

UNIVERSITE MOHAMED V –SOUISSI

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE-RABAT-

ANNEE : 2013

THESE N° :

**REIN EN FER A CHEVAL
(A PROPOS DE 4 CAS)**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le:

PAR

Mr.YOUSSEF ELAASRAOUI

Né LE 25 OCTOBRE 1987 à ELKELAA DES SRAGHNAS

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : malformation, rein en fer à cheval, enfant.

JURY

Mr. M. N. BENHMAMOUCHE

Professeur de chirurgie pédiatrique.

Mr.M.KISRA

Professeur de chirurgie pédiatrique.

Mr. ABDELHAK M'BAREK

Professeur de chirurgie pédiatrique.

Mr.H. AIT OUMAR

Professeur de pédiatrie

Mme. N. LAMALMI

Professeur d'anatomie pathologique

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

باسم الله الرحمان الرحيم

سبحانك لا علم لنا إلا ما
علمتنا إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

صدق الله العظيم



17 JUIN 2013



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
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 :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Jamal TAOUFIK
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. ABROUQ Ali* Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. BENSOUHA Mohamed Anatomie
Pr. BENOSMAN Abdellatif Chirurgie Thoracique
Pr. LAHBABI Naïma Physiologie

Novembre 1983

Pr. BELLAKHDAR Fouad Neurochirurgie
Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI Rhumatologie

Décembre 1984

Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil Radiothérapie

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

Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima
Pr. BENSALID Younes
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa Neurologie
Pr. IRAQI Ghali

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pneumo-phtisiologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed
Pr. TOLOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda
Pr. TAZI Saoud Anas

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

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENABDELLAH Chahrazad
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale

Pr. BENSOUDA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUDA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine Gynécologie
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. AGNAOU Lahcen
Pr. BENCHERIFA Fatiha
Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. EL IDRISSE Lamghari Abdennaceur
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad

Ophtalmologie
Ophtalmologie
Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique

Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

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

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. BEDDOUCHE Amqrane*
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbas
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. FERHATI Driss
Pr. HASSOUNI Fadil
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. IBRAHIMY Wafaa
Pr. MANSOURI Aziz

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Radiothérapie

Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOVAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. MOULINE Soumaya
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumo-phtisiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN AMAR Abdesslem
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*
Pr. DERRAZ Said
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. NAZI M'barek*
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

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

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam

Gastro-Entérologie
Neurologie
Chirurgie Générale

Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAC Khalid *
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENCHERIF My Zahid
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHAOUI Zineb
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer Chirurgie Générale
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. EL OTMANY Azzedine
Pr. HAMMANI Lahcen
Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. BENCHEKROUN Nabiha
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL IDGHIRI Hassan
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie

Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi

Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BELMEKKI Mohammed
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BENYOUSSEF Khalil
Pr. BERRADA Rachid
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUHOUCHE Rachida
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. CHELLAOUI Mounia
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL MOUSSAIF Hamid
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. GOURINDA Hassan
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Rhumatologie
Anatomie
Cardiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique

Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

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. BICHRA Mohamed Zakariya
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
Pr. EL BARNOUSSI Leila
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. EL MANSARI Omar*
Pr. ES-SADEL Abdelhamid
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HADDOUR Leila
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. ISMAEL Farid
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
Pr. NAITLHO Abdelhamid*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Gynécologie Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation

Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Pédiatrie
Chirurgie Générale

Janvier 2004

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

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

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENHARBIT Mohamed
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Ophtalmologie
Cardiologie
Ophtalmologie

Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. KARIM Abdelouahed
Pr. KENDOSSI Mohamed*
Pr. LAAROSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam
Pr. ZERAIDI Najia

Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie
Pédiatrie
Radiologie
Ophtalmologie
Cardiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
425. Pr. AKJOUJ Said*
427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
428. Pr. BENCHEIKH Razika
429. Pr. BIYI Abdelhamid*
430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
434. Pr. DOGHMI Nawal
435. Pr. ESSAMRI Wafaa
436. Pr. FELLAT Ibtissam
437. Pr. FAROUDY Mamoun
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*
439. Pr. HARMOUCHE Hicham
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
441. Pr. IDRIS LAHLOU Amine
442. Pr. JROUNDI Laila
443. Pr. KARMOUNI Tariq
444. Pr. KILI Amina
445. Pr. KISRA Hassan
446. Pr. KISRA Mounir
448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique

449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
450. Pr. MANSOURI Hamid*
452. Pr. OUANASS Abderrazzak
453. Pr. SAFI Soumaya*
454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
456. Pr. SOUALHI Mouna
457. Pr. TELLAL Saida*
458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AMMAR Haddou
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZIANE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL BEKKALI Youssef*
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GANA Rachid
Pr. GHARIB Nouredine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
Pr. LOUZI Lhoussain*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed*
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
491. Pr. MOUTAJ Redouane *

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
ORL
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Neuro chirurgie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Anesthésie réanimation
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologique
Anesthésier réanimation
Parasitologie

Pr. MRABET Mustapha*
Pr. MRANI Saad*
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. RABHI Monsef*
Pr. RADOUANE Bouchaib*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TABERKANET Mustafa*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Médecine préventive santé publique et hygiène
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
Pr TAHIRI My El Hassan*

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale

PROFESSEURS AGREGES :

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMAHZOUNE Brahim*
Pr. AMINE Bouchra
Pr. AZENDOUR Hicham*
Pr. BELYAMANI Lahcen*
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae*
Pr. BOUI Mohammed*
Pr. BOUNAIM Ahmed*
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
Pr. CHAKOUR Mohammed*
Pr. CHTATA Hassan Toufik*
Pr. DOGHMI Kamal*
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENNASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid*

Médecine interne
Pédiatre
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Rhumatologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie orthopédique
Hématologie biologique
Chirurgie vasculaire périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne

Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KADI Said *
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. L'KASSIMI Hachemi*
Pr. LAMSAOURI Jamal*
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
Pr. ZOUHAIR Said*

Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Traumatologie orthopédique
Pédiatrie
Microbiologie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-phtisiologie
Microbiologie

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. CHERRADI Ghizlan
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. LEZREK Mounir
Pr. MALIH Mohamed*
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. RAISSOUNI Zakaria*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
Médecine interne
Physiologie
ORL
Microbiologie
Médecine aéronautique
Cardiologie
Biochimie chimie
Radiologie
Chirurgie pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie plastique et réparatrice
Urologie
Gastro entérologie
Anatomie pathologique
Ophtalmologie
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie pathologique

Mai 2012

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

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

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

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

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

Enseignants Militaires

Dédicaces

A Allah

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenu

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde.

A feu mon père

Que Dieu ait son âme dans son Saint Paradis.

A ma chère maman

Aucune dédicace, aucun mot, ne saurait exprimer réellement, mon profond amour, mon respect et ma reconnaissance pour tous les sacrifices que tu as prodigué pour ma formation et ma réussite.

Que Dieu tout puissant, vous procure santé, bonheur et longue vie.

A mon cher frère Yassine

Tu as été depuis ma plus tendre enfance, l'exemple à suivre. Ton

soutien moral, tes encouragements m'ont poussé à

suivre la carrière

médicale et d'être ce que je suis. Sans toi et ton aide précieuse, ce travail n'aurait jamais vu le jour dans

d'aussi brefs délais. Je te dédie ce travail en témoignage de mon amour, mon respect et ma

reconnaissance.

A mon cher frère Abdellatif

Avec tous mes sentiments d'amour.

A ma chère tante Fatima

*Que Dieu tout puissant, vous procure santé et longue
vie.*

A mon cher cousin Aboutalib et son épouse Meryem

Avec tous mes sentiments d'amour.

A mes cousines Rachida et Fatima zahra

Avec tous mes sentiments d'amour.

A mon cher cousin Mohamed et son épouse Ikram

Avec tous mes sentiments d'amour.

A mon grand-père maternel

*Que Dieu tout puissant, vous procure santé et longue
vie.*

A mes oncles, mes tantes, mes cousins et cousines

Avec tous mes sentiments d'amour.

A toute ma famille

En témoignage de mon attachement familial.

A mes petits amours

Ilyass, ahmed, imane ,marwa,hajar.

A mes ami(e)s

*Yahya idrissi, Fahd elabdi, Yassine Echaji, Hicham
Talha, Ahmed Rogui, Abdelmounaim Fadili, Redouane
Aissa, Ayoub Ghchioua, Ayoub El amri, Abdilah El
alaoui, Amal El aissaoui, Fadwa Alouky, Meryeme
Abousaid, Boutaina Laadraoui, Nawal Moussaid ,
hanaa bencharef...*

A tous ceux que j'ai omis de citer.

*A tous ceux qui ont contribué de près
ou de loin à l'élaboration de ce travail.*

Dédicaces

A notre maître Président

*Monsieur le professeur Benhmamouch mohamed
najib*

Professeur en chirurgie pédiatrique

CHU Ibn Sina Rabat.

Votre gentillesse extrême, votre compétence pratique,

vos qualités

humaines et professionnelles, ainsi que votre

compréhension à l'égard

des étudiants nous inspirent une grande admiration et

un profond respect.

Veillez trouver ici, cher maître, le témoignage de notre

grande gratitude.

*A notre maître et Rapporteur de thèse
Monsieur le Professeur Mounir Kissra
Professeur en chirurgie pédiatrique
CHU Ibn Sina Rabat.*

*En me confiant ce travail vous m'avez honorée
En me recevant pour m'aider, par votre rigueur, votre
gentillesse,*

vos conseils, vous m'avez comblée.

*Pour l'honneur que vous me fait en me confiant ce
travail, permettez-moi de vous exprimer ma vive
reconnaissance et ma respectueuse gratitude.*

*A notre Maître et juge de thèse
Madame le Professeur Najat Lamalmi.
Professeur d'Anatomie Pathologique
CHU Ibn Sina Rabat*

*J'ai beaucoup apprécié vos qualités d'enseignante, vos
qualités
humaines, votre sympathie, votre gentillesse, et votre
modestie.*

*Veillez chère maître accepter l'expression de ma
profonde reconnaissance, et mon grand estime.*

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

*Je suis très honoré de pouvoir vous compter parmi les
membres de jury de thèse. Je vous exprime à travers ce
travail ma haute considération, et ma profonde
gratitude.*

A Notre Maître et Juge de thèse
Monsieur le Professeur Hassan ait Oumar professeur
de pédiatrie
CHU Ibn Sina Rabat

*Je suis très honoré de pouvoir vous compter parmi les
membres de jury de thèse. Je vous exprime à travers ce
travail ma haute considération, et ma profonde
gratitude.*

Sommaire

Sommaire

Introduction	1
Généralités	3
Rappels :	8
I- Rappel embryologique	9
1-Rein normal	
2-Rein en fer à cheval	
II-Anatomie du rein	13
1-anatomie du rein normal	
2-anatomie des reins en fer à cheval	
Matériel et méthodes :	33
A-Observations :	34
1-observation n°1	
2-observation n°2	
3-observation n°3	
4-observation n°4	
B-Tableau récapitulatif	67
Résultats :	71
I-Epidémiologie	72
a- âge	
b- sexe	
II-Etude clinique	72
a-circonstances de découvertes	
b-examen clinique	
III-Etude para clinique	74

a-Bilan radiologique :	
1-urographie intraveineuse	
2-arbre urinaire sans préparation	
3-échographie rénale	
4-TDM abdomino-pelvienne	
5-artériographie rénale	
6-scintigraphie rénale	
b-Bilan biologique	
IV-Etude anatomopathologique.....	77
V-Moyens thérapeutiques.....	77
a-chirurgie conventionnelle	
b-Lithotritie extracorporelle	
VI-Evolution postopératoire.....	78
Discussion :	79
A-Epidémiologie	80
B-Facteurs étiologiques.....	81
1-facteurs génétiques	
2-facteurs anatomiques	
3-autres facteurs	
C-Anatomie pathologique du RFC	85
D-Les anomalies associées au RFC	85
1-anomalies du système urogénital	
2-anomalies de l'appareil digestif	
3- anomalies cardio-vasculaires	
4-anomalies du système nerveux	
5- anomalies du squelette et des parties molles	

E-Circonstances de découverte du RFC	87
I-RFC non compliqué	87
1-RFC asymptomatique.....	
2-RFC symptomatique	
II- RFC compliqué	88
1-hydronéphrose sur RFC	
2- lithiase sur RFC	
3-infection urinaire sur RFC	
4-tumeurs sur RFC	
F-Imagerie du RFC	94
1-urographie intraveineuse.....	94
2-échographie rénale	99
3-tomodensitométrie.....	101
4-IRM.....	103
5-urétropyélographie rétrograde.....	105
6-artériographie	105
7-scintigraphie rénale	106
G-Traitement	108
I- le but	108
II-les moyens thérapeutiques et leurs indications	108
1-médicaux	
2-physiques	
3-endo-urologiques	
4-chirurgicaux :	
a- la chirurgie conventionnelle :	
1-les voies d'abords	

- 2-traitement chirurgical du RFC non compliqué
- 3- traitement chirurgical des lithiases sur RFC
- 4- traitement chirurgical de l'hydronéphrose sur RFC
- 5- traitement chirurgical des tumeurs sur RFC

b- la chirurgie par laparoscopie

III-Evolution et complications	121
1-complications précoces	122
2-complications tardives	123
VI-Evolution postopératoire	123
1-les suites opératoires immédiates	
2-évolution à long terme	
Conclusion	124
Bibliographie	126
Résumés	138

LISTE DES ABREVIATIONS

- ASP** : abdomen sans préparation.
- ATCD** : antécédents.
- AUSP** : arbre urinaire sans préparation.
- ECBU** : examen cyto bactériologique des urines.
- IRM** : imagerie par résonance magnétique.
- **JJ** : sonde double J.
- JPU** : jonction pyélo-urétérale.
- LEC** : lithotritie extra-corporelle.
- NLPC** : néphrolithotomie percutanée.
- RFC** : rein en fer à cheval.
- RVU** : reflux vésico-urétéral.
- TDM** : tomodensitométrie.
- UCR** : uréthro-cystographie rétrograde.
- UIV** : urographie intraveineuse.
- UPR** : uréthro-pyélographie rétrograde.
- VCI** : veine cave inférieure.
- HN** : hydronéphrose.
- **SIOP** : société internationale d'oncologie pédiatrique.

LISTE DES FIGURES

- Figure 1** : les anomalies de fusion rénale.
- Figure 2** : développement de l'appareil urinaire.
- figure 3** : passage des reins dans la fourche artérielle : possible origine de fusions parenchymateuses
- Figure 4** : rapports de la face antérieure des reins avec les viscères intra-péritonéaux.
- figure 5**: rapports postérieurs du rein avec la paroi musculo-aponévrotique de l'abdomen.
- figure 6**: rapports du rein avec les organes rétro-péritonéaux.
- Figure 7**: vue antérieure du rein montrant au niveau du sinus et du parenchyme, les branches de division de l'artère rénale.
- figure 8**: vascularisation veineuse du rein.
- figure 9** : RFC.
- **Figure 10**: Rapports vasculaires d'un rein en fer à cheval
- figure 11**: UIV montrant un syndrome de JPU gauche sur RFC.
- figure 12** : AUSP montrant lithiases rénales droites.
- figure 13**: TDM pelvienne montrant une tumeur rénale gauche nécrosée sur RFC.
- figure 14** : JPU gauche sur RFC.
- figure 15** : calcul de 1 cm au niveau du groupe caliciel moyen du RFC.
- figure 16**: aspect échographique sur la coupe transversale médio-abdominale, le pont parenchymateux qui unit les deux pôles inférieurs est bien visible devant les gros vaisseaux rétro-péritonéaux.
- figure 17** : uroscanner montrant l'aspect de RFC.

- figure 18**: scanner préopératoire mettant en évidence la tumeur dans le pôle inférieur du rein gauche d'un RFC.
- **Figure 19** : IRM, séquence T2 FATSAT, coupe axiale. 1, Foie. 2, Reins en fer à cheval.
- figure 20**: artériographie montrant un RFC.
- figure 21**: scintigraphie au DMSA-TC99m, continuité des deux pôles inférieurs du RFC.
- Figure 22** : les étapes de la Néphrolithotomie percutanée.
- **Figure 23** : pyéloplastie selon Anderson Hynes.
- **Figure 24** : vue intra-péritonéale de la tumeur () apparaît sur le bord externe inférieur du rein gauche et l'uretère () qui court en avant de l'isthme.

Introduction

Le rein en fer à cheval (RFC) est une malformation rénale congénitale due à une fusion parenchymateuse de deux pôles homologues des deux reins à un stade précoce de leur développement embryonnaire.

Le RFC est la malformation rénale la plus fréquente des anomalies de fusion des reins ; son incidence est de l'ordre de 1/400 comme toutes les autres anomalies de fusion, il est plus fréquent chez le garçon ; résultant de la symphyse des deux reins et présentant une grande variabilité dans sa morphologie, sa position et sa vascularisation. Dans plus de 90% de cas, c'est par la fusion des deux pôles inférieurs des deux reins que se forme le RFC.

Cette malformation est souvent asymptomatique, de découverte fortuite (radiologique ou opératoire) ou autopsique.

Elle est souvent révélée à l'occasion d'une complication : lithiase, syndrome de la jonction pyélo-urétérale (JPU) ou une infection urinaire, plus rarement une néoplasie ou un traumatisme.

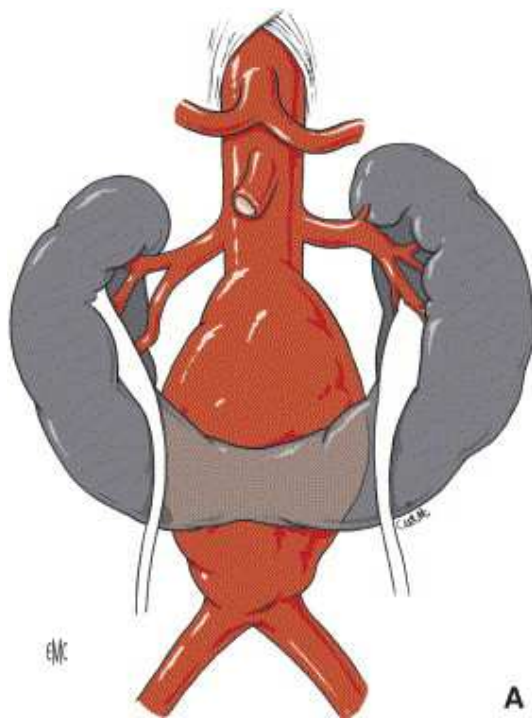
Actuellement, elle connaît un regain d'intérêt grâce au développement technique et thérapeutique (la tomodensitométrie, l'Uro-IRM, la lithotritie extracorporelle, la néphrolithotomie percutanée, l'endopyélotomie).

Dans ce travail, nous rapportons 4 cas de reins en fer à cheval, colligés au service de chirurgie pédiatrique A au centre hospitalier universitaire Ibn Sina à Rabat sur une durée de 9 ans allant de 2005 à 2013, et nous comparons notre attitude avec la littérature.

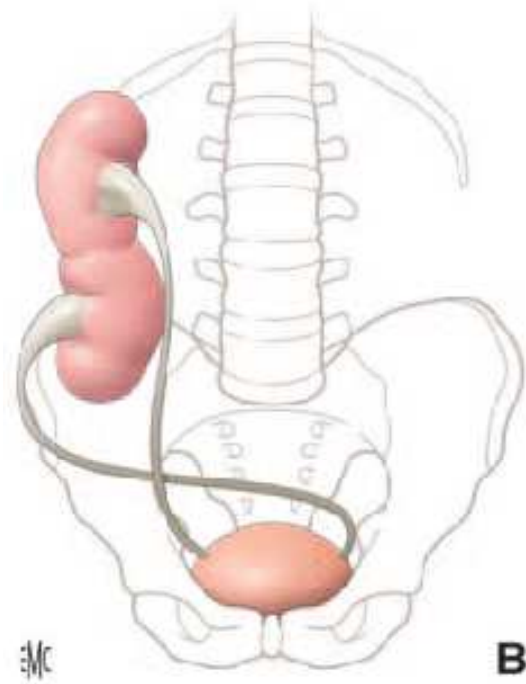
Généralités

Selon Gerard (3) , à qui revient le mérite d'avoir su définir , avec exactitude et simplicité le RFC : le RFC est une malformation congénitale consistant en la connexion plus ou moins intime , au devant de la colonne vertébrale , des deux pôles similaires des deux reins , affectant plus ou moins exactement la forme d'un fer à cheval à branches égales ou inégales.

Cette définition nous permet donc de faire la différence entre le RFC et les autres anomalies de fusion rénale (1-2-3), qui sont beaucoup moins fréquentes :



Rein en fer à cheval



Reins sigmoïdes

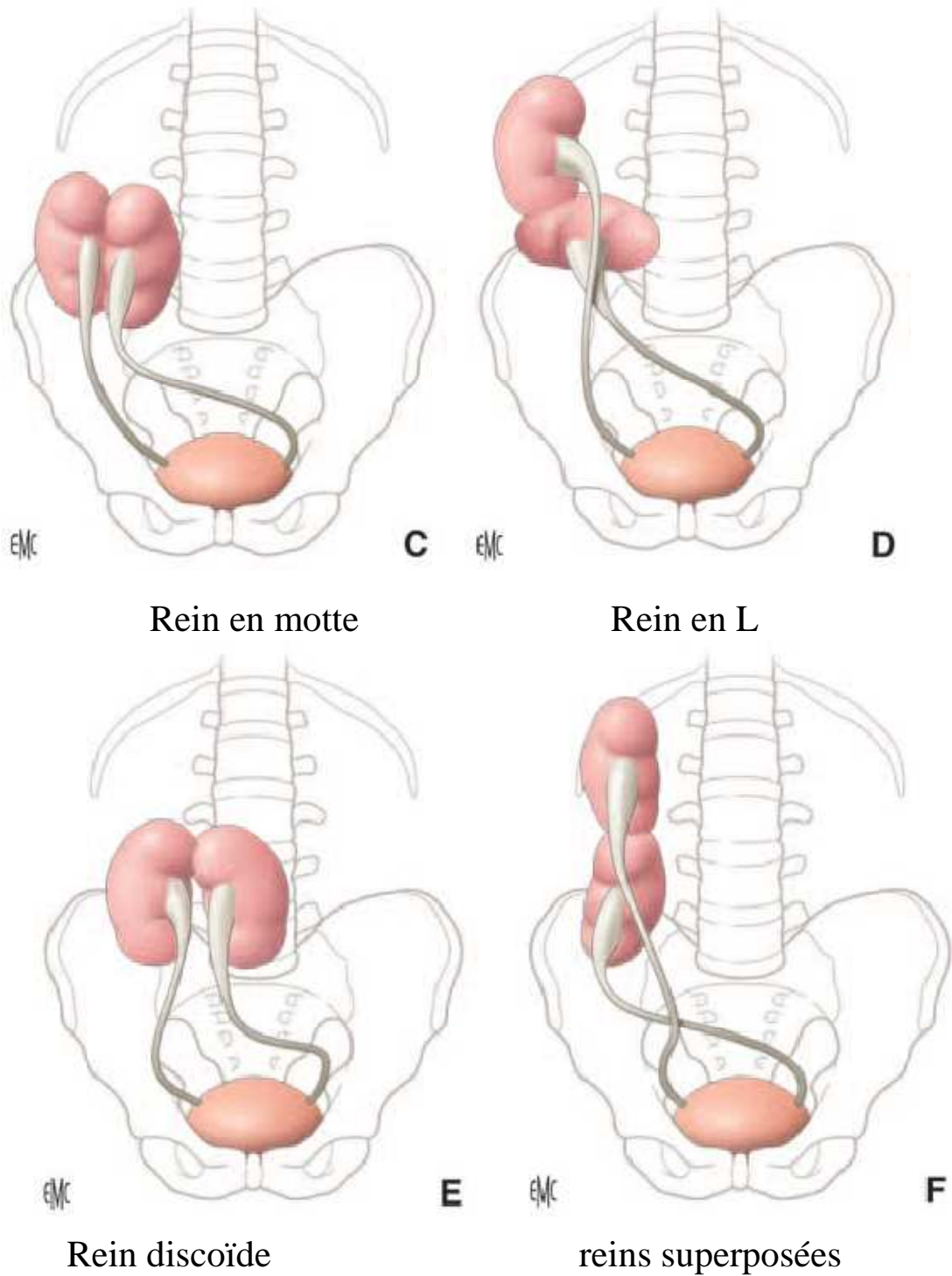


Figure 1 : les anomalies de fusion rénale.

REF : N. Kalfa, C. Dubois, D.Morin, C. Lopez, M. Averous
 Malformations congénitales du rein. EMC : 18-125-A-10

- Le rein sigmoïde qui n'est autre qu'une ectopie croisée avec fusion : qui résulte de la fusion d'un pôle inférieur de l'un des reins avec le pôle supérieur du rein opposé qui a une disposition plus ou moins médiane et horizontale alors que le premier reste verticale.
- Le rein discoïde, concrescent ou en galette : des reins sont fusionnées, soit par leurs quatre pôles soit par leurs bords internes pour former une seule masse uniforme d'où émergent les deux voies excrétrices.
- Les reins superposés, c'est la symphyse du pôle inférieur d'un rein avec le pôle supérieur du rein opposé qui est généralement en ectopie croisée avec une orientation verticale des deux reins. Il s'agit donc d'une malformation rénale congénitale réalisant la fusion des deux reins en un seul bloc affectant la forme d'un fer à cheval, se développant plus ou moins symétriquement de part et d'autre de la ligne médiane et au devant du rachis, dans le retro-péritoine et selon les pôles intéressés par la fusion, la concavité du RFC sera :
 - Concavité supérieure : si la fusion intéresse les deux pôles inférieurs et c'est le cas le plus fréquent.
 - Concavité inférieure : si la fusion intéresse les deux pôles supérieurs, très rare.

Cette fusion des deux pôles homologues des reins réalise la formation d'une structure appelée isthme, pont ou symphyse qui vient en position médiane ou latérale, qui, selon le degré de fusion, sera formée du tissu parenchymateux fonctionnel ou d'une bande fibreuse avec deux reins anatomiquement séparés.
(7-4)

Dans cette malformation, les voies excrétrices restent séparées mais acquièrent des positions variables selon le degré de la malrotation qui touche le rein dans de

type de malformation, ainsi que sa vascularisation qui est extrêmement riche et anarchique nécessitant une connaissance parfaite avant tout acte chirurgical. (7)

Rappels

I-Rappel embryologique:

1-Embryologie du rein normal :

1-1-Généralités :

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

Le mésoblaste va se différencier par la suite en trois parties distinctes, la pièce para-axiale, la lame latérale et le mésoblaste intermédiaire ou cordon néphrogénique.

C'est ce dernier qui va être à l'origine des trois appareils rénaux, pronéphros, mésonéphros et métanéphros, qui vont se succéder dans le temps et dans l'espace jusqu'à donner l'appareil urinaire définitif.(5-9)

1-2-Embryogenèse des reins :

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

- **Pronéphros :**

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

- Mésonéphros :

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

Le tubule le plus crânial descend parallèlement au mésonéphros pour former le canal de wolff qui va se jeter dans le cloaque (28^{ème} jour) et constituer une partie limitée de la face postérieure de la vessie.

Les autres vésicules mésonéphrotiques situées sur le bord médial des cordons se différencient elles aussi progressivement en tubules mésonéphrotiques (40-42 paires).

Leur extrémité interne s'organise en glomérules primitifs à partir de leur rencontre avec les éléments vasculaires issus de l'aorte primitive.

Le mésonéphros atteint son développement complet à 37 jours. L'urine mésonéphrotique passe alors dans la cavité allantoïdienne. Mais le mésonéphros va subir une involution en deux périodes : (10).

- La première survient avant que l'organe n'ait atteint sa pleine fonction et à la fin de la vie embryonnaire proprement dite, c'est-à-dire à la fin de la 8^{ème} semaine après l'ovulation ;
- La seconde commence avec la différenciation du fœtus :

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

-chez la fille, les tubes mésonéphrotiques et le canal de Wolff disparaissent et ne laissent que des structures non fonctionnelles, appelées épophron et paraophron ;

- dans les deux sexes, de la portion caudale du canal de Wolff naît le bourgeon urétéral qui se dirige vers la blastème métanéphrogène.

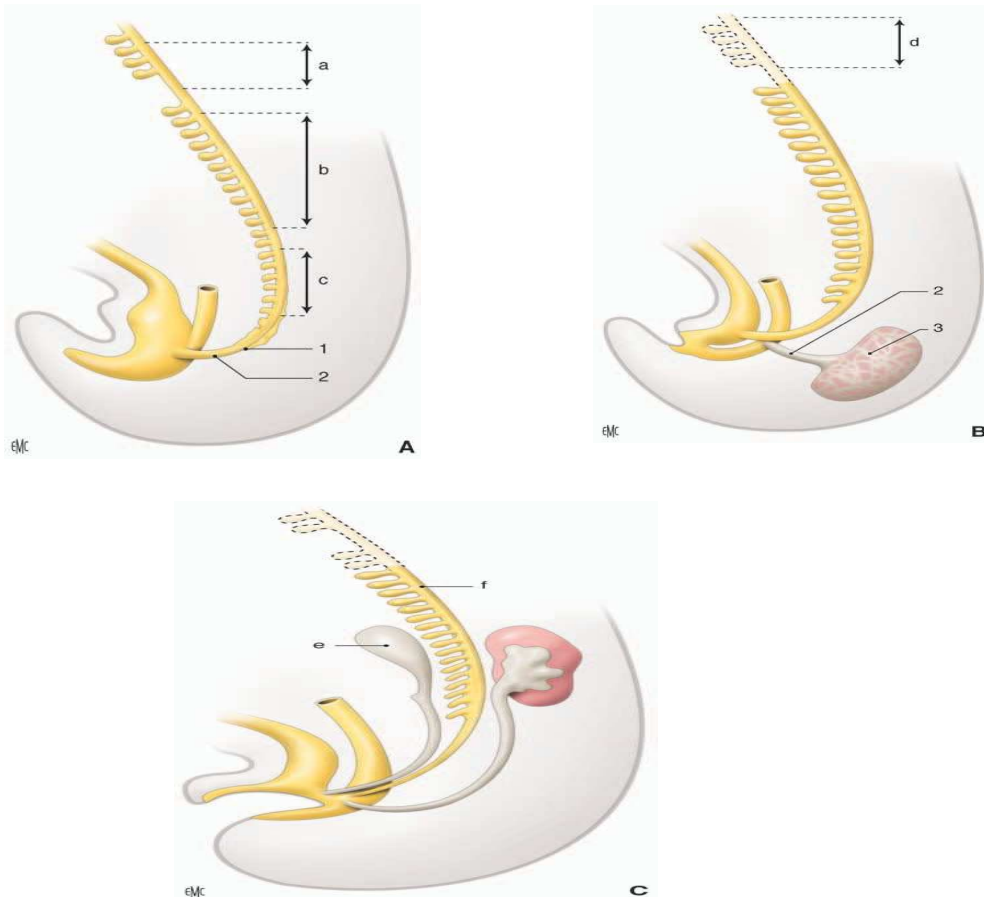


Figure 2 : Développement de l'appareil urinaire : pronéphros, mésonéphros et métanéphros

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

a. Pronéphros ; b. tubes du mésonéphros ; c. tissu mésonéphrotique indifférencié ; d.

pronéphros dégénéré ; e. gonade indifférenciée ; f. mésonéphros en voie de dégradation

A-4ème semaine. B-6ème semaine. C-8ème semaine.

REF : N. Kalfa, C. Dubois, D.Morin, C. Lopez, M. Averous

Malformations congénitales du rein. EMC : 18-125-A-10

2-Embryologie du rein en fer à cheval :

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

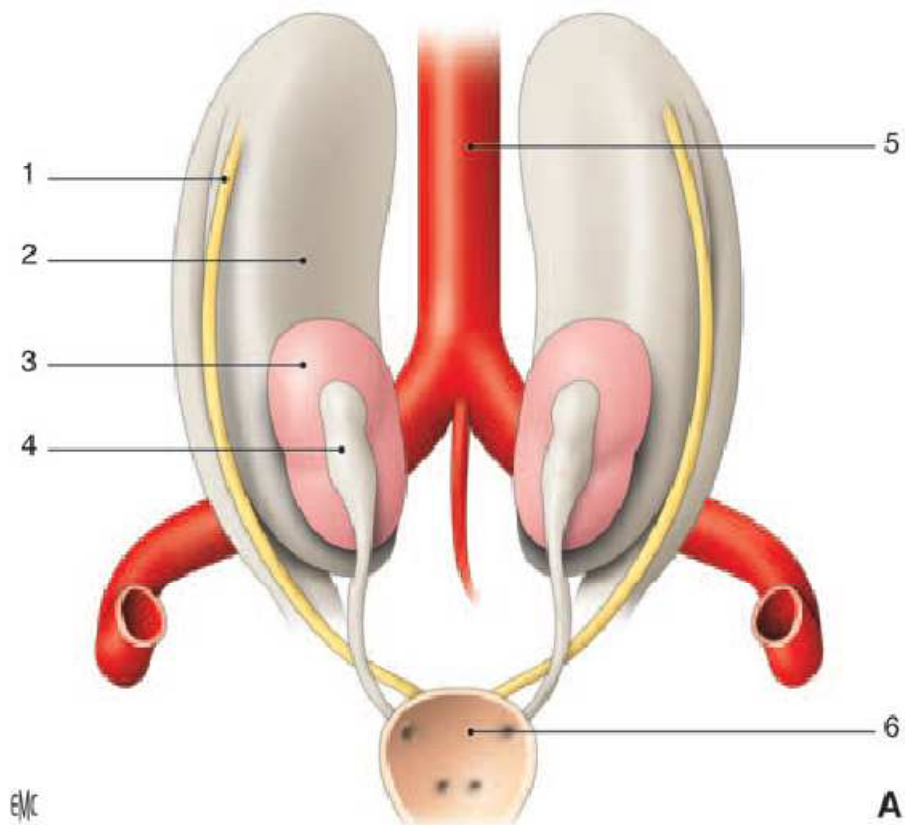


Figure 3: passage des reins dans la fourche artérielle : origine de fusions parenchymateuses.

REF : N. Kalfa, C. Dubois, D.Morin, C. Lopez, M. Averous

Malformations congénitales du rein. EMC : 18-125-A-10

II-ANATOMIE DES REINS:

1-Généralités (12-13)

Les reins sont au nombre de deux .leur forme est comparable à celle d'un haricot à deux faces lisses, antérieure et postérieure et à deux bords l'un externe convexe et l'autre interne concave. Ils ont deux extrémités, l'une supérieure et l'autre inférieure .les deux reins sont appliqués sur la paroi abdominale postérieure, en arrière du péritoine, l'un à droite, l'autre à gauche de la colonne vertébrale, chaque rein est orienté obliquement en bas et latéralement. Le rein

présente une échancrure au niveau du hile ou pénètre l'artère rénale et naît la vaine rénale et le bassinet .sa couleur est rouge brun, avec une consistance ferme mais très différente chez le sujet vivant par rapport au cadavre. En effet la tension interne liée à la richesse vasculaire et à l'urine donne une consistance plus tendue et moins friable à l'organe.

2. Moyens de fixation

Si le péritoine pariétal postérieur et le pédicule vasculaire participant à la fixation du rein, le principal moyen de suspension est réalisé par le fascia péri rénal qui est solidement uni au diaphragme et aux éléments vasculo-nerveux pré-vertébraux ; et par la capsule adipeuse péri-rénale qui relie le rein au fascia péri rénal par des travées conjonctives.

3. Rapports chirurgicaux

Les reins sont situés dans la fosse lombaire, constituée par le diaphragme, la colonne vertébrale et les éléments musculaires postérieurs et latéraux de la paroi abdominale.

Dans la fosse lombaire, au sein d'une atmosphère cellulo-graisseuse décrite en 1895 par GEROTA, les reins sont situés dans la loge rénale fermée en haut et en dehors, ouverte en dedans vers les gros vaisseaux et en bas vers les fosses iliaques.

Cette loge est délimitée par le fascia péri-rénal ; lui même constituée par deux feuillets (antérieur et postérieur). Ces derniers fixés en haut sur le diaphragme, se rejoignent en dehors et se confondent en dedans avec l'adventice des éléments vasculaires du pédicule .c'est par l'intermédiaire des parois de cette loge que se font les rapports du rein.

3-1-rapports antérieurs :

-Rein droit : il est en rapport

-A sa partie supérieure avec la face inférieure du foie par l'intermédiaire du péritoine pariétal postérieur.

-Plus bas avec le 2eme segment du duodénum et avec la racine du mésocolon transverse.

-A sa partie inférieure avec l'angle colique droit.

-En plus en dedans, en avant du duodénum avec la partie droite du colon transverse et de son méso.

-rein gauche : il est en rapport

-En haut avec la queue du pancréas qui croise la partie supérieure du rein gauche dont elle est séparée par l'accolement du mésogastre postérieur.

-Plus en dehors, la face interne de la rate est séparée de la face antérieure du rein par le péritoine pariétal postérieur.

-Plus en avant, l'extrémité gauche de l'arrière cavité des épiploons sépare la face antérieure du rein, de la grande courbure de l'estomac, de l'épiploon gastro-splénique et de la partie gauche du ligament gastro-colique.

-La partie inférieure du rein répond en avant à l'angle colique gauche accolé par le fascia de Told et au mésocolon gauche.

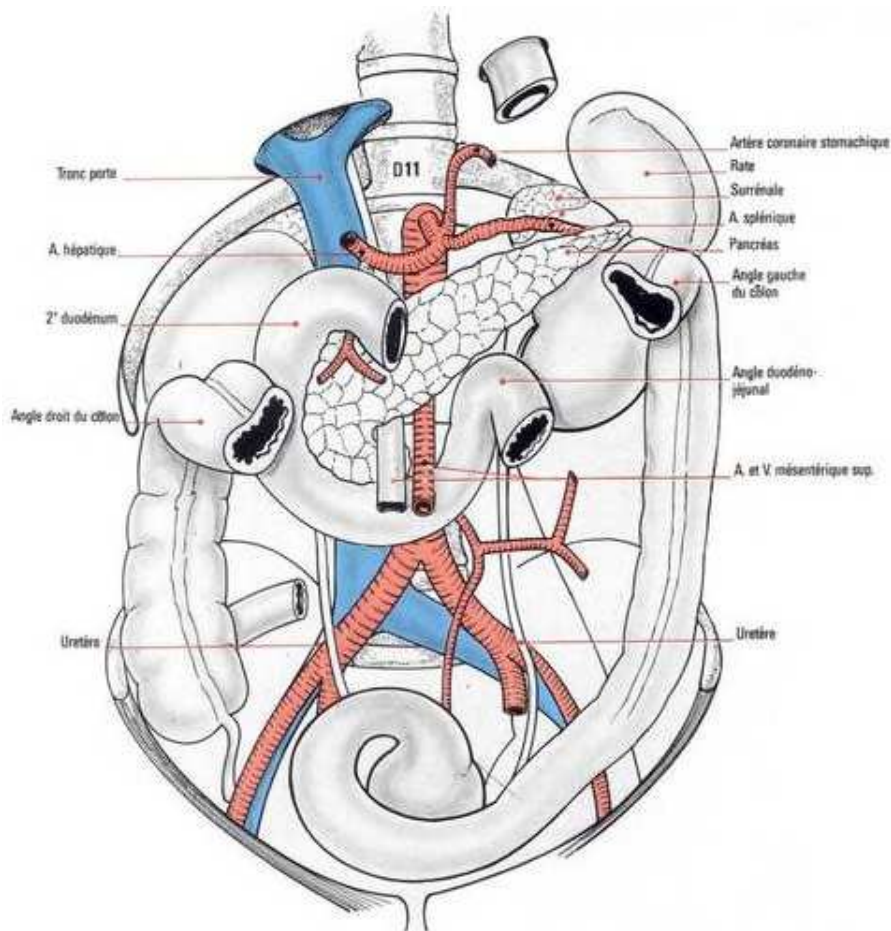


Figure 4: Rapports de la face antérieure des reins avec les viscères intrapéritonéaux.

Réf :Cabrol C. et Coll

Anatomie du rein

Anatomie tome 2 : Flammarion-Medecine-sciences ISBN :2-257-1025-3

3-2. Rapports postérieurs :

La face postérieure des deux reins est en rapport avec la fosse lombaire par l'intermédiaire du fascia transversalis.

Les seuls éléments anatomiques sont les nerfs et les éléments vasculaires et sympathiques dépendant du rachis.

Le rein gauche est un peu plus haut situé que le rein droit. ses rapports avec la portion thoracique de la fosse lombaire sont plus importants.

- Cette portion thoracique est essentiellement représentée par la 11ème et la 12ème côte, le ligament lombo-costal de Henlé et le diaphragme.

- la portion abdominale de la fosse lombaire est constituée de dedans en dehors par le psoas et le carré des lombes, le muscle transverse, les muscles petit oblique et petit dentelé postérieur et inférieur. enfin les muscles grand oblique et grand dorsal qui limitent avec la crête iliaque au-dessous du rein, le triangle lombaire inférieur de Jean-Louis Petit.

Cette face postérieure correspond à la voie classique d'abord chirurgical du rein chez l'adulte.

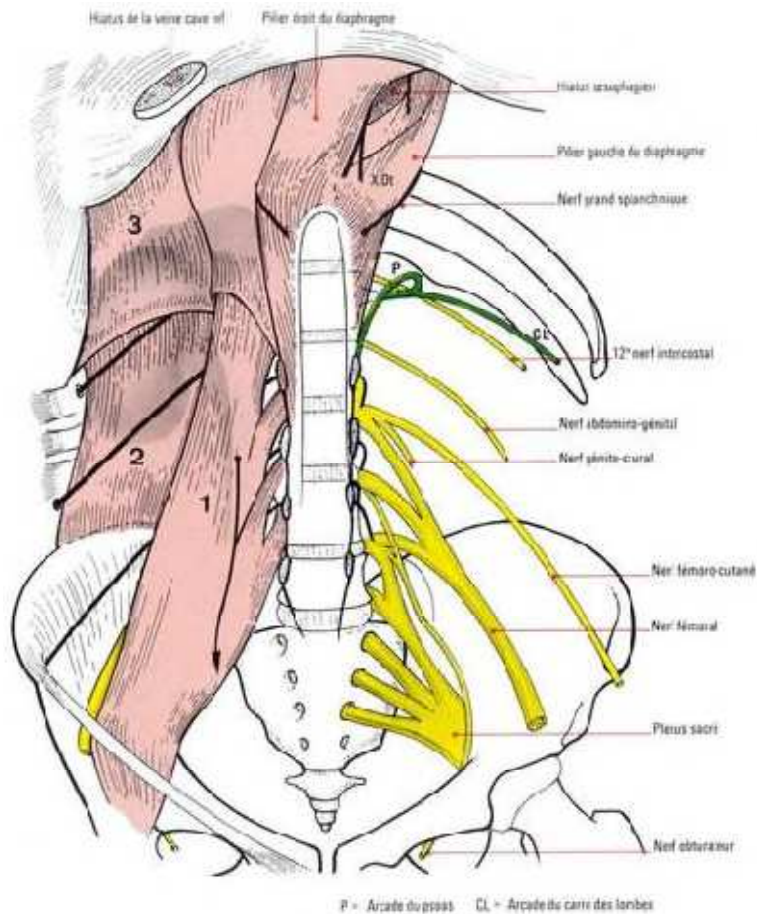


Figure 5 : Rapports postérieurs du rein avec la paroi musculo-aponévrotique de l'abdomen.

Réf :Cabrol C. et Coll

Anatomie du rein, Anatomie tome 2 : Flammarion-Medecine-sciences ISBN :2-257-1025-3

3-3. Rapports internes

Ils sont représentés essentiellement par les gros vaisseaux et le psoas, veine cave inférieure à droite et l'aorte à gauche .le pédicule est en rapport direct avec le hile rénal. à la partie inférieure, il existe un rapport direct avec l'origine de l'uretère lombaire.

3-4. Rapports supérieurs

A droite comme à gauche, la glande surrénale coiffe le rein dont elle reste distante, séparée du rein par le ligament inter-surrénalo-rénal.

3-5. Rapports inférieurs

La loge rénale étant ouverte en bas, les reins sont en rapport lointains avec la crête iliaque.

3-6. Rapports externes

Le diaphragme et la ligne de réflexion du péritoine pariétal postérieur constituent les seuls rapports externes.

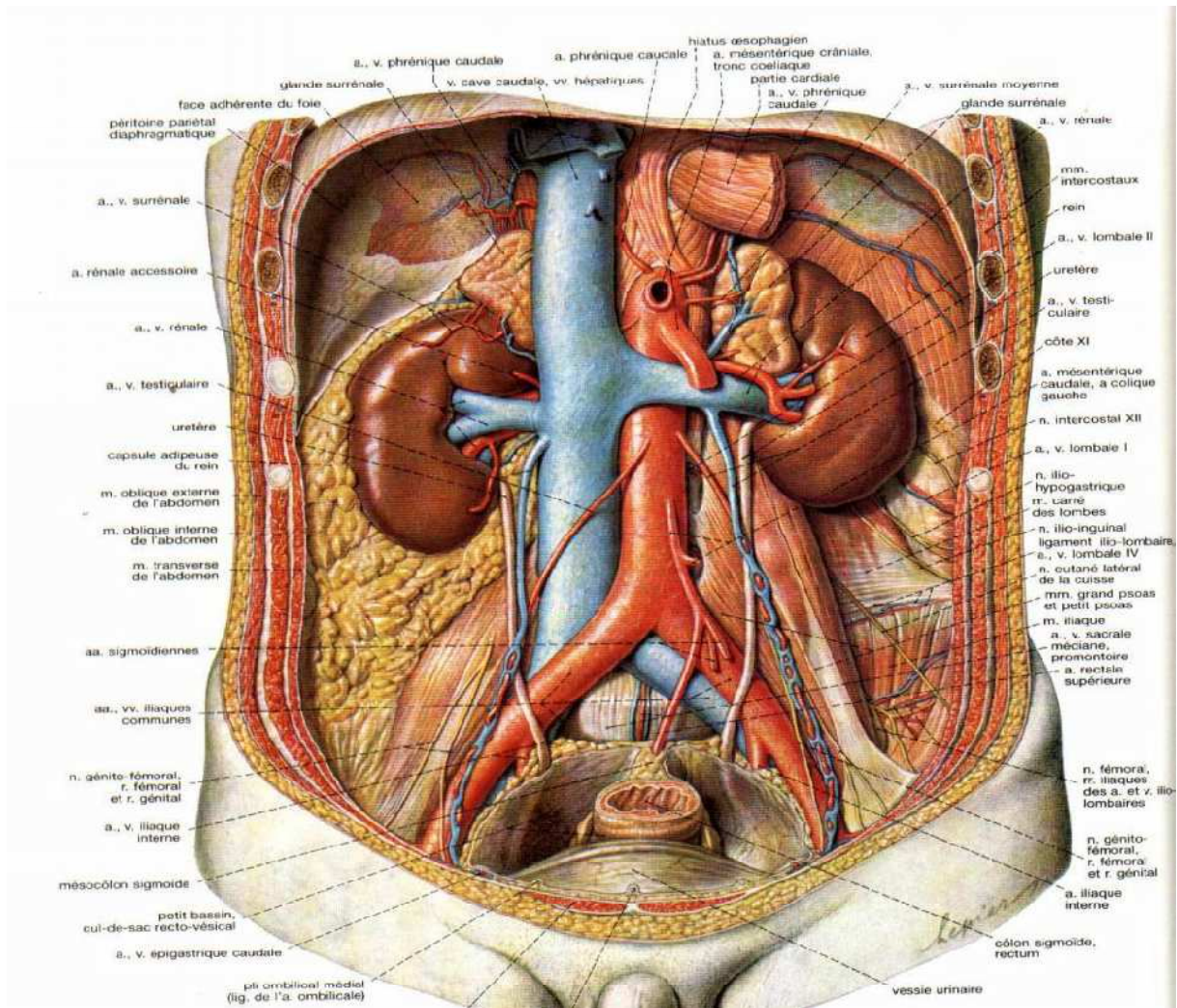


Figure 6: Rapports du rein avec les organes retro péritonéaux

REF : SABOTA

Atlas d'anatomie humaine

Tome 2 Tronc viscére, membres inférieurs.

4-Vascularisation rénale :

4-1.Vascularisation artérielle :

Les artères rénales sont au nombre de deux, une par organe. Elles naissent au bord latéral de l'aorte au niveau de la deuxième vertèbre lombaire. À droite, l'artère rénale est plus longue et chemine en arrière de la vaine cave pour arriver au hile rénal .les artères se divisent alors en branches pré-pyéliques et rétro-pyéliques.les anomalies sont fréquentes, essentiellement représentées par les artères qui naissent directement de l'aorte, polaire inférieure plus souvent que supérieures.

La vascularisation intra-rénale est représentée par des branches terminales qui pénètrent dans le parenchyme au voisinage des papilles .ces branches péri-pyramidale s ou artères lobaires se divisent en branches inter lobulaires au niveau de la base de la papille.

Des anastomoses existent entre le système artériel et terminal rénal et des artères voisines, en particulier au bord externe du rein ou un arc exo-rénal reçoit des ramifications d'artères surrenaliennes spermatiques ou ovariennes, urétériques et diaphragmatiques .ces anastomoses peuvent partiellement suppléer une interruption du flux artériel principal si elles sont particulièrement développées.

Des caractères particuliers de cette vascularisation ont été notés :

- la vascularisation rénale est de distribution radiaire et terminale, elle est responsable en cas de lésion vasculaire de l'ischémie du territoire intéressé.

- l'absence de symétrie absolue entre les cotés droit et gauche

- la grande variabilité des vaisseaux et l'absence de segmentation fixe. Le plus souvent existent trois segments : antérieur, postérieur et inférieur ou deux segments, antérieur et postérieur séparés par le plan avasculaire de Hyrtl, situé

un peu en arrière du bord externe du rein. L'absence de corrélations entre les distributions artérielle, veineuse et calicielle.

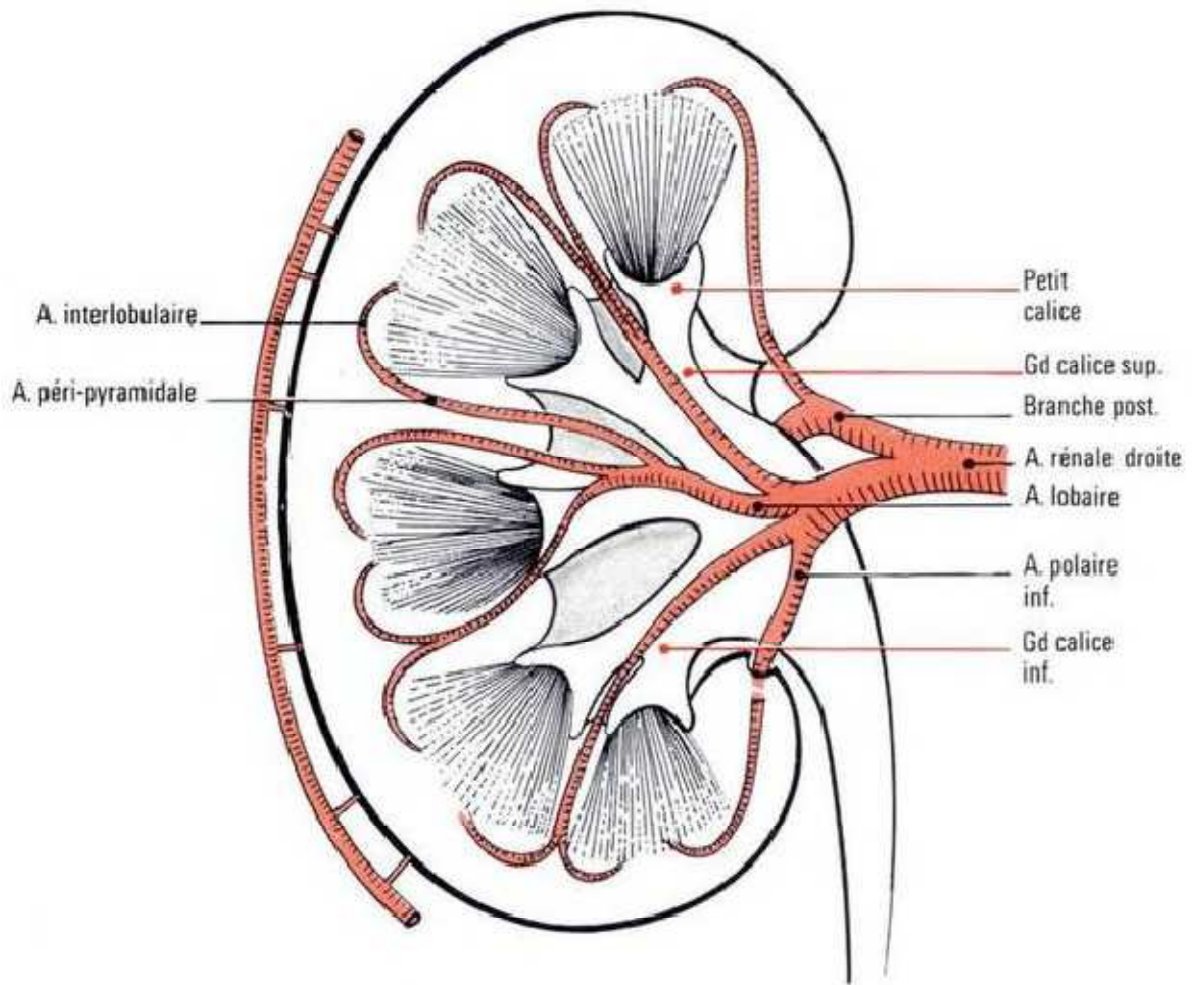


Figure 7: Vue antérieure du rein montrant, au niveau du sinus et du parenchyme, les branches de division de l'artère rénale.

Réf :Cabrol C. et Coll

Anatomie du rein

Anatomie tome 2 : Flammarion-Medecine-sciences ISBN :2-257-1025-3

4-2. Vascularisation veineuse :

Les veines rénales naissent à la surface du rein au niveau de formations veinulaires, les étoiles de VERHEYEN. A la base de la pyramide, elles constituent une voute veineuse sur pyramidale, qui donne des veines péri-pyramidales ou lombaires .leur réunion dans le sinus donne les veines rénales. Elles émergent à ce niveau puis se jettent dans la veine cave inférieure à peu près au même niveau que la naissance des artères rénales .la veine rénale gauche plus longue chemine sur la face antérieure de l'aorte, dans la pince effectuée par l'artère mésentérique supérieure de l'aorte. Le système veineux rénal est riche en collatérales :

- les veinules de la capsule adipeuse du rein, formant une arcade exo-rénale et anastomosée avec les veines intra-rénales et avec le réseau sous cutané.

- les veines du bassin et de l'uretère

- la veine rénale gauche reçoit en outre, la veine surrénale principale formant souvent un tronc commun avec les veines diaphragmatiques inférieures gauches ; la veine surrénale inférieure, la veine spermatique ou utéro-ovarienne et la 2eme ou 3eme veine lombaire gauche.

La veine rénale gauche réalise ainsi une double anastomose :

1. Une anastomose porto-cave par la surrénale principale et la diaphragmatique inférieure qui draine en partie la face postérieure du cardia et la grosse tubérosité de l'estomac.

2. Une anastomose cavo-cave par la racine interne de l'hémi-azygos inférieure qui naît de la veine rénale ou de d'une anastomose entre la veine rénale et une veine lombaire sous-jacente. Cet ensemble veineux forme l'arc réno-lombaire de Lejars.

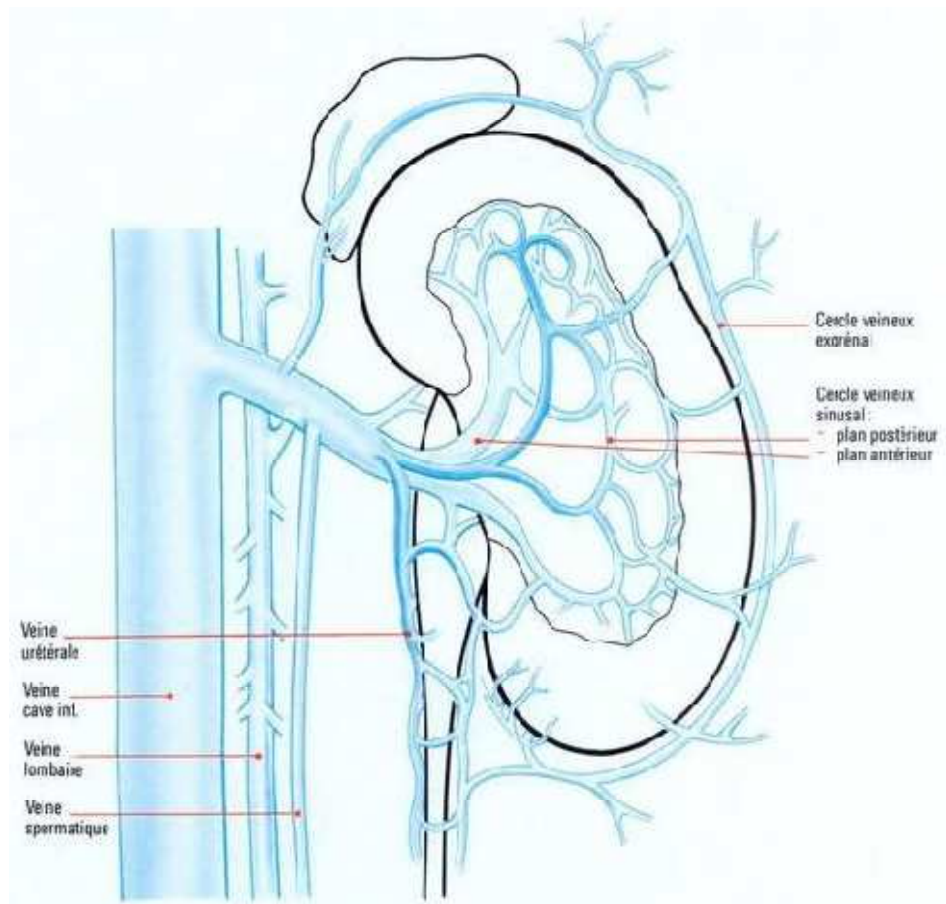


Figure 8: Vascularisation veineuse du rein

Réf :Cabrol C. et Coll

Anatomie du rein

Anatomie tome 2 : Flammarion-Médecine-sciences ISBN :2-257-1025-3

4-3. Les vaisseaux lymphatiques du rein :

Se distinguent, dans le pédicule rénal, en antérieurs moyens et postérieurs, selon qu'ils sont placés en avant ou en arrière des vaisseaux rénaux, ou bien entre l'artère et la veine.

Ils se rendent aux ganglions du pédicule rénal et aux ganglions latéro-aortiques compris entre l'origine des artères rénales et celle de la mésentérique inférieure.

4-4.Les nerfs du rein

Proviennent des nerfs petits splanchniques ; du plexus coeliaque, du ganglion aorto-rénal et des ganglions mésentériques.

5-les espaces retro-péritonéaux :

Depuis les descriptions classiques des anatomistes, l'apparition de la tomodensitométrie a permis de définir de façon différente les différents constituants de l'espace rétro-péritonéal (SCLAFANI), les cinq compartiments sont :

- espace para-rénal antérieur, compris entre le feuillet péritonéal pariétal postérieur et le feuillet antérieur de la loge rénale.
- espace para-rénal postérieur compris entre le feuillet postérieur de la loge rénale et le fascia transversalis.
- espace péri-rénal, compris entre les deux feuillets de la loge rénale.

Ces trois espaces communiquent à la partie inférieure de la région lombaire, expliquant la diffusion possible de tout épanchement.

- espace sous-capsulaire, compris entre la capsule et le parenchyme.
- espace rétro-péritonéal central, péri vasculaire.

III-Anatomie des reins en fer à cheval

La connaissance précise de l'anatomie du RFC représente l'intérêt de toute son étude. Elle permet en effet de dégager la compréhension des éléments cliniques, l'interprétation des différentes images radiologiques et la conduite du traitement chirurgical éventuel.

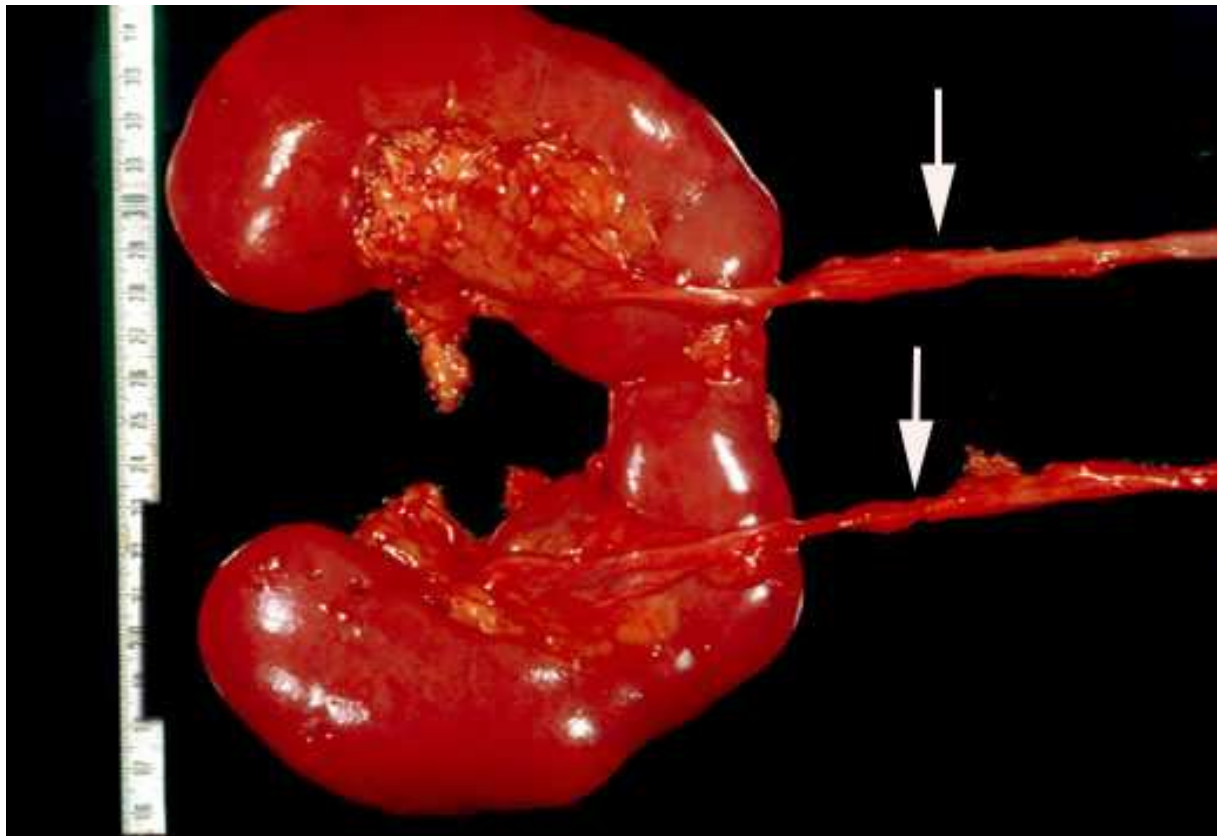
Si les symphyses rénales, en particulier le RFC, étaient découvertes le plus souvent lors des autopsies ou de laparotomie exploratrice, leur étude est facilitée actuellement par les procédés d'imagerie moderne .ces moyens ont permis de connaître au mieux les symphyses rénales et de découvrir de nombreuses possibilités morphologiques. (21)

1-description du RFC :

a-variétés, aspect et situation du RFC :

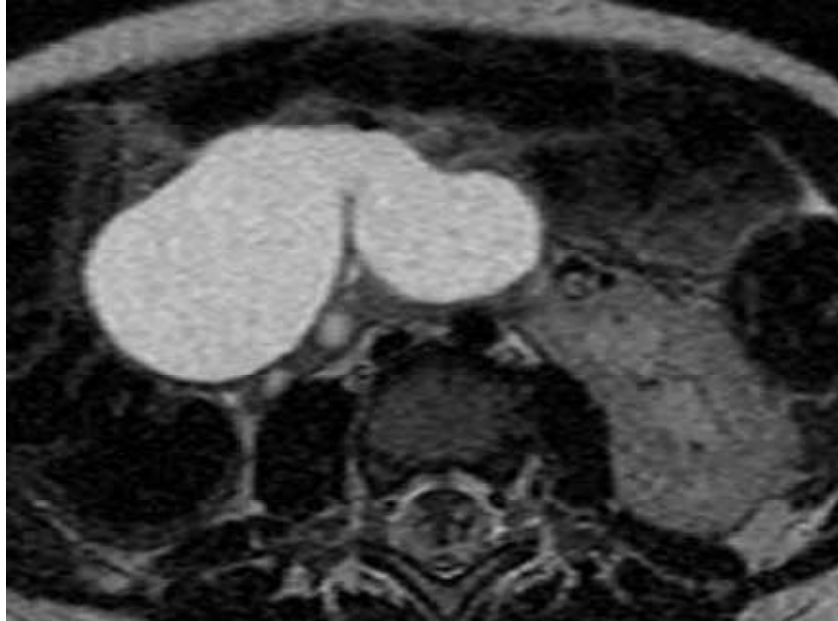
Les deux reins sont unis au niveau de leurs pôles inférieurs et forment la variété à concavité supérieure, ceci dans plus de 90% des cas. Exceptionnellement, ils sont unis par leurs pôles supérieurs et forment la variété à concavité inférieure .cette union peut être parfaitement symétrique ou asymétrique en L à sinus regardant à droite ou à gauche. (1-2-3)

Les deux reins sont unis par leurs pôles homologues par un isthme le plus souvent constitué de parenchyme rénal fonctionnel, parfois réduit à un simple tractus fibreux. (1)



-figure 9: rein en fer à cheval. Uretères (flèches)

Classiquement, le RFC a une position plus basse que le rein normal. La position lombaire étant la plus fréquente. Les deux masses rénales sont situés en regard des vertèbres L1-L2-L3 voire même en regard de L2-L3-L4 .l'isthme unissant les deux reins se projette sur la 4eme vertèbre lombaire ou sur le disque intervertébral L4-L5, parfois les reins peuvent être en position très basse pelvienne ou en position lombaire normale. (3)



Interprétation : Reins en fer à cheval de siège lombaire.

b-orientation du RFC : (2-5)

Le RFC à concavité supérieure est plus fréquent que les autres variétés. Dans ce cas, les axes bipolaires calicio-caliciels supéro-inférieurs sont obliques en bas et en dedans ce qui a pour conséquence la position déclive des calices inférieurs et moyens par rapport au bassin qui est alors antérieur, l'hémirein étant placé dans un plan sagittal. (2-3)

Les groupes caliciels inférieurs et moyens sont situés dans l'aire du quadrilatère lombaire limité en dehors par une ligne joignant la pointe des apophyses costiformes, ce qui explique la possibilité de blessure des calices en particulier inférieurs lors d'un traumatisme rachidien. Les calices supérieurs par contre, sont toujours situés en dehors de ce quadrilatère.

c- poids du RFC :

Le RFC est en général lourd qu'un rein normal. Il pèse environ 300 g. (1-20)

d-isthme du RFC :

C'est la portion charnière entre les deux reins, constituée le plus souvent par du parenchyme rénal fonctionnel, rarement par un tractus fibreux. (1- 2)

Son épaisseur est variable, aplati d'avant en arrière, il présente parfois un sillon médian dans lequel peut s'enchâsser l'uretère.

L'isthme est généralement situé en avant des gros vaisseaux (aorte et VCI) et des vaisseaux iliaques primitifs. Il est également situé en avant du plexus cœliaque qu'il sangle contre la colonne vertébrale, ce dernier rapport explique la douleur à l'hyper-extension du tronc (signe de Rovsing).

Cependant on peut rencontrer des isthmes rétro-aortico-caves ou inter-aortico-caves. (1-2).

e-fixité du RFC :

Le RFC est plus fixé qu'un rein normal, ceci est dû à sa forme et à ses nombreuses connexions vasculaires en particulier les vaisseaux rétro-isthmiques. (5-20)

2-les voies excrétrices du RFC :

Le défaut de rotation des reins donne au bassinet une situation très antérieure, il est presque toujours unique avec un seul uretère bilatéralement. Inversement, il peut exister plusieurs bassinets unilatéraux ou bilatéraux. Enfin, le bassinet peut être complètement inclus dans le parenchyme rénal et au maximum inexistant. (1-2-5)

Les calices sont en général nombreux rayonnant dans toutes les directions. Le groupe caliciel inférieur s'oriente vers la colonne vertébrale et peut envoyer un prolongement dans l'isthme et atteindre la ligne médiane. Cette disposition explique, certes, les aspects radiologiques mais aussi les difficultés d'accès aux calices inférieurs lors de la NLPC et le risque de blessure calicelle au cours d'une symphyséotomie. (1-2)

Il existe généralement un seul uretère parfois deux, trois ou même quatre uretères. L'isthme peut avoir un ou deux uretères propres. (6)

L'uretère s'implante haut sur le bassin de telle sorte que le groupe caliciel moyen et surtout inférieur occupent une position très basse par rapport à la JPU. À leurs origines, les uretères sont très internes près de la ligne médiane, ils sont tendus dessinant un trajet curviligne à concavité postérieure. Ce trajet de l'uretère a été rendu responsable pour certains auteurs de la fréquence des anomalies de la JPU. (1-2)

3-la vascularisation du RFC :

L'artériographie précise la vascularisation du RFC qui est souvent complexe et d'origine variable. Cependant, il faut souligner que l'interprétation d'une artériographie, du fait de la superposition artérielle, n'est pas toujours facile.

On constate souvent que le RFC possède plusieurs artères pour chaque hémirein. Ces artères se distinguent en 3 groupes : artères rénales normales, accessoires et aberrantes.

La vascularisation du RFC est très variable, elle a été décrite par GRAVES (1-2) qui l'a classé en six types de vascularisation :

- Type 1 : une artère rénale pour chaque hémirein.
- Type 2 : une artère principale de chaque coté assurant la vascularisation des segments supérieurs et moyens, et une artère venant de l'aorte pour chaque segment inférieur.
- Type 3 : variante du type précédant, la vascularisation des segments inférieurs est assurée par une artère unique.
- Type 4-5-6 : deux artères de chaque coté vascularisant les segments inférieurs provenant de l'aorte sus-isthmique ou de l'aorte sous-isthmique ou des artères iliaques.

Enfin, il est important de préciser que souvent l'aorte se divise un peu plus haut que normalement (disque intervertébral L4-L5) et que l'artère mésentérique inférieure naît au-dessus de l'isthme. (2)

La disposition veineuse est calquée sur celle sur celle artérielle mais les veines se jettent à des niveaux différents dans la VCI, il ya quelques fois moins de veines que des artères.

En conclusion, la connaissance de la vascularisation du RFC présente un intérêt majeur pour le chirurgien. Malheureusement, elle est d'une extrême variabilité et ne répond à aucune systématisation. Les pédicules sont multiples et leur distribution est anarchique. Ainsi, malgré une artériographie préopératoire, aucun vaisseau ne devra être sectionné sans clampage préalable pour vérifier sa destination et en particulier l'artère dite rétro-isthmique dont l'une des branches peut vasculariser une portion importante du RFC.

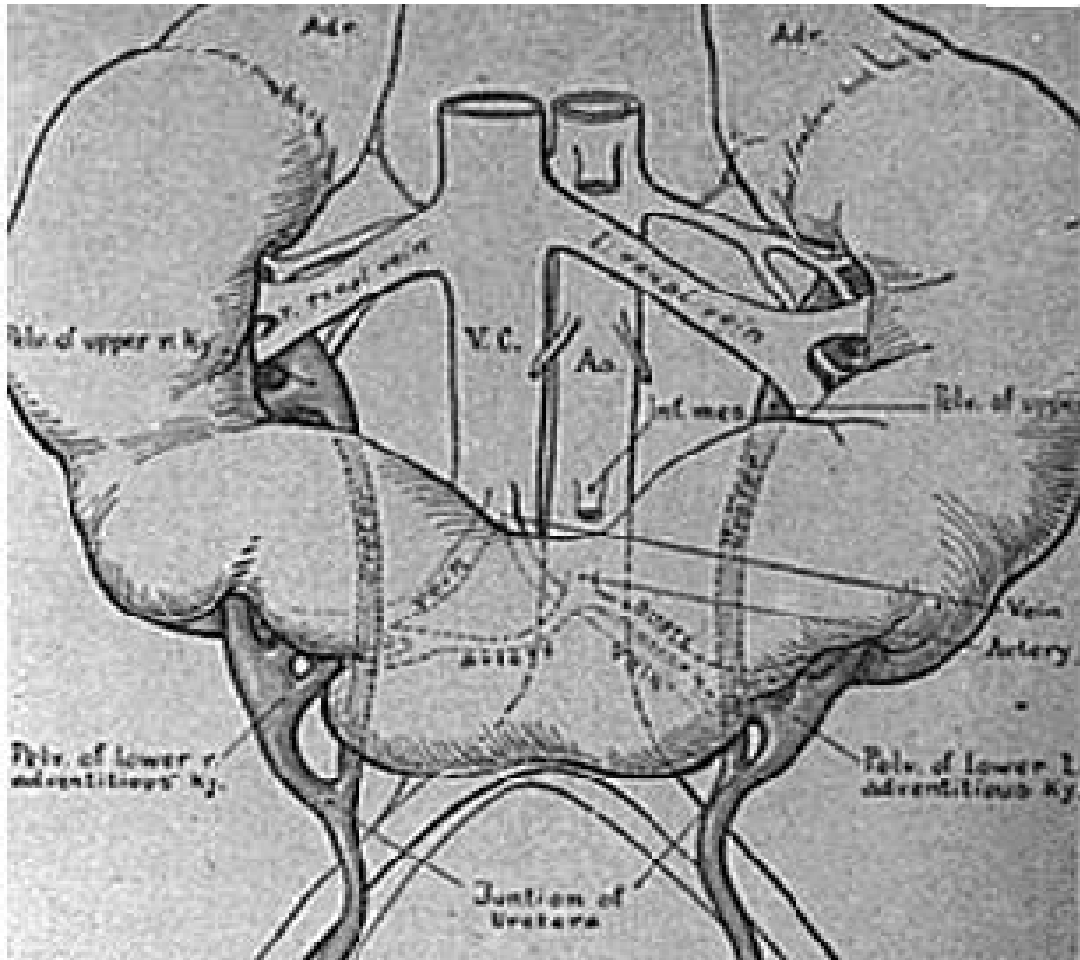


Figure 10 : Rapports vasculaires d'un rein en fer a cheval

REF : www.membres.multimania.fr

Matériel et Méthodes

Notre travail correspond à une étude rétrospective regroupant des patients pris en charge au niveau du service de chirurgie A pédiatrique de l'hôpital d'enfant de CHU Rabat-Salé.

Nous avons recueilli 4 dossiers d'enfants suivis pour rein en fer à sur une durée de 9 ans allant de 2005 à 2013.

A-Observations :

1-observation 1 :

1-Identité :

Il s'agissait de A .E ; garçon de 6 ans et demi issu de parents non consanguins, premier d'une fratrie de 2, originaire de et habitant à Béni Mellal, de parents mutualistes.

2-Motif d'hospitalisation :

Masse abdominale douloureuse.

3-Antécédents :

3-1.personnels :

-issu d'une grossesse bien suivie, pas de prise de toxiques ou de médicaments par la mère, aucun événement périnatal.

-médicaux : pas d'ATCD pathologiques médicaux notables.

-chirurgicaux : opéré pour appendicite à l'âge de 3 ans.

3-2.familiaux :

Pas de cas similaires dans la famille.

4-Histoire de la maladie :

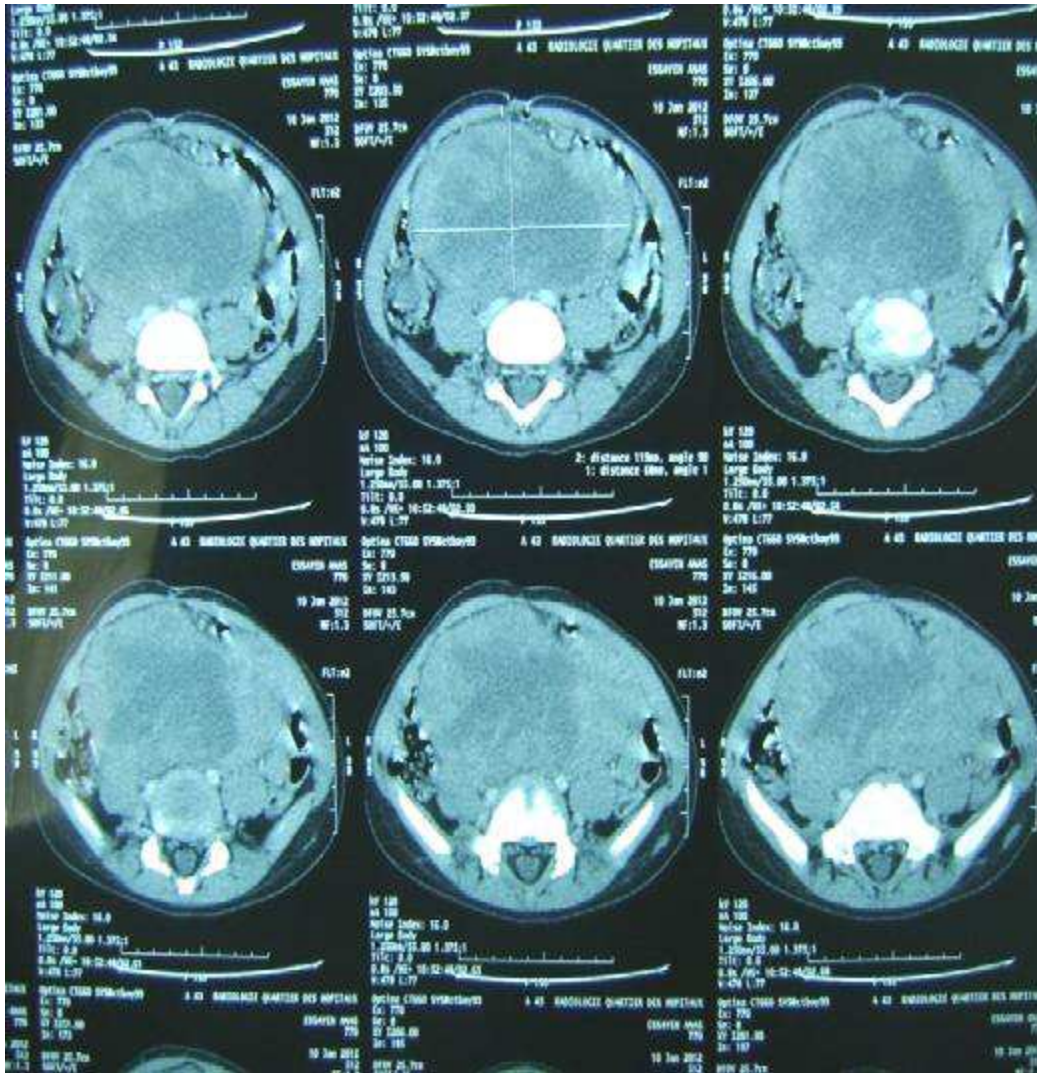
Le patient avait consulté en janvier 2012 à Béni Mellal pour une masse abdominale douloureuse remarquée par la maman une semaine avant la première consultation .cette masse était bien limitée de contours imprécis responsable de distension abdominale globale accompagnée de vomissement, sans troubles de transit ni de signes urinaires. L'ensemble dans un contexte d'apyrexie et conservation de l'état général. Une échographie puis un scanner abdominal ont été réalisés à Béni Mellal dans le cadre du bilan initial.

Echographie du 09-01-2012 avait montré : une grosse masse abdominale sous ombilicale latéralisée à gauche tissulaire, hypo-échogène de 13,5 fois 5,5 cm. les reins sont de taille et de morphologie normale.



-Scanner abdominal daté du 10-01-2012 objectivait :

La présence de rein en fer à cheval , avec mise en évidence d'une masse tissulaire hétérogène avec des remaniements nécrotiques évalués à 14,8 fois 13 fois 7cm , volume estimé à 1346,8 cm³ , bien limité par rapport aux structures de voisinage , et dont le point de départ semble été rétro-péritonéal.



Plusieurs hypothèses diagnostiques étaient soulevées dont : lymphome abdominal, neuroblastome médian ayant conduit à une biopsie chirurgicale réalisée le 12-01-2012, dont le résultat anatomo-pathologique revenait en faveur de prolifération tumorale maligne indifférenciée à cellules rondes.

L'enfant était transféré à l'unité médico-chirurgicale d'oncologie pédiatrique du CHU de rabat pour prise en charge.

5-L'examen clinique trouvait :

5-1.Examen général :

- enfant conscient, GCS à 15, bien orienté dans le temps et l'espace.
- Les conjonctives normo-colorés.
- Apyrétique
- Eupnéique.

5-2.Examen abdominal :

- abdomen distendu
- cicatrice médiane sous ombilicale propre.
- masse abdominale médiane sous ombilicale, dure de contours réguliers.

5-3.Examen des aires ganglionnaires :

Les aires ganglionnaires superficielles étaient libres.

5-4.Examen de l'appareil respiratoire :

- fréquence respiratoire : 18 c/min
- vibrations vocales bien transmises
- murmures vésiculaires bien perçues

5-5.le reste de l'examen somatique était sans particularités notables.

6-Conclusion clinique :

Au total, enfant de 6 ans et demi opéré à l'âge de 3 ans pour appendicite qui présentait depuis janvier 2012 une distension abdominale avec syndrome douloureux, et dont l'examen clinique objectivait une masse abdominale sensible à la palpation dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

7-Examens complémentaires:

7-1.Echographie abdominale : datant du 17-01-2012 réalisée à l'HER



Interprétation : rein en fer à cheval avec présence d'un processus lésionnel pré-vertébral médian de l'étage sous rénal au contact intime avec le pont parenchymateux (isthme).

Ce processus est de contours réguliers polylobés, n'englobant pas les gros vaisseaux à double composante kystique et charnue majoritaire sans calcifications, mesurant 14fois8fois12 cm, absence d'ADP.

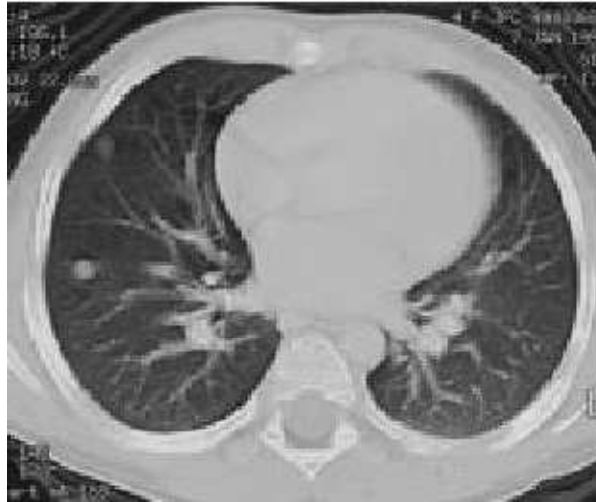
Au total : aspect échographique en faveur d'un néphroblastome sur rein en fer à cheval.

7-2.bilan d'extension :

a-radio poumon :



b-TDM thoracique :



Interprétation:

Lésions parenchymateuses diffuses d'allure secondaire.

c-relecture des lames de biopsie à l'hôpital d'enfant :

L'aspect réalisé évoque en premier lieu un néphroblastome de type mésoenchymateux.

8-Conclusion :

Néphroblastome métastatique au poumon survenant sur rein en fer à cheval, stade trois local suite à une biopsie chirurgicale.

9-Traitement :

9-1.chimiothérapie néo-adjuvante :

Le patient a reçu 6 cures de chimiothérapie au centre d'hémato-oncologie de l'HER à base de :

- Vincristine
- Adriamycine
- Actinomycine

Dates	Drogues et posologies			Incidents /tolérances
	Vincristine 1,5 mg/m ²	Actinomycine 45y /Kg	Adriamycine 50 mg/m ²	
S1 : le 20- 01-2012	X	X	–	Bien tolérée
S2 : le 27- 01-2012	X	–	X	Fièvre à 38,5 Anémie à 9,2
S3 : le 07- 02-2012	X	X	–	Bien tolérée
S4 : le 14- 12-2012	X	X	X	Vomissement Fébricule à 38°
S5 : le 21- 02-2012	X	–	–	Bien tolérée
S6 : le 28- 02-2012	X	–	–	Bien tolérée

9-2.surveillance du traitement :

a-radio du poumon :



b-échographie : 27-02-2012

Rein en fer à cheval avec présence d'un processus lésionnel développé aux dépend du pont parenchymateux localisé à droite à développement exo-rénal mesurant 109x49x99 mm de contours lobulés réguliers d'écho-structure tissulaire hétérogène avec des plages de nécrose.

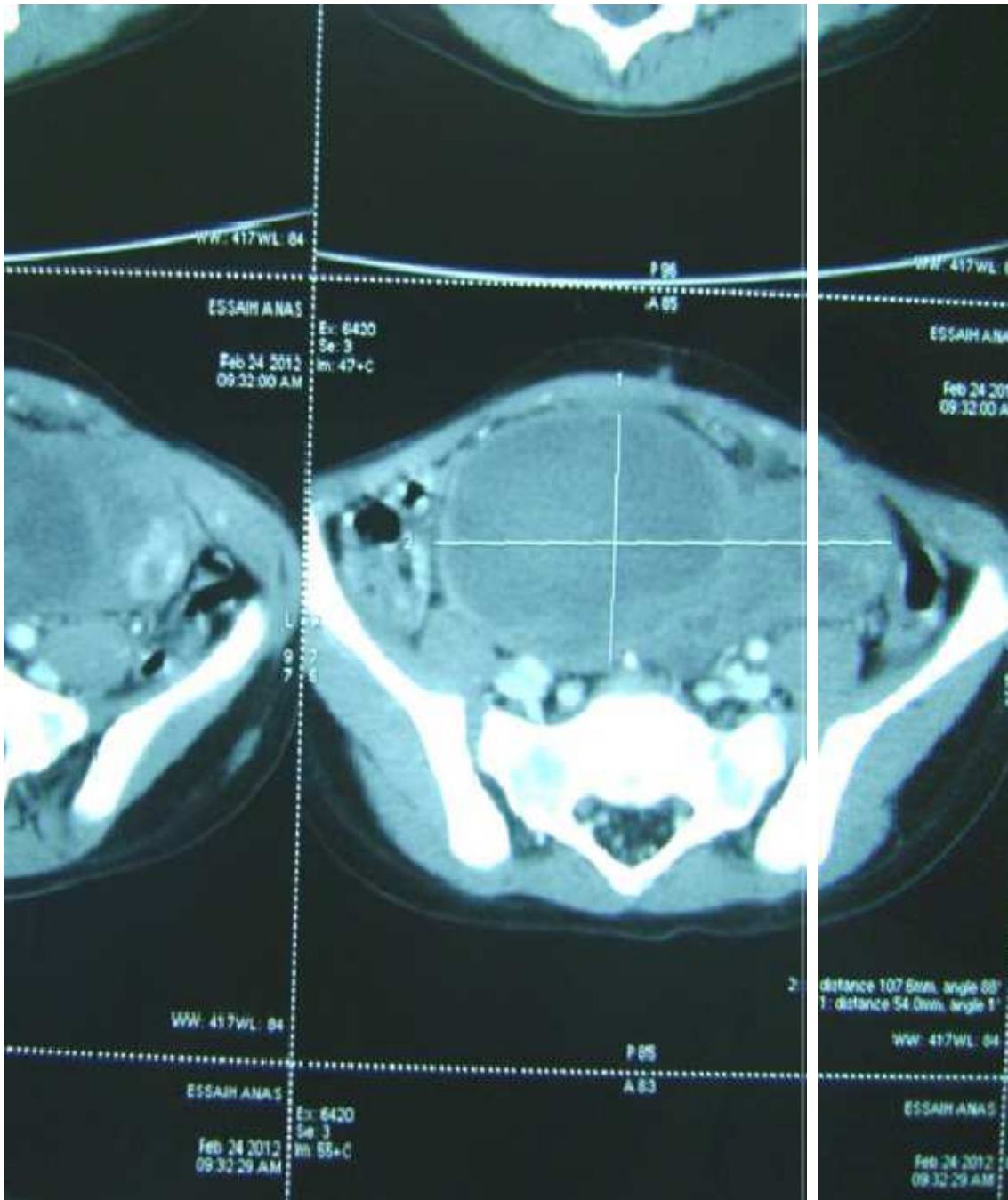


c-TDM thoraco-abdominale : 24-02-2012

-régression totale de localisations pulmonaires secondaires.

-régression partielle du processus tumoral rénal (environ 30 %) calcul du volume tumoral 603 cm³.

-veine cave inférieure et veines rénales sont perméables.



Au décours du scanner l'enfant avait présenté une éruption cutanée généralisée avec œdème faisant craindre une réaction allergique, l'angio-IRM n'était de ce fait pas réalisable.



9-3.bilan pré-chirurgical : 09-03-2012

a. NFS :

-Hgb=9,5 g /dl

-GB= 4270 /mm³

-PLQ= 359000 /mm³

b. Fonction rénale :

-Urée= 0,23g/l

-créatinine=4mg/l

c. La crase sanguine :

-TP=100%

-TCA=30 sec

9-4.Chirurgie :14-03-2012

-reprise de la précédente

-incision médiane sous ombilicale ouverture pariétale et péritonéale.

-L'exploration trouve une masse appendue à l'isthme de 5 cm de taille bien limitée respectant les deux reins unis en fer à cheval par leurs pôles inférieurs.

-résection complète de la masse avec marge de sécurité de 1,5 cm en passant dans un tissu macroscopiquement sain tout en respectant une partie de l'isthme.

-Résection du trajet pariétal de la première biopsie.

9-5.Examen anatomopathologique de la pièce :

Néphroblastome de type mésenchymateux avec effraction capsulaire stade III de la SIOP 2001.

9-6.chimiothérapie adjuvante : 22-03-2012

Patient pris en charge dans un centre d'oncologie ou il reçoit sa chimiothérapie.

Tumeur classé stade III selon SIOP 2001, patient mis sous :

-Vincristine: 1,5mg/m²

-Actinomycine: 45ug/KG

-Adriamydine: 50 mg/m²

Patient actuellement à sa 20eme cures de chimiothérapie, a marqué l'apparition des effets secondaires à type de : alopecie, anémie (transfusé), neutropénie.

9-7.Radiothérapie : 02-04-2012 (cobalt 60)

Patient a reçu une radiothérapie faite de 15 Gy :

-10,5 Gy sur abdomen total.

-4,5 Gy sur le lit tumoral.

10-Conclusion :

Patient de 6 ans et demi, ATCD=appendicectomie à l'âge de 3 ans, hospitalisé pour néphroblastome sur rein en fer à cheval avec métastases pulmonaires, patient a bénéficié d'une chimiothérapie néo-adjuvante, résection complète de la masse puis radio-chimiothérapie adjuvante selon les recommandations SIOP 2001 pour le néphroblastome stade III.

Un bilan radiologique : échographie abdominale et un scanner thoraco-abdomino-pelvienne est prévu à la fin du traitement.

2-Observation 2 :

1-Identité :

Il s'agissait d'A.M, fille de 5 ans et demi, issue de parents non consanguins, troisième d'une fratrie de 4, originaire et habitante à Tétouan, de parents non mutualistes.

2-Motif d'hospitalisation :

Douleur hypogastrique.

3-Antécédents :

3-1.personnels :

-issue d'une grossesse bien suivie, pas de prise de toxiques ou de médicaments par la mère.

-médicaux : pas d'antécédents pathologiques médicaux notables.

-chirurgicaux : jamais opérée.

3-2.familiaux :

Pas de cas similaires dans la famille.

4-Histoire de la maladie :

Remontait à 07-08-2011 par l'installation progressive de douleur abdominale de siège hypogastrique , d'intensité modérée , sans irradiation , associée à une hématurie terminale , le tout évoluant dans un contexte de fièvre non chiffrée et de conservation de l'état générale , Ce qui avait motivé une hospitalisation à l'hôpital de Tétouan ou :

-une échographie abdominale du 02-11-2011 avait montré :



Interprétation : Un rein en fer à cheval avec des calices très dilatés.

Un scanner abdomino-pelvien daté du 18-10-2011 objectivait :



Un gros rein dans la fosse iliaque et latéro-pelvien droit qui présente une dilatation importante des cavités pyélocalicielles et un amincissement important du cortex avec un uretère fin et perméable, vraisemblablement ; s'agit-il d'un rein en fer à cheval bas située.

Puis la patiente fut adressée au l'hôpital des enfants de rabat pour complément de prise en charge.

5-l'examen clinique trouvait :

5-1.examen général :

Enfant conscient, GCS à 15, bien orienté dans le temps et l'espace, les conjonctives normo-colorés, apyrétique, FR=16 c/min, FC=90 b/min, TA=120/60mmHg.

5-2.examen abdominal :

- Abdomen souple, non sensible, non distendue.
- Pas de masse palpable.
- pas d'hépto-splénomégalie.

5-3.examen urologique :

- pas de sensibilité lombaire.
- Pas de contact lombaire.

5-4.examen cardio-vasculaire :

- B1 et B2 bien perçus
- Pas de souffle, ni bruits surajoutés.
- les pouls périphériques bien perçus et symétriques.

5-5-examen respiratoire :

- pas de malformations thoraciques.
- vibrations vocales bien transmises.
- murmures vésiculaires bien perçus.

Le reste de l'examen clinique est sans particularités.

6-conclusion clinique :

Fille de 5ans et demi, ATCD=0, qui présentait depuis aout 2011 des douleurs hypogastriques sans distension abdominale, et dont l'examen clinique ne trouvait pas de contact lombaire le tout évoluant dans un contexte de fièvre et de conservation de l'état générale.

7-Examens complémentaires :

A-Radiologie :

1-échographie rénale : datant du 02-11-2011



Interprétation :

Rein en fer à cheval au niveau hypogastrique et du flanc droit mal roté et siège d'une importante dilatation pyélo-calicielle moyenne. L'index cortical est de 5,6 mm.

2-scanner abdomino-pelvien :



Interprétation : un gros rein dans la fosse iliaque et latéro-pelvien droit qui présente une dilatation importante des cavités pyélocalicielles et un amincissement important du cortex avec un uretère fin et perméable, vraisemblablement ; s'agit-il d'un rein en fer à cheval bas située.

3-UCR :

- vessie de bonne qualité.
- pas de reflux vésico-urétéral.
- pas de résidu post-mictionnel.

4-UIV : non faite

B-Biologie :

1-NFS: Hgb=13,5g/dl -PLQ=276000 /mm³

2-ECBU daté du 21-10-2011: stérile

3-fonction rénale : 21-10-2011

-Urée : 0,27 g/l

-créatinine : 6,2mg/l

4-craxe sanguine :

-TP=80%

-TCA=37 sec

8-Conclusion :

Hydronéphrose sur rein en fer à cheval situé dans la fosse iliaque et latéropelvien droit, l'index cortical est de 5,6 mm.

9-Traitement :

9-1.Compte rendu opératoire : 01-12-2012

Malade sous anesthésie générale en IV, décubitus dorsal, Billot sous costal.

Incision transverse sous ombilicale.

Décollement sous cutanée.

Ouverture du péritoine.

Exploration : rein en fer à cheval pelvien.

Dissection du péritoine pariétal /rein.

Repérage, dissection, plastie de la jonction selon Hendren.

Mise en place d'une sonde JJ.

FPPP sur drain de Redon.

9-2.les suites opératoires : simples

-reprise de transit après 24h

-reprise de l'alimentation après 24H

-ablation du drain de Redon et la sonde vésicale à J3

10-Evolution :

Le suivi postopératoire était basé sur les données de l'échographie et la scintigraphie rénale.

- Echographie rénale après néphrostomie (04-12-2011) :

Rein en fer à cheval lombaire pré-vertébral siège d'une dilatation pyélo-calicielle, parenchyme rénal = 6mm.

- Echographie rénale du 21-12-2011 :

Rein en fer à cheval dont le pole : -inférieur=8mm.

-supérieur=10,3mm

Et le bassinnet dilaté à 70,5x38mm, et uretère non visualisé, sonde JJ en place.

- Echographie rénale du 14-06-2012

Rein en fer à cheval : 104x56x38mm, pyélon : long 45mm, antéro-postérieure =21mm, l'index parenchymateux : polaire = 3 mm, médiorénal=7mm, sonde JJ en place.

- Echographie rénale du 29-05-2013

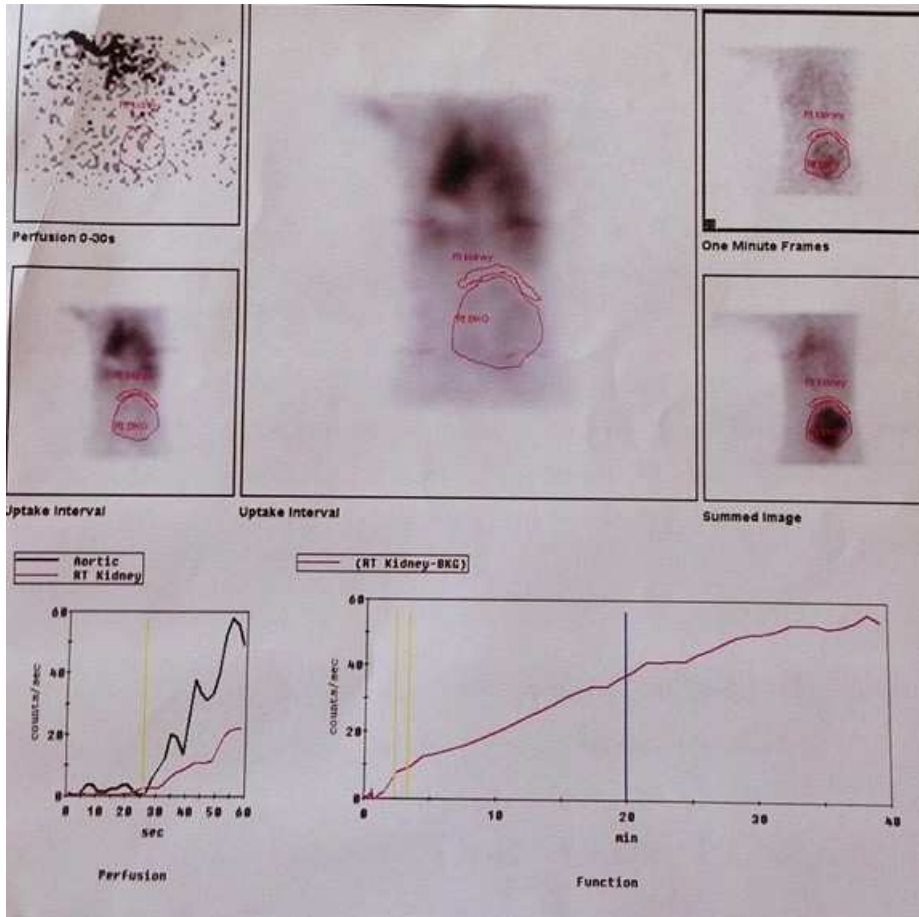
Rein en fer à cheval : 100x90x70mm, bassinnet dilaté à 19x20mm, l'index parenchymateux : polaire=3mm, médiorénal=3mm, sonde JJ en place.

- ablation de sonde JJ le 18-06-2013.

- Echographie rénale du 19-06-2013 :

Rein en fer à cheval 110x87x34mm, bassinnet à 14x45mm, l'index parenchymateux : polaire=6,2mm, médiorénal=6,8mm.

- Scintigraphie du 09-07-2013 : aspect scintigraphique évocateur d'un mauvais drainage du RFC.



3-Observation 3 :

1-Identité :

Il s'agissait de C.A, garçon de 13 ans, issu de parents non consanguin, premier d'une fratrie de 2, originaire et habitante à Tielt, bien vacciné selon le PNI, de parents non mutualistes.

2-Motif d'hospitalisation :

Lombalgie et fièvre.

3-Antécédents :

3-1-personnels :

-issu d'une grossesse bien suivie, pas de prise de toxiques ou de médicaments par la mère.

-médicaux : pas d'antécédents pathologiques médicaux notables.

-chirurgicaux : jamais opéré.

3-2-familiaux :

Pas de cas similaires dans la famille.

4-Histoire de la maladie :

Le début de la symptomatologie remontait au mois d'octobre 2006 par l'installation aigue de douleurs lombaires très intenses sans irradiation ni position antalgique, sans hématurie, si autres signes associés. Le tout évoluant dans un contexte de fièvre non chiffrée et de conservation de l'état générale , ce qui a motivé une consultation à hôpital de Tielt ou une échographie a été faite puis adressé à HER pour prise en charge.

5-Examen clinique :

5-1-examen général :

Patient conscient, bien orienté dans le temps et l'espace, conjonctives normo-colorés, GCS=15/15, TA=120/60mmHg, FC=80b/min, FR=18c/min, T=37,8°C.

5-2-examen abdominal :

- Douleur à la palpation de l'HCD.
- Petite masse palpable de l'HCD.
- Contact lombaire positif.
- Pas d'hépto-splénomégalie.
- Les orifices herniaires sont libres.

5-3-examen cardio-vasculaire :

- B1 et b2 bien perçus
- Pas de souffle ni bruits surajoutés.
- Les pouls périphériques sont bien perçus et symétriques.

5-4-examen respiratoire :

- Thorax symétrique
- Les vibrations vocales sont bien transmises
- Les murmures vésiculaires bien perçus

5-5-examen des aires ganglionnaires : libres

Le reste de l'examen clinique est sans particularités.

6-Conclusion clinique :

Patient était âgé de 13 ans, ATCD=0, qui présentait depuis octobre 2006 des douleurs lombaires dans un contexte fébrile et chez qui l'examen clinique trouvait un contact lombaire droit et une sensibilité de l'hypochondre droit.

7-Examens complémentaires :

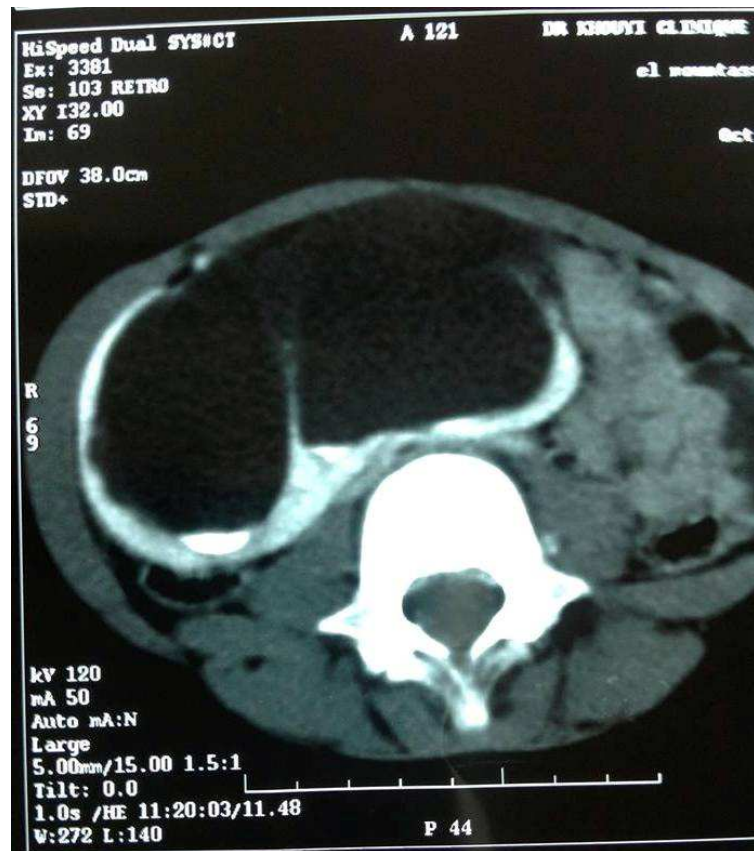
A-Radiologie :

1-échographie rénale : 13-02-2007



Interprétation : rein en fer à cheval avec des calices très dilatés.

2-scanner abdomino-pelvien :



-interprétation : rein en fer à cheval qui présente une dilatation importante des cavités pyélocalicielles et un amincissement important du cortex avec un uretère fin et perméable.

3-UIV : non faite

4-ASP : pas calcifications pathologiques.

B-Biologie : 13-02-2007

-ECBU : stérile

-fonction rénale : urée=0,16g/l , créatinine=10mg/l.

-TP=83,1%, TCA=33 sec.

8-Traitement :

8-1-Compte rendu opératoire : 21-2-2007

Malade sous anesthésie générale en IV, décubitus dorsal, Billot sous costal.

Incision transverse sous ombilicale.

Décollement sous cutanée.

Ouverture du péritoine.

Exploration : rein en fer à cheval pelvien.

Dissection du péritoine pariétal /rein.

Repérage, dissection, plastie de la jonction selon Hendren.

Mise en place d'une sonde JJ.

FPPP sur drain de Redon.

8-2-les suites opératoires : simples

-reprise de transit après 24h

-reprise de l'alimentation après 24H

-ablation du drain de Redon et la sonde vésicale à J3.

9-Evolution :

Le suivi postopératoire était basé sur les données de l'échographie rénale.

- Echographie rénale 28-2-2007

Rein en fer à cheval siège d'une dilatation pyélocalicielle,

Bassinets : Diamètre ant-post=18mm – diamètre long=53mm,

Parenchyme rénal =10,6mm.

- ablation de sonde JJ le 20-6-2007.
- Echographie rénale 20-6-2007

Rein en fer à cheval siège d'une dilatation pyélocalicielle,
bassinets : diamètre ant-post= 34mm, diamètre long=16mm.

Parenchyme rénale : 19,7(polaire sup) ,14mm (médiorénal).

4-observation 4 :

1-Identité :

Il s'agissait de W.D, était âgé de 9 ans, issu de parents non consanguin, troisième d'une fratrie de 3, originaire et habitante à salé, de parents Mutualistes, bien vacciné selon le PNI.

2-Motif d'hospitalisation :

Coliques néphrétiques droites.

3-Antécédents :

3-1-personnels :

-issu d'une grossesse bien suivie, pas de prise de toxiques ou de médicaments par la mère.

-médicaux : angines a répétition.

-chirurgicaux : appendicectomie à l'âge de 6 ans.

3-2-familiaux :

Pas de cas similaires dans la famille.

4-Histoire de la maladie :

Le début de la symptomatologie remontait au septembre 2011 par l'installation progressive de douleurs lombaires droites très intenses irradiant le long des uretères vers les organes génitaux externes, avec hématurie sans émission de sable ni autres signes associés, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et conservation de l'état générale.

5-Examen clinique :

5-1-examen général :

Patient conscient, bien orienté dans le temps et l'espace, conjonctives normocolorés, GCS=15 /15, TA=120/60mmHg, FR=16c/min, FC=80b/min, T=37,8°C.

5-2-examen abdominal :

- Abdomen souple.
- Pas d'hépto-splénomégalie.
- Les orifices herniaires sont libres.

5-3-examen urologique :

- Légère sensibilité de la région lombaire droite.
- Pas de contact lombaire.
- Verge et testicules : sans anomalies.

5-4-examen cardio-vasculaire :

- B1 et b2 bien perçus
- Pas de souffle ni bruits surajoutés.
- Les pouls périphériques sont bien perçus et symétriques.

5-5-examen respiratoire :

Thorax symétrique

Les vibrations vocales sont bien transmises

Les murmures vésiculaires bien perçus

5-6-examen des aires ganglionnaires : libres

Le reste de l'examen clinique est sans particularités.

6-Conclusion clinique :

Patient était âgé de 9 ans, ATCD=angines à répétition, appendicectomisé à l'âge de 6 ans, qui présentait depuis septembre 2011 des coliques néphrétiques chez qui l'examen clinique était normale.

7-Examens complémentaires :

A-Radiologie :

1-AUSP :



Interprétation : opacité de tonalité calcique se projetant sur l'aire rénale droite.

2-Echographie rénale : image hyperéchogène avec cône d'ombre postérieur.

3-le scanner abdomino-pelvien :



Interprétation : calcul de 1 cm au niveau du groupe caliciel moyen d'un rein en fer à cheval.

4-UIV : non faite.

B-Biologie :

-ECBU : stérile

-Fonction rénale : urée=0,22g/l , créatinine=6,8mg/l.

8-Traitement :

8-1-compte rendu opératoire : 13-12-2011

-Malade sous anesthésie générale, IV, décubitus dorsal.

-incision transversale gauche.

-dissection sous cutanée, section musculaire.

-réclinaison du péritoine.

-l'exploration trouve un rein en fer à cheval pelvien avec un uretère latéralisé en dehors.

-pyélotomie avec extraction de la lithiase pyélique.

-lavage abondant avec du serum physiologique.

-mise en place d'une sonde double J.

-fermeture du bassinnet.

-FPPP sur drain de Redon aspiratif.

8-2-les suites opératoires : simples

-reprise de transit après 24h

-reprise de l'alimentation après 24H

-ablation du drain de Redon et la sonde vésicale à J3

9-Evolution :

Evolution favorable.

B-Tableau récapitulatif des observations :

Age et sexe	Clinique	biologie	Radiologie	Compte rendu opératoire	Etude anatomo-pathologique	Suites opératoires	évolution
6 ans M	-Masse abdominale douloureuse -Examen clinique : syndrome abdominal douloureux.	NFS : normale Fonction rénale : normale La crase sanguine : normale	-Echo: RFC +processus lésionnel pré-vertébral médian sous rénal. -TDM : RFC + masse tissulaire hétérogène avec remaniement nécrotiques.	-incision médiane sous ombilicale. -L'exploration trouve une masse appendue à l'isthme de 5 cm de taille bien limitée respectant les deux reins unis en fer à cheval par leurs pôles inférieurs. -résection complète de la masse avec marge de sécurité de 1,5 cm en passant dans un tissu macroscopiquement sain tout en respectant une partie de l'isthme.	Néphroblastome de type mésenchymateux avec effraction capsulaire stade III de la SIOP 2001.	Simple	Bonne évolution après radio-chimiothérapie adjuvante.

5ans et demi F	Douleur hypogastrique+ fièvre	ECBU : stérile Fonction rénale : normale	Echo : RFC avec des calices très dilatés. TDM : RFC dans la fosse iliaque et latéro-pelvien droit qui présente une dilatation importante des cavités pyélo- calicielles et un amincissement important du cortex avec un uretère fin et perméable.	Malade sous anesthésie générale en IV, décubitus dorsal, Billot sous costal. -Incision transverse sous ombilicale. exploration : RFC pelvien. Dissection du péritoine pariétal /rein. Repérage, dissection, plastie de la jonction selon Hendren. M.e.p d'une sonde JJ. FPPP sur drain de Redon.	-----	simples	Bonne évolution clinique, échographique et scintigraphique sur 2 ans.
-------------------------	-------------------------------------	--	--	--	-------	---------	---

13 ans M	Douleurs lombaires + fièvre. l'examen clinique : contact lombaire droit + sensibilité de HCD.	ECBU : stérile Fonction rénale : normale	Echo: RFC avec des calices très dilatés. TDM : RFC présentant une dilatation importante des cavités pyélo-calicielles et un amincissement du cortex avec un uretère fin et perméable.	Malade sous AG en IV, DD, Billot sous costal. -Incision transverse sous ombilicale. exploration : RFC dilaté. Dissection du péritoine pariétal /rein. Repérage, dissection, plastie de la jonction selon Hendren. M.e.p d'une sonde JJ. FPPP sur drain de Redon.	-----	simples	Bonne évolution clinique, échographique sur 6 mois.
9 ans M	Colique néphrétique.	ECBU : stérile Fonction rénale : normale	AUSP : opacité de tonalité calcique sur l'aire rénale droite. Echo rénale : image hyper écho gène avec cône d'ombre postérieur.	-Malade sous AG, IV, DD. -incision transversale gauche. -dissection sous cutanée, section musculaire. -réclinaison du péritoine. l'exploration : RFC pelvien	-----	simples	Bonne évolution.

TDM : calcul avec un uretère
de 1 cm dans latéralisé en
le groupe dehors.
caliciel moyen -pyélotomie
sur RFC. avec extraction
de la lithiase
pyélique.
-lavage
abondant avec
du sérum
physiologique.
-m.e.p d'une
sonde JJ.
-fermeture du
bassinet.
-FPPP sur drain
de Redon
aspiratif.

Résultats

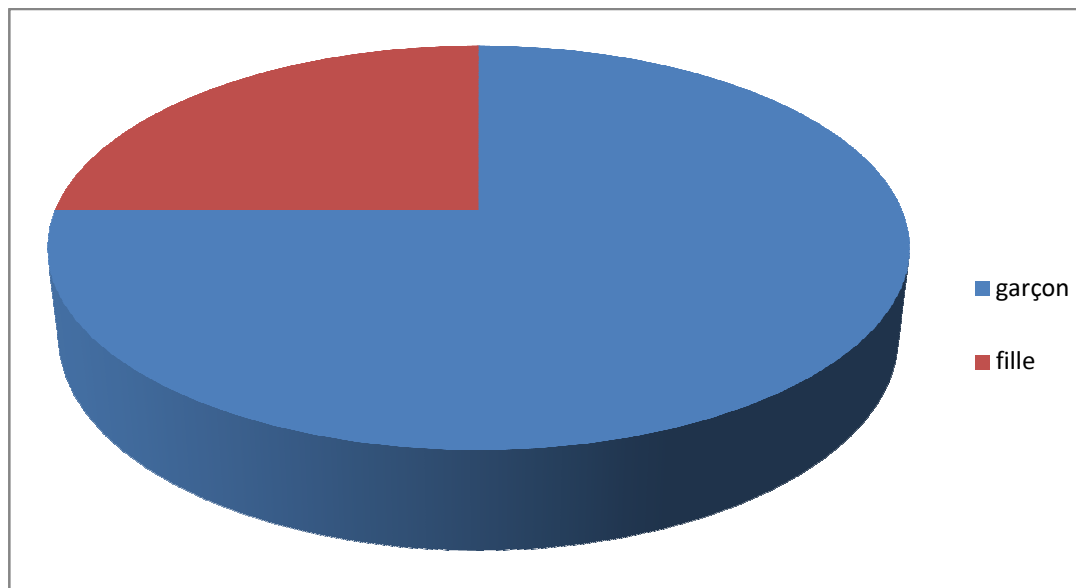
I-Aspects épidémiologiques :

a-Age :

Les âges extrêmes vont de 5ans et demi à 13 ans avec un âge moyen de 8ans et demi.

b-Sexe :

Un sexe ratio de 3. 25% fille, 75% garçon.



Répartition selon le sexe.

II-Etude Clinique :

A-Antécédents :

1-ATCD personnels :

Chez deux malades sur quatre nous n'avons pas trouvé d'ATCD pathologiques notables, tandis que chez les deux autres nous avons noté comme ATCD :

-appendicite opérée (obs. 1)

-angines à répétition et appendicite opérée (obs. 4).

2-ATCD familiaux :

Aucun ATCD familial ou cas similaire dans la famille n'a été ressorti chez nos patients.

B-Circonstances de découverte :

1-la douleur :

Premier symptôme en fréquence, elle est retrouvée chez les 4 patients (100%).

-Chez deux malades, ce sont des douleurs abdominales.

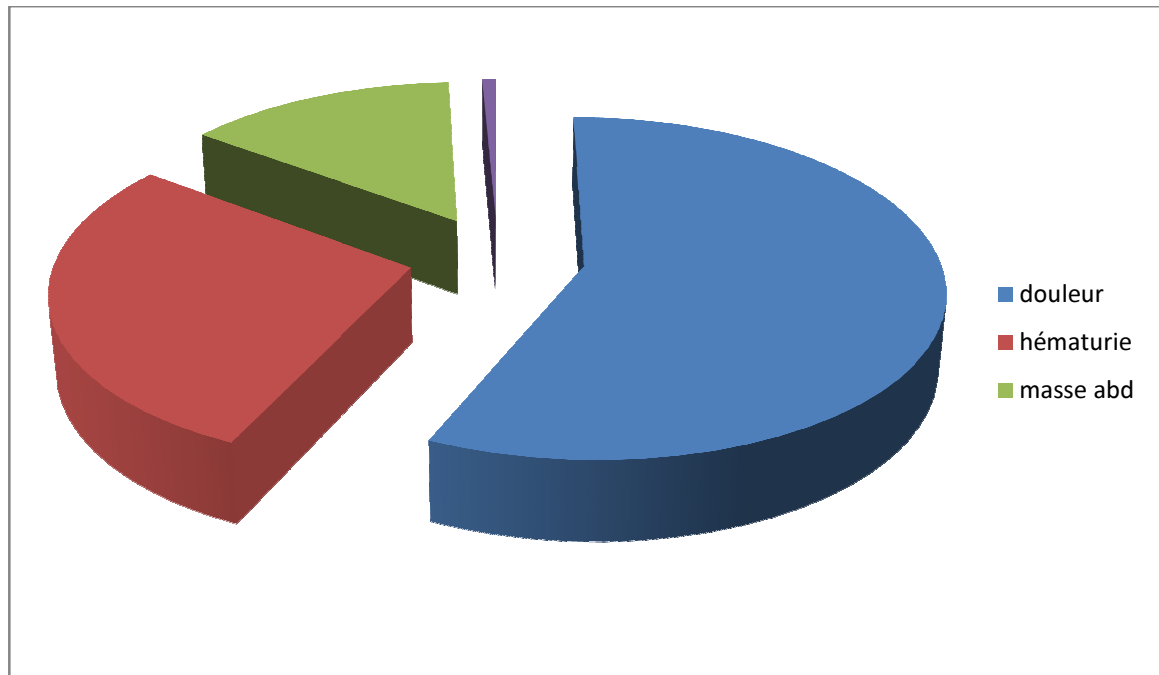
-chez les deux autres cas ce sont des douleurs lombaires.

2-l'hématurie :

Deuxième symptôme en fréquence, elle est retrouvée chez deux malades soit 50%.

3-masse abdominale :

Elle est retrouvée chez un seul malade (obs. 1) soit 25 %.



Répartition selon le mode de révélation

C-Examen clinique :

L'examen général était sans particularités chez les malades soit 100%.

L'examen abdominal et urologique avait objectivé une distension abdominale chez un seul malade soit 25%, un contact lombaire droit chez un seul malade soit 25% et n'avait pas montré de particularités chez deux malades soit 50%.

III-Etude paraclinique:

A-Bilan radiologique :

1-urographie intraveineuse :

UIV n'a pas été fait chez nos malades.

2-AUSP :

Il a été réalisé chez 3 malades soit 75 % et a mis en évidence des opacités de tonalité calcique se projetant sur l'aire rénal droit chez un seul malade, tandis que chez les deux autres cas l'AUSP n'a pas montré de calcifications rénales ni vésicales.

3-Echographie rénale :

L'échographie a été réalisée chez les 4 patients soit 100% , elle a montré un RFC avec présence d'un processus lésionnel pré-vertébral médian de l'étage sous rénal au contact intime avec le pont parenchymateux (obs1) , et a permis de préciser le retentissement d'amont sur les cavités excrétrices en objectivant la dilatation pyélo-calicielle de degré variable allant jusqu'à l'amincissement du parenchyme cortico-médullaire (obs. 2 et 3) , et elle a montré les lithiases sous forme de cône d'ombre postérieur (obs. 4).
L'isthme reliant les deux reins a été mis en évidence sur une seule échographie. (obs1)

Constatations échographiques

Signe échographique	Nombre de cas
Hydronéphrose	2
Cancer	1
Lithiase	1

4-TDM :

Le scanner abdomino-pelvien a été réalisé chez les 4 malades soit 100%, il a permis de mettre en évidence un RFC avec présence d'une masse tissulaire hétérogène avec des remaniements nécrotiques évalués à 14,8x13x7cm bien limité par rapport aux structures de voisinage (obs. 1) , et a montré un RFC présentant une dilatation importante des cavités pyélocalicielles et un amincissement du cortex avec un uretère fin et perméable (obs. 2 et 3) , tandis que dans la 4eme observation , a montré un calcul de 1 cm dans le groupe caliciel moyen sur RFC.

On n'a pas d'expérience de TDM 3D ni d'IRM dans notre étude.

5-artériographie rénale :

N'a pas été réalisé chez nos malades.

6-scintigraphie rénale :

Elle a été réalisée chez un seul malade (soit 25%) dans le cadre de l'évolution de l'hydronéphrose, et elle a montré un mauvais drainage du RFC hydronéphrotique (obs. 2).

B-Bilan biologique :

1-la fonction rénale :

Etudiée grâce aux taux d'urée et de créatinine sanguines, était normale chez tous les malades, aucun cas d'insuffisance rénale n'a été noté.

2-ECBU :

A été pratiqué chez 3 malades soit 75%, et il est revenu stérile dans les 3 cas.

3-NFS :

A été faite chez tous les malades, aucune anomalie n'a été révélée.

4-bilan de crase sanguine :

A été fait chez tous les malades, aucune anomalie n'a été décelée.

IV-Etude anatomopathologique :

Une biopsie de la tumeur (obs 1) a été réalisée et son étude anatomopathologique a révélé un néphroblastome de type mésenchymateux avec effraction capsulaire stade III de la SIOP 2001.

V-Moyens thérapeutiques :

Le traitement des lésions associées au RFC a consisté en :

A-chirurgie conventionnelle :

La chirurgie à ciel ouvert a été réalisée pour les 4 malades.

1-les voies d'abords : étaient à

-trois reprises : une incision médiane sous ombilicale (obs. 1, 2, 3).

-une seule reprise : une incision transversale gauche (obs. 4).

2-exploration chirurgicale :

-Symphyse : tous nos malades présentaient un RFC avec symphyse polaire inférieure parenchymateuse.

-la tumeur : était une masse appendue à l'isthme de 5 cm de taille limitée respectant les deux reins unis en fer à cheval par leurs pôles inférieurs. (Obs. 1)

-la JPU : était libre et perméable chez les 2 malades (obs. 2 et 3).

-l'exploration chirurgicale du 4eme cas a montré un RFC pelvien avec uretère latéralisé en dehors.

3-gestes chirurgicaux :

-pyélolithotomie :

Elle a été réalisé chez une seul malade (obs. 4) ce qui a permis l'extraction de lithiase pyélique.

-cure du syndrome de JPU :

Nous avons réalisé pour le traitement du syndrome de JPU sur RFC une plastie de la jonction selon Hendren chez les deux malades présentant

L'hydronéphrose. (obs.2 et 3)

-tumorectomie :

Elle a été réalisée chez le premier malade qui présente un néphroblastome sur RFC après avoir reçu 6 cures de chimiothérapie.

Elle consistait à une résection complète de la masse avec marge de sécurité de 1,5 cm en passant dans un tissu macroscopiquement sain tout en respectant une partie de l'isthme.

B- la lithotritie extra-corporelle LEC

Elle n'a pas été réalisée chez le malade qui présente la lithiase pyélique.

V-Evolution post-opératoire :

A-suites post-opératoires immédiates :

Les suites opératoires immédiates chez nos patients ont été simples.

B-Evolution à long terme :

L'évolution a été appréciée par des contrôles radiologiques (échographiques et scintigraphiques) et biologiques demandés systématiquement dans le cadre du suivi de l'hydronéphrose sur RFC (obs. 2 et 3) .

L'évolution était favorable chez les deux autres patients, notamment on n'a pas noté de récurrences lithiasiques chez le quatrième malade (obs4).

Discussion

A-EPIDEMIOLOGIE :

C'est une malformation rénale fréquente qui n'était auparavant connue que lors des autopsies ; mais actuellement avec l'avènement des moyens de diagnostic notamment radiologiques on en découvre de plus en plus. (2-5)

Par ailleurs on note que le RFC constitue la forme la plus fréquente des anomalies de fusion et position rénale. (2)

1-Incidence du RFC :

L'incidence globale de cette malformation dans la population générale est très variable selon les auteurs : 1/352 ,5 cas pour DEES J.E (20), 1/353 cas pour HARPER et ROW (4), 1/400 cas pour GLENN (7), 1/425 cas pour CAMPBELL (15), 1/468 cas pour NATION (8), 1/500 cas pour les thèses marocaines. (8-16-14)

En effet la réelle fréquence du RFC est sans doute au-delà des valeurs avancées compte tenu de sa latence clinique.

Pour GUITERREZ (3), sur chaque 200 urographie intraveineuse, on trouve un à deux cas de RFC.

La moyenne générale est de 1/500 à 1/600 cas à l'autopsie et 1/250 à 1/300 cas au cours des opérations rénales. ce qui semble montrer, selon Marion que le RFC est plus vulnérable, donc plus facilement malade que le rein normal, ce qui a été affirmé par l'étude statistique de W.REID PITTIS et EDWARD C.MUECKE qui montre sur 170 cas réunies durant 40 ans (8) , l'existence de 38 lithiases , 27 syndromes de la JPU , 15 cas d'hydronéphrose , 2 cas de RVU , 2 cas de rein polykystique et un cas de rein néoplasique.

2-La fréquence selon l'âge :

CAMPBELL (8) dans une importante statistique dénombre deux fois plus de RFC chez l'enfant que chez l'adulte (61 cas sur 19046 autopsies chez l'enfant et 61 cas sur 32834 chez l'adulte) et la statistique de BELL (8) n'a fait que confirmer cette étude sur 35329 autopsies.

3-La fréquence selon le sexe :

Sur toutes les séries d'études faites sur le RFC, tous les auteurs sont d'avis que cette anomalie serait deux à trois fois plus fréquente chez le garçon que chez la fille. (3-14)

Dans notre étude, on a 4 cas d'enfants porteurs de RFC dont 3 garçons et une seule fille soit un sex ratio de 3.

B-FACTEURS ETIOLOGIQUES DU RFC :

1-Facteurs génétiques : (8)

Le RFC se voit dans de nombreuses aberrations chromosomiques :

a-Trisomie 18 : (17)

Elle réalise le syndrome d'EDWARD dans lequel on trouve une incidence élevée des anomalies urologiques incluant le RFC, l'hydronéphrose, la cryptorchidie et l'hypospadias. La malformation cardio-pulmonaire, de cette aberration chromosomique, la rendre mortelle dans 90% des cas au cours de la première année de vie.

b-Trisomie 13 :

Elle réalise le syndrome de PATAU dans lequel les anomalies rénales retrouvées dans 75% des cas sous forme de polykystose rénale, de RFC et de duplicité pyélo-calicielle.

c-Syndrome du chromosome 22 :

Il réalise le syndrome des yeux du chat dans lequel, l'agénésie rénale, le RFC, l'Hydronéphrose et le RVU ont été retrouvés au même titre que les malformations cardiaques ou le retard mental.

d-Trisomie partielle :

Elle peut intéresser le bras long (q) ou le bras court (p) du chromosome. Parmi les trisomies partielles, nous signalons que dans la trisomie 10q, 11q et 4q, de nombreuses anomalies rénales ont été découvertes et que la survie à une année varie entre 50% et 65% des cas.

Les trisomies 9p et 20p associent de nombreuses anomalies du squelette et de l'appareil uro-génital y compris le RFC.

e-Monosomies :

Les anomalies génitales et rénales sont associées dans certaines monosomies telle que monosomie 15q et 13q. Le RFC est souvent retrouvé chez les patients porteurs de monosomie 18q- associant des anomalies auriculaires, squelettiques et retard mental profond.

f-Les aberrations gonosomiques :

Ces anomalies s'accompagnent fréquemment de malformations urogénitales .le syndrome de Turner (45X0) caractérisé par une petite taille et une agénésie

ovarienne. Les anomalies rénales sont rencontrées dans plus de 50% des cas et le RFC en est la plus fréquente.

g-Autres anomalies du caryotype :

- ✓ La tétrasomie 8p : 46XX /47XX+i (8p) a été rapporté dans la littérature (55) : cette anomalie du caryotype réalise un tableau clinique associant des anomalies squelettiques, une hypotonie, une atrésie rectale, un situs inversus, un RVU, des anomalies faciales mineurs et le RFC.
- ✓ La délétion terminale du bras long (q) du chromosome 2 avec un caryotype 46XYdel(2) (q37) a été rapportée dans la littérature (107), réalisant un tableau clinique associant des anomalies cranio-faciales, une syndactylie, une anomalie cardiaque et le RFC.
- ✓ Elliot leiter rapporte le cas de deux jumeaux identiques, l'un avec deux reins normaux, l'autre avec un RFC. ces deux jumeaux étaient homozygotes prouvés par les groupes érythrocytaires et leucocytaires identiques, la culture de lymphocytes mélangés et l'absence de rejets des greffes cutanées croisées.

Il est donc difficile de prouver, seulement en se basant sur cette discordance entre deux jumeaux identiques que le RFC et les autres symphyses rénales sont génétiquement déterminées. (8)

2-Facteurs anatomiques :

Toute perturbation du processus de migration du rein, le laisse en position ectopique pelvienne ; iliaque ou lombaire basse.il garde alors une vascularisation d'étage provenant de l'artère iliaque primitive ou de l'aorte

directement. On observe, dans ces cas, des fusions parenchymateuses réalisant diverses formes de reins en L, J ou S.

La fusion des deux masses parenchymateuses (ébauches métanéphrogènes) est en effet possible aboutissant à divers aspects de symphyses rénales. elles peuvent être expliquées par le fait que, lors de leur ascension, les deux blastèmes métanéphrogènes sont rapprochés l'un de l'autre et parfois temporairement comprimés dans la fourche artérielle des artères ombilicales entre la cinquième et la huitième semaine de la vie embryonnaire c'est-à-dire avant que l'ascension et la rotation ne soient achevées .

Les symphyses les plus souvent observées sont celles qui réunissent les deux reins par leurs pôles homologues, exceptionnellement supérieurs, généralement inférieurs, réalisant alors le RFC ; la zone de fusion constitue un isthme fibreux ou parenchymateux recevant parfois une vascularisation propre provenant directement de l'aorte voire d'une artère iliaque primitive.

Les deux reins qui ont incomplètement migré présentent une malrotation du fait de la fusion rénale qui empêche l'achèvement de la rotation normale.

Au cours de l'ascension, les deux reins traversent la fourche artérielle des artères ombilicales, il peut arriver que les deux reins soient tellement rapprochés, au cours du passage dans la bifurcation de l'aorte, qu'ils fusionnent par leurs pôles inférieurs et leur ascension sera empêchée par la racine de l'artère mésentérique inférieure. Les uretères croisent alors ventralement l'isthme lors de la descente.

3-Autres facteurs :

La genèse du RFC reste encore mystérieuse, d'autres facteurs ont été invoqués mais non prouvés parmi lesquels, les facteurs infectieux et les facteurs

alimentaires ; notons que l'anomalie du RFC a pu être obtenue expérimentalement par la carence en vitamine A tant chez le porc que chez le rat. (5)

D'autres études ont essayé de montrer le rôle de l'exposition à la cocaïne in utéro sur le développement du RFC, de même l'étude des enfants de père traités pour carence testiculaire par chimiothérapie. Les résultats actuels ne sont pas encore concluants. (18-19)

C-Anatomie pathologique :

L'étude anatomo-pathologique du RFC a révélé que, bien que soudés l'un à l'autre, les deux organes conservent leur anatomie excrétrice. De même, il existe une indépendance pathologique ; un seul hémirein peut être le siège d'infection, de lithiase ou de cancer, ce qui entraîne la possibilité de poser et de réaliser chez ces malades les mêmes indications que chez les sujets à reins normaux. Mais le système veineux et lymphatique présente des anastomoses nombreuses rendant toute chirurgie carcinologique incomplète. (2)

D-Les anomalies associées au RFC :

Comme toute malformation congénitale, le RFC implique la possibilité d'associations malformatives. (21)

Ces anomalies associées peuvent toucher tous les organes selon une incidence et une sévérité variables. Certaines anomalies sont incompatibles avec la vie et donc découvertes à l'autopsie, d'autres, par contre, sont de découverte fortuite.

L'estimation de la fréquence de ces associations malformatives varie entre 50 et 78 % selon les séries. (2-21)

1-Anomalies du système uro-génital :

C'est l'association la plus fréquente avec une incidence à 66% selon ZMERLI et 69% selon SOULIER. (22)

Les anomalies associées du système uro-génital sont le plus souvent à type de : (28-5)

- Mégacalcie sans trouble de l'hydraulique urinaire dans 50%.
- Syndrome de JPU dans 15 à 80 %
- Utérus unicorne dans 5,4%.
- Ectopie testiculaire dans 6,9%.
- Cryptorchidie dans 4%.
- Hypospadias dans 2.8 à 5.7%.
- Uretère retro-cave 0.1 à 2.8% (53)
- Reflux vésico-urétérale dans 1%.
- Duplicité urétérale.
- Urétérocèle ectopique 2 cas ont été rapportés. (16)
- Dysplasie multikystique rénale rarement.

2-Anomalies de l'appareil digestif :

Cette association occupe le 2eme rang avec une incidence globale de 8% selon SOULIER.

Il s'agit de situs-inversus, d'atrésie ano-rectale dans 2,8% des cas ou de fistule oeso-trachéale dans 2,8% des cas. (2)

3-Anomalies cardiovasculaires :

Le risque de cardiopathie congénitale est multiplié par 60 en cas de RFC selon certain auteurs. (2-22)

L'analyse de la correspondance entre cardiopathie et uropathie ne retrouve pas d'associations privilégiée. Dans la littérature, seule est retrouvée la concordance habituelle entre le RFC et la communication interventriculaire.(51)

-La communication interventriculaire de 17 à 33%

-la coarctation de l'aorte.

-la tétralogie de Fallot.

-le canal atrio-ventriculaire.

-la sténose pulmonaire.

4-Anomalies du système nerveux :

Son incidence est estimée selon SOULIER à 3% (58).ces anomalies associées sont à type de craniosténose, de paraplégie flasque et de Spina Bifida. (24)

5-Anomalies du squelette et des parties molles :

Ces anomalies sont à type de syndactylie, de camptodactylie et de bec de lièvre.(22)

E-Les circonstances de découverte du RFC :

I-RFC non compliqué :

1-RFC asymptomatique :

Le RFC peut rester totalement muet, ceci dans un tiers des cas diagnostiqués. (4) la découverte est donc fortuite soit lors d'un examen systématique soit lors d'un bilan pour une autre pathologie nécessitant des investigations radiologiques pouvant mettre en évidence le RFC.

2-RFC symptomatique :

Le RFC peut se révéler par le biais d'une symptomatologie propre.

a- La douleur :

La douleur en est l'élément le plus commun, d'intensité modérée mais tenace, de siège lombaire ou abdominal. Elle peut prédominer d'un coté ou être bilatérale. En fait, le signe le plus spécifique du RFC est représenté par le signe de ROVSING défini par l'apparition ou l'exacerbation de la douleur lors de l'hyperextension du rachis, qui traduit la compression du plexus cœliaque par l'isthme du RFC ; ce signe est positif chez 5 à 10 % des patients porteurs de RFC ; il était négatif chez tous les malades de notre étude.

b-autres signes :

D'autres signes impropres peuvent être observés, tels des troubles digestifs, malaises généraux, des palpitations cardiaques, dus à l'anatomie imposée par le RFC.

II-RFC compliqué :

Le RFC peut présenter toute la pathologie des reins normaux avec une fréquence particulièrement élevée pour les anomalies de la JPU et les lithiases rénales. (2) Ces complications ont le mérite de provoquer des investigations paracliniques par leur symptomatologie bruyante : colique néphrétique, hématurie, masse lombaire, poussées fébriles...

1-Hydronéphrose sur rein en fer à cheval :

La complication la plus fréquente dans le RFC est représentée par la dilatation pyélique. (25)

A vrai dire, on constate avec une extrême fréquence une certaine dilatation du bassinet, dilatation atone ne gênant pas l'évacuation des urines. (26)

L'hydronéphrose est rencontrée chez 80% des enfants revus par SEGURA et par AUDIASE (31), elle représente 50% des complications survenant sur RFC dans

notre étude, elle peut être due à une obstruction de la JPU. Cependant, l'HN peut être aussi la conséquence du RVU ou du dysmorphisme pyélo-caliciel secondaire à la malrotation rénale, à l'ectopie et à l'implantation haute de l'uretère sur le bassinnet.

Schématiquement, on peut séparer 2 causes ou syndrome de la JPU sur RFC :
(26)

a-Cause pariétale :

Secondaire à une compression de l'uretère par l'isthme, une disposition anarchique de la vascularisation avec constitution d'un vaisseau bride, une sténose fibreuse de la JPU ou une aplasie de l'uretère sous-pyélique.

b-Cause fonctionnelle :

Secondaire à l'incoordination péristaltique entre le bassinnet et l'uretère, c'est le véritable syndrome de JPU.

Les anomalies de la JPU sont souvent bilatérales et s'accompagnent d'un cortège de signes cliniques fait de pesanteur lombaire, de douleur abdomino-lombaire avec ou sans irradiation, de véritable CN, de masse lombaire donnant le contact lombaire, de troubles digestifs, etc. Ces signes peuvent être exagérés par des boissons abondantes.

La stase créée par l'obstacle peut être à l'origine d'infection urinaire et de lithiase, toutes les deux peuvent aboutir à la destruction parenchymateuse (pyonéphrose).



Figure 11: UIV : Syndrome de JPU gauche sur RFC.

2-Lithiase sur RFC :

Le risque élevé de formation de calculs sur RFC revient principalement à son anatomie particulière. La lithiase sur RFC peut être unilatérale ou bilatérale et souvent récidivante. (27)

En effet, la lithiase sur RFC occupe le 2eme rang après l'HN avec une incidence de 25% dans notre étude , son incidence dans la population générale varie entre 20 et 80% .cette haute incidence est expliquée par l'association de l'obstruction

partielle, de la stase et selon Evans et Resnick (28) par les étiologies métaboliques de formation des calculs qui seraient plus fréquentes chez les patients ayant un RFC par rapport à la population générale.

Les principaux symptômes révélateurs sont représentés par la douleur et l'hématurie, mais c'est surtout la découverte d'une infection urinaire isolée ou associée à une hématurie qui fait évoquer le diagnostic.



Figure 12 : AUSP : Lithiases rénales droites.

3-L'infection urinaire sur RFC :

Elle est retrouvée chez environ 30% des malades dans la série de Bennani (29). Elle est due à une stase du haut appareil urinaire. À côté des formes de découverte simple, on note des formes graves telles les formes septicémiques avec oligo-anurie qui sont caractérisées par la menace du pronostic vital.

4-Tumeurs sur RFC :

La première observation de cancer sur un RFC a été rapportée par Hildebrand en 1895 [31] et depuis cette date les cas rapportés sont relativement rares. Tous les types histologiques ont été décrits mais avec des incidences variables :

- Les carcinomes sont les plus fréquents (31). S'ils représentent 90% de la totalité des cancers du rein (rein normal), leur pourcentage dans les cancers sur RFC est moins important et estimé à 54,3% par Hayashi (32). Il semblerait que cette malformation anatomique n'en augmente pas l'incidence (32).
- Les tumeurs urothéliales représentent 17,1% des cancers sur rein en fer à cheval [32].
- Les néphroblastomes (tumeurs de Wilms) représentent 14,3% (32,33). L'incidence des tumeurs de Wilms développées sur les RFC semble par contre supérieure à la moyenne (34-35). De ce fait, la découverte d'un rein en fer à cheval chez un enfant semble devoir nécessiter une surveillance toute particulière liée à ce facteur de risque (34).
- Les carcinoïdes sont des tumeurs exceptionnelles du rein (36). Par contre, elles semblent beaucoup plus fréquentes sur les RFC (36,37), le risque de survenue étant multiplié par 62 pour Krishnan [38] et par 82 pour Begin (39). Une tumeur carcinoïde sur un RFC est le plus souvent multifocale et semble être de meilleur pronostic que sur un rein normal (38).

– Quelques cas d'oncocytomes ont également pu être rapportés (40,41).

La symptomatologie clinique est représentée essentiellement par l'hématurie et l'existence d'une masse palpable inhabituelle, quelques fois, pour son siège médian, ce qui peut égarer le diagnostic vers d'autres pathologies. Parfois, l'hypertrophie de l'isthme peut simuler une tumeur rénale. En fait, ce sont des symptômes communs aux tumeurs sur RFC et sur rein normal. (42)

Le pronostic des tumeurs sur RFC dépend du stade de la tumeur sans aucune influence de la malformation elle-même.

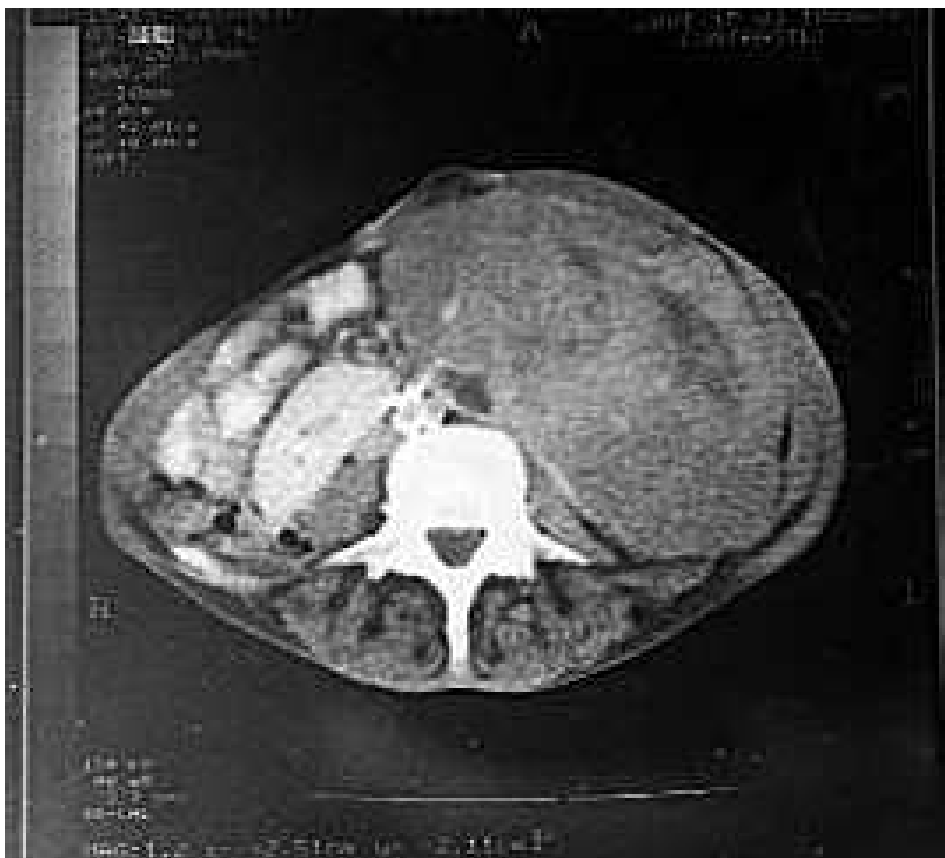


Figure 13 : TDM pelvienne : tumeur rénale gauche nécrosée sur RFC.

5-autres pathologies du RFC :

Le RFC peut présenter toute la pathologie des reins normaux :

- pyélonéphrite granulomateuse sur RFC. (43-44)
- érythrocytose réversible secondaire à une HN sur RFC. (45)
- lésions aorto-iliaques sur RFC. (46-47)
- dysplasie multikystique rénale. (48-49)
- insuffisance rénale sur RFC. (50)
- kyste hydatique sur RFC. (51)
- fibroses retro-péritonéales et RFC. (23)
- traumatisme sur RFC (52-29-53)

F-Imagerie du RFC :

Comme nous l'avons fait remarquer, la symptomatologie clinique est rarement évocatrice de la symphyse .les signes urinaires révélateurs tels que l'hématurie, la CN, la pyurie, attestent d'une atteinte rénale mais ne font nullement suspecter l'anomalie, de même que la tumeur abdomino-pelvienne pourrait faire penser à la possibilité d'une ectopie rénale sans préjuger de la symphyse.

Le RFC restait de découverte opératoire fortuite, mais actuellement, le diagnostic est rendu facile et possible grâce aux moyens radiologiques modernes.

1-Urographie intraveineuse :

L'UIV à condition que sa technique soit parfaitement adaptée, constitue l'exploration primordiale qui va décider de la suite de l'enquête.

1-les signes urographiques évoquant le RFC :

Le diagnostic du RFC repose sur l'UIV qui doit être faite selon une technique rigoureuse avec des clichés tardifs et des clichés de profil.

a-le cliché de l'arbre urinaire sans préparation AUSP

Il permet parfois de suspecter la malformation en montrant la convergence des bords latéraux de chaque rein, l'un vers l'autre, selon une courbe croisant le psoas et interrompue par le rachis. Il permet également de visualiser des opacités anormales se projetant sur l'aire rénale. Cependant, les calculs radio-opaques projetés sur le rachis sont parfois difficilement visibles. (54-6)

b-En urographie : (4-6)

Le diagnostic du RFC repose sur l'association de signes suivants :

- Inversion de l'angle birénal avec malrotation rénale :

L'axe de chaque rein (formé par la ligne droite unissant l'extrémité du calice supérieur à l'extrémité du calice inférieur) est orienté en bas et en dedans et dessine avec l'axe homologue du rein opposé un angle ouvert vers le haut.

- Désorientation des calices et du bassinnet :

Le bassinnet est tourné vers l'avant, l'orientation des calices est antéropostérieure, mais les calices inférieurs se trouvent invariablement en dedans de l'uretère vers la ligne médiane. Ce signe radiologique est très spécifique.

Les deux calices inférieurs se dirigent l'un vers l'autre et sont placés en avant de la colonne vertébrale, séparés par l'isthme fibreux ou parenchymateux.



Figure 14: Urographie intraveineuse JPU gauche sur RFC.

- Des uretères dessinant un trajet à concavité postérieure :

Ils naissent de faces antérieures des bassinets et enjambent l'isthme sur le cliché de profil.

- Abaissement des images pyélo-calicielles : traduisant la position basse du RFC ; cet abaissement est en réalité variable. en général, les deux masses rénales sont situées en regard des vertèbres L1L2L3 voire même en regard de L2L3L4.

Autres signes : les deux ombres rénales sont trop rapprochées de la ligne axiale de la colonne vertébrale

2-les signes urographiques évoquant le RFC compliqué :

a-Hydronéphrose sur RFC :

Le syndrome de la JPU est facilement reconnu à l'UIV devant les signes suivants qui ne diffèrent pas de ceux du syndrome de la JPU sur rein normal :(4)

-des calices en boules.

-un aspect globuleux du bassin.

-une stase avec retard d'évacuation.

-un retard d'opacification de l'uretère au delà de la 20ème minute.

Le syndrome de la JPU a été classé par CENDRON en 4 grades urographiques :

-grade 1 : pyélectasie isolée.

-grade 2 : dilatation pyélo-calicielle.

-grade 3 : retard de sécrétion.

Grade 4 : mutité rénale.

Enfin, l'UIV peut, dans certains cas, retrouver une étiologie au syndrome de JPU telle que la mise en évidence d'une bride vasculaire ou d'une implantation haute d'un uretère. (26)

En cas de syndrome obstructif soupçonné ou très modéré, une hyperdiurèse par l'épreuve au furosémide serait nécessaire pour mettre en évidence un syndrome obstructif intermittent. (54)

b-lithiase sur RFC :

Les aspects radiologiques des calculs dépendent de leurs compositions chimiques. En fait, il convient de séparer d'emblée les lithiases radio-opaques, des lithiases radio-transparentes. (54)

Le cliché sans préparation de bonne qualité met en évidence la plupart des lithiases radio-opaques et peut être complété par des clichés positionnels. Il permet également de préciser leurs caractéristiques morphologiques : le volume, la mobilité, la densité et les contours.

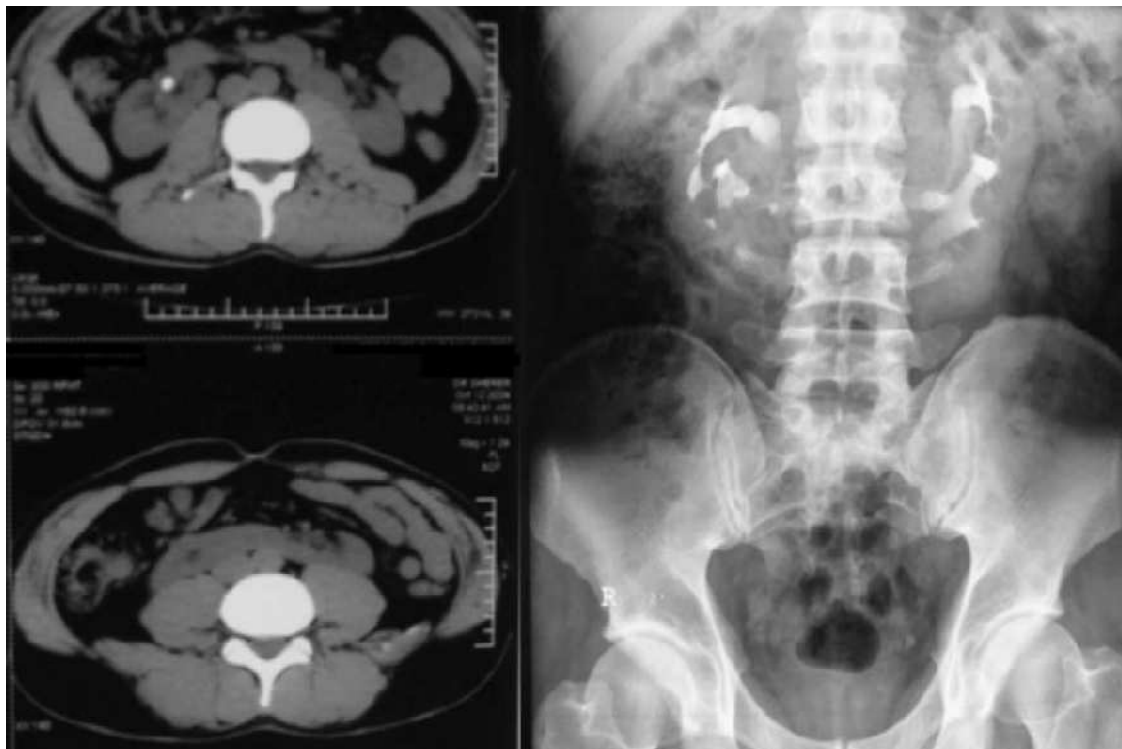


Figure 15. Calcul de 1 cm au niveau du groupe caliciel moyen d'un RFC.

Les clichés après injection de produit de contraste offrent l'avantage de préciser le siège exact du calcul, de dépister une éventuelle cause lithogène au niveau du tractus urinaire et d'apprécier le retentissement sur les cavités excrétrices et le parenchyme. (54)

Elles s'avèrent aussi nécessaires pour la détection des lithiases radio-transparentes qui apparaissent classiquement sous forme d'une lacune arrondie ou ovalaire moulant plus ou moins les cavités excrétrices, à contours lisses et totalement entourée de produit de contraste.

c-Tumeurs sur rein en fer à cheval :

L'UIV permet de poser le diagnostic d'une tumeur rénale en montrant soit :(55)

- Une masse rénale avec présence ou non de calcifications intra-tumorales très suspectes.
- Un refoulement et/ou un étirement avec au maximum une désorganisation des cavités pyélo-calicielles.
- La présence de localisations secondaires osseuses.

2-Echographie rénale :

L'échographie est un examen morphologique anodin qui permet de faire le diagnostic du RFC même durant la période prénatale. (56-57)

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

Parfois, l'isthme peut échapper à la détection échographique, auquel cas, la présence d'une altération des contours externes des reins doit faire penser à la possibilité d'un RFC. (58)

L'échographie permet de mettre en évidence les calculs sous forme d'images hyperéchogènes avec cône d'ombre postérieur et d'apprécier le retentissement

sur la VE en objectivant la dilatation pyélo-calicielle et la mesure de la différenciation cortico-médullaire.

Elle permet également de visualiser les masses rénales, d'étudier les contours du RFC et de vérifier l'existence ou non d'un hématome périrénal lors d'un traumatisme. (58-29)

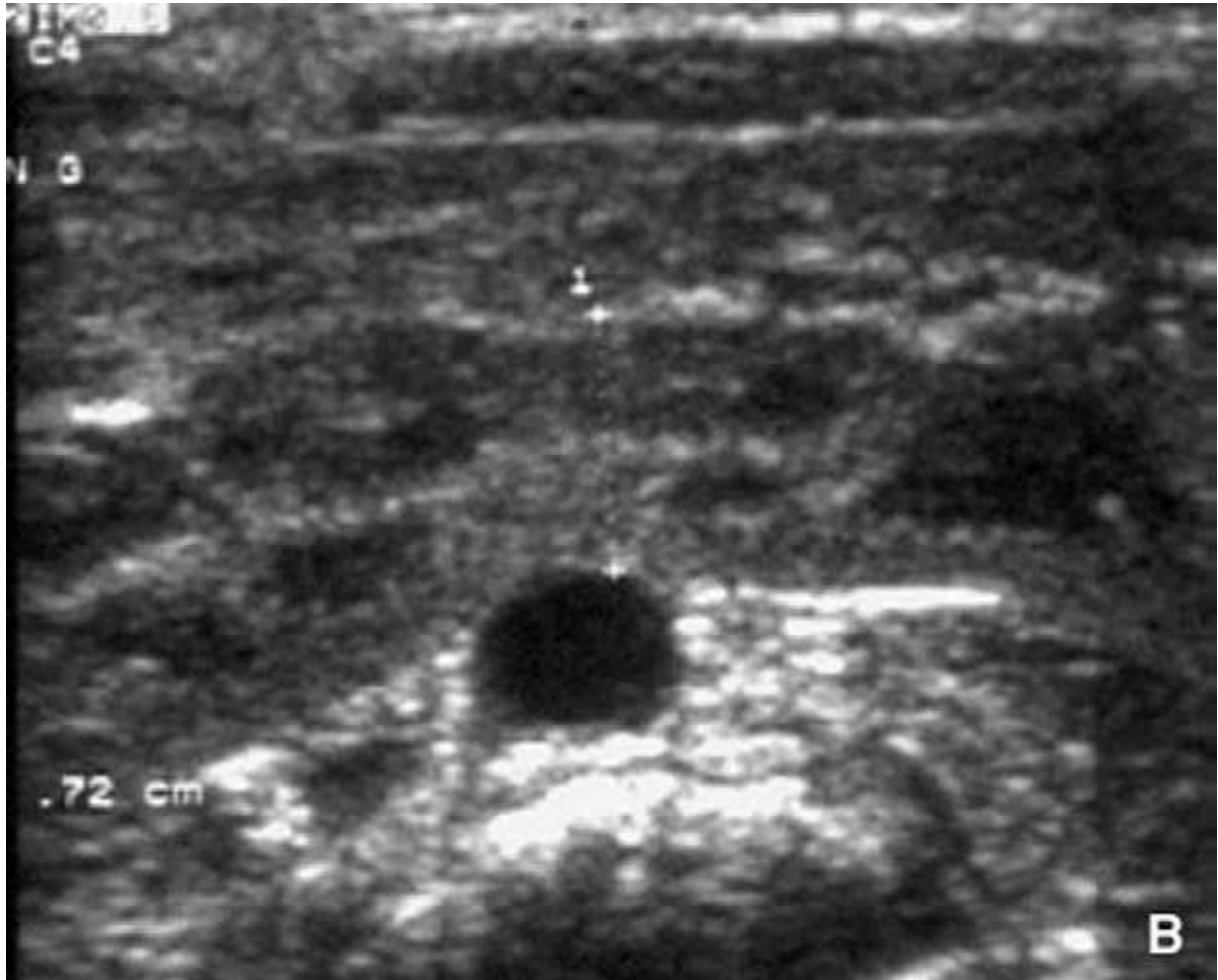


Figure 16: Aspect échographique : sur la coupe transversale médioabdominale, le pont parenchymateux qui unit les deux pôles inférieurs est bien visible devant les gros vaisseaux rétropéritonéaux.

3-La tomодensitométrie :

La TDM permet de poser le diagnostic du RFC et d'apprécier la valeur fonctionnelle du pont parenchymateux lors d'injection rapide du produit de contraste. (41)

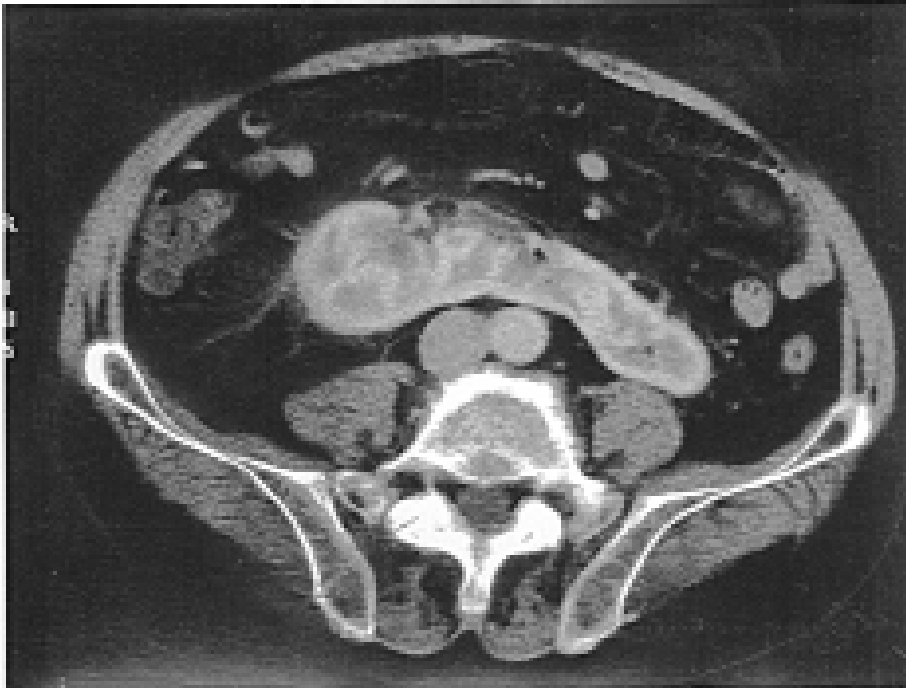


Figure 17. Uroscanner : aspect du rein en fer à cheval.

Elle apporte, en outre, des renseignements intéressants en cas de pathologies lithiasiques ou tumorales. (60)



Figure 18. Le scanner préopératoire met en évidence la tumeur () dans le pôle inférieur du rein gauche d'un rein en fer à cheval.

L'application de l'acquisition hélicoïdale au scanner permet l'obtention de reconstruction 3D des vaisseaux, des cavités ou parenchyme d'organes mobiles comme le rein ; l'intérêt de cette technique a été exploité en urologie dans différentes pathologies y compris le RFC. (59-61)

La TDM 3D contient moins d'informations que les coupes 2D classiques, mais seules les informations nécessaires sont retenus. (61-60)

La TDM 3D est donc susceptible d'améliorer le diagnostic par rapport à l'imagerie bidimensionnelle scannographique classique mais également par rapport à l'AUSP ou l'UIV qui apportent une vision plus volumétrique que les coupes axiales du scanner. Ceci se vérifie en matière d'urétérohydronéphrose, de lithiase et de vascularisation aberrante.

Les champs d'intérêt de la représentation 3D des coupes TDM sont probablement triples : diagnostique, thérapeutique et pédagogique. La reconstitution 3D vient

compléter les coupes axiales du scanner classique, et dans certain cas est concurrentielle d'autres techniques d'imagerie plus invasives. (52)

Le scanner 3D peut simplifier considérablement une intervention chirurgicale complexe en apportant une représentation exacte des futurs champs opératoires et en permettant ainsi de mieux prévoir une stratégie chirurgicale. (59)

Enfin, la TDM 3D, associé aux performances informatiques des stations de travail et des programmes, constitue le lit de l'endoscopie virtuelle des voies urinaires supérieures, difficilement abordées en endoscopie réelle, qu'elles soient dilatées ou non. Cette une technique d'avenir qui permet aussi de visualiser tout processus occupant espace, qu'il s'agit d'un caillot, d'une tumeur, ou d'une lithiase. (62)

En matière de lithiases calicielles et à moindre degré des tumeurs papillaires des voies urinaires supérieures sur rein normal ou malformé comme le RFC, cette technique permet de déterminer la voie d'abord pour la chirurgie partielle des tumeurs et de déterminer la voie d'abord percutanée des lithiases, apprécie la taille du collet d'un calice ou d'un diverticule caliciel en vue d'une éventuelle LEC. (62).

4-L'uro-IRM : (63-64)

Avec un très court temps d'acquisition et une excellente qualité d'image, sans produit de contraste si radiation ionisante, l'IRM est devenue une alternative aux autres méthodes d'imageries urologiques.

L'uro-IRM après injection de produit de contraste ressemble à une UIV avec un signal intense dans le parenchyme rénal, l'isthme parenchymateux, le système collecteur et l'uretère et elle diffère de l'uro-IRM sans contraste par la

possibilité de mettre en évidence si le rein excrète le produit de contraste ou non. Il est possible d'obtenir des images dynamiques (répétition à intervalles très rapides de la même séquence) qui pourraient être utiles pour différencier la dilatation obstructive de la dilatation non obstructive.

Enfin, si la vascularisation aberrante du RFC était –auparavant- difficilement appréciée à l'artériographie, il est à noter que l'avènement de l'angio-IRM a beaucoup facilité cette étude.

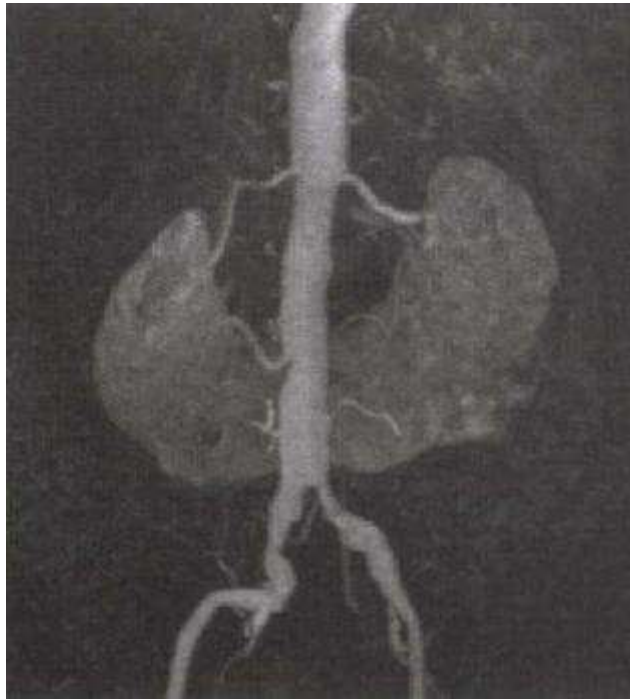


Figure 19: l'angio-RMN montre les vascularisations multiples et aberrantes du rein en fer à cheval et de la tumeur

REF : Véronique BLAZE, Michel CEUTRICK, Claude HAUZEUR, Eric WEPES Néphrectomie élargie par voie laparoscopique pour une tumeur d'un rein en fer a cheval, progres urologie(2007), 17,

5-Urétéropyélographie rétrograde:

Elle doit être pratiquée en milieu hospitalier spécialisé avec une asepsie rigoureuse, en préopératoire immédiat.

L'UPR est indiquée si la VE haute n'a pas pu être visualisée par l'UIV, en cas de concentration insuffisante du PC dans la VE haute ou bien le cas de RFC en ectopie très basse pour pouvoir pratiquer une compression urétérale valable.

Elle permet de préciser, dans le cas du RFC le trajet de l'uretère de face décrivant une double courbure ; de profile le trajet sera à concavité postérieure.(8)

6-Artériographie :

L'artériographie permet de faire le diagnostic du RFC au temps néphrographique, en dessinant la morphologie rénale.

Néanmoins, l'intérêt de cet examen paraclinique est loin d'être restreint au diagnostic du RFC en lui-même, mais plutôt de dresser une cartographie vasculaire particulière au RFC évitant toute surprise opératoire. (4-65)

En effet, l'intérêt paraît particulièrement grand dans la pathologie tumorale du RFC, du fait de l'anarchie vasculaire, quoique la superposition vasculaire rende l'interprétation des clichés difficile.



Figure 20 : artériographie du RFC : temps parenchymateux. Isthme parenchymateux. Au niveau de la tumeur gauche, nombreux petits vaisseaux anormaux.

7-Scintigraphie:

Cette exploration rénale remarquable par son innocuité et sa simplicité permet de préciser la valeur fonctionnelle du RFC.

Elle serait intéressante dans le suivi d'une insuffisance rénale et dans la décision thérapeutique des hydronéphroses sur RFC.

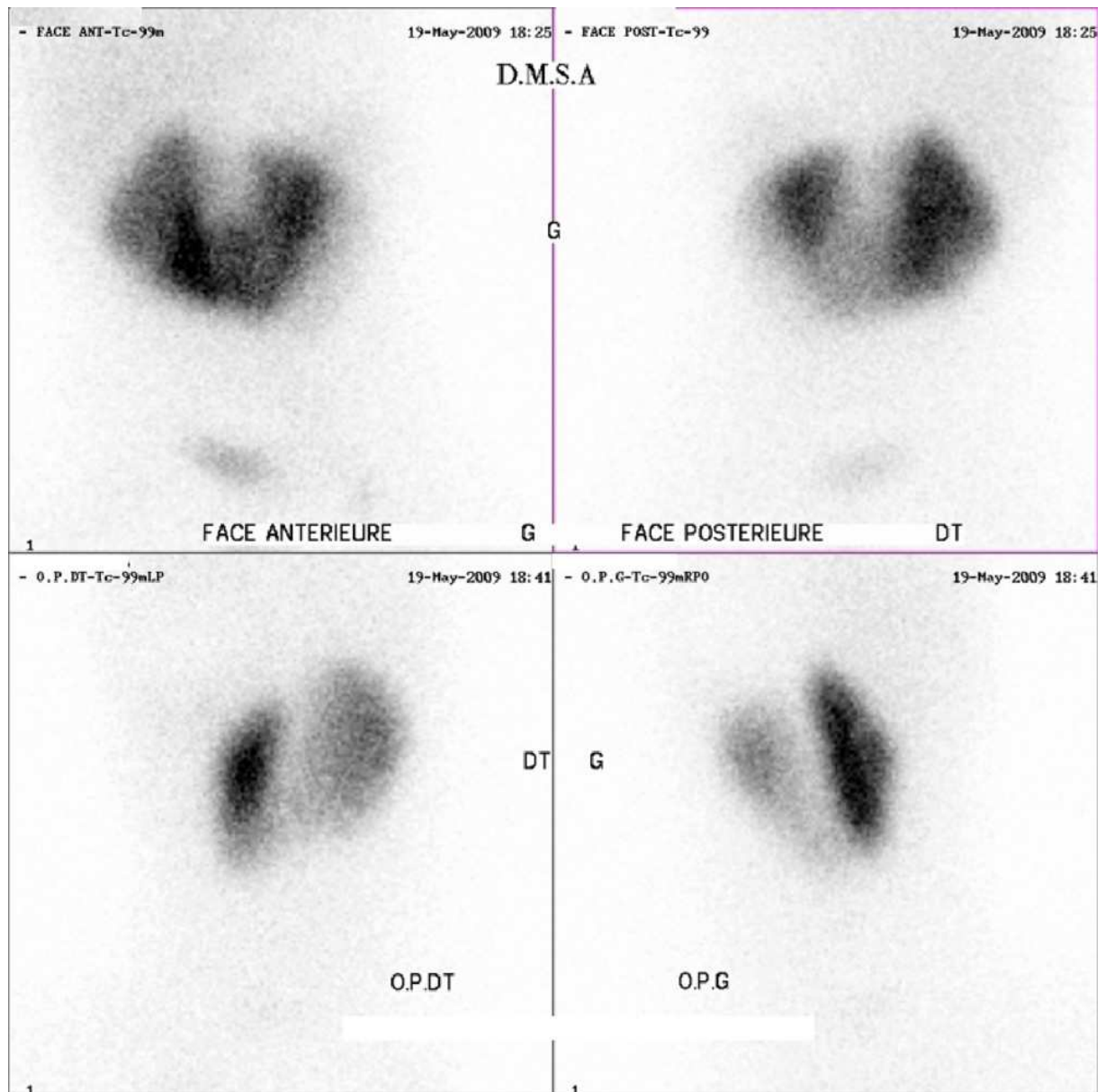


Figure 21. DMSA-Tc99 m : continuité des deux pôles inférieurs ; rein en fer à cheval.

G-Traitement :

Le RFC ne constitue pas une indication thérapeutique en lui-même, mais il peut poser, du point de vue thérapeutique, des problèmes qui ne sont pas toujours faciles à résoudre.

Cependant sa découverte n'implique pas automatiquement une attitude univoque.

Bon nombre ne comporte pas d'indications opératoires ne nécessitant qu'une observation contrôlée.

D'autres au contraire, tirent de la clinique et de la radiologie une indication thérapeutique formelle.

En fait le traitement s'adresse aux pathologies associées au RFC.

I-Le but :

Le but est de retrouver le confort du malade. autrement dit, il faut veiller à ce que le malade ne souffre plus de sa maladie en soulageant la douleur, à améliorer la fonction rénale et à stériliser les urines afin d'obtenir une bonne évolution aussi bien clinique, biologique que radiologique.

II-les moyens thérapeutiques et leurs indications :

1-Médicaux :

La thérapeutique médicale a pour base des antalgiques, des anti-inflammatoires, les bicarbonates de sodium, des antibiotiques. Un contrôle régulier ; clinique, biologique et radiologique ; est effectué tous les 3 à 6 mois.

2-physiques : la lithotritie extra-corporelle (LEC)

L'indication de la LEC dans le traitement de la lithiase urinaire s'élargit de jour en jour depuis sa première application en 1982 (28-66-67).

Toutefois, son utilisation en cas de malformations rénales en particulier dans le RFC est sujette à de nombreuses controverses. En fait, de nombreuses études ont démontré que la LEC est parfaitement applicable au RFC en particulier en décubitus ventral pour des calculs de taille inférieure à 2 cm en l'absence d'obstruction associée (auquel cas la chirurgie serait nécessaire) et les résultats obtenus sont équivalents à l'application de la LEC sur le rein normal. (68-69-71).

3-Endo-urologiques :

a- La néphrolithotomie percutanée NLPC :

La NLPC peut être réalisée selon la technique standard, mais parfois certaines modifications mineures sont nécessaires. (72)

La position ectopique du RFC et sa vascularisation très anarchique imposent souvent une ponction plus basse et très postérieure au point d'être presque verticale. (72)

Du fait de la malrotation rénale, le calcul se situe en position plus médiane et le bassinnet qui est antérieur se trouve éloigné de la zone de ponction, ce qui peut nécessiter l'utilisation de gaines d'AMPLATZ extra-longues. (72)

Par ailleurs, l'abord le plus adéquat est le calice moyen à orientation postéro-latérale qui permet un bon accès au bassinnet et au groupe caliciel inférieur et permet aussi de faire une endopyélotomie lorsqu'elle est nécessaire. (15-73)

Enfin, la ponction peut être aidée par des prises de vue latérale et oblique soit au cours de l'UIV ou à l'aide d'un amplificateur de brillance. (72-15)

L'association d'une NLPC et d'une LEC peut être intéressante dans le traitement de la lithiase coralliforme sur RFC.

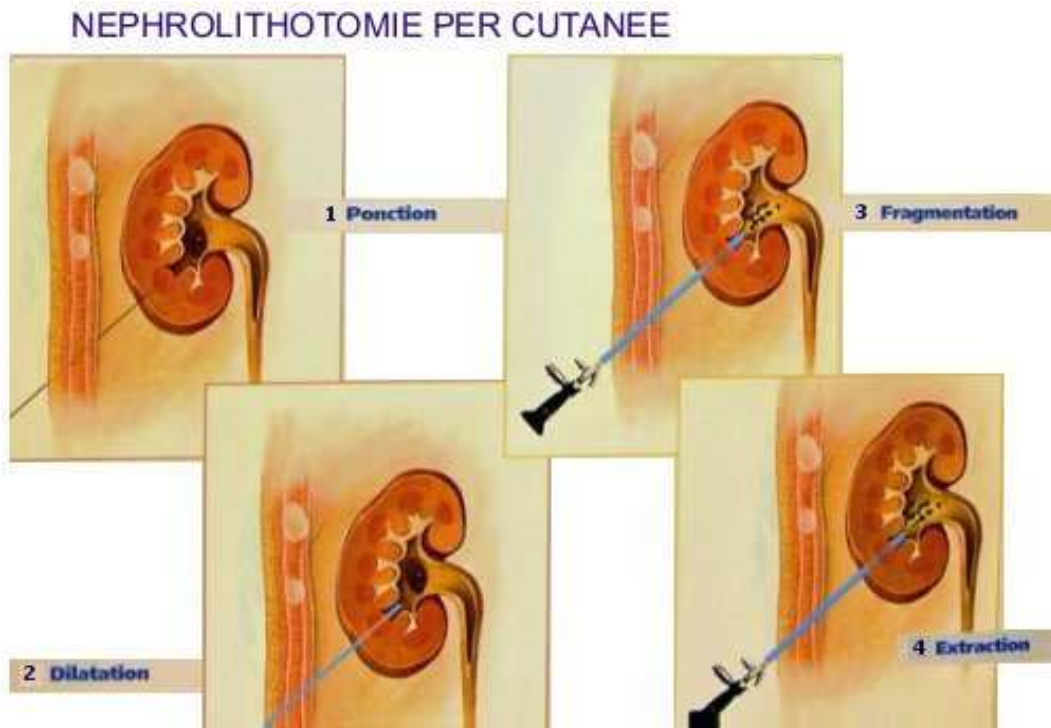


Figure 22 : les étapes de la Néphrolithotomie percutanée.

Réf : www.urologieversailles.org/percutanee.html

b-Endopyélotomie :

- La voie d'abord percutanée du RFC :

L'endopyélotomie ou pyéloplastie percutanée est une nouvelle méthode de traitement endoscopique introduite pour la 1ere fois en 1983. (73-74)

Elle s'avère être une méthode sûre, efficace et très peu invasive du traitement des sténoses de la JPU aussi bien sur le rein normal que dans le RFC. (15-73)

Néanmoins, certaines modifications sont nécessaires quant à l'approche percutanée du RFC.

En effet, la localisation, l'orientation et la vascularisation anormales du RFC, font que les calices inférieurs sont situés au niveau de l'isthme en dedans des bassinets ; ils ne sont donc pas accessibles à une ponction directe.

L'accès aux cavités excrétrices se fait en principe par un calice antérieur du groupe caliciel supérieur ou moyen. Ces calices sont orientés en général vers la ligne axillaire postérieure au-dessus des crêtes iliaques et au-dessous des côtes. Ainsi, l'accès percutané du RFC doit être plus postérieur, plus médial et plus inférieur que celui d'un rein normal. (25-15)

- Technique :

Sous anesthésie péridurale ou générale et en décubitus dorsal, l'endopyélotomie percutanée commence par la mise en place d'une sonde urétérale qui permet d'opacifier l'hémirein par injection du PC et de livrer passage à un fil guide qui doit franchir la JPU et s'enrouler dans le bassinnet.

Le patient est alors placé en décubitus ventral, un abord percutané est réalisé selon les modalités déjà décrites. Le trajet est dilaté et un tube d'Amplatz est mis en place. À l'aide d'un néphroscope classique, les cavités rénales sont explorées : les calculs éventuels sont retirés, puis le guide rétrograde est repéré et attiré à l'extérieur à travers le tube d'Amplatz. On introduit alors sur le guide un urétérotome optique muni d'une lame semi-lunaire montée sur une manche semi-flexible. (25-73-74)

Sous contrôle visuel, la totalité de la paroi pyélique est incisée jusqu'à ce qu'on voit la graisse de la fosse lombaire.

L'incision est alors prolongée, elle franchit la sténose et elle est poursuivie sur le bord externe de l'uretère lombaire sur 2 ou 3 cm jusqu'à ce que l'on voit la sonde urétérale. On est ainsi certain d'avoir incisé la totalité de la sténose. (73-25)

L'incision peut être facilitée par la technique de l'invagination urétéro-pyélique.

L'uretère est alors intubé pendant 6 semaines par une sonde tutrice, ce qui permet la régénération de la paroi urétérale à partir de la bandelette créée par l'incision. (73)

La sonde tutrice peut être une sonde de KHORT ou mieux encore une sonde JJ spécialement conçue pour les endopyélotomies et munie d'un fil qui permet de l'immobiliser en bonne position dans la JPU. Ce fil est cousu à la peau.

Une sonde de néphrostomie complémentaire type Foley est laissée en place pendant 2 à 3 jours. Elle assure un bon drainage de l'urine et permet un contrôle radiologique vers le 4ème jour, des contrôles radiologiques seront effectués 1, 3, 6 et 12 mois plus tard. (73-25)

L'endopyélotomie offre des résultats inférieurs à la pyéloplastie chirurgicale selon ANDERSON HYNES, mais ne rend pas une ré-intervention chirurgicale plus difficile. (73-25)

c-Electro-résection tumorale intra-urétérale :

Les tumeurs urothéliales de la VE doivent être traitées chirurgicalement en raison du risque de récurrence observé après traitement conservateur. (76)

Le traitement endoscopique des tumeurs de la VE s'adresse à des situations particulières. Il est réservé aux lésions de faible grade de malignité non infiltrantes. Il peut être réalisé par voie rétrograde et consiste en une électro-résection intra-urétérale ou une photo-coagulation ou les deux associées. (77)

Il peut être également réalisé par voie percutanée et consiste en une électro-résection.

4-chirurgicaux :

Le premier cas de RFC opéré avec succès a été rapporté par SOCIN en 1888 .la symphyséotomie a été pratiquée par ROVSING en 1908 puis MARTINON en 1909, en utilisant la voie transpéritonéale. En 1922, PAPIN introduit une

nouvelle technique en utilisant l'incision transversale de PEAN, par voie extra-péritonéale. (8)

Actuellement la plupart des auteurs utilisent cette voie pour aborder le RFC.

En 1985, GREGOIRE, reprenant une idée de GUTIERREZ, réalise la première plastie de la JPU et fait paraître les premiers cas de reconstitution anatomique.

a-la chirurgie conventionnelle :

a1-les voies d'abord :

-les voies antéro-latérales extra-péritonéales : (50)

Elles ont la faveur de la majorité des chirurgiens qui leurs reconnaissent l'avantage de supprimer le risque d'infection péritonéal et de diminuer ces risques en cas de fistule urinaire.

- Incision de Pean :

Elle est transversale, commence en arrière au niveau du bord externe de la masse sacro-lombaire et se termine en avant du bord externe du muscle grand droit de l'abdomen au-dessous de l'ombilic. Elle permet d'exposer l'isthme.

- Incision de Louis Bazy :

Elle est transversale également, commence à l'extrémité antérieure de la 11ème côte et se dirige transversalement vers un point situé sur la ligne médiane épigastrique à mi-chemin entre l'ombilic et l'appendice xiphoïde.

Elle s'arrête au niveau du bord externe du muscle grand droit. Elle permet d'exposer le bassin.

- Incision de Chevassu :

Elle est oblique en bas et en avant, part de l'extrémité antérieure de la 10ème côte et se termine à deux travers de doigt en dedans de l'épine iliaque antéro-supérieure.

- Incision para-médiane de FABRE :

Elle part de l'extrémité antérieure de la 9ème cote jusqu'à la région ombilicale en suivant le bord externe du grand droit, elle donne un jour excellent sur l'isthme.

- Incision thoraco-abdominale :

Elle commence dans l'espace intercostal entre la 10ème et la 11ème cote à gauche et entre la 11ème et la 12ème cote à droite et se termine au niveau de l'ombilic. Elle donne un jour énorme sur toute la région et peut être éventuellement prolongée dans les deux sens. (77)

L'association de la voie médiane sus et sous-ombilicale et une thoraco-phréno-laparotomie oblique antéro-latérale a été utilisée pour ablation d'une tumeur polaire supérieure sur RFC. Cette voie réunit les avantages de la médiane transpéritonéale et ceux de la thoraco-abdominale. (77)

- la voie antérieure transpéritonéale :

C'est une incision médiane qui commence à 1 ou 2 cm au-dessous de l'ombilic, se poursuit en haut en contournant l'ombilic à gauche, jusqu'à mi-distance ombilic-appendice xyphoïde. De là elle se poursuit obliquement vers le rebord costal qu'elle atteint selon le type thoracique au niveau de la 8ème ou la 9ème cote. La portion médiane et oblique de l'incision forme entre elles un angle de 30° à 45°. Elle offre une grande aisance opératoire, et elle est particulièrement recommandée en cas de pathologie cancéreuse.

- les voies postéro-latérales :

L'incision part de l'angle costo-vertébrale, suit un trajet oblique en bas et en dehors et se termine en avant à l'aplomb d'une ligne verticale passant par l'épine iliaque antéro-supérieure.

Au total, la voie antéro-latérale extra-péritonéale et la voie antérieure transpéritonéale sont de pratique courante et permettent une bonne exposition opératoire. (50)

a2- la symphyséotomie : traitement chirurgical du RFC non compliqué.

Elle constituait, auparavant, le geste élémentaire de tout acte chirurgical portant sur le RFC, quelle que soit l'intervention envisagée. Mais actuellement elle a vu ses indications se réduire. Elle pourrait être proposée en cas de douleurs abdominales imputables au RFC. (14-29)

Cependant, l'intérêt de la symphyséotomie est grand dans les tumeurs se développant au niveau de l'isthme et/ou du pôle inférieur d'un hémirein.

Ainsi, cette symphyséotomie est essentielle non seulement pour un meilleur curage ganglionnaire mais aussi pour la normalisation du trajet urétéral. (8)

La symphyséotomie est plus ou moins facile et simple en cas d'isthme fibreux, elle est moins aisée lorsque l'isthme est parenchymateux.

Si l'isthme est purement fibreux, la section porte en son milieu. si l'isthme est parenchymateux, ce qui est le cas le plus fréquent, il faut sectionner à la limite des territoires des deux reins. A ce niveau, le territoire est généralement étranglé. Mais parfois aucune limite n'est décelable ni à l'examen, ni à la palpation. Il faut alors s'éloigner du pôle inférieur du rein et prendre soin de ne pas sectionner un calice adjacent qui serait source de fistule ultérieure.

La difficulté essentielle de la symphyséotomie tient aux rapports vasculaires de l'isthme. Les adhérences avec la VCI sont fréquentes et PAPIN conseille de libérer la face postérieure de l'isthme à la sonde canulée qui servira de repère de

guide et de soutien de bistouri. Il réalise ensuite l'hémostase point par point en bivalve. (8)

MACQUET et WEMEAU estiment que cette technique est dangereuse. Ils préfèrent libérer la face postérieure de l'isthme au doigt, puis faire l'hémostase à vue. Ils glissent ensuite entre le pont parenchymateux et les gros vaisseaux une compresse qui cravate l'isthme. (8)

Ils utilisent la section plane au bistouri électrique, suivie de l'hémostase par l'électrocoagulation, puis suturent les deux moignons par trois ou quatre points passés en V. cette précaution est capitale car dès la section de l'isthme, il y a un déplacement des deux reins qui s'éloignent de plusieurs centimètres de la ligne médiane. Le rein controlatérale à l'incision fuit le champ opératoire dès que la section de l'isthme est faite. Aussi est-il important de la réaliser en plusieurs temps en faisant une hémostase préalable. Le temps de l'hémostase est facilité par la ligature première de l'artère ou des artères isthmiques quand elles existent. Ce geste permet alors une action pratiquement exsangue du pont parenchymateux et il peut être rendu prévisible par les renseignements fournis par l'artériographie.

Le saignement et les fistules urinaires peuvent être prévenus par le remplacement de la capsule fibreuse du parenchyme au niveau de la résection avec un patch péritonéal libre.

La symphyséotomie a pu être réalisée au cours d'une laparoscopie. (40)

a3-le traitement chirurgical des lithiases sur RFC :

Actuellement, le traitement chirurgical des lithiases sur RFC est nécessaire chaque fois que qu'il y a une obstruction associée à la lithiase. (66)

le geste le plus souvent pratiqué est une pyélotomie d'extraction complétée, vu la complexité de la JPU, par des gestes complémentaires de néphrotomie, d'urétérotomie, de pyéloplastie ou d'anastomose urétéro-calicielle.

a4- le traitement chirurgical du syndrome de JPU sur RFC

- La résection anastomose de la JPU :

C'est une technique conservatrice largement utilisée dans le traitement du syndrome de JPU. Elle existe en plusieurs variantes dont la plus répandue est décrite par Anderson Hynes.(25-26)

L'abord chirurgical doit rester le plus souvent extra-péritonéal, ce qui constitue une sécurité en cas de fuite urinaire, mais pour mieux exposer le RFC, il doit être abordé par une incision médiane ou paramédiane. (8-25)

La pyéloplastie par résection anastomose sur RFC peut se faire sans avoir recours à la symphyséotomie. (25)

La résection doit être la plus économique possible, le pyélon doit être suturé en queue de raquette avec anastomose pyélo-urétérale au point déclive de la suture pyélique. (25-74)

Il est préférable d'adjoindre un drainage urinaire soit externe par néphrostomie ou pyélostomie, soit interne par une sonde JJ. (25-74)

D'autres techniques sont utilisées dans le traitement des syndromes de JPU. (73)

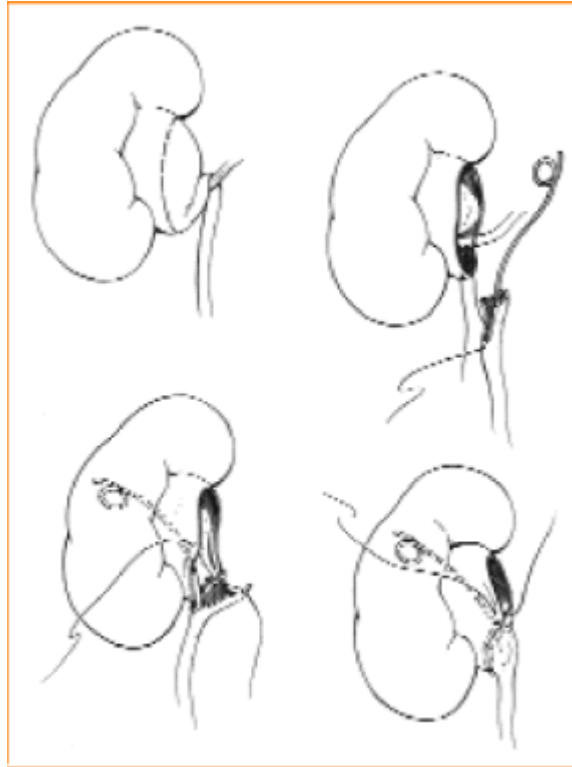


Figure 23 : pyéloplastie selon Anderson Hynes

Réf : J. Schwartz F. Schmidlin C.

Maladie de la jonction pyélo-urétérale : diagnostic et traitement

Revue Médicale Suisse ; n°2507

- **L'anastomose urétéro-calicielle : urétéro-calicostomie**

C'est une technique conservatrice délicate réservée à des équipes entraînées, elle a l'avantage de :

- permettre une résection subtotale du bassinet atone, distendu, apéristaltique.(25)
- assurer un drainage strictement déclive.
- éviter en cas de RFC la symphyséotomie et la pexie du pôle inférieur.

Dans le cas d'un vaisseau aberrant responsable d'une compression extrinsèque de la JPU, certains auteurs préconisent de décroiser le vaisseau bride ou de le

ligaturer après avoir vérifié en per-opératoire que le pédicule vasculaire n'est pas fonctionnel. (26)

Les dérivations urinaires temporaires constituent une alternative permettant de soulager le rein dans l'attente de la pyéloplastie.

a5-le traitement chirurgical des tumeurs sur RFC :

Il est à noter que la vascularisation artérielle rénale est de type terminal et que les systèmes veineux et lymphatiques du RFC sont de type anastomotique. par voie de conséquence il s'agit en fait d'un seul rein et toute chirurgie partielle pour cancer ne peut être que palliative et donc non carcinologique. (29-77-79)

L'abord chirurgical doit être large et doit permettre de contrôler facilement l'ensemble du massif rénal et tous les vaisseaux qui s'y rendent quelle que soit leur origine. (76-42)

En fait, les difficultés opératoires viennent des vaisseaux courts partant de l'aorte terminale ou de ses branches de bifurcation et se jettent dans la face postérieure de l'isthme rénal. Ils sont masqués par ce dernier et toute manœuvre de traction ou de refoulement peut les arracher et provoquer une hémorragie difficile à contrôler. (78-80)

La néphrectomie impose le clampage préalable des vaisseaux pour éviter l'ischémie de l'hémirein restant.

L'intervention sera achevée par une urétérectomie totale complémentaire avec résection d'une collerette vésicale péri-orificielle en cas de tumeur de la VE. (81)

b-la chirurgie par laparoscopie :

La chirurgie laparoscopique est une alternative, moins invasive, à la chirurgie à ciel ouvert. En urologie, cette technique a été utilisée depuis longtemps dans les

cures des lithiases rénales et du syndrome de la JPU (NLPC, Endopyélotomie) ainsi que pour les néphrectomies.

En matière de RFC, l'héminéphrectomie a été réalisée par laparoscopie pour la 1eme fois en 1995 par RIEDL et coll (89) et pour d'autres auteurs, cette technique était le traitement de choix pour certains patients. (83-15)

L'héminéphrectomie d'un hémirein hydronéphrosique non fonctionnel se fait toujours après avoir effectué une néphrostomie réduisant sa taille pour faciliter la procédure laparoscopique. (83-15)

Comme toute chirurgie endoscopique, L'héminéphrectomie laparoscopique permet d'écourter la durée de l'hospitalisation et de diminuer la morbidité post-opératoire. Mais l'inconvénient reste la longue durée de l'intervention et le haut risque d'incident traumatique per-opératoire amenant à terminer l'intervention à ciel ouvert.

L'uro-hématome est la complication à redouter en post-opératoire. Cette Complication peut être évitée par électro-cautérisation de l'isthme lors de la symphyséotomie et la suture des structures calicielles adjacentes éventuellement touchées.

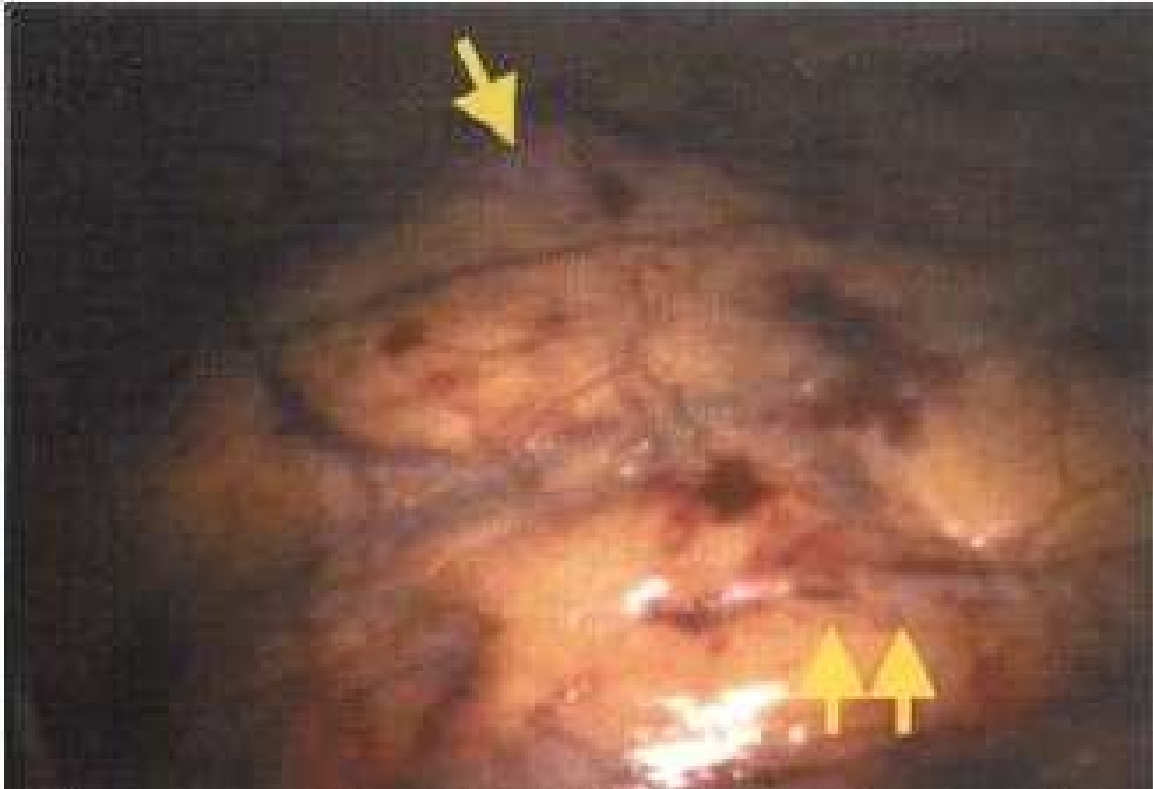


Figure 24 : vue intra-péritonéale de la tumeur () apparait sur le bord externe inférieur du rein gauche et l'uretère () qui court en avant de l'isthme.

REF : Véronique BLAZE, Michel CEUTRICK, Claude HAUZEUR, Eric WEPES

Néphrectomie élargie par voie laparoscopique pour une tumeur d'un rein en fer à cheval, progrès urologie(2007), 17, 99-100

III-Evolution :

Les suites post-opératoires du RFC pathologiques ne sont pas toujours simples et peuvent être émaillées par certaines complications : les une précoces , les autres tardives.

1- Les complications précoces :

a-hémorragie post-opératoire :

Le plus souvent secondaire à une lésion du pédicule isthmique, qui peut conduire dans certains cas à une néphrectomie partielle réglée en cas d'infarctus.(84)

b-infection pariétale :

En fait, c'est une complication non spécifique du RFC se résumant en une suppuration pariétale avec ou sans collection purulente, parfois sous forme de fistules chroniques.

c-fuite urinaire :

La symphyséotomie implique un risque accru de fuite urinaire par lésion du groupe caliciel inféro-interne de l'hémirein adelphe.

Elle peut être également en rapport avec un défaut de drainage essentiellement dans les gestes chirurgicaux sur la VE (syndrome de la JPU). Avec la montée de sonde JJ, on arrive le plus souvent à tarir toute fuite urinaire. (42)

d-calculs résiduels :

Il s'agit de des calculs restants aussi bien après des cures par la LEC, la NLPC ou la chirurgie conventionnelle. Ceci impose des précautions particulières relatives à chaque type de traitement :

- Au cours de la LEC : les cures en position ventrale améliorent l'évacuation des fragments lithiasiques.
- Au cours de la NLPC, une endopyélotomie permet d'améliorer le drainage des uretères.

En per-opératoire, le contrôle radiologique est impératif permettant de localiser et donc d'extraire le débris.

2-complications tardives :

a-récidive de la lithiase :

La récurrence lithiasique en cas de RFC est fréquente du fait de son anatomie particulière.

Toutefois, la perméabilité de la JPU n'est pas une garantie absolue contre la récurrence.

L'avènement des nouvelles méthodes thérapeutiques de la lithiase urinaire simplifie le traitement itératif en cas de récurrence.

b-fistule urinaire :

La fistule urinaire peut être en rapport avec un blocage des VE par un obstacle, en rapport avec la non cicatrisation des VE, ou en post-traumatique.

Conclusion

Le RFC représente la malformation la plus fréquente des symphyses rénales.

Le RFC est parfaitement compatible avec une fonction et une vie normale.

Le RFC peut être de découverte fortuite ou le plus souvent se révéler par des lésions associées ou des complications.

L'échographie est l'examen clé permettant de poser le diagnostic du RFC et de la pathologie associée.

L'artériographie n'est pas obligatoire, mais elle permet de dresser une cartographie vasculaire du RFC.

La TDM 3D de surface et l'uro-IRM sont des nouveaux examens morphologiques qui donnent une représentation réelle des futurs champs opératoires.

Lors de tout geste thérapeutique pour RFC pathologique, il faut prendre en considération les caractéristiques de cette malformation à savoir l'ectopie rénale, l'anomalie de rotation et surtout la vascularisation anarchique et l'existence d'un isthme présentant des rapports étroits avec les gros vaisseaux.

Au Maroc, la chirurgie conventionnelle constitue encore le moyen le plus sollicité pour le traitement des pathologies associées au RFC. Néanmoins, on note le nombre de plus en plus élevé de certaines techniques thérapeutiques modernes.

En effet, le manque d'équipement en matériel de LEC, de NLPC et d'endopyélotomie d'une part, et le stade généralement avancé de consultation des malades d'autre part, orientent le choix vers la chirurgie conventionnelle.

Cependant, ces nouvelles techniques ont été quand même essayées mais le nombre très restreint des cas, le recul insuffisant ne permet guère de les juger.

Résumé

Résumé

Titre : le rein en fer à cheval chez l'enfant.

Auteur : Youssef Elaasraoui

Rapporteur : M.Kisra

Mots-clés : malformation, rein en fer à cheval, enfant.

Le rein en fer à cheval est une malformation congénitale fréquente caractérisée par la présence d'un isthme unissant le plus souvent les deux pôles inférieurs des deux reins.

Dans ce travail rétrospectif, nous avons revu 4 cas de dossiers de rein en fer à cheval compliqués et nous avons évalué les différentes méthodes thérapeutiques (chirurgie, lithotritie extra-corporelle, néphrolithotomie percutanée, endopyélotomie) sur le rein en fer à cheval à travers les données actuelles de la littérature.

Il s'agit de trois garçons et une seule fille dont l'âge varie entre 5 ans et demi et 13 ans avec une moyenne de 8ans et demi.

La douleur était le premier symptôme en fréquence, elle est retrouvée chez les 4 patients, associée à une hématurie dans deux cas, et une masse abdominale qui a été retrouvée chez un seul malade.

L'échographie rénale est un examen paraclinique obligatoire qui a été réalisé chez tous nos malades.

Dans notre série, les pathologies associées au rein en fer à cheval ont été :

- un syndrome de la jonction pyélo-urétérale dans 2 cas.
- une lithiase dans un seul cas.
- et un néphroblastome dans un seul cas.

Le traitement était chirurgical chez les 4 malades, le geste opératoire dépendait de la nature de la pathologie associée au rein en fer à cheval.

Au terme de ce travail et à la lumière des données les plus récentes de la littérature, nous concluons que l'imagerie médicale du rein en fer à cheval s'est considérablement enrichie des dernières années par l'avènement de la tomodensitométrie 3D de surface et de l'uro-IRM avec une étude plus précise du rein en fer à cheval et surtout de sa vascularisation.

Sur le plan thérapeutique, l'utilisation de la lithotritie extra-corporelle, de la néphrolithotomie percutanée et des techniques endo-urologiques dans le traitement de la lithiase et du syndrome de la jonction pyélo-urétérale sur rein normal, s'est étendue des dernières années au rein en fer à cheval. Les résultats de ces techniques sur rein en fer à cheval sont en voie d'évaluation en tant que techniques de premier choix.

Summary

Title: the horseshoe kidney in children.

Author: Youssef Elaasraoui.

Rapporteur: M.Kisra

Keywords: malformation, kidney horseshoe child.

The horseshoe kidney is a common congenital malformation characterized by the presence of a usually isthmus joining the two lower poles of the two kidneys.

In this retrospective study, we reviewed 4 cases of records horseshoe kidney complicated and we evaluated different therapeutic approaches (surgery, extracorporeal lithotripsy, percutaneous nephrolithotomy, Endopyelotomy) on the horseshoe kidney through current literature data.

There are three boys and one girl whose age varies between 5 ½ and 13 years with an average of 8 years and a half.

The pain was the first symptom frequency, it was found in 4 patients, associated with hematuria in two cases, and an abdominal mass was found in one patient.

Renal ultrasonography is a required diagnostic testing which was performed in all patients.

In our series, the pathologies associated with horseshoe kidney were:

- syndrome of the ureteropelvic junction in 2 cases.
- Lithiasis in one case.
- And nephroblastoma in one case.

The surgical treatment was in 4 patients, the surgical procedure depended on the nature of the pathology associated with horseshoe kidney.

Upon completion of this work and in the light of the most recent literature data, we conclude that medical imaging kidney horseshoe has grown considerably in recent years with the advent of 3D CT surface and uro-MRI with a more precise study of the horseshoe kidney and especially its vasculature.

Therapeutically, the use of extra- corporally lithotripsy, percutaneous nephrolithotomy and endo- urological techniques in the treatment of urolithiasis syndrome and the ureteropelvic junction in normal kidney was extended last year's horseshoe kidney. The results of these techniques on horseshoe kidney are being evaluated as technical prime.

ملخص

العنوان: الكلى الحذوية عند الطفل.

الكاتب: يوسف العسراوي.

المشرف: ذ. منير كسرى.

الكلمات الأساسية: كلوة حذوية، تشوه خلقي، طفل.

تعتبر الكلية الحذوية تشوها خلقيا شائعا، يتميز عادة بوجود برزخ يوحد بين القطبين السفليين للكليتين. استعرضنا؛ في هذه الدراسة الرجعية؛ أربع حالات من كلي حذوية معقدة، و قمنا بتقييم جميع الوسائل العلاجية (جراحة، تفتيت الحصوات خارج الجسم، استخراج حصاة الكلية عن طريق الجلد، فتح داخلي للحويضة الكلوية) على الكلية الحذوية من خلال المعطيات الحالية للأدب الطبي. يتعلق الأمر بثلاثة فتيان و فتاة واحدة حيث تتراوح أعمارهم بين خمس سنوات و نصف و ثلاثة عشر سنة مع سن متوسط يناهز ثمانية سنوات و نصف. كان الألم أكثر الأعراض ترددا حيث وجد عند المرضى الأربعة، و البيلة الدموية عند مريضين إثنين و كتلة بطنية عند مريض واحد. يعتبر إختبار الموجات فوق الصوتية الكلوية إختبارا تشخيصيا مطلوبا حيث تم إنجازه عند جميع المرضى.

كانت الأمراض المرتبطة بالكلى الحذوية التي درسنا في هذه السلسلة :

-متلازمة مفترق الطرق الحالبية في حالتين.

-تحصي في حالة واحدة.

-ورم أرومي كلوي في حالة واحدة.

كان العلاج جراحيا عند المرضى الأربعة، حيث إعتمدت العملية الجراحية على طبيعة الأمراض المرتبطة بالكلية الحذوية .

بنهاية هذا العمل و في ضوء المعطيات الأخيرة للأدب الطبي، فإننا نستنتج أن التصوير الطبي للكلية الحذوية تم تطويره بشكل كبير في السنوات الأخيرة مع ظهور الماسح الضوئي ثلاثي الأبعاد و التصوير البولي بالرنين المغناطيسي مما مكن من دراسة أكثر دقة للكلية الحذوية و خصوصا أوعيتها الدموية. على مستوى العلاج، استخدام تفتيت الحصوات خارج الجسم، و استخراج حصاة الكلية عن طريق الجلد و التقنيات الداخل-بولية في علاج الحصى و متلازمة مفترق الطرق الحالبية على الكلى الطبيعية، تم تمديده في السنوات الأخيرة على الكلى الحذوية. و يجري حاليا تقييم نتائج هذه التقنيات على الكلى الحذوية باعتبارها تقنيات ذات خيار أول.

BIBLIOGRAPHIE

(1)- AVEROUS M.VEYRAC C.

Malformations congénitales du rein.

EMC Néphro-urol .1995, 18(125): A10.

(2)-CHATEIL J .F; DIARD F. CASTELL J.F

Uropathies malformatives du haut appareil.

EMC (paris), Radiodiagnostic, urologie-gynécologie, 1991, 34570, A10.

(3)-BRUEZIERE J. LASFARGUES G. ALLOUCH G. ET BENSMAN A.

Uropathies malformatives.

EMC, pédiatrie, 4083 D10, 3-1980.

Le rein en fer à cheval.

Gazette médicale : paris, 1995, 102,35, 16-18.

(5)-Cendron J ; Schulman C.

Urologie pédiatrique.

Flammarion. Paris. 1985

(6)-Debre B ; Teyssir P.

Anomalies rénales congénitales.

Traité d'urologie. Edit. Méd, 1996, tome 4 : 13-26.

(7)-Lemaitre G.

Anomalies congénitales du rein et des voies excrétrices supérieures.

EMC (paris), Radiodiagnostic, 4.2.0934120, A10 et 34120 A20.

(8)-El badaoui H.

Rein en fer à cheval.

Thèse de médecine n°253/1980- faculté de médecine et de pharmacie de Rabat.

(9)-Croisille Y.

Le développement du rein.

Flamarrion paris 1979.

(10)- POIRIER J, POIRIER I, BAUDET J.

Embryologie humaine.

Paris : maloine ; 1993 (188p)

(11)- N. KALFA, C. DUBOIS, D.MORIN, C. LOPEZ, M. AVEROUS

Malformations congénitales du rein.

EMC : 18-125-A-10

(12)- ROUVIERE H. DELMAS A.

Anatomie humaine descriptive, topographique et fonctionnelle.

Tome 2 Tronc 14^{ème} édition Masson Paris 1997

(13)- SABOTA

Atlas d'anatomie humaine

Tome 2 Tronc viscère, membres inférieurs.

(14)-Benchekroun A. Lachkar A. Farih MH, Faik M.

Le rein en fer à cheval pathologique. A propos de 30 cas.

ANN. Urol, 1998, 32 n°5, 279-282.

(15)-Jones D.J.Wichham J.E.A, Kellett M.J.

Percutaneous nephrolithotomy for calculi in horseshoe kidneys.

J.urol, 1991, 145:481-483.

(16)-Doukkali F.O.

Le rein en fer à cheval à propos de 20 cas,

Thèse en médecine n°19/1999 faculté de médecine et de pharmacie de Rabat.

(17)-Craver-rd, Ortenberg-J, Baliga-R

Unilateral involvement of a horseshoe kidney and in trisomy 18.

Pediatr-Nephrol. 1993, 7(4): 375-8.

(18)-Babosa-M; Baki-M, Bodrogi-I, Gundy-S.

A study of children, fathered by men treated for testicular cancer, conceived before, during, and after chemotherapy.

Med-pediatr-oncol.1994, 22(1): 33-8.

(19)-Battin-M, Albersheim-S, Newman-D.

Congenital genitourinary tract abnormalities following cocaine exposure in utero.

Am-j-perinatol.1995, 12(6):425-8.

(20)-Mollard

P.précis d'urologie de l'enfant.

Masson paris 1984.

(21)-Boatman DL, Kolln CP, Flocks RH.

Congenital anomalies associated with horseshoe kidney.

The journal of urology vol.107, 1972, printed in USA.

(22)-Dybiec-E, Bieganowska-Klamut-Z

Radiologic aspects of the coexistence of vesicoureteral reflux.

Ann-univ-Marie-curie-Sklodowska-Med.1996 ;51 :109-13.

(23)- GrennWood RD

Cardiovascular malformations associated with extracardiac anomalies.

Clin pediatr 1981, 23: 145-51.

(24)-Mandell-GA, Maloney-K, Sherman-NH, Filmer-B AD

The renal axes in spina bifida: issues of conclusion and fusion.

Abdom-imaging. 199; 21(6):541-5.

(25)-Brisset J.M, Olier C.

Hydronéphrose.

EMC (paris) techn.chir.urol.gynécol.4.0.03.41085.

(26)-Quamous Wadiea.

Le syndrome de la JPU : thèse en médecine 1999. Faculté de médecine de Rabat.

(27)-Lampel-A ;Lazica-M,Bohnen-K,Thurof-jw.

Urolithiasis in horseshoe kidneys: therapeutic management.
Urology.1996, 47(2):182-6.

(28)-Cass-As

Comparison of first and second generations lithotripters.
J-endo-urol.1996,10(6):493-9.

(29)-Bennani S, Touijer A Elmrini M, Benjelloun S.

Le rein en fer à cheval pathologique. Aspects thérapeutiques.
Ann urol(paris) 1994, 28(5) :254-7, discussion 258.

(30)- Nagar RC, Sanwal BL.

Squamous cell carcinoma in a horseshoe kidney.
J Indian Med Assoc 1989 ; 87 : 14-6.

(31)-Takagi Y, Kanai S.

A case of renal cell carcinoma in a horseshoe kidney.
Hinyokika Kyo 1992 ; 38 : 697-8.

(32)-Hayashi T, Fukuda H, Hagiwara T, Sakai K.

Renal cell carcinoma in a horseshoe kidney.
Hinyokika Kyo 1991 ; 37 : 613-5.

(33)-Trulock TS, Ricketts RR, Verras A, Kim TH, Hawkins HK, Woodard JR.

Wilms tumor arising in horseshoe kidney.
Urology 1985 ; 25 : 306-9.

(34)-Nirgiotis JG, Black CT, Sherman JO.

Wilms' tumor in horseshoe kidney: presentation due to ureteropelvic junction obstruction. J Surg Oncol 1991 ; 48 : 210-2.

(35)-Smith-Behn J, Mème R.

Malignancy in horseshoe kidney.

South Med J 1988 ; 81 : 1451-2.

(36)-Kurl S, Ryttonen H, Farin P, Ala-Opas M, Soimakallio S.

A primary carcinoid tumor of the kidney: a case report and review of the literature. Abdom Imaging 1996 ; 21 : 464-7.

(37)-Van Den Berg E, Gouw AS, Oosterhuis JW, Storkel S, Dijkhuizen T, Mensik

HJ, De Jong B.

Carcinoid in a horseshoe kidney. Morphology, immunohistochemistry, and cytogenetics.

Cancer Genet Cytogenet 1995 ; 84 : 95-8.

(38)-Krishnan B, Truong LD, Saleh G, Sirbasku DM, Slawin KM.

Horseshoe kidney is associated with an increased relative risk of primary renal carcinoid tumor.

J Urol 1997; 157: 2059-66.

(39)-Begin LR, Guy L, Jacobson SA, Aprikian AG.

Renal carcinoid and horseshoe kidney: a frequent association of two rare entities – a case report and review of the literature.

J Surg Oncol 1998 ; 68 : 113-9.

(40)-Klimberg I, Epstein H, Wajman Z.

Oncocytoma in a horseshoe kidney.

J Urol 1986 ; 135 : 1002-4.

(41)-Mottola A, Di Cello V, Saltutti C, Natali A, Fiorelli C,Barbagli G.

Oncocytoma in a horseshoe kidney.

Minerva Urol Nefrol 1992 ; 44 : 253-5.

(42)-Kapur Vk, Sakalkale, Ramprasad, Waingankar Vs.

Association of extrarenal Wilms' tumor with a horseshoe kidney.

Journal of pediatric surgery, USA , 1998, 33, 6, 935,-937.

(43)-Abson-c, Jones-M, Palmer-A, persey-M Gabriel-R.

Horseshoe kidney, focal sclerosing glomerulonephritis.

Nephron, 1991, 58(1): 124.

(44)-Chen-A, KO-WS

Horseshoe kidney and membranous glomerulonephropathy

Nephron.1990, 54(3):283-4.

(45)-Bailey-RR, Shand-Bi, Walker-Rj.

Reversible erythrocytosis in a patient with a hydronephrotic horseshoe kidney.

Nephron.1995;70(1):104-5

(46)-Artioukh-DY, Wake-PN, Edwards-PR, Moody-Ap.

Problems of abdominal aortic aneurysm associated with horseshoe kidney.

Eur-J-vasc-Endovasc-surg.1997,14(1): 75-8.

(47)-Cunningham MI, Mann N

Pulmonary agenesis : a predictor of ipsilateral malformations.

Am.journal of medical genetics, USA, 1997, 70,4,391,-398.

(48)-Borer-JG, Glassberg-KI, Schulsinger-DA,Moopan-UM

Unilateral multicystic dysplasia in 1 compoment of a horseshoe kidney.

j-urol. 1994, 152(5Pt1): 1568-71.

(49)-Brum Fa, Becker M, Uglione A, DA Ros CT

Polycystic horseshoe kidney.

The journal of urology, USA, 1997,158,6.

(50)-Platt JF;Ellis JH;Korobkin M, Reige K.

Helical CT evaluation of potential kidney donors.

American journal of roentgenology USA; 1997,169,5,1325-1330.

(51)-Del-pobil-Moreno-JL;Morales A, Martinez Rodriguez

Hydatid cyst and horseshoe kidney : an exceptional association.

Actas-urol-Esp.1996;20(9):853-8.

(52)-Aubert J,Grange P, Dore B.

Contusion sur rein en fer à cheval.

J Urol (paris) 1987, 93(8) :455-61.

(53)-Omar A , Fourcade RO

Traumatismes fermés du rein et de l'uretère .

EMC(paris-France), nephrologie-urologie, 1994, 18-159-A10.

(54)-Dana A et Martin B.

UIV : importance technique.

de printemps de la Sigu 1999 Marrakech la Mamounia.

(55)-Jotterand-V, Gagne-R, ST-pierre-A

11p13 deletion, Wilms' Tumor, and aniridia : unusual genetic.

Br-J-Ophtalmol. 1990, 74(9): 568-70

(56)-Bronshtein-M, Yoffe-N, Brandes-JM, Blumenfeld-Z

First and early second-trimester diagnosis of fetal urinary tract anomalies.

Prenat-Diagn.1990, 10(10):653-66

(57)-King-KL, Kofinas-Ad, Simon-NV, Clay-D

Antenatal ultrasound diagnosis of fetal horseshoe kidney

J-Ultrasound-Med.1991, 10(11): 643-4

(58)-Banerjee-B, Brett-I

Ultrasound diagnosis of horseshoe kidney

Br-J-Radiol.1991, 64(766):898-900

(59)-Dorfener-R, Youssef Zadeh-S, Holzenbein-T,Lammer-J

Spiral CT during selective accessory renal artery angiography.

Cardiovasc-Intervent-Radiol.1998 Mar –April, 21(2): 179-82

(60)-Pozniak-Ma, Nakada-Sy

Three dimensional computed tomographic angiography of a horseshoe kidney with ureteropelvic junction obstruction?

Urology.1997, 49(2):267-8

(61)-Hubert J, Blum, Claudon M, Regent D, Mangin P

Interet du scanner avec reconstruction tridimensionnelle de surface en urologie.

Prog urol 1994 ; 4(6) : 937-50

(62)-Samuel Merran.

Endoscopie virtuelle des voies urinaires supérieures.

Sigu les journées du printemps 1999 Marrakech-La mamounia.

(63)-Mostafavi-Mr, Prasad Pv, Salzman B

Magnetic resonance urography and angiography in horseshoe kidney.

Urology: USA, 1998, 51,3,484-486

(64)-Roy C

Urographie par IRM

Marrakech la mammounia. SIGU 1999.

(65)-Reid WP, Mueck EC

Horseshoe kidney: a 40-year experience.

The journal of Urology .Vol.113, 1975, USA.

(66)-Esuvaranathan-K, Tan-E, Foo-Kt.

Stones in horseshoe kidneys: results of treatment by ECSWL and endourology.

J-urol.1991 Nov,146(5):1213-5

(67)-Kirkali-Z, Essen A.A, Mungan M.U

Effectiveness of ECSWL in the management of stone bearing horseshoe kidneys.

J-Endo-urol.1996, 10(1): 13-15.

(68)-Blasco-Casares-FJ, Ramon-Dalmau-M, Marcellan-FJ.

Extracorporeal shock-wavelithotripsy in horseshoe kidney

Actas-Urol-Esp.1994, 18 Suppl: 417-23.

(69)-Burgos-FJ, Jimenez-M, Paramo Santiago-P, Dehasa-T

Piezoelectric extracorporeal lithotripsy in kidneys with anatomical abnormalities .

Arch-Esp-urol.1990, 43(4):381-9

(70)-Chen-WC, Lee-YH, Huang-JK, Chen-MT, Chang-Ls

Experience using ESWL to treat urinary calculi in problem kidneys

Urol-Int.1993, 51(1):32-8

(71)-Cussenot-O, Desgrandchamps-F, Teillac-P, le-duc-A

Anatomical bases of percutaneous surgery for calculi in horseshoe kidney.

Surg-Radiol-Anat.1992, 14(3):209-13

(72)-Janetchek G, Kunzel H

Percutaneous nephrolithotomy in horseshoe kidneys.

Br.J.urol, 1998: 117-122.

(73)-Bellman-GC, Yamaguchi-R

Special considerations in endopyelotomy in a horseshoe kidney.

Urology.1996, 47(4): 582-5, discussion 585-6.

(74)-Koikawa Y, Uemura T, Goto K, Ueda T, Kumazawa J.

Percutaneous endopyelotomy for ureteropelvic junction obstruction in a horseshoe kidney.

Scandinavian journal of urology and nephrology , SWE 1996, 30, 2, 145-147.

(75)-Nakamura-K, Baba-S, Tazaki-H

Endopyelotomy in horseshoe kidneys.

J-endourol.1994, 8(3): 203-6

(76)-Elmrini M, Abouteib R, Benjelloun S

Tumeur de la voie excrétrice sur RFC découverte lors d'un traumatisme renal.

Ann urol (paris) 1993, 27(2) : 90-2

(77)-Eres-FJ, Gonzalvo-V, Colomer-F, Zaragoza-J

Hypernephroma at the isthmus of a horseshoe kidney

Actas-Urol-Esp.1991, 15(4): 384-6.

(78)-Giuliani L, Carmegnani G.

Voie d'abord abdomino-thoracique pour tumeur polaire supérieure sur RFC.

Journal d'urologie et de néphrologie 1977, n°10-11, 801-807

(79)-Parikh-Pm, Parikh-B, Kurkure-P, Pande-S

Wilms tumor arising in a horseshoe kidney.

Indian-pediatr.1996,33(1):74-5

(80)-Bengue-BN

Renal pelvic tumor in a horseshoe kidney.

Del-Med-J.1997, 69(5):251-3

(81)-Begin LR, Guy L, Jacobson Sa, Aprikian AG

Renal carcinoid and horseshoe kidney.

Journal of surgical oncology , USA , 1988, 68,2, 113-119.

(82)-Riedl CR, Huebner WA, Schramek P, Pflueger H

Laparoscopic hemi-nephrectomy in a horseshoe kidney.

Br-J.urol, 1995, 76:140-141.

(83)-Ao-T, uchida-T, Egawa-S, Ohori-M, Koshiba-K.

Laparoscopically assisted heminephrectomy of a horseshoe kidney.

j-urol.1996, 155(4):1382-3

(84)-Hayashi-T, Fukuda-H, Hagiwara-T, Sakai-K

Renal cell carcinoma in a horseshoe kidney.

Hinokika-Kiyo.1991, 37(6):613-5

(85)-Ryan JM, Murphy BL, Mueller PR

Percutaneous ultrasonic lithotripsy in a patient with horseshoe kidney.

Am, J, Roentgenol, 1997, 169(2):447-51.

(86)-Martinez Sarmiento M et Coll

ECSWL in the treatment of calculi in horseshoe kidney.

Acta.Urol Esp.1997, 21(5): 480-485.

Serment d'Hippocrate

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 maitres 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, honneur et les mobiles 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'imposera 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.**

Déclaration de Genève,

1948

قسم ابقرراط

بسم الله الرحمن الرحيم
أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية؛
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه؛
- وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضى هدفي الأول؛
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي؛
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب؛
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي؛
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي؛
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها؛
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد؛
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسم بشرفي.

والله على ما أقول شهيد.

جامعة محمد الخامس - السويسي
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم:

سنة : 2013

الكلية الحذوية

عند الطفل

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

السيد: يوسف الحسراوي

المزداد في: 25 اكتوبر 1987 بقلعة السراغنة
لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الكلية الحذوية - التشوه - الطفل.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة:

رئيس

السيد: محمد نجيب بنحماموش
أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: منير كسرى
أستاذ في جراحة الأطفال
السيدة: نجاة المعلمي

أعضاء

أستاذة في التشريح المرضي
السيد: حسن آيت اعمر
أستاذ في طب الأطفال
السيد: عبد الحق امبارك
أستاذ في جراحة الأطفال