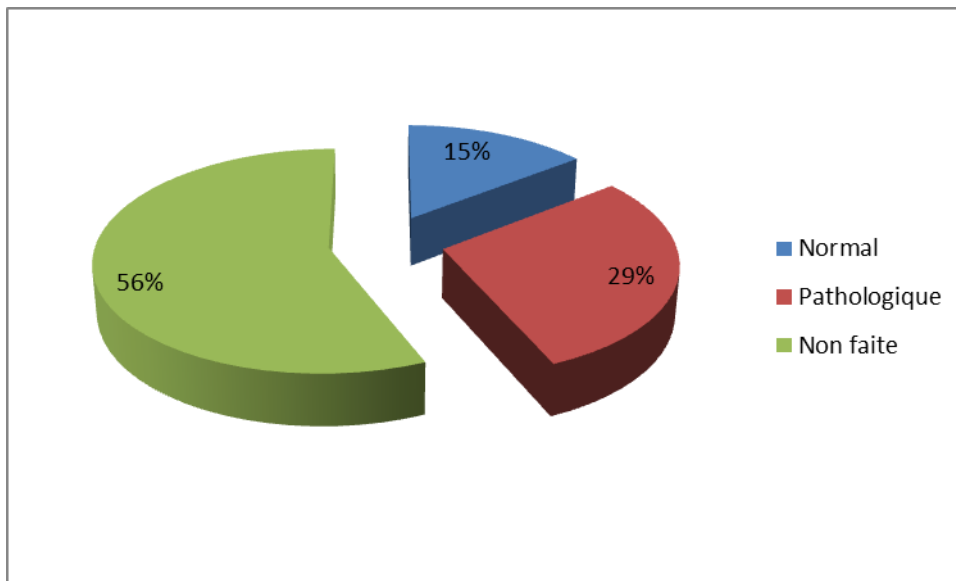


Figure 30: Répartition des patients selon le résultat de l'UCG.

	Effectifs	Pourcentage
Syndrome de JPU	1	2,7%
Mégauretère primitif	5	13,8%
Reflux vésico-urétérale	22	61%
Urétérocèle	2	5,5%
Vessie neurologique	4	11,5%
Valve de l'urètre post	2	5,5%
Total	36	100%

Tableau 5: Nombre d'UCG réalisé en fonction de chaque uropathie.

Le reflux vésico-urétérale constitue l'anomalie principale mise en évidence par l'urétérocystographie rétrograde. Il représentait 61% des cas.

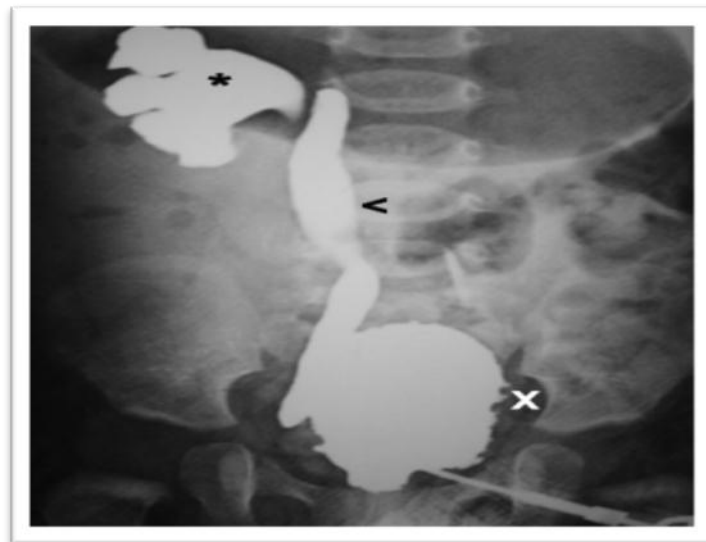


Figure 31: cystographie sus pubienne cliché de face:

Vessie de lutte diverticulaire (croix) avec RVU, droit stade IV démontré par l'opacification de l'uretère (tête de flèche) et des cavités pyélo-calicielles droites qui sont dilatées (étoile).

3. Scintigraphie :

La scintigraphie était réalisée chez 63 patients soit un taux de 50% des cas. La fonction rénale était souvent asymétrique, chez 48 patients, ce qui témoigne du retentissement de la malformation sous-jacente sur la fonction du rein homolatéral. Elle a également permis de mettre en évidence 05 reins détruits.

4. UroTDM :

La TDM était réalisée chez 7 patients soit 5,6% des cas. Elle a mis en évidence 4 cas de Syndrome de JPU, 2 cas de rein réduit pyélonéphretique dans le cadre d'un RVU et 1 cas de méga uretère primitif.

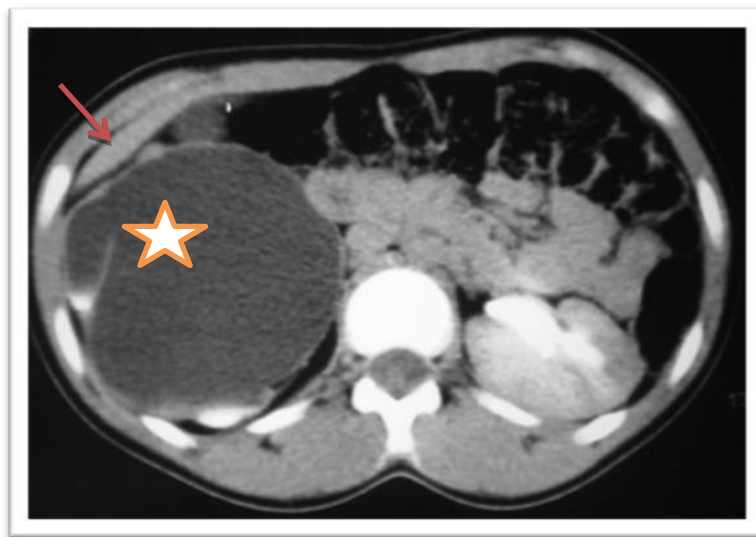


Figure 32: Cliché de TDM abdominale montrant une hydronéphrose majeure avec une atrophie corticale (flèche) et retard d'excrétion dans le cadre d'un Sd de JPU droit (étoile).

5. UroIRM :

Réalisé chez un seul patient, elle a mis en évidence un syndrome de JPU non visualisé sur l'échographie.

IV. DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT

A. Syndrome de jonction pyélo-urétérale:

1. Données épidémiologiques :

Le diagnostic de SJPU était posé chez 36 malades de notre série.

1.1. L'âge de prise en charge :

L'âge moyen de nos patients était de 4 ans 3mois avec des extrêmes d'âge allant de 2 mois à 15 ans.

La majorité des malades appartiennent à une tranche d'âge situé entre 1mois et 2 ans avec un pourcentage de 36%.

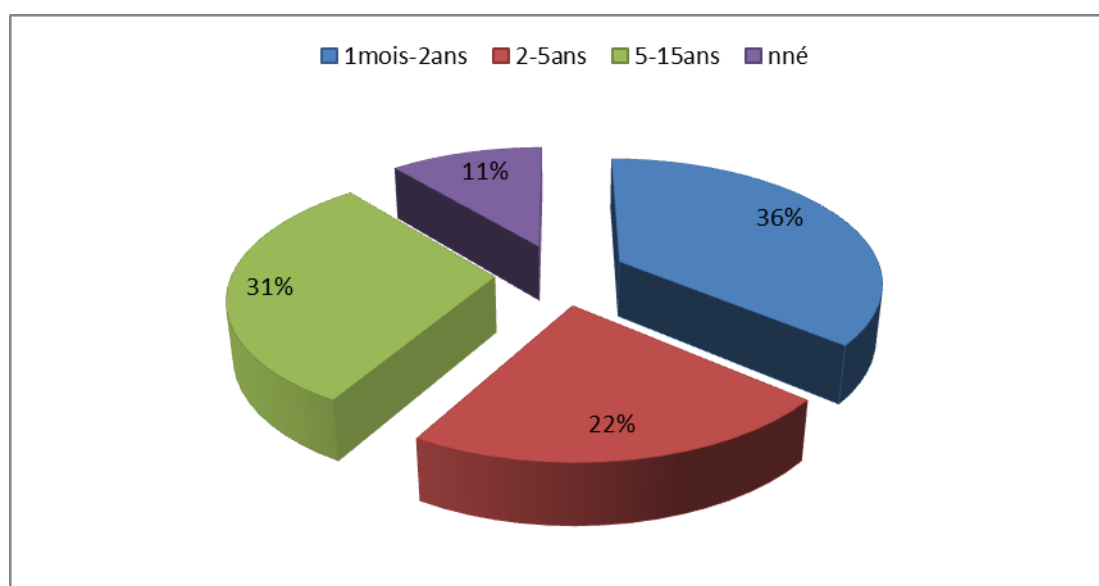


Figure 33: Répartition de SJPU selon l'âge.

1.2. Le sexe :

Dans notre série nous notons une prédominance masculine avec un taux de 61% versus 39% de sexe féminin. Le sexe ratio est de 1,5.

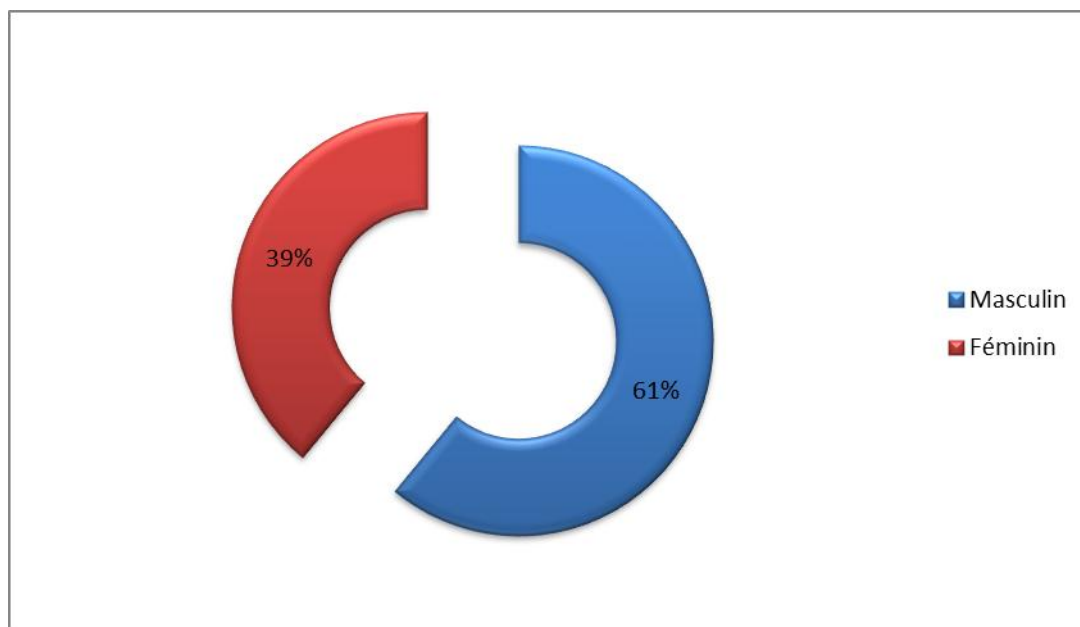


Figure 34: Répartition du SJPu selon le sexe.

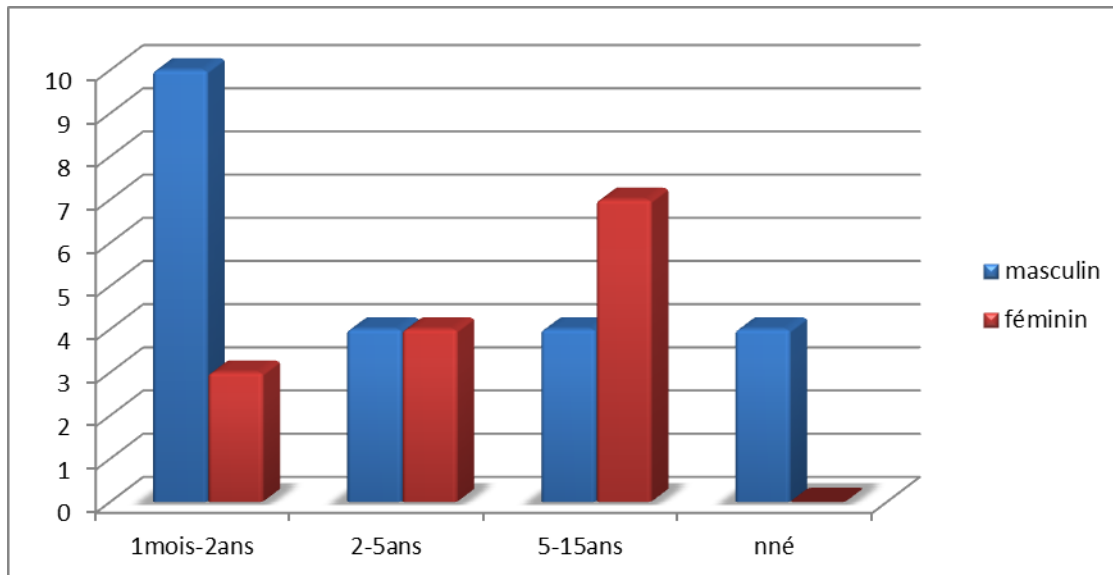


Figure 35: Répartition selon le sexe et la tranche d'âge.

1.3. La consanguinité :

La notion de consanguinité était retrouvée chez 5 cas soit 14%.

1.4. Le côté atteint :

Dans notre série, l'anomalie était du côté gauche dans 53% des cas, du côté droit dans 42% des cas et bilatéral dans 5% des cas.

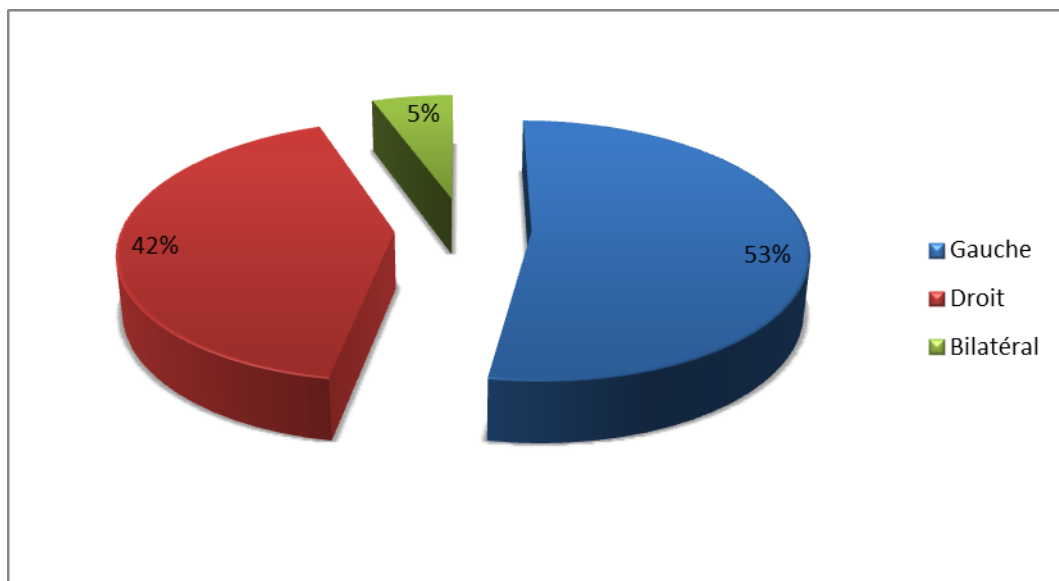


Figure 36: Répartition du SJPU selon le côté atteint.

2. Clinique :

2.1. Circonstances de découverte :

2.1.1. Diagnostic anténatal :

Dans notre série nous retrouvons une découverte anténatal du JPU chez 4 malades, alors que 32 étaient de découverte tardif après la naissance.

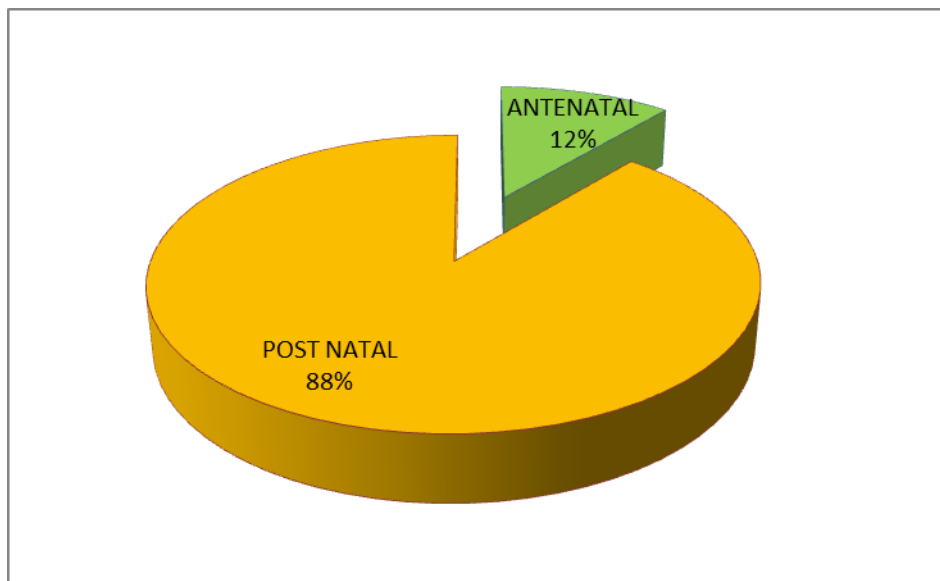


Figure 37: Période de découverte du SJPU.

La symptomatologie clinique était dominée par l'infection urinaire retrouvée chez 12 cas (33,3%), suivie de lombalgie présente chez 7 cas (19,4%).

Les autres symptômes de découverte sont :

- Distension abdominal : 4cas.
- Vomissement : 3cas.
- Douleur du flanc : 1 cas.
- Cris incessant : 1cas.
- Syndrome polyuro-polydypsique : 1cas.

La découverte fortuite était retrouvée dans 8,3% cas.

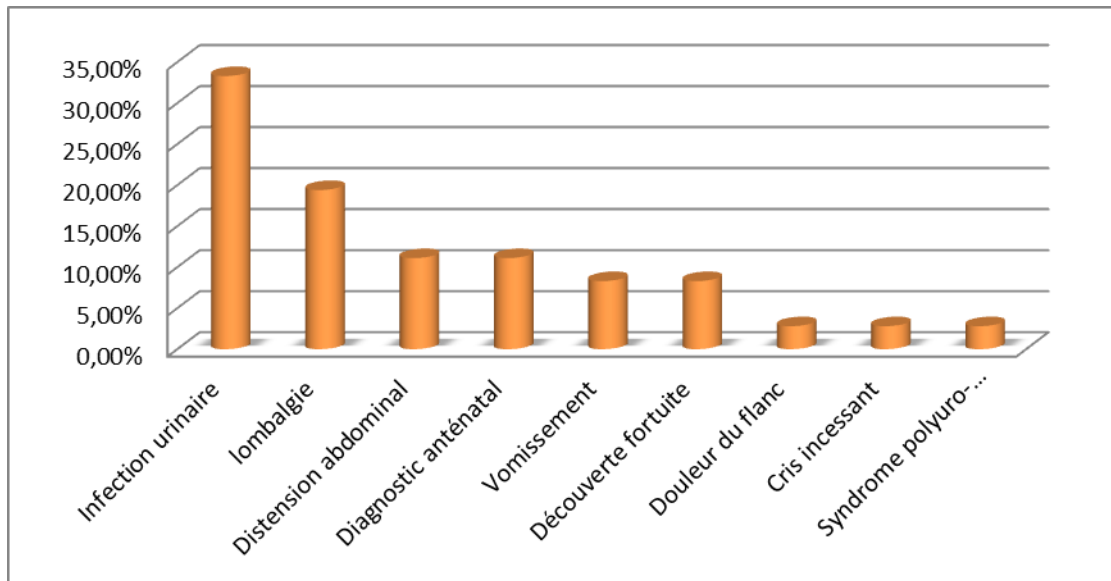


Figure 38: Répartition selon les CDD du SJPU.

2.2. L'examen physique :

L'examen à l'admission était pauvre voire normal chez 63% des malades.

La fièvre était retrouvée chez 5 cas (13%) et la sensibilité du flanc chez 3 patients soit un taux de 8%.

Autres :

- Sensibilité des fosses lombaires : 2 cas.
- Contact lombaire : 2 cas.
- Trouble du jet urinaire : 1 cas.
- Distension abdominale : 1 cas.

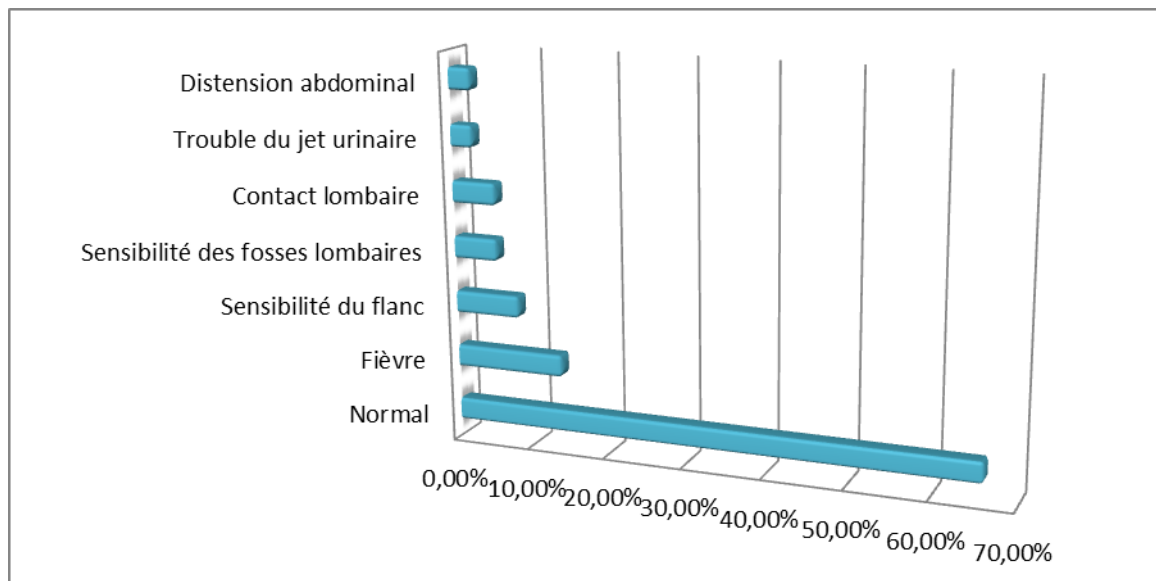


Figure 39: Les données de l'examen physique du SJPU.

3. Paraclinique :

3.1. Biologie :

3.1.1. La fonction rénale :

Examen effectué chez 31 malades, soit 86,2% des cas, la fonction rénale était explorée par le dosage sanguin de l'urée et de la créatinémie. Cette fonction rénale était normale chez tous les patients de notre série, à l'exception de 2 malades qui avaient une insuffisance rénale.

3.1.2. Etude cytot bactériologique des urines : (ECBU)

Réalisée chez 97,2 % de nos malades soit 35 malades.

Les résultats de cet examen se sont révélés normaux chez 26 patients, soit 72,2 %, les 9 cas restants, soit 25 % avaient une infection urinaire.

Les germes isolés sont répertoriés dans le graphique ci-dessous.

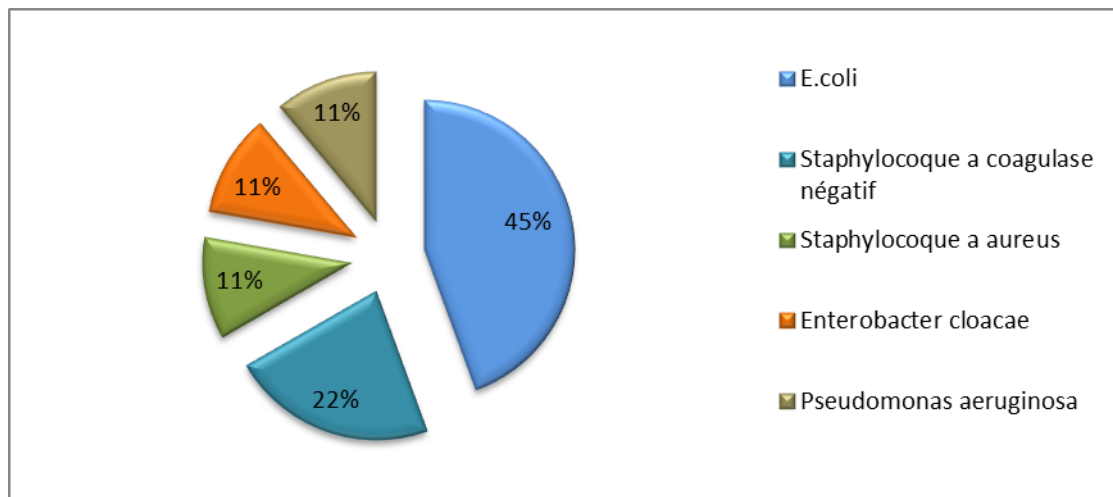


Figure 40: Répartition selon les germes retrouvés.

3.2. Imagerie :

3.2.1. Diagnostic anténatal :

Il repose sur l'échographie obstétricale, est permet un diagnostic précoce et donc une meilleure prise en charge.

Dans notre série on note 4 cas dépisté grâce à l'échographie obstétricale et dont le résultat commun était la DPC.

3.2.2. Diagnostic post natal :

a. Echographie rénale :

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

Elle révélait les anomalies suivantes :

- Aspect d'hydronéphrose chez 100% des patients.
- Index cortical réduit chez 22,2%.
- Index cortical laminé chez 22,2%.
- Rein controlatéral atteint chez 5,6%.
- Lithiase calicielle chez 2,8%.

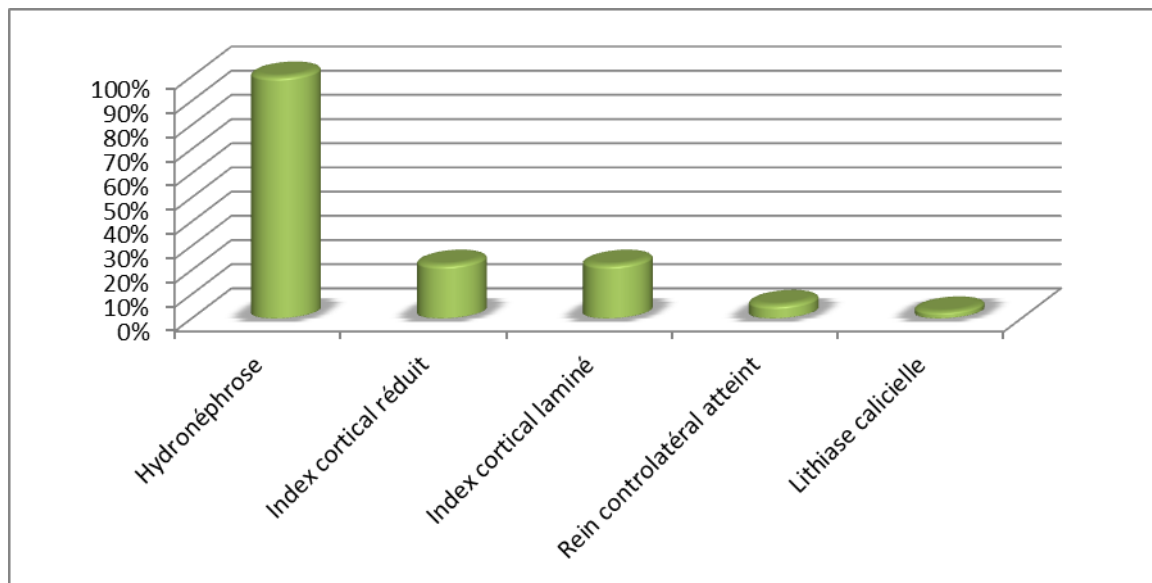


Figure 41: Les différents signes échographiques visualisés dans le SJPU.

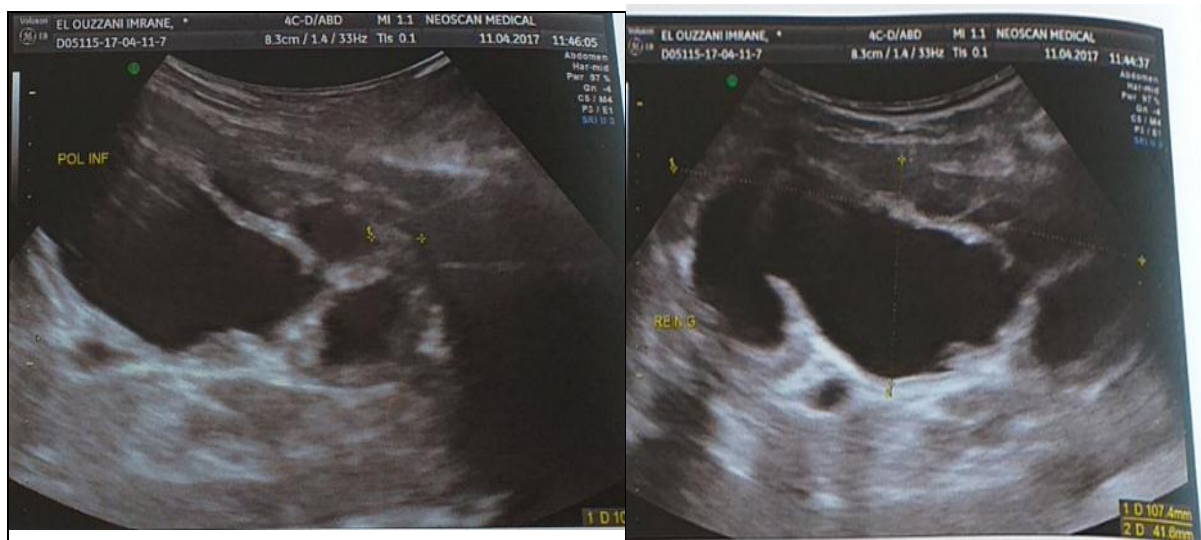


Figure 42: Aspect échographique d'hydronéphrose majeur du rein gauche chez un patient de notre série.

b. Scintigraphie au DTPA :

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

Dans notre série, elle a été pratiquée chez 34 cas et a objectivé parmi eux 2 cas de reins non fonctionnel qui ont nécessité une néphrectomie.

La fonction relative moyenne du rein atteint dans cette série était de 33% avec des extrêmes allant de 2 %à 49%.

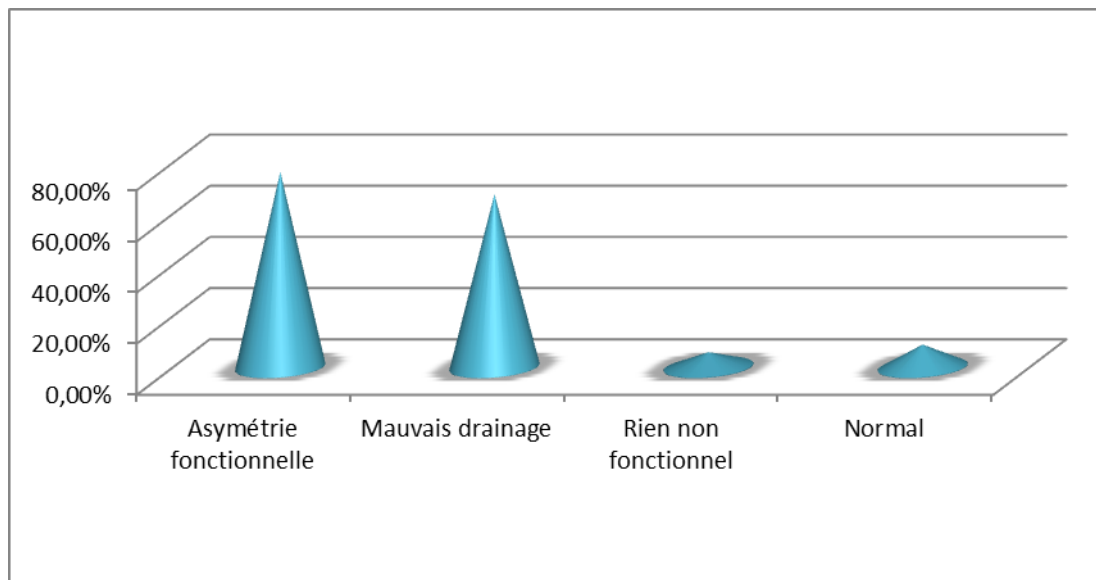


Figure 43: Résultats de la scintigraphie du SJPU.

c. L'urétro-cystographie rétrograde et mictionnelle :

Pratiquée chez 19 patients (52,8%), dans le but de déceler une anomalie du bas appareil, et surtout un reflux vésico-urétérale associé.

Dans notre série, un seul patient a présenté un RVU (grade I passif) associé au SJPU.

d. Uroscanner :

Pratiqué chez 4 malades, soit 11% .Il permet de poser le diagnostic du syndrome de jonction, de rechercher une étiologie, d'évaluer le retentissement fonctionnel rénal, de rechercher les anomalies associées et de dépister les complications (Lithiases, infections, destruction parenchymateuse).

e. UroIRM :

Réalisé chez un seul patient chez qui l'échographie rénale était non concluante. Elle a objectivé : un syndrome jonctionnelle bilatéral avec hydronéphrose majeur.

4. Prise en charge thérapeutique :

4.1. Le traitement médical :

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

4.2. L'abstention chirurgicale surveillée :

Cette attitude est adoptée chez 3 malades qui ont été asymptomatique et ont présenté une dilatation modérée des cavités pyélo calicielles avec conservation de l'index cortical, et de la fonction rénale. Une surveillance étroite aussi bien clinique, échographique et scintigraphique était recommandée.

4.3. Le traitement chirurgical :

La pyéloplastie avec résection-anastomose à ciel ouverte de la jonction selon la technique d'Andersson-Hynes était pratiquée dans 31 cas soit 86,1% ; alors que la néphrectomie était indiqué chez 2 malades soit 5,5% devant une destruction anatomique et fonctionnelle du rein.

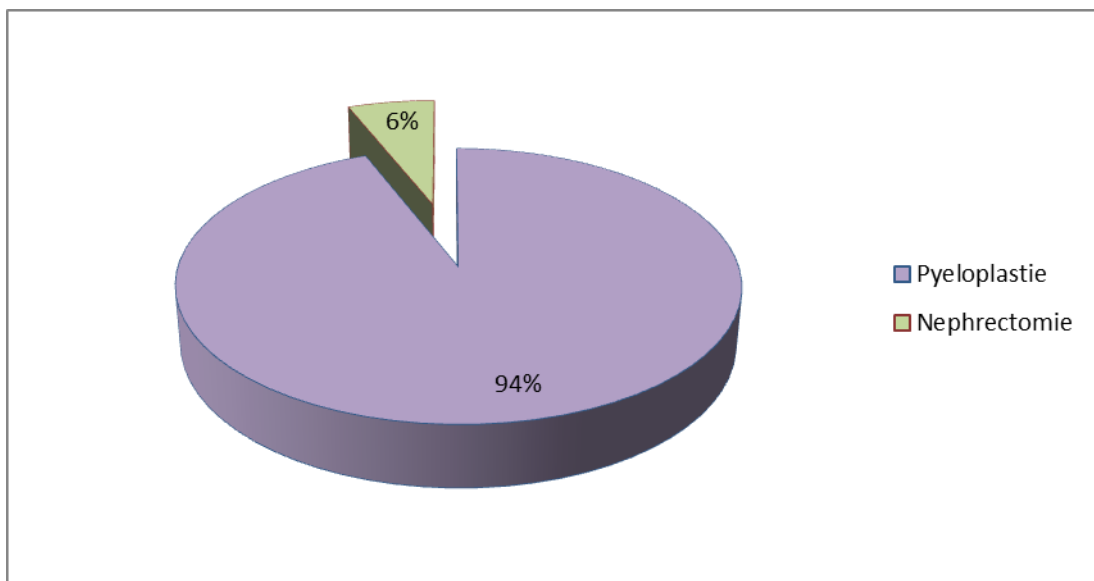


Figure 44 : Les gestes opératoires pratiqués dans le SJPU

B. Le reflux vésico-urétéral :

1. Données épidémiologiques :

L'étude a concerné 22 patients porteurs de RVU.

1.1. L'âge de prise en charge :

L'âge des enfants retenus dans notre série varie entre 2mois et 11ans. L'âge moyen est de 4ans.

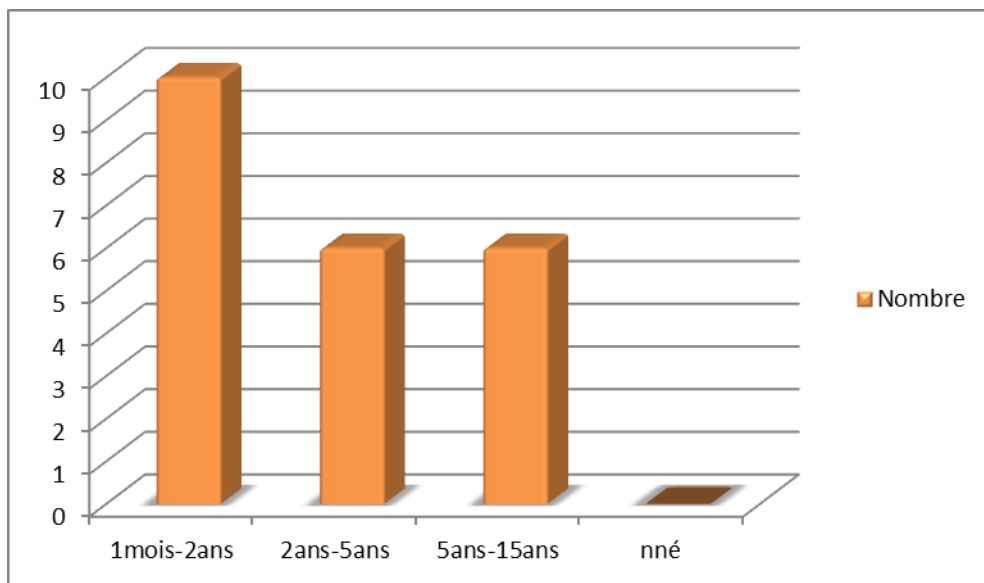


Figure 45: Répartition selon les tranches d'ages dans le RVU.

1.2. Le sexe :

Dans notre série, 12 patients sont des filles (54,5 %) et 10 sont des garçons (45,5%). Une véritable prédominance féminine est constatée.

Le sexe-ratio est de 1,2.

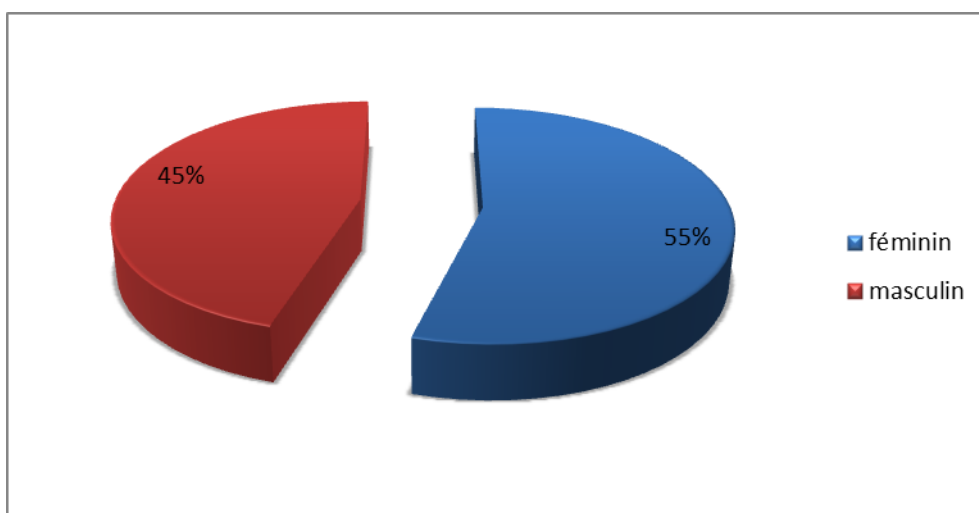


Figure 46: Répartition selon le sexe dans le RVU.

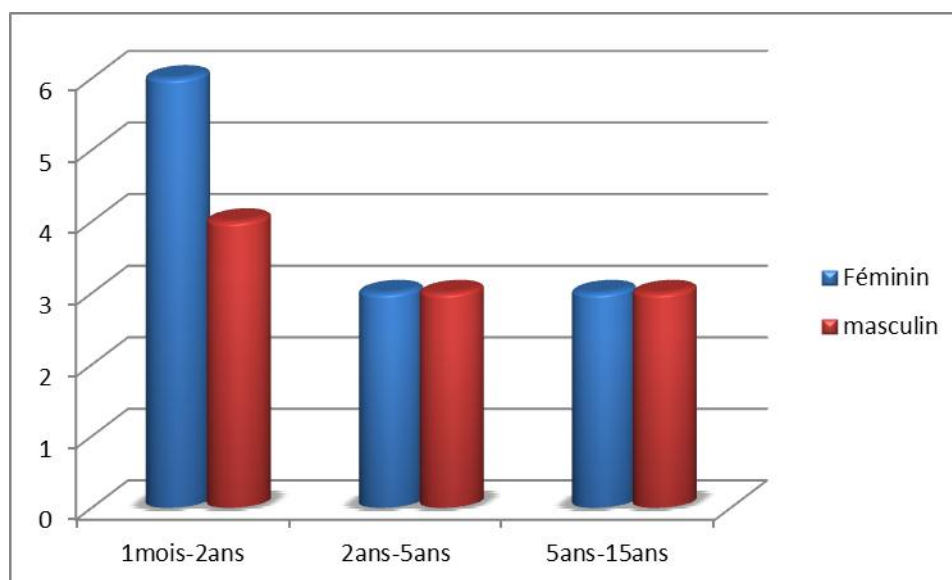


Figure 47: Répartiton selon l'age et le sexe.

2. Clinique :

2.1. Circonstance de découverte :

2.1.1 . Diagnostic anténatal :

Dans notre série, 2 cas de reflux sont diagnostiqués en anténatal, par une échographie du 3e trimestre de la grossesse objectivant une DPC.

Les 2 cas sont des reflux de haut grade (grade IV et V).

2.1.2 . Diagnostic post-natal :

L'infection urinaire : elle vient au premier rang ; elle est présente chez 14 patients soit 70%.

Les autres signes sont :

- 2 cas de colique néphrétique soit 10%.
- 2cas de troubles digestifs soit 10%.
- 1cas de lombalgie soit 5%.
- 1 cas d'énurésie soit 5%.

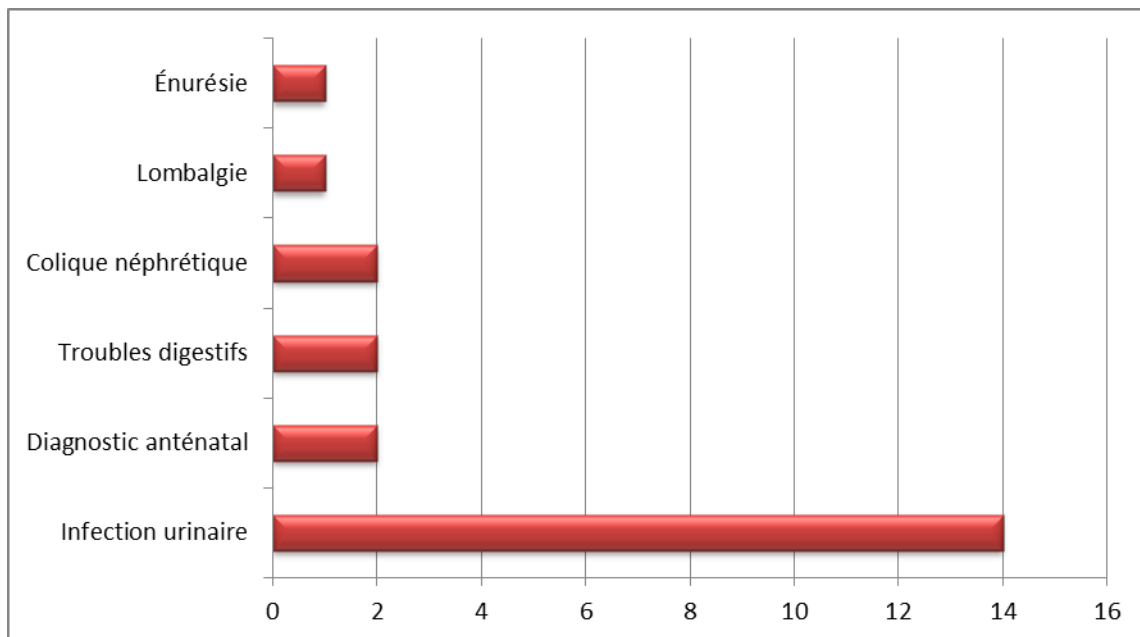


Figure 48: Répartition du RVU selon le motif de consultation.

2.2. Examen physique :

Dans notre série d'étude, l'examen physique était normal chez 11 patients soit un taux de 50% par contre il a objectivé des signes dans 50% qui reste avec :

- 9 cas de fièvre (40,9%).
- 1 cas d'oligurie (4,5%).
- 1 cas de douleur de la fosse iliaque gauche (4,5%).

3. Paraclinique :

3.1. Biologie :

3.1.1. Fonction rénale :

Le dosage de l'urée et de la créatinine a été réalisé chez 77,3% des cas, la fonction rénale a été perturbée chez 4 cas soit un taux de 18,2%.

3.1.2. ECBU :

L'ecbu a objectivé une infection urinaire chez 3 des patients soit 13,6% des cas porteurs d'un reflux vésico-urétérale et le seul germe retrouvé dans notre série est l'Escherichia coli.

3.2. Imagerie :

3.2.1. Echographie rénale :

Tous les patients ont bénéficié d'une échographie rénale en préopératoire dont 7 ont été normales soit 31,6%.

Les signes objectivés sur les échographies sont décrits dans le graphique ci-dessous :

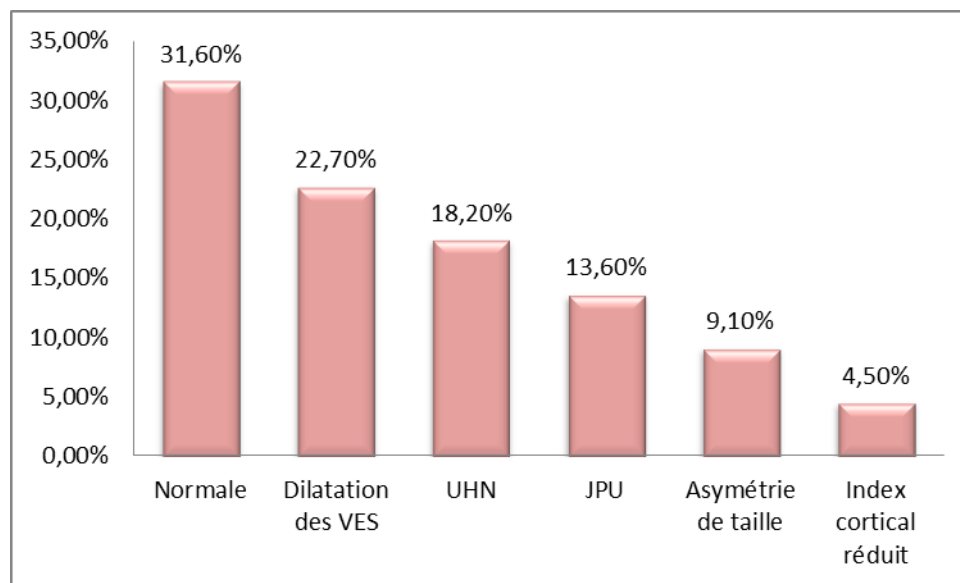


Figure 49: Les signes rencontrés à l'échographie dans le RVU.

3.2.2. Uréthro-cystographie rétrograde :

Tous nos patients ont bénéficié d'une UCG préopératoire, les données objectives sont les suivantes :

➤ Selon le grade :

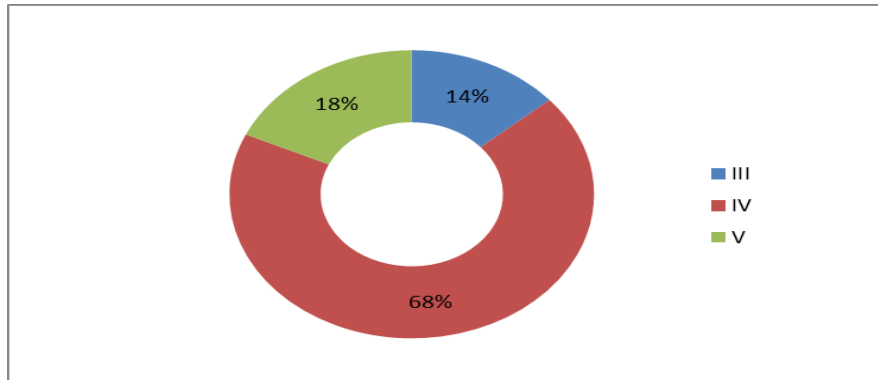


Figure 50: Répartition selon les grades du reflux.

La majorité du RVU est de haut grade 86 % grade (IV ; V) contre 14 % de faible grade(III), alors qu'on n'a noté aucun cas du RVU de grade I ou de grade II.

Le mécanisme : a été précisé dans 14 UCGR : 7 fois passives (31,8 %), 2 fois actives (9,1 %) et 5 fois mixte (22,7 %).

➤ Selon la topographie :

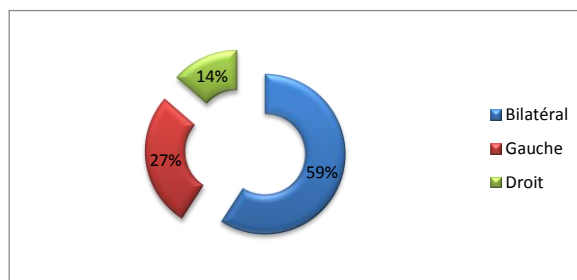


Figure 51: Répartition selon le coté atteint dans le RVU.

Dans notre série, il y a un nombre plus important de reflux bilatéraux (13) contre (9) unilatéraux avec une prédominance du côté gauche.

En outre l'UCG a mis en évidence certaines anomalies à savoir :

- Diverticule de Hutch : 2 cas.
- Duplicité pyélo-urétérale : 2 cas.
- Dilatation de l'uretère pelvien : 2 cas.
- Vessie de lutte : 1 cas.
- Diverticules vésicaux péri-méatiques : 1 cas.

3.2.3. Scintigraphie au DMSA :

90,9% des enfants sujet de notre étude ont réalisé une scintigraphie, dont elle a visualisé comme anomalie principale la présence d'une asymétrie de la fonction rénale chez 15 cas, soit 75 %.

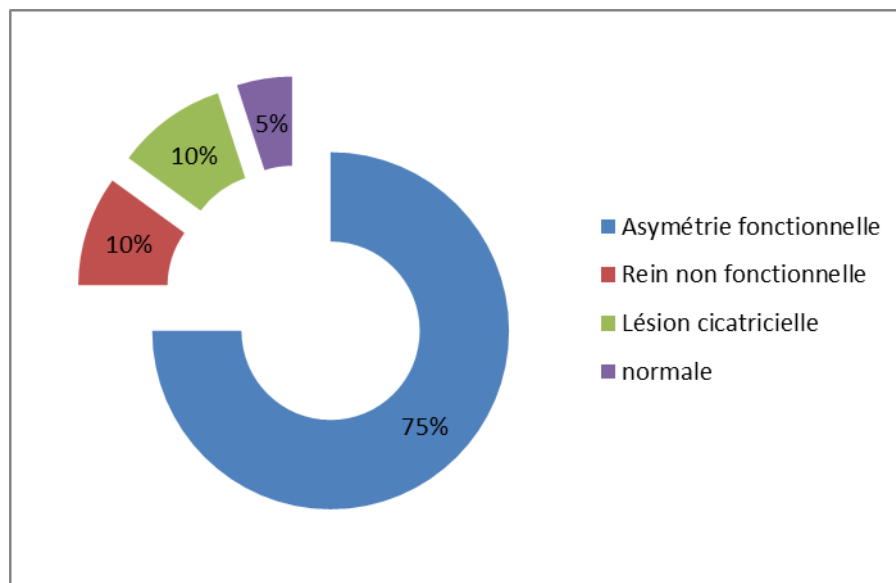


Figure 52: Résultats révélés à la scintigraphie dans le RVU.

3.2.4. UroTDM :

Dans notre série 2 malades ont bénéficié d'un uroscanner dont les résultats étaient :

- Bifidité urétéral droite avec dilatation du GCS droit.
- Rein gauche réduit de taille, pyélonéphretique sans obstacle visible.

4. Prise en charge thérapeutique :

4.1. Le traitement médical :

Dans notre série, le traitement antibioprophylactique était à base de :

Cotrimoxazole (sulfaméthaxazole+triméthoprime) alors que le traitement des infections urinaires fébriles a été à base de céphalosporine de troisième génération et amoxicilline+ acide clavulanique.

Toutefois, il y a eu un seul cas d'infection urinaire à germes résistants, pour lequel il a reçu pour traitement l'Imipénème et l'Amikacine.

4.2. Le traitement chirurgical :

Le traitement chirurgical le plus fréquemment pratiqué dans notre série consiste en une réimplantation des uretères dans la vessie. Cette réimplantation est assurée dans 55 % des cas par l'intervention de *COHEN*, tandis que 20 % des cas ont bénéficié d'une réimplantation selon la technique de *LICH-GREGOIR* et 5% selon la technique de Led Better Politaine.

Toutefois, on note que 4 enfants ont bénéficié d'une vesicostomie préalablement à l'intervention de *COHEN* soit un taux de 20%.

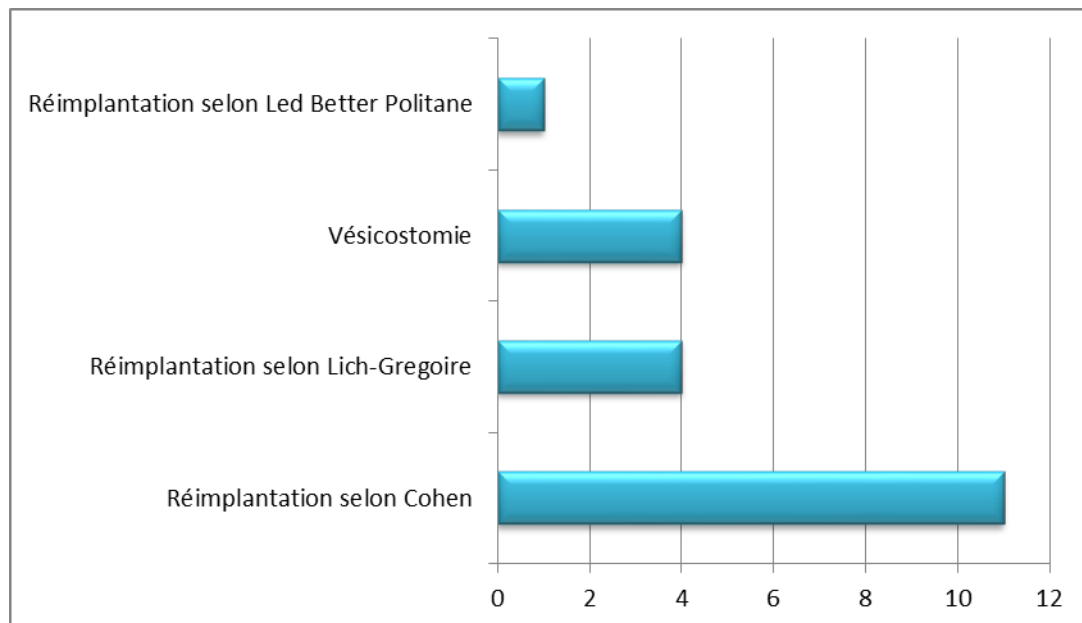


Figure 53: le type du traitement chirurgical dans le RVU.

C. Mégauretère primitif :

1. Données épidémiologiques :

L'étude a concerné 5 enfants porteurs de 5 MGU unilatéraux.

1.1. L'âge de prise en charge :

L'âge varie entre 1an et 12ans avec une moyenne d'âge de 4 ans 8mois.

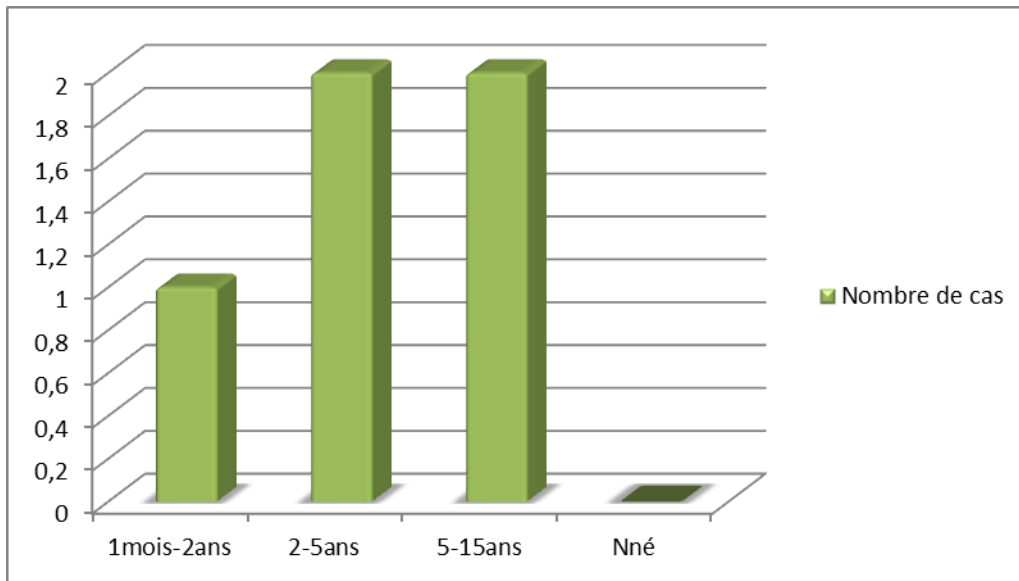


Figure 54: Répartition selon la tranche d'âge dans le MUP.

1.2. Le sexe :

Dans notre série sur les 5 patients recrutés, le sexe masculin était prépondérant avec un sexe ratio de 4.

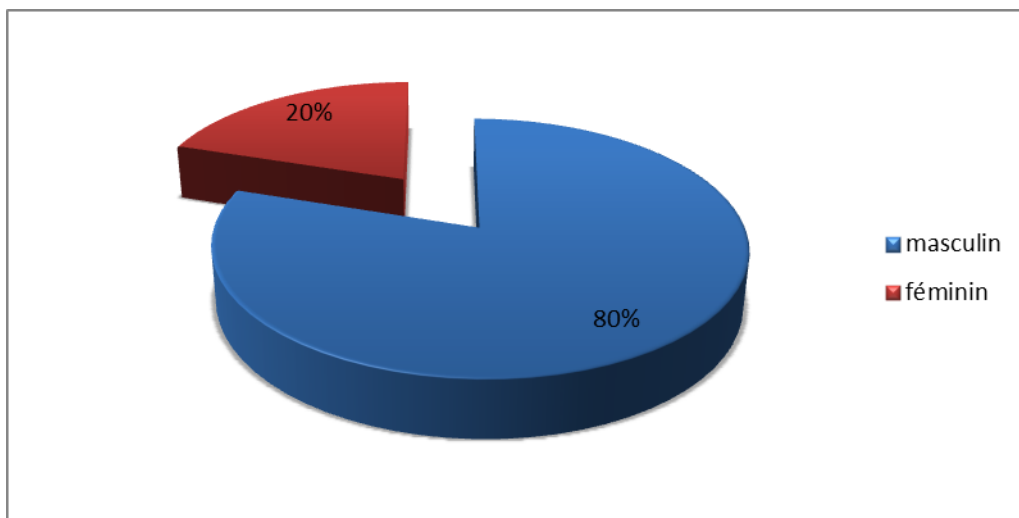


Figure 55: Répartition en fonction du sexe dans le MUP.

1.3. Latéralité:

Dans notre série sur les 5 cas recrutés, 3 étaient gauche (60%), 2 étaient droit (40%).

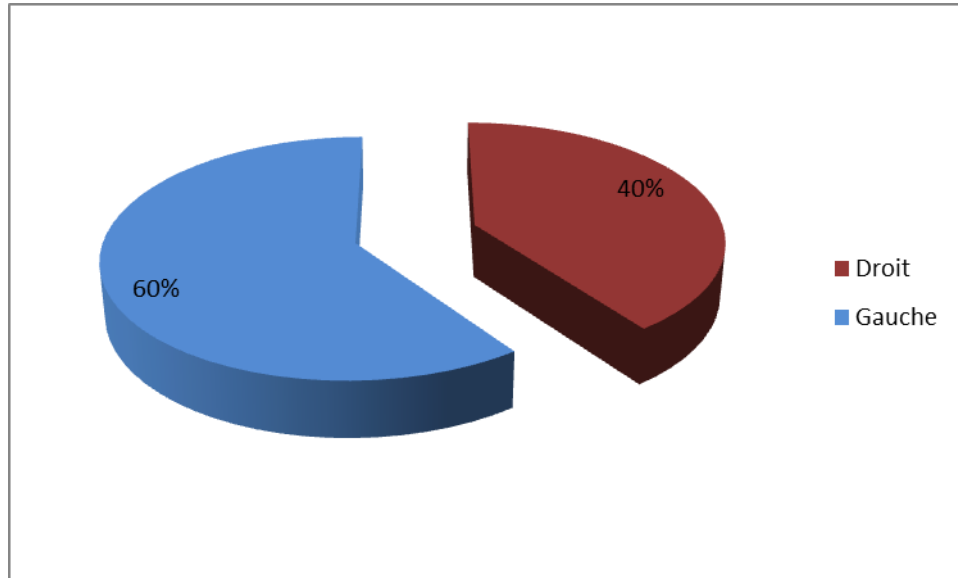


Figure 56: Répartition des cas du MUP selon le coté atteint.

2. Clinique :

2.1. Circonstances de découverte :

2.1.1. Diagnostic anténatal :

Dans notre série aucun cas n'a été détecté lors de la période anténatal.

2.1.2. Diagnostic post natal :

a. L'infection urinaire :

Dans notre série d'étude la PNA vient au premier plan, elle est présente chez 3 patients soit 60%.

b. Autres signes :

Un seul cas a été diagnostiqué suite à une colique nephretique soit 20% et un autre suite à une douleur du flanc gauche (20%).

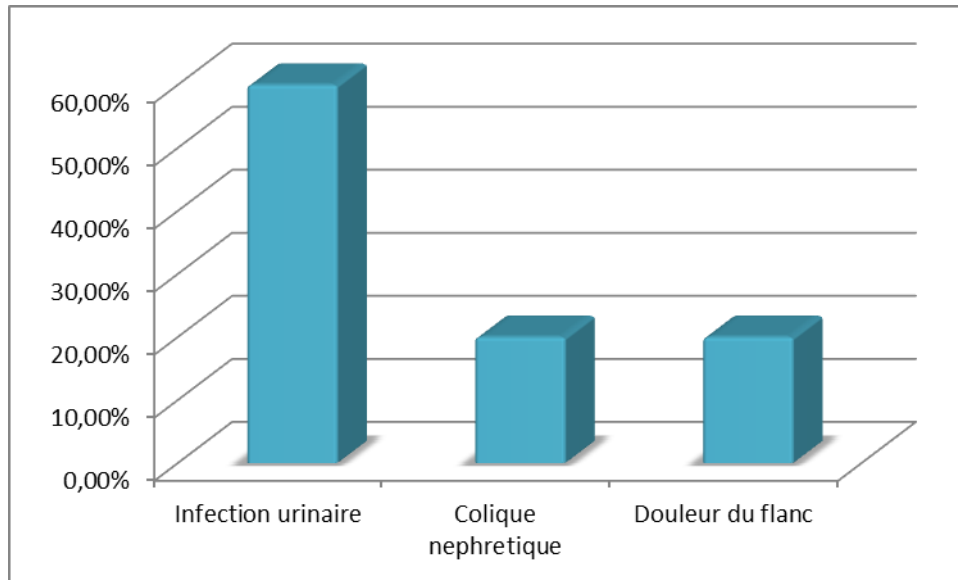


Figure 57: Les CDD du MUP.

2.2. Examen physique :

Dans notre série on a retrouvé :

- Une fièvre chez 3 patients soit 60%.
- Contact lombaire chez un seul cas soit 20%.
- Distension abdominal chez un seul cas soit 20%.

3. Paraclinique :

3.1. Biologie :

3.1.1. Fonction rénale :

Conservé chez tous les patients de notre série.

3.1.2. ECBU :

Dans notre série tous les patients avaient leurs ECBU dont 2 étaient stériles, un seul de leucocyturie et 2 ont permis d'isoler le germe qui est l'E.coli.

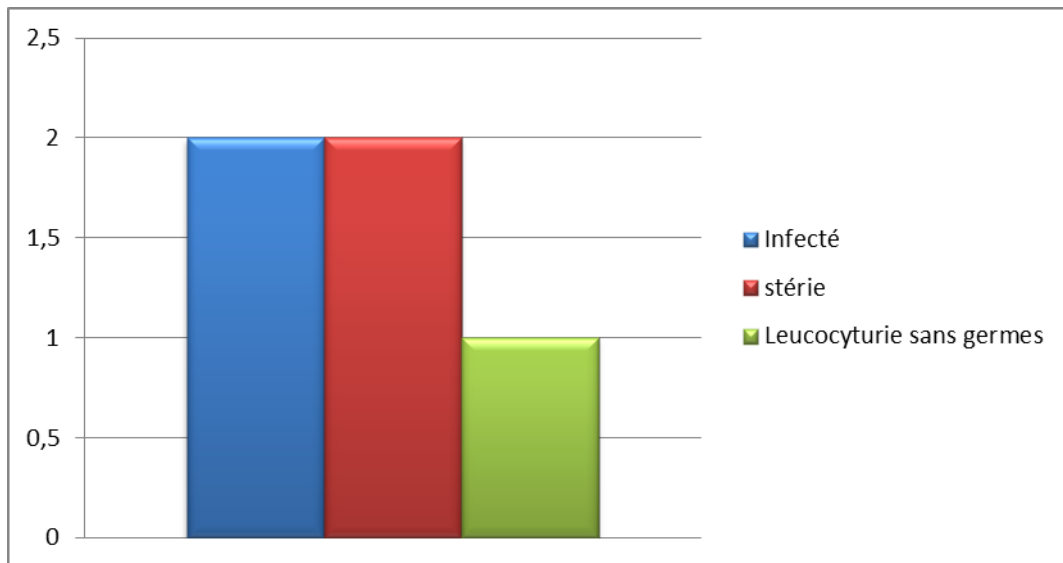


Figure 58: Résultat de l'ECBU.

3.2. Imagerie :

Les explorations radiologiques permettent de poser le diagnostic du méga uretère primitif et d'éliminer le méga uretère secondaire. Ainsi que la recherche du retentissement sur le rein et d'éventuelles complications.

3.2.1. Echographie rénale :

Dans notre série, l'échographie a été réalisée chez tous les patients. Elle avait apprécié le retentissement du méga uretère sur le rein et la voie excrétrice supérieure.

Les aspects échographiques de méga-uretère retrouvés dans notre série sont :

- Aspect d'UHN dans tous les cas.
- Index cortical réduit dans 2 cas.
- Parenchyme détruit dans 1 seul cas.
- Le diamètre de l'uretère variait entre 0,6cm et 1,6cm.

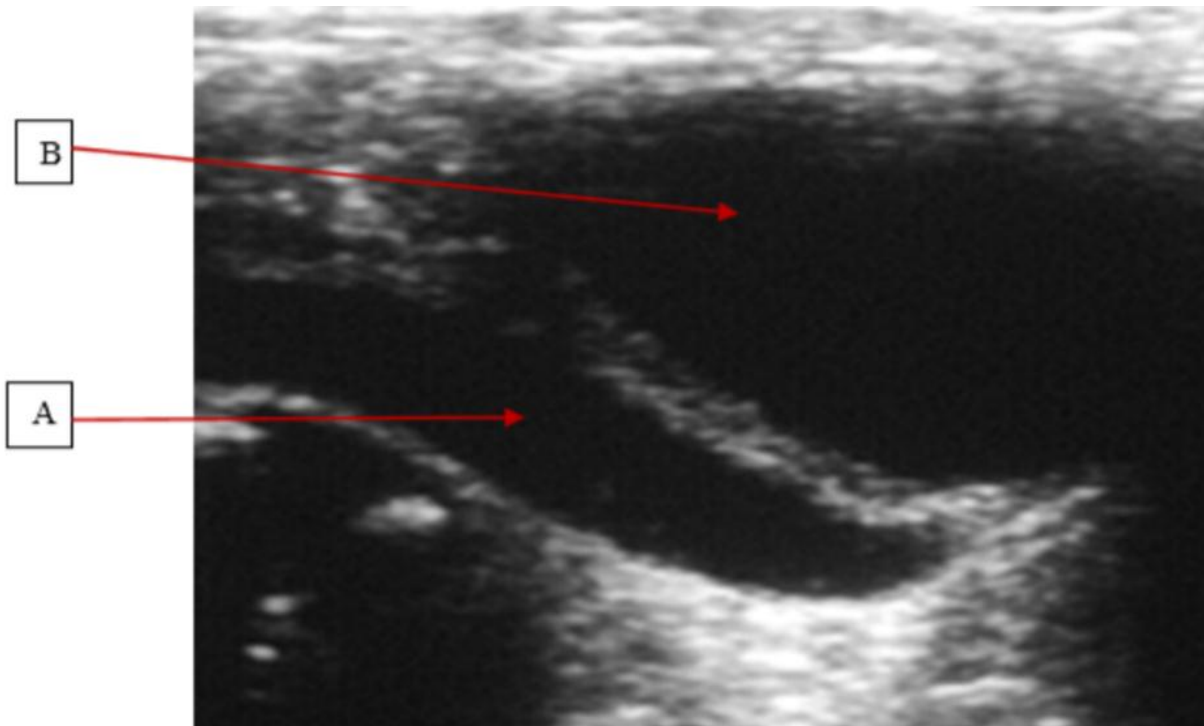


Figure 59: Echographie de l'arbre urinaire montrant une dilatation urétérale.

A : la dilatation urétéral

B : la vessie

3.2.2. Uréthro-cystographie rétrograde :

L'UCG a été pratiqué chez tous nos patients. Elle a partagé les MGU ont deux groupes :

- 3cas de MGU unilatéraux de type non refluant.
- 2cas de MGU unilatéraux de type refluant.

Concernant la graduation du reflux, sur les 2 MGU refluant ce dernier était de grade 4 dans 50% des cas et de grade 5 dans le reste (50%).

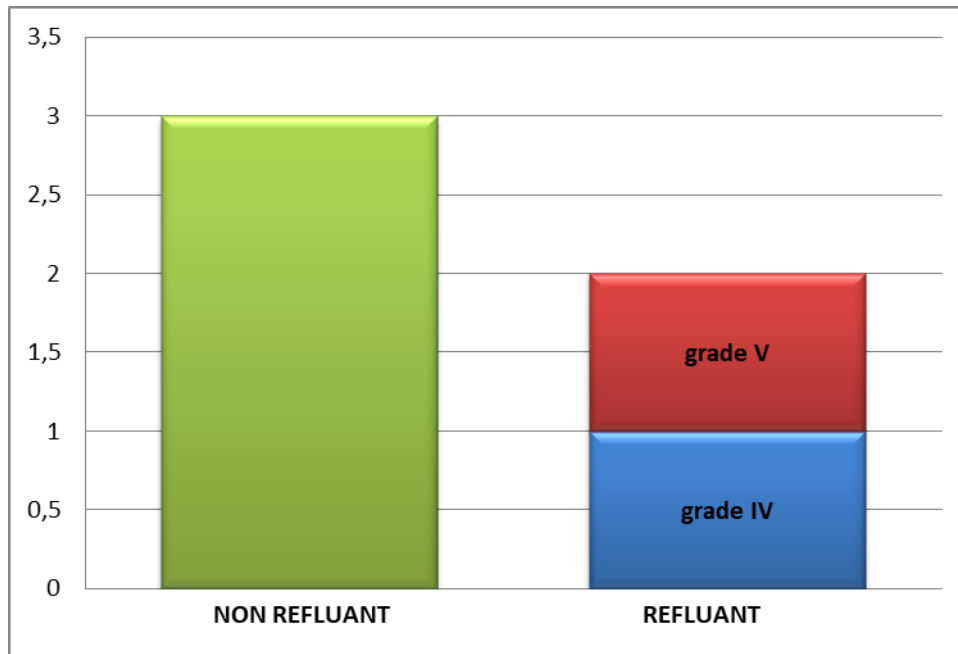


Figure 60: Répartition des MGU selon le caractère refluant ou non.

3.2.3. La scintigraphie rénale :

a. La scintigraphie dynamique au ^{99m}Tc -DTPA :

Elle a été pratiquée chez un seul patient présentant un MUP droit sur laquelle on a noté :

- Une fonction rénale relative asymétrique en faveur du rein gauche qui assure 72% de la fonction rénale globale.
- Un mauvais drainage urinaire à droite (épreuve d'hyperdruirèse).

b. Scintigraphie corticale au DMSA :

Dans le cadre du bilan initial, la scintigraphie corticale au DMSA a été réalisée chez 4 patients porteurs de MGU.

La fonction rénale: Les parts fonctionnelles des reins homolatéraux aux MGU étaient :

- Supérieure à 40% dans 1 MGU.
- Entre 20 et 40% dans 2 MGU.
- Inférieure à 10% dans 1 MGU.

Les séquelles rénales : La scintigraphie rénale au ^{99m}Tc -DMSA a montré :

- Un cas de lésion parenchymateuse rénale.
- Un cas de rein cicatriciel non fonctionnel.

3.2.4. L'uroscanner :

Quoique l'uroscanner ait de moins en moins d'indication dans le cadre des uropathies malformatives, il a été réalisé chez un seul patient de notre série et a objectivé un important méga uretère gauche avec hydronéphrose et importante réduction du parenchyme rénale.

4. Prise en charge thérapeutique :

4.1. Le traitement médical :

Tous les patients ont été mis sous antibioprophylaxie dès suspicion diagnostique. L'antibiotique le plus utilisé était le COTRIMOXAZOL (sulfaméthaxazole+ triméthoprime).

4.2. Le traitement chirurgical :

Dans notre série, tous les patients ont bénéficié d'une réimplantation urétéro-vésicale selon la technique de COHEN.

D. Ureterocèle :

1. Données épidémiologiques :

Le diagnostic des urétérocèles était posé chez 4 malades de notre série.

1.1. L'âge de découverte :

Dans notre série l'âge moyen était de 3 ans avec des extrêmes d'âge allant de 3mois à 8 ans.

1.2. Le sexe :

On note une prédominance des urétérocèles chez le sexe féminin.

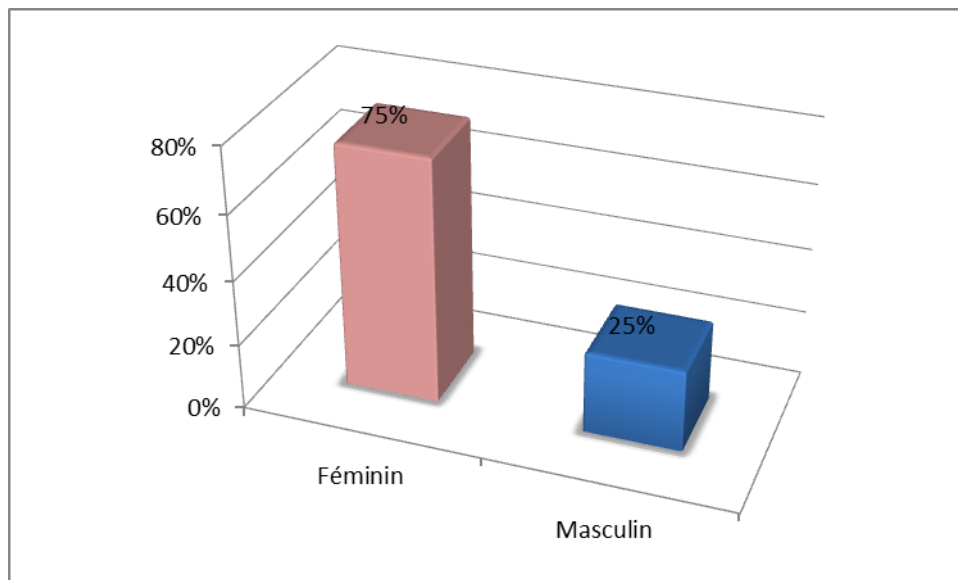


Figure 61: Répartition des cas d'urétérocèle selon le sexe.

2. Clinique :

2.1. Circonstances de découverte :

Dans notre série la circonstance de découverte la plus fréquente est l'infection urinaire.

Circonstances de découverte	Nombre de cas	pourcentage
Infection urinaire	2	50%
Diagnostic anténatal	1	25%
hématurie	1	25%

Tableau 6: Le mode de révélation de l'urétérocèle.

2.2. Examen physique :

Il a montré un cas de fièvre dans notre série.

3. Paraclinique :

3.1. Biologie :

3.1.1. ECBU :

Un examen cyto bactériologique des urines a été réalisé chez tous les patients de notre série, et s'est avéré positif dans 2 cas.

Les germes retrouvés sont : E.coli et Pseudomonas aeruginosa.

3.1.2. Fonction rénale :

Dans notre série, elle est appréciée par le dosage de l'urée et la créatinine ; elle est révélait normal chez la totalité des malades.

3.2. Imagerie :

3.2.1. Echographie de l'arbre urinaire :

Elle était réalisée chez les quatre patients de notre série, elle a permis de :

- poser le diagnostic d'urétérocèle chez 3 cas.
- suspecter la présence d'urétérocèle chez 1 cas.
- mettre en évidence un double pyélon dans 2 cas.

3.2.2. Urétrocystographie rétrograde :

Elle a permis de confirmer le diagnostic d'urétérocèle chez 2 cas.

4. Prise en charge thérapeutique :

4.1. Le traitement médical :

Basé sur l'antibiothérapie pour le traitement de PNA.

4.2. Le traitement chirurgical :

4.2.1. Résection chirurgicale de l'urétérocèle :

Réalisé chez 3 malades dans notre série.

4.2.2. Incision endoscopique :

Effectué chez un seul malade, l'évolution était favorable

E. Extrophie vésicale :

1. Données épidémiologiques:

Le diagnostic de l'extrophie vésicale était posé chez 3 patients de notre série.

1.1. Age de découverte :

L'âge de nos patients est respectivement 8j ,11 jours et 1 mois avec une moyenne d'âge de 17 jours.

1.2. Le sexe :

Dans notre série, on note une prédominance masculine avec un sexe ratio de 2.

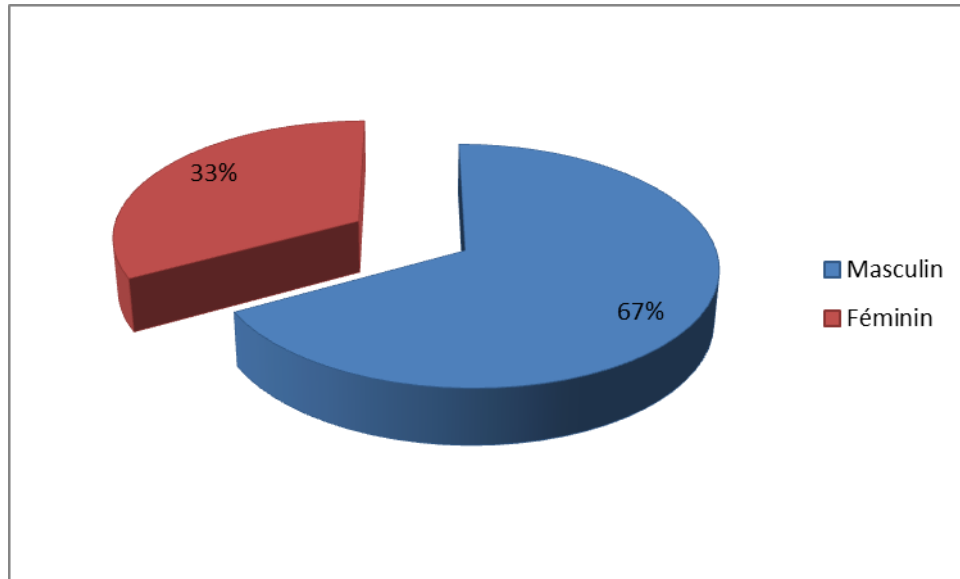


Figure 62: Répartition selon le sexe dans l'extrophie vésicale.

1.3. Les malformations associées :

Un seul patient a présenté une hernie inguinale associée.

2. Prise en charge thérapeutique :

2.1. Fermeture de la plaque :

Elle est pratiquée chez tous les patients à un âge précoce de vie.

2.2. Réparation de l'épispadias :

Elle est réalisée chez un seul malade de sexe masculin par génitoplastie (technique non mentionné sur le dossier).

2.3. L'agrandissement vésical :

L'entérocystoplastie d'agrandissement en association avec une intervention de type Mitrofanoff sont réalisés chez 2 malades.

F. Vessie neurogène :

1. Données épidémiologiques :

Le diagnostic était posé chez 4 malades de notre série.

1.1. Age de découverte :

L'âge moyen était de 3 ans 7 mois avec des extrêmes d'âge allant de 1an à 9 ans.

1.2. Le sexe :

Dans notre série on note une nette prédominance masculine.

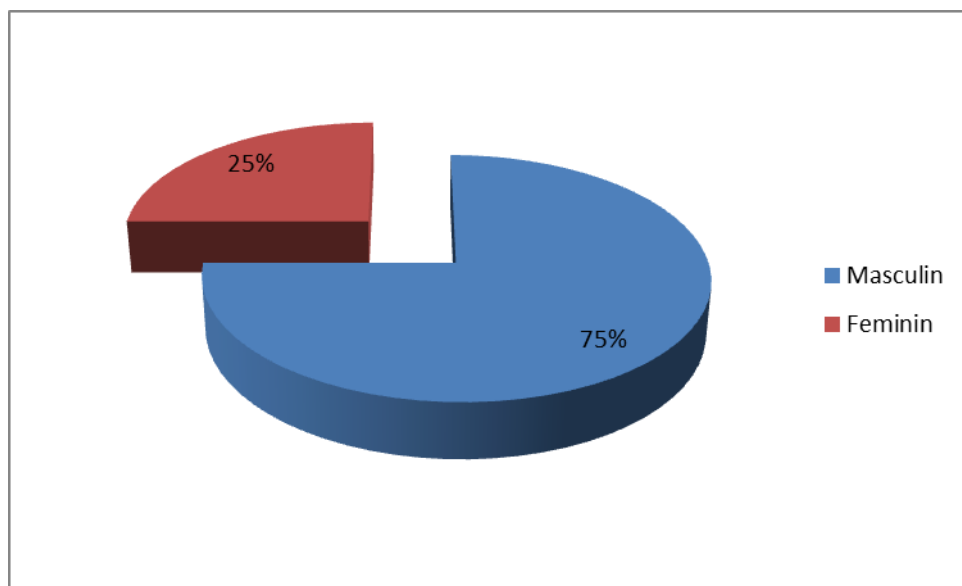


Figure 63: Répartition selon le sexe dans la vessie neurogène.

2. Clinique :

2.1. Circonstances de découverte :

Les principaux motifs de consultation étaient :

- Infections urinaires : 2 cas
- Impériosité mictionnelle : 1 cas
- Énurésie : 1cas

2.2. Examen physique :

Dans notre série l'examen clinique était normal chez 3 cas alors qu'il a montré un retard d'acquisition des réflexes chez un seul patient.

3. Paraclinique :

3.1. L'échographie réno-vésicale :

Réalisé chez tous les patients, elle a objectivé une UHN unilatérale dans 1 cas et bilatérale dans le reste.

3.2. Uréthro-cystographie rétrograde :

Résultat de l'ucg	Nombre de cas
RVU bilatéral	3
RVU unilatéral	1
Vessie multiverticulaire	3
Rétrécissement de l'urètre prostatique	1

Tableau 7: Résultats de l'UCG dans la vessie neurogène.



Figure 64: Cliché d'UCG montrant une vessie neurogène compliqué de RVU G grade V.

3.3. Scintigraphie au DMSA :

Faite chez 2 malades, elle a objectivé :

- Asymétrie fonctionnelle.
- Lésion rénale séquellaire.

3.4. IRM médullaire :

Réalisée dans un but de recherche étiologique, elle a mis en évidence une malformation d'Arnold Chiari stade I chez un malade de notre série.

4. Prise en charge thérapeutique :

4.1. Le traitement médical :

Basé non seulement sur le traitement des épisodes infectieux urinaire mais également sur l'utilisation d'anticholinergique pour la correction des signes d'instabilité vésicale ; ceci était utilisé chez un seul malade (25%).

4.2. Le traitement chirurgical :

4.2.1. Le traitement d'attente :

Vésicostomie : réalisé chez 3 cas (75%).

4.2.2. Le traitement définitif :

Cystostomie continente type Mitrofanoff+entérocystoplastie pratiqué chez 3 malades.

G. Valve de l'urètre postérieur :

1. Données épidémiologiques :

Dans notre série, le diagnostic de valve de l'urètre postérieur était posé chez 2 patients.

1.1. L'âge de découverte :

L'âge moyen de nos patients était de 5mois avec des extrêmes d'âges allant de 2 mois à 9 mois.

2. Clinique :

2.1. Circonstances de découverte :

Dominés par les signes urinaires, les principaux motifs de consultation chez nos patients étaient :

- miction goutte à goutte et notion de rétention aigue d'urine périodique.
- dysurie et pollakiurie.

2.2. L'examen physique :

Sans particularités chez les 2 malades.

3. Paraclinique :

3.1. Biologie :

3.1.1. Fonction rénale :

Conservé chez nos malades.

3.1.2. ECBU :

Infecté chez un patient avec mise en évidence d'E.coli dans la culture.

3.2. Imagerie :

3.2.1. Echographie réno-vésical :

Dans notre série chez les 2 patients l'échographie a objectivé une UHN bilatéral sur vessie de lutte.

3.2.2. Urétro-cystographie rétrograde :

Elle a mis en évidence chez :

- 1er cas, une vessie de bonne capacité avec présence d'un RVU grade V.
- 2ème cas, une vessie de lutte avec RVU passif grade IV.

3.2.3. Scintigraphie au DMSA :

Chez les 2 malades elle a objectivé une fonction rénale relative < a 10%.

4. Prise en charge thérapeutique :

4.1. Le traitement médical :

Basé essentiellement sur le traitement antibiotique des épisodes infectieux et l'utilisation d'un alpha-bloquant type alfuzosine chez un seul malade pour le contrôle des troubles vésico-sphinctérien.

4.2. Le traitement chirurgical :

Dans notre série le seul geste chirurgical réalisé chez un malade était l'appendicovésicostomie de Mitrofanoff qui permet d'assurer une bonne continence, moins de complication et une réadaptation socio-éducative satisfaisante.

H. Hypospadias :

1. Données épidémiologiques :

Le diagnostic de l'hypospadias était posé chez 48 cas.

1.1. L'âge de prise en charge :

L'âge varie entre 1 mois et 10ans avec une moyenne d'âge de 3 ans un écart type de 23.

La médiane d'âge est de 30.

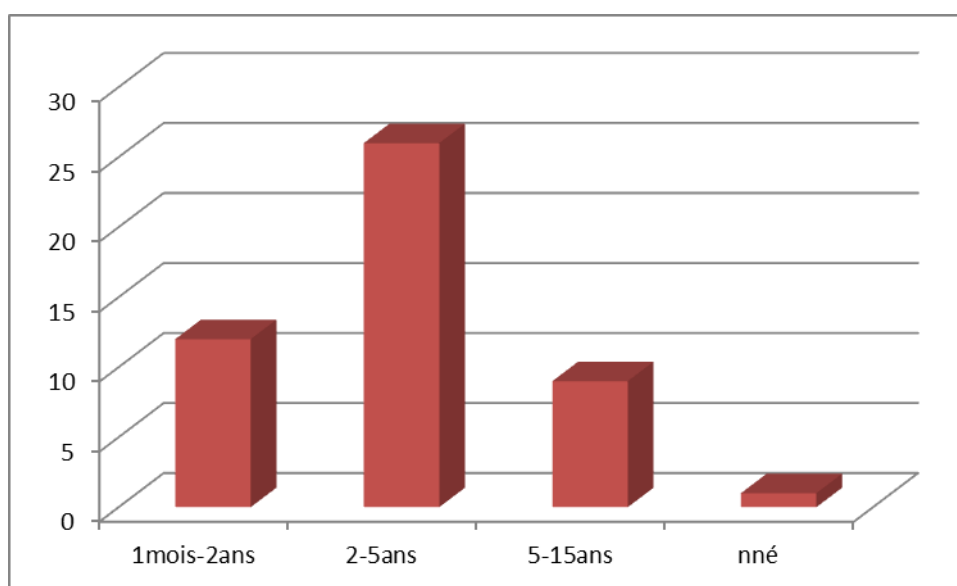


Figure 65: Répartition des cas d'hypospadias selon les tranches d'âge.

1.2. Hypospadias dans la famille :

Dans notre série 3 cas présentaient un hypospadias dans la famille. Ce qui correspondait à un pourcentage de 6 %.

1.3. Consanguinité :

La notion de consanguinité a été retrouvée dans 8 cas soit 17%.

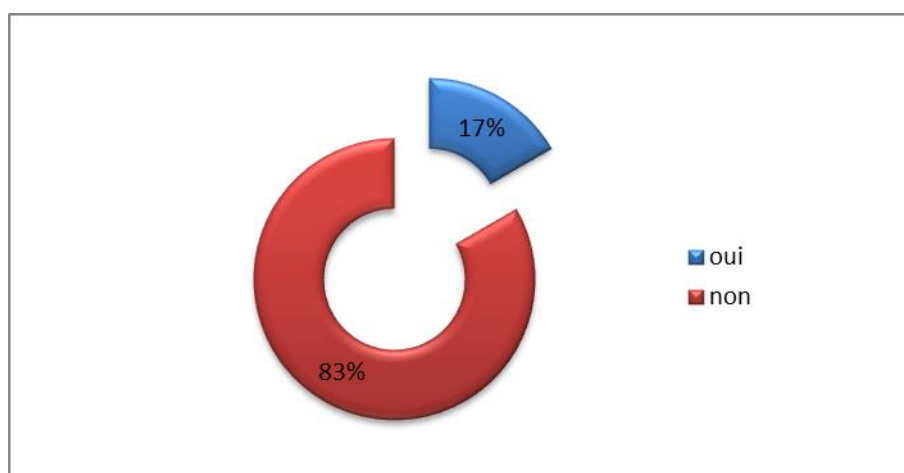


Figure 66: Répartition selon la notion de consanguinité dans l'hypospadias.

1.4. Malformations associées :

6 types de malformations sont décrits chez nos patients.

Le nombre total des patients présentant une anomalie associée est de 11 soit 22,9%. La répartition des cas selon le type de malformation est représentée dans le tableau :

Malformation	Nombre	Pourcentage
Ambiguïté sexuel	4	37%
Ectopie testiculaire	3	27%
Hydrocèle droit	1	9%
Malformation ano-rectal	1	9%
Micropenis	1	9%
polydactylie	1	9%

Tableau 8: les différentes malformations associées à l'hypospadias.

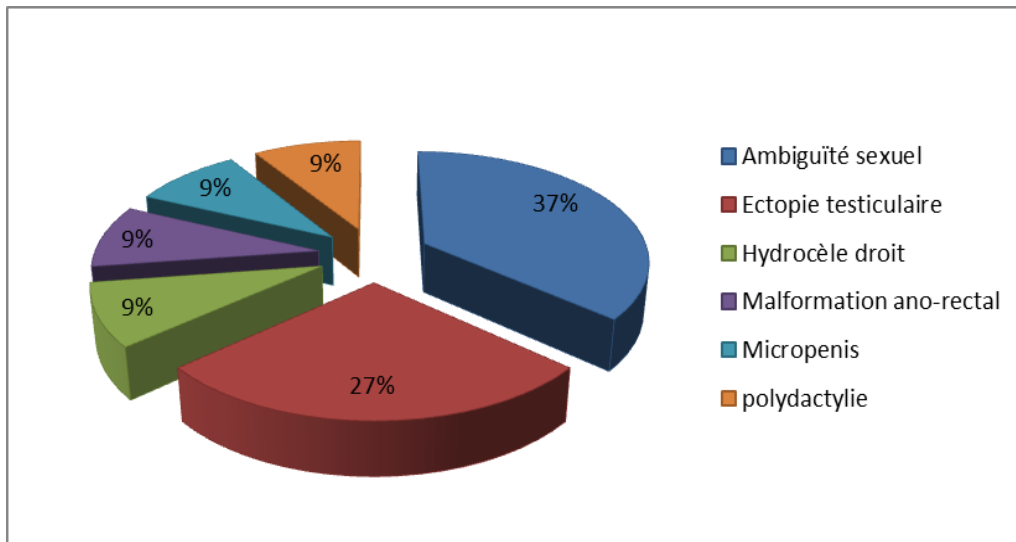


Figure 67: Les différentes malformations associés à l'hypospadias.

Ces malformations étaient plus fréquentes dans l'hypospadias antérieur avec une répartition comme suit : (figure)

- 72,7% associées à la forme antérieure.
- 18,2% associées à la forme moyenne.
- 9,1% associées à la forme postérieure.

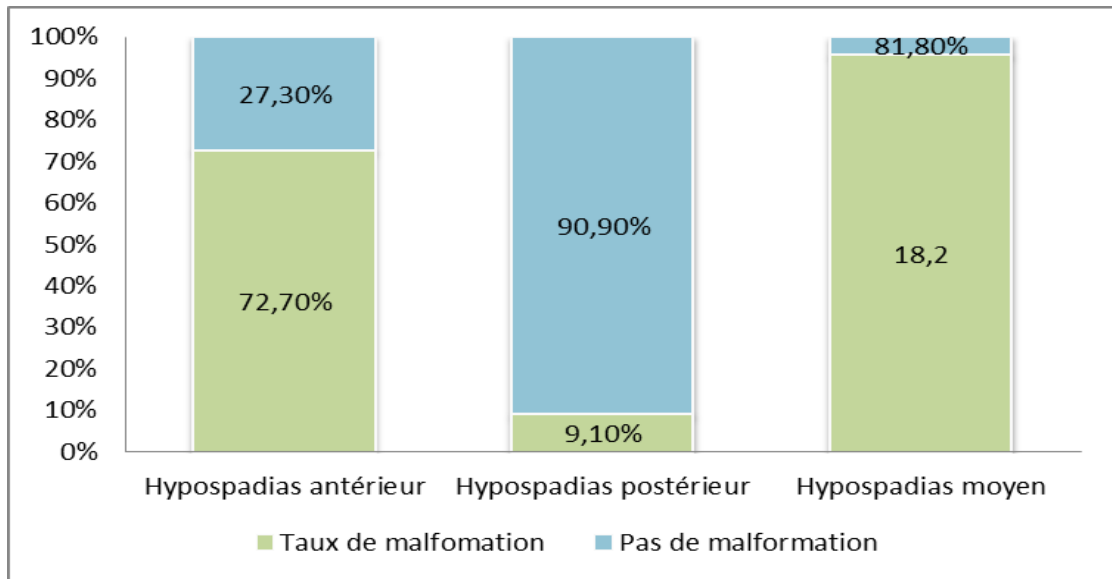


Figure 68: Répartition du taux de malformations retrouvés selon le type anatomique d'hypospadias.

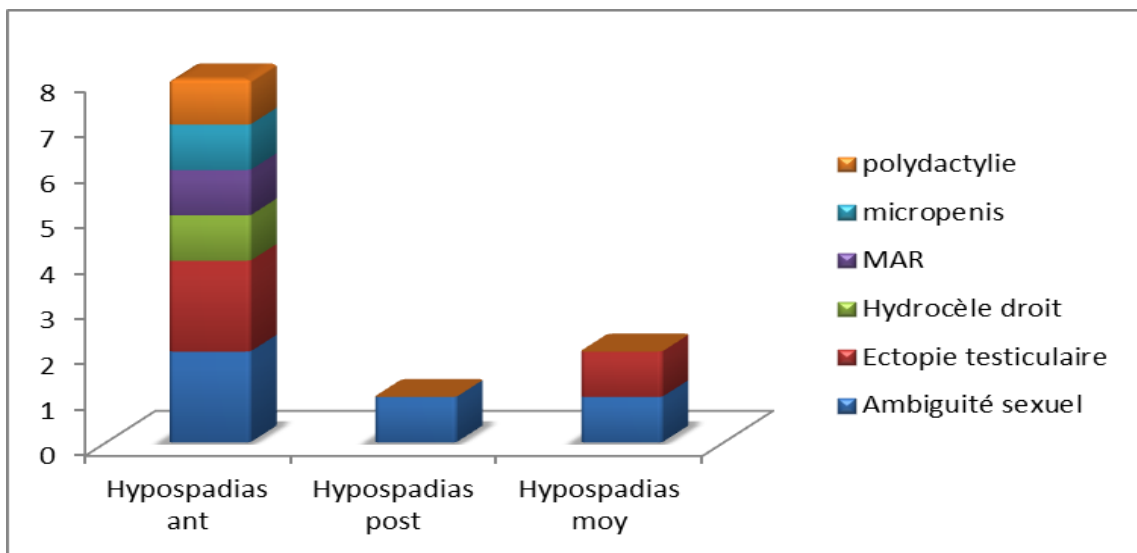


Figure 69: Répartition des malformations selon le type anatomique.

1.5. Type anatomique

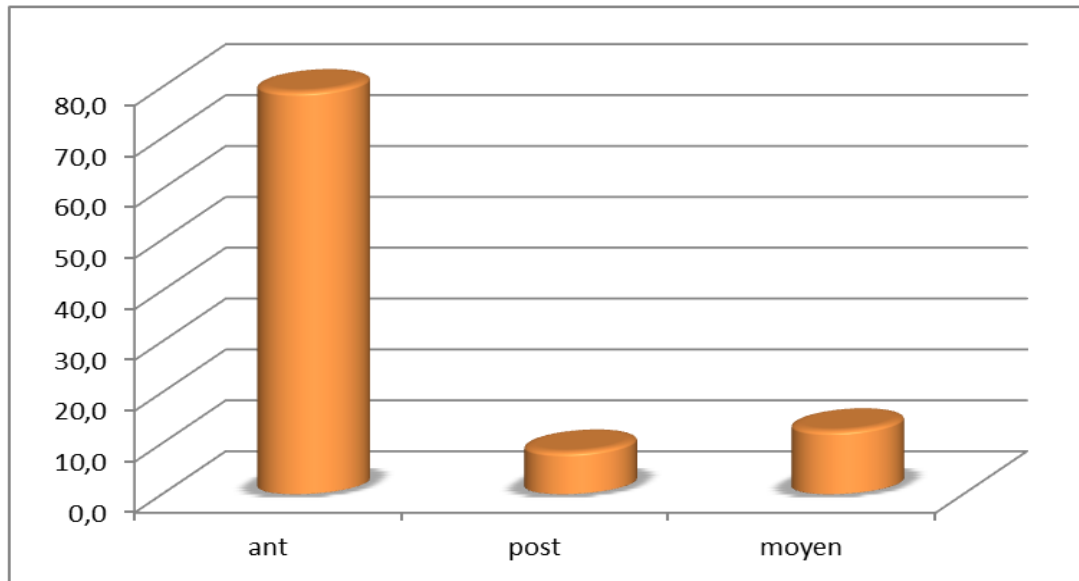


Figure 70: Répartition selon le type anatomique.

Dans notre série ; l'hypospadias antérieur était le plus fréquent (79 ,2%). L'hypospadias moyen constituait 12,5% contre 8,3% pour l'hypospadias postérieur.

2. Biologie :

2.1. La fonction rénale :

Conservée chez la totalité des patients.

2.2. ECBU :

Résultat perturbé chez un seul patient avec la mise en évidence du germe E.coli dans la culture.

3. Les techniques chirurgicales :

3.1. Généralités :

Quatre techniques chirurgicales ont été révélées dans notre série. La technique de Duplay est la plus utilisée avec un pourcentage de 66 ,7%.Elle a été associé à la technique de SnoodGrass dans 20% des cas ensuite vient la technique de Ducket dans 6,3% ainsi que celle de MAGPI dans 6,3%.

Technique chirurgicale	Nombre de cas	pourcentage
Duplay	32	66,7%
Duplay, SnoodGrass	10	20 ,8%
Ducket	3	6,3%
MAGPI	3	6,3%
Total	48	100,0%

Tableau 9: Les techniques chirurgicales utilisés dans l'hypospadias.

3.2. Techniques chirurgicales en fonction du type anatomique :

3.2.1. Hypospadias antérieur :

Parmi les 38 cas d'hypospadias antérieur ; 68,4% ont bénéficié de la technique de Duplay ; suivie de 21% de la technique de Duplay SnoodGrass .enfin la technique de MAGPI (7,9%) et Ducket (2,6%)

Technique	Duplay	Duplay SnoodGrass	MAGPI	Ducket
Nombre de cas	26	8	3	1
Pourcentage	68,4%	21,1%	7,9%	2,6%

Tableau 10: Les techniques utilisées pour l'hypospadias antérieur.

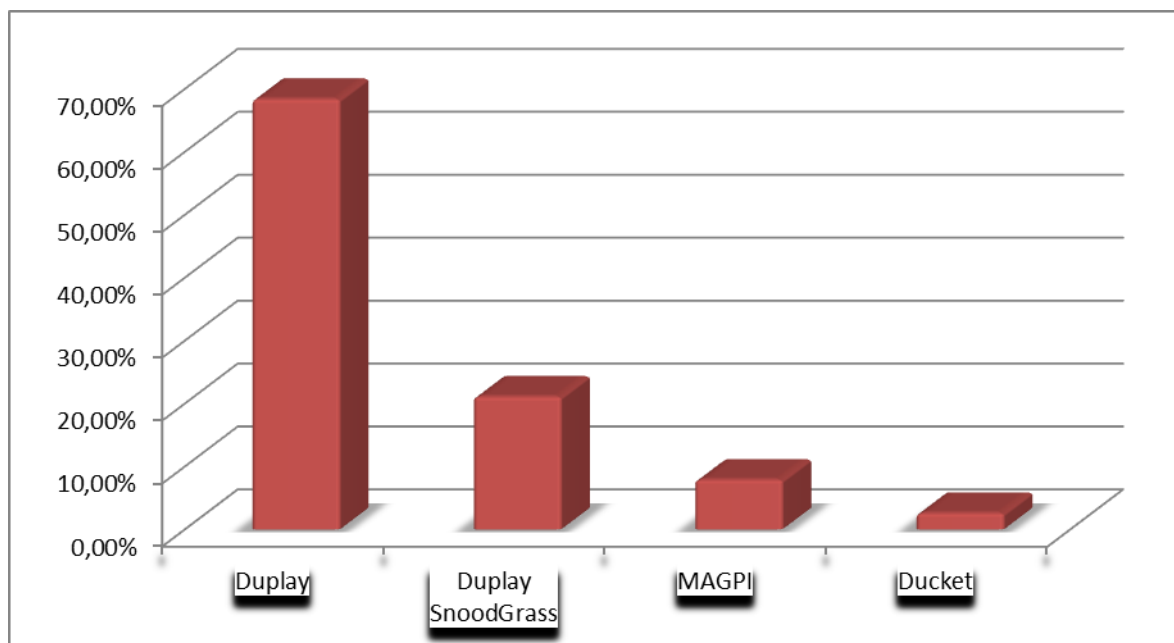


Figure 71: Les techniques chirurgicales utilisées dans l'hypospadias antérieur.

3.2.2. Hypospadias moyen :

Six cas d'hypospadias moyen ont été relevés. 83,3% ont bénéficiés de l'intervention de Duplay contre 16,7% de la technique de Duplay SnoodGrass.

Technique	Duplay	Duplay SnoodGrass
Nombre de cas	5	1
Pourcentage	83,3%	16,7%

Tableau 11: Les techniques chirurgicales utilisées dans l'hypospadias moyen.

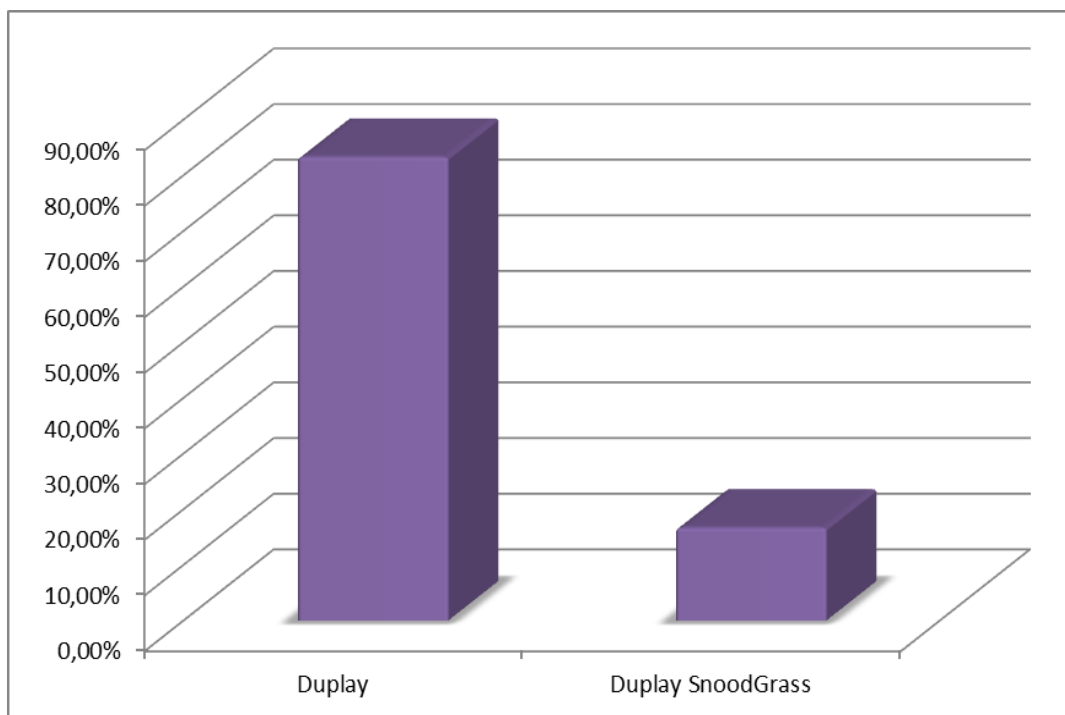


Figure 72: Les techniques chirurgicales utilisés dans l'hypospadias moyen.

3.2.3. Hypospadias postérieur :

Dans notre série ; Quatre cas d'hypospadias postérieur ont été décrits. 50% ont été candidats à la technique de DUCKET contre 25% qui ont subies l'intervention de Duplay et 25% la technique de Duplay SnoodGrass.

Technique	Ducket	Duplay	Duplay SnoodGrass
Nombre de cas	2	1	1
Pourcentage	50,0%	25,0%	25,0%

Tableau 12: Répartition selon les techniques utilisées dans l'hypospadias postérieur.

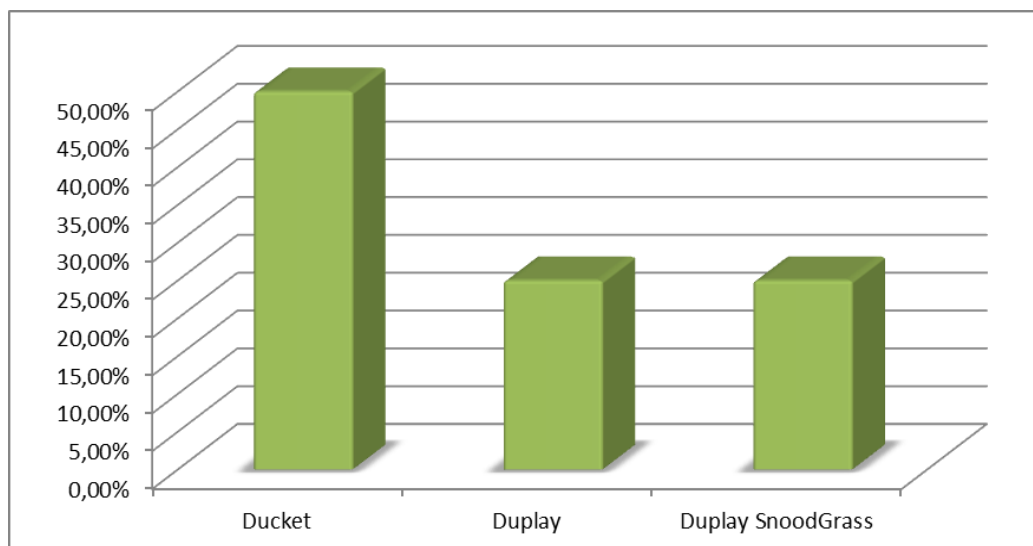


Figure 73: Les techniques chirurgicales utilisées dans l'hypospadias postérieur.

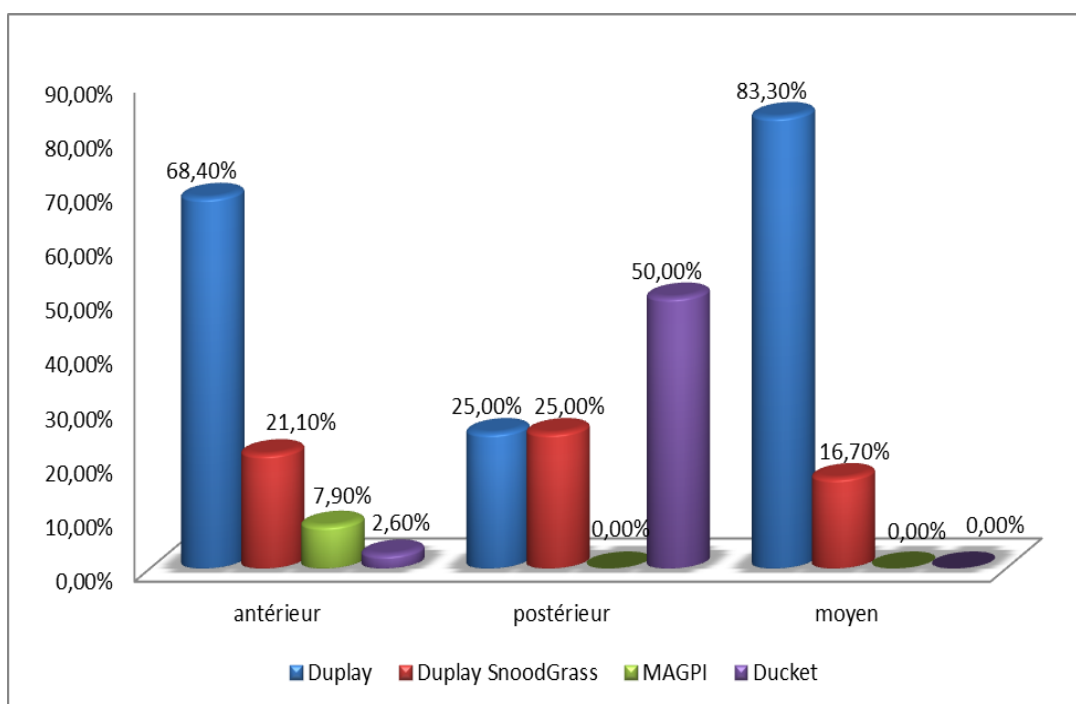


Figure 74: Les techniques chirurgicales en fonction du type d'hypospadias.

La technique de Duplay est la plus utilisée pour l'hypospadias antérieur ainsi que pour l'hypospadias moyen. La technique la plus utilisée dans l'hypospadias postérieur était la technique de Ducket.

V. EVOLUTION ET COMPLICATION :

A. Syndrome de jonction pyélo-urétérale:

Les suites opératoires immédiates étaient simples chez la totalité des malades.

Lors de la surveillance à long terme on note une bonne évolution clinique, échographique et scintigraphique chez 67% des patients et compliqué chez 28%.

Les principales complications retrouvées sont :

- Persistance d'hydronéphrose chez 8 cas.
- Rein pyélonéphrétique chez 2 cas.
- Collection péritonéal sur le trajet de la sonde chez un seul cas.

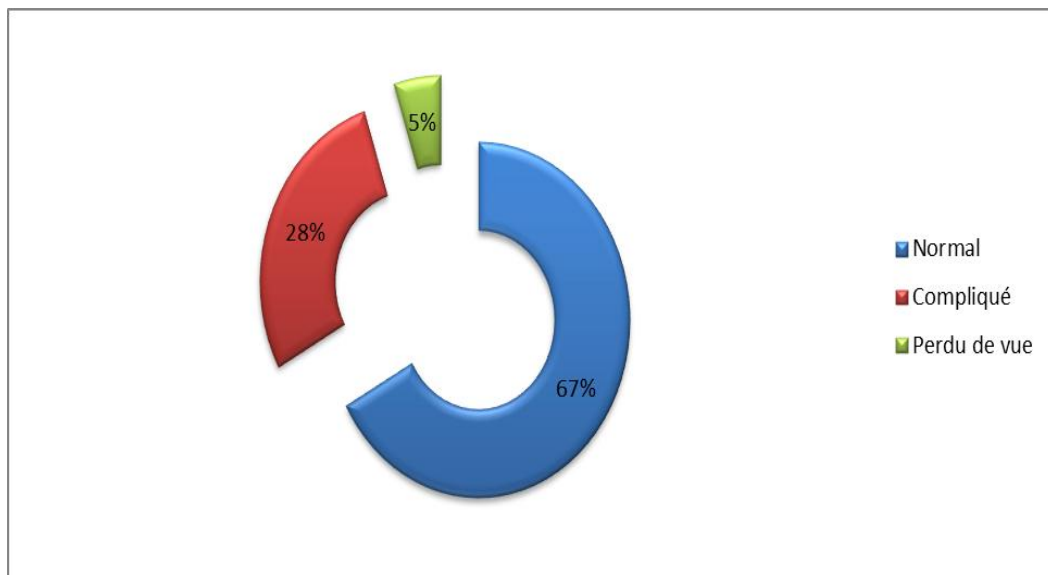


Figure 75: Les données du suivi à long terme pour le SJPU.

B. Reflux vésico-urétérale :

1. Sur le plan clinique :

On observe une nette amélioration dans la plupart des cas avec disparition des infections urinaires fébriles sauf dans 1 seul cas où on note la persistance de l'infection urinaire.

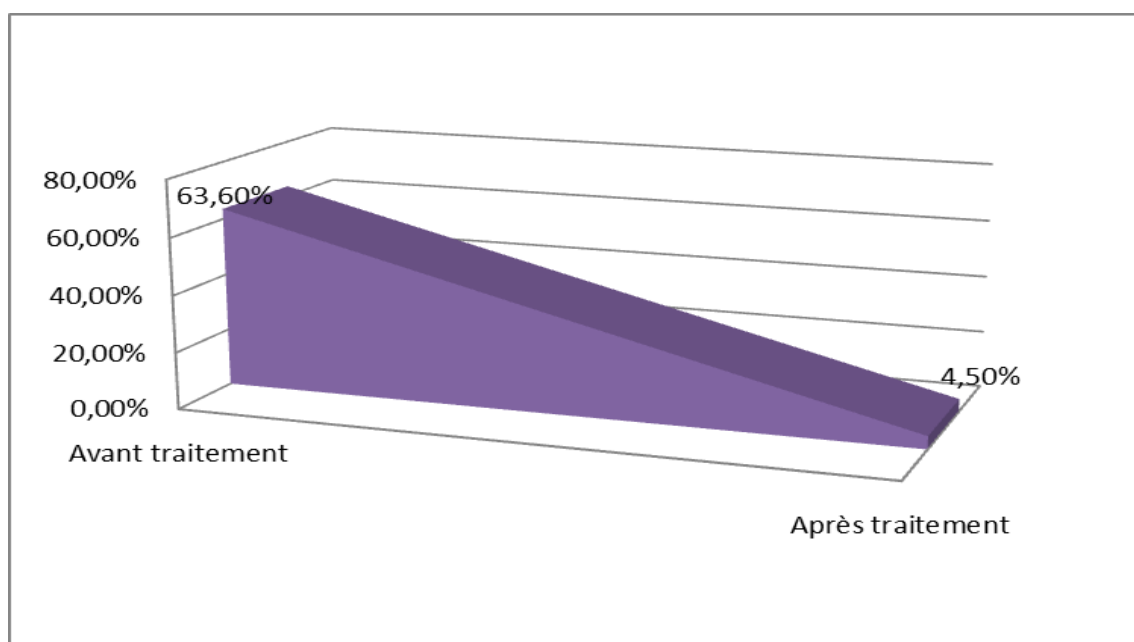


Figure 76: Evolution du taux d'IU sous traitement dans le RVU.

2. Sur le plan biologique :

Nos malades ont bénéficié d'un ECBU de contrôle dont il est revenu négatif sauf un seul cas.

Le contrôle de la fonction rénale a été fait que chez tous nos patients, les résultats sont revenus dans les normes.

3. Sur le plan radiologique :

3.1. L'échographie rénale :

Hors les neuf cas dont on n'a pas pu retrouver les échographies de contrôle, les résultats montrent une évolution positive dans 23,3 % des cas, cependant 76,7% des cas ont reconnu une évolution négative, à savoir :

- 4 cas d'UHN (30,7%).
- 4 cas de DPC (30,7%).
- 2 cas de rein pyélonéphrétique (15,3%).

3.2. La scintigraphie au DMSA :

Seulement 23 % de nos cas ont bénéficié d'une scintigraphie rénale après leur prise en charge médicale et chirurgicale. Cet examen a fait ressortir les résultats suivants :

- Asymétrie fonctionnelle dans 80% des cas.
- Lésion cicatricielle (20%).

C. Mégauretère primitif :

1. Sur le plan clinique :

On observe une nette amélioration dans la plupart des cas avec disparition des infections urinaires fébriles sauf dans 1 seul cas où on note la persistance de l'infection urinaire.

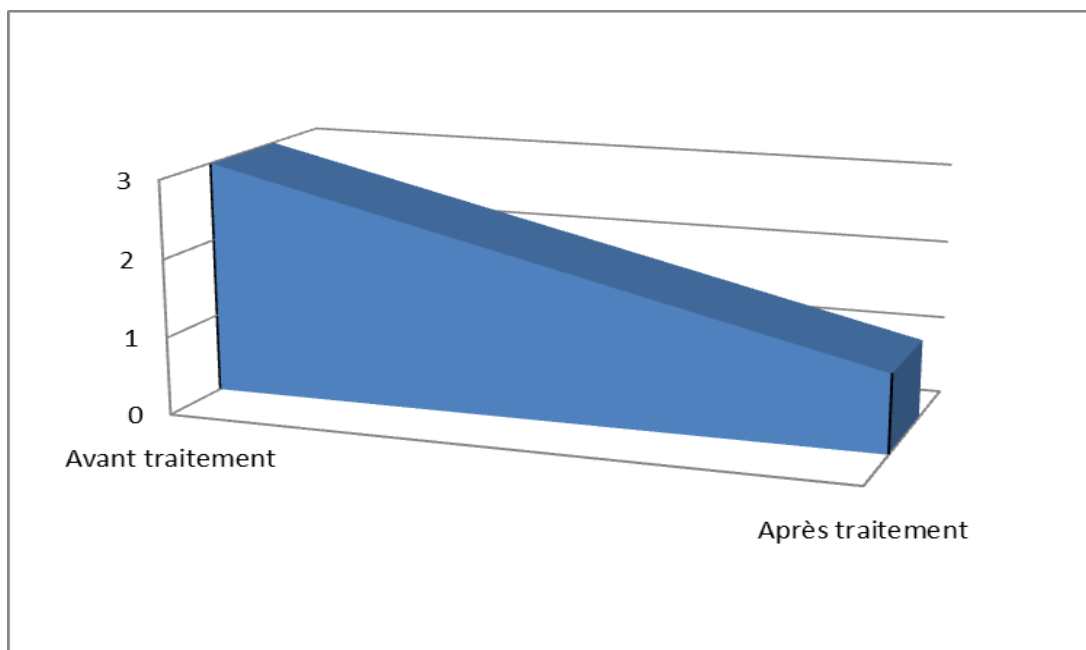


Figure 77: Evolution du nombre d'IU avant et après traitement dans le MGU.

2. Sur le plan biologique :

Tous les malades opérés ont bénéficié d'un ECBU de contrôle revenue stérile, sauf dans un seul cas où le germe Streptocoque D a été trouvé.

Le contrôle de la fonction rénale a été réalisé chez tous nos patients, les résultats étaient satisfaisants.

3. Sur le plan radiologique :

3.1. Echographie rénale :

Tous nos patients ont bénéficié d'un suivi échographique à un mois de l'intervention chirurgicale puis à 3 mois, 6 mois et à un an.

L'échographie a montré une nette régression de la dilatation urétéropyélocalicielle dans la majorité des cas, sauf dans quelques cas où elle objectivé :

- Persistance de l'UHN : 1 cas.
- méats urétéraux dilatés : 1 cas.

D. Ureterocèle :

Bonne évolution clinique, biologique et radiologique.

Aucune complication n'a été détectée.

E. Extrophie vésicale:

L'évolution à long terme était marquée par deux complications :

- Le lâchage partiel nécessitant une reprise immédiate chez 2 cas.
- La sténose du conduit (mitrofanoff) nécessitant une reperméabilisation chez un seul cas.

F. Vessie neurogène:

Aucune complication n'a été détecté lors du suivi des patients de notre série ; à noter que un malade était perdu de vue.

G. Hypospadias :

43% des cas opérés (soit 21cas) ont développés des complications post-opératoires dont la plus fréquente est la fistule.

1. Fistule urétrale :

Elle constitue le risque majeur de toute chirurgie d'hypospadias. Dans notre série, elle constitue 22,9% des cas soit 52,4% de l'ensemble des complications.

Le pourcentage des patients ayant présentés des fistules varie selon la technique :

- 81,8% des cas après l'intervention de Duplay
- 9,1% après la technique de Duplay associé au Snoodgrass
- 9,1% après l'intervention de Duckett

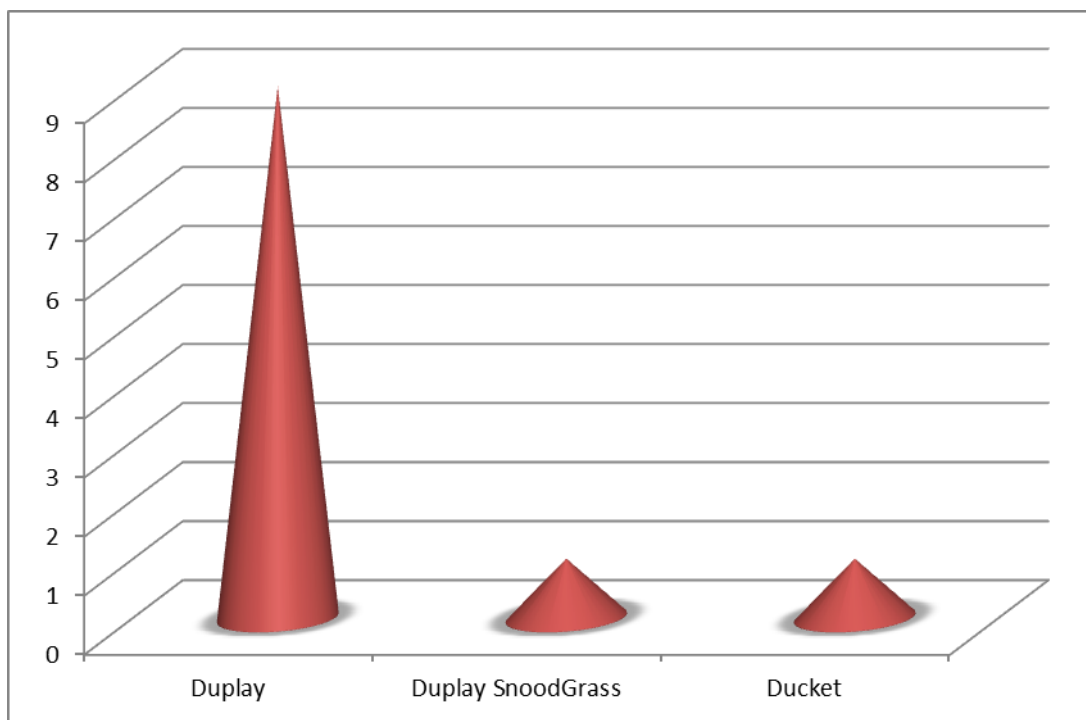


Figure 78: Nombre de fistules urétrales selon les techniques opératoires.

2. Lâchage de suture :

Nous avons relevé 9 cas de lâchage soit un taux de 18,8%.

La cause du lâchage n'a pas été mentionnée sur le dossier à savoir s'il s'agit de l'infection ou bien de la nécrose.

3. Sténose du méat :

Un seul patient de notre série a présenté une sténose urétrale soit 2,1% à noter qu'il a bénéficié d'une dilatation méatique.



I. COMMENTAIRES

A. Points forts

Notre étude a été menée sur une période de 6 ans, ce qui nous a permis de mettre le point sur un nombre important de dossiers (124 dossiers exploitables) et une diversité de malformations urinaires.

B. Points faibles

Au cours de la réalisation de ce travail, nous avons rencontré les difficultés suivantes :

- Le manque de documents accompagnant la grossesse et la naissance des enfants et des résultats des examens complémentaires réalisés à titre externe, représentent entre autres des facteurs qui ont influencé cette étude,
- Le fait que certaines données du suivi en consultation manquaient sur les dossiers, nous a empêchés d'évaluer l'évolution post opératoire et voir les contrôles radiologiques de quelques patients
- Le diagnostic était fait chez la grande majorité de nos patients durant la petite enfance ou après complication, ce qui témoigne de l'importance du diagnostic anténatale encore négligé dans notre contexte.

II. DISCUSSION

Les anomalies congénitales des reins et des voies urinaires (CAKUT) comprennent diverses entités de malformations structurales résultant de défauts de morphogenèse des reins et / ou des voies urinaires. Chez la population pédiatrique, le tiers des insuffisances rénales terminales (IRT) est d'origine urologique [41], et on estime que les uropathies congénitales sont à l'origine de 27% des IRT avant l'âge de 5ans, et de 34% avant l'âge de 15ans[42].

Durant la période anténatale, les anomalies congénitales des reins et de l'appareil urinaire représentent approximativement 20-30 % de l'ensemble des malformations dépistées [43], et se placent en deuxième position après les anomalies du système nerveux [44].

A. Données épidémiologiques :

1. Fréquence des malformations du tractus urinaire :

Etude	Effectif/nombre d'année	Moyen des cas /an
Kitsera et al. [45] Ukraine 2019	272 cas /12 ans	23cas /an
Vasconcelos et al. [46] United State 2019	694 cas /25ans	27cas /an
Tain et al. [47] Taiwan 2016	668 cas /10 ans	67cas /an
S.Bondaji [48] Saudi Arabia 2014	141 cas /10ans	14 cas /an
Notre étude	124 cas /6ans	20 cas /an

Tableau 13: La fréquence des UM selon les auteurs.

La fréquence des uropathies malformatives chez l'enfant est diversement évaluée dans le monde [45]. Nous n'avons pas d'étude statistique sur la fréquence des uropathies malformatives chez l'enfant dans notre pays. Néanmoins, notre échantillon recensé en un an est statistiquement concordant à ceux retrouvés dans les séries : ukrainienne, américaine et saoudienne alors qu'il est nettement inférieur à celle retrouvé en Taïwan vu l'élévation de nombre de naissance là-bas.

2. L'âge moyen :

Etudes	Effectifs	Age moyen (mois)
Zheng et al [49] US 2018	50	3mois
Kumar et al [50] India 2019	307	7mois
Kostic et al [51] Brasil 2019	37	9mois
Kahloul et al [2] 2014 Tunisie	71	29 mois
Renda [52] Turquie 2018	303	36 mois
Notre étude	124	32mois

Tableau 14: Age moyen des UM selon les auteurs.

La revue de la littérature nous a permis de constater que l'âge de découverte des uropathies malformatives a connu de nombreux progrès.

En effet en Europe qu'ainsi en Amérique le diagnostic des UM est beaucoup plus précoce qu'en Afrique : 3 mois contre 29mois (Tunisie) et 32 mois de notre étude.

Cette précocité est due essentiellement à l'avènement de l'échographie anténatal et la généralisation de l'échographie obstétricale dans les pays développés.

Etudes	Diagnostic anténatal (%)
Kumar et al [50]	81%
Kostic et al [51]	54%
Renda [52]	80,4%
Kahloul et al [2]	7%
Notre étude	6%

Tableau 15: La fréquence du diagnostic anténatal selon les auteurs.

L'insuffisance de la couverture sanitaire dans notre pays et l'éducation des femmes enceintes sur l'importance du suivi de la grossesse, pourraient expliquer peut être, ce retard diagnostic.

Aussi le traitement symptomatique des signes évocateurs d'uropathies malformatives, notamment les infections urinaires à répétitions, peut faire tarder ou égarer le diagnostic.

3. Le sexe :

Etudes	Effectifs	Sexe ratio
Katsoufi et al [53]	52	7,4
Kitsera et al [45]	272	1,15
Renda [52]	303	1,4
Tain et al [47]	668	2
Kahloul et al [2]	71	1,08
Notre étude	124	2,8

Tableau 16: Le sexe ratio des UM selon les auteurs.

Les données de notre série concordent avec toutes les séries de la littérature, qui notent une nette prédominance masculine, du fait de l'existence de malformation spécifique chez le garçon à l'instar de : VUP et hypospadias.

4. Type d'uropathie :

Type d'uropathies	Kahloul et al	Renda	Notre étude
JPU	14%	7,3%	29%
RVU	45%	7,6%	17,7%
VUP	3%	1%	1,6%
Extrophie vésical	1%	-	2,6%
Vessie neurogène	-	6%%	3,2%
MUP	12%	-	4%
Urétérocèle	1%	0,3%	3,2%
hypospadias	-	-	38,8%

Tableau 17: Les types d'UM selon les auteurs.

Dans notre série, l'hypospadias est la malformation urinaire la plus fréquente et représente 38,8%, à la différence des autres séries à l'instar de la série de Kahloul et al, ainsi que Renda, qui ont trouvé que le RVU est le plus fréquent et représentaient respectivement 45% et 7,6%. Cette différence peut être justifiée par la différence des modes de recrutement (critères d'inclusion, durée d'étude...).

B. Génétique :

1. Pathogénie :

La pathogénie des malformations congénitales de l'appareil urinaire est basée sur la perturbation de la néphrogénèse normale, secondaire à des causes environnementales ou génétiques.

À ce jour, plusieurs facteurs de risque environnementaux ont été reconnus, notamment le diabète maternel [54] et l'exposition aux inhibiteurs de l'ECA [55].

D'autre part, l'observation de malformations rénales et urinaires chez différents membres d'une même famille ou en tant que caractéristique de syndromes génétiques complexes a montré la contribution de la génétique dans ces malformations et conduit les efforts de recherche vers sa compréhension. L'augmentation du risque de pénétrance familiale a été confirmée dans plusieurs études et est estimée à 4-20%.

Etiologie des malformations urinaires	Pourcentage
Génétique :	27
Aberrations chromosomiques	10
Hérédité mendélienne	17
Multifactorielles	24
Tératogène et maternelles	6
Inconnues	43

Tableau 18: Pourcentage des étiologies des UM. [56]

Dans notre série Le pourcentage global de consanguinité retrouvée est de 10,4% alors qu'il est de l'ordre de 50,5% selon Soliman et al [85].

2. Gènes :

Avec l'avènement des puces à ADN chromosomiques (DNA microarray) et du séquençage de nouvelle génération, plus de 40 troubles génomiques et 50 gènes ont été impliqués dans les formes syndromiques ou non syndromiques de CAKUT [57].

Ainsi dès l'introduction des DNA microarray, un certain nombre d'études ont également découvert une contribution étonnamment élevée des troubles génomiques à CAKUT [58–59].

Remarquablement, ces études n'ont pas révélé un nombre discret de CNV (variation de nombre de copies) spécifiques à CAKUT, mais ont identifié de nombreuses lésions génomiques connues ou nouvelles, indiquant une hétérogénéité génétique significative.

Par exemple, une étude portant sur 522 enfants atteints de l'hypo dysplasie rénale (avec ou sans caractéristiques syndromiques), recrutés dans plusieurs centres en Europe et aux États-Unis, a identifié 34 troubles génomiques différents chez 55 personnes (10,5% des cas) [58]. Le trouble génomique le plus fréquemment identifié était la suppression de Chr.17q12 suivi d'une suppression de Chr.22q11.2 [61] et d'une suppression de Chr.1q21 [62].

Presque 2% des CAKUT, même non syndromiques, seraient d'origine d'anomalies génétiques [63]. Les gènes connus jusque-là sont : PAX2, HNF1B, SALL1, WT1, SIX1, EYA1, et autres [64, 65, 66–67].

Les mutations de HNF1 β sont la cause monogénique de CAKUT la plus fréquente, présente chez 10 à 30% des patients [60].

L'identification des mutations est possible grâce aux larges études de séquençage de l'ADN. Ainsi, Saisawat et al. ont identifié 7 nouvelles mutations dans quatre gènes : RET, BMP4, FRAS1, et FREM2 [68].

Une étude menée par Ishiwa et al [69] a montré que les malformations congéniales de l'appareil urinaire avec atteinte bilatérale, en particulier chez les patients présentant un rein hypodysplasique avec dysplasie rénale multikystique, étaient significativement associées à des mutations génétiques. Contrairement à cette découverte, aucune mutation génétique n'a été observée chez les patients présentant une obstruction des voies urinaires inférieures. Les mutations HNF1 β et PAX2 se sont produites le plus souvent en association avec CAKUT, et le pronostic rénal variait pour chaque mutation génique.

Ils recommandent que l'analyse des gènes soit envisagée pour les patients CAKUT présentant des lésions rénales bilatérales. Les résultats de cette étude peuvent nous aider à identifier les patients atteints de CAKUT pour lesquels une analyse génique doit être effectuée, faciliter la prédiction des résultats rénaux et contribuer à la détection précoce des complications extrarénales.

C. Etude clinique :

1. Circonstances de découverte :

1.1. Anténatal :

1.1.1. Echographie obstétricale :

Les malformations congénitales du rein et des voies urinaires constituent environ 30% de toutes les anomalies détectées par voie anténatale, et c'est l'hydronéphrose qui est le plus souvent détectée, comme dans l'étude de Sallout et al. [70]. Les anomalies peuvent être bilatéraux ou unilatéraux et plusieurs d'entre elles coexistent souvent chez un seul enfant. Étant donné que ces malformations sont à l'origine de 30 à 50 % des insuffisances rénales terminales (IRT) chez les enfants [71], il est essentiel de diagnostiquer ces anomalies et d'initier un traitement afin de minimiser les lésions rénales, de prévenir ou de retarder l'apparition de IRT ainsi que fournir des soins de soutien pour éviter ces complications.

Actuellement dans les pays développés, le taux international du dépistage anténatal de ces anomalies est de l'ordre de 60 à 70 % voir plus comme dans le cas de l'étude de Zhong yi Li et al [72] où ce taux atteint 87%.

Chez nous le taux du diagnostic anténatal reste encore faible à 5,6% et selon Kahloul et al à 7% [2] ce faible pourcentage peut être expliqué par la persistance d'un grand nombre de grossesse non suivie, l'appartenance des parents des malades à la couche socioéconomique défavorisée, l'insuffisance de structures équipées permettant de suivre de façon adéquate les femmes enceintes, le manque d'information de la population sur la nécessité de faire des visites prénatales, le coût de l'examen échographique qui devrait être systématique au court de l'évolution de la grossesse.

1.1.2. L'IRM fœtale :

L'échographie est une méthode précise pour évaluer les voies urinaires fœtales et peut fournir le bon diagnostic dans la majorité des cas .Cependant, il peut y avoir des limitations qui peuvent entraver l'utilisation des ultrasons telles que le positionnement fœtal, l'obésité maternelle, l'observation des os et l'oligohydramnios ; ces derniers étant plus fréquemment associés avec des anomalies des voies urinaires. [73]

Dans ces circonstances, ou lorsque l'échographie n'est pas concluante, l'IRM fournit des informations supplémentaires importantes, certainement à mesure que des séquences plus rapides deviennent disponibles, qui minimisent le mouvement et améliorent ainsi la qualité d'image.

Il y a trois domaines où L'IRM peut apporter une valeur ajoutée: [74]

- Un examen morphologique adéquat et un contraste tissulaire supplémentaire de l'IRM pour améliorer la précision du diagnostic.
- La détection d'anomalies supplémentaires non détecté par échographie
- La fourniture d'informations concernant la fonction rénale.

1.1.3. Le diagnostic du liquide amniotique :

L'étude d'urine fœtale permet de prédire la fonction rénale in-utéro : c'est un biomarqueur de la fonction rénale.

La présence d'oligohydramnios au-delà de la 20^{ème} semaine de gestation est le prédicteur le plus fiable d'une fonction rénale fœtale anormale. Cependant, son absence n'assure pas une fonction rénale fœtale normale [75].

D'où l'intérêt des analytes fœtaux : Les taux de sodium et de bêta-2-microglobuline dans l'urine fœtale diminuent avec l'augmentation de l'âge gestationnel, tandis que l'osmolalité urinaire augmente [76, 77], Une altération de la résorption est présente chez les fœtus souffrant de dysplasie rénale bilatérale ou d'uropathie obstructive, ce qui entraîne des niveaux élevés de sodium et de bêta-2-microglobuline dans l'urine fœtale et une osmolalité urinaire élevée [78].

En général, la concentration de sodium et de chlorure (90 mmol / l), une osmolalité urinaire supérieure à 210 mosmol/kg, et des taux de bêta-2-microglobulines urinaires > 6 mg/l suscitent des inquiétudes quant au pronostic rénal postnatal. [79]

Actuellement plusieurs équipes ont identifié et validé des biomarqueurs urinaires de maladies du rein et des voies urinaires qui surpassent les marqueurs cliniques classiques sur-cités.

Le protéome et le peptidome de l'urine fœtale restent à explorer, mais seule l'analyse peptidomique peut être envisagée du fait des faibles quantités d'urine fœtale disponibles ; en utilisant l'électrophorèse capillaire couplée à la spectrométrie de masse (CE-MS). [80]

1.2. Post-natale :

En postnatal, la symptomatologie révélatrice diffère, le principal symptôme selon la littérature étant l'infection urinaire [82]. Concernant la série de Ramayani et al [81], 64% des patients ayant une malformation urinaires présentaient une infection urinaire.

Par ailleurs, seulement 27% des UM dans notre série ont été déclarées par une infection urinaire en second lieu après l'ectopie du méat urétral.

Dans notre série la douleur vient en troisième lieu présente 6,4%. Les autres signes urinaires sont un mode de découverte assez rare.

L'insuffisance rénale et l'hypertension artérielle sont plutôt des complications redoutables, et c'est exceptionnellement qu'elles constituent une cause révélatrice [83,84].

2. Examen physique :

En générale, l'examen clinique est pauvre. Il peut être strictement normal comme c'est le cas chez 74% des patients dans notre série. Par ailleurs, la fièvre était le signe physique principal, retrouvé chez 14% de nos malades et elle est en rapport surtout avec l'infection urinaire. Concernant la série de Soliman et al, le retard staturo-pondérale principale signe était retrouvé chez 15% des malades [85]. L'examen clinique peut également trouver une masse abdominale, comme c'est le cas chez 16 patients.

D. Paraclinique :

1. Biologie :

1.1. L'insuffisance rénale :

Les malformations congénitales de l'appareil urinaire représentent la cause la plus fréquente de néphropathie chronique pédiatrique et elle est à l'origine de 30 à 50% de cas d'insuffisance rénale terminale qui évoluent souvent vers la dialyse et la transplantation.

Dans notre série, 6% des malades ont été diagnostiqués et pris en charge au stade d'insuffisance rénale. Ces malades présentaient soit une atteinte bilatérale, ou une pathologie controlatérale associée, ou une malformation sur un rein unique.

L'étude menée en Egypte par Soliman et al [85] a montré que 10 cas ont présenté une IRT soit 9% de la totalité des patients (107 cas).

1.2. ECBU :

L'infection urinaire à répétition reste la principale CDD des UM ; dans notre série 16% rapportent des infections urinaires à répétition. Ces résultats sont statistiquement inférieurs à ceux retrouvés dans la série Romaine de Raluca et al [86] et celle de Kahloul et al [2] qui affirme que l'infection urinaire étant la principale CDD des UM, et elle est retrouvée respectivement chez 54% et 69% des malades.

Dans notre série le germe le plus souvent isolé était l'Escherichia Coli avec une fréquence de 70% des cas ce qui coïncide avec le résultat obtenu lors de la série de Raluca et al [86] où ce germe était retrouvé dans 63% des cas suivi du Klebsiella pneumonia.

2. Imagerie :

L'exploration de l'appareil urinaire de l'enfant se base sur les techniques non irradiantes qui sont à privilégier mais aussi sur d'autres plus irradiantes.

Comme pour toute exploration chez l'enfant, ces examens nécessitent une bonne coopération entre l'équipe médicale et les enfants et leurs parents et repose donc sur une explication détaillée de l'examen qui va être effectué. La présence des parents auprès de l'enfant pendant la réalisation des examens est conseillée s'ils le désirent. [87-88]

2.1. L'échographie de l'appareil urinaire :

C'est l'examen de première intention devant la suspicion d'anomalies du rein et/ou de l'appareil urinaire. C'est une technique non irradiante et peu coûteuse, à large faisabilité, avec une excellente résolution anatomique.

Toute échographie abdominale réalisée chez l'enfant doit explorer son appareil urinaire, car les symptômes abdominaux ne sont pas spécifiques, et les uropathies sont fréquentes.

Les principales indications de l'échographie de l'appareil urinaire chez l'enfant et le nouveau-né sont:

- L'IU à la recherche de malformations sous-jacentes.
- Le suivi post-natal des anomalies de l'appareil urinaire détectées à l'échographie obstétricale.
- Troubles mictionnels

Dans notre étude la dilatation urétéro-pyélo-calicielle était le principal signe révélé à l'échographie dans 67% de la totalité des anomalies détectées. Cette dilatation était unilatérale dans 84% des cas et bilatérale dans 16%.

Ces résultats concordent avec ceux retrouvés dans la série de Hyun Ah et al [89] où la DUPC était le majeur signe (33%) et était unilatérale dans 91,3% et bilatérale dans 8,7% des cas.

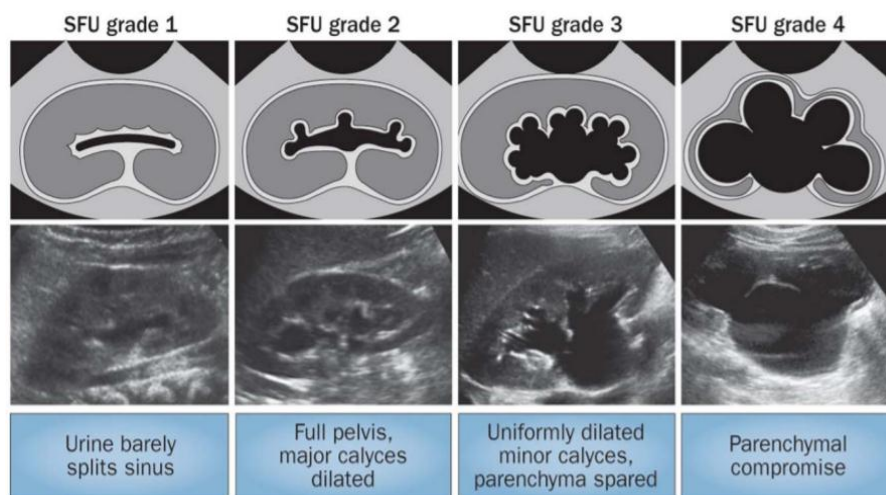


Figure 79: la classification de la " Society of Foetal Urology" de l'hydronéphros à l'échographie. [90]

2.2 Uréthro-cystographie :

L'UCG rétrograde et mictionnelle consiste à opacifier le bas appareil urinaire par voie rétrograde (par rapport au sens de l'urine).

Elle permet d'étudier l'anatomie de l'urètre et de la vessie (forme, taille et contours) [91], et de détecter ainsi les :

- Modifications de la vessie orientant vers un obstacle sous-vésical,
- Malformations de l'urètre, notamment en per-mictionnel.

Cet examen invasif nécessite un cathétérisme rétrograde de l'urètre (non anodin chez le garçon) [34] et comporte des risques non négligeables (irradiation, infection iatrogène, lésions de l'urètre) [92,93].

Les principales indications de la cystographie sont représentées par la recherche d'un reflux vésico-rénal et d'une valve de l'urètre postérieur. Dans ce sens, la cystographie a été réalisée, chez 29% de nos malades. Elle a permis de poser le diagnostic de RVU chez 100% des patients porteurs de cette malformation. Elle a également posé le diagnostic de VUP chez 100% des cas. Ces résultats sont statistiquement comparables à ceux de la série de Hyun Ah et al puisque la cystographie était réalisée chez 17% des malades et il a diagnostiqué tous les cas de RVU [89].

2.3. Scintigraphie :

Deux types de scintigraphie permettent d'évaluer la fonction rénale séparée [78]:

2.3.1. La scintigraphie dynamique au DTPA :

DTPA est un traceur diurétique éliminé par le rein. Ce type de scintigraphie permet [186]:

- L'évaluation du flux sanguin rénal.

- L'appréciation de la fonction rénale différentielle de chaque rein.
- L'appréciation du drainage du rein hydronéphrotique. Le rein doit éliminer au moins 50% du traceur 20 minutes après l'injection de Lasilix.

2.3.2. La scintigraphie statique au DMSA

La scintigraphie rénale à l'acide dimercaptosuccinique permet essentiellement la détection d'anomalies parenchymateuses focales [34] et la quantification de la filtration rénale séparée [94]. En donnant des résultats assez reproductibles de la valeur relative des reins, elle est un bon examen de surveillance. Or, elle ne permet aucune évaluation de la fonction de la voie excrétrice supérieure.

Dans la série de kahloul et al [2], la scintigraphie rénale était réalisée chez 62% des patients, contre 50% dans notre série.

Les atteintes parenchymateuses et les asymétries de fixation étaient présentes dans 28% des cas porteurs d'uropathies malformatives dans une étude en Algérie [95], et dans notre étude dans 39% des cas.

2.4. Uro-TDM :

L'uroscanner a une application limitée dans l'évaluation de l'appareil génito-urinaire de l'enfant surtout pour son caractère irradiant et la néphrotoxicité du produit de contraste.

En fait, seulement 4 enfants ont bénéficié de cet examen dans la série de Kahloul et al, et était réalisée chez 7 cas dans notre étude.

2.5. Uro-IRM :

L'uro-IRM permet d'obtenir une image ultrarapide des voies urinaires sans injection de produit de contraste et sans radiation ionisante, et certaines séquences permettent également de faire de l'évaluation fonctionnelle.

Dans certaines situations difficiles, elle peut aider au diagnostic des uropathies complexes [96], comme certaines duplications ou des reins en situation ectopique [34].

Dans notre série un seul patient a bénéficié d'UroIRM et elle a révélé un SJPU non visualisé sur l'échographie.

E. Principales uropathies malformatives:

1. Syndrome de jonction pyélo-urétéral :

Syndrome de jonction pyélo-urétérale (SJPU), également connu sous le nom d'hydronéphrose primaire, est une cause fréquente de malformation des voies urinaires supérieures [97–100]. Il se caractérise par un rétrécissement de la jonction entre le bassinet et l'uretère [97, 98, 100–101]. En effet cette malformation peut résulter d'une anomalie intrinsèque, fonctionnelle ou congénitale de la paroi de l'uretère ou dû à une compression extrinsèque plus souvent par un vaisseau polaire inférieur [98, 99, 101]. Dans les pays développés, son diagnostic, se produit de plus en plus au cours de la période prénatale et la prise en charge néonatale a permis d'améliorer son pronostic [97, 101, 102]. Dans les pays à ressources limitées, le diagnostic est souvent réalisé au cours de stade de manifestations, parfois à l'âge adulte [98, 103, 104].

1.1. Fréquence :

Le syndrome de la JPU est la première malformation obstructive du haut appareil urinaire [105]. Dans notre étude, elle représente 29% des uropathies malformatives.

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

Selon Schlomer et al [106] La prévalence du SJPU est estimée à 1 pour 1 500 naissances vivantes.

1.2. L'âge :

L'âge moyen de découverte de l'anomalie de la jonction a subi une évolution majeure ces dernières années grâce au progrès du diagnostic anténatal et sans doute à la généralisation de la pratique de l'échographie.

La moyenne d'âge de découverte du syndrome de JPU était de 4,25 ans dans la série de Jain et al, [107] qui comprenait 16 patients dont l'âge variait de 2mois à 14ans.Jiang et al [108], quant à lui, avait une moyenne d'âge de 3 mois dans une population qui comptait 82 patients.

Dans notre étude l'âge des malades variait de 2mois à 15ans avec une moyenne d'âge de 4 ans et 3 mois rejoignant ainsi l'étude de Jain [107].

1.3. Le sexe :

La plupart des auteurs rapportent une prédominance masculine avec une proportion allant de 55 à75% et un sexe ratio dépassant 2/1.

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

Auteurs	Masculin	Féminin
Esalhi et al 2017 [109]	64%	36%
Jiang et al 2018 [108]	87%	13%
Koç et al 2017 [110]	65%	45%
Shadmehri et al 2018[111]	60%	40%
Jain et al 2018 [107]	88%	12%
Tabari et al 2019 [112]	71%	29%
Notre étude	61%	39%

Tableau 19: Répartition du SJPU selon l'age dans les séries.

Dans notre étude on note également une prédominance du sexe masculin avec un pourcentage de 61% lequel est proche des résultats de Shadmehri [111], Esalhi [109] et koç [110].

1.4. Le côté atteint :

Classiquement, et selon les auteurs le syndrome de JPU prédominerait du côté gauche. [113]

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

Auteurs	Côté droit	Côté gauche	Bilatérale
Koç et al [110]	44%	56%	-
Polok et al [114]	40%	57%	3%
Assadi et al [115]	41%	31%	28%
Jain et al [107]	-	87%	13%
Notre étude	42%	53%	5%

Tableau 20: Répartition selon le coté atteint dans les séries

Dans notre étude, on a noté également une prédominance du côté gauche avec des pourcentages très proches de ceux trouvés par l'étude de Polok et al [114]. Par contre nos résultats allaient à l'encontre de l'étude d'Assadi et al [115] qui rapportait une supériorité de l'atteinte droite avec un pourcentage de 41%.

1.5. Circonstances de découverte :

La plupart des anomalies de la jonction pyélo-urétérale sont découvertes durant la vie fœtale grâce à l'échographie. C'est un examen d'orientation qui devra confirmer le diagnostic dans les premiers jours de la vie [116]. Dans notre étude, 11% des anomalies de la jonction pyélo-urétérale ont été révélées par une échographie anténatal.

Elle peut être de découverte tardive et se révèle généralement soit grâce à la réalisation d'échographie, soit liée à la survenue d'une symptomatologie (douleurs abdominales, l'infection urinaire, d'une tuméfaction abdominale, une hématurie).

Cependant l'infection urinaire était le signe retrouvé dans 33% des cas dans notre étude. Alors que dans la série de Pramod et al [117] le diagnostic anténatale était réalisé chez 27% des cas et le principale symptôme de découverte était la douleur abdominale chez 69% des cas.

1.6. Bilan biologique :

1.6.1. ECBU :

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

L'ECBU était positif chez 25% de nos patients et le germe le plus fréquemment retrouvé est l'*Escherichia Coli* dans 45% des cas.

Parmi les rares séries où l'ECBU urinaire a été étudié on retrouve la série d'Amadou et al [118] avec un ECBU positif chez 26,8% des patients et une prédominance de l'*Escherichia Coli*.

Face à l'association possible d'infection urinaire, certains auteurs préconisent l'instauration systématique d'une antibiothérapie prophylactique au cours du suivi et de l'exploration d'une anomalie de la jonction diagnostiquée en prénatal [119].

1.6.2. Fonction rénale :

Le dosage de l'urée et de la créatinine a été réalisé chez 80,6% des patients mais une insuffisance rénale biologique n'était présente que dans 2 cas, soit 5%, chiffre plus proches des taux rapportés dans la littérature qui vont de 3,7% à 6 % [120].

1.6.3. Les biomarqueurs :

De nouveaux dosages biologiques sont actuellement proposés. L'évolution naturelle de l'obstruction peut être subdivisée en une phase évolutive de souffrance et de destruction rénale suivie par une phase de lésions stables non récupérables. Détecter

la première phase serait intéressant afin de poser l'indication d'une levée rapide de l'obstacle alors que les lésions sont récupérables [121].

Des études ELISA et MS sur le protéome urinaire ont été réalisées dans le but d'identifier les biomarqueurs urinaires. Plusieurs groupes ont utilisé des kits ELISA sandwich pour découvrir et identifier les biomarqueurs potentiels du SJPU. [122]

Les biomarqueurs les plus importants étaient le facteur de croissance transformant bêta 1 (TGFβ1), le facteur de croissance épidermique (EGF), l'endothéline-1 (ET-1), les enzymes tubulaires urinaires [N-acétyl-β-D-glucosaminidase (NAG), γ-glutamyl transférase (GGT) phosphatase alcaline (ALP)], les microprotéines [β2-microglobuline (β2M), microalbumine (M. Alb) et protéine micrototale (M.TP)]. Tous ces biomarqueurs ont montré des degrés de réussite différents, mais les marqueurs les plus prometteurs étaient TGFβ1, ET-1 et un panel d'enzymes tubulaires. Ces biomarqueurs ont montré une sensibilité de 74,3% à 100%, une spécificité de 80% à 90% et une précision globale de 81,5% à 94% dans le diagnostic de l'uropathie obstructive congénitale chez l'enfant et précisément dans le SDJPU. [123]

Dans notre contexte l'utilisation de ces marqueurs dans le diagnostic et la prédiction de progression est nulle.

1.7. Bilan radiologique :

L'échographie abdominale est l'examen de 1^{ère} intention dans le SJPU. Elle permet d'objectiver une hydronéphrose et de stadifier cette dernière. C'est un examen non invasif, reproductible et moins coûteux. Nous l'avons demandé chez tous les patients.

Amadou et al [118] l'ont demandé dans 92% des cas.

Lorsque l'échographie abdominale n'est pas concluante, on a recours essentiellement à l'Uroscanner.

La scintigraphie est actuellement un examen essentiel dans l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale et elle a remplacé les classiques études manométriques [124]. Elle a été introduite en 1978 par O'Reilly dans le diagnostic des obstructions urinaires [125].

Dans ce contexte c'est la scintigraphie au DTPA, sensibilisée par l'injection de furosémide, qui est utilisée. Réalisé chez 95% des malades ayant un SJPU dans notre étude, et elle a objectivé parmi eux 2 cas de reins non fonctionnels qui ont nécessité une néphrectomie.

Les résultats de la scintigraphie sont devenus un élément prépondérant de la prise en charge diagnostic et thérapeutique.

1.8. Traitement :

La prise en charge chirurgicale du SJPU représente l'un des véritables succès dans l'histoire de la reconstruction chirurgicale. La première pyéloplastie a été décrite pendant plus d'un siècle par Anderson-Hynes en 1949 [126], la pyéloplastie à ciel ouverte a été le gold standard dans la chirurgie de SJPU avec un taux de réussite supérieur à 90% [98].

Aujourd'hui, avec la progression de chirurgie mini invasive dans les pays développés, la pyéloplastie à ciel ouverte a été supplanté par les approches laparoscopiques et robotiques; en fait, ces approches produisent les mêmes taux de réussite, avec des avantages esthétiques, une faible morbidité et une courte convalescence [127].

Dans notre contexte, La pyéloplastie avec résection-anastomose à ciel ouverte de la jonction selon la technique d'Andersson-Hynes était pratiquée dans 31 cas soit 86,1% ; elle est réalisée généralement via une lombotomie : le bassinet est remodelé en le diminuant de volume, la sténose réséquée et l'uretère réanastomosé.

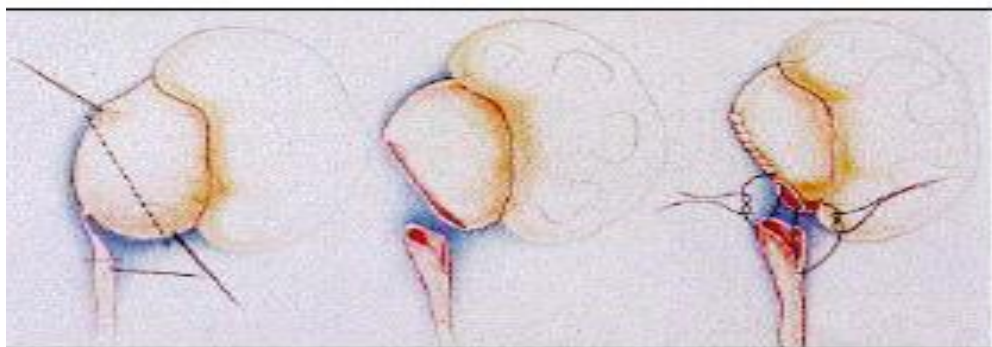


Figure 80: La pyéloplastie selon Andersson-Hynes. [129]

La Néphrectomie n'est envisagée que lorsque le rein est non fonctionnel. Nous l'avons réalisé chez 5,5% de nos patients. Ce taux est comparable à celui de la littérature [128].

2. Le reflux vésico-urétéral :

Le reflux vésico-urétéral (RVU) est un trouble anatomique et/ou fonctionnel caractérisé par un reflux d'urine de la vessie dans l'uretère et, puis vers le rein.

C'est l'un des sujets les plus intéressants en urologie pédiatrique. C'est l'uropathie la plus fréquente chez l'enfant, elle est due à une incompetence des mécanismes fonctionnels et anatomiques protégeant le rein de la remontée d'urines vésicales. Le risque majeur du RVU est représenté par le développement d'une néphropathie du reflux, avec destruction progressive du parenchyme rénal et l'installation de l'IRT. [130] Sur le plan physiopathologique, il faut distinguer :

- le RVU primitif, le plus souvent congénital par anomalie de la jonction urétéro-vésicale. Il existe un possible caractère génétique dans la survenue de ce RVU : ascendants, jumeaux [131]. Il est souvent associé à d'autres malformations : la duplication totale, le méga-uretère primitif, le diverticule juxta-urétéral, la mégavessie congénitale etc.
- le RVU secondaire par obstruction sous-vésicale se rencontre dans la pathologie de l'urètre et les dysfonctionnements d'origine neurologique.

2.1. Fréquence :

Selon la littérature le RVU est la malformation la plus fréquente chez les enfants et affecte 1% des enfants [132–133]. La véritable prévalence est difficile à déterminer car le RVU peut également être asymptomatique. La prévalence du RVU chez les enfants asymptomatiques a été estimée à 0,4–1,8% [134]. Chez les nourrissons atteints d'hydronéphrose prénatale à l'échographie, la prévalence du RVU est de 16,2% [135].

2.2. L'âge :

La prévalence du reflux diminue avec l'âge et varie selon le sexe, plus fréquente à la naissance chez le garçon, le RVU se trouve plus souvent chez la fille à l'âge scolaire [136], ce qui concorde avec notre série vu qu'avant l'âge de 2ans dans 50% des cas.

Selon les auteurs, l'âge de découverte du RVU a connu de nombreux progrès ; en effet en 2009 une étude menée par Jaukovic et al [137] en Serbie a objectivé une moyenne d'âge de 2ans dans une série de 118 enfants. Rao et al [138] quant à lui avait montré une moyenne d'âge de 27 mois suite à une analyse rétrospective qui portait sur 500 patients en 2018.

Dans notre étude l'âge moyen de découverte était de 4ans proche de celui d'Arlen et al [139] qui est de 3,94ans.

2.3. Le sexe :

Le RVU intéresse 8 filles pour 1 garçon [140]. Dans notre étude on note également une prédominance féminin avec un pourcentage de 55% des cas.

2.4. Le côté atteint :

L'atteinte est surtout bilatérale selon la littérature. Selon Im et al [141], le RVU est bilatéral chez 54% des patients ce qui est concordant avec les résultats de notre étude, puisqu'il était bilatéral chez 59%.

2.5. Circonstances de découverte :

Le reflux vésico-urétéral est une uropathie malformative lourde de conséquences, nécessitant un diagnostic précoce ; Elle peut être retrouvée lors de l'investigation d'une dilatation des cavités urinaires excrétrices diagnostiquée en anténatale dans 10 à 20% des cas. [142]

Mais malgré l'essor du diagnostic anténatal, l'infection urinaire reste le maître symptôme à l'origine de la découverte du reflux.

Dans notre série, le RVU était de révélation anténatale dans 9% et l'infection urinaire était retrouvée chez 70% des cas.

En outre, une étude rétrospective menée par une équipe marocaine en CHU de Fès [143] a montré que la découverte anténatale du RVU était chez un seul cas parmi 42 enfants soit 2,4% des cas, alors que l'IU principal symptôme était présent chez 91% des cas.

2.6. Bilan biologique :

2.6.1. ECBU :

Les infections du tractus urinaires sont les infections bactériennes les plus courantes chez les enfants de bas âge avec une incidence de cicatrices rénales de 15%. Les enfants atteints de RVU sont significativement plus susceptibles de développer une pyélonéphrite par rapport aux enfants sans RVU. [144]

Dans notre série, 13 % des ECBU réalisés sont revenues positifs. Le germe en cause était principalement *Escherichia coli*; qui est le plus souvent retrouvé dans toutes les séries (60–90 %) [137].

2.6.2. La fonction rénale :

L'insuffisance rénale est une complication redoutable du RVU non ou mal traité et rarement quelle constitue une cause révélatrice.

Concernant notre étude, on note une insuffisance rénale chez 4 malades soit 18.2%, alors qu'elle était de l'ordre de 55% dans la série de Oukhouya et al [143].

2.7. L'imagerie :

2.7.1. Echographie rénale :

Examen largement utilisé dans le bilan de base des pyélonéphrites et reste l'examen de premier recours en phase aigüe [146]. Mais il n'est pas l'examen de référence pour le diagnostic positif d'un RVU, du fait qu'après une infection urinaire fébrile, la sensibilité de l'échographie dans la détection du reflux est de 10 % et sa valeur prédictive positive de 40 % [147].

2.7.2. Urétro-cystographie rétrograde :

L'urétrocystographie mictionnelle est l'approche diagnostique standard, avec les avantages de permettre le gradding du RVU et de fournir d'excellents détails anatomiques. Ces inconvénients comprennent l'exposition aux rayonnements et la nécessité d'un cathétérisme. En revanche, la cystographie isotopique, qui nécessite également un cathétérisme, a une excellente sensibilité pour détecter le RVU et une exposition aux radiations beaucoup plus faible qu'un UCG [147]. Parce que la cystographie isotopique ne fournit pas de classement précis ou de détails anatomiques, elle est généralement réservée aux investigations de suivi. [148]

Elle permet ainsi d'objectiver le reflux vésico-urétéral, de préciser son caractère uni ou bilatéral, son caractère actif ou passif et de préciser l'importance de RVU selon la classification de l'international « Reflux Study Committee » [149] en 5 grades :

- **Grade I** : un reflux uniquement urétéral.
- **Grade II** : un reflux vésico-urétéro-pyélocaliciel sans dilatation des cavités.
- **Grade III** : une dilatation modérée des cavités pyélo-urétérales sans disparition du relief papillaire.

➤ **Grade IV** : une dilatation des cavités urétéro-pyélocalicielles avec émoussement du relief papillaire.

➤ **Grade V** : une dilatation des cavités urétéro-pyélocalicielles avec perte du relief papillaire.

Le reflux est considéré de bas grade s'il est de grade I ou II, intermédiaire s'il est de grade III et sévère s'il est de grade IV ou V.

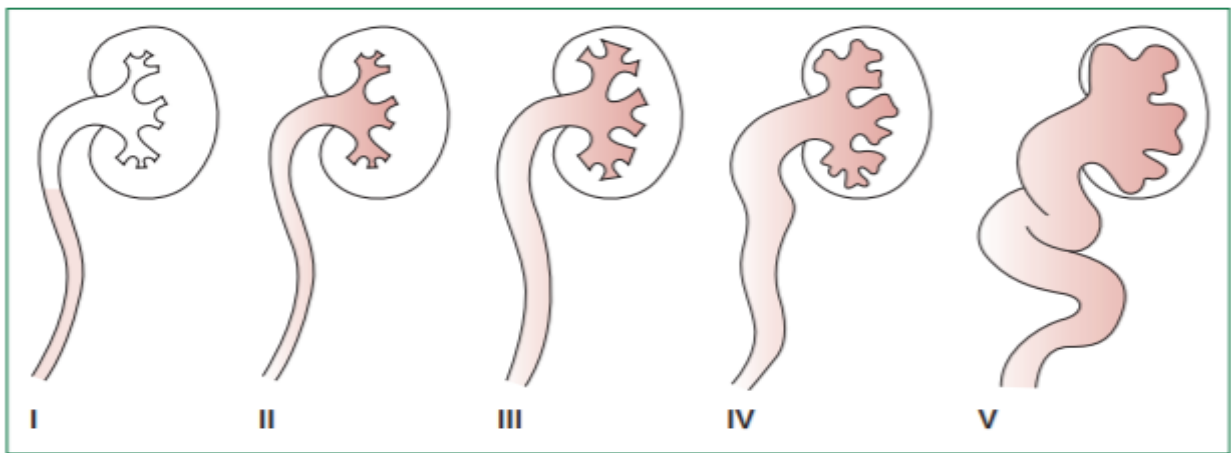


Figure 81: Gradation du reflux selon la classification Internationale en cystographie radiologique. [150]

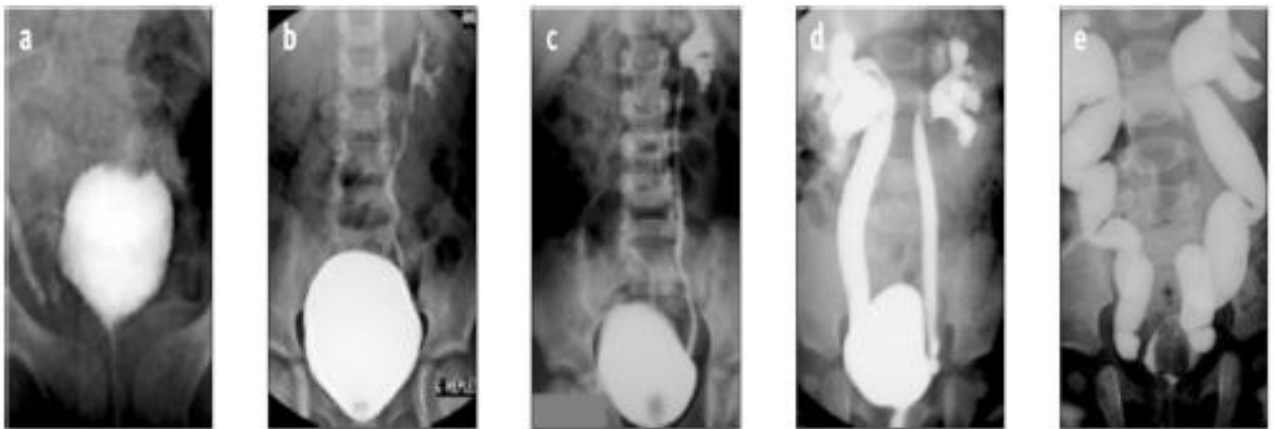


Figure 82: Les cinq grades du reflux en cystographie (a, b, c, d, e). [152]

Pour Akiki et ses collaborateurs [151], le grade du reflux a été de I, II, III et IV dans respectivement 2%, 31%, 55% et 12%. Dans la moitié des cas, le reflux était de grade III, et seulement 12% des cas était de haut grade (IV). Alors que dans notre étude nous avons diagnostiqué un reflux de haut grade dans 86% des cas. Les grades I, II et III constituent respectivement 0%, 0% et 14% tandis que les grades IV et V représentent 68% et 18%.

Pour ce qui est de topographie, nos reflux ont été bilatéraux dans 59% des cas et unilatéraux dans 41% des cas. Le mécanisme n'a été précisé que pour 14 UCG, il a été 7 fois passif, 2 fois actif et 5 fois mixte.

Par ailleurs, l'UCG donne une idée sur la capacité vésicale, l'existence ou non de diverticules vésicaux, au temps mictionnel permet de voir l'état de l'urètre et l'existence d'une valve de l'urètre postérieur et permet aussi de voir l'état du col vésical.

2.7.3. La scintigraphie rénale :

La scintigraphie rénale à l'acide dimercaptosuccinique (DMSA) est aujourd'hui considérée comme la meilleure technique pour la visualisation des cicatrices rénales focales et parfois la détection de l'atteinte parenchymateuse dans la pyélonéphrite aiguë ou, plus tardivement, la présence de séquelles cicatricielles, et la quantification de la filtration rénale séparée [153]. En donnant des résultats assez reproductibles de la valeur relative des reins.

Sa spécificité et sa sensibilité dans la détection des lésions de la néphropathie sont 94 et 100% contre 76% et 100% de l'UIV. Cependant, elle doit être réalisée 3 à 6 mois après une IU fébrile.

C'est un examen très intéressant en terme de surveillance. [131].

Les malades de notre série n'ont pas bénéficié en totalité d'une scintigraphie rénale. Elle a été réalisée chez 91% malades, objectivant : des cicatrices rénales chez 2 cas (10%), une asymétrie fonctionnelle entre les deux reins chez 15 cas (75%) et un 2 cas de rein non fonctionnel (10%).

Cependant cet examen était normal chez 1 cas.

Une étude menée par Jaukovic et al dans le but de déterminer l'incidence des scintigraphies anormal au DMSA chez les enfants atteints de RVU à montrer que bien que le degré de RVU a considérablement augmenté la probabilité de découverte anormale de DMSA, ces résultats soutiennent l'hypothèse que le RVU primaire lui-même n'est ni suffisant, ni essentiel pour le développement de lésions rénales [137].

2.8. Traitement :

Le but essentiel du traitement du reflux vésico-rénal est de prévenir la survenue de nouvelles cicatrices rénales, responsables d'une destruction progressive du parenchyme rénal, se compliquant d'une hypertension artérielle, et d'une insuffisance rénale terminale. Il permet également une amélioration de la qualité de vie des enfants, par la réduction des hospitalisations liées à la survenue des pyélonéphrites à répétitions [154].

Une abstention thérapeutique pourrait être un choix raisonnable, à condition que le RVU ne soit pas compliqué d'infection urinaire ou de lésions rénales.

Une étude thérapeutique prospective menée par l'IRSC, comparant le traitement médical et chirurgical du RVU, a rapporté des taux importants de résolution spontanée. 43 % des RVU de grade I et II, et 16 % de grade III et IV ont disparu spontanément à 5 ans [155].

Les facteurs prédictifs de résolution spontanée du RVU sont:

- un faible grade (III versus IV),
- le caractère unilatéral,
- un âge de découverte de plus de 5 ans.

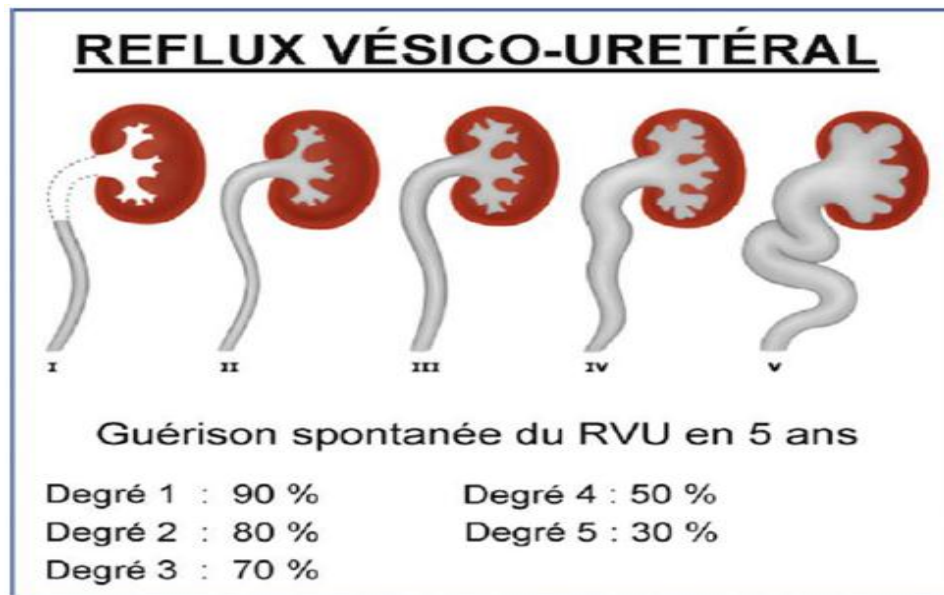


Figure 83: Classification internationale du taux de guérison spontanée du RVU. [145]

2.8.1. Le traitement médical :

Le traitement médical initial de RVU repose essentiellement sur l'antibioprophylaxie et l'éventuel traitement des troubles mictionnels et de la défécation.

Certaines études ont démontré que l'antibioprophylaxie pouvait diminuer la récurrence des infections urinaires fébriles mais les résultats sont contradictoires concernant l'apparition de nouvelles cicatrices rénales et ne permettent pas de conclure à un réel bénéfice [156].

Une étude multicentrique nommée « the Randomized intervention for children with vesicoureteral reflux (RIVUR) trial » a bien confirmé la diminution du nombre d'infections urinaires fébriles chez les enfants sous triméthoprime-sulfaméthoxazole (50% par rapport au groupe placebo) mais a démontré l'absence de différence significative en ce qui concerne l'apparition de nouvelles cicatrices rénales entre le groupe placebo et le groupe sous antibioprophylaxie [157].

Dans notre série, le traitement antibio-prophylactique s'est fait à base de cotrimoxazole (sulfaméthaxazole+ triméthoprime), la dose est le quart de la dose curative, dont la durée était entre 3 mois et 2 an.

2.8.2. Le traitement chirurgical :

Le but du traitement chirurgical de RVU de l'enfant est de recréer un système anti-reflux en rétablissant un système de valve compétent. Deux types de traitement chirurgical du RVU sont possibles :

Le traitement endoscopique et la réimplantation urétéro-vésicale qui tous les deux, visent à allonger le trajet sous-muqueux de l'uretère en lui donnant un solide soutien par le détrusor.

a. Le traitement endoscopique :

Il est utilisé principalement pour les reflux de bas grade [158]. Le chirurgien introduit un cystoscope dans l'urètre et remonte jusque dans la vessie pour visualiser les deux méats urétéraux. La technique consiste à injecter par une aiguille un biomatériau, au choix le polytétrafluoroéthylène (Téflon), le polydiméthylsiloxane (PDMS) (Macroplastique) et le copolymère acide hyaluronique / dextranomère (Deflux), en position sub-urétérale à environ 3mm du méat urétéral pour le surélever et ainsi faire disparaître le phénomène de reflux. Dans l'étude de Leung et al 57% des reflux ont été corrigés après une seule injection tous grades confondus [159]. Pour les reflux de plus haut grade, la littérature a démontré un taux de succès plus faible, alors que le traitement chirurgical était plus efficace [160].

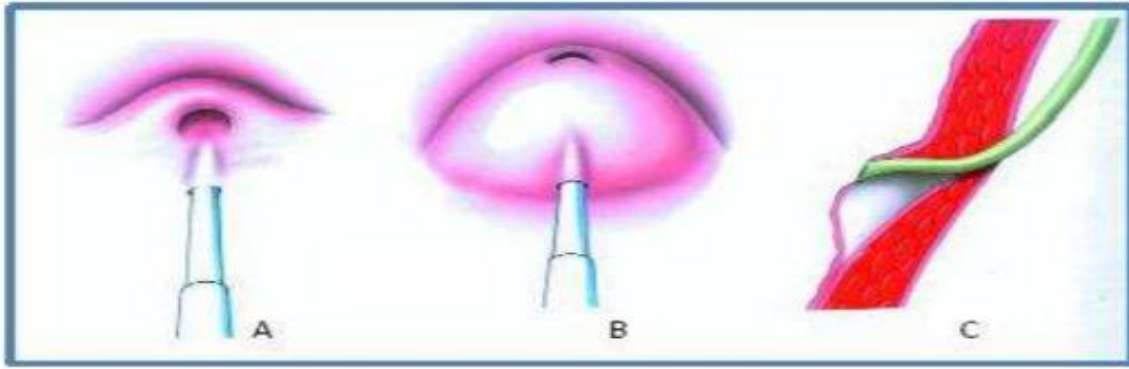


Figure 84: Injection sub-urétérale d'un implant par voie endoscopique.

b. La réimplantation urétéro-vésicale :

Les trois principales interventions chirurgicales connues pour traiter le RVU sont celles de LICH-GREGOIR, POLLITANO - LEADBETTER et COHEN. Elles ont globalement un meilleur taux de réussite (92-98%) que le traitement non invasif par voie endoscopique [150].

Elles sont utilisées habituellement pour les reflux de moyen et haut grade. On peut les séparer en deux catégories selon qu'elles soient réalisées de façon endo ou extra-vésicales. Elles ont toutes pour but d'allonger le trajet sous-muqueux de l'uretère dans la paroi vésicale afin de corriger le reflux. Elles peuvent toutes se compliquer d'une infection urinaire dans les suites immédiates post-opératoires ou comporter des anomalies de réimplantation comme la sténose.

i. La technique de Lich Gregoir : [161]

L'approche est rétro-vésicale et consiste à repérer l'uretère terminal qui est ensuite disséqué dans sa partie intramurale jusqu'au hiatus qui est respecté. Puis on réalise une incision du détroisor verticalement au-dessus du hiatus urétéral en suivant le même trajet que la partie intramurale de l'urètre tout ceci en respectant l'urothélium vésical. L'uretère est ensuite glissé dans ce chenal sous-muqueux puis le détroisor est suturé au-dessus, ceci permettant de fixer l'uretère.

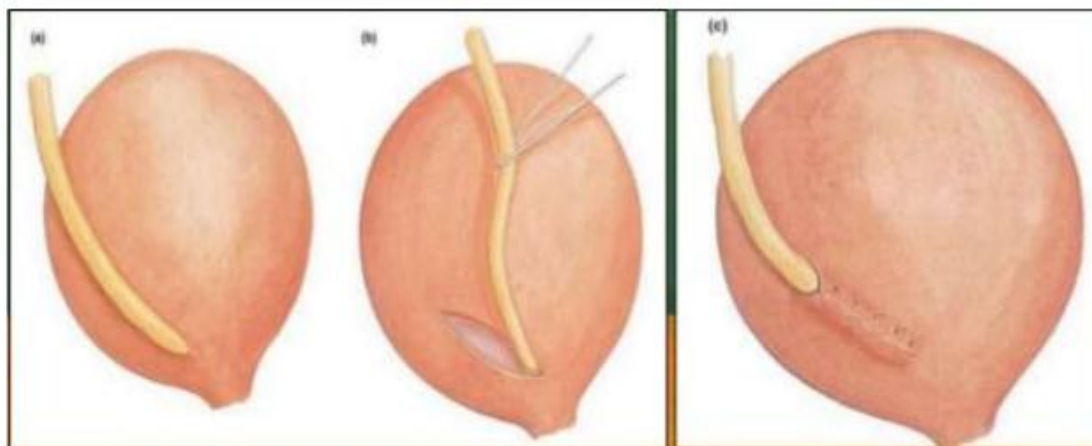


Figure 85: Intervention extra-vésicale : Detrusorraphie selon Lich Gregoir. [161]

- (a) Libération de l'uretère en position extra-vésicale.
- (b) Incision du détrusor et respect de la muqueuse vésicale.
- (c) Insertion de l'uretère dans le nouveau tunnel puis suture du détrusor.

ii. La technique de Politano-Leadbetter : (161)

Elle s'avère surtout utile pour une cure bilatérale de RVU. L'abord est réalisé par voie antérieure. L'uretère est disséqué sur sa partie intra-murale et rétro-vésicale. La muqueuse et la musculature sont incisées environ 2 cm plus haut pour créer un nouveau hiatus. Un tunnel sous-muqueux est créé entre les deux orifices. L'uretère est mobilisé en extra-vésical pour ensuite pénétrer au niveau du nouveau hiatus puis descendu dans le tunnel sous muqueux pour ressortir au niveau de l'ancien orifice.

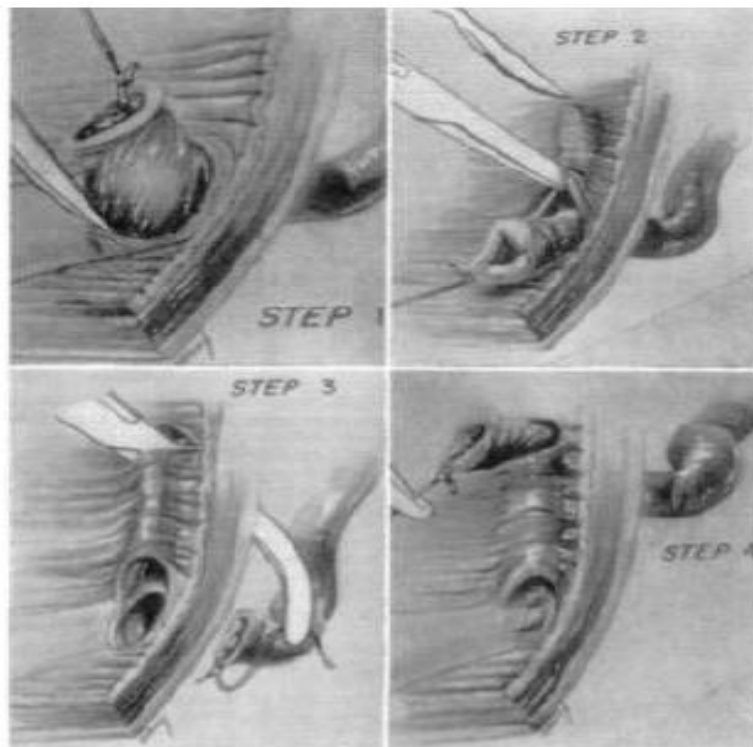


FIG. 1. *Step 1*, ureteral orifice is circumscribed and intramural ureter dissected free. *Step 2*, submucosal tunnel is made by gentle spreading of clamp beneath mucosa. *Step 3*, bladder is perforated. Clamp is passed behind bladder grasping traction suture placed through ureter. *Step 4*, withdrawal of clamp pulls ureter into bladder at new site. Original muscular defect is closed with interrupted sutures.

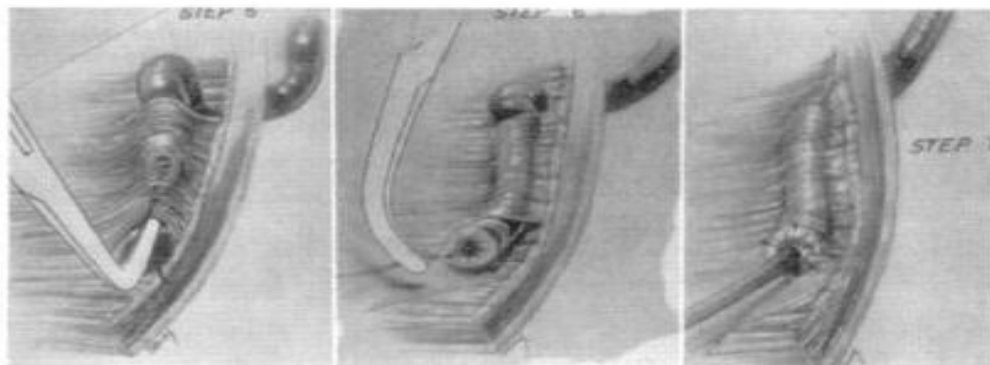


FIG. 2. *Step 5*, distal end of ureter is pulled through submucosal tunnel. *Step 6*, ureter has been pulled through tunnel and is ready for mucosa-to-mucosa anastomosis. *Step 7*, anastomosis completed by using several interrupted fine chromic sutures.

Figure 86: Intervention intra-vésicale selon la technique de Politano-Leadbetter. [162]

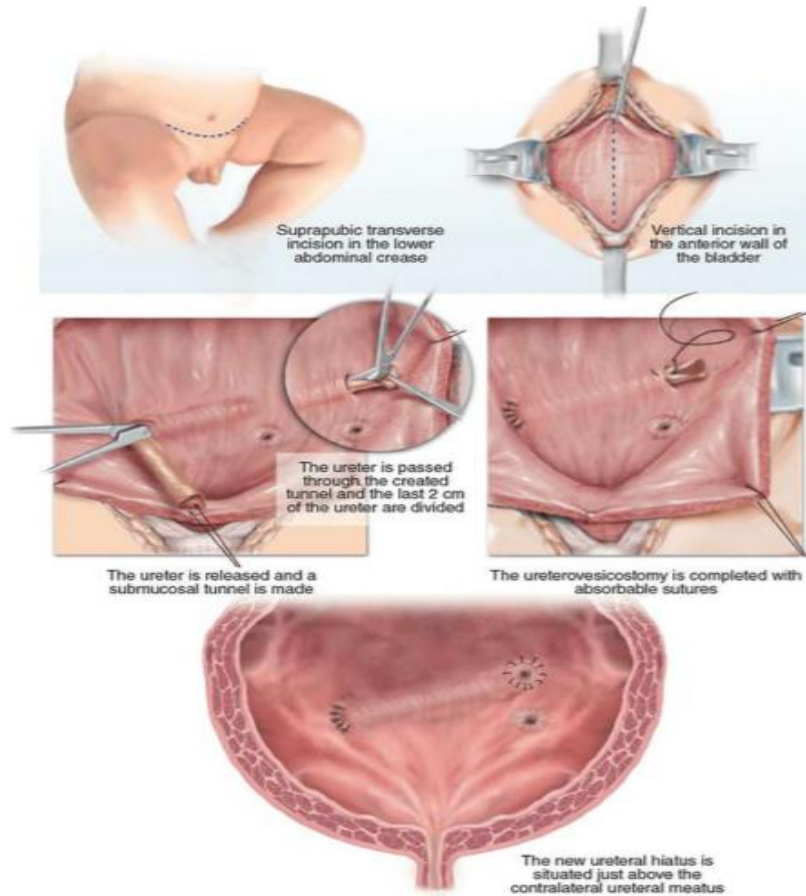


Figure 87: Intervention intra-vésicale selon la technique de Cohen. [163]

iii. La technique de Cohen : (161)

Il s'agit de la plus répandue. Très utilisée aux Etats-Unis et en Europe depuis longtemps, elle reste surtout indiquée pour les reflux de haut grade. Elle est dite transtrigonale. On réalise un abord antérieur de la vessie. L'uretère est disséqué et libéré à partir du méat sur environ 3 cm. Un tunnel sous muqueux est pratiqué à partir du hiatus d'origine pour s'arrêter juste au-dessus du méat de l'uretère controlatéral où l'anastomose urétéro-vésicale sera réalisée. Une fois que l'uretère est glissé dans le tunnel sous-muqueux, le hiatus originel est suturé et fermé. On peut facilement réaliser cette intervention sur les deux uretères en cas de RVU bilatéral. On note un taux de réussite de 95,2 % pour Falkensammer et al [164] et de 92 % pour Valla et al [165].

Dans notre série le traitement chirurgical consiste en une réimplantation des uretères dans la vessie. Cette réimplantation est assurée dans 55 % des cas par l'intervention de COHEN par la voie intra-vésicale pure. Tandis que 20 % des cas ont bénéficié d'une réimplantation selon la technique de LICH-GREGOIR par la voie extra vésicale et 5% selon la technique de Lead Better Politaine. Toutefois, 4 enfants ont bénéficié d'une vesicostomie préalablement à l'intervention de COHEN soit un taux de 20%.

iv. L'assistance robotique à la chirurgie :

L'introduction de la technologie chirurgicale robotisée dans la reconstruction urologique, en particulier dans la pédiatrie, a introduit de nouveaux horizons pour réduire la morbidité et améliorer l'efficacité de la réparation chirurgicale des affections congénitales les enfants [166].

L'utilisation d'un robot chirurgical est de plus en plus courante selon Bowen et al [167] et elle semble selon Weiss et Shukla avoir un taux de réussite très important (90,9%-99,3%), similaire aux autres procédures qu'elles soient intra-ou extra-vésicales [168]. Il permet d'apporter une aide importante au chirurgien lors de la réalisation de l'intervention sous coelioscopie qui reste plus délicate comparativement à un abord par laparotomie.

3. Méga uretère primitif :

Le mégauretère primitif (MUP) est une dilatation de l'uretère de plus 7-8 mm et représente la deuxième cause de dilatation des voies urinaires chez l'enfant [169,170]; C'est une cause fréquente d'hydronéphrose fœtale de découverte prénatale. Il est lié à l'existence d'un obstacle fonctionnel au niveau de la jonction urétérovésicale [171]. Le méga-uretère est le plus souvent non obstructif non refluant, mais il peut être refluant, obstructif ou bien obstructif et refluant [172]. La plupart des méga-uretères primitifs régressent spontanément ou restent stables sans compromettre la fonction rénale.

Cependant, environ un tiers des cas exige une chirurgie à cause d'une réduction progressive de la fonction rénale, d'une augmentation de la dilatation, ou parce qu'ils deviennent symptomatiques [173].

3.1. La fréquence :

Le MUP est un diagnostic courant chez les enfants référé en urologie pédiatrique, il représente 23% des enfants avec obstruction des voies urinaires [174].

Le méga-uretère primitif dont l'incidence est de 0,6 pour 1000 [175] est à l'heure actuelle dans la majorité des cas, une pathologie de diagnostic anténatal (95 % de diagnostic lors de l'échographie morphologique). En post-natal, les tableaux cliniques possibles sont : infection urinaire, douleurs lombaires, hématurie, lithiases...

Il s'agit d'une pathologie de bon pronostic puisque les données de la littérature font état d'une régression de 50 % des méga-uretères, voire 92 % [176].

Dans notre série, le MUP vient au 4^{ème} rang avec un pourcentage de 4% sur l'ensemble des uropathies étudiés.

3.2. L'âge:

L'âge moyen de découverte du MGU primitif a subi une évolution majeure grâce au progrès du dépistage anténatal. La découverte anténatale varie de 48 à 100% selon les séries (Tableau)

Dans notre série, aucun cas n'était dépisté en anténatale ; cependant l'âge moyen de découverte était de 4ans 8mois.

Les auteurs	L'effectif	anténatale	postnatal	Moyenne d'âge en mois
Diakité et al [177]	30	53%	47%	48
Hoquéti et al [178]	41	48%	52%	10
Jude et al [179]	34	62%	38%	5,2
Ghanmi et al [180]	12	100%	-	-
Notre étude	5	0%	100%	56

Tableau 21: Répartition du MUP selon la période et l'âge de découverte dans la littérature.

Nous constatons que l'âge de diagnostic dans notre étude est tardif par rapport aux études sus décrites avec 80% de cas diagnostiqués au-delà de 1 an, ce chiffre peut être expliqué par le manque de moyens et le niveau socioéconomique des familles, mais il devrait diminuer avec l'instauration du suivi obligatoire des grossesses.

3.3. Le sexe :

Dans notre série une nette prédominance masculine était observée chez 80% des cas, chose qui concorde avec la série de Gimpel [181], Dekirmendjian [182] et Ghanmi [180] où la proportion du genre masculin était respectivement de 71% ,85% et 75%.

Cette prédominance masculine pourrait être expliquée par la théorie de TANAGHO [183] qui suppose un conflit lors de la vie intra-utérine entre l'uretère et le canal de WOLF chez le garçon. Ce conflit serait plus accentué à gauche, coté où l'uretère subit la plus grande ascension et donc la plus grande compression.

3.4. La localisation :

Dans la littérature, la forme unilatérale gauche est prédominante par rapport à la forme unilatérale droite [181, 178,184] ce qui concorde avec notre série (tableau).

Dans notre série on a noté, 2 MGU droits (40%), 3MGU gauches (60%). Aucun cas de MGU bilatéraux.

Les auteurs	Côté droit	Côté gauche	Bilatéral
Babu [184]	14%	86%	0%
Hoquétise [178]	34%	66%	5%
Gimpel [181]	33%	67%	14%
Notre étude	40%	60%	0%

Tableau 22: Répartition du MUP selon le coté atteint dans la littérature.

3.5. Circonstances de découverte :

Malgré la grande utilisation de l'échographie anténatale dans les pays développés, certains cas restent de découverte tardive.

En effet dans notre étude l'IU est la circonstance de découverte la plus fréquente (60%) suivi de la symptomatologie douloureuse chez 40% des cas.

Gimpel [181] a montré dans sa série que 37% des patients étaient découverts fortuitement à l'échographie abdominale et que sur les 11 patients qui ont présenté des symptômes, dix (20%) ont souffert d'infection urinaire et un seul a présenté une douleur abdominale. Sachant que la découverte anténatale du MUP dans cette série était dans de 41%.

3.6. Bilan biologique

3.6.1. ECBU :

L'infection urinaire constitue la complication majeure du MUP ; dans notre série l'ECBU a été réalisé chez tous les patients et il a révélé une IU chez 40% des cas dont le germe isolé était l'E.coli.

Ces résultats concordent avec ceux retrouvés dans la série de Diakité [177] où une infection urinaire était retrouvée chez 37% des cas et le principal germe c'est l'E.coli.

3.6.2. La fonction rénale :

Le principal enjeu de la PEC du MGU est la préservation de la FR, car elle conditionne le pronostic de cette pathologie d'où l'importance de l'exploration de la fonction rénale en recherchant une éventuelle insuffisance rénale.

Une étude algérienne [185] était menée sur 257 enfants dialysés a retrouvé 26 enfants porteurs d'uropathie malformative dont 3 cas de méga uretères primitifs bilatéraux. L'exploration de la FR chez tous les enfants de notre série a objectivé une fonction rénale normale.

3.7. L'imagerie :

3.7.1. L'échographie rénale :

Selon la littérature la principale anomalie découverte à l'échographie est la DPC [186].

Dans notre série, l'échographie rénale réalisée chez tous les patients a objectivé une moyenne du diamètre du pyélon à 14mm et celle de l'uretère pelvien à 12mm.

3.7.2. L'urétrocystographie rétrograde :

La cystographie est un examen de réalisation systématique. L'urétrocystographie rétrograde est indiquée pour définir le type de méga-uretère (reflux associé au méga-uretère) et éliminer un méga-uretère secondaire notamment sur des valves de l'urètre postérieur chez le petit garçon.

Dans la littérature, le pourcentage de méga-uretères associés à un reflux varie d'une série à une autre (tableau).

Dans notre série Cet examen a été réalisé chez tous nos malades, montrant 2 MGU refluant, soit 40% sur un ensemble de 5 MGU.

Série	Effectif	Pourcentage (%)
Diakité [177]	30	23%
Ben Fredj [186]	25	27,27%
Ghanmi [180]	12	29,41%
Notre série	5	40%

Tableau 23: Le pourcentage des MGU refluant selon les auteurs.

Concernant la gradation du reflux :

Pour Diakité [177], les patients étaient scindés en 2 groupes : le groupe A comportant 2 grades de reflux : le grade IV (2 cas) et le grade V (2 cas) ; et le groupe B : Grade I, Grade II, Grade V (1 cas chacun).

Dans notre étude, sur les 2 MGU refluant ce dernier était de grade IV dans 50% des cas et de grade V dans le reste (50%).



Figure 88: Cystographie rétrograde montrant un MGU refluant bilatéral grade V . [187]

3.7.3. La scintigraphie rénale :

Examen indispensable en matière d'uropathies obstructives (UO) hautes. Elle est de plus en plus préconisée en première intention dans le bilan initial de ces UM et dans leur suivi ultérieur.

a. Scintigraphie rénale au DTPA :

Il permet l'évaluation de la fonction relative de chaque rein et aussi la distinction entre les dilatations obstructives et celles sans obstacles après injection du furosémide (diurétique).

Dans notre série, cet examen était réalisé chez 2 cas où on a noté un seul cas d'altération de drainage soit 20% des cas.

Auteurs	Effectif	Altération de drainage (%)
Ghanmi [180]	12	33,33%
Diakité [177]	30	73,17%
Teklali [188]	11	81,81%
Ben Fredj [186]	25	12%
Notre étude	5	20%

Tableau 24: Les pourcentages d'altération de drainage selon les auteurs.

b. Scintigraphie rénale au DMSA :

La scintigraphie rénale au DMSA est nécessaire pour évaluer la fonction rénale relative. Une fonction rénale inférieure à 30 % témoigne d'une altération sévère [173]. Dans notre série, la fonction rénale était inférieure à 30 % dans deux unités rénales.

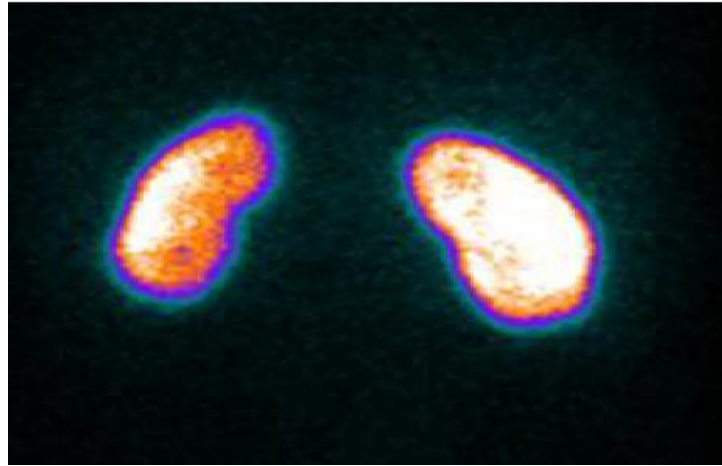


Figure 89: Scintigraphie rénale au DMSA montrant des lésions bilatérales du parenchyme rénale. [180]

3.7.4. UroIRM :

Examen prend une place de plus en plus importante dans la stratégie diagnostique des uropathies malformatives, permettant à la fois une étude morphologique et fonctionnelle de l'appareil urinaire.

Dans le cadre du méga uretère, l'uroIRM permet de visualiser en quelques secondes une urétéro-hydronéphrose, de diagnostiquer l'obstruction urétérale dans 100% des cas et de préciser son niveau dans 80 à 100% des cas [189]. Elle permet aussi de différencier le méga uretère refluant du méga uretère non refluant [190].

3.7.5. UroTDM :

Il reproduit fidèlement l'anatomie des reins et apporte des précisions sur leurs rapports et leurs vascularisations ; mais de moins utilisé en pédiatrie car il est source d'irradiation très élevés.

3.8. Le traitement :

Un grand nombre de méga-uretères de diagnostic anténatal s'améliorent spontanément dans les 3 premières années de vie (durée de régression moyenne : 14

mois). Ainsi, 70 à 90% des méga uretères ne justifient pas d'une intervention chirurgicale.

Cette attitude non opératoire nécessite un suivi évolutif précis, basé sur l'échographie (évolution de la dilatation) et les isotopes (évolution du retentissement fonctionnel rénal). La survenue éventuelle de complications peut modifier cette attitude non chirurgicale ; celles-ci sont essentiellement l'infection (qui s'accompagne d'échos anormaux au sein des cavités pyélo-urétérales et d'une majoration de la dilatation), et la lithiase (diagnostic par l'abdomen sans préparation et l'échographie). [191]

Au total, sont opérés les uretères dont la dilatation reste majeure ou augmente, dont la fonction rénale est altérée ou s'altère lors d'études isotopiques répétées, ou qui s'infectent malgré une antibioprophylaxie adaptée. Il s'agit alors d'un calibrage de la partie terminale de l'uretère et une réimplantation urétéro-vésicale avec dispositif antireflux.

Les principaux piliers du traitement chirurgical sont :

Résection de la radicelle : réséquer la partie terminale de l'uretère (la radicelle) en faisant porter la section en zone dilatée à distance de la portion rétrécie (1cm au-dessus de la radicelle). [192]

Modelage : son but est de diminuer le calibre de l'extrémité distale de l'uretère réimplanté pour recréer une jonction urétéro-vésicale non refluyente et il est indiqué lorsque le diamètre de l'uretère distal dépasse 10mm de diamètre après résection de la partie pathologique. Il doit être limité à la portion intra-vésicalisée de l'uretère.

Le modelage selon HENDREN [193] est la technique la plus utilisée et qui consiste à résection d'une bandelette latérale de l'uretère ne représentant pas plus d'un tiers du diamètre initial de celui-ci.

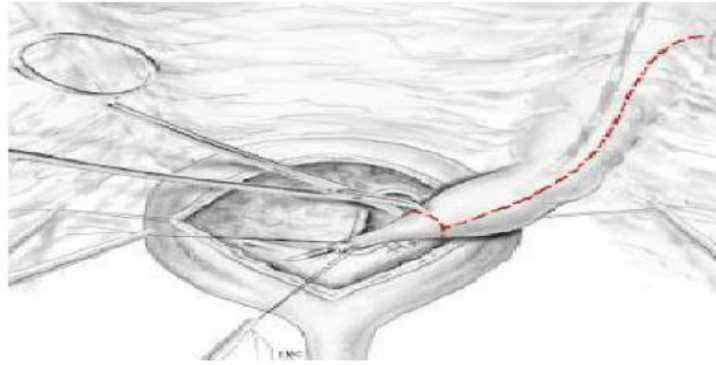


Figure 90: Modelage selon HENDREN.

Autres techniques de modelage : Modelage selon KALICINSKI [194] qui ne consiste pas à réséquer une partie de l'uretère mais à sa plicature afin de mieux préserver sa vascularisation et le modelage selon STAR.

La réimplantation urétérovésicale : La technique opératoires est déterminée en fonction de: la localisation de la lésion, sa longueur, sa nature, l'impossibilité et/ou la non-efficacité des techniques de drainages.

Les principales techniques de réimplantation utilisées :

La technique de COHEN : Il s'agit de la très classique réimplantation trans-hiatale par avancement transversal de Cohen largement utilisée dans le traitement chirurgical des reflux vésicourétéraux. Choisie en cas d'atteinte unilatérale ou d'uretère peu dilaté, sous réserve d'une longueur suffisante d'uretère. C'est la plus utilisé dans notre contexte.

La technique de POLITANO LEADBETTER nécessite un abord endo-vésical. Le principe consiste à disséquer l'uretère sur toute sa partie intra murale pour le mobiliser. Un nouvel orifice d'entrée (système anti reflux) plus crânial et plus médian par rapport à l'origine est créé, puis l'uretère grâce à la création d'un nouveau trajet sous-muqueux est réinséré. Utilisé surtout en cas de bilatéralité ou une importante dilatation urétérale [195].

Réimplantation selon PAQUIN: Elle s'applique aux uretères dont le diamètre est inférieur ou égal à 1 cm, elle n'exige pas de modelage. Elle est utilisable lorsque la vessie est exiguë et dans les cas où la réparation est bilatérale [195].

Réimplantation selon LICH GREGOIR: Elle s'applique aux méga uretères unilatéraux. C'est une technique simple, moins douloureuse et moins invasive car la vessie reste intacte ce qui permet la réduction du spasme vésical [196].

La réimplantation sur vessie psoïque est souvent utilisée dans les réinterventions lorsqu'on est obligé de réséquer une partie importante de l'uretère et que la longueur devient insuffisante pour réaliser une réimplantation [192].

En dehors du traitement chirurgical à ciel ouvert, l'endoscopie occupe une place importante dans l'arsenal thérapeutique. En effet pour traiter l'obstruction, la dilatation endoscopique rétrograde à l'aide d'un ballonnet muni d'une sonde à double courant semble avoir des résultats satisfaisants ainsi qu'en cas de MGU refluant, l'injection par voie endoscopique d'un produit inerte type Macroplastique, Coaptite ou par l'acide hyaluronique sous le méat urétéral trouve ici une bonne indication [197].

Actuellement, en matière de nouveauté thérapeutiques La réimplantation extravésicale urétérale laparoscopique assistée par robot est en cours d'adoption dans de grands centres d'urologie pédiatrique aux États-Unis, mais il n'existe actuellement aucun consensus sur la technique chirurgicale pour avoir des meilleurs résultats possibles.

4. Urétérocèle :

Il s'agit d'une malformation urologique rare caractérisé par une dilatation pseudokystique de l'extrémité terminale sous muqueuse de l'uretère. L'urétérocèle se retrouve uniquement dans la population caucasienne [198].

On en distingue classiquement deux types anatomiques. La classification anatomique de l'American Academy of Pediatrics, section of Urology, est actuellement la plus largement utilisée. On distingue souvent les urétérocèles dites orthotopiques ou intravésicales, qui sont strictement confinées à la vessie et les urétérocèles ectopiques (terme d'ailleurs impropre) ou extravésicales, qui débordent sur le col et l'urètre. De plus les urétérocèles peuvent survenir sur voie excrétrice simple ou double [199].

4.1. La fréquence :

La fréquence estimée des urétérocèles chez l'enfant est très variable du fait de l'existence de formes asymptomatiques et de formes passant inaperçues lors d'un examen radiologique.

Sa fréquence est estimée de 1/500 [200] à 1/4000 naissances [201]. Actuellement, la pratique de l'échographie en période anténatale entre la 28ème et la 32ème semaine d'aménorrhée permet le diagnostic de la plupart des urétérocèles.

Dans notre série, l'urétérocèle vient au 5^{ème} rang avec un pourcentage de 3,2% sur l'ensemble des uropathies étudiés.

4.2. L'âge :

L'âge de découverte de la maladie est de plus en plus précoce grâce à l'avènement de l'échographie anténatale et du fait de sa sévérité et son rapide retentissement.

Ceci est approuvé par un grands nombre d'étude où l'âge de diagnostic est inférieur à 1an.

Les auteurs	Anténatal	Postnatal	Moyen d'âge en mois
Arevalo et al. [202]	53,6%	46,4%	4,6
Wang et al. [203]	36%	64%	2
Gander et al [204]	79%	21%	5,2
Turkyilmaz et al [205]	100%	-	-
Notre série	25%	75%	36

Tableau 25: Répartition selon la période et l'âge de découverte de l'urétérocèle selon les auteurs.

Dans notre série un seul cas était de découverte anténatale et la moyenne d'âge était très éloignée de celle observée dans les autres études.

4.3. Le sexe:

Une prédominance féminine est retrouvée dans la majorité des séries. Ce qui a été démontré par les différents auteurs : Aikins [206], Wang [203] qui s'accordent sur la prédominance féminine de cette affection, nous, dans notre série, avons trouvé également une importante proportion des urétérocèles chez le sexe féminin dans 75% des cas.

4.4. La localisation :

Dans notre série on note une nette prédominance de l'affection à gauche. Cependant, la revue de la littérature ne suggère pas une prédominance significative d'un côté par rapport à l'autre [207].

4.5. Circonstances de découverte :

Actuellement, la plupart des urétérocèles sont diagnostiquées in utero par la découverte d'une urétéro-hydronéphrose à l'échographie obstétricale. (Tableau ci-dessus)

Mais malgré le progrès connu en matière de diagnostic prénatale (échographie, IRM fœtale) certains cas d'urétérocèle sont découverts à l'occasion de symptômes ;

En effet l'IU constitue le principale symptôme présenté dans notre série chez 50% des malades ce qui concorde avec la littérature : 24% des patients avait une IU selon Aikins [206] et dans 54% des cas selon Kajbafzadeh [208].

4.6. Biologie :

4.6.1. ECBU :

L'infection urinaire franche objectivée par un ECBU est le signe le plus fréquemment retrouvé. Cependant, seule la pratique d'un bilan urologique complet permettra de poser le diagnostic.

Dans notre série l'étude bactériologique des prélèvements urinaires a identifié deux germes : E. coli et le Pseudomonas aeruginosa et les deux sont retrouvés dans plusieurs séries de la littérature.

4.6.2. Fonction rénale :

Examen intéressant pour évaluer le pronostic de la maladie et apprécier le retentissement sur le haut appareil.

4.7. Imagerie :

4.7.1. L'échographie rénale :

Examen simple qui permet le diagnostic dans la majorité des cas, elle recherchera une dilatation de la voie excrétrice et notamment du pyélon supérieur et de l'uretère. L'urétérocèle est souvent facilement visible au niveau vésical. L'échographie étudiera la paroi vésicale et l'existence d'un éventuel résidu post-mictionnel.

Dans notre série l'échographie a permis de poser le diagnostic chez 3 cas et le suspecter dans l'autre cas.

4.7.2. La cystographie rétrograde et mictionnel :

Elle permet de révéler un reflux homo ou controlatéral (50% des cas), dessiner mieux la lacune de l'urétérocèle sur les clichés en faible réplétion et surtout étudier la paroi vésicale.

Sur le cliché mictionnel en particulier, l'urétérocèle peut donner un aspect pseudodiverticulaire par intussusception dans un gros uretère [209].

4.7.3. La scintigraphie rénale :

Une scintigraphie rénale au DTPA est toujours nécessaire pour évaluer avec précision la fonction des reins et planifier l'intervention chirurgicale définitive [210].

4.7.4. La cystoscopie :

Elle n'est pas forcément nécessaire au diagnostic mais elle reste d'un apport considérable. Elle met en évidence l'urétérocèle sous la forme d'une formation pseudokystique contractile et contribue à choisir le moyen thérapeutique endoscopique ou chirurgical à ciel ouvert [211].

Actuellement, l'urographie intraveineuse est remplacée par l'urographie par résonance magnétique qui est rapide et contribue sensiblement au diagnostic des urétérocèles en permettant d'évaluer la fonction rénale et de fournir des images de meilleure résolution, spécialement lorsque la dilatation des voies urinaires est faible.

4.8. Le traitement :

Les progrès récents ont beaucoup amélioré la prise en charge postnatale des urétérocèles, les indications thérapeutiques qui sont fonction des différents aspects anatomiques et les conséquences physiopathologiques de cette malformation [211].

L'individualisation du traitement des urétérocèles est toujours utile pour la conduite pratique, mais il n'y a pas une seule méthode chirurgicale adaptée à cette anomalie et les défis à ce sujet persistent .Parmi les nombreux moyens thérapeutiques

disponibles, la ponction endoscopique reste le moins invasif et le plus recommandé en première intention. Elle est préconisée comme traitement d'urgence des urétérocèles infectés ou obstructifs, soit comme une thérapie élective pour les urétérocèles intravésicaux sur uretères simplex. L'ablation au laser est une thérapeutique sûre et efficace pour la prise en charge des urétérocèles au cours de la période néonatale et demeure une alternative importante à l'électrochirurgie dans cette tranche d'âge [212,213]. Le taux de reprise chirurgicale après la ponction endoscopique élective des urétérocèles orthotopiques varie de 3,8 à 4,7 % [209,214].

Le traitement des urétérocèles ectopiques est plus difficile. Comme la fonction rénale du pôle supérieur qui draine l'urétérocèle est soit absente ou sévèrement altérée dans plus de 90% des cas, le traitement définitif implique généralement une héminéphrectomie polaire supérieure et une urétérectomie subtotale avec excision des urétérocèles [210,215].

Le taux de reprise chirurgicale après traitement endoscopique des urétérocèles ectopiques varie de 15 à 73,7 % [209,214]. En cas d'urétérocèle ectopique avec reflux vésicourétéral, une résection de l'urétérocèle avec réimplantation de l'uretère doit être réalisée d'emblée, quelque soit le type de traitement initial choisi [216].

En ce qui concerne les urétérocèles extravésicales sur uretère double actuellement 2 options sont possibles : soit l'héminéphro-urétérocélectomie en 1 temps, soit le traitement dit simplifié c'est à dire l'héminéphrectomie du pyélon supérieur seule.

5. L'exstrophie vésicale :

L'exstrophie vésicale est une forme particulière de malformation congénitale qui affecte les systèmes génito-urinaire et musculo-squelettique, et affecte moins souvent le système intestinal, avec une exstrophie cloacale. Cette condition résulte d'une

migration anormale du mésenchyme, entre l'endoderme et l'ectoderme, conduisant à une rupture antérieure de la membrane cloacale [217].

C'est une malformation majeure dont le diagnostic prénatal est primordial. Le diagnostic repose sur une non-visualisation de la vessie théoriquement possible dès l'échographie du premier trimestre mais est, dans la plupart des cas, affirmé seulement à l'échographie morphologique du deuxième trimestre [218].

A la naissance l'extrophie vésicale se traduit par déhiscence de la paroi abdominale au-dessous de l'ombilic; le pubis et les muscles droits sont écartés; la face antérieure de la vessie, du col et de l'urètre est absente. Ainsi la muqueuse de la face postérieure de la vessie et du col vient faire saillie entre les muscles droits et le pubis.

Elle s'intègre dans un spectre malformatif allant de l'épispade isolé à l'exstrophie vésicale partielle ou complète voire l'exstrophie cloacale (exceptionnelle). L'ensemble de ces malformations définit le Complexe Exstrophie-Epispade (CEE).

5.1. La fréquence :

Il s'agit d'une malformation très rare qui survient selon la littérature dans environ 1: 30000 à 50000 naissances vivantes [Stevenson and Hall, 2006]. [219]

Au Maroc, aucune étude épidémiologique n'a encore été faite, ce qui fait que l'incidence de l'exstrophie vésicale n'est pas encore connue. Cependant une étude menée au CHU de Fès sur une période de 4 ans a conclu que la fréquence d'apparition de l'exstrophie vésicale fluctue autour de 2 à 3 cas par an [220].

Dans notre série 3 patients ont présenté une extrophie vésicale dans une période de 6ans.

5.2. L'âge :

C'est une pathologie de découverte anténatale sinon elle se reconnaît dès le premier examen d'un nouveau-né, car il n'y a évidemment aucun doute sur la nature de cette plaque rouge qui occupe l'hypogastre et bombe sous la poussée abdominale.

Dans notre série aucun cas n'était de découverte anténatale et l'âge moyen de découverte était de 17j.

5.3. Le sexe :

Dans une étude récente utilisant des données du registre des malformations congénitales de l'État de New York, les enquêteurs ont suggéré que la conception en période estivale, l'origine ethnique non hispanique et le sexe masculin étaient des facteurs de risque possibles d'EV.

Les auteurs	Nombre de garçons	Nombre de filles	Sexe ratio
Ostrowska et al [222]	65	35	1,8
ICBDSR program [223]	257	123	2
Caton et al [221]	-	-	1,75
Notre étude	2	1	2

Tableau 26: Répartition de l'extrophie vésicale selon le sexe dans les différentes études.

Dans notre série la prédominance du sexe masculin était approuvée avec un sexe ratio de 2.

5.4. Histoire familiale :

La plupart des cas d'EV sont sporadiques. Cependant, certaines preuves suggèrent que des facteurs génétiques peuvent jouer un rôle. Le risque de récurrence d'EV dans une famille donnée est d'environ 1% [224].

Il a été suggéré que, dans quelques familles, le complexe exstrophie – épispades peut suivre l'hérédité mendélienne [225], en effet des études sur des jumeaux ont

indiqué un taux beaucoup plus élevé du complexe exstrophie-épispades chez les jumeaux monozygotes par rapport aux jumeaux dizygotes.

Une étude a rapporté une chance sur 70 qu'un parent avec EV aura un enfant avec la même malformation [225].

5.5. Circonstances de découverte :

5.5.1. Découverte anténatal :

En prénatal, le diagnostic est suspecté devant l'absence de visualisation d'une vessie fœtale normalement remplie, au cours d'un examen échographique (cycles de remplissage vésical de 20-30 min).

Autres signes échographiques évocateurs : ombilic bas implanté, OGE (garçon: verge courte/coudure dorsale ; fille : clitoris bifide), diastasis des branches pubiennes [226].

Le dosage de L'AFP sérique maternelle peut être élevé lors de l'EV en raison de l'exposition de la muqueuse vésicale au liquide amniotique [219].

Au Maroc, la surveillance de la grossesse est encore défectueuse, aucun cas n'a été diagnostiqué en anténatal chez nous.

5.5.2. Découverte postnatale :

L'exstrophie vésicale est facilement découverte à la naissance sous forme d'une masse rougeâtre hypogastrique nécessitant une protection immédiate.

En l'absence de fermeture précoce, son évolution spontanée est dominée par deux risques : l'altération progressive des uretères puis des reins par infection ascendante et sténose, mais aussi et surtout la cancérisation qui est 200 fois supérieure à la normale [227].

5.6. Le traitement :

Quelles que soient les méthodes employées, la chirurgie connaît un grand nombre d'échecs.

La reconstruction se fait en plusieurs temps opératoires [228, 229,230]. La réparation vésicale consiste en une fermeture de la vessie, la suppression du reflux et la reconstitution d'un mécanisme sphinctérien. Elle est à envisager dans les deux premiers jours de vie car la vessie est plus souple, moins métaplasique et la suture des branches pubiennes peut être réalisée par simple appui sinon, une ostéotomie iliaque postérieure bilatérale est réalisée [230]. La fermeture de la paroi abdominale est difficile, elle nécessite souvent des plasties aponévrotiques et cutanées complexes [230].

Ce temps est souvent associé à l'allongement et la libération de la verge sinon ce dernier temps est reporté vers l'âge de deux à trois ans. À partir de quatre à cinq ans, on peut envisager la réimplantation anti-reflux de l'uretère sur la vessie qui est indispensable si on espère rétablir la continence et la reconstruction cervicosphinctérienne. Cette reconstruction est plus aisée et plus efficace chez la fille [228]. En dernier recours, on peut utiliser les dérivations internes (essentiellement l'urétérosigmoïdostomie et l'urétérostomie sigmoïdienne trans-colique) puis externes. Elles aboutissent, pour les dérivations internes, à 60 % de destruction rénale et nécessitent un bon sphincter anal [230].

La réparation des organes génitaux externes est aussi importante, elle se fait si possible en période néonatale sinon, elle est différée d'un an. Chez la fille, il faut réaliser l'accolement des deux héli-clitoris par lambeaux de rotation, rapprochement des grandes lèvres. Au moment des premiers rapports sexuels, une vaginoplastie est souvent nécessaire. L'accouchement par voie naturelle des patientes porteuses de la malformation est possible mais la césarienne souvent nécessaire. Le problème principal est le prolapsus utérin.

Chez le garçon, le problème est plus complexe, la verge est courte, large et rétractée en haut. Il faut la libérer, l'allonger avant de reconstruire l'urètre antérieur. Vers six ans, est envisagée la reconstruction de l'épispadias antérieur [230]. Au total, cette reconstruction qui a connu de grands progrès ces dernières années nécessite un grand nombre d'interventions en moyenne sept à l'âge de 20 ans [231,232].

6. Valve de l'urètre postérieur :

Les valves de l'urètre postérieur (VUP) sont des replis membraneux congénitaux obstructifs qui représentent la principale cause d'obstruction rénale bilatérale et dysurie chez l'enfant et le nourrisson [233].

Les VUP s'observent presque essentiellement chez le garçon, et leur gravité réside principalement dans le retentissement sur l'ensemble de l'appareil urinaire avec un risque important d'insuffisance rénale terminale (25% à 45% des cas). [234]

6.1. La fréquence :

Les VUP constituent l'uropathie obstructive la plus fréquente du bas appareil urinaire. Leur fréquence est estimée entre 1/ 8000 à 1/ 25 000 naissances vivantes et affecte 1 fœtus mâle sur 5000 à 8 000, mais ils peuvent en fait être plus fréquents à cause de la mort du fœtus [235,236].

Dans notre pays, aucune étude épidémiologique n'a été faite pour déterminer l'incidence des VUP.

Dans notre série d'étude, on a regroupé 2 cas sur une période étalé sur 6ans.

6.2. L'âge :

Avec l'utilisation de l'échographie prénatale de plus en plus fréquente, la plupart des patients porteurs de cette malformation sont identifiés au début de la vie intra-utérine.

Dans notre série aucun cas n’était diagnostiqué en anténatale et la moyenne d’âge était de 5 mois.

Les auteurs	Effectifs	Anténatale	Postnatale	Age moyen en mois
Khemakhem 2012[236]	38	26%	74%	32
Petersen 2018 [237]	181	4,4%	95,6%	2
Tombo 2018 [238]	18	11%	89%	22
Rianthavorn 2019 [239]	65	10,7%	89,3%	6
Notre étude	2	0%	100%	5

Tableau 27: Répartition selon la période et l’âge moyen de découverte de VUP dans les séries d’études.

6.3. Les circonstances de découverte :

6.3.1. En anténatale :

Les valves de l’urètre postérieur représentent 5% des malformations urinaires découvertes en période anténatale.

L’échographie morphologique fœtale réalisée lors du 2eme trimestre, vers les 16-18 semaines d’aménorrhée permet d’identifier les patients porteurs de VUP devant une dilatation uni ou bilatérale des voies urinaires supérieures, une vessie de grande capacité à paroi épaisse se vidant mal, la visualisation d’un récessus sous urétral un “keyhole sign”, et parfois un urètre postérieur dilaté. Il peut s’y associer un oligoamnios et un aspect hyperéchogène cortical, signe de lésions dysplasiques [240].

L’échographie permet donc le diagnostic anténatal de VUP, mais aussi d’évaluer son retentissement par l’étude de la quantité de liquide amniotique, l’aspect des reins et par la réalisation des prélèvements fœtaux.

En effet, en présence d'un anamnios, le pronostic est mauvais puisque cela traduit une absence de filtration rénale et fait craindre l'apparition d'une hypoplasie pulmonaire secondaire. Le prélèvement d'urines fœtales n'est pas indispensable, mais permet parfois d'aider le conseil prénatal.

Les principales substances mesurées dans le sang fœtal et/ou dans l'urine fœtale par ponction des bassinets sont : le sodium et de B2 microglobuline.

Actuellement une étude menée par Kajbafzadeh et al [241] a démontré une nette corrélation entre le taux du CA19-9 urinaire chez les femmes enceintes et le développement de VUP chez le fœtus. Ces résultats obtenus pourraient aider à réduire l'exposition aux rayonnements chez les fœtus en appliquant des modalités non invasives et obtenir un jugement prénatal plus complet pour les patients avec VUP.



Figure 91: "Keyholesign". Vessie en coupe sagittale. 1: récessus sous vésical, 2: vessie. [242]

6.3.2. En postnatal :

En dehors du diagnostic anténatal, les circonstances de découverte sont très variables, dépend surtout de l'âge. Les signes cliniques sont dominés surtout par les signes urinaires dans notre série.

Dans la série de Rianthavorn et al [239]. En postnatal, l'infection urinaire fébrile était la circonstance de découverte la plus fréquente (47/58, 81,0%). Les autres présentations étaient des signes urinaires faits de rétention urinaire, dysurie et l'incontinence urinaire.

6.4. Biologie :

6.4.1. ECBU :

Il précise l'existence ou pas d'infection urinaire.

L'infection urinaire est un signe important qui attire l'attention vers la sphère urinaire mais elle n'est ni constant ni évocateur du degré d'obstruction.

Dans notre série, le taux d'infection urinaire est de l'ordre de 50%. Elle est retrouvée chez 60% des cas selon Tambo et al [238] et chez 67,7% selon Abbo et al [243].

Le seul germe retrouvé dans notre série est E.coli ce qui rejoint la série de Abbo et al.

6.4.2. La fonction rénale :

Certaines études ont montré que les VUP de diagnostic anténatal ont eu une gravité supérieure quant au devenir à terme de la fonction rénale.

En effet lors de l'étude de Abbo et al [243] les patients étaient subdivisé en 2 groupes : ceux qui sont diagnostiqué en anténatale et ceux découvert tardivement. Dans le 1^{er} groupe 50,2% ont développés une insuffisance rénale terminale contre 13% dans le 2^{ème} groupe.

Dans notre série d'étude, tous les patients avaient une fonction rénale conservée.

6.5. Imagerie :

6.5.1. L'échographie rénale:

C'est l'examen de première intention en cas de suspicion de VUP, elle permet d'orienter le diagnostic et surtout elle précise le retentissement sur les voies urinaires en amont de l'obstacle.

Les principaux signes mis en évidence selon la littérature sont : UHN en premier lieu, la réduction de l'index parenchymateux et les anomalies de la paroi vésicale [236].

6.5.2. L'urétérocystographie rétrograde :

C'est l'examen radiologique de référence pour l'étude et le diagnostic des VUP chez l'enfant, plusieurs groupes ont rapporté une sensibilité allant de 80 % à 90 % dans le diagnostic des VUP [245,246].

Elle trouve une disparité du calibre entre l'urètre postérieur et l'urètre antérieur et qui doit impérativement inclure une phase mictionnelle sans sonde, afin de mettre en évidence l'image typique de «coup d'ongle» au niveau de l'urètre postérieur (figure).

Elle permet également d'étudier la forme de la vessie et du col vésical, ainsi que de déterminer la présence d'un reflux vésico-urétéral secondaire qu'il est illusoire de vouloir corriger avant que l'obstruction infra-vésicale ne soit levée [247].

En effet, dans notre série l'UCG a objectivé un RVU unilatéral de grade (IV, V) chez les deux malades.

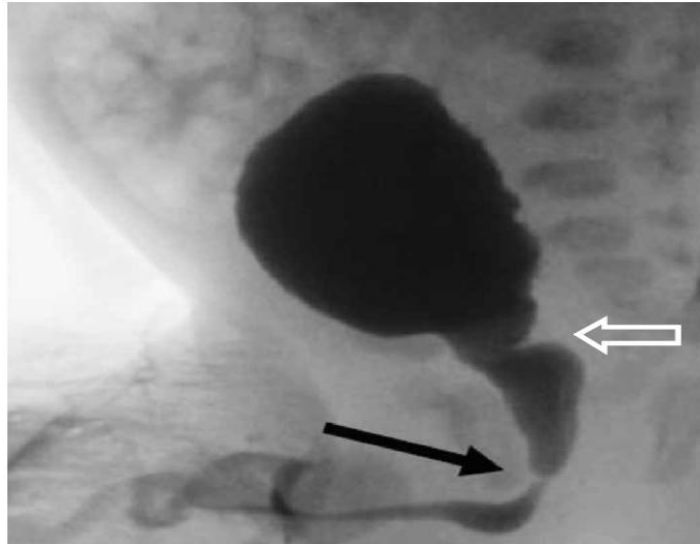


Figure 92: Cystographie mictionnelle montrant des pseudo-diverticules vésicaux; hypertrophie du col (flèche vide), dilatation postérieure et image « en coup d'angle » (flèche pleine) [247]

6.5.3. La scintigraphie :

L'évaluation fonctionnelle de l'appareil urinaire repose essentiellement sur la scintigraphie.

La scintigraphie au DMSA : permet de rechercher des cicatrices rénales surtout en cas d'IU à répétition.

La scintigraphie au DTPA : Elle permet une étude de la fonction séparée des deux reins et une appréciation de l'importance de l'obstacle à l'écoulement de l'urine.

6.6. Le traitement :

6.6.1. La prise en charge anténatale :

Les techniques proposées dans cette indication sont l'amnioinfusion, le shunt vésicoamniotique, la vésicostomie fœtale et la résection endoscopique par cystoscopie percutanée [248,249]. Les complications varient entre 40 et 48% et la mortalité fœtale est proche de 50% [248,250].

Les auteurs concluent que le taux de survie est plus élevé en cas de chirurgie fœtale mais les tests statistiques sont faibles. Aucune conséquence sur la fonction rénale n'a été également démontrée [251,252]. Les indications à une intervention fœtale restent encore l'objet de discussions.

6.6.2. La prise en charge néonatale :

Une approche multidisciplinaire est nécessaire afin d'améliorer les résultats à court et long terme.

Le drainage urinaire : n'est pas systématique, qui plus est si le diagnostic et la chirurgie endoscopique est précoce dans les 24 premières heures de vie.

La résection des VUP : La miniaturisation des instruments d'endoscopie permet actuellement une prise en charge pour des nouveaux nés dont le poids est supérieur à 2000 g [253]. Les méthodes suivantes sont décrites dans la littérature [254]:

- la résection endoscopique par électrocoagulation type électrode de Bugbee et anse diathermique.
- la résection endoscopique par crochet de Whitaker-Sherwood
- la résection endoscopique par laser YAG25

La résection endoscopique a lieu de façon précoce dans les 48 heures de vie grâce à l'apport du diagnostic anténatal. Elle reste réservée aux urologues pédiatres expérimentés pour minimiser le traumatisme urétral, le temps opératoire et l'irrigation vésicale. Le choix préférentiel se porte sur le crochet qui semble réduire les sténoses urétrales et les rétentions urinaires.

Dérivation urinaire : ne doit être réservée qu'aux nouveau-nés dont le poids ou les conditions réanimatoires (anurie, hypoplasie pulmonaire) ne permettent pas une chirurgie endoscopique [248] car ces techniques n'offrent aucun avantage en termes de fonction rénale et vésicale [255].

La Vésicostomie : C'est la technique de choix qui doit être réalisée parfaitement avec la mise en place du dôme vésical à mi-chemin entre l'ombilic et le pubis pour éviter un prolapsus de la paroi postérieure de la vessie. Elle est réservée pour les nouveau-nés pesant moins de 2000 g.

Dans notre étude l'appendicovésicostomie de Mitrofanoff est la plus utilisée.

Urétérostomie cutanée : Cette technique est envisagée en cas d'échec de drainage par vésicostomie. Son problème principal réside dans la détérioration de la fonction vésicale. Ceci peut être amélioré en réalisant une dérivation selon Sober en T où une quantité d'urines se draine dans la vessie pour éviter de réaliser une exclusion vésicale complète [256].

Pyélostomie / néphrostomie : Cela peut être nécessaire en cas de sepsis urinaire et de pyonéphrose. Ces techniques n'améliorent pas la fonction rénale et empêchent la cyclisation de la fonction vésicale [257].

6.6.3. La prise en charge dans l'enfance :

Le management dans l'enfance et dans l'adolescence des patients porteurs de VUP est essentiel et conditionne la survenue d'une IRC au long terme. L'évaluation régulière des habitudes mictionnelles, de la survenue d'IUF, le suivi néphrologique, la compliance au traitement médicamenteux et à l'éducation mictionnel sont essentiels [258].

7. Vessie neurogène :

On regroupe sous le terme de vessie neurogène, l'ensemble des dysfonctions vésico-sphinctériennes que l'on peut associer à une pathologie neurologique acquise ou traumatique.

Le diagnostic de neurovessie est tantôt facile quand l'étiologie neurologique est évidente, tantôt difficile en cas de dysraphisme occulte ou d'étiologie médicale. Un examen clinique minutieux et des explorations urodynamiques fiables sont essentiels pour le diagnostic et le traitement de ces patients.

Dans notre série on a pu colliger 4 dossiers de malades porteurs de VN.

7.1. L'âge :

L'âge moyen de nos patients était de 3ans 7mois avec des extrêmes d'âge allant de 1 an à 9ans.

Une étude menée dans l'ouest algérien a mis en évidence un âge moyen de diagnostic de 5,4 ans [259], ce qui témoigne du retard de prise en charge dans les pays en voie de développement.

7.2. Le sexe :

Nous constatons une différence du rapport sexe ratio selon les pays :

Au Maroc une étude faite au CHU de Casablanca [262] a objectivé une prédominance féminine, alors que des études faites en Algérie [259] et en France [261], ont trouvé une répartition homogène selon le sexe.

Une étude en Inde a objective une prédominance masculine [260], ce qui rejoint le résultat de notre étude.

7.3. Les circonstances de découverte :

7.3.1. En anténatale : [263]

a. L'échographie :

Au mieux à la 24ème semaine, elle permet la visualisation directe :

- De Lésion rachidienne sous forme d'une solution de continuité des téguments.

- Une hernie remplis de LCR bombant en arrière du rachis.
- Renflement anormal du canal rachidien.
- Anomalie crânienne souvent associées telle une microcrânie ou une ventriculomégalie.

b. Les marqueurs biologiques :

L'alpha foeto-protéine (AFP), en cas d'anomalie du tube neural, est augmenté par rapport à des valeurs normales pour l'âge gestationnel. La fiabilité de cet examen est de 94 à 98%.

L'acétylcholinestérase (ACHE) : Son dosage par électrophorèse est purement qualitatif. C'est un examen plus spécifique dont la fiabilité atteint 99,4%.

7.3.2. En postnatale :

Le diagnostic en postnatal se fait dans les premiers jours de la vie, il est difficile d'apprécier la fonction sphinctérienne, et l'apparition des déficits est en général plus tardive et leur dépistage est une affaire de bilans répétés. [263]

Dans le cas de spina bifida où l'atteinte médullaire et radiculaire est souvent évidente, le trouble vésico-sphinctérien est généralement facile à confirmer. [263] Si la symptomatologie est méconnue, elle peut se révéler plus ou moins rapidement par : [264]

- L'infection urinaire qui apparaît avant l'âge de 01an (25% à 03mois).
- le reflux vésico urétéral qui se développe entre 18mois et 3ans.
- le dysfonctionnement vésico-sphinctérien qui n'apparaît que vers l'âge de 05ans (10% à 03mois, 20% à 01an).

Dans notre série l'infection urinaire était retrouvée dans 50% des cas, alors que dans la série d'Oran D.AUBERT [259] et de MIRI [265], l'incontinence urinaire était le principal symptôme chez respectivement 72,6% et 82% des cas.

7.4. Imagerie :

7.4.1. L'échographie :

L'échographie est surtout utilisée pour: [264]

- L'estimation de la structure anatomique.
- Permettre le diagnostic et l'analyse de la stase et des conditions de drainage de l'appareil urinaire.
- Élément de surveillance

Elle a montré une dilatation pyélocalicielle dans 17% des cas dans l'étude de MIRI [265], dans 62% dans celle de D.Aubert [259], et dans 50% des cas dans notre série, ce qui rejoint les données de la littérature.

7.4.2. Urétérocystographie rétrograde :

Elle permet la recherche de reflux vésico-rénal témoignant de l'hyperpression intravésicale et l'analyse le bas appareil (morphologie de la vessie et de l'urètre). [264]

Une paroi diverticulaire a été retrouvée dans 50% des cas dans la série de MIRI [265], et dans 20,02% dans la série de D.AUBERT [259]. Dans notre série, elle a été retrouvée dans 75% des cas.

Le reflux vésico-urétéral était retrouvé chez tous les patients.

Et si le diagnostic peut être évoqué par la cystographie, il ne peut être établi formellement que par une exploration urodynamique.

7.5. Le traitement :

Le traitement dépend du type d'insuffisance diagnostiquée (stockage ou vidange) ainsi que de la pathologie à l'origine de la vessie neurogène.

7.5.1. Le traitement des troubles de vidange : [266]

Les traitements pharmacologiques agissant sur le tonus sphinctérien sont globalement inefficaces chez le patient avec vessie neurogène.

La vidange vésicale par valsalva ou miction réflexe (manœuvre de Crédé) est envisageable si le patient ne présente pas d'obstruction sous-vésicale induite par une hypertonicité sphinctérienne. En revanche, elle nécessite un suivi attentif, car la vessie neurogène peut à tout moment développer une hypertonicité sphinctérienne à l'origine d'un reflux urétéro-vésical pouvant être responsable d'une insuffisance rénale.

De plus en plus, il est offert au patient l'option de l'autosondage qui permet une amélioration de l'autonomie et du confort du patient, en lieu et place du sondage permanent, qui peut être responsable d'insuffisance rénale.

Chez le patient incapable d'auto-sondage, ne désirant ni auto-sondage ni hétérosondage, il reste l'option de l'incontinence prothétique ou chirurgicale appareillée par condom.

7.5.2. Le traitement des troubles de stockage :

Le traitement premier des troubles de stockage reste les médicaments p.o, puis intra-détrusoriens. Le baclofène est plus utile pour les spasmes de la musculature squelettique que pour diminuer l'hyperactivité vésicale.

Les approches chirurgicales telles que la cystoplastie d'agrandissement, associée ou non à un orifice cutané cathétérisable, sont des options fort utiles après l'échec d'un traitement médicamenteux.[267,268]

En revanche, la neuromodulation sacrée, la dénervation chirurgicale ou la détrusoromyotomie ne sont plus d'actualité, en raison de leurs taux d'échecs élevés.

A noter que l'on diagnostique parfois une insuffisance de vidange et de stockage mixte. Dans cette situation, il faudra déterminer quelle insuffisance prédomine et procéder avec nuance au plan thérapeutique.

Dans notre série, le traitement a consisté en une entérocystoplastie d'agrandissement chez 3malades alors qu'un traitement médical à base d'anticholinergique était utilisé chez un seul malade.

8. Hypospadias :

Le terme d'hypospadias est dérivé du grec "hypo" qui signifie dessous et "spadon" signifiant fissure ou fente. Il fait donc référence seulement à la position du méat urétral qui ne se situe pas en place normale au sommet du gland dans la fossette naviculaire, mais à la face ventrale de la verge ou au niveau du scrotum voire du périnée. [269]

Il s'agit en fait d'une malformation plus complexe qui s'associe le plus souvent à de nombreuses malformations de la verge gênant la miction et ultérieurement l'activité sexuelle et génitale.

Dans notre étude, sur une série de 124 patients suivis pour CAKUT 48 enfants présentait un hypospadias.

8.1. La fréquence :

Les données épidémiologiques récentes montrent une tendance à l'augmentation de l'incidence de l'hypospadias à la naissance dans une large majorité des pays [270]. Dans notre série l'hypospadias représente 38,8% des uropathies malformatives.

Une étude menée en 2019 par Xiao Yu. et al [271], ayant porté sur la prévalence de l'hypospadias dans plusieurs pays, a abouti à une prévalence mondiale de 20,9 pour 10000 naissances.

8.2. L'âge moyen de prise en charge :

Il n'y a pas de consensus sur l'âge minimal de l'intervention. L'âge « idéal » pour l'intervention varie d'un opérateur à l'autre et pour un même opérateur; peut varier selon le type d'hypospadias.

Dans notre expérience l'âge moyen de prise en charge était de 3ans.

Les auteurs	l'âge moyen en mois
Bankolesapin et al [272] 2007	40
Dan Prat et al [273] 2012	32,4
Sumit et al [274]	21
Al Juraibah et al [275] 2019	27
Notre étude	36

Tableau 28: Répartition de l'âge de prise en charge de l'hypospadias selon les auteurs.

8.3. Les circonstances de découverte :

Dans la littérature, le diagnostic de l'hypospadias est habituellement porté dès la naissance, au cours de l'examen initiale du nouveau-né, voir même en anténatal lors des échographies obstétricales.

Dans notre série on a constaté qu'il est généralement découvert lors de la circoncision dans la majorité des cas. Ce qui serait expliqué par la fréquence des grossesses non suivies et des accouchements à domicile, aboutissant à un diagnostic plus tardif de la malformation.

8.4. Présence d'hypospadias dans la famille :

Une incidence familiale élevée d'hypospadias est observée et une prédisposition polygénique est probable [276]. Dans une série de 1 314 cas d'hypospadias rapportés par Leung et Al. [277], 71 (5,4%) cas avaient au moins un autre atteint relatif. Le risque de récurrence d'hypospadias chez un deuxième frère de sexe masculin est de 12% à 14% [278]. Environ 7% à 9% des pères de garçons atteints d'hypospadias ont également des hypospadias [279]. Si le père et l'enfant sont tous les deux affectés, le risque de récurrence pour un deuxième frère est augmenté à 26% [280].

Brouwers et al conclue que l'occurrence familiale semble être plus courante pour les formes antérieures et moyennes d'hypospadias que pour les types postérieurs [281].

Nous rappelons que dans notre série 6% des malades avaient une histoire familiale d'hypospadias.

8.5. L'étiologie de l'hypospadias :

Un article récent publié sur le journal européen de génétique médicale [282] comparant les différentes études concernant la recherche étiologique de l'hypospadias a conclu que dans l'ensemble, les facteurs génétiques et environnementaux semblent contribuer au développement de l'hypospadias.

Les facteurs génétiques sont soutenus par une héritabilité accrue, des mutations génétiques et l'origine ethnique. De plus, la disponibilité accrue des tests génétiques fournit des informations supplémentaires sur les gènes potentiels associés aux hypospadias, y compris AR, SRD 5A2, SF1, MAMLD1, WT1, HOXA4, HOXB6 et HSD3b2.

L'environnement semble également jouer un rôle, notamment les expositions environnementales, les facteurs maternels et l'insuffisance placentaire. Bien que des preuves solides soutiennent une association de l'acide valproïque et de l'exposition in utero des mères de bébés mâles au diéthylstilbestrol avec hypospadias, de nombreux

autres médicaments, y compris le fer, le lopéramide, les agents antirétroviraux, la nystatine, la loratadine et les corticostéroïdes...nécessite une enquête plus approfondie pour déterminer si ceux-ci sont liés au développement de l'hypospadias.

De plus, des facteurs maternels tels que l'obésité, l'âge maternel avancé, l'âge à la ménarche, la parité, le régime alimentaire, l'ethnicité et les maladies sous-jacentes comme le diabète et les maladies thyroïdiennes, doivent être confirmés par des recherches plus approfondies concernant leur association avec l'hypospadias. Les perturbateurs endocriniens restent également controversés quant à leur relation avec l'hypospadias, nécessitant une enquête supplémentaire.

L'insuffisance placentaire, la prématurité, le faible poids à la naissance et le RCIU sont fortement appuyés dans la littérature comme conduisant à un risque accru d'hypospadias, mais l'étiologie sous-jacente de cette connexion n'est pas encore claire.

8.6. Les anomalies associées :

8.6.1. Les anomalies urogénitales :

La plupart des cas d'hypospadias sont considérés comme un défaut anatomique isolé. Cependant, l'hypospadias peut faire partie de la présentation d'une anomalie plus complexe d'un trouble du développement sexuel [283].

En 2017, une étude menée par Patra et al [284] a démontré que l'incidence globale des anomalies associées dans cette série était de 29,65% et représenté essentiellement par les anomalies de l'appareil génito-urinaire.

En effet l'ectopie testiculaire était l'anomalie la plus courante [8,27%], suivie de la hernie inguinale et du reflux vésico-urétéral avec une incidence de 6,89%.

Ces résultats sont concordant avec notre série où l'ectopie testiculaire principale malformation retrouvé chez 6% des cas.

8.6.2. Les anomalies extra génitales :

Selon la littérature la prévalence des anomalies extra génitales associées aux hypospadias varie de 12 à 46% [212,213].

Plusieurs anomalies sont détectés, selon Nissen et al [287] les types les plus courants d'anomalies congénitales associées étaient les malformations cardiaques congénitales (6% de tous les cas d'hypospadias) et les anomalies des membres (dans 3%des cas) alors que Patra et al [284] affirme que les malformations anorectales était le plus retrouvé (1,7% des cas).

8.6.3. Le type anatomique :

L'analyse de la position du méat ectopique permet la classification des hypospadias en : [288]

- hypospadias distal ou antérieur lorsque le méat est balanique, coronal ou subcoronal;
- hypospadias moyen avec un méat urétral situé sur la partie distale, moyenne ou proximale du corps du pénis;
- hypospadias proximal ou postérieur lorsque le méat urétral est péno-scrotal, scrotal ou périnéal. Ces formes plus sévères peuvent s'intégrer dans le cadre des Désordres de la différenciation sexuelle ou DDS (anciennement "ambiguïtés sexuelles") et nécessiter une évaluation radiologique et hormonale préopératoire

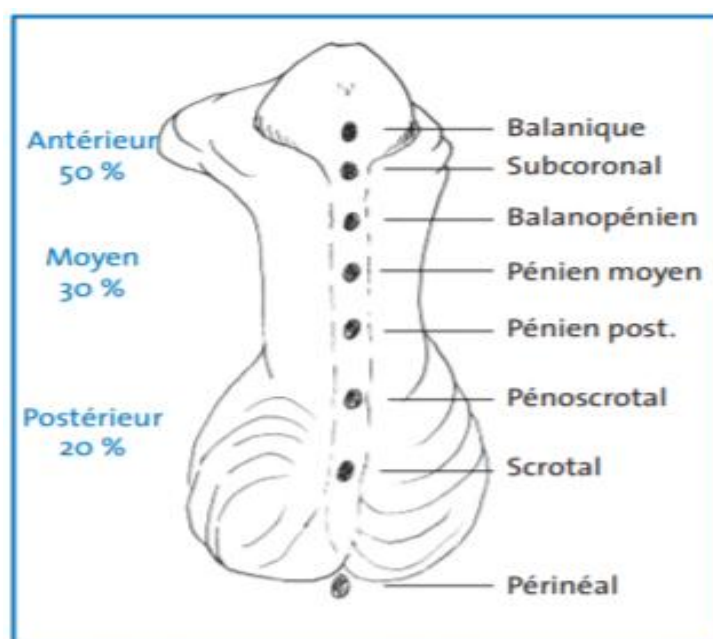


Figure 93: Classement de l'hypospadias.

Le type anatomique	Les séries		
	Kalfa et al [289]	Al Juraibah et al [275]	Notre série
Antérieur	70%	67%	79,2%
Moyen	21,7%	17%	12,5%
Postérieur	8,3%	16%	8,3%

Tableau 29: Le pourcentage des types anatomique de l'hypospadias selon les auteurs.

L'hypospadias antérieur est le plus retrouvé dans notre série ce qui concorde avec les données de la littérature.

8.7. Le traitement de l'hypospadias :

8.7.1. Objectifs et principes de la chirurgie :

Le principal objectif de la réparation de l'hypospadias est d'atteindre des normalités à la fois esthétiques et fonctionnelles donc obtenir une verge droite, un méat apical, un néo-urètre sans fistule, sans sténose, sans poils, avec des cicatrices aussi peu visibles que possible et un aspect proche de la normale. Qui plus est, ce résultat doit être obtenu en un seul temps opératoire.

Les guidelines actuelles ne considèrent que l'âge optimal pour la réparation de l'hypospadias entre 6 et 18 mois, en fonction de la gravité et de la nécessité de plusieurs procédures [293].

L'approche actuelle de l'hypospadias est gouvernée par trois principes fondamentaux :

- la correction de la coudure de la verge.
- la reconstruction du morceau d'urètre manquant ou uréthroplastie.
- la reconstitution de la face ventrale du pénis.

a. La correction de la coudure :

Le déshabillage complet de la verge, éventuellement associé à la libération des tissus spongieux des corps caverneux, permet habituellement de corriger la coudure pénienne en libérant les adhérences cutanées entre le fourreau et les éléments sous-jacents. Une fois cette libération faite, l'épreuve d'érection provoquée permet de juger s'il faut poursuivre la correction de la coudure en libérant la gouttière urétrale de la face ventrale des corps caverneux. Si la coudure n'est toujours pas corrigée après ces deux manœuvres (moins de 5 % des cas), une plicature de la paroi dorsale des corps caverneux est alors nécessaire.

b. L'uréthroplastie :

Le choix de l'urétroplastie ne peut se faire qu'après avoir corrigé la coudure de la verge. Il repose sur la qualité de la gouttière urétrale [290].

- Si la plaque urétrale est large et saine, certains choisiront de la tubulariser selon la technique de Thiersch-Duplay.
- Si elle est étroite, il est nécessaire de faire appel à du tissu non urétral qui sera suturé sur les berges de la gouttière pour créer le nouveau conduit. Ce tissu non urétral peut être de différente nature. Il peut s'agir d'un rectangle découpé sur la peau pénienne autour de l'orifice urétral ectopique (technique de Mathieu) ou d'un rectangle de muqueuse préputiale pédiculisée (technique de l'urétroplastie en onlay)
- Si le segment de l'urètre à remplacer est court ($<1,5$ cm) et si l'urètre distal n'est pas hypoplasique, une mobilisation complète de l'urètre pénien entier peut suffire à combler le défaut. Cette technique (Koff) a l'avantage d'éviter l'utilisation de tissu non urétral.
- Si la plaque urétrale ne peut pas être conservée, un tube doit être réalisé pour remplacer l'urètre manquant, en utilisant soit un rectangle pédiculisé de muqueuse préputiale (technique Asopa Duckett) soit une muqueuse buccale. [291]



Figure 94: Uréthroplastie de Thiersch-Duplay. [290]



Figure 95: Uréthroplastie de Mathieu. [290]



Figure 96: Uréthroplastie d'Onlay. [290]

c. La couverture de la verge :

Une fois la coudure corrigée et l'urètre reconstruit, il faut achever la reconstruction du radius ventral de la verge en pratiquant une méatoplastie, une glanuloplastie, en créant un collier muqueux autour du gland (Firlitt), en recouvrant le néourètre par du tissu vascularisé (spongioplastie) et en reconstituant le fourreau cutané. La plupart des chirurgiens pratiquent une circoncision au moment de la couverture cutanée, bien que des techniques de préservation du prépuce soient décrites. [290]

8.7.2. Le traitement hormonal :

La stimulation hormonale préopératoire du pénis à l'aide de la gonadotrophine chorionique humaine bêta (β HCG), de la testostérone ou de la dihydrotestostérone est parfois indiquée dans le cas d'un petit pénis (rayon dorsal <25 mm de long ou largeur du gland <15 mm la première année de vie) ou en cas de reprise chirurgicale. On ne sait pas encore dans quelle mesure ces traitements sont sûrs à long terme. Certaines publications ont souligné leur action néfaste sur les processus de guérison [291].

8.7.3. Les techniques chirurgicales : [291]

a. La technique de Thiersch-Duplay :

Si la plaque urétrale semble large et saine, elle peut être tubularisée selon la technique de Thiersch-Duplay. Sa meilleure indication se trouve dans les hypospadias glanulaires à prépuce intact, où la plaque urétrale est épaisse, profonde et saine. Les lignes d'incision suivent chaque côté de la plaque urétrale depuis l'extrémité du gland jusqu'à la division du corps spongieux. Les deux ailes du gland sont disséquées profondément et latéralement jusqu'à ce que les corpus soient clairement identifiés. La

plaque urétrale est tubularisée autour d'un cathéter .Le neourètre est alors recouvert par deux ailes du gland en une ou deux couches. Cette intervention très ancienne reste une des interventions de base de la chirurgie des hypospades distaux qui en constitue la meilleure indication.

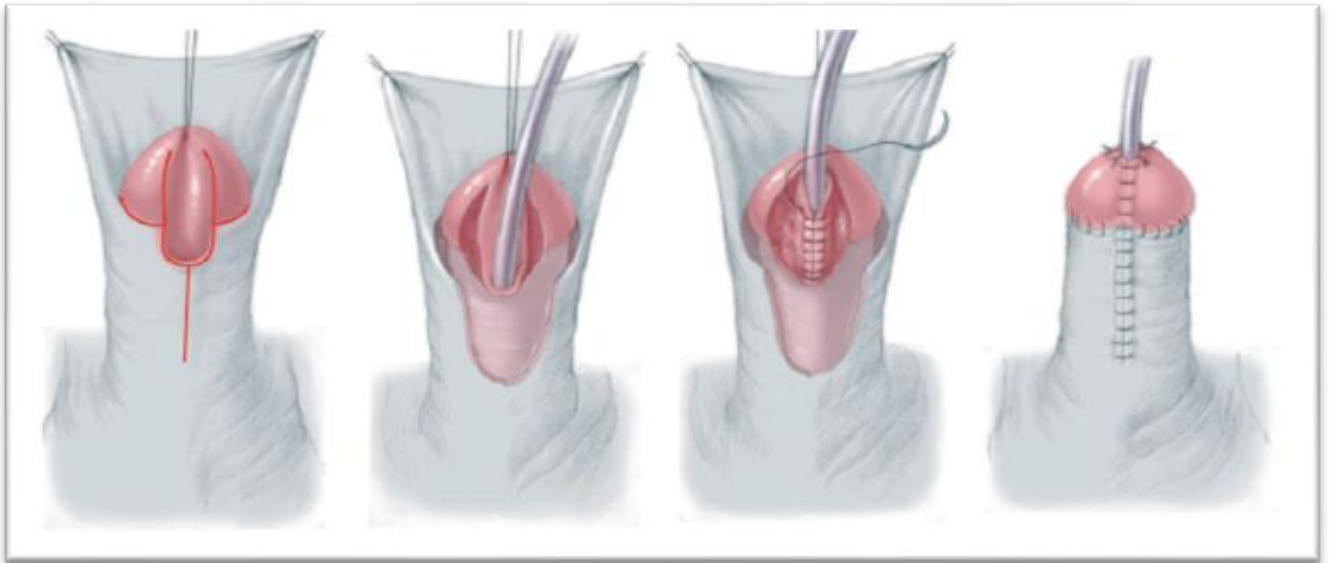


Figure 97: La technique de Thiersch-Duplay

b. La technique de Snodgrass :

Dans la procédure Snodgrass, la plaque urétrale est incisée longitudinalement sur sa ligne médiane du méat ectopique jusqu'au gland et ensuite tubularisée autour d'un cathéter 8F.

Cette procédure laisse une zone crue dorsale dans l'urètre, qui est ensuite épithélisée. Certains suggèrent de greffer la zone crue avec le prépuce ou la muqueuse buccale; la technique est alors appelée la procédure d'urétroplastie par incrustation ou «Snodgraft».

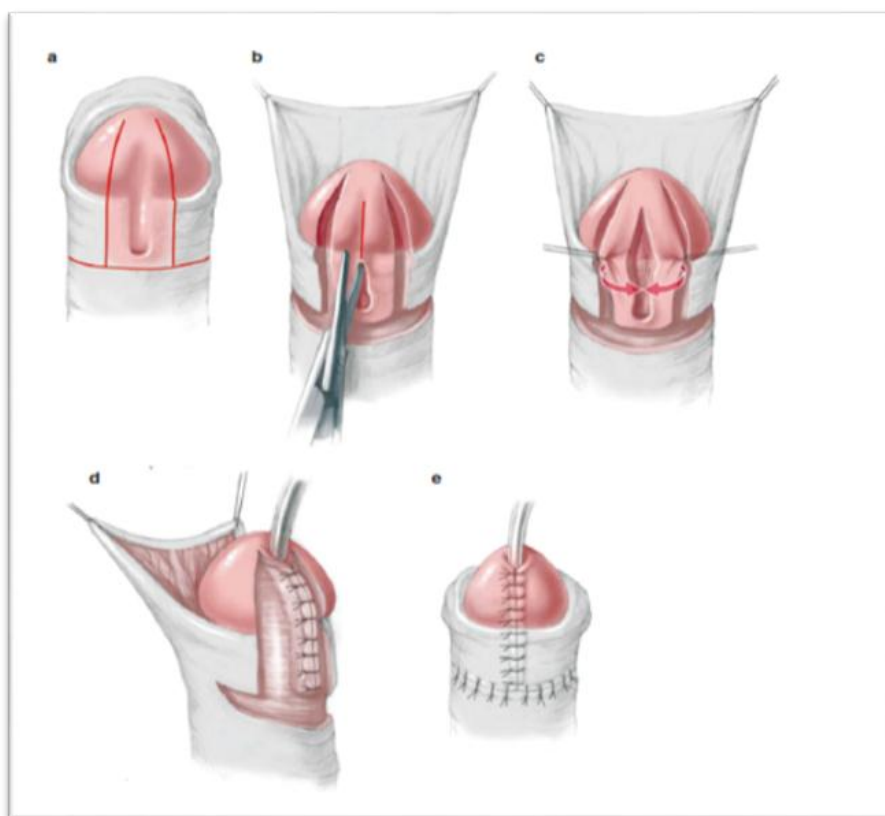


Figure 98: La technique de Snodgrass.

c. La technique d'Onlay :

Dans la procédure d'Onlay un rectangle de muqueuse préputiale est pédiculisé jusqu'à la base du pénis et transféré vers le ventrum du pénis pour être posé sur la plaque uréthrale à l'aide de suture.

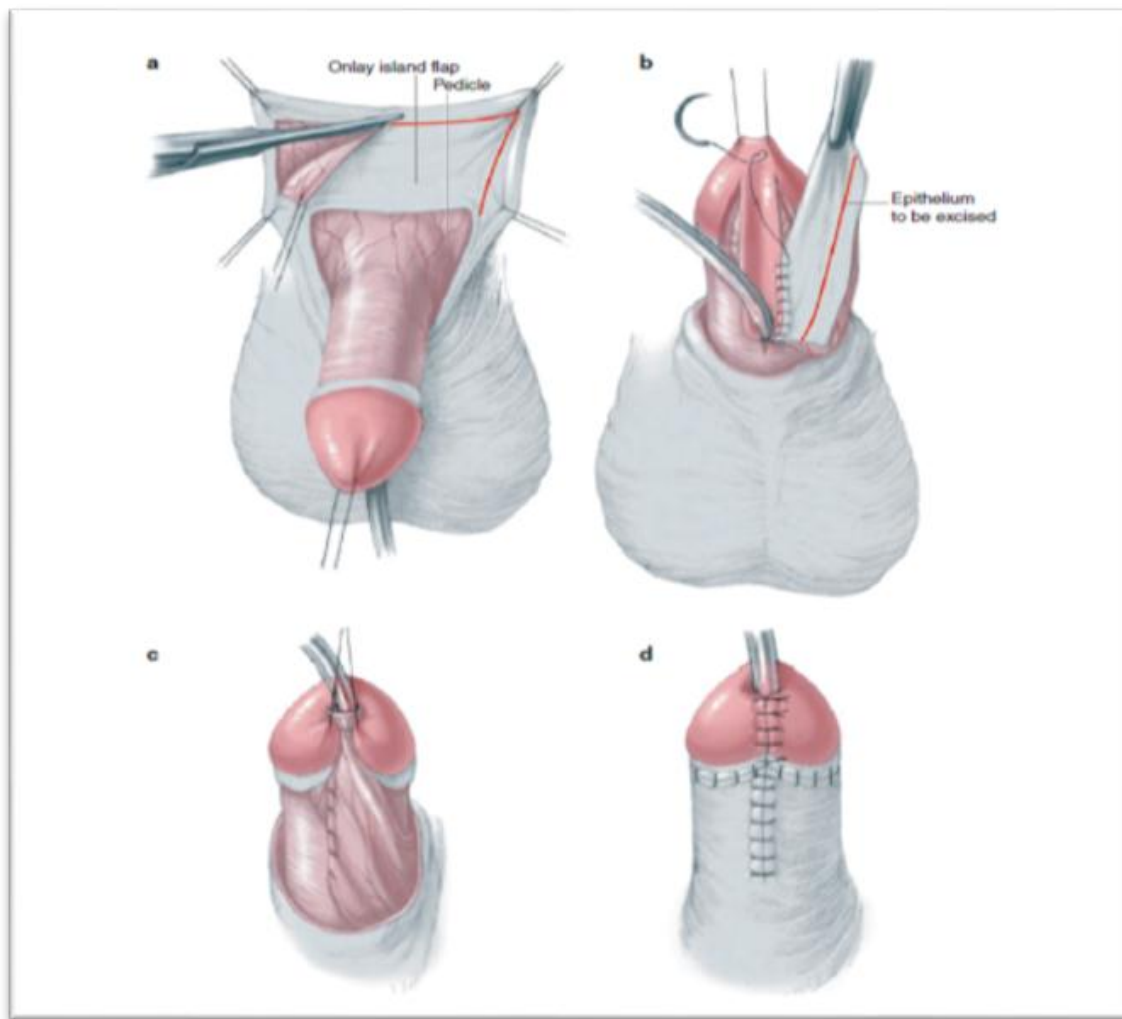


Figure 99: La technique d'Onlay.

d. La technique de Mathieu :

Dans la procédure de Mathieu, deux incisions parallèles sont pratiquées de chaque côté de la plaque urétrale jusqu'à l'extrémité du gland et en profondeur jusqu'aux corps caverneux. La ligne d'incision délimite un lambeau cutané basé sur le périmètre qui est replié et suturé sur les bords de la plaque urétrale. Les ailes latérales du gland sont généreusement disséquées des corps caverneux et rapprochées ensemble, produisant une forme conique du gland. Elle est considérée comme une technique de référence pendant une bonne partie du 20ème siècle dans la réparation des hypospadias antérieurs.

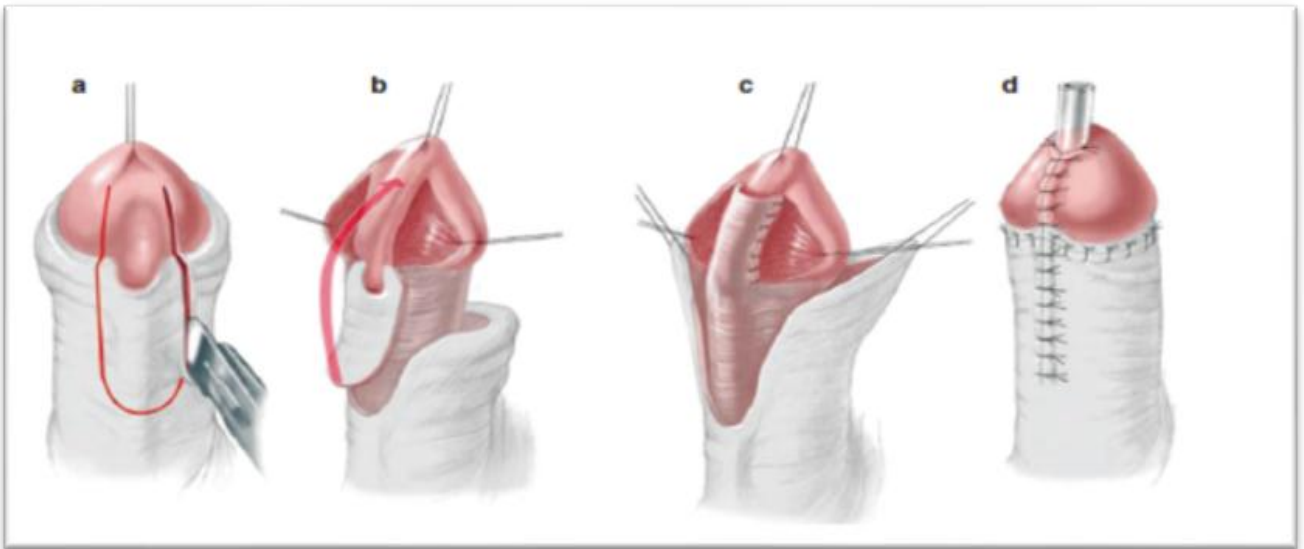


Figure 100: La technique de Mathieu.

e. La technique de koff :

Lorsque le segment de l'urètre à reconstruire est court (<1,5 cm) et lorsque l'urètre distal est sain, une mobilisation complète de l'urètre pénien peut être effectuée en suivant la technique de Koff. Dans ces cas, l'urètre pénien est détaché jusqu'à la base du pénis, puis il est déplacé vers le haut pour amener le méat à l'extrémité du

gland. Le gain de longueur peut aller jusqu'à 15 mm. On retient pour cette technique les seuls hypospades pour lesquels la division du corps spongieux est distale c'est-à-dire située à moins de 2 cm du gland.

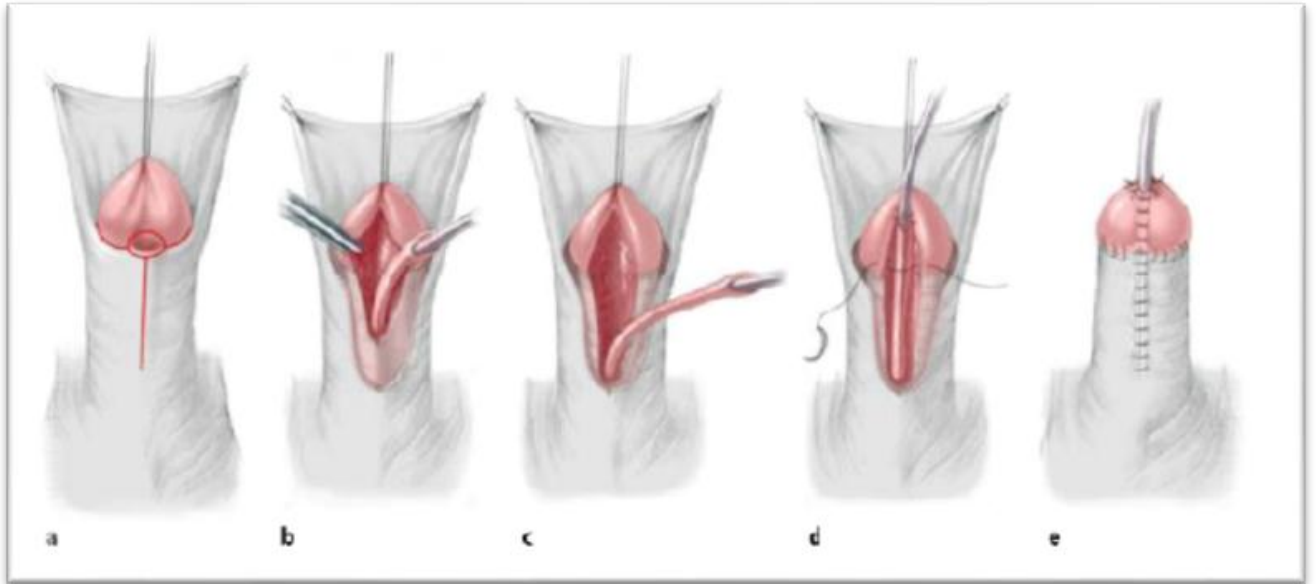


Figure 101: La technique de Koff.

f. La technique de koyanagi :

Dans la procédure de Koyanagi, les lignes d'incision initiales suivent une circonférence coronale avec une transection de la plaque uréthrale juste en dessous du gland. Ensuite, une seconde incision en forme de raquette permet une mobilisation complète de la plaque uréthrale et des tissus adjacents. Une longue et large bande de tissu bien vascularisé est libérée avec son apport sanguin jusqu'à la base du pénis.

g. La technique de MAGPI :

Décrite par Duckett en 1981, mieux connue sous le nom Meatal Advancement by GlanuloPlasty (MAGPI). C'est un procédé relativement facile, mais il masque seulement l'anomalie sans vraiment la corriger.

Il s'agit d'une adaptation par remodelage du gland ; Ce procédé est conseillé lorsque le gland est large et plat. La régression secondaire du méat est un des inconvénients de cette technique. Cette méthode n'est valable que pour les hypospades antérieurs.

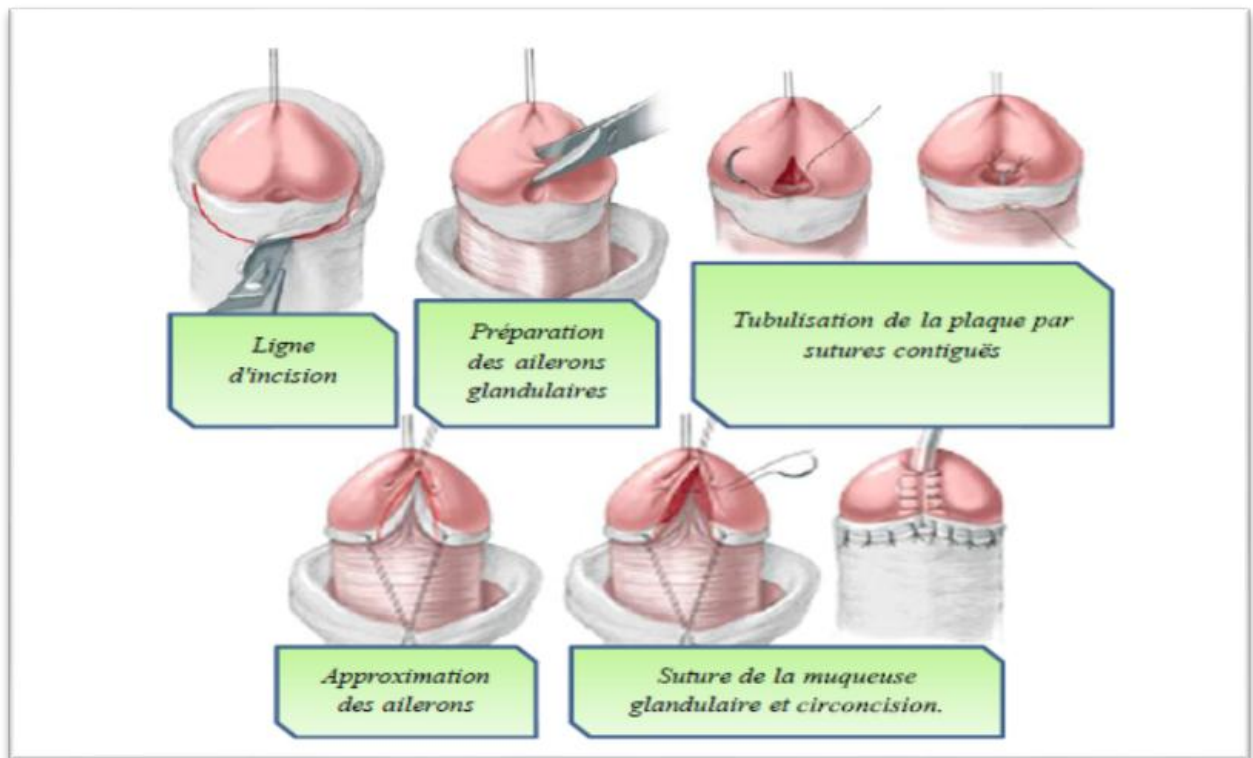


Figure 102: La technique de MAGPI.

h. La technique de Duckett : [292]

Cette technique est indiquée dans les hypospadias postérieurs avec courbure de verge dont l'allongement a nécessité la section de la gouttière uréthrale.

L'intervention débute par l'allongement de verge avec résection du tissu fibreux et section de la gouttière uréthrale. Le fourreau de la verge est totalement libéré. L'urètre est alors reconstruit en utilisant un lambeau préputial tubulisé et pédiculé sur ses vaisseaux. Le lambeau est taillé transversalement sur la face interne muqueuse du

prépuce avec une longueur adaptée à la longueur de l'urétroplastie et une largeur de 12 à 15 mm. Le lambeau ne doit pas être trop large pour éviter les urétrocèles post-opératoires.

Le lambeau de prépuce est tubulisé autour d'une sonde n°8 ou 10 par un surjet de fil résorbable monobrin 7/0.

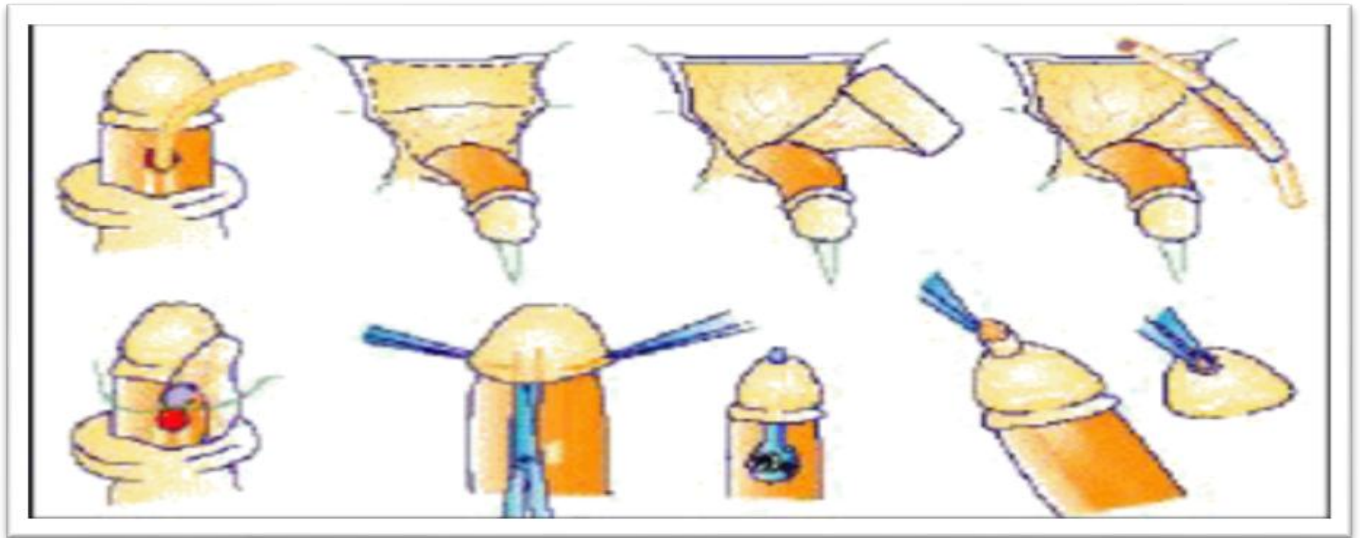


Figure 103: La technique de Duckett.

i. La technique de Bracka : [291]

Il s'agit d'une technique en deux temps : Dans le premier temps de l'intervention, un lambeau de peau libre ou de muqueuse buccale est greffé sur la face ventrale de la verge après excision complète de la gouttière urétrale et correction de la coudure. Six mois plus tard, le second temps de tubulisation du néourètre est réalisé. Utilisé principalement dans les hypospadias proximaux.

8.7.4. L'évaluation du traitement de l'hypospadias :

a. Généralités :

Le tableau suivant résume le taux d'utilisation des techniques chirurgicales selon les auteurs.

Les techniques	Les séries		
	Notre série	Debbbarh [294]	Nuiniga [295]
DUPLAY	66,7%	51%	0%
DUPLAY-SNOODGRASS	20,8%	0%	0%
DUCKETT	6,3%	6%	42,04%
MAGPI	6,3%	3,6%	29,36%
KOFF	0%	2,4%	0%
ONLAY	0%	1,2%	7,14%
MATTIEU	0%	33%	16,6%

Tableau 30: Comparaison des taux d'utilisation des différentes techniques chirurgicales selon les séries.

Dans notre série ainsi que dans la série de Debbbarh ; on constate que la technique de DUPLAY est largement utilisé. Nous expliquons cela par la grande utilité de cette technique dans les hypospadias distaux quelque soit la nature de la plaque urétrale.

Dans la série de NUINIGA ; la technique de DUKKET était la plus utilisée vu la fréquence des formes avec sévère coudure nécessitant une lourde intervention.

b. Techniques en fonction du type :

Un questionnaire a été adressé à plusieurs équipes de chirurgie pédiatrique afin d'évaluer les habitudes de chacun en matière de chirurgie de l'hypospadias [296]. Les résultats sont résumés dans le tableau.

Les types	Les techniques						
	DUPLAY	MATHIEU	MATHIEU modifié	DUPLAY ou MATHIEU	MAGPI	ONLAY	DUCKETT
Hypospadias distal	64,2%	14,2%	7%	0%	14,2%	0%	0%
Hypospadias pénien antérieur ou moyen	21,4%	35%	0%	35%	0%	7%	0%
Hypospadias postérieur	7,1%	0%	0%	0%	0%	64%	28,5%

Tableau 31: Comparaison des taux d'utilisation des techniques chirurgicales en fonction des types d'hypospadias.

On constate que la préférence va nettement au DUPLAY pour les formes distales; ce qui rejoint les résultats retrouvés dans notre série avec un pourcentage de 68,4% des formes antérieures candidats au DUPLAY.

Par contre ; MATHIEU et DUPLAY se partagent clairement la préférence de façon équilibrée en cas d'hypospadias pénien antérieur et moyen. Dans notre série ; l'intervention de DUPLAY seul était la plus utilisée avec un pourcentage de 83,3% contre 16,7% du DUPLAY + SNODGRASS.

Dans l'hypospadias postérieur, le lambeau de la muqueuse préputiale s'impose nettement ; le plus souvent en ONLAY. Dans notre série ; 50% des formes postérieures ont été candidats à la technique de DUKKET.

Le recours aux lambeaux libres de la muqueuse buccale ou vésicale ne se fait qu'exceptionnellement dans les formes très postérieures ou quand le prépuce n'est plus là. Dans notre série ; aucun cas de greffe n'a été réalisé.



Les uropathies malformatives (UM) sont fréquentes en pédiatrie, avec une fréquence estimée à plus de 1% de l'ensemble des hospitalisations en pédiatrie.

Actuellement L'essor de l'échographie, a considérablement amélioré le diagnostic prénatal et le pronostic mais dans notre contexte, malheureusement il reste encore en recule. En post natal l'infection urinaire est le principal mode de révélation des UM en dehors de l'ectopie du méat.

Les moyens de diagnostic reposent essentiellement sur l'exploration radiologique dont on dispose dans nos départements et la prise en charge comprend le volet médical et chirurgical adapté à chaque type d'uropathie.

A la lumière des résultats obtenues, ce travail nous a permis de constater que les UM ont connus de nombreux progrès en terme de facilité diagnostic et de prise en charge thérapeutique adéquate dans les pays développés mais qui reste encore en recule dans notre contexte ; Ceci est expliqué par un nombre de difficultés qui entrave l'établissement d'un diagnostic sûr et précoce. Parmi ces difficultés on note :

- Le suivi obstétrical de la grossesse pour un diagnostic anténatal des UM est défectueux au Maroc surtout dans les zones rurales et enclavés.
- Le diagnostic moléculaire du LA pour une évaluation précise du pronostic de la FR fœtal dans certaines formes sévères d'UM est nulle (biomarqueurs urinaires).
- Le conseil génétique et la recherche de mutation surtout en cas de formes familiales permet une compréhension des aspects génétiques des malformations des voies urinaires et pourrait aider à démêler la pathogenèse de ces troubles et faciliter la conception de tests de dépistage génétique en vue d'un diagnostic précoce.

- Le traitement symptomatique des infections urinaires à répétition sans exploration radiologique ultérieure peut faire égarer le diagnostic.
- Le manque de moyens diagnostiques et thérapeutiques au niveau des centres hospitaliers régionaux.
- La non disponibilité de structures sanitaires qualifiées en chirurgie urologique infantile au niveau des chefs lieux des régions.
- Un examen systématique néonatal non fait ou incomplet pourrait passer à côté de certaines malformations en générale et celle de l'appareil urinaire en particulier.

les perspectives de notre travail sont :Un dépistage anténatal des UM chez les femmes enceintes et une sensibilisation de la population et du personnel médical et paramédical sur les troubles mictionnels et enfin le développement des moyens de diagnostic génétique et des biomarqueurs afin de concevoir de nouvelles interventions pour étendre le répertoire actuel des interventions qui peuvent être utilisées pour ralentir ou corriger l'obstruction des voies urinaires dans les UM.



Résumé

Titre : Les uropathies malformatives de l'enfant.

Auteur : TAHIRI chaimae

Mots clés : Uropathie malformative – Diagnostic anténatal – IRT–Infection urinaire – Traitement.

Les uropathies malformatives (UM) sont fréquentes en pédiatrie. Leur gravité réside dans l'atteinte rénale qui est souvent associée, d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge appropriée.

Il s'agit d'une étude rétrospective sur six ans (Janvier 2013 à Décembre 2018), conduite dans le service de chirurgie A à l'Hôpital d'Enfants de Rabat, concernant 124 cas d'uropathies malformatives, avec 92 garçons et 32 filles (sex-ratio de 2,8).

L'âge moyen au diagnostic était de 32 mois. La majorité des malformations urinaires était représentée par l'hypospadias [38,7%], le syndrome de la jonction pyélo-urétérale [29%] et le reflux vésico-urétérale [17,7%]. Le diagnostic était posé en postnatal, à l'occasion d'une ectopie du méat urétral (39%), d'une infection urinaire (27%) ou d'une lombalgie (6,4%), tandis que seulement 5,6% des malformations urinaires étaient diagnostiquées en anténatal. L'échographie rénale était réalisée chez 59% des cas, et elle s'est révélée anormale dans 66 cas. L'urétrocystographie était pratiquée chez 44% des patients dans le but d'explorer la présence d'un reflux vésico-urétéral primitif ou secondaire surtout à une valve de l'urètre postérieur. La scintigraphie a un intérêt primordial dans l'exploration de la fonction rénale et donc guide la stratégie thérapeutique, elle a été réalisée chez 50% des cas. La majorité des malformations urinaires ont bénéficié d'une correction chirurgicale adaptée à chaque type d'uropathie malformative. En revanche, le diagnostic anténatal est d'une importance cruciale puisqu'il peut contribuer à l'amélioration du pronostic fonctionnel et aussi à l'adaptation des thérapeutiques. Malheureusement il est encore mal exploité dans notre contexte.

Abstract

Title : the malformative uropathy in children

Author: TAHIRI chaimae

Keywords : Malformative uropathy – Antenatal diagnosis – ESRD – Urinary tract infection –Treatment

Malformative uropathies (MU) are common in pediatric patients. Their severity is the renal impairment that is often associated with it, hence the value of early diagnosis and appropriate management.

It is a retrospective survey on six years (from January 2013 to December 2018), conducted in the A surgery service of Hospital of Children of Rabat, concerning 124 cases of malformative uropathy, with 92 boys and 32 girls (sex ratio of 2,8).

The mean age at diagnosis was 32 months. The majority of urinary malformation was represented by the hypospadias [38,7%], the ureteropelvic junction obstruction [29%] and the vesicoureteral reflux [17,7%]. The diagnosis was mostly established after birth for an ectopic of the urethral meatus (39%), an urinary infection (27%) or a low back pain (6,4%), while only 5,6% of urinary malformations were diagnosed prenatally. The renal ultrasonography was realized in the 59% of cases, and it was abnormal in 66 cases. In order to explore the presence of a primary or secondary vesicoureteral reflux, cystography was performed in 44% of patients. Scintigraphy has a vital interest in the exploration of renal function and thus guides the treatment strategy, it was performed in 50% of cases. The majority of urinary malformation benefited from a surgical correction adapted to every type of malformative uropathy. In conclusion, prenatal diagnosis is crucial because it can improve the functional prognostic and also the adaptation of therapeutics. Unfortunately, it is still not realised in our context.

ملخص

الاطروحة: التشوهات الخلقية للمسالك البولية عند الأطفال

المؤلف: الطاهري شيماء

الكلمات المفتاحية: التشوهات الخلقية للمسالك البولية- التشخيص قبل الولادة – نهائي

مرحلة مرض الكلى- عدوى بولية- علاج

تشوهات المسالك البولية شائعة عند الاطفال.خطورتها تكمن في تلف الكلي التي كثيرا ما يرتبط بها، ومن هنا تأتي أهمية التشخيص المبكر و الرعاية المناسبة.

إنها دراسة رجعية على مدى 6 سنوات (يناير 2012 الى دجنبر 2018) تم إنجازها في قسم الجراحة بمستشفى الاطفال بالرباط، و تهم 214 طفلا مصابا بعيوب خلقية للمسالك البولية . بينهم 92 ذكر و 22 أنثى بمعدل جنسي يناهز 2,8.

كان متوسط العمر عند التشخيص هو 32 أشهر .أغلبية التشوهات الخلقية للمسالك البولية كانت ممثلة بالمبال التحتي %38,7 و متلازمة تقاطع الحالب الحليمي %29 و الارتجاع الحويصلي الحالبى % 17,7 وقد كانت الفتحات البولية الغير الطبيعية العرض الشائع الذي يتم بها اكتشاف التشوهات حيث مثلت %39 و التعففات البولية %27 و آلام أسفل الظهر %6,4 ,بينما %5,6 فقط من العيوب شخضت قبل الولادة .تم إجراء الفحص بالصدى لدى %59 من المرضى، و تم فيها الكشف عن خلل عند 66 حالة .تم إجراء تصوير المثانة لدى %44 من المرضى بغية استكشاف وجود الارتجاع الحويصلي الحالبى سواء كان أوليا أو ثانويا لصمام الحالب الخلفي.

للاستكشاف بالنظائر دور أساسي في دراسة وظيفة الكلى و بالتالي توجيه إستراتيجية العلاج، وقد أجري لدى %50 من المرضى .استفادت أغلبية التشوهات الخلقية للمسالك البولية من تدخل جراحي مناسب لكل تشوه خلقي على حدى .

يعد التشخيص قبل الولادة مهما جدا و ذلك للحفاظ على وظيفة الكلي و أيضا العلاج المناسب، لكنه للأسف لا يزال غير مستغل كفاية في بلدنا.



- [1]. **CENDRON. J, FAURE.G** : Pathologies congénitales du rein et des voies urinaires
Grenoble, France, 2004, J. urolo. Pédiatrique, Ed. Flammarion, p. 85-250.
- [2]. **Kahloul b, L. Charfeddineb, R.Fatnassi F.Amri** Les uropathies malformatives chez
l'enfant: à propos de 71cas, tunisie 2010.
- [3]. **Maloine.** Kamina Anatomie Clinique, 2eme édition, Tome 2, P : 19-31 ;
- [4]. **N. Henry, P.Sèbe.** Anatomie des reins et de la voie excrétrice supérieure. EMC
(Elsevier Masson SAS), Néphrologie, 18-001-C-10, 2008 : 1-10.
- [5]. **Frank H.NETTER,** Atlas d'anatomie humaine, 6eme édition, 2015, P : 311-312 ;
- [6]. **Ross et Wilson,** Anatomie et physiologie, 12eme édition, 2015, P : 362-371
- [7]. **G.BENOIT, F.GULIANO.** Anatomie de la vessie, EMC (Elsevier Masson SAS),
Urologie, 18-200-A-10, 2008.
- [8]. **G. Bochereau, X. Cathelineau, J.Buzelin, O. Bouchot** .Urètre masculin : Anatomie
chirurgicale, voies d'abord, instrumentation, encyc Med chir 1996, p 41.
- [9]. **O. Hélénon, S. Poirée, E. Dekeyser, M. Correas, N. Grenier.** Imagerie de l'urètre :
méthodes d'exploration, indications et aspects normaux, ency. Med chir,
radiodiagnostic- urologie-gynécologie 2008, p 10-34.
- [10]. **G.Tachdjian, S.Brisset, A-M.Courtot, D.Schoevaert, L.Tosca.**Embryologie et
histologie humaine, 2016, Elsevier Masson SAS.P :68-69- 70-71-76
- [11]. **Veyarac.C** : Anomalies congénitales du rein et de la voie excrétrice supérieure chez
l'enfant. Encycl. Méd. CHIR 34-120-A-10(2004).
- [12]. **Mouh Mouh Leila** : Le syndrome de la jonction PU chez l'enfant. (A propos de 26
cas) au service de chirurgie pédiatrique au centre hospitalier universitaire HASSAN II
à Fès. Thèse de médecine, Fès ,2010 N° 028/10.
- [13]. **MAZENAN.E FOISSAC .M LEMAITRE .L** : Hydronéphrose ; Encycl. Méd. Chir.
Rein 18157-A -10, 9-1997, 12 p.

- [14]. **Chateil. JF, Brisse.H, Dacher.JN.** Echographie en urologie pédiatrique ; J. Radiol 2001;81:781-800.
- [15]. **Lemelle.JL, Schmitt.M, Didier :** Hydronéphrose de révélation anténatale ; EMC Uro.18-150-A-10.
- [16]. **SORE. T, LENORMAND. L :** Méga uretère primitifs ; Encycl. Méd. chir. rein 18158 E10, 5-1999.
- [17]. **BRUEZIEERE.J :** Urétérocèle ; Encycl. Med. Chir. Rein 1818 c. 10, 10-1999
- [18]. **BITKER .MP, ROUJAS :** Malformations vésicales et exstrophies vésicales. ENCYCL. MED. CHIR. REIN 18208 A10 ; 1999,29 p.
- [19]. **GRASSET. D :** Les obstructions du bas appareil urinaire chez l'enfant, Paris, France, association française d'urologie, 64 sessions, 197p.
- [20]. **DEBRE B. SAIGHI D. PEYROMAURE M :** Urologie Masson, Paris, 2004 ISBN : 2-294-01303-4.
- [21]. **B. Frémond :** Uropathies malformatives. Clinique chirurgicale infantile, CHU de Rennes. Mars. 2000
- [22]. **SOUMARE DJANGUINA :** Uropathies obstructives.Thèse de médecine, Bamako, Mali, 2002,N°27.
- [23]. **Asinobi. A O:** A review of cases posterior uréthral valves seen atthe university collège hopital Ibadan, Nigeria, pédiat. Med. Chir. 2004 nov- dec; 26(6):430-3.
- [24]. **Boillot B, Teklali Y, Rabattu PY.** Traitement endoscopique du reflux vésico-urétéral chez l'enfant. EMC-Techniques chirurgicales-Urologie 2013,6(2) :1-6 [Article 41-134].
- [25]. **Avérous M.** Urologie pédiatrique. Enseignement du Collège d'Urologie, 1995
- [26]. **Park J.M.** Vesicoureteral reflux: anatomic and functional basis of etiology. The Kelalis-King-Belman Textbook of Clinical Pediatric Urology, 5ème édition [éditeur en chef: Steven G. Docimo], 2007. P:656.

- [27]. **Swenson O.** A new concept of the pathology of megaloureters. *Surgery* 1952; 32:367-71
- [28]. **Merlini E, Spina P.** Primary non-refluxing megaureters. *Journal of Pediatric Urology* 2005 1, P:409-417.
- [29]. **Tanagho EA, Smith DR, Guthrie TH.** Pathophysiology of functional ureteral obstruction. *J Urol* 1970;104:73-88.
- [30]. **Hanna MK, Jeffs RD, Sturgess JM, Barkin M.** Ureteral structure and ultrastructure. part II. Congenital ureteropelvic junction obstruction and primary obstructive megaureter. *J Urol* 1976;116: 725-730
- [31]. **Mouriquand P.** Valves de l'urètre postérieur : facteurs déterminant les résultats à long terme. *Archives de pédiatrie* 1997, vol 4, supplément 1; p 31-36.
- [32]. **CHARBIT.L, CUKIEE.J, BOITEUX.** Les liens entre valves de l'urètre postérieur et reflux vésicorénal. *Acta- urol.Belg* 1990. 58(1), P:73-77.
- [33]. **Young H, Frontz W, Baldwin J.** Congenital obstruction of the posterior urethra. *Journal of Urology* 1919, vol: 3, p289-365.
- [34]. **Diallo P, Jacquemard F, Kieffer F et al.** Pathologie urinaire foetale. *EMC-Pédiatrie* 1 (2004) P:324–333.
- [35]. **Starr NT, Maizels M, Chou P, Brannigan R, Shapiro E.** Microanatomy and morphometry of the hydronephrotic « obstructed » renal pelvis in asymptomatic infants.*J Urol* 1992 Aug; 148(2 Pt 2):519-524.
- [36]. **Cussen LJ.** The morphology of congenital dilatation of the ureter: Intrinsic ureteral lesions. *Aust N Z J Surg* 1971; 41:185.
- [37]. **Park JM, Bloom DA.** The pathophysiology of UPJ obstruction. Current concepts. *Urol Clin North Am* 1998 May; 25(2):161-9.
- [38]. **Langman J.** Appareil urogénital. Abrégé : Embryologie médicale. Editions Masson, Paris, 1984. pp 261-273

- [39]. **Moscovici J.** Anatomie et physiologie du bas appareil urinaire. In: Guys JM, editor. La vessie neurologique de l'enfant. Montpellier: Sauramps Medical; 1998. p. 9–27.
- [40]. **Amarenco G., Kerdraon J.** Vessies neurologiques. EMC (Elsevier SAS, Paris), Neurologie, 17-012-L-10, 2006.
- [41]. **Grapin C, Audry G, Bensman A et al.** La transplantation rénale chez l'enfant : aspects chirurgicaux. Ann Urol 1992 ; 26. P : 256-260.
- [42]. **Roth K.S, Carter W.H, Chan J.C.** Obstructive nephropathy in children: long-term progression after relief of posterior urethral valves. Pediatrics 2001; 107. P:1004-1010.
- [43]. **Dillon E, Ryall A.** A 10 year audit of antenatal US detection of renal disease. Br J Radiology 1998 ; 71. P: 497–500.
- [44]. **Boussion F, Boudierlique C, Weil D.** Pathologie des reins et des voies excrétrices urinaires. Anomalies fœtales : diagnostic et prise en charge
- [45]. **Kitsera et al.** (2019) Congenital Anomalies of the Kidney and the Urinary Tract in Newborns from Lviv Region (West Ukraine) For 2006-2017. Arch Gene Genome Res 2(1):33 37 Archives of Gene and Genome Research
- [46]. **Vasconcelos MA, Oliveira EA, Simões Silva AC, Dias CS, Mak RH, Fonseca CC, Campos APM, Steyerberg EW and Vergouwe Y .** (2019) A Predictive Model of Postnatal Surgical Intervention in Children With Prenatally Detected Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract. Front. Pediatr. 7:120. doi: 10.3389/fped.2019.00120
- [47]. **Tain et al.** Incidence and Risks of Congenital Anomalies of Kidney and Urinary Tract in Newborns. A Population-Based Case–Control Study in Taiwan. Medicine : observational study Volume 95, Number 5, February 2016
- [48]. **Nabeel S. Bondagji.** Antenatal diagnosis, prevalence and outcome of congenital anomalies of the kidney and urinary tract in Saudi Arabia. Urology Annals : Jan - Mar 2014 Vol 6

- [49]. **Zheng Q, Furth SL, Tasian GE, Fan Y**, Computer aided diagnosis of congenital abnormalities of the kidney and urinary tract in children based on ultrasound imaging data by integrating texture image features and deep transfer learning image features, *Journal of Pediatric Urology*, <https://doi.org/10.1016/j.jpuirol.2018.10.020>.
- [50]. **Kumar et al.** Clinical Spectrum of Congenital Anomalies of Kidney and Urinary Tract in Children. *INDIAN PEDIATRICS VOLUME 56__JULY 15, 2019*
- [51]. **Kostic et al.** The role of renal biomarkers to predict the need of surgery in congenital urinary tract obstruction in infants. 2019 *Journal of Pediatric Urology Company*. Published by Elsevier Ltd. <https://doi.org/10.1016/j.jpuirol.2019.03.009>.
- [52]. **Rahime Renda.** Renal outcome of congenital anomalies of the kidney and urinary tract system: a single-center retrospective study. *Minerva Urologica e Nefrologica* 2018 April;70(2):218-25.DOI: 10.23736/S0393-2249.17.03034-X.
- [53]. **Katsoufis CP, DeFreitas MJ, Infante JC, Castellan M, Cano T, Safina Vaccaro D, Seeherunvong W, Chandar JJ and Abitbol CL** (2019) Risk Assessment of Severe Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract (CAKUT): A Birth Cohort. *Front. Pediatr.* 7:182. doi: 10.3389/fped.2019.00182
- [54]. **Parikh, C.; McCall, D.; Engelman, C.; Schrier, R.** Congenital renal agenesis: Case-control analysis of birth characteristics. *Am. J. Kidney Dis.* **2002**, 39, 689–694. [CrossRef] [PubMed]
- [55]. **Cooper, W.; Hernandez-Diaz, S.; Arbogast, P.; Dudley, J.; Dyer, S.; Gideon, P.; Hall, K.; Ray, W.** Major congenital malformations after first-trimester exposure to ACE inhibitors. *N. Engl. J. Med.* **2006**, 354, 2443–2451. [CrossRef] [PubMed]
- [56]. **Kidney International (2009)** : Renal outcome in patients with congenital anomalies of the kidney and urinary tract
- [57]. **Simone Sanna-Cherchi et al.** Genetic basis of human congenital anomalies of the kidney and urinary tract .*J Clin Invest.* 2018;128(1):4-15.

- [58]. **Sanna-Cherchi S, et al.** Copy-number disorders are a common cause of congenital kidney malformations. *Am J Hum Genet.* 2012;91(6):987–997.
- [59]. **Xi Q, et al.** Copy number variations in multicystic dysplastic kidney: update for prenatal diagnosis and genetic counseling. *Prenat Diagn.* 2016;36(5):463–468.
- [60]. **Mefford HC, et al.** Recurrent reciprocal genomic rearrangements of 17q12 are associated with renal disease, diabetes, and epilepsy. *Am J Hum Genet.* 2007;81(5):1057–1069.
- [61]. **Kobrynski LJ, Sullivan KE.** Velocardiofacial syndrome, DiGeorge syndrome: the chromosome 22q11.2 deletion syndromes. *Lancet.* 2007;370(9596):1443–1452.
- [62]. **Mefford HC, et al.** Recurrent rearrangements of chromosome 1q21.1 and variable pediatric phenotypes. *N Engl J Med.* 2008;359(16):1685–1699.
- [63]. **Park D, Kim S, Kang H, Oh J, Jang JY, Shin S, Kim TK, Choi YJ, Lee SH, Kim KY, Joo SS, Kim YB:** Preventive effect of piperonyl butoxide on cyclophosphamide-induced teratogenesis in rats. *Birth Defects Res B Dev Reprod Toxicol* 86: 402–408, 2009
- [64]. **Sanna-Cherchi S, et al.** Genetic approaches to human renal agenesis/hypoplasia and dysplasia. *Pediatr Nephrol.* 2007;22(10):1675–1684.
- [65]. **Nicolaou N, Renkema KY, Bongers EM, Giles RH, Knoers NV.** Genetic, environmental, and epigenetic factors involved in CAKUT. *Nat Rev Nephrol.* 2015;11(12):720–731
- [66]. **Westland R, Schreuder MF, van Goudoever JB, Sanna-Cherchi S, van Wijk JA.** Clinical implications of the solitary functioning kidney. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2014;9(5):978–986.
- [67]. **Vivante A, Kohl S, Hwang DY, Dworschak GC, Hildebrandt F.** Single-gene causes of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) in humans. *Pediatr Nephrol.* 2014;29(4):695–704.

- [68]. **Saisawat, P.; Tasis, V.; Vega-Warner, V.; Kehinde, E.O.; Gunther,B.; Airik, R.; Innis, J.W.; Hoskins, B.E.; Hoefele, J.; Otto, E.A.; Hildebrandt, F.** Identification of two novel CAKUT – causing genes by massively parallel exon re-sequencing of candidate genes in patients with unilateral renal agenesis. *Kidney Int.*, **2012**, *81*, 196-200.
- [69]. **Ishiwa et al.** Association between the clinical presentation of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) and gene mutations: an analysis of 66 patients at a single institution
- [70]. **Sallout B, Al Hoshan M, Attyya RA, Al Suleimata A.** Antenatal diagnosis, prevalence and outcome of major congenital anomalies in Saudi Arabia: A hospital- based study. *Ann Saudi Med* 2008;28:272- 6.
- [71]. **Tlati et al.** Prenatal genetic considerations of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) *Prenatal Diagnosis*. 2019-08 | journal-article
- [72]. **Zhong-yi Liet al.** Prevalence, types, and malformations in congenital anomalies of the kidney and urinary tract in newborns: a retrospective hospital-based study. *Italian Journal of Pediatrics* (2019) 45:50
- [73]. **Cholouhi et al.**The use of fetal MRI for renal and urogenital tract anomalies. 17 November 2019
- [74]. **Millischer AE, Grevent D, Rousseau V, O'Gorman N, Sonigo P, Bessieres B, et al.** Fetal MRI compared with ultrasound for the diagnosis of obstructive genital malformations. *Prenatal diagnosis*. 2017;37(11):1138-45.
- [75]. **Glick PL, Harrison MR, Golbus MS, et al.** Management of the fetus with congenital hydronephrosis II: prognostic criteria and selection for treatment. *J Pediatr Surg*. 1985;20(4): 376–387
- [76]. **Shnorhavorian M, Bittner R, Wright JL, Schwartz SM.** Maternal risk factors for congenital urinary anomalies: results of a population- based case-control study. *Urology*. 2011 Nov;78(5):1156-61.

- [77]. **Dart AB, Ruth CA, Sellers EA, Au W, Dean HJ.** Maternal diabetes mellitus and congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) in the child. *Am J Kidney Dis.* 2015 May;65(5):684-91.
- [78]. **Le Normand L, Buzelin J-M, Bouchot O, J. et al.** Voie excrétrice supérieure : physiologie, physiopathologie des obstructions et Explorations fonctionnelles. *Annales d'urologie* 39, 2005. P:30-48. Chevalier RL, Forbes MS, Thornhill BA. Ureteral obstruction as a model of renal interstitial fibrosis and obstructive nephropathy. *Kidney Int.* 2009;75(11). P: 1145-1152.
- [79]. **Feldenberg et al.** Congenital Diseases of the Kidneys: Prognosis and Treatments Vol. 18 No. 6 JUNE 2017. Department of Pediatrics and †Division of Nephrology, St Louis University School of Medicine, St. Louis, M.2019
- [80]. **Klein J et coll.** Fetal Urinary Peptides to Predict Postnatal Outcome of Renal Disease in Fetuses with Posterior Urethral Valves (PUV). *Sci Transl Med.* 2013; 5: 198ra106. doi: 10.1126/scitranslmed.3005807.
- [81]. **Ramayni et al.** Prevalence of recurrent urinary tract infection in children with congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT). *Earth and Environmental Science* 125 (2018)
- [82]. **Cochat P, Cazet F, Liutkus A, Mourani C, Exantus J, Akatcharian C,** Néphrologie pédiatrique dans les pays en voie de développement *Arch pediatr* 2005;12 :723-5.
- [83]. **Akdogan B, dogan HS, Keskin S, Burgu B, Tekgul S.** Significance of age specific creatinine level at presentation in posterior urethral valve patients. *J pédiatre urol* 2006; 2:466-5.
- [84]. **Ansari MS, Singh P, Mandhani A, Dubey D, Srivastava A, Kapoor R, et al** Delayed presentation in posterior urethral valve: long-term implications and outcome. *Urology* 2008; 71:230-4.

- [85]. **Soliman et al.** PATTERN OF CLINICAL PRESENTATION OF CONGENITAL ANOMALIES OF THE KIDNEY AND URINARY TRACT AMONG INFANTS AND CHILDREN. 2015
- [86]. **Raluca et al.** EPIDEMIOLOGY AND CLINICAL EVOLUTION OF CONGENITAL ANOMALIES OF THE KIDNEY AND URINARY TRACT. JOURNAL PEDIATRIC – Year XX, Vol. XX, Nr. 77-78, january-june 2017
- [87]. **Galloy M.-A., Staal M.-O., Olivier P., Schmitt M., Claudon M.** Exploration de l'appareil urinaire chez l'enfant. EMC, Radiodiagnostic – Urologie-Gynécologie, 2007; 34 : 560-10.
- [88]. **Dacher J.-N, Brasseur M, Marouteau-Pasquier N, Lefort C, Le Dosseur P** Exploration par l'imagerie du rein et des voies urinaires chez l'enfant. EMC Pédiatrie 2006;4 : 083-10.
- [89]. **Hyun Ah Choi et al** .The Prenatal and Postnatal Incidence of Congenital Anomalies of the Kidneys and Urinary Tract (CAKUT) Detected by Ultrasound. Child Kidney Dis 2016; 20(1): 29-32
- [90]. **Timberlake, M. D. & Herndon, C. D. A.** (2013) Mild to moderate postnatal hydronephrosis—grading systems and management Nat. Rev. Urol. doi:10.1038/nrurol.2013.172
- [91]. **Pr.Allan Eddi.** docteurclic.com/examen/uretrocystographie-retrograde. 2010
- [92]. **Huang H.P, Lai Y.C, Tsaiq IJ. et al.** Renal ultrasonography should be done routinely in children with first urinary tract infections. Urology 2008;71. P:439—443.
- [93]. **Lacobelli S, Bonsante F, Guignard JP.** Infections urinaires en pédiatrie. Arch Pediatr 2009;16. P:1073—1079.
- [94]. **Bruyn RD, Marks SD.** Postnatal investigation of fetal renal disease. Semin Fetal Neonat Med 2008;13. P:133—141.
- [95]. **WAHED KHAOULA, BOUDJEMAI IKRAM, Melle RIAZI KHADIDJDA.** Les uropathies malformatives congénitales chez l'enfant (à propos de 50 cas) .2014

- [96]. **Medina LS, Aguirre E, Altman NR.** Vesicoureteral reflux imaging in children: Comparative cost analysis. *Acad Radiol*, 2003;10. P:139—144.
- [97]. **Khan F, Ahmed K, Lee N, Challacombe B, Khan MS, Dasgupta P.** Management of ureteropelvic junction obstruction in adults. *Nat Rev Urol*. 2014;11(11):629–38.
- [98]. **Tembely A, Kassogué A, Berthé H, Ouattara Z.** Aspects cliniques et thérapeutiques des anomalies de la jonction pyélo-urétérale au CHU du point G. *Pan Afr Med J*. 2016;23:256. <https://doi.org/10.11604/pamj.2016.23.256.6950>.
- [99]. **Chiarenza SF, Bleve C, Fasoli L, Battaglini F, Bucci V, Novek S, et al.** Ureteropelvic junction obstruction in children by polar vessels. Is laparoscopic vascular hitching procedure a good solution? Single center experience on 35 consecutive patients. *J Pediatr Surg*. 2016;51(2):310–4.
- [100]. **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*. 2012;18(1):49–54.
- [101]. **Strother MC, Mucksavage P.** Minimally invasive techniques for the Management of Adult UPJ obstruction. *Curr Urol Rep*. 2016;17(5):39. <https://doi.org/10.1007/s11934-016-0593-3>.
- [102]. **Tan BJ, Smith AD.** Ureteropelvic junction obstruction repair: when, how, what? *Curr Opin Urol*. 2004;14(2):55–9.
- [103]. **Kpatcha TM, Tengue K, Botcho G, Sikpa KH, Leloua EA, Anoukoum T, et al.** Le syndrome de jonction pyelo-ureterale chez l'adulte au chu Sylvanus Olympio: aspects diagnostiques et therapeutiques. *J Rech Sci Univ Lome*. 2014;16(2):411–6.
- [104]. **Kirakoya B, Kaboré FA, Zango B.** Prise en charge du syndrome de jonction pyélourétérale dans le service d'urologie du centre hospitalier universitaire Yalgado Ouedraogo (Burkina Faso). *Rev Afr Urol Androl*. 2015;1(3):148–52.
- [105]. **Chow JS, Littooij AS.** Urogenital Pathologie in Children revisited, *Diseases of the abdomen and pelvis* 2018-2021, IDKD Springer Series, 2018, 67-73

- [106]. **Schlomer et al.** Renal Imaging: Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract [Pediatric and Adolescent Urologic Imaging](#) , 2013, pp 155-198
- [107]. **Jain et al.** Comparison of the renal dynamic scan performed with ^{99m}Tc-L, L-EC and ^{99m}Tc-MAG3 in children with pelviureteric junction obstruction Nuclear Medicine Communications 2018, Vol 39 No 11
- [108]. **Jaing et al.** Predictive Factors of Contralateral Operation after Initial Pyeloplasty in Children with Antenatally Detected Bilateral Hydronephrosis Due to Ureteropelvic Junction Obstruction. Hongquan Geng, MD Department of Pediatric Urology, Xinhua Hospital Shanghai Jiao Tong University School of Medicine 1665 KongJiang Road, Shanghai 200092 (China) 2018 S. Karger AG, Basel
- [109]. **Esalhi et al.** Evaluation of Caspase 3 Enzyme and TNF-alpha as Biomarkers in Ureteropelvic Junction Obstruction in Children- a preliminary report. *Pak J Med Sci.* 2017;33(2):315-319.
- [110]. **Koç et al.** Surgical and Non-surgical Follow-up Results of Ureteropelvic Junction Obstruction. Journal of Kidney, Volume 3 -Issue 2. June 23, 2017
- [111]. **Shadmehri et al.** Success Rate of Laparoscopic Pyeloplasty in the Treatment of Ureteropelvic Junction Obstruction. Crescent Journal of Medical and Biological Sciences. Vol. 5, No. 3, July 2018, 258–261
- [112]. **Tabari et al.** Early pyeloplasty versus conservative management of severe ureteropelvic junction obstruction in asymptomatic infants. Journal of Pediatric Surgery, <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.08.006>
- [113]. **Senguttuvan P, Jigy J.** Profile and outcome of pelviureteric junction obstruction. Open Urology Nephrol J. 2014;7(1):44-7.
- [114]. **Polok M, Apoznański W.** Anderson-Hynes pyeloplasty in children - long-term outcomes, how long follow up is necessary? Cent European J Urol. 2017; 70: 434-438.

- [115]. **Assadi et al.** Urinary polyomavirus: Novel biomarker of congenital ureteropelvic junction obstruction. Journal of Pediatric Urology, <https://doi.org/10.1016/j.jpurol.2019.10.019>.
- [116]. **Smith AD.** Ureteropelvic junction obstruction repair: Curr Opin Urol. 2004;14(2):55–9.
- [117]. **Pramod et al.** Clinical profile and outcome of pelvi-ureteric junction obstruction (PUJO) in children presenting above 1 year. Int Surg J. 2018 Sep;5(9):3066-3071
- [118]. **Amadou et al.** Epidemiology and management of the pyelo-ureteral junction syndrome in the pediatric surgery department of Gabriel Touré University Hospital. Health Sci. Dis: Vol 19 (3) July 2018
- [119]. Antibioprophylaxie des Infections Urinaires à Répétition chez l'Enfant. Bulletin d'information de médicaments et de pharmacovigilance. janv - fév 2005
- [120]. **T sai J-D, Huang F-Y Lin, C-C, Tsai T-C, Lee H-C, Sheu J-C and Chang P-Y.** Intermittent Hydronephrosis Secondary to Ureteropelvic Junction Obstruction: Clinical and Imaging Features. Pediatrics 2006;117:139-146.
- [121]. **Shokeir AA, Provoost AP, Nijman RJ.** Recoverability of renal function after relief of chronic partial upper urinary tract obstruction. BJU Int 1999 Jan;83(1):7-11.
- [122]. **Pedro Magalhães, Joost P. Schanstra, Emma Carrick, Harald Mischak & Petra Zürbig (2016):** Urinary biomarkers for renal tract malformations, Expert Review of Proteomics, DOI: 10.1080/14789450.2016.1254555
- [123]. **A A Shokeir.** Role of Urinary Biomarkers in the Diagnosis of Congenital Upper Urinary Tract Obstruction. African Journal of Urology Vol. 13 (3) 2007: pp. 179-187
- [124]. **Shokeir AA.** The diagnosis of upper urinary tract obstruction. BJU Int 1999 May;83(8):893-900.
- [125]. **O'Reilly PH, Testa HJ, Lawson RS, Farrar DJ, Edwards EC.** Diuresis renography in equivocal urinary tract obstruction. Br J Urol 1978 Apr;50(2):76-80.

- [126]. **Anderson JC, Hynes W.** Retrocaval ureter: a case diagnosed pre-operatively and treated successfully by a plastic operation. *BJU Int.* 1949;21(3):209–14.
- [127]. **Adamou et al.** Surgical management of pyelo-ureteral junction syndrome in a resource-limited setting: case of Zinder National Hospital, Niger .*BMC Surgery* (2019) 19:150. <https://doi.org/10.1186/s12893-019-0609-2>
- [128]. **Diarra AA.** Syndrome de la jonction pyélo-urétérale au service d’Urologie de l’Hôpital du Point G. Thèse méd. Bamako, 2006 ; (06M163).
- [129]. **Novick AC, Streem SB.** Surgery of the kidney. In Walsh, PC Retik AB, Vaughan Ed Jr, et al (eds): *Campbell's Urology.* ed 7. Philadelphia, WB Saunders, 1998, pp 3032-3051.
- [130]. **Chateil JF, H Brisse, JN Dachet.** Échographie en urologie pédiatrique. *J Radiol* 2001;81:781-800.
- [131]. **Connolly LP, Treves ST, Connolly SA et al.** Vesicoureteral reflux in children: incidence and severity in siblings. *J Urol* 1997; 157:2287-90
- [132]. **S. Tekgül, H.S. Dogan, E. Erdem, P. Hoebeke, R. Kőcvara, J.M. Nijman, C. Radmayr, M.S. Silay, R. Stein, S. Undre.** Guidelines on pediatric urology. http://uroweb.org/wp-content/uploads/23-Paediatric-Urology_LR_full.pdf. Accessed 22 Apr 2017.
- [133]. **King LR.** The development of the management of vesico-ureteric reflux in the USA. *BJU Int.* 2003;92(Suppl 1):4–6.
- [134]. **Sargent MA.** What is the normal prevalence of vesicoureteral reflux? *Pediatr Radiol.* 2000;30(9):587–93.
- [135]. **Skoog SJ, Peters CA, Arant BS Jr, Copp HL, Elder JS, Hudson RG, Khoury AE, Lorenzo AJ, Pohl HG, Shapiro E, Snodgrass WT, Diaz M.** Pediatric vesicoureteral reflux guidelines panel summary report: clinical practice guidelines for screening siblings of children with vesicoureteral reflux and neonates/infants with prenatal Hydronephrosis. *J Urol.* 2010;184(3):1145–51.

- [136]. **Mcheik JN, Levard G.** Reflux vésico-urétéral : diagnostic et prise en charge chez l'enfant. Progrès en urologies 2002 ; 4 : 256-265.
- [137]. **Jaukovic et al.** Renal Scintigraphy in Children with Vesicoureteral Reflux. Indian Journal of Pediatrics, Volume 76—October, 2009
- [138]. **Rao et al.** Endoscopic Management of Vesicoureteral Reflux and Long-term Follow-up. INDIAN PEDIATRICS .VOLUME 55__DECEMBER 15, 2018
- [139]. **Arlen AM et al.** Temporal Pattern of Vesicoureteral Reflux on Voiding Cystourethrogram Correlates with Dynamic Endoscopic Hydrodistention Grade of the Ureteral Orifice, The Journal of Urology® (2014), doi: 10.1016/ j.juro.2014.05.024.
- [140]. **Boillot B, Teklali Y, Rabattu PY.** Traitement endoscopique du reflux vésico-urétéral chez l'enfant. EMC-Techniques chirurgicales-Urologie 2013,6(2) :1-6 [Article 41-134].
- [141]. **Young Jae Im et al.** Implications of paraureteral diverticulum for the management of vesicoureteral reflux. International Journal of Urology (2015) .doi:10.1111/iju.12828
- [142]. **Penido et al.** Clinical course of prenatally detected primary vesicoureteral reflux. Pediatr Nephrol (2006) 21:86–91 DOI 10.1007/s00467-005-2058-7
- [143]. **Mohamed Amine Oukhouya, & Saad Andaloussi, Mohammed Tazi, Abdelhalim Mahmoudi, Khalid Khattala, Youssef Bouabdallah.** Long-term evolution of vesicoureteral reflux in children Pan African Medical Journal. 2019;33:304. doi:10.11604/pamj.2019.33.304.18966
- [144]. **Shaikh N, Ewing AL, Bhatnagar S, Hoberman A.** Risk of renal scarring in children with a first urinarytract infection: a systematic review. Pediatrics.2010;126(6):1084–91.
- [145]. **Iacobelli S., F. Bonsante, J.** Infections urinaires en pédiatrie. Archives de pédiatrie 2009; 16: 1073–107

- [146]. **American Academy of Pediatrics.** Practice parameter: the diagnosis, treatment, and evaluation of the initial urinary tract infection in febrile infants and young children. Pediatrics 1999; 103:843–52.
- [147]. **Hoberman A, Charron M, Hickey R, et al.** Imaging studies after a first febrile urinary tract infection in young children. N Engl J Med 2003 ; 348:195–202
- [148]. **Greenbaum et al.** Vesicoureteral Reflux. Pediatr Clin N Am 53 (2006) 413– 427
- [149]. **Lebowitz RL, Olbing H, Parkkulainen KV, et al.** International Reflux Study in Children: international system of radiographic grading of vesicoureteric reflux. Pediatr Radiol 1985;15:105–9
- [150]. **Kjell Tullus.** Vesicoureteric reflux in children. Lancet 2015; 385: 371–79.
- [151]. **Akiki et al.** Endoscopic Treatment of Symptomatic Vesicoureteral Reflux after Renal Transplantation. Vol. 193, 225-229, January 2015. Printed in U.S.A.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.juro.2014.07.103>
- [152]. **Houda SOUDARI.** Le reflux vésico-urétéral primitif chez les enfants. Thèse N : 117 Faculté de médecine et pharmacie de Rabat
- [153]. **Hodson CJ, Edwards D.** Chronic pyelonephritis and vesico-ureteric reflux. Clin Radiol 1960;11:219–31.
- [154]. **Sillen U.** Vesicoureteral reflux in children. Pediatr Nephrol 1999 ; 13 : 355-361 .
- [155]. **Tamminen-Mobius T, Brunier E, Ebel KD, Lebowitz R, Olbing H, Seppanen U, et al.** Cessation of vesicoureteral reflux for 5 years in infants and children allocated to medical treatment. The International Reflux Study in Children. J Urol 1992;148:1662–6.
- [156]. **Lee T, Park JM.** Vesicoureteral reflux and continuous prophylactic antibiotics. Invest Clin Urol. 2017 Jun;58(Suppl 1):S32–7
- [157]. **Mattoo TK, Chesney RW, Greenfield SP, Hoberman A, Keren R, Mathews R, et al.** Renal Scarring in the Randomized Intervention for Children with Vesicoureteral Reflux (RIVUR) Trial. Clin J Am Soc Nephrol CJASN. 2016 Jan 7;11(1):54–61.

- [158]. **Oberson C, Boubaker A, Ramseyer P, Meyrat BJ, Frey P.** Endoscopic and surgical treatment of vesico-ureteral reflux in children. Comparative long-term follow-up. *Swiss Med Wkly.* 2007 Aug 25;137(33–34):471–5.
- [159]. **Leung L, Chan IHY, Chung PHY, Lan LCL, Tam PKH, Wong KKY.** Endoscopic injection for primary vesicoureteric reflux: Predictors of resolution and long term efficacy. *J Pediatr Surg.* 2017 DEC;52(12):2066-2069
- [160]. **Elder JS, Diaz M, Caldamone AA, Cendron M, Greenfield S, Hurwitz R, et al.** Endoscopic therapy for vesicoureteral reflux: a meta-analysis. I. Reflux resolution and urinary tract infection. *J Urol.* 2006 Feb;175(2):716–22.
- [161]. **Thibaut Hocquel.** Le reflux vésico-urétéral chez l'enfant traité selon la technique de Lich-Gregoir. *Sciences du Vivant [q-bio].* 2018. hal-01931900
- [162]. **AN OPERATIVE TECHNIQUE FOR THE CORRECTION OF VESICOURETERAL REFLUX VICTOR A. POLITANO AND WYLAND F. LEADBETTER** From the Department of Urology, Massachusetts General Hospital, Boston, Mass. (Reprinted from *J Urol*, 79: 932-941, 1958)
- [163]. www.ec-europe.com/medical-illustration/urology/
- [164]. **Falkensammer ML, Gobet R, Stauffer UG, Weber DM.** To Cohen and forget? Evaluation of postoperative imaging studies after transtrigonal ureteric reimplantation for vesicoureteric reflux in children. *Urol Int.* 2008;81(2):218–21.
- [165]. **Valla JS, Steyaert H, Griffin SJ, Lauron J, Fragoso AC, Arnaud P, et al.** Transvesicoscopic Cohen ureteric reimplantation for vesicoureteral reflux in children: a single-centre 5-year experience. *J Pediatr Urol.* 2009 Dec;5(6):466–71.
- [166]. **Satyanarayan et al.** Advances in robotic surgery for pediatric ureteropelvic junction obstruction and vesicoureteral reflux: history, present, and future ; *World Journal of Urology* <https://doi.org/10.1007/s00345-019-02753-3>. April 2019

- [167]. **Bowen DK, Faasse MA, Liu DB, Gong EM, Lindgren BW, Johnson EK.** Use of Pediatric Open, Laparoscopic and Robot-Assisted Laparoscopic Ureteral Reimplantation in the United States: 2000 to 2012. *J Urol.* 2016 Jul;196(1):207–12.
- [168]. **Weiss DA, Shukla AR.** The Robotic-assisted Ureteral Reimplantation: The Evolution to a New Standard. *Urol Clin North Am.* 2015 Feb;42(1):99–109.
- [169]. **Mollard P.** Les mégauretères. *Précis d'urologie.* Masson; 1984. p. 41–66.
- [170]. **Pfister RC, Hendren WH.** Primary megaureter in children and adults. *Urology* 1978;12:160–76.
- [171]. **Veyrac C.** Anomalies congénitales du rein et de la voie excrétrice supérieure chez l'enfant. *EMC Radiol* 2004;1: 491—541.
- [172]. **Merlini E, Spina P.** Primary non-refluxing megaureters. *J Pediatr Urol* 2005;1:409—17.
- [173]. **Chertin B, Pollack A, Koulikov D, Rabinowitzb R, Shen O, Hain D, et al.** Long-term follow-up of antenatally diagnosed megaureters. *J Pediatr Urol* 2008;4:188—91.
- [174]. **Manzoni, C.** (2002) Megaureter. *Rays* 27, 83–85.
- [175]. **Stoll C, et al.** Risk factors in internal urinary system malformations. *Pediatr Nephrol* 1990;4(4):319—23.
- [176]. **Calisti A, Oriolo L, Perrotta ML, Spagnol L, Fabbri R.** The fate of prenatally diagnosed primary non-refluxing megaureter : do we have reliable predictors for spontaneous resolution? *Urology* 2008;72:309—12.
- [177]. **Diakité et al.** Le mégauretère primitif de type obstructif : stratégies thérapeutiques à propos de 30 cas. *African Journal of Urology* (2013) 19, 107–112.
- [178]. **Hoquéti et al.** Méga-uretères primitifs : étude rétrospective sur dix ans. <http://dx.doi.org/10.1016/j.purol.2013.03.005>.

- [179]. **Jude.E, Deshpande A, Barker A, Khosa J, Samnakay N**, Intravesical ureteric reimplantation for primary obstructed megaureter in infants under 1 year of age, *Journal of Pediatric Urology* (2016), doi: 10.1016/j.jpuro.2016.09.009.
- [180]. **Ghanmi et al.** Prise en charge et évolution des méga-uretères primitifs de découverte anténatale. doi:10.1016/j.puro.2011.02.011.
- [181]. **Gimpel et al.** Complications and long-term outcome of primary obstructive megaureter in childhood. *Pediatr Nephrol* (2010) 25:1679–1686. DOI 10.1007/s00467-010-1523-0.
- [182]. **Dekirmendjian A and Braga LH (2019).** Primary Non-refluxing Megaureter: Analysis of Risk Factors for Spontaneous Resolution and Surgical Intervention. *Front. Pediatr.* 7:126. doi: 10.3389/fped.2019.00126.
- [183]. **TANAGHO EA.** Intrauterine fetal ureteral obstruction. *J. Urol. (Baltimore)* 1973 ; 109 : 196-209.
- [184]. **Ramesh Babu.** Mini reimplantation' for the management of primary obstructed megaureter. *Journal of Pediatric Urology* (2015) xx, 1.e1e1.e4
- [185]. **D. Batouch .L. Sadaoui .M . Sadaoui Z. Mentouri Chentouf.** Uropathie malformative et son évolution vers l'insuffisance rénale chronique chez l'enfant au CHU d'Oran .ALGERIE. *J.nephro* 2013; 9 : 253-392.
- [186]. **BEN FREDJ M.** Place Des Examens Scintigraphiques Dans La Prise En Charge Du Mégauretère Primitif Chez L'enfant. Thèse de Médecine, 2009, Sousse.
- [187]. **GRAPIN, C, AUBER P, de VRIES P, Audry g, HELARDOT P.** Postnatal management of urinary tract anomalies after antenatal diagnosis. *J.Gynecol.obstet.Biol.Reprod.* 2003, 32(4), 300-313.
- [188]. **Y. Teklali, N. Peilleron, P.Y. Rabattu, B. Boillot.** Traitement du mégauretère congénital obstructif primitif. *EMC - Techniques chirurgicales –Urologie* 2015;8(2):1-14 [Article 41-135].

- [189]. **TANG Y., YAMASHITA Y., NAMIMOTO T., ABE Y., NISHIHARY T., SUMI S., TAKAHASHI M.** The value of MR urography that uses HASTE sequence to reveal urinary tract disorders. *AJR.*, 1996,167, 1497-1502.
- [190]. **HEMAL, A.K, ANSARI M.S, DODDAMANI D, GUPTA N.P.** Symptomatic and complicated adult and adolescent primary obstructive megaureter. Indications for surgery : analysis, outcome, and follow-up. *Urology*, 2003, 61(4), 703-705.
- [191]. **Shulka et al.** PRENATALLY DETECTED PRIMARY MEGAURETER: A ROLE FOREXTENDED FOLLOWUP. Vol. 173, 1353–1356, April 2005 THE JOURNAL OF UROLOGY
- [192]. **BEURTON D.** Chirurgie du MUOP DE L'enfant ou de l'adulte. *E.M.C.tech.chir.urol.gyn*, 4-11-09,41135.
- [193]. **HENDREN W.H.** Technical aspects of megaureter repair. *Birth Defects Orig.Artic.Ser*, 1977, 13(5)21-33
- [194]. **KALICINSKI Z.H, KANZI J, KOTARBINSKA B, JOSZT W.** Surgery of megaureters.Modification of HENDREN's operation.*J.Pediatr.Surg*, 1977,12(2),183-188
- [195]. **FONTAINE E, BEN MOUELLIS, BEURTON D.** Chirurgie du méga uretère obstructif primitif de l'enfant ou de l'adulte. *E.M.C. techniques chirurgicales, urologie*, 2003 janv, 41-135
- [196]. **Robert Politi.** Reflux vésico-rénal - Les techniques opératoires. Disponible sur : <http://chirurgieinfantile.rpoliti.com/index.php/urologie/vessie/37-reflux-vesico-renal>
- [197]. **Angerri O, Caffaratti J, Garat JM, Villavicencio H.** Primary obstructive megaureter: initial experience with endoscopic dilatation. *J Endourol*. 2007 Sep;21(9):999-1004.
- [198]. **GLASSBERG KI, BRAREN V, DUCKETT JW, JACOBS EC, KING LR, LEBOWITZ RL, ET AL.** Suggested terminology for duplex systems, ectopic ureters and ureteroceles. *J. Urol*. 1984 déc; 132(6):1153-4.

- [199]. <http://www.sante.dz/sacp/donnees/uro025.htm>
- [200]. **Coplen DE, Duckett W.** The modern approach to ureteroceles. *J. Urol.* 1995 ;153(1) :166-7
- [201]. **Sozubir, S.; Ewalt, D.; Strand, W.; Baker, L.A.** Familial ureteroceles: an evidence for genetic background. *Turk. J. Pediatr.*, **2005**, 47, 255-26
- [202]. **Arevalo MK, Prieto JC, Cost N, Nuss G, Brown BJ, Baker LA,** Utility of retrograde ureterocelogram in management of complex ureterocele, *Journal of Pediatric Urology* (2016), doi: 10.1016/j.jpuro.2016.08.011.
- [203]. **Wang et al.** Ectopic ureteroceles in duplex systems: Long-term follow up and ‘treatment-free’ status. 2007 *Journal of Pediatric Urology Company*. Published by Elsevier Ltd. doi:10.1016/j.jpuro.2007.12.003
- [204]. **Gander et al.** Evaluation of the Initial Treatment of Ureteroceles. *UROLOGY* 89: 113 117, 2016. © 2016 Elsevier Inc.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.urology.2015.11.025>
- [205]. **Turkyilmaz et al.** Antenatally detected ureterocele: Associated anomalies and postnatal prognosis. 2019 *Taiwan Association of Obstetrics & Gynecology*. Publishing services by Elsevier B.V.
- [206]. **Aikins et al.** Cystoscopic transurethral incision in simplex and duplex ureteroceles: is it the definitive procedure?. *Journal of Pediatric Urology*
<https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2019.07.002>.
- [207]. **SOZUBIR S, LORENZO AJ, TWICKLER DM, ET AL.** Prenatal diagnosis of a prolapsed ureterocele with magnetic resonance imaging. *Urology* 2003;62:144.
- [208]. **Kajbafzadeh et al.** Evolution of Endoscopic Management of Ectopic Ureterocele: A New Approach. Vol. 177, 1118-1123, March 2007. *THE JOURNAL OF UROLOGY®* Printed in U.S.A. DOI:10.1016/j.juro.2006.11.001
- [209]. **Sander JC, Bilgutay AN, Stanasel I, et al.** Outcomes of endoscopic incision for the treatment of ureterocele in children at a single institution. *J Urol* 2015;193:662–6.

- [210]. **Sepulveda W, Campana C, Carstens E, et al.** Prenatal sono- graphic diagnosis of bilateral ureterocele: the pseudoseptated fetal bladder. *J Ultrasound Med* 2003;22:841–4.
- [211]. **Mariyappa B, Barker A, Samnakay N, et al.** Management of duplex-system ureterocele. *J Paediatr Child Health* 2014;50:96–9.
- [212]. **Godinho AB, Nunes C, Janeiro M, et al.** Ureterocele: antenatal diagnosis and management. *Fetal Diagn Ther* 2013;34:188–91.
- [213]. **Pagano MJ, van Batavia JP, Casale P.** Laser ablation in the management of obstructive uropathy in neonates. *J Endourol* 2015;29:611–4.
- [214]. **Chowdhary SK, Kandpal DK, Sibal A, et al.** Ureterocele in newborns, infants and children: Ten year prospective study with primary endoscopic deroofing and double J stenting. *J Pediatr Surg* 2016 [pii: S0022-3468(16)30297-4, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.08.021>, Epub ahead of print].
- [215]. **Gunsar C, Mir E, Sencan A, et al.** Pediatric ureteroceles: diag- nosis, management and treatment options. *Iran J Pediatr* 2010;20:413–9.
- [216]. **Merlini E, Lelli Chiesa P.** Obstructive ureterocele-an ongoing challenge. *World J Urol* 2004;22:107–14.
- [217]. **Nhan et al.** Bilateral Anterior Innominate Osteotomy for Bladder Exstrophy. *JBJS ESSENTIAL SURGICAL TECHNIQUES* 2019, 9(1):e1 (1-9) . <http://dx.doi.org/10.2106/JBJS.ST.18.00018>.
- [218]. **Furtos et al.** Prenatal diagnosis and management of isolated bladder exstrophy. *Gynécologie Obstétrique & Fertilité* 38 (2010) 624–630
- [219]. **Siffel et al.** Bladder Exstrophy: An Epidemiologic Study From the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research, and an Overview of the Literature

- [220]. **Benani Hamza.** Extrophie vésicale (à propos de 10cas). UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH FES. FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
- [221]. **Caton AR, Bloom A, Druschel CM, Kirby RS.** Epidemiology of bladder and cloacalexstrophies in New York State.2007
- [222]. **Ostrowska et al.** Complications after primary bladder exstrophy closure – role of pelvic osteotomy. Central European Journal of Urology. Feb. 1, 2013
- [223]. **ICBDSR. 2009.** Annual Report 2009 with data for 2007. The Centre of the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research, Rome, Italy.
- [224]. **Jones KL. 2006.** Smith's recognizable patterns of human malformations. Philadelphia: Elsevier Saunders. p 626.
- [225]. **Ebert AK, Reutter H, Ludwig M, Rosch WH. 2009.** The exstrophy-epispadias complex. Orphanet J Rare Dis 4:23
- [226]. **Référentiel : Exstrophie vésicale** Groupe de travail pluridisciplinaire du Languedoc Roussillon Chirurgiens pédiatriques Coordination : Dr D. FORGUES - DR P. BORREGO - H. BLARD. Décembre 2017
- [227]. **Michel Tshimbayi et al.** Exstrophie vésicale : à propos d'un cas diagnostiqué tardivement. The Pan African Medical Journal – 2014.
- [228]. **Wilcox DT, Chitty LS.** Non-visualisations of the fetal bladder: aetiology and management. Prenat Diagn 2001;21:977–82.
- [229]. **Goldstein I, Shalev E, Nisman D.** The dilemma of prenatal diagnosis of bladder exstrophy: a case report and a review of the literature. Ultrasound Obstet Gynecol 2001;17:357–9.
- [230]. **Belkacem R, Kriouile Y, Outarahout O.** Traitement actuel de l'extrophie vésicale : à propos de 31 cas. Med Maghreb 1998;72:32–4.

- [231]. **Ebert AK, Bals-Pratsch M, Seifert B, Reutter H, Rösch WH.** Genital and reproductive function in males after functional reconstruction of the exstrophy-epispadias complex—long-term results. *Urology* 2008;72:566–9.
- [232]. **Ebert AK, Schott G, Bals-Pratsch M, Seifert B, Rösch WH.** Long-term follow-up of male patients after reconstruction of the bladder-exstrophyepispadias complex: psychosocial status, continence, renal and genital function. *J Pediatr Urol* 2009.
- [233]. **A. Krishnan, A. Souza, R. Konijeti, L. Baskin.** The Anatomy and Embryology of Posterior Urethral Valves, the journal of urologie 2006, vol 175, p 1214-1220.
- [234]. **J. Elder, E. Shapiro.** Posterior urethral valves, Ascraft's pediatric surgery 2010 chapitre 58 p 744.
- [235]. **J. Biserte .**Valves de l'urètre postérieur, www.ands.dz/sacp/donnees/uro027.htm
- [236]. **R. Khemakhem, Y. Ben Ahmed, S. Mefteh, S. Jlidi, A. Charieg, H. Louati, F. Nouira, S. Ghorbel, I. Bellagha, B. Chaouachi.** Les valves de l'urètre postérieur : à propos de 38 cas, journal de pédiatrie et de puériculture,vol 25,issue 5, juin 2012,p 242-248.
- [237]. **Petersen et al.** Posterior urethral valves in South African boys: Outcomes and challenges. *SAMJ Research*. August 2018, Vol. 108, No. 8
- [238]. **Tombo et al.** Posterior urethral valves: 10 years audit of epidemiologic, diagnostic and therapeutic aspects in Yaoundé gynaeco-obstetric and paediatric hospital. *BMC Urology* (2018) 18:46
- [239]. **Rianthavorn et al.** Long-term growth in children with posterior urethral valves. *Journal of Pediatric Urology* (2019) 15, 264.e1e264.e5
- [240]. **Perks AE, Mac Neily AE, Blair GK.** Posterior urethral valves. *J Pediatr Surg* 2002;37(7):1105—7.
- [241]. **Kajbafzadeh et al.** Prognostic significance of maternal urinary carbohydrate antigen 19- 9 for antenatal diagnosis of posterior urethral valve associated with fetal

- [242]. **Roy S, C. Colmant, A.-G. Cordier, M.-V. Sénat.** Apport des signes d'appel échographiques dans le diagnostic anténatal des valves de l'urètre postérieur: expérience de 3 ans à la maternité de l'hôpital Bicêtre. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* (Paris) (2015), <http://dx.doi.org/10.1016/j.jgyn.2015.04.012>.
- [243]. **Abbo et al.** Impact de l'âge au diagnostic sur le devenir à long terme des patients opérés de valves de l'urètre postérieur. *Progrès en urologie* (2013) 23, 144—149.
- [245]. **TayfunOktar, Emre Salabaş, İbrahim Kalelioğlu, ArdaAtar, Haluk Ander, OrhanZiylan et al.** Fetal urinoma and prenatal hydronephrosis: how is renal function affected? *Turkish Journal of Urology* 2013; 39(2): 96-100.
- [246]. **Schober JM, Dulabon LM, Woodhouse CR.** Outcome of valve ablation in late presenting posterior urethral valves. *BJU* 2004;94:616-9.
- [247]. **Jacques Birraux, Christophe Gapany, Paloma Parvex.** Les valves de l'urètre postérieur. *PAEDIATRICA*. Vol. 23 No. 3 2012
- [248]. **El Ghoneimi, A. & Peycelon, M.** in *Pediatric Urology* 209–222 (Springer, 2015).
- [249]. **Gatti, J. M. & Kirsch, A. J.** Posterior urethral valves: pre- and postnatal management. *Curr. Urol. Rep.* 2, 138–145 (2001).
- [250]. **Biard, J.-M. et al.** Long-term outcomes in children treated by prenatal vesicoamniotic shunting for lower urinary tract obstruction. *Obstet. Gynecol.* 106, 503–508 (2005).
- [251]. **Morris, R. K. et al.** Percutaneous vesicoamniotic shunting versus conservative management for fetal lower urinary tract obstruction (PLUTO): a randomised trial. *The Lancet* 382, 1496–1506 (2013).
- [252]. **Morris, R. K. & Kilby, M. D.** An overview of the literature on congenital lower urinary tract obstruction and introduction to the PLUTO trial: percutaneous shunting in lower urinary tract obstruction. *Aust. N. Z. J. Obstet. Gynaecol.* 49, 6–10 (2009).

- [253]. **Yohannes, P. & Hanna, M.** Current trends in the management of posterior urethral valves in the pediatric population. *Urology* 60, 947–953 (2002).
- [254]. **Chertin, B., Cozzi, D. & Puri, P.** Long-term results of primary avulsion of posterior urethral valves using a Fogarty balloon catheter. *J. Urol.* 168, 1841–1843; discussion 1843 (2002).
- [255]. **Farhat, W. et al.** Outcomes of primary valve ablation versus urinary tract diversion in patients with posterior urethral valves. *Urology* 56, 653–657 (2000).
- [256]. **Jaureguizar, E., Lopez Pereira, P., Martinez Urrutia, M. J., Espinosa, L. & Lobato, R.** Does neonatal pyeloureterostomy worsen bladder function in children with posterior urethral valves? *J. Urol.* 164, 1031-1033-1034 (2000).
- [257]. **Close, C. E., Carr, M. C., Burns, M. W. & Mitchell, M. E.** Lower urinary tract changes after early valve ablation in neonates and infants: is early diversion warranted? *J. Urol.* 157, 984–988 (1997).
- [258]. **Abraham, M. K. et al.** Role of alpha adrenergic blocker in the management of posterior urethral valves. *Pediatr. Surg. Int.* 25, 1113–1115 (2009).
- [259]. **U. D. Oran, F. D. E. M. D. Oran, and D. Aubert,** “Thèse,” 2012.
- [260]. **V. Dash, M. Bawa, J. K. Mahajan, R. P. Kanojia, R. Samujh, and K. L. N. Rao,** “Role of gabapentin and anticholinergics in management of neurogenic bladder after repair of spina bifida – a randomized controlled study,” *J. Pediatr. Surg.*, vol. 51, no. 12, pp. 2025–2029, 2016.
- [261]. **C. Dariane, M. Peycelon, P. Lallemant, V. Forin, and G. Audry,** “Endoscopic management of urinary incontinence in neurogenic bladder due to spinal cord lesions in children,” *Prog. en Urol.*, vol. 24, no. 1, pp. 39–45, 2013.
- [262]. **N. S. Diagne et al.** “Complications et facteurs pronostiques des vessies neurogènes,” *African J. Urol.*, vol. 21, no. 4, pp. 239–243, 2015.
- [263]. **Peter S. Harper.** Renal disease. *Practical Genetic Counselling*, 2013, p239.

- [264]. **Gabriele Tonni, PhD, MD, Vito Ida, MD, Ventura Alessandro, MD, Maria Paola Bonasoni, MD.** Prune-Belly Syndrome: Case Series and Review of the Literature Regarding Early Prenatal Diagnosis, Epidemiology, Genetic Factors, Treatment, and Prognosis. *Fetal and Pediatric Pathology*, 32:13–24, 2013
- [265]. **I. Miri, F. Z. Ben Salah, H. Rahali, S. Koubaa, S. Lebib, and C. Dziri,** “Orientation actuelle du traitement de la vessie neurologique de l’enfant. Experience du service MPRF Kassab. Exemple du spina bifida.”
- [266]. **Jackson M, Dijkers AB, De Vivo MJ, Poczatek RB.** A demographic profile of new traumatic spinal cord injuries. Change and stability over 30 years. *Phys Med Rehabil* 2004;85:1740-8.
- [267]. **Iselin CE.** Ileal conduit urinary diversion. In : *Urinary Diversion*, ed 2th, Kreder K, Stone A. Basingstoke, UK : Taylor & Francis, 2005;331-42.
- [268]. **Fleury N, Iselin CE.** Dérivations urinaires cutanées continentes cathétérissables : indications et suivi à moyen terme. *Rev Med Suisse* 2004;62:2407-10.
- [269]. <http://www.sante.dz/sacp/donnees/uro015.html>
- [270]. **R. MIEUSSET:** Epidémiologie de l’hypospadias. *Hypospadias : Monographie du collège national de chirurgie pédiatrique*. 2003.p 43-49.
- [271]. **Xiao Yu et al.** Hypospadias Prevalence and Trends in International Birth Defect Surveillance Systems, 1980–2010. *EUROPEAN UROLOGY* 76 (2019) 482–490
- [272]. **Bankolesapin et al.** Le traitement de l’hypospadias postérieur au CHU de Treichville (Abidjan). *Progres en Urologie* (2007), 17, 860-862.
- [273]. **Dan Prat et al.** Surgical Outcome of Different Types of Primary Hypospadias Repair During Three Decades in a Single Center. *UROLOGY* 79: 1350–1354, 2012. © 2012 Elsevier Inc.
- [274]. **Sumit al.** Secular trends in the incidence and timing of surgical intervention for congenital undescended testis and surgically treated hypospadias in Ontario, Canada between 1997 and 2007. *Journal of Pediatric Urology* (2018) xx, 1.e1.e7

- [275]. **Al Juraibah et al.** Association Between Extra-Genital Congenital Anomalies and Hypospadias Outcome. *Sex Dev.* March 26, 2019.DOI: 10.1159/000497260
- [276]. **Gallentine ML, Morey AF, Thompson IM Jr.** Hypospadias: a contemporary epidemiologic assessment. *Urology* 2001; 57: 788–90
- [277]. **Leung TJ, Baird PA, McGillivray B.** Hypospadias in British Columbia. *Am J Med Genet* 1985; 21: 39–50.
- [278]. **Bauer SB, Retik AB, Colodny AH.** Genetic aspects of hypospadias. *Urol Clin North Am* 1981; 8: 559–64.
- [279]. **Stokowski LA.** Hypospadias in the neonate. *Adv Neonatal Care* 2004; 4: 206–15.
- [280]. **Smith EP, Wacksman J.** Evaluation of severe hypospadias. *J Pediatr* 1997; 131: 344–6
- [281]. **Brouwers MM, van der Zanden LFM, de Gier RPE, Barten EJ, Zielhuis GA, Feitz WFJ, Roeleveld N.** Hypospadias: risk factor patterns and different phenotypes. *BJU Int* 2010;105:254–262.
- [282]. **Erin M. Shih, John M. Graham Jr.** Review of genetic and environmental factors leading to hypospadias. *European Journal of Medical Genetics* (2014) 1e11.
- [283]. **Yuenshan Sammi Wong, Yuk Him Tam, Kristine Kit Yi Pang, Ho Chung Yau.** Incidence and diagnoses of disorders of sex development in proximal hypospadias. *Yjpsu* (2018), doi:10.1016/j.jpedsurg.2018.08.010.
- [284]. **Patra SS, Swain NN.** The study of spectrum of hypospadias and evaluation of its associated anomalies in eastern parts of India. *J. Evolution Med. Dent. Sci.* 2017;6(34):2798-2800, DOI: 10.14260/Jemds/2017/603.
- [285]. **Lu YC, Huang WY, Chen YF, Chang HC, Pong YH, et al:** Factors associated with reoperation in hypospadias surgery – A nationwide, population-based study. *Asian J Surg* 40: 116–122(2017).

- [286]. **Schneuer FJ, Holland AJ, Pereira G, Bower C, Nassar N:** Prevalence, repairs and complications of hypospadias: an Australian population- based study. Arch Dis Child 100: 1038– 1043 (2015).
- [287]. **Nissen et al.**Hypospadias: Prevalence, birthweight and associated major congenital anomalies doi:10.1111/cga.12071. Congenital Anomalies 2015; 55, 37–41.
- [288]. **WAKIM.A.** Hypospadias : où en est-on ? Réalités pédiatriques # 177_Mars 2013.
- [289]. **Kalfa N et al.** Is Hypospadias Associated with Prenatal Exposure to Endocrine Disruptors? A French Collaborative Controlled Study of a Cohort of 300 ConsecutiveChildren Without Genetic Defect. Eur Urol (2015), <http://dx.doi.org/10.1016/j.eururo.2015.05.008>
- [290]. **Démède et al.** Actualité sur l’hypospadias. Archives de pédiatrie 15 (2008) 1366–1374.
- [291]. **M. Renaux-Petel et al.** Hypospadias. pringer-Verlag GmbH Germany, part of Springer Nature 2019 P. Puri, M. E. Höllwarth (eds.), Pediatric Surgery, Springer Surgery Atlas Series, https://doi.org/10.1007/978-3-662-56282-6_64.
- [292]. **Pr Ahmed T. Hadidi, Amir F. Azmi:** Hypospadias Surgery. An Illustrated Guide; Germany; Edition 2004.
- [293]. **Riedmiller H, Androulakakis P, Beurton D, Kocvara R, Gerharz E,** European Association of U (2001) EAU guidelines on paediatric urology. Eur Urol 40:589–599.
- [294]. **DEBBARH FATIMA ZAHRA.** HYPOSPADIAS CHEZ L’ENFANT (APROPOS DE 82 CAS). Thèse N° 131/09. UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE FES.
- [295]. **JODY E. NUININGA, ROBERT P. E. DE GIER, R. VERSCHUREN AND all:** Long-term outcome of different types of one stage hyposoadias repair. J.Urol.Vol.174, 1544 – 1548, October 2005.
- [296]. **R. Besson ; M. CARTIGNY ; P. SAUVAGE ; F. COLLIER ; J. BISERTE ; Jean-Marc RIGOT :** Hypospadias. La lettre du GEUP (Groupe Francophone d’Etude en Urologie Pédiatrique) ; année 2000 ; n° 14.

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 أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي 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.



المملكة المغربية

جامعة محمد الخامس بالرباط

كلية الطب والصيدلة



جامعة محمد الخامس بالرباط
Université Mohammed V de Rabat

أطروحة رقم: 274

سنة : 2020

التشوهات الخلقية للمسالك البولية عند الأطفال

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : / / 2020

من طرف

السيدة شيماء الطاهري

المزودة في 23 يناير 1995 بالعرائش

لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية : التشوهات الخلقية للمسالك البولية؛ التشخيص قبل الولادة؛
نهائي مرحلة مرض الكلى؛ عدوى بولية؛ علاج

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس ومشرف

السيد منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

عضو

السيد حسين تليكي

أستاذ في علم الطفيليات

عضو

السيد هشام الزرهوني

أستاذ في جراحة الأطفال