



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Année : 2015

Thèse n° :39

Les uropathies malformatives ? Quel intérêt pour l'imagerie Expérience du CHU Mohammed VI

THESE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 01/04/2015

PAR

M^{me}. **Fadoua ALOUKY**

Née le 04 Août 1989 à Kénitra

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS:

Malformation urinaire - Enfant - Radiologie - Diagnostic anténatal.

JURY

Mr. **M. SBIHI**

Professeur de Pédiatrie

PRÉSIDENT

Mr. **H. JALAL**

Professeur agrégé de Radiologie

RAPPORTEUR

Mr. **M. OULAD SAIAD**

Professeur agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Mr. **M. BOURROUS.**

Professeur agrégé de Pédiatrie

M^{me}. **N. CHERIF IDRISSE GANOUNI**

Professeur agrégé de Radiologie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

بِسْمِ اللَّهِ
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سورة البقرة: الآية: 31





Serment d'hypocrate

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

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

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

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

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

Les médecins seront mes frères.

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

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

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

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948





*LISTE DES
PROFESSEURS*

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyen Honoraire: Pr Badie Azzaman MEHADJI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la recherche et la coopération : Pr.Ag. Mohamed AMINE

Secrétaire Générale : Mr Azzeddine EL HOUDAIGUI

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie– obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KISSANI Najib	Neurologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KRATI Khadija	Gastro– entérologie
AMAL Said	Dermatologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie– obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL	Hématologie –

		Lahoucine	clinique
BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie – générale	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio- Vasculaire	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophthalmologie
CHABAA Laila	Biochimie	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
CHELLAK Saliha (Militaire)	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino- laryngologie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SARF Ismail	Urologie
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique A/B
FIKRY Tarik	Traumato- orthopédie A	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation

PROFESSEURS AGREGES

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie B	EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie- réanimation	ELFIKRI Abdelghani (Militaire)	Radiologie
ABOUCHADI Abdeljalil (Militaire)	Stomatologie et chir maxillo faciale	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique A
ADALI Imane	Psychiatrie	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale

ADMOU Brahim	Immunologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AIT AMEUR Mustapha (Militaire)	Hématologie Biologique	HAROU Karam	Gynécologie-obstétrique B
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie-obstétrique A	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT ESSI Fouad	Traumatologie-orthopédie B	JALAL Hicham	Radiologie
ALAOUI Mustapha (Militaire)	Chirurgie-vasculaire périphérique	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
AMINE Mohamed	Epidémiologie-clinique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie-réanimation
AMRO Lamyae	Pneumologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KOULALI IDRISSE Khalid (Militaire)	Traumatologie-orthopédie
ARSALANE Lamiae (Militaire)	Microbiologie - Virologie	KRIET Mohamed (Militaire)	Ophtalmologie
BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LAKMICH Mohamed Amine	Urologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie-obstétrique A	LAOUAD Inass	Néphrologie
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BEN DRISS Laila (Militaire)	Cardiologie	MADHAR Si Mohamed	Traumatologie-orthopédie A
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MEJDANE Abdelhadi (Militaire)	Chirurgie Générale
BOUCHENTOUF Rachid (Militaire)	Pneumologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie-obstétrique B	MOUFID Kamal(Militaire)	Urologie

BOUKHIRA Abderrahman	Toxicologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOURRAHOUE Aïcha	Pédiatrie B	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
CHAFIK Aziz (Militaire)	Chirurgie thoracique	QACIF Hassan (Militaire)	Médecine interne
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	QAMOUSS Youssef (Militaire)	Anesthésie- réanimation
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	RADA Noureddine	Pédiatrie A
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie A	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL BARNI Rachid (Militaire)	Chirurgie- générale	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation

PROFESSEURS ASSISTANTS

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine (Militaire)	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	FAKHRI Anass	Histologie- embyologie cytogénétique
ADALI Nawal	Neurologie	FADIL Naima	Chimie de Coordination Bioorganique
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	GHAZI Mirieme (Militaire)	Rhumatologie
AISSAOUI Younes (Militaire)	Anesthésie – réanimation	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie – Cytogénéque
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ALJ Soumaya	Radiologie	KADDOURI Said (Militaire)	Médecine interne
ARABI Hafid (Militaire)	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LAFFINTI Mahmoud Amine (Militaire)	Psychiatrie
ATMANE El Mehdi (Militaire)	Radiologie	LAHKIM Mohammed (Militaire)	Chirurgie générale
BAIZRI Hicham (Militaire)	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed (Militaire)	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MARGAD Omar (Militaire)	Traumatologie – orthopédie
BELHADJ Ayoub (Militaire)	Anesthésie – Réanimation	MLIHA TOUATI Mohammed (Militaire)	Oto-Rhino – Laryngologie
BENHADDOU Rajaa	Ophtalmologie	MOUHSINE Abdelilah (Militaire)	Radiologie

BENLAI Abdeslam (Militaire)	Psychiatrie	NADOUR Karim(Militaire)	Oto-Rhino – Laryngologie
CHRAA Mohamed	Physiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
DAROUASSI Youssef (Militaire)	Oto-Rhino – Laryngologie	OUEIAGLI NABIH Fadoua (Militaire)	Psychiatrie
DIFFAA Azeddine	Gastro- entérologie	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SERGHINI Issam (Militaire)	Anesthésie – Réanimation
EL HARRECH Youness (Militaire)	Urologie	SERHANE Hind	Pneumo- phtisiologie
EL KAMOUNI Youssef (Militaire)	Microbiologie Virologie	TOURABI Khalid (Militaire)	Chirurgie réparatrice et plastique
EL KHADER Ahmed (Militaire)	Chirurgie générale	ZARROUKI Youssef	Anesthésie – Réanimation
EL MEZOUARI El Moustafa (Militaire)	Parasitologie Mycologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah (Militaire)	Chirurgie Thoracique



DÉDICACES

Au Nom de Dieu Clément et Miséricordieux, je dédie cette thèse

A ma chère Maman :

Je me trouve impuissante de t'exprimer ma reconnaissance et mon profond amour, ni les mots ni les expressions des poètes les plus doués ne seront assez éloquents pour te dire à quel point je t'admire Maman. Maman, sans tes prières, tes conseils, tes sacrifices et ton affection je n'aurai jamais pu poursuivre cette voie, tu étais mon refuge dans les moments de doute et de difficulté.

Tu m'as transmis ta sagesse, ta grandeur d'âme, ta patience et tes principes solides qui ont fait de moi ce que je suis aujourd'hui et que je n'hésiterai pas à transmettre à ma fille tout en étant fière que tu sois ma Maman et sa Mami.

J'espère réaliser en ce jour un de tes rêves, et être digne, toute ma vie personnelle et professionnelle, de ton éducation, ta confiance et tous les sacrifices que tu as consentis pour ma formation et mon confort.

Que dieu te garde te protège et te procure santé, bonheur et longue vie pour que je puisse te combler à mon tour et te rendre fière de moi.

Je te dois tout.

A la mémoire de mon papa :

Tu nous as quitté trop tôt mon adorable Papa. J'espère que, du monde qui est tien maintenant, tu apprécies cet humble geste comme preuve de reconnaissance de la part d'une fille qui a toujours prié pour le salut de ton âme. Aucune dédicace ne saurait exprimer l'estime et le grand amour que je te porte Papa.

Aujourd'hui je suis certaine que tu es fier de moi car tu espérais toujours me voir médecin.

Puisse Dieu, le tout puissant, t'avoir en sa sainte miséricorde. Tu es loin des yeux mais vivant dans mon esprit et proche de mon cœur Papa.

Tu nous manques beaucoup Papa.

Au Mari, qui partage ma vie, Jaouad Ait Al Jazzar:

Il n'est de mots susceptibles d'exprimer toute ma gratitude et mon profond amour.

Ta bonté, ta générosité et ton amour sont sans limites, ton grand cœur, tes encouragements ont été pour moi d'un grand soutien moral.

Je te dédie ce travail en témoignage de mon attachement et de mon ravissement.

A mon adorable petite princesse Lina :

Tu illumines notre vie comme un petit rayon de soleil. Tu es une source d'amour et de tendresse inépuisable. Je te dédie ce travail avec toute mon affection. Je t'aime très fort ma fille.

A mon frère Issam Alouky et son épouse Soukaina Lehbab:

Merci pour votre soutien et encouragements.

Puisse Dieu combler votre vie de bonheur santé et beaucoup de succès.

A ma très chère sœurs Mounia

Ait Al Jazzar et son mari Driss Oukacha:

Pour tous les moments qu'on a passé ensemble, meilleurs et pires, je voudrai te remercié infiniment d'être la Mounia à mes cotés, à m'écouter et à me soutenir. Je te souhaite une merveilleuse vie remplie de bonheur et de prospérité en compagnie de ton aimable époux Driss.

A mes grands parents

Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression de mon affection la plus sincère.

A ma très chère tante Khadija et mon oncle Seddiq

Merci de m'avoir soutenue durant toutes ces longues années, vous avez su être pour moi une deuxième famille, des êtres exceptionnels sur qui je peux compter. Aucun mot ne pourrait décrire mon profond respect, ma grande affection et ma haute estime.

A tati Aicha et sa fille Malak :

Je te remercie infiniment tati pour tes prières et ta bénédiction. Que le grand Dieu puisse vous protégé .Je vous aime.

A tous mes cousins et cousines

Je vous dédie ce travail en vous souhaitant une vie pleine de succès

*A toute la famille Alouky, Bouziane et Ait al Jazzar :
En témoignage de ma grande affection et mes sincères sentiments.
Je vous dédie ce modeste travail.*

*A mes sœurs, frères et ami (es) de toujours:
María Oubou, Hanae Anaflouss, Khadija Akebour,
Houda Ait Al Jazzar, Esadia Aserhan,
Youssef El Asraoui et Houcine Alzaz.*

Vous êtes la bouffée d'oxygène qui me ressource dans les moments pénibles, de solitude et de souffrance, où l'on a terriblement besoin d'un petit mot, d'un petit geste, aussi humble soit-il, de soutien moral. Je vous remercie d'être à mes cotés pour toujours.

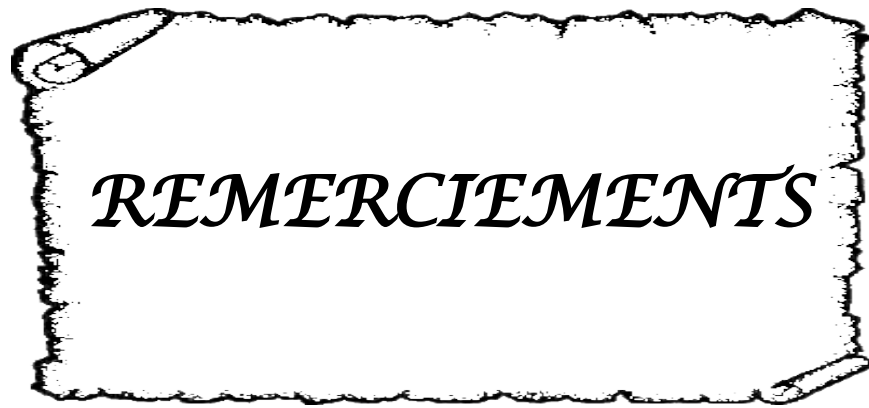
*A mes ami (es) et collègues :
Meryem El Bahi, Meryem Aboudorib, Hajar El Mahi,
Hajar Aknouz, Halima Mikwar, Hanane Charaf,
Karima Boyts, Jawad Zourk, Zakaria Ich,
Achraf El Ahmer, Victor Amedemile...*

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

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

*A tous ceux dont l'oubli du nom n'est guère
celui du coeur.*

A moi.



REMERCIEMENTS

*A notre Maître et président de Jury
Monsieur le Professeur Mohamed Sbíhí
Professeur de pédiatrie
CHU Mohammed VI*

Je suis très sensible à l'honneur que vous me faites en acceptant la présidence du jury de notre thèse. C'est pour moi l'occasion de vous témoigner ma profonde reconnaissance pour vos qualités professionnelles et humaines. Vous nous avez montré la signification morale de notre profession. Veuillez accepter, cher maître, l'assurance de mon estime et mon profond respect.

*A notre Maître et rapporteur de Thèse
Monsieur le Professeur Hicham Jalal
Professeur de radiologie
CHU Mohammed VI*

*Je vous remercie, cher Maître, de la bienveillance que vous m'avez réservé en m'accordant ce travail. Vous n'avez jamais hésité à me réserver une large part de votre temps précieux pour me diriger et me conseiller dans l'élaboration de ce travail. Ma reconnaissance n'a d'égal que mon admiration pour vos qualités intellectuelles et humaines.
Je vous prie, cher maître, de recevoir mes remerciements renouvelés ainsi que l'assurance de ma très haute et mon profond respect.*

*A notre Maître et juge de thèse
Monsieur le Professeur Mohammed Oulad Siad
Professeur de Chirurgie Pédiatrique
CHU Mohamed VI*

Je vous remercie vivement de l'honneur que vous me faites en acceptant de siéger parmi ce respectable jury. Je suis très reconnaissant de l'intérêt que vous avez porté à notre sujet depuis sa conception. Veuillez, cher maître, croire en notre sincère gratitude et en notre profond respect.

*A notre Maître et juge de thèse
Monsieur le Professeur Mounir Bourous
Professeur de Pédiatrie
CHU Mohamed VI*

Nous avons toujours admiré votre compétence, votre gentillesse ainsi que votre accueil sympathique. Je suis très heureuse de l'honneur que vous m'avez fait en acceptant de siéger parmi ce respectable jury. Qu'il me soit permis, cher Maître, de vous exprimer toute ma gratitude et mon admiration.

*A notre Maître et juge de thèse
Monsieur le Professeur Najat CHÉRIF IDRISSE GUENOUNI
Professeur de Radiologie
CHU Mohamed VI*

Nous vous remercions vivement de l'honneur que vous nous faites en siégeant parmi notre jury. J'ai beaucoup apprécié vos qualités d'enseignante, vos qualités humaines, votre sympathie, votre gentillesse, et votre modestie.

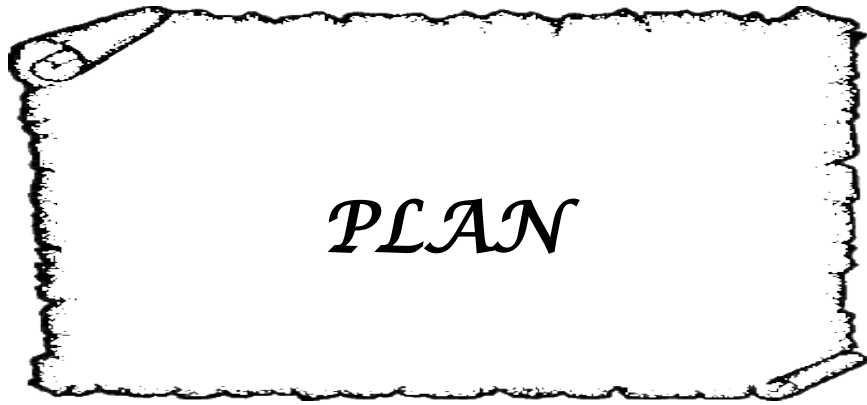
Veuillez, chère maître, accepter l'expression de ma profonde reconnaissance, et mon grand estime.



ABBREVIATIONS

LISTE DES ABREVIATIONS

ASP	:	Radiographie de l'abdomen sans préparation
CHU	:	Centre hospitalier universitaire
DMSA	:	Dimercaptosuccinic acid
ECBU	:	Etude cyto bactériologique des urines
Fig	:	Figure
Jrs	:	Jours
JPU	:	Jonction pyélo-urétérale
HN	:	Hydronéphrose
L	:	Vertèbre lombaire
LCH	:	Luxation congénitale de la hanche
MAG3	:	Mercaptoacétyl triglycine
MN	:	Minute
MM	:	Millimètre
MOP	:	Mégaruretère obstructif primitifs
MUP	:	Mégauretère primitif
NFS	:	Numération formule sanguine
PEC	:	Prise en charge
RVU	:	Reflux vésico urétéral
Sd	:	Syndrome
TDM	:	Tomodensitométrie
UIV	:	Urographie intraveineuse
UM	:	Uropathies malformatives
VUP	:	Valve de l'urètre postérieur



PLAN

INTRODUCTION	1
MATÉRIELS & MÉTHODES	3
I. Matériels	4
II. Méthode	4
1. Les critères d'inclusion	4
2. Les critères d'exclusion	4
3. Exploitation des données : fiche d'exploitation	5
RÉSULTATS	6
I. PROFIL ÉPIDÉMIOLOGIQUE	7
1. La fréquence	7
2. La répartition selon l'âge	9
3. La répartition selon le sexe	10
II. Profil clinique	12
1. Les circonstances de découverte	12
2. Examen clinique	13
III. Biologie	15
1. ECBU	15
2. Fonction rénale	15
IV. Imagerie	16
1. Échographie	16
2. UIV	22
3. Cystographie	26
4. TDM	30
5. Uro-IRM	30
6. Scintigraphie	30
V. Diagnostic	31
1. Sd de JPU	31
2. RVU	31
3. VUP	32
4. Mégauretère primitif	32
5. Urétérocèle	32
6. Vessie neurologique	33
7. Duplicité pyélo-urétérale	33
8. Dysplasie rénale kystique	33
9. Reins en fer à cheval	33
10. Agénésie rénale	33
11. Mégavessie	34
12. Sd de Prune Belly	34
VI. TRAITEMENT	34
VII. ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS	35

DISCUSSION	36
I. COMMENTAIRES	37
1. Points forts	37
2. Points faibles	37
II. Discussion	37
1. Embryologie	37
2. Rappels anatomiques de l'appareil urinaire	46
3. Profil épidémiologique	56
4. Étude clinique	59
5. Biologie	61
6. Radiologie de l'appareil urinaire	62
7. Différentes uropathies malformatives	83
CONCLUSION	137
ANNEXES	141
RÉSUMÉS	146
BIBLIOGRAPHIE	150



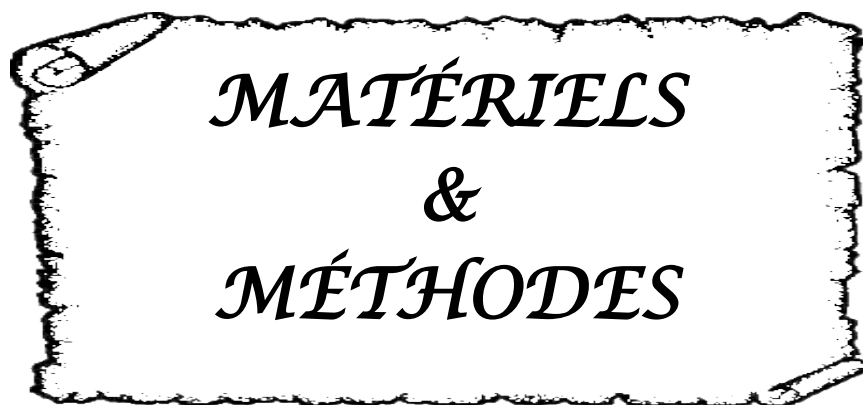
INTRODUCTION

Les malformations congénitales de l'appareil urinaire représentent l'ensemble des anomalies aussi bien morphologiques que fonctionnelles liées à un trouble du développement embryonnaire des reins et des voies excrétrices. Ces anomalies sont fréquentes et extrêmement variées [1].

Les circonstances de découverte chez l'enfant sont diverses. Elles peuvent être découverte de façon fortuite au cours d'un examen d'imagerie ou lors de signes d'appel urinaire avec parfois une altération de la fonction rénale.

L'imagerie est essentielle pour préciser le diagnostic de l'uropathie malformative, faire le bilan fonctionnel et la surveillance. L'approche et la prise en charge de ces malformations ont été récemment modifiées par les progrès du diagnostic anténatal et par le développement de nouvelles techniques d'imagerie chez l'enfant. L'échographie constitue le premier examen et elle est indispensable pour le diagnostic anténatal.

Un diagnostic précoce permet une prise en charge uronéphrologique précoce permettant d'améliorer leur pronostic. Nous avons ainsi établi ce travail qui a pour objectif de déterminer la fréquence de ces malformations chez l'enfant, de décrire les aspects radiologiques et de préciser la place de l'imagerie dans le diagnostic de ces affections.



*MATÉRIELS
&
MÉTHODES*

I. Matériel

Nous avons colligé 113 dossiers des enfants présentant des uropathies malformatives, hospitalisés et pris en charge au CHU Mohammed VI de Marrakech, en Chirurgie infantile B et en Radiologie de l'hôpital mère-enfant, sur une durée de 4 ans, du 01 Mai 2009 jusqu'au 31 Mai 2013.

II. Méthode

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive conduite au service de Radiologie hôpital mère et enfant, en collaboration avec le service de Chirurgie infantile B du CHU Mohammed VI de Marrakech.

L'analyse des données a été effectuée par les logiciels IBM SPSS STATISTICS 20 et Microsoft office Excel. Les données collectées de chaque dossier ont été analysées de façon confidentielle.

1. Les critères d'inclusion

Nous avons inclus dans cette étude tous les enfants d'âge compris entre 0 et 15ans, ayant un tableau clinique suspectant une uropathie malformative, hospitalisés durant la période étalée entre le 01 Mai 2009 et 31 Mai 2013.

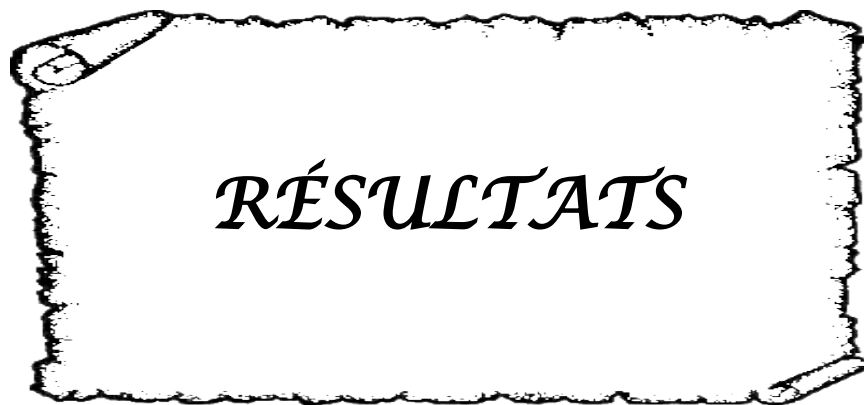
2. Les critères d'exclusion

- Tous les dossiers inexploitable qui manquaient de données d'imagerie.
- Tous les dossiers des uropathies malformatives dont le diagnostic est clinique.

3. Exploitation des données : fiche d'exploitation

Les données des dossiers médicaux ont été analysées selon des fiches d'exploitation préalablement établies (voir annexes) comportant les renseignements suivants:

- Age et sexe de l'enfant ;
- Le diagnostic anténatal: suite à une échographie obstétricale ;
- Signes cliniques: observés et recueillis par l'interrogatoire des parents ou des membres de la famille qui ont accompagnés l'enfant ;
- Résultats des examens para cliniques: biologiques et radiologiques faits pour confirmer le diagnostic ;
- Les données radiologiques: échographie (Voluson GE) urographie intraveineuse (UIV) (Table télécommandée type GE), cystographie (Table télécommandée type GE), scintigraphie rénale, uro-scanner (multibarette (24) type Siemens);
- Attitude thérapeutique: chirurgicale adoptée en fonction de l'uropathie malformative ;
- Evolution: appréciée lors du suivi des malades.



RÉSULTATS

I. Profil épidémiologique

1. La fréquence

Tableau I : La fréquence des uropathies malformatives.

	Effectifs	Pourcentages
Sd de JPU	45	31,5%
RVU	29	20,2%
VUP	25	17,5%
Vessie neurologique	13	9%
Mégauretère primitif	6	4,1%
Urétérocèle	6	4,1%
Duplicité pyélo-urétérale	5	4%
Mégavessie	3	2%
Dysplasie kystique	3	2%
Sd de Prune Belly	2	1,4%
Reins en fer à cheval	2	1,4%
Agénésie rénale	2	1,4%
Pathologie de l'ouraque	2	1,4%
Total	143	100,0%

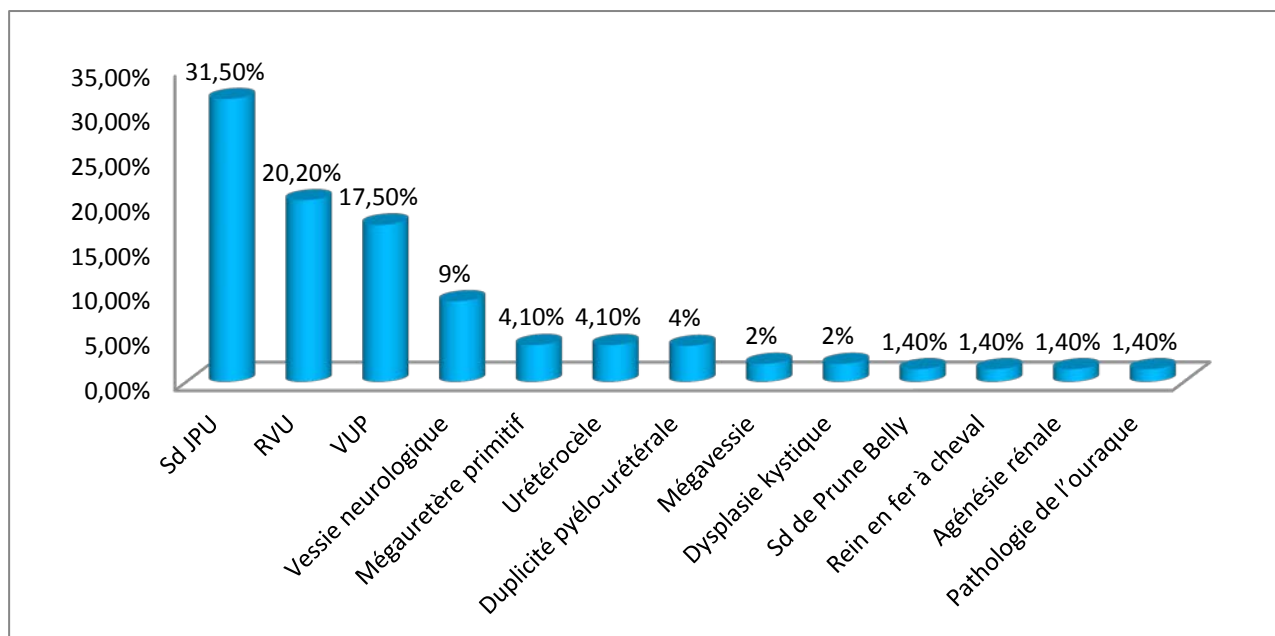


Figure 1 : La fréquence des uropathies malformatives.

Les uropathies malformatives : Quel intérêt pour l'imagerie ?

Durant la période de notre étude, le Sd de JPU était la malformation la plus fréquente, il représentait 31,5% soit 45 cas, suivi du RVU qui représentait 20,2% soit 29 patients.

Dans notre série, nous avons noté l'association de plusieurs uropathies malformatives chez 31 patients soit un taux de 27,5%, elles étaient réparties comme suit:

- Un Sd de JPU associé à:
 - Une DRMK chez 2 cas (un à droite et un à gauche).
 - Des reins en fer à cheval chez 2 cas.
 - Un rein unique multikystique chez 1 cas.
 - Un RVU chez 1 cas.
 - Une urétérocèle chez 1 cas.
- Un RVU associé à :
 - Une VUP chez 13 cas.
 - Une duplication pyélo-urétérale chez 2 cas (une à droite et une à gauche).
 - Un mégauretère primitif chez 2 cas dont un survenait sur rein unique.
 - Une vessie neurologique chez 3 cas.
- RVU Bilatéral associé à une duplication pyélo-urétérale et une urétérocèle du côté droit, avec présence d'un abouchement urétéral ectopique et un mégauretère primitif du côté gauche.
- Une duplication pyélo-urétérale associée à une urétérocèle chez 2 cas.
- Nous avons également trouvé un Sd de Prune Belly présentant une mégavessie congénitale avec la maladie de Hirschprung associée chez 1 cas.

Deux cas ont présenté une insuffisance rénale suite à un RVU bilatéral et deux patients avaient des reins détruits consécutifs respectivement à un Sd de JPU droit et une VUP.

Tableau II : Localisation du RVU.

	Effectifs	Pourcentages
RVU bilatéral	20	69%
RVU gauche	6	20,7%
RVU droit	3	10,3%
Total	29	100,0%

Tableau III : Localisation du Sd de JPU.

	Effectifs	Pourcentages
JPU gauche	22	49%
JPU droit	17	37,7%
JPU bilatéral	6	13,3%
Total	45	100,0%

D'après l'analyse de ces deux tableaux, on remarque que le Sd de JPU et le RVU intéressent le côté gauche plus que le coté droit, mais l'atteinte est surtout bilatérale en cas de RVU, retrouvée chez 69% des patients atteints.

2. La répartition selon l'âge :

Tableau IV : La répartition des patients selon l'âge.

	Effectifs	Pourcentages
1 mois < < 2 ans	45	39,8%
> 5 ans	36	31,8%
2 < < 5 ANS	18	16%
Nouveau né	15	13,3%
Total	113	100,0%

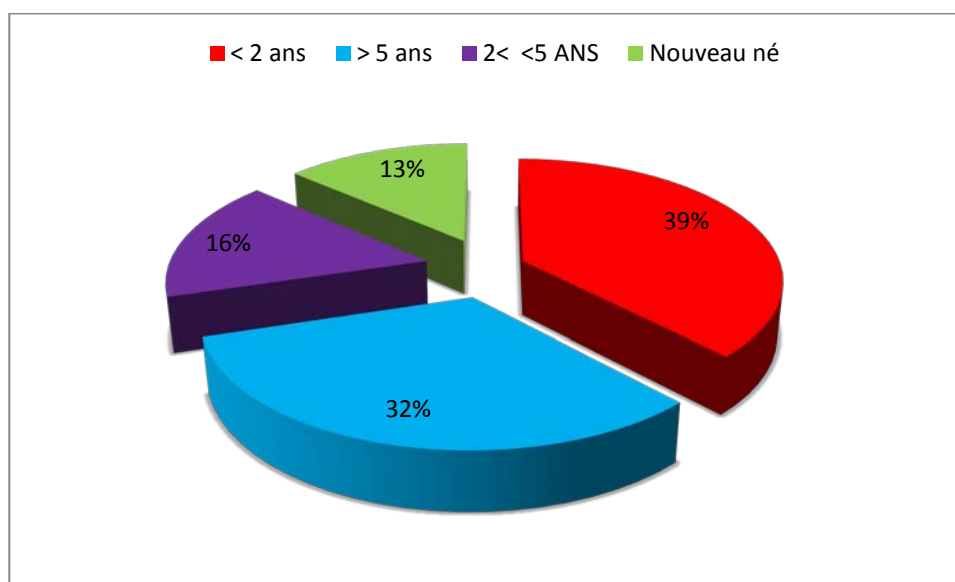


Figure 2 : L'âge de découverte des uropathies malformatives.

D'après l'analyse de ces résultats, on constate que le diagnostic se fait tardivement, puisque la tranche d'âge entre 1 mois et 2 ans (nourrisson) était la plus représentée avec 40%. La moyenne d'âge est de 3ans et 8 mois avec des extrêmes [J5 de vie à 14 ans].

3. La répartition selon le sexe :

Sur les 113 enfants étudiés, on comptait :

- 83 garçons: soit 73,5%
- 30 filles: soit 26,5%

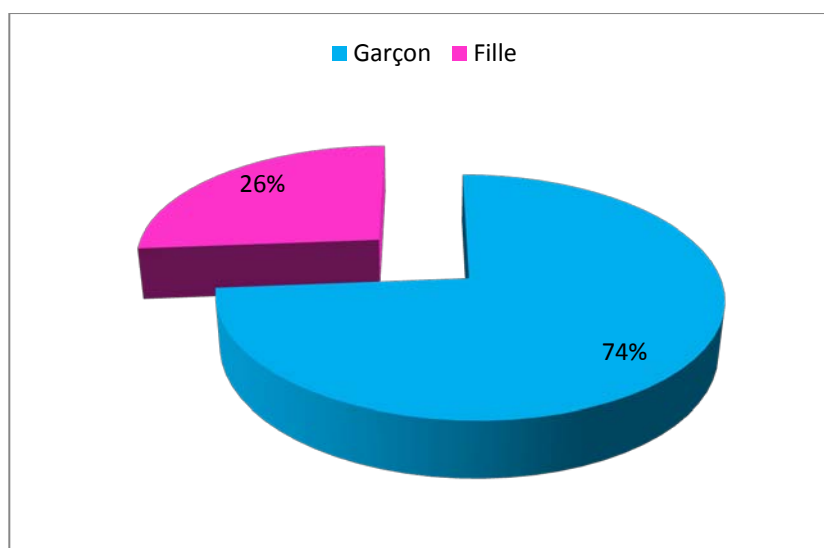


Figure 3 : La répartition des patients selon le sexe.

D'après ces résultats on remarque une nette prédominance masculine avec un sexe ratio de 2,7.

Tableau V : Répartition des malformations en fonction de l'âge et du sexe des enfants.

Sexe	Nouveau né		1 mois < <2ans		2ans < <5ans		>5ans	
	M	F	M	F	M	F	M	F
Effectifs	11	4	32	12	14	4	24	12
Pourcentages	9,9%	3,6%	27,02%	10,81%	12,61%	3,6%	21,62%	10,81%

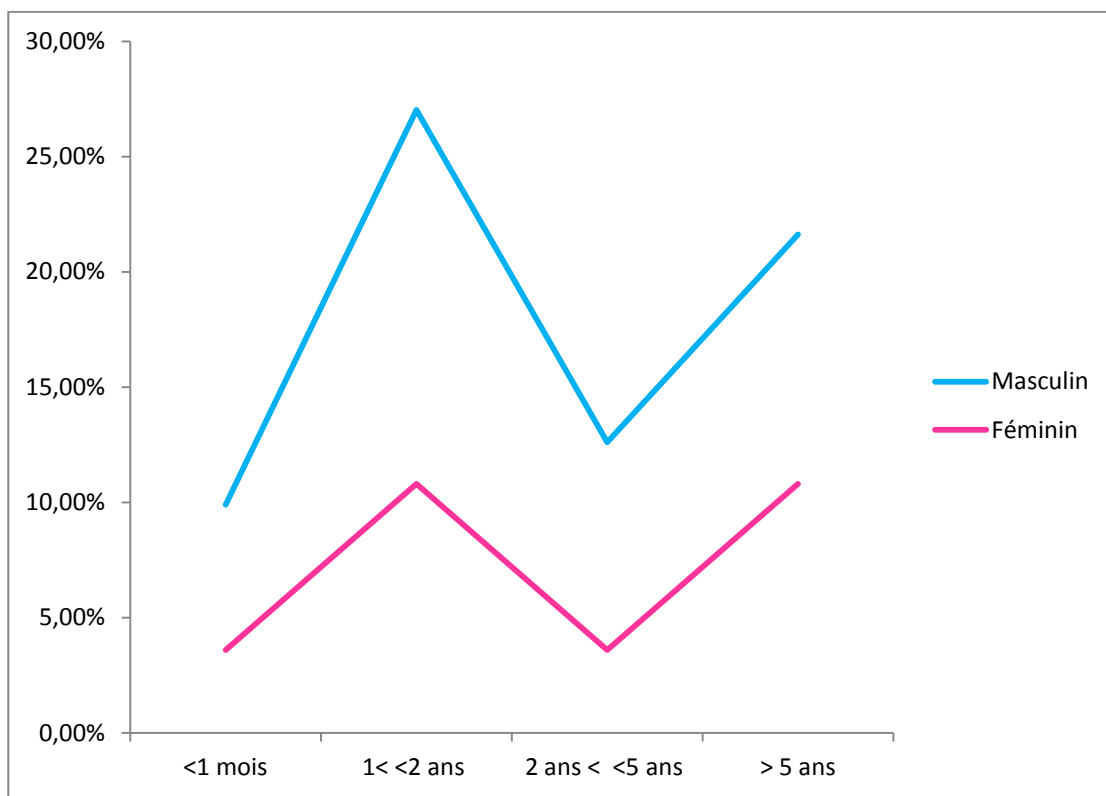


Figure 4 : Répartition des UM selon l'âge et le sexe des malades.

D'après ces résultats, on peut déduire que quelque soit la tranche d'âge, la prédominance est toujours masculine avec un pic chez le nourrisson (27% des uropathies malformatives sont retrouvées surtout chez le garçon).

II. Profil clinique

1. Les circonstances de découverte

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

Tableau VI : Les circonstances de découverte des uropathies malformatives

	Effectifs	Pourcentages
Infection urinaire à répétition	55	49 %
Colique néphrétique	24	21,2%
Troubles mictionnels	19	16,8%
Diagnostic anténatal	17	15%
Douleur abdominale	15	13,2%
Ballonnement abdominal	9	8%
Hématurie	8	7,1%
Tableau d'occlusion intestinale	7	6,1%
Insuffisance rénale	5	4,4%
Vomissements	5	4,4%
Globe Vésical	2	1,7%
Emission de calcul	1	0,9%
Retard d'émission d'urine	1	0,9%

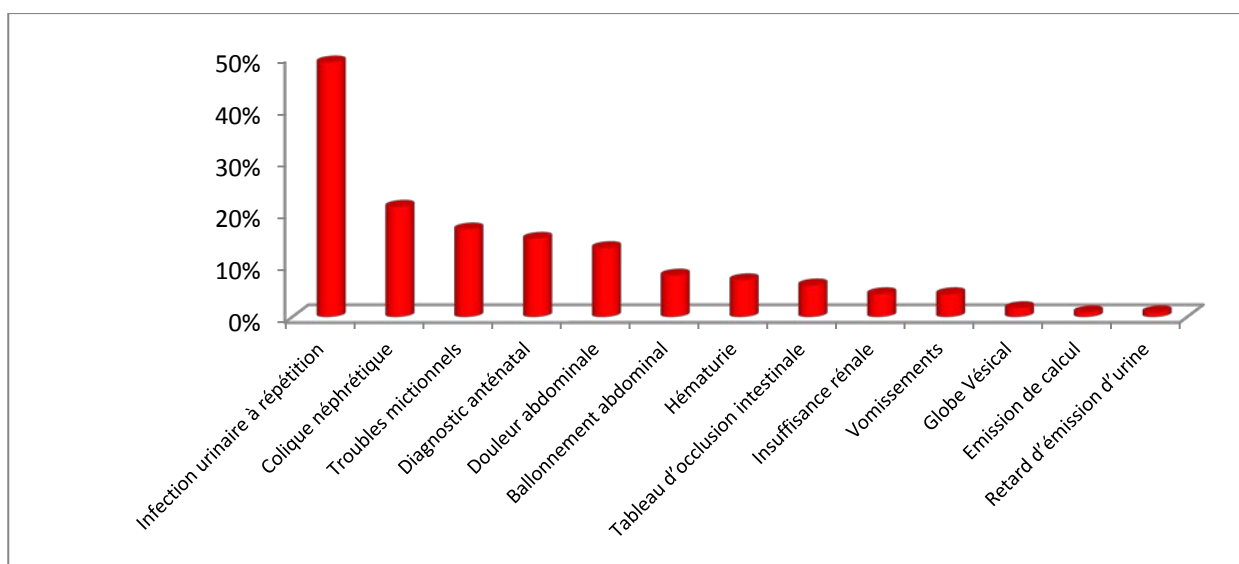


Figure 5 : Les circonstances de découverte des uropathies malformatives.

Les uropathies malformatives : Quel intérêt pour l'imagerie ?

Au terme de cette série de signes d'appel cliniques, on remarque bien que c'est l'infection urinaire à répétition qui prédomine la scène chez presque la moitié des patients, cette infection urinaire était d'expression polymorphe et poly-symptomatique.

Le diagnostic anténatal repose sur l'échographie obstétricale, dans notre série on note seulement 17 cas de diagnostics anténataux.

Tableau VII : Les anomalies retrouvées à l'échographie anténatale.

	Effectifs	Pourcentages
Hydronéphrose	11	64%
Reins multikystiques	2	12%
Oligoamnios	2	12%
Hydramnios	1	5,8%
Dilatation urétérale	1	5,8%
Mégavessie	1	5,8%
Urétérocèle	1	5,8%

L'anomalie échographique prédominante en anténatal était l'hydronéphrose retrouvée chez 64% des patients. 2 cas de reins multikystiques ont été diagnostiqués en anténatal.

2. Examen clinique

L'examen clinique était normal chez presque un tiers des patients. La symptomatologie clinique chez la majorité de nos patients se traduisait par une fièvre, en rapport avec l'infection urinaire chez 30% des patients. Par ailleurs, l'examen clinique notait une masse abdominale chez 16 patients, un contact lombaire chez 14 patients, une distension abdominale chez 5 malades et une déshydratation chez 2 patients.

Les malformations de l'appareil urinaire entraînent dans le cadre d'un syndrome polymalformatif chez 12,6% des cas. Le tableau suivant résume les principales malformations associées.

Tableau VIII : Les malformations associées aux uropathies malformatives dans notre série.

	Effectifs	Pourcentages
LCH avec pieds bots	4	26,7%
Facies dysmorphique	3	20,0%
Cardiopathies	2	13,3%
Paraplégie	1	6,7%
Phimosi serré	1	6,7%
Hypospadias féminin	1	6,7%
Spina Bidifa	1	6,7%
Mal rotation intestinale	1	6,7%
Ectopie testiculaire	1	6,7%
Total	15	100,0%

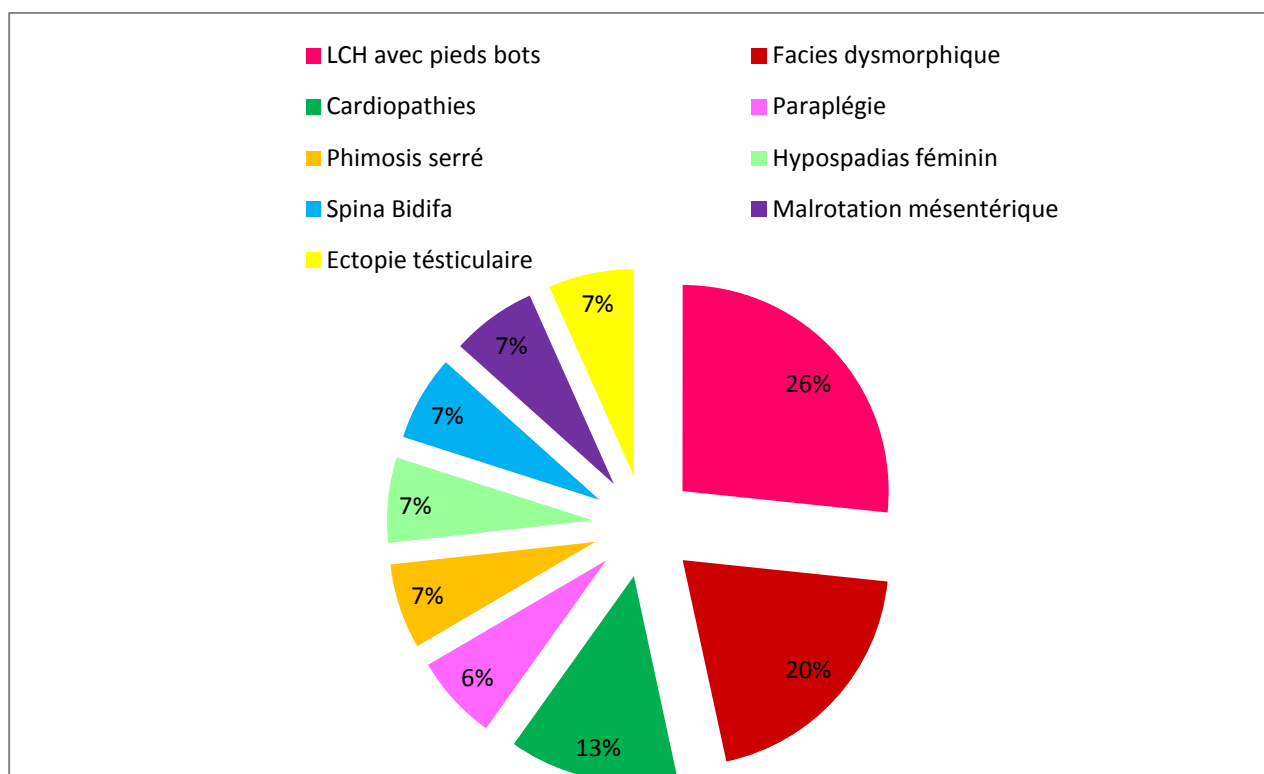


Figure 6 : Les Malformations associées.

La LCH et la dysmorphie faciale étaient les malformations principales retrouvées en association avec les malformations de l'appareil urinaire.

III. Biologie :

1. ECBU

Cet examen a été réalisé chez 85% de nos patients dont 40% des cas avaient une infection urinaire, traitée par antibiothérapie en milieu hospitalier. L'insuffisance des données au niveau des dossiers vu la réalisation de cet examen à titre externe (en privé) a beaucoup influencé ce résultat.

2. Fonction rénale :

Elle est explorée chez 49.55% des patients par le dosage de l'urée et de la créatinine sanguine, 14 cas d'insuffisance rénale ont été notés soit un taux de 13%.

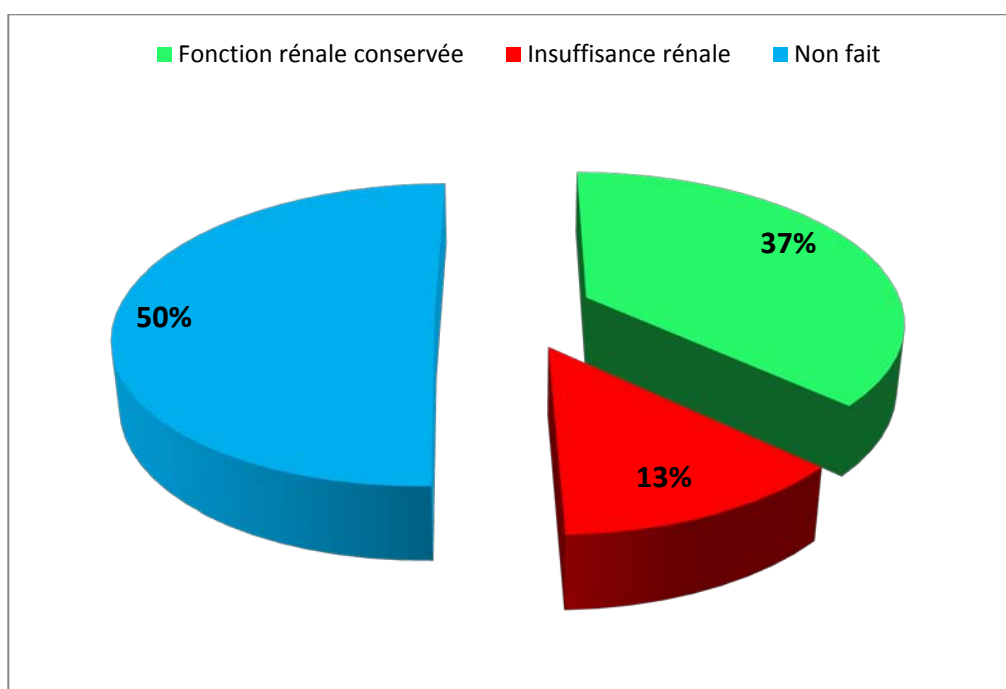


Figure 7 : La répartition des patients selon les résultats de la fonction rénale.

IV. Imagerie

1. Échographie

L'échographie était réalisée chez 107 patients soit 95% des cas.

Principaux signes rencontrés à l'échographie :

1-1 Hydronéphrose :

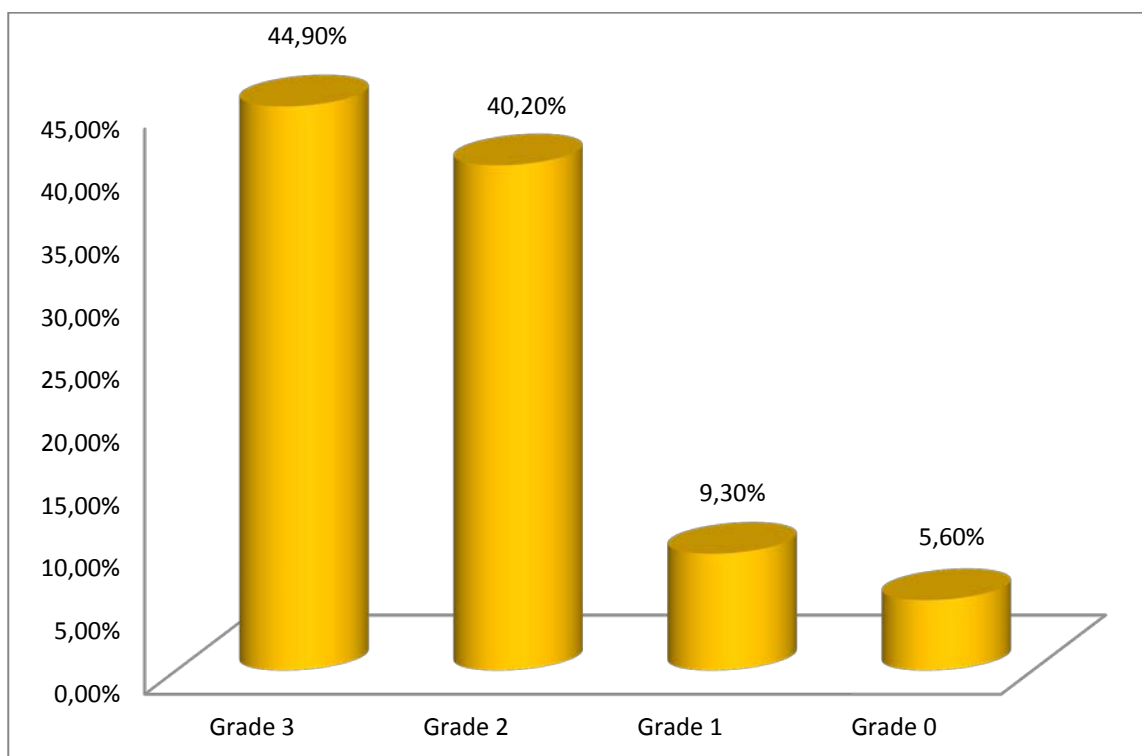


Figure 8 : Grades HN rencontrés à l'échographie.

Dans notre série on note que les patients consultent tardivement le grade 3 et 2 d' HN étaient les plus représentés respectivement à 45% et 40%.

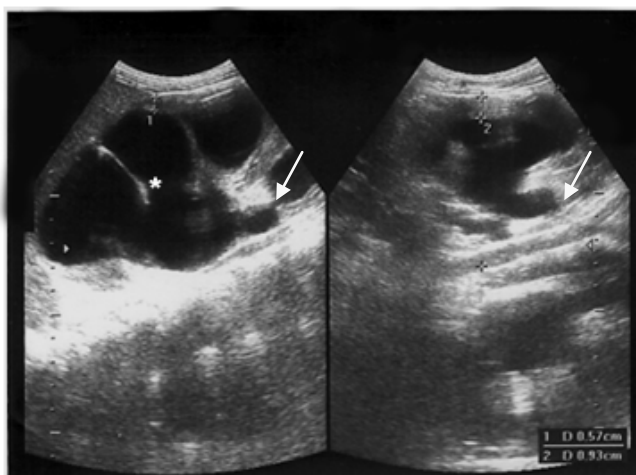


Figure 9 : Echographie: hydronéphrose grade III (étoile) dans le cadre d'un Sd de JPU bilatéral (flèches).

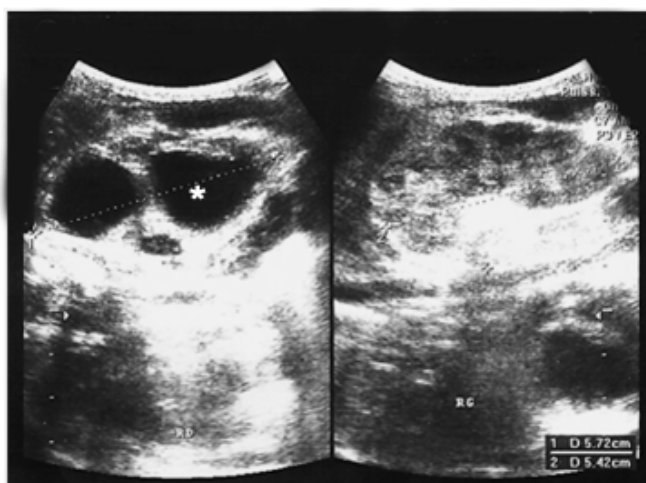


Figure 10 : Echographie hydronéphrose grade II du rein droit (étoile) dans le cadre d'un Sd de JPU.

1-2 Taille des reins

Tableau IX : La taille des reins à l'échographie.

	Effectifs	Pourcentages
Normale	84	78,5%
Augmentée	19	17,5%
Réduite	4	4%
Total	107	100,0%

4 de nos patients présentaient une réduction de la taille des reins en rapport avec leurs destructions (séquelles de pyélonéphrite chronique).

1-3 Anomalies rénales

Tableau X : Les anomalies rénales objectivées à l'échographie.

	Effectifs	Pourcentages
Rein multikystique	3	37,5%
Agénésie rénale unilatérale	2	25%
Reins en fer à cheval	2	25%
Rein pelvien	1	12,5
Total	8	100,0%

Dans notre série, l'échographie a permis de mettre en évidence plusieurs anomalies rénales: 2 cas ont présentés une anomalie de fusion (reins en fer à cheval), un cas d'anomalie de migration (rein pelvien), 2 cas d'agénésie rénale et 3 cas de rein multikystique unilatéral.

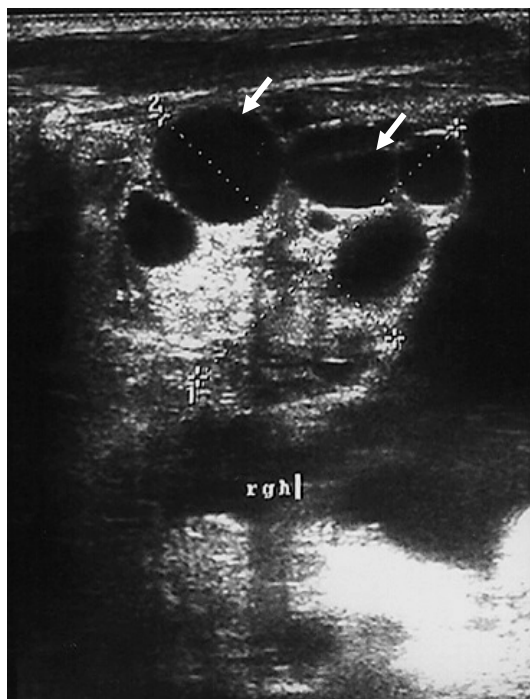


Figure 11 : Echographie : Rein gauche augmenté de taille siège de multiples formations kystiques corticales (flèches) en rapport avec une DRMK.

1-4 Anomalies calicielles

Tableau XI : Les différentes anomalies calicielles rencontrées à l'échographie

	Effectifs	Pourcentages
Pas d'anomalies	61	58%
Dilatation des cavités calicielles	41	38,3%
Hydrocalice	2	1,9%
Diverticule caliciel	1	0,9%
Mégacalicose	1	0,9%
Total	107	100,0%

Dans notre série 38,3% de nos patients bénéficiant d'une échographie présentaient une dilatation des cavités calicielles soit 41 cas, 2 cas ont présenté un hydrocalice, 1 cas de diverticule caliciel et 1 cas de mégacalicose.

1-5 Anomalies pyéliquies :

Tableau XII : Les anomalies pyéliquies à l'échographie.

	Effectifs	Pourcentages
Normale	63	58%
Dilatation pyélique	41	38,3%
Double pyélon	3	2,8%
Bassin extra sinusal	1	0,9%
Total	107	100,0%

L'anomalie pyélique la plus représentée dans notre série était la dilatation, elle était observée chez 38,3% soit 41 de nos malades.



Figure 12 : Echographie: duplication pyélo-urétérale :

A : Double pyélon supérieur (S) et inférieur (I).

B : Double uretère 1 et 2.

1-6 Anomalies urétérale :

Tableau XIII : La répartition des patients en fonction des anomalies urétérales

	Effectifs	Pourcentages
Mégauretère	6	37,5%
Duplicité urétérale	3	18,75%
Urétérocèle	3	18,75%
Abouchement ectopique	2	12,5%
Dolico-uretère	2	12,5%
Total	16	100%

Le mégauretère représente l'anomalie prépondérante est estimé à 56%. La duplicité urétérale était présente chez 3 cas, ainsi que l'urétérocèle d'une autre part, 2 cas ont présenté un abouchement ectopique et 2 cas un dolico-uretère de découverte fortuite.

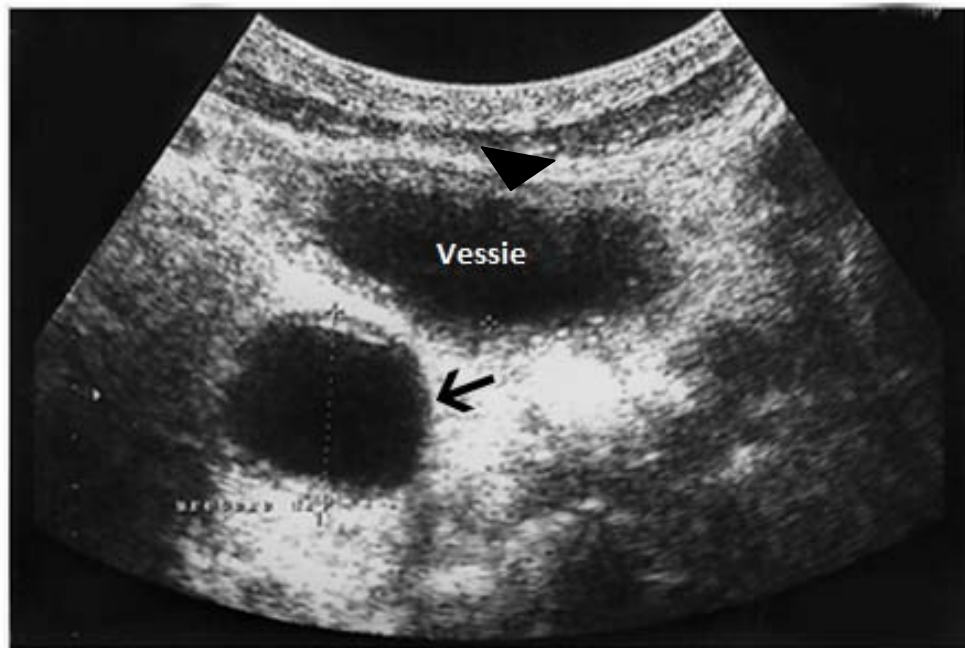


Figure 13 : Echographie : dilatation urétérale importante dans le cadre d'un mégauretère primitif droit (flèche). Vessie à paroi épaisse (tête de flèche).



Figure 14 : Echographie: image d'une urétérocèle (flèche).

La dilatation urétérale était présente chez 17 malades, souvent modérée (70,5%), elle n'était majeure que chez 28,5% des patients (uretères sinueux).

1-7 Anomalies vésicales :

Tableau XIV : Les anomalies vésicales.

	Effectifs	Pourcentages
Epaisseur pariétale augmentée	12	44,4%
Capacité augmentée	9	33,3%
Diverticules multiples	3	11,1%
Résidu post mictionnel	3	11,1%
Total	27	100,0%

Les anomalies en rapport avec une vessie de lutte étaient les plus prépondérantes : l'épaisseur pariétale augmentée était retrouvée chez 12 malades, la capacité vésicale augmentée chez 9 malades et des diverticules multiples chez 3 cas.

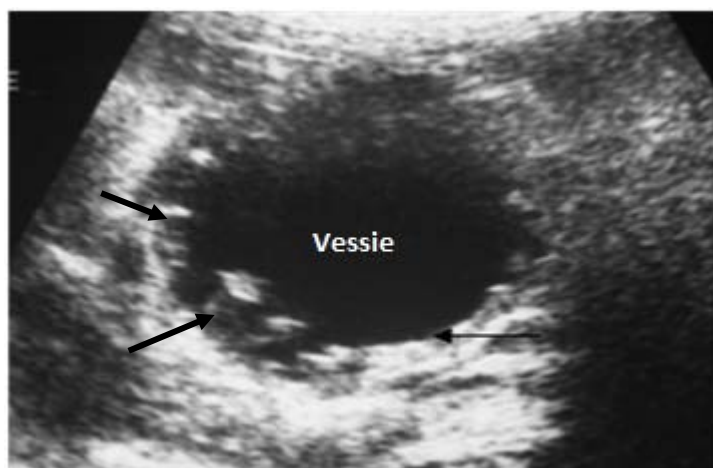


Figure 15 : Echographie: vessie de lutte multidiverticulaire (flèches).

2. UIV :

L'UIV était réalisée chez 20 patients soit 17.7% des cas.

Le Sd de JPU est l'anomalie essentielle mise en évidence par l'UIV, il représentait 80 %. Elle a permis le diagnostic de deux cas de mégauretère primitifs et un cas de duplicité pyélo-urétérale.

L'UIV a permis également d'évaluer le retentissement sur la fonction rénale, en effet, on a noté 6 cas de retard d'excrétion, 6 cas de retards de sécrétion et 5 cas de mutité rénale.



Figure 16 : UIV incidence face : cliché réalisé à (6h) dans le cadre d'un Sd de JPU gauche, on note l'aspect classique de rein suspendu (étoile) et l'absence d'opacification de l'uretère gauche.



Figure 17 : UIV: Retard d'excrétion droit dans le cadre d'un Sd de JPU droit (flèche).

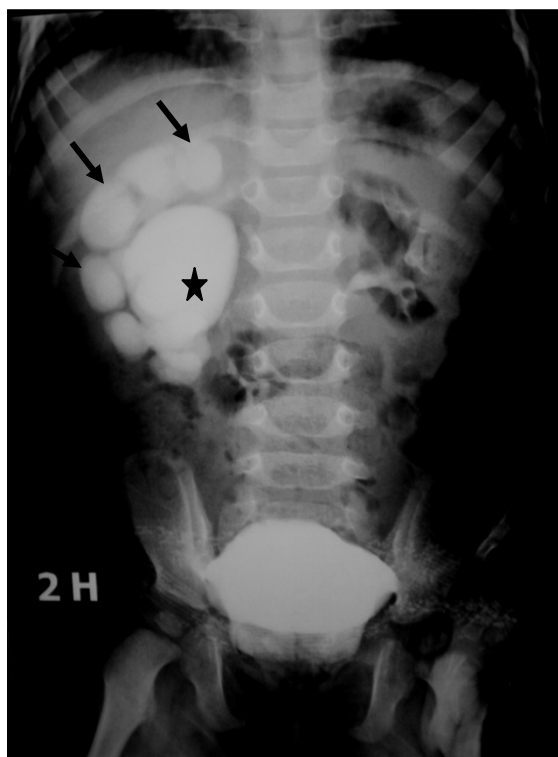


Figure 18 : UIV : Aspect en boule des calices (flèches) avec dilatation du pyélon droit (étoile) et retard d'excrétion dans le cadre d'un Sd de JPU droit.

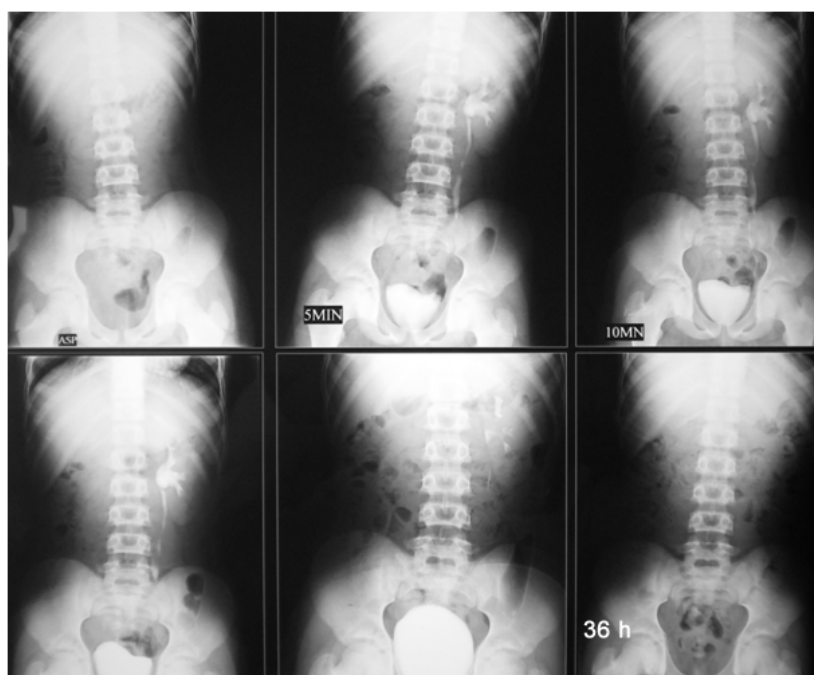


Figure 19 : UIV : Rein droit muet, confirmé par la persistance de l'absence d'excrétion du rein droit sur le cliché tardif de 36h.



Figure 20 : UIV : cliché post-mictionnel objectivant la persistance de l'urétéro-hydronéphrose bilatérale et l'aspect en queue de radis de la partie distale des uretères (flèches) dans le cadre d'un mégauretère primitif.



Figure 21 : UIV : Aspect de double pyélon supérieur (flèche) et inférieur (tête de flèche), ce dernier est siège d'un Sd de JPU.



Figure 22 : UIV : Duplicité pyélo-urétérale gauche; pyélon supérieur (flèche), pyélon inférieur (tête de flèche) avec uretérocèle intravésicale (étoile).

3. Cystographie

La cystographie était réalisée chez 72 patients soit un taux de 63,7% des patients dont 42 rétrogrades et 30 sus pubiennes.

Elle a montré chez 20 malades une vessie de lutte (augmentée de taille avec une paroi épaissie diverticulaire). La cystographie a permis également de mettre en évidence 22 cas de VUP, en montrant la présence d'une chambre sous vésicale avec une vessie de lutte.

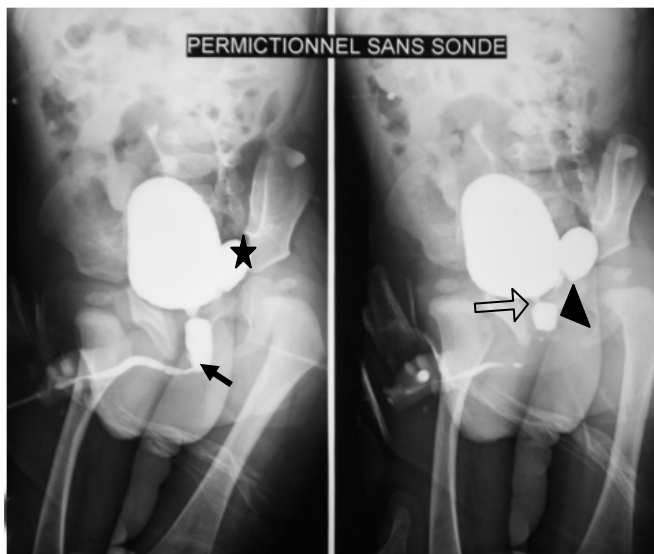


Figure 23 : UCR : cliché de $\frac{3}{4}$ permictionnel qui montre une vessie diverticulaire (étoile) avec une dilatation de l'urètre postérieur (tête de flèche), hypertrophie du col vésical (flèche vide) et image en coup d'angle (flèche) qui correspond à la VUP.



Figure 24 : UCR : cliché de $\frac{3}{4}$ permictionnel, montrant une dilatation de l'urètre postérieur (tête de flèche) associé à une vessie augmentée de taille à paroi épaissie et diverticulaire (étoiles) dans le cadre d'une VUP.

Concernant les anomalies urétérales, La cystographie a permis de mettre en évidence 4 cas de duplicité urétérale et 4 urétérocèles.

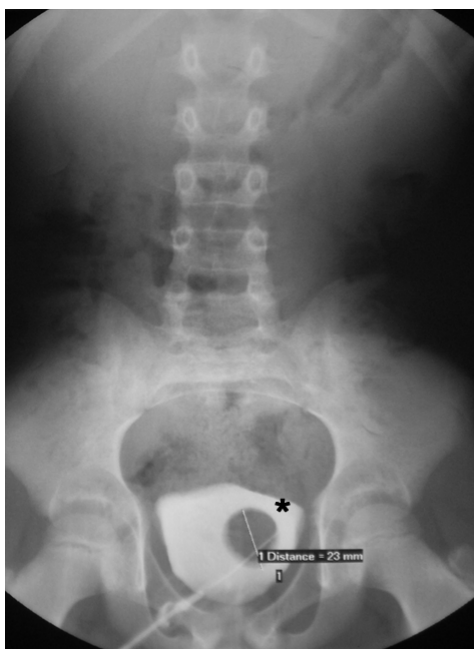


Figure 25 : cystographie sus pubienne objectivant une image de soustraction intravésicale en rapporte avec une dilatation de l'uretère intra murale faisant hernie dans la vessie: urétérocèle gauche (étoile).

Par ailleurs, le RVU était présent chez 29 patients soit un taux de 41%, de grades différents.

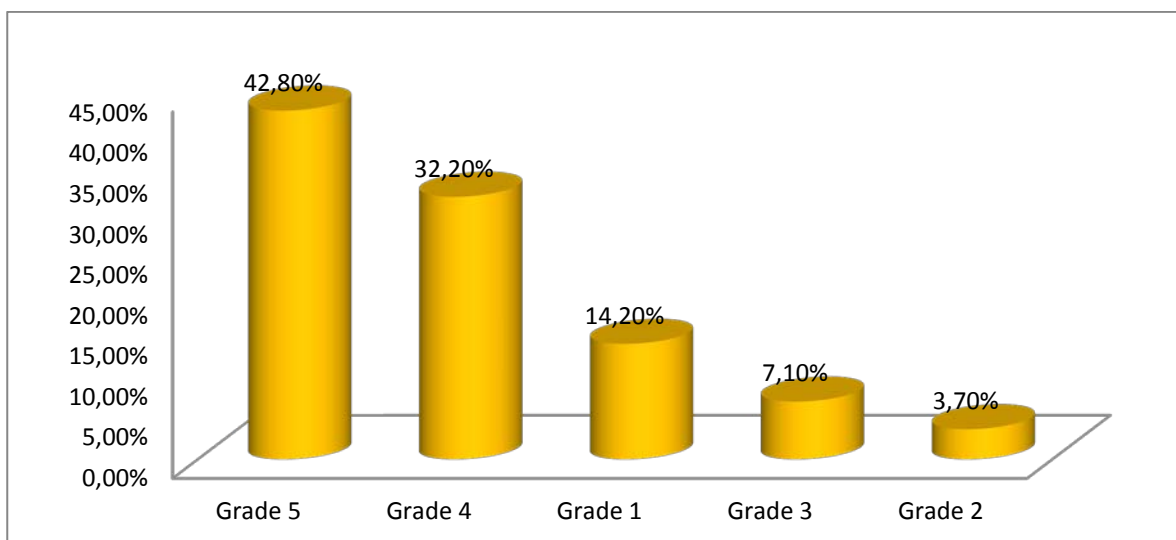


Figure 26 : Grades de RVU à la cystographie.

D'après ce diagramme, on déduit que le RVU de Grade 5 était le plus prédominant et représentait 42,8%.

Le mécanisme du reflux a été précisé dans 7 cystographies, il a été 1 fois actif, 2 fois passifs et 4 fois mixtes.

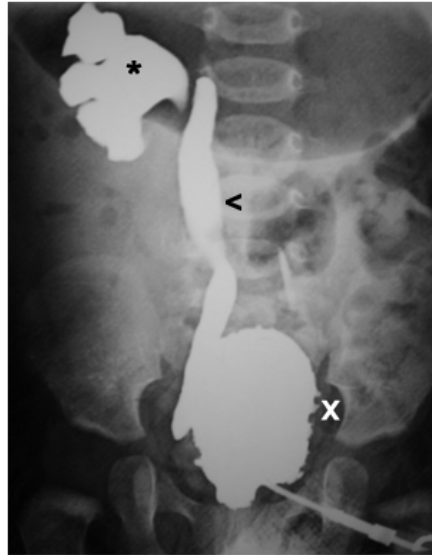


Figure 27 : cystographie sus pubienne cliché de face : vessie de lutte diverticulaire (croix)avec RVU, droit stade IV démontré par l'opacification de l'uretère (tête de flèche) et des cavités pyélocalicielles droites qui sont dilatées (étoile).

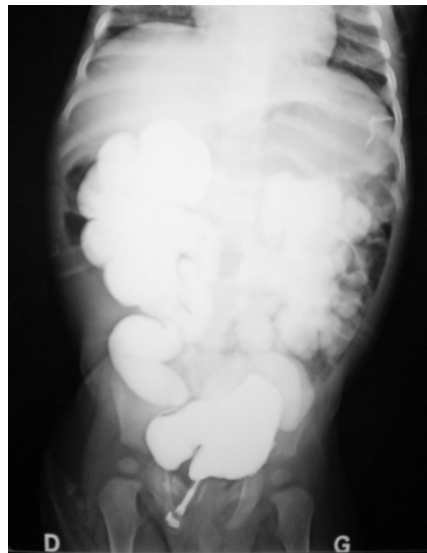


Figure 28 : Cystographie sus pubienne cliché de face : vessie de lutte (diverticulaire) avec RVU bilatéral stade V démontré par l'opacification des uretères qui sont très dilatés et tortueux, avec aspect en boule des calices.

- Résidu post mictionnel était présent chez 6 malades soit 9%.

4. TDM

La TDM était réalisée chez 13 patients soit 11,5 % des cas. Elle a mis en évidence 8 cas de Sd de JPU, 2 mégauretères primitifs, 2 urétérocèles, 2 cas d'agénésie rénale et 2 cas de reins en fer à cheval.

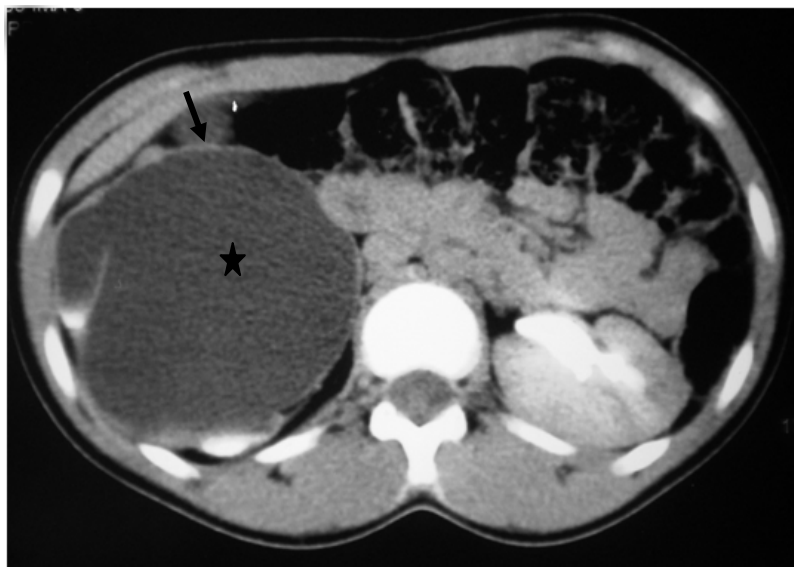


Figure 29 : TDM : hydronéphrose majeure avec une atrophie corticale (flèche) et retard d'excrétion dans le cadre d'un Sd de JPU droit (étoile).

5. Uro-IRM :

L'uro-IRM n'a été réalisée chez aucun de nos malades.

6. Scintigraphie

La scintigraphie était réalisée chez 25 patients soit un taux de 22.1%. La fonction rénale était souvent asymétrique, chez 15 patients, ce qui témoigne du retentissement de la

malformation sous jacente sur la fonction du rein homolatéral. Elle a également permis de mettre en évidence deux reins détruits.

V. Diagnostic

1. Sd de JPU

Tableau XV : Examens radiologiques réalisés chez les patients présentant un Sd JPU.

	Effectifs	Pourcentages
Echographie	45	100%
Scintigraphie	18	40%
Cystographie	18	40%
UIV	16	35,5%
TDM	8	18%

Le diagnostic du Sd de JPU était posé sur l'échographie puisque tous les patients ayant un Sd de JPU ont bénéficié d'une échographie.

La scintigraphie était réalisée chez 40% des patients pour apprécier la fonction du rein homolatéral au Sd de JPU. La cystographie pratiquée chez 40% des malades et la TDM réalisée chez 18% des patients, elles avaient pour but l'exploration d'autres malformations associées.

2. RVU

Tableau XVI : Examens radiologiques réalisés chez les patients présentant un RVU.

	Effectifs	Pourcentages
Cystographie	29	100%
Echographie	26	90%
Scintigraphie	4	14%
TDM	2	7%

Chez les 29 cas ayant un RVU, le diagnostic était suspecté à l'échographie chez 90% et confirmé à la cystographie chez la totalité des patients.

3. VUP

Tableau XVII : Examens radiologiques réalisés chez les patients présentant une VUP.

	Effectifs	Pourcentages
Cystographie	25	100%
Echographie	20	80%

Sur 25 patients présentant une VUP, le diagnostic était suspecté à l'échographie dans 80% et confirmé à la cystographie dans 100%.

4. Mégauretère primitif

Tableau XVIII : Examens radiologiques réalisés chez les patients présentant un méga uretère primitif.

	Effectifs	Pourcentages
Echographie	6	100%
Cystographie	6	100%
Scintigraphie	3	50%
TDM	2	34%
UIV	2	34%

Le diagnostic de mégauretère primitif était suspecté à l'échographie chez les 6 cas, et confirmé à la cystographie.

5. Urétérocèle

Tableau XIX : Examens radiologiques réalisés chez les patients présentant un urétérocèle.

	Effectifs	Pourcentages
Echographie	6	100%
Cystographie	4	67%
UIV	2	34%
TDM	2	34%

L'échographie était réalisée chez tous les patients ayant un urétérocèle.

6. Vessie neurologique

**Tableau XX : Examens radiologiques réalisés
chez les patients présentant une vessie neurologique.**

	Effectifs	Pourcentages
Echographie	13	100%
Cystographie	8	62%

Le diagnostic était suspecté à l'échographie réalisée chez la totalité des patients ayant une vessie neurologique et la cystographie était pratiquée chez 62% des cas.

7. Duplicité pyélo-urétérale

Chez les 5 patients présentant une duplicité, le diagnostic était retenu sur le couple échographie cystographie, l'UIV était également réalisée chez un cas.

8. Dysplasie rénale kystique

Le diagnostic était confirmé chez les 3 cas par l'échographie.

9. Reins en fer à cheval

Le diagnostic était suspecté à l'échographie et confirmé par la TDM chez les deux patients.

10. Agénésie rénale

Le diagnostic était confirmé à l'échographie chez les deux cas et une TDM complémentaire a été également réalisée.

11. Mégavessie

Le diagnostic était retenu chez un patient par l'échographie et chez les deux autres patients par le couple échographie cystographie.

12. Sd de Prune Belly :

L'échographie et la cystographie ont fait le diagnostic chez les deux patients.

VI. Traitement

Tableau XXI : Types d'interventions chirurgicales.

	Effectifs	Pourcentages
Pyéloplastie selon Anderson Hynes	41	36,3%
Remodelage des uretères avec réimplantation selon Cohen	22	19,5%
Résection de VUP par voies cystoscopique	20	17,7%
Néphrectomie polaire	8	6,2%
Autosondage et RHD	8	6,2%
Vésicostomie	8	6,2%
Intervention de Mitrofanoff	7	5,8%
Cure de l'urétérocèle	6	5,3%
Abstention thérapeutique (revoir le diagnostic)	4	3,5%
Circoncision associée	3	2,6%
Néphrectomie totale	2	1,8%
Néphrostomie	2	1,8%
Appendicectomie associé	1	0,9%
Plastie de la vessie	1	0,9%
Cure du diverticule vésicale	1	0,9%
Urétérostomie	1	0,9%
Surveillance	1	0,9%

Le traitement était adapté en fonction de la malformation et le contexte clinique.

Le diagnostic de Sd de JPU était revu chez deux patients dont l'exploration chirurgicale n'avait pas montré d'obstacle. Ainsi que deux patients chez qui le diagnostic de VUP était suspecté mais l'exploration chirurgicale était normale.

VII. ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS

Tableau XXII : Evolution post opératoire des UM.

	Effectifs	Pourcentages
Favorable	76	66.66%
Renseignement manquant	32	28.8%
Echec	2	1.8%
Décès	1	1%
Complication	1	1%
Total	113	100%

L'évolution a été favorable chez environ 67% des patients avec des suites post opératoires simples. Les échecs étaient :

- Un prolapsus de la vésicostomie, le diagnostic de rhabdomyosarcome botryoïde de la vessie en était la cause.
- Persistance de l'urétérocèle après la première intervention endoscopique. Un patient opéré pour Sd de JPU s'est compliqué d' HTA.



DISCUSSION

I. Commentaires

1. Points forts

Notre étude a été menée sur une période de 4 ans, ce qui nous a permis de mettre le point sur un nombre important de dossiers (113 dossiers exploitables) et une diversité de malformations urinaires ainsi qu'une iconographie très variée.

2. Points faibles

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

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

II. Discussion

1. Embryologie [2]

Le développement du système urinaire bien qu'étroitement associé à celui du système génital, se fait un peu plus précocement (dès la 3ème semaine). Il dérive du cordon néphrogène et du sinus urogénital.

Trois ébauches rénales de complexité croissante se succèdent : Pronéphros, Mésonéphros ou corps de Wolff et Métanéphros. Seule la dernière ébauche persiste et donne les reins définitifs et les voies urinaires hautes. Les voies urinaires basses dérivent du SUG.

1.1. Développement des ébauches rénales

Le rein se développe selon une séquence cranio-caudale.

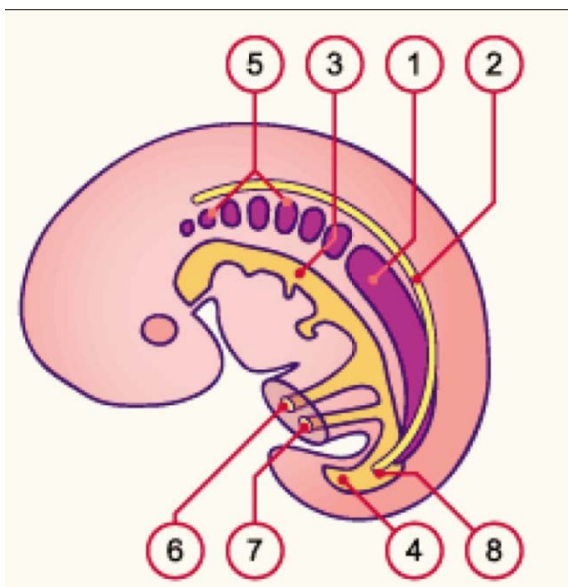
a. Pronéphros

Le pronéphros se différencie au cours de la 4e semaine à partir de l'extrémité crâniale du cordon néphrogène et régresse totalement dès la 5e semaine.

Le pronéphros se segmente, dès la quatrième semaine, selon un gradient céphalo-caudal en amas indépendants appelés néphrotomes. Chaque néphrotome se creuse en une vésicule néphrotomiale qui s'allonge vers la paroi latéro-externe de l'embryon sous forme d'un tubule pronéphrotique.

b. Mésonéphros: rein transitoire

Le mésonéphros se différencie au cours de la 4e semaine et régresse dès la 8e semaine. Il succède au pronéphros et se développe à partir du cordon néphrogène de la région dorsolombaire et du canal mésonéphrotique (futur canal de Wolff).



- 1: cordon néphrogène
- 2: canal mésonéphrotique
- 3: intestine
- 4: cloaque
- 5: néphrotome en régression
- 6: vésicule vitelline
- 7: allantoïde
- 8: abouchement du canal mésonéphrotique dans la cloaque

Figure 30 : Développement du mésonéphros.

Le canal mésonéphrotique se développe sur le versant dorsal du cordon néphrogène sous la forme d'un cordon cellulaire mésenchymateux. Il se dissocie du cordon néphrogène et se trouve alors sous l'ectoderme.

Détaché du cordon néphrogène il progresse en direction caudale pour fusionner finalement avec la paroi du cloaque en même temps qu'il commence à se canaliser.

Cette zone de fusion avec le cloaque deviendra la paroi postérieure de la future vessie. Le cordon néphrogène va se transformer en vésicules, puis en tubules mésonéphrotiques, formant des unités excrétrices proches du néphron de l'adulte et vont progressivement s'ouvrir dans le canal mésonéphrotique.

L'extrémité médiane et aveugle du tubule se déprime en une cupule (capsule de Bowman), qui entoure une collection de capillaires (le glomérule), produits par les branches artérielles de l'aorte dorsale. Cette unité fonctionnelle est appelée unité excrétrice mésonéphrotique.

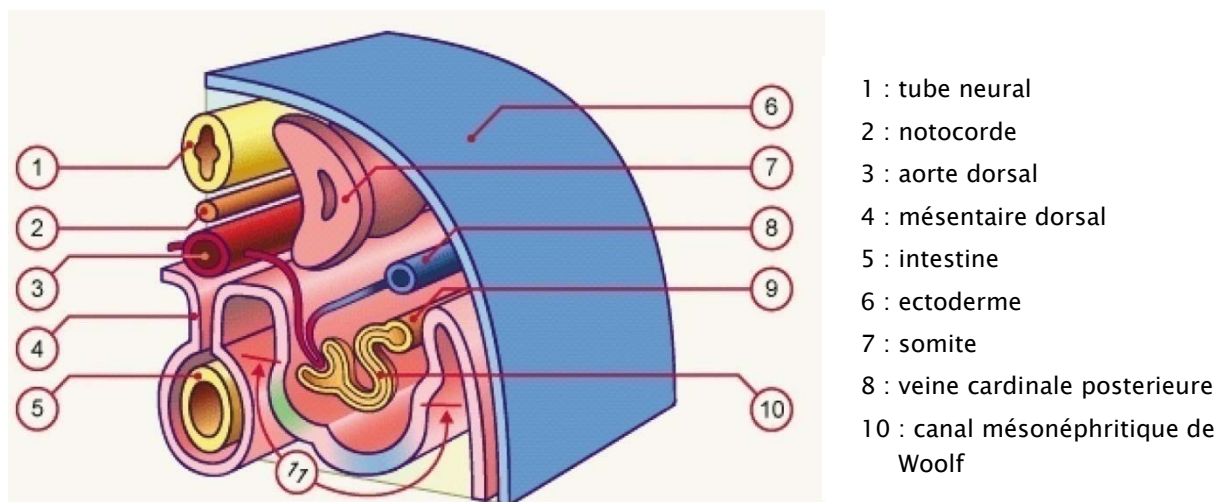


Figure 31: Développement du mésonéphros: unité excrétrice mésonéphrotique.

La production urinaire au niveau du mésonéphros débute vers la 6e semaine, après la 10e semaine les unités excrétrices deviennent inactives et régressent.

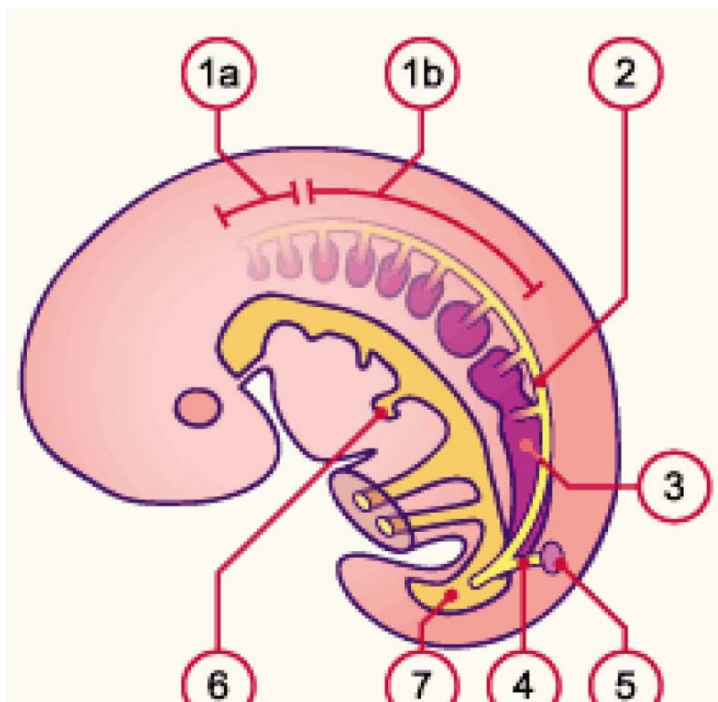
Les conduits mésonéphrotiques involuent dans le sexe féminin, alors qu'ils persistent chez l'homme avec quelques tubules mésonéphrotiques pour participer à la formation du système excréteur génital masculin.

c. Métanéphros: rein définitif

Le métanéphros se développe dans le mésoblaste intermédiaire de la région sacrée, à partir du bourgeon urétéral et du blastème métanéphrogène.

Le bourgeon urétéral, est un diverticule épithélial dérivant de la partie caudale du canal de Wolff et dont l'extrémité élargie pénètre dans le blastème métanéphrogène. Il est à l'origine des voies excrétrices extra et intra-rénales.

Le blastème métanéphrogène correspond à la partie caudale du cordon néphrogène, qui donnera naissance aux vésicules métanéphrotiques. Ces dernières sont à l'origine de la formation des néphrons.



- 1 : a) pronephrose en régression
b) mésonéphrose en régression
- 2 : canal de Wolff
- 3 : cordon néphrogène
- 4 : bourgeon urétéral
- 5 : blastème métanéphrogène en développement
- 6 : bourgeon hépatique
- 7 : cloaque

Figure 32 : Voies urinaires hautes: évolution du métanéphros.

1.2. Voies urinaires hautes : Evolution du métanéphros

a. Bourgeon urétéral et blastème métanéphrogène : induction réciproque

L'interaction entre le bourgeon urétéral (structure épithéliale) et le blastème métanéphrogène (tissu mésenchymateux) est déterminante pour le développement rénal.

Au cours de la métanéphrogénèse, le blastème métanéphrogène induit la bifurcation du bourgeon urétéral, qui induit à son tour l'agrégation des cellules du blastème en vésicules qui s'épithélialisent pour former les tubules rénaux et finalement les néphrons.

b. Différenciation morphologique des voies urinaires

b-1 Le bourgeon urétéral et la formation de l'appareil excréteur

Le bourgeon urétéral est un diverticule épithélial dérivant de la partie caudale du canal de Wolff et dont l'extrémité libre élargie progresse en direction céphalique et dorsale pour pénétrer dans le blastème métanéphrogène.

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

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

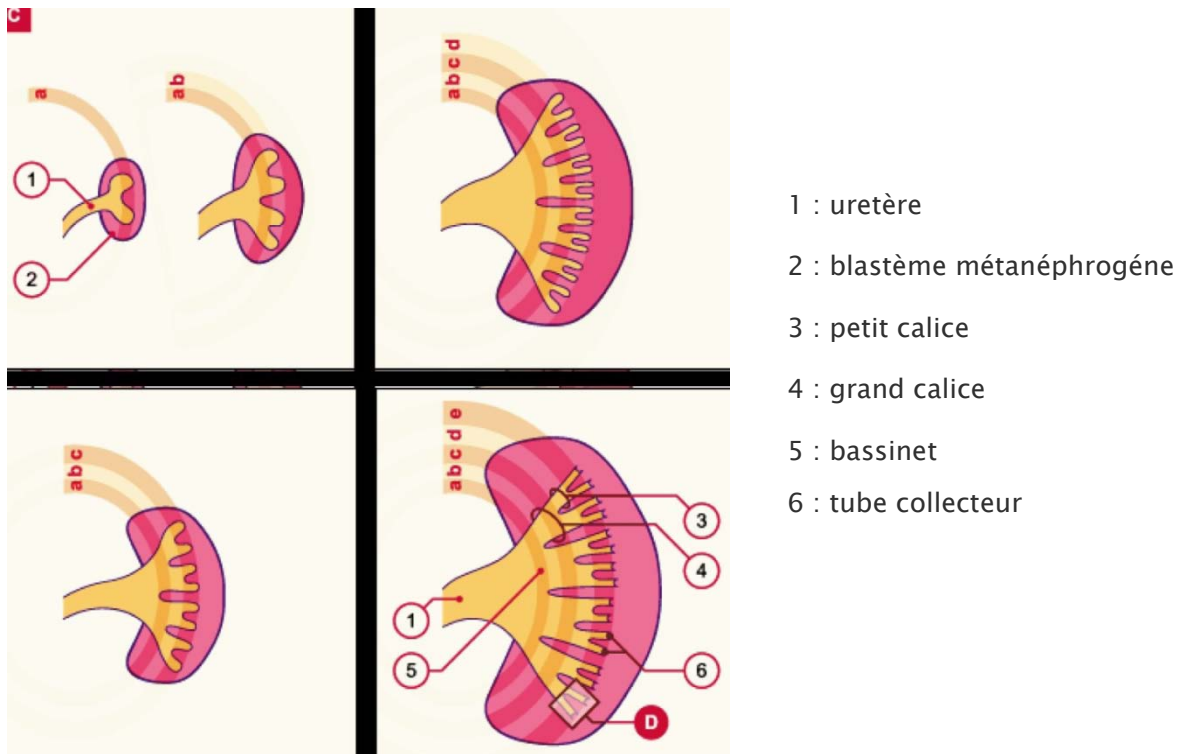


Figure 33 : Divisions dichotomiques du bourgeon urétéral.

b-2 Le blastème métanéphrogène et la formation du néphron

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

Les cellules mésenchymateuses subissent sous l'induction du bourgeon urétéral une transformation épithéliale et forment des vésicules. Ces vésicules vont s'allonger en tubules en forme de «S» avec très schématiquement trois segments.

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

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

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

L'architecture du rein définitif s'établit entre la 5e et la 15e semaine, l'organogénèse du rein déborde donc de la période embryonnaire et empiète largement sur la période fœtale.

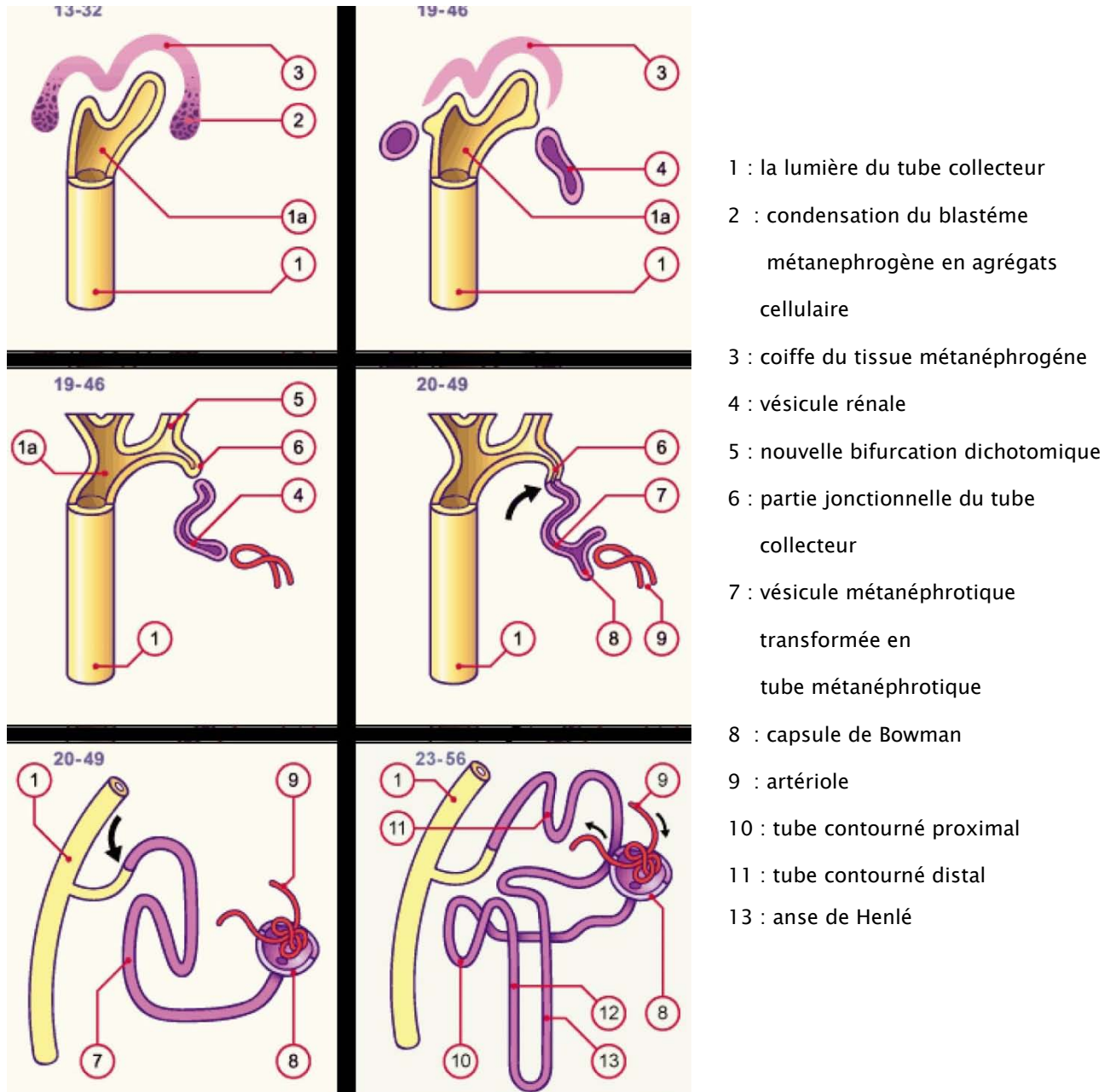


Figure 34 : Évolution du blastème et du néphron.

b-3 Migration rénale

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

Au cours de leur déplacement les reins subissent une rotation de 90° vers la colonne vertébrale ce qui oriente les hiles en direction médiane alors qu'elle était initialement ventral

1.3. Voies urinaires basses

a. Cloisonnement du cloaque

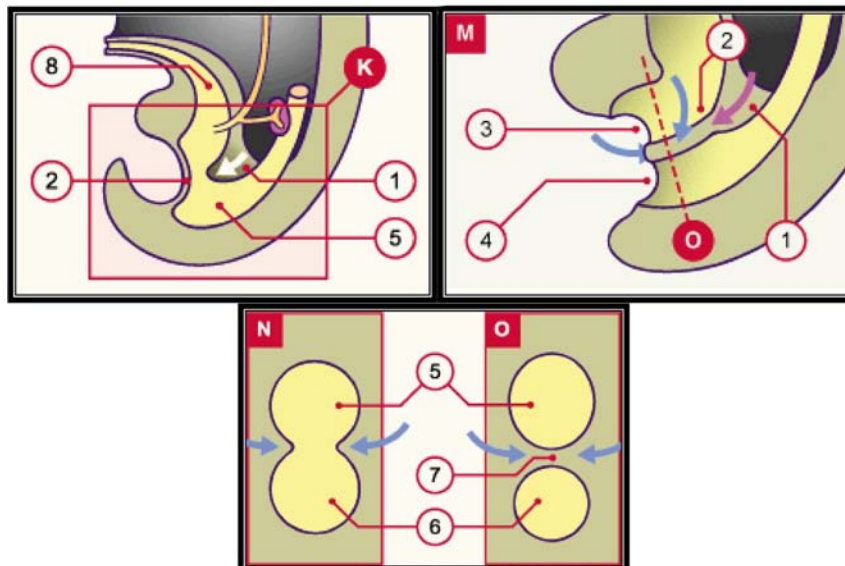
Les voies urinaires basses sont constituées par la vessie et l'urètre et dérivent de l'entoblaste de l'intestin postérieur.

L'embryon comporte une région terminale commune au canal intestinal et au canal urogénital appelée le cloaque dont l'abouchement extérieur est délimité par la membrane cloacale.

Le septum uro-rectal va diviser le cloaque en sinus urogénital primitif (ventral) et en rectum (dorsal) entre la 4e et la 6e semaine.

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

Le septum uro-rectal va partager en outre la membrane cloacale en deux membranes, urogénitale (ventral) et anale (dorsal). Ces deux membranes vont se résorber pour former respectivement l'orifice urogénital et anal.



1- septum urorectal 2- membrane cloacale 3- sinus urogénital 4- canal anal
5- orifice urogénital 6- orifice anal 7- périnée

Figure 35 : Séparation du cloaque et formation du périnée

b. Développement de la vessie

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

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

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

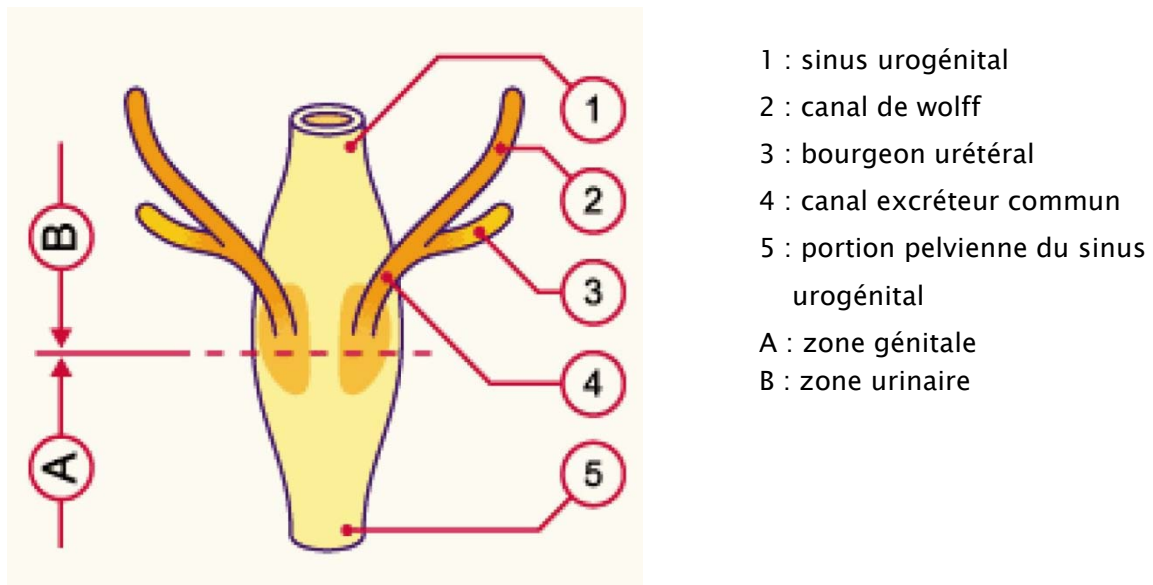


Figure 36 : Développement de la vessie.

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

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

c. Développement de l'urètre féminin et masculin

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

- Chez l'homme la partie pelvienne du SUG donne les parties prostatiques et membraneuses de l'urètre, alors que l'urètre pénien dérive de la partie phallique du SUG (lame urétrale).
- Chez la femme tout l'urètre et une partie du vagin dérivent de la partie pelvienne du SUG, alors que la partie phallique (lame urétrale) forme le vestibule et les petites lèvres.

2. Rappels anatomiques de l'appareil urinaire :

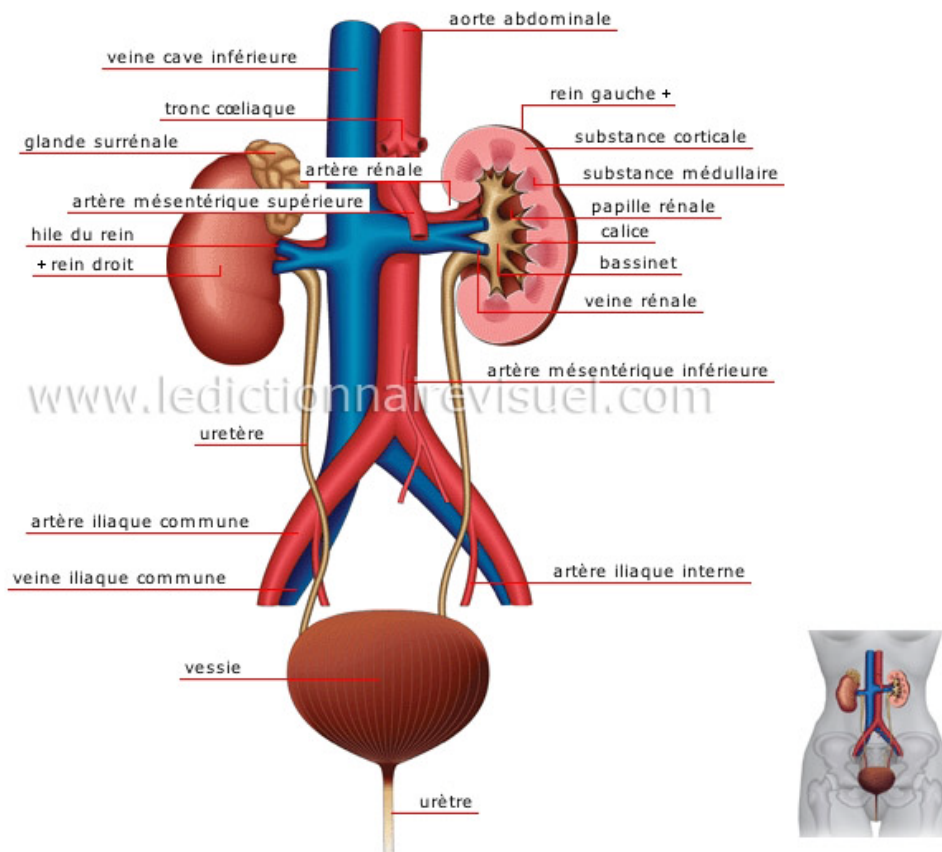


Figure 37 : Anatomie de l'appareil urinaire.

2-1 Anatomie du rein

a. Anatomie descriptive

a-1 Forme

Ils ont, dans l'ensemble, la forme d'un haricot, dont le hile regarde en dedans. Leur grand axe est plus moins oblique en bas et en dehors. Ils sont de couleur rouge sombre, de consistance ferme. Ils présentent :

- Deux bords :
 - Un bord externe convexe ;
 - Un bord interne concave avec le hile ; celui-ci est l'ouverture d'une Cavité intra rénale, le sinus ; il donne passage à la plupart des éléments du pédicule rénal et à la voie excrétrice ; cette dernière n'adhère que lâchement à la capsule rénale et au parenchyme, et peut être disséquée chirurgicalement jusqu'aux calices, sans saignement notable ;
- Un pôle supérieur et un pôle inférieur ; deux faces convexes,
- L'une antéro-externe, l'autre postéro-interne. Leur surface est lisse ; cependant, jusque vers l'âge de 3 ans, on peut trouver des vestiges de la lobulation fœtale [3,4].

a-2 Dimension, poids :

Les reins atteignent leurs tailles définitives à la puberté. Les dimensions sont assez variables. Ainsi :

Tableau XXIII : Les mensurations des reins en fonction de l'âge [5].

Chez le nouveau né :	Les mensurations du rein sont : <ul style="list-style-type: none">- 4cm pour la hauteur,- 2,7cm pour la largeur,- 2,1cm pour l'épaisseur,
Chez L'adulte :	Les mensurations du rein sont : <ul style="list-style-type: none">- 10 à 12cm de hauteur,- 5 à 6cm de largeur,- 2,5 à 3cm d'épaisseur,

En cas d'absence congénitale ou chirurgicale d'un des reins, l'autre subit une hypertrophie compensatrice ; ils pèsent 130 à 140g chacun, ce poids variant avec le poids du sujet.

a-2 Configuration interne :

Parenchyme rénal : Etudié sur une coupe, il montre :

Une corticale jaune, rougeâtre, entourant complètement l'organe. Elle est marquée de petites stries radiaires, les pyramides de Ferrein (pars radiata). Elles s'étendent jusqu'au sinus, en colonnes étroites, qui constituent les colonnes de Bertin.

Une médullaire, Rouge sombre, constituée de masses coniques dont le sommet correspond aux calices. Ces cônes constituent les pyramides de Malpighi. Elles sont aux nombres de 8 à 10 par rein.

Sinus rénal C'est une profonde cavité, dont l'orifice est au hile et dont le sommet est occupé par 8 à 10 saillies coniques, correspondant au sommet des pyramides de Malpighi. Chacune des saillies est entourée d'un sillon, où s'implante le petit calice correspondant.

Ces papilles, sont disposées en deux plans, ventral et dorsal, sauf les extrêmes. Entre les papilles, des orifices irréguliers se trouvent dans la capsule .Ils laissent passage aux vaisseaux.

Capsule rénale Elle est appliquée directement sur le parenchyme dont il est possible de la décoller, en rompant des attaches fibreuses grêles. Elle a été utilisée pour suspendre le rein dans les néphropexies [6].

b. Vascularisation

b-1 Artères

Elles naissent des faces antérolatérales de l'aorte et comprennent :

- Artère rénale gauche : Elle est courte (3 à 4cm), masquée derrière la volumineuse veine rénale elle atteint le bassinet au niveau de son bord supérieur.
- Artère rénale droite :

Elle est beaucoup plus longue (5 à 6cm), elle passe en arrière de la veine rénale droite.

Les artères rénales fournissent quelques branches collatérales :

- Artère surrénalienne inférieure ;
- Artère pour les voies excrétrices du rein :

Quelques artéριοles pour le bassinnet et les calices,

- Artères urétérales supérieures, antérieures et postérieures ;
- Artères pour la graisse péri rénale.

b-2 Les veines :

Les veines rénales droite et gauche se jettent dans la veine cave inférieure.

b-3 Les lymphatiques :

- les lymphatiques médullaires et corticaux se réunissent à la base des pyramides. Ils suivent ensuite les vaisseaux lobaires et pénètrent dans le sinus du rein.
- les lymphatiques du parenchyme sont rejoints dans le sinus par les lymphatiques des parois calicielles et pyéliques. Les canaux lymphatiques valvulés sortent du hile en suivant les artères.

2-2 Anatomie de l'uretère

L'uretère est un canal musculo-membraneux s'étendant du bassinnet à la vessie. Rétro et sous péritonéal comme tout l'appareil urinaire, il présente 4 portions : lombaire, iliaque, pelvienne et intra vésicale. On constat des rétrécissements : à la jonction pyélo-urétérale, au contact du croisement des vaisseaux iliaques et dans la portion intra murale vésicale [7].

a. Mensurations

A l'âge adulte, l'uretère mesure : 25 à 35 cm de long (10 cm pour la portion lombaire, 3 cm pour la portion iliaque, 12 cm pour la pelvienne, 3cm pour la portion intra murale vésicale).Le calibre de l'uretère varie avec l'âge :

- 6 mm à la naissance,
- 9 mm à 1an

- 12 mm à 2 ans
- 14 mm à 6 ans

L'uretère est entouré par un fascia péri-urétérique qui adhère au péritoine pariétal postérieur.

b. Anatomie topographique

b-1 Uretère lombaire :

L'uretère lombaire est en rapport :

- en arrière: Au fascia iliaca et aux insertions du muscle psoas et à la pointe des 3^e ou 5^e eme apophyses costiformes des 3^e ou 5^e vertèbres lombaires ; Le nerf génito-fémoral longe le psoas.
- en dedans : L'uretère droit répond à la veine cave inférieure et au sympathique lombaire. L'uretère gauche répond à l'aorte.
- en avant : Par l'intermédiaire du péritoine pariétal.
- à droite : l'uretère répond au 2^e duodénum et au genu inférior en haut, au méso côlon droit plus bas et au coeco-appendice au dessus de la région iliaque. Les vaisseaux gonadiques croisent l'uretère en avant au milieu de L4.
- à gauche : l'uretère répond au 4^e duodénum et méso côlon gauche contenant les vaisseaux mésentériques inférieurs en particulier les vaisseaux de l'angle colique gauche [8].

b-2 Uretère iliaque :

L'uretère croise les vaisseaux iliaques au niveau du détroit supérieur en passant au dessus des vaisseaux iliaques externe à droite, et au dessus des vaisseaux iliaques primitifs à gauche par l'intermédiaire du péritoine. Il est en rapport avec le coeco-appendice à droite et le colon sigmoïde à gauche.

b-3 Uretère pelvien

L'uretère pelvien décrit une courbe concave en avant et en dedans. On décrit une portion viscérale. Les rapports varient selon le sexe :

Chez le garçon :

L'uretère accompagne l'artère iliaque interne (en avant à droite en arrière à gauche le plus souvent). Il est en rapport avec l'artère ombilicale, l'artère obturatrice, l'artère vésicale inférieure et l'artère hémorroïdale moyenne. En dedans il est en rapport avec la face latérale du rectum et le plexus hypogastrique. Dans sa portion pelvienne viscérale, il se dirige en avant et en dedans, passant en dehors des vésicules séminales, puis entre elles et la paroi postérieure de la vessie.

Chez la fille :

L'uretère croise la portion postérieure de la loge ovarienne. Il pénètre dans la base du ligament large. Dans la portion vésicale, oblique en avant et en dedans, il passe en dehors de l'isthme utérin, au dessus du cul de sac vaginal latéral, en avant de l'artère utérine. La veine utérine principale passe en arrière de l'uretère avec les vaisseaux vésico-vaginaux.

b-3 Uretère intra vésical

L'uretère pénètre dans la paroi vésicale. Obliquement d'arrière en avant et de dehors en dedans. Le trajet intra mural de l'uretère varie avec l'âge :

- 4-5 mm à la naissance,
- 5-8 mm à 1 an,
- 6-10 mm à 2 ans,
- 7-12 mm à 6 ans,
- 15 mm à l'âge adulte.

L'uretère s'ouvre dans la vessie par le méat urétéral qui délimite avec son homologue la base de l'unité fonctionnelle du trigone. Les méats étant distants l'un de l'autre de 2cm.

c. Structure :

On peut reconnaître trois plans dans la structure de l'uretère :

- l'adventice,
- musculuse,
- muqueuse.

c-1 Adventice :

Est constituée par un tissu fibroblastique contenant des cellules adipeuses, des vaisseaux et des fibres nerveuses.

c-2 La musculuse :

D'épaisseur constante est constituée de cellules musculaires lisses au sein d'un tissu conjonctif. Les cellules musculaires sont regroupées en faisceaux formant un réseau dans lequel il n'existe pas d'arrangement en couches spécifiques de même orientation. Ces fibres paraissent suivre un trajet spiroïdal, lorsqu'elles sont très allongées le long de la lumière urétérale.

Elles présentent une disposition de type longitudinal alors que des spirales courtes près de l'adventice peuvent en imposer pour une disposition circulaire.

La composante conjonctive comprend des fibres élastiques collagènes denses, des fibres élastiques et de réticulines plus clairsemées.

La proportion des fibres musculaires au sein du tissu conjonctif est faible chez le fœtus, atteint 35% du poids de l'organe chez le nouveau-né et 50% pour l'adulte.

c-3 La muqueuse :

Est très plissée, formant un urothélium pseudo stratifié.

d. Vascularisation

d-1 Artère

L'uretère reçoit sa vascularisation artérielle de multiples sources échelonnées le long de son trajet ; de haut en bas :

- Artère rénale,

- Artère génitale interne,
- Artère iliaque primitive
- Artère utérine ou vésiculo-déférentielle.

Ces rameaux, assez grêles, se divisent en T dans l'adventice de l'uretère, s'anastomosant largement entre eux. De ces anastomoses partent les branches pour la musculuse et la muqueuse.

d-2 Veines:

Les veines de l'uretère lombaire se jettent dans les veines de la capsule graisseuse péri rénale, dans les veines gonadiques. L'uretère pelvien se draine dans les veines hypogastriques ou dans un de leurs affluents.

d-3 Lymphatiques :

Ils sont tributaires :

- Des ganglions latéro-aortiques depuis l'origine de l'artère rénale jusqu'à la terminaison de l'aorte ;
- Des ganglions iliaques primitifs et iliaques internes et des chaînes moyennes et internes des ganglions externes.

d-4 Innervation :

Les nerfs accompagnent les artères et proviennent du plexus rénal, spermatique et pelvien. C'est surtout près des terminaisons que l'uretère reçoit de nombreux filets nerveux.

2-3 Anatomie de la vessie

La vessie est un réservoir musculo-membraneux où s'accumule dans l'intervalle des mictions l'urine sécrétée de façon continue par les reins [8, 9].

a. Situation de la vessie :

La vessie est un organe sous péritonéal situé dans la partie antérieure du pelvis (vide elle est uniquement pelvienne ; pleine elle devient abdomino-pelvienne) entre :

- En avant : la symphyse pubienne et le pubis par l'intermédiaire de l'espace de Retzius,
- arrière :
 - Chez l'homme ; la vessie est en rapport avec le rectum et le cul de sac de Douglas ;
 - Chez la femme ; elle rentre en rapport de haut en bas avec l'utérus et le vagin.
- En haut : le péritoine et les organes intra péritonéaux (appendice et coecum à droite ; le sigmoïde à gauche ; l'intestin grêle au milieu),
- En bas :
 - chez l'homme, la prostate et les vésicules séminales ;
 - chez la femme, la face antérieure du vagin.
- Latéralement : les muscles releveurs de l'anus et obturateur interne.

b. Dimensions :

Les dimensions de la vessie sont naturellement variables avec son état de réplétion. Sa capacité est normalement de 300 à 350 ml en moyenne chez l'enfant de huit ans et plus et de 100 à 120 ml chez l'enfant de moins de huit ans ; du fait de son extensibilité, cette capacité physiologique peut atteindre 1 à 2 litres au maximum quand elle est distendue.

c. Configuration externe :

De forme ovoïde, on distingue trois faces (1 postérieure et 2 latérales), un dôme et une base immobile dont fait partie le trigone.

d. Configuration interne :

La vessie présente trois orifices qui limitent le trigone de Lieutaud :

- L'orifice urétral « col de la vessie »
- Les deux orifices urétéraux qui s'abouchent à la partie postéro inférieure de la vessie en arrière et en dehors de l'orifice urétral.

e. Structure :

La paroi vésicale comprend trois tuniques :

- Un adventice,
- Une musculieuse ou détrusor,
- Une muqueuse.

f. Vascularisation :

f-1 Artères :

L'artère vésicale supérieure naît de l'artère ombilicale dont la partie distale s'oblitère après la naissance.

L'artère vésicale antérieure naît de la honteuse interne, gagne la face antéro-inférieure de la vessie où elle se ramifie.

f-2 Veines:

Elles tirent leur origine d'un important réseau superficiel. Les veines différentes de ce réseau se regroupent en trois pédicules :

- Un pédicule antérieur : qui descend verticalement sur la face antérieure de la vessie et se déverse en bas dans le plexus veineux pré prostatique de Santorini,
- Un pédicule latéral : qui se jette dans le plexus veineux vésico-prostatique et, de là gagne les veines iliaques internes
- Un pédicule postérieur : rejoignant les veines séminales et différentielles chez l'homme, les veines vésico-utérines chez la femme, pour rejoindre les veines iliaques internes [10].

f-3 Les lymphatiques :

Les lymphatiques vésicaux gagnent essentiellement les ganglions iliaques externes et accessoirement les ganglions iliaques internes et primitifs.

2-4 Anatomie de l'urètre

a. Urètre féminin

L'urètre chez la femme est court et rectiligne : il naît du col vésical descend oblique en bas et en avant, parallèle au vagin sur une longueur de 3 à 4cm et s'ouvre par un orifice saillant à la partie antérieure de la vulve, l'ostium externe de l'urètre. Il comprend une partie pelvienne, et une partie périnéale.

b. Urètre masculin

Il mesure 17cm de long et s'étend du col vésical jusqu'au méat à l'extrémité du pénis. On lui décrit une portion postérieure fixe faite de deux parties (urètre prostatique et urètre membraneux) et une portion antérieure mobile (urètre spongieux).

b-1 Innervation

L'urètre reçoit une innervation double : Végétative pour les muscles lisses Somatique pour le sphincter strié.

3. Profil épidémiologique

3-1 Fréquence des malformations du tractus urinaire :

La fréquence des uropathies malformatives chez l'enfant est diversement évaluée dans le monde [10]. Nous n'avons pas d'étude statistique sur la fréquence des uropathies malformatives chez l'enfant dans notre pays. Néanmoins, notre échantillon recensé en 4 ans est statistiquement concordant avec ceux retrouvés dans les séries : Hollandaise, Colombienne, Grecque et du Benin.

Tableau XXIV : La fréquence des uropathies malformatives selon les auteurs.

Etudes	Effectifs/nombre d'année	Moyennes des cas par an
Agossou et al [1] Benin 2013	174 cas/10 ans	18
Damen-Eliaset al [11] Hollande2005	402 cas/15 ans	27
Sébastien et al [12] Colombie 2004	83 cas/4 ans	21
Rigas et al [13] Grecque 2003	383 cas/18 ans	22
Notre étude	113cas/4 ans	28

Tableaux XXV : La fréquence des uropathies malformatives selon les études en pourcentage.

Malformations	Kahloul et al 71 cas [14]	Chahed et al 26 cas [15]	Notre série 113 cas
Sd de JPU	14%	20,5%	31,5%
RVU	45%	23,5%	20,2%
VUP	3%	8,9%	17,%
Vessie neurologique	-	-	9%
Mégauretère	12%	23,5%	4,5%
Duplicité pyélo-urétérale	3%	11,7	4%
Agénésie rénale	5%	-	1,4%
Urétérocèle	1%	3%	4,7%
Sd de Prune Belly	-	-	1,4%

Dans notre série, le syndrome de jonction pyélo-urétérale est la malformation urinaire la plus fréquente et représente 31.5%, à la différence des autres séries à l'instar de la série de Kahloul et al, ainsi que Chahid et al, qui ont trouvé que le RVU est le plus fréquent et représentaient respectivement 45% et 23%. Cette différence peut être justifiée par la différence des modes de recrutement (critères d'inclusion, durée d'étude...) [14,15].

3-2 Age moyen :

Tableau XXVI : Age moyen selon les auteurs.

Études	Effectifs	Age moyen (mois)
Agossou et al [1] Benin 2013	174	57
Graz Ina et al [16] Pologne 2006	38	10.6
Asinobi et al [17] Nigeria 2004	40	48
John et al [18] Allemagne 2003	148	11
Kahloul et al [14] Tunisie 2010	71	29
Notre étude	113	44

Le diagnostic des uropathies malformatives peut être réalisé en anténatal. En Europe, les découvertes sont beaucoup plus précoces qu'en Afrique: 11 mois contre 57 mois, 48 mois et 44 mois dans notre série. Le taux international du dépistage anténatal de ces anomalies est de l'ordre de 60% à 70% [19,20].

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

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

3-3 Sexe

Tableau XXVII : La prédominance des uropathies malformatives selon le sexe.

Etudes	Effectifs	Sexe ratio
Agossou et al [1] Benin 2013	174	14.14
Tsai [21] Taiwan 2006	18	3.5
Grazina et al [16] Pologne 2006	38	2.8
Clarisse [22] Mali 2005	104	3.1
Kahloul et al [14] Tunisie 2010	71	1.8
Notre étude	113	2.7

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

4. Étude clinique

4.1. CDD

a. Anténatale

Depuis l'avènement de l'échographie anténatale, les malformations du tractus urinaire sont de plus en plus suspectées avant la naissance, ce qui permet une prise en charge précoce des malades. C'est un examen d'orientation, le diagnostic doit être confirmé dans les premiers jours de la vie.

Chez nous le taux du diagnostic anténatal reste encore faible à 15% et encore moins Selon Kahloul et al 7% [14]. Ce faible pourcentage peut être expliqué par la persistance d'un grand nombre de grossesse non suivie, l'appartenance des parents des malades à la couche socioéconomique défavorisée, l'insuffisance de structures équipées permettant de suivre de

façon adéquate les femmes enceintes, le manque d'information de la population sur la nécessité de faire des visites prénatales, le coût de l'examen échographique qui devrait être systématique au cours de l'évolution de la grossesse.

Les uropathies malformatives doivent être dépistées devant des ATCDs familiaux de polykystoses, un syndrome polymalformatif ou des cas d'uropathie malformative dans la fratrie. L'échographie systématique peut mettre en évidence des signes d'appel à type d'oligoamnios ou d'hydramnios, un RCIU précoce, une ascite fœtale, une augmentation de la valeur des paramètres abdominaux, un remaniement de l'architecture harmonieuse générale de la cavité abdominale et devant la présence d'une artère ombilicale unique [23].

b. Post natale

En postnatal, la symptomatologie révélatrice diffère, le principal symptôme selon la littérature étant l'infection urinaire [24]. Concernant la série de Kahloul et al, 74% des patients ayant une malformation urinaires présentaient une infection urinaire [14]. Par ailleurs, seulement 49% des UM dans notre série ont été déclarées par une infection urinaire. Ce décalage peut être expliqué par l'insuffisance des données au niveau des dossiers concernant ce paramètre.

Dans notre série la douleur vient en second lieu présente 21,2%. L'hématurie et les autres signes urinaires sont un mode de découverte assez rare. L'insuffisance rénale et l'hypertension artérielle sont plutôt des complications redoutables, et c'est exceptionnellement qu'elles constituent une cause révélatrice [25, 26].

4.2. Examen clinique

En générale, l'examen clinique est pauvre. Il peut être strictement normal comme c'est le cas chez l'un tiers des patients dans notre série. Par ailleurs, la fièvre était le signe physique principal, retrouvé chez 30% de nos malades et elle est en rapport surtout avec l'infection urinaire. Concernant la série de Kahloul et al, la fièvre était présente chez 70% des malades [14]. L'examen clinique peut également trouver un contact lombaire, comme c'est le cas chez 14 patients.

Dans la littérature, 20% des malformations urinaires entrent dans un syndrome polymalformatif, on a eu dans notre étude seulement 12,6% [27].

5. Biologie

5.1 Insuffisance rénale

L'évolution des malformations urinaires vers l'insuffisance rénale est la complication la plus redoutable.

Dans notre série, 13% des malades ont été diagnostiqués et pris en charge au stade d'insuffisance rénale. Ces malades présentaient soit une atteinte bilatérale, ou une pathologie controlatérale associée, ou une malformation sur un rein unique.

Une étude algérienne était menée sur 257 enfants dialysés a retrouvé 26 enfants porteurs d'uropathie malformative (21 cas présentaient un RVU stade III et stade IV bilatéral suite a une VUP; 3 cas de méga uretères primitifs bilatéraux, 1 cas de vessie neurogène et 1 cas de Sd de JPU bilatérale) [28].

5.2 ECBU

L'infection urinaire à répétition reste la principale CDD des UM ; dans notre série 19% des patients avaient une infection urinaire au moment du diagnostic, par ailleurs 49% rapportent des infections urinaires à répétition. Ces résultats sont statistiquement comparable à ceux retrouvés dans la série tunisienne de Kahloul et al qui affirme que l'infection urinaire étant la principale CDD des UM, et elle est retrouvé chez 69% des malades [14].

Une étude algérienne faite sur 260 cas d'enfants hospitalisés pour infection urinaire a trouvé que l'un tiers des patients sont porteurs de malformations urinaires dont 92% présentaient un RVU [29].

6. Radiologie de l'appareil urinaire

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

Comme pour toute exploration chez l'enfant, ces examens nécessitent une bonne coopération entre l'équipe médicale et les enfants et leurs parents et repose donc sur une explication détaillée de l'examen qui va être effectué. La présence des parents auprès de l'enfant pendant la réalisation des examens est conseillée s'ils le désirent [30,31].

6.1 Échographie

a. Introduction

Elle représente l'examen de base et de référence dans l'exploration de l'appareil urinaire chez l'enfant (en anténatale, en période néonatale et même après). Elle a été réalisée chez presque la totalité des malades dans notre série soit 95%, pareil pour l'étude de Kahloul et al 98,5% ont bénéficié d'un examen échographique [14]. Elle est bien acceptée par les enfants et les parents de par son caractère non agressif. C'est un examen non irradiant, facilement réalisable et reproductible permettant un suivi longitudinal, mais opérateur- et technique-dépendant. Elle a largement profité des améliorations constantes du matériel, en particulier du développement des sondes de haute fréquence qui permettent une meilleure exploration des reins des petits enfants et de l'amélioration du doppler nettement moins sensible aux mouvements [32,33].



Image 1 : Salle d'échographie au service de radiologie, Hôpital mère et enfant, CHU Mohammed VI.

b. Indication

Ses indications sont multiples et elle permet d'assurer le diagnostic et le suivi des pathologies urologiques et néphrologiques de l'enfant qu'elles soient de diagnostic anténatal (dilatation, malformation rénale, polykystose...) ou postnatal (tumeur, traumatisme de l'appareil urinaire, hématurie, lithiase ou infection urinaire...) [34].

c. Condition de réalisation :

Elle permet une exploration morphologique de l'appareil urinaire et ne nécessite aucune préparation particulière. Un jeûne de courte durée peut être recommandé et sera adapté à l'âge de l'enfant : en général le temps séparant deux repas. L'existence d'une hyperhydratation de même qu'une réplétion vésicale trop importante peuvent être responsables d'une hypotonie pyélique ou pyélo-calicielle. En revanche, il est déconseillé, en l'absence de dilatation importante, d'effectuer une exploration rénale au deuxième jour de vie : la déshydratation physiologique des premiers jours de vie peut masquer une dilatation des cavités à ce moment.

d. Technique :

L'exploration comportera toujours deux temps :

- Un temps rénal avec un balayage complet transversal et longitudinal de chaque rein par voie antérieure, postérieure ou oblique selon les fenêtres acoustiques possibles ;
- Un temps pelvien avec étude de la vessie et de l'appareil génital chez la fille pour ne pas méconnaître une anomalie génitale associée.

Il est recommandé, en particulier chez le petit enfant, de débiter l'exploration par l'étude pelvienne: l'application de gel sur l'abdomen déclenchant souvent une miction réflexe chez le petit enfant.

Elle pourra être complétée par une étude doppler couleur et spectrale, mais celle-ci peut être difficile en raison de l'agitation de l'enfant et de l'impossibilité pour le jeune enfant (en général avant 6 ans) de maintenir une apnée.

e. Sémiologie :

Les reins sont situés dans les fosses lombaires en avant des psoas. S'ils ne sont pas visibles en position habituelle, ils doivent être recherchés en fosse lombaire basse ou en région pelvienne homo- ou controlatérale, comme c'est le cas chez un cas dans notre série où un rein pelvien était retrouvé.

Les dimensions du rein sont mesurées dans les trois plans de l'espace sur les coupes longitudinales et transversales. La hauteur est l'axe de référence : ses dimensions sont de l'ordre de :

- 4,5 à 5 cm à la naissance
- 6 cm à 1 an
- 7 à 8 cm à 5 ans
- 9 à 10 cm à 10 ans.

Le rein gauche est légèrement plus grand que le rein droit. Leurs contours sont réguliers hormis pendant la période néonatale et la première année de vie où l'on peut observer la persistance de lobulation fœtale qui physiologiques.

La différenciation cortico-médullaire est bien visible et marquée chez l'enfant. Chez le grand enfant et l'adolescent, son aspect est identique à celle de l'adulte jeune. Il existe des particularités dans les premières années de vie : dans les 2 à 3 premiers mois de vie, les cortex rénaux peuvent présenter de façon bilatérale et physiologique une hyperéchogénicité égale ou supérieure à celle du foie, les pyramides sont bien visibles chez l'enfant, triangulaires à base corticale, d'autant plus hypoéchogènes que l'enfant est petit. À la base de chaque pyramide, il existe un petit spot hyperéchogène correspondant à l'artère arquée. Au niveau de la jonction tiers supérieur, deux tiers inférieurs du rein, on peut observer une bande hyperéchogène cortico-médullaire correspondant au septum inter-réniculaire, stigmate de la fusion des deux reins primitifs, qui est physiologique et ne doit pas être confondu avec une cicatrice corticale de pyélonéphrite.

Les cavités pyélo-calicielles peuvent être visibles, fines non dilatées. Une étude doppler couleur permet de les différencier facilement des vaisseaux rénaux. La variabilité des dimensions des cavités lors d'un examen peut être un signe indirect de reflux. Le diamètre antéropostérieur du pyélon mesuré sur une coupe transverse moyenne reste inférieur à 3 à 4 mm.

L'hydronéphrose est évaluée selon plusieurs classifications, En pratique et selon les recommandations, il faut retenir le diagnostic de dilatation pyélo-calicielle lorsque le diamètre antéropostérieur du pelvis rénal à l'échographie anténatale est supérieur ou égal à 7mm au 3ème trimestre de grossesse ou SFU II, III ou IV selon la classification de la «Society of foetal Urology » [35, 36].

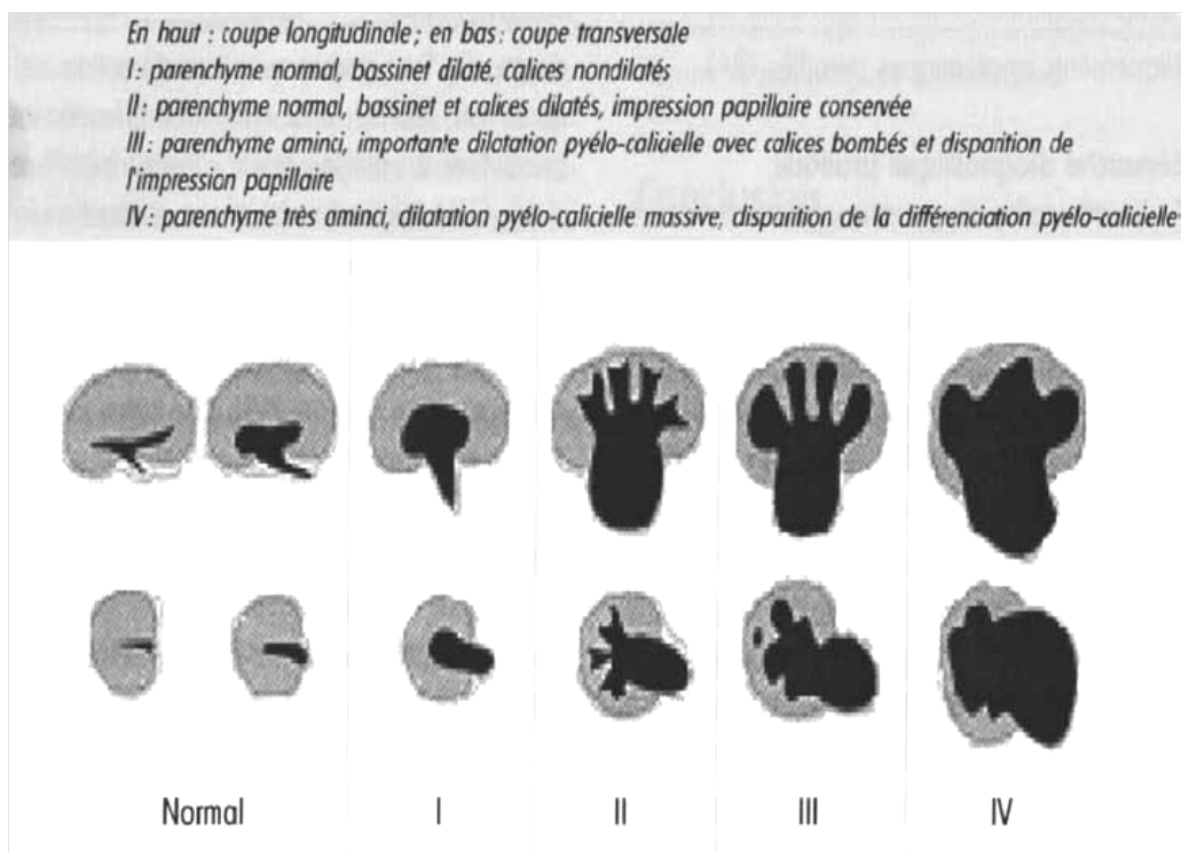


Figure 38 : La classification de la « Society of Foetal Urology » de l'hydronéphrose à l'échographie.

L'hydronéphrose est l'anomalie la plus fréquente en cas de malformation urinaire soit en prénatal ou en postnatal. Selon Touabti et al des uropathies malformatives ont été suspectées sur l'échographie anténatale chez 300 enfants et le signe prédominant était l'hydronéphrose, durant une période de 5 ans. 285 enfants avaient 320 malformations urinaires isolées ou associées entre elles. En post natal, le diagnostic était corrélé dans 60% avec celui en anténatal [37]. Chez Kahloul et al l'hydronéphrose est l'anomalie prédominante et représente 30% [14]. Ces données de la littérature concordent avec notre série, puisque l'anomalie échographique prépondérante était l'hydronéphrose.

Les uretères lombaires peuvent être visibles en dehors de toute dilatation sur des coupes sagittales obliques : leur direction oblique vers le bas et l'absence de flux en doppler permettent de les différencier des vaisseaux.

Comme chez l'adulte, l'étude doppler du rein et des pédicules vasculaires est possible. Le rein se comporte globalement comme un système à faible résistance mais l'index de résistance varie avec l'âge : élevé à la naissance (0,80), il diminue progressivement pour atteindre 0,60 à l'âge de 7 ans. Chez le nouveau-né, on peut observer une inversion du flux diastolique secondaire à la persistance du canal artériel.

La vessie doit être systématiquement explorée : la paroi est régulière, son épaisseur étant fonction de la réplétion vésicale, elle sera considérée comme épaissie si elle est supérieure à 4 mm en réplétion. Les bas uretères peuvent être visibles au niveau du trigone en dehors de toute dilatation. Les jets urétéraux peuvent être visualisés en doppler couleur.

Il faut signaler l'aspect particulier de la vessie et des bas uretères quand l'enfant a bénéficié d'un traitement anti-reflux. En cas de montage de type Cohen, les trajets urétéraux sont longs et viennent croiser en arrière de la vessie, l'extrémité distale des uretères pouvant bomber modérément dans la vessie. S'il s'agit d'une injection sous-muqueuse, le produit injecté est visible sous forme d'une motte échogène arrondie, régulière sous-muqueuse en regard de l'implantation urétérale.

L'échographie avec injection intraveineuse de produit de contraste est une technique en cours de développement mais n'est pas possible actuellement chez l'enfant en raison de l'absence d'autorisation de mise sur le marché pour les produits de contraste. C'est une technique qui peut se révéler intéressante dans l'exploration des traumatismes et des tumeurs rénales.

L'échographie avec injection intra vésicale de produit de contraste est une technique intéressante dans la mise en évidence des reflux vésico rénaux.

6.2 Cystographie

a. Introduction

C'est un examen irradiant, avec en particulier l'irradiation directe des gonades qui sont incluses dans le champ d'exploration.

b. Indications :

Les principales indications de la cystographie sont représentées par la recherche d'un reflux vésico-rénal, d'une valve de l'urètre postérieur et l'exploration d'un dysfonctionnement vésico-sphinctérien. Dans ce sens, la cystographie a été réalisée, chez 64% de nos malades. Elle a permis de poser le diagnostic de RVU chez 100% des patients porteurs de cette malformation. Elle a également posé le diagnostic de VUP chez 100% des cas. Ces résultats sont statistiquement comparables à ceux de la série de Kahloul et al puisque la cystographie était réalisée chez 74% des malades et il a diagnostiqué tout les cas de RVU [14].

Le but de la cystographie est de visualiser la vessie, d'apprécier la filière urétrale, en particulier chez le garçon, et de mettre en évidence un reflux vésico-rénal.

c. Technique :

C'est un examen agressif pour l'enfant et ses parents nécessitant la mise en place d'une sonde vésicale par voie rétrograde ou par ponction sus pubienne quand on suspecte un obstacle sous-vésical, en particulier une valve de l'urètre postérieur.

Elle ne nécessite aucune préparation particulière mais doit être effectuée en dehors d'une phase d'infection urinaire. L'examen peut être réaliser sous une couverture antibiotique.

L'enfant est installé en décubitus dorsal. Après une vérification de l'absence d'infection urinaire par une bandelette, une désinfection soigneuse et un sondage par une sonde dont le diamètre est adapté à l'âge de l'enfant, la vessie est remplie par un produit de contraste tri-iodé, tiédi, à faible concentration en iode de haute ou basse osmolalité. Le flacon est positionné à une hauteur maximale de 70 cm par rapport au plan de la table La quantité injectée est fonction de l'âge de l'enfant : la capacité vésicale théorique peut être évaluée suivant la formule suivante : 30 ml de base + 30 ml par année d'âge. Chez le petit enfant, pour sensibiliser la recherche d'un reflux vésico-rénal, il est recommandé d'effectuer plusieurs remplissages, en moyenne trois.

Des incidences ainsi que des contrôles scopiques seront effectués pour rechercher un reflux pendant les différents temps de l'examen :

- de face avant remplissage et sondage ;

- de face en cas de reflux et à réplétion: il convient de noter la quantité de produit de contraste injectée lors du reflux et de la réplétion ;
- en oblique à réplétion pour visualiser un reflux dans les uretères rétro-vésicaux, masqué sur l'incidence de face par la réplétion vésicale ;
- de profil pendant la miction sur la vessie, l'espace rétro-vésical et l'ensemble de l'urètre, souvent préférés chez le garçon aux clichés de trois quarts effectués couramment chez l'adulte ou de face chez la fille. La sonde vésicale est retirée dès que la miction est enclenchée ;
- de face après miction incluant les aires rénales ;

S'il existe un reflux important de Grade 4 ou 5, l'examen pourra être complété par des clichés de face tardifs à 20 minutes ou par des clichés après injection intraveineuse de furosémide pour apprécier la vidange rénale.

d. Incidents :

Des complications peuvent être observées : infection urinaire, hématurie transitoire, fuite du produit de contraste au niveau du point de ponction en cas de cystographie sus pubienne. Normalement, le produit de contraste reste strictement intra-cavitaire et il n'existe aucune contre-indication en cas d'allergie aux produits de contraste aux produits iodés, mais celui-ci peut, de façon minime, être réabsorbé (passages vasculaires en cas d'infection méconnue, fuite) et des réactions allergiques peuvent théoriquement survenir.

e. Sémiologie :

La vessie présente une paroi régulière. Des irrégularités pariétales peuvent s'observer lors du remplissage (produit non tiédi) ou lors de la miction où elles prédominent en postérieur et sont physiologiques. On peut également observer chez le petit enfant un aspect particulier de la vessie dite « vessie à oreilles » correspondant à un prolongement vers les orifices herniaires. La contraction du détrusor associée à l'ouverture du col crée une image de cône ou canal trigonal qui

se prolonge par l'urètre postérieur. La vessie de lutte s'exprime par une augmentation de capacité vésicale, ainsi que des parois irrégulières jusqu'à diverticulaire comme c'est le cas chez 20 de nos patients.

La morphologie de l'urètre est simple chez la fille : cylindrique, conique ou fusiforme, mais la limite entre plancher vésical, col et urètre est parfois difficile à préciser. Lors de la miction, une opacification vaginale rétrograde est fréquente et physiologique, liée à la position de l'enfant (position couchée, cuisses serrées).

L'urètre masculin est composé de deux segments : postérieur et antérieur. L'urètre postérieur est formé de l'urètre prostatique et membraneux. Il s'étend du col vésical au sphincter externe. Sa portion prostatique peut être marquée par l'empreinte postérieure du veru montanum d'aspect variable lors du développement de la prostate chez l'enfant à la puberté. À ce niveau s'abouchent de façon latérale les canaux éjaculateurs et au milieu l'utricule prostatique. Leur opacification spontanée est exceptionnelle. La partie inférieure du veru se prolonge vers l'avant et le bas par des replis muqueux ou freins, parfois visualisés lors d'une miction normale. Il peut également exister une image de repli antérieur, en regard de la partie moyenne de l'urètre postérieur correspondant à la jonction entre le muscle lisse en avant et le muscle strié en aval. L'urètre membraneux est court, marqué par l'empreinte du sphincter externe.

L'urètre antérieur présente deux portions bulbaire et pénienne. Il présente un calibre régulier avec deux petits renflements : l'un postérieur au niveau du changement de direction de l'urètre et l'autre antérieur rétro-méatique. L'expansion dorsale du muscle bulbo-caverneux peut marquer une empreinte postérieure au niveau de la portion bulbaire. En regard du changement de direction de l'urètre, au bord inférieur de l'urètre, on peut visualiser l'opacification des glandes de Cowper qui présentent un trajet horizontal ascendant, de longueur et d'aspect variables.

Le reflux vésico-rénal est classé en cinq grades selon la classification internationale de Duckett-Bellinger:

- Reflux de grade 1 : opacification urétérale isolée ;
- Reflux de grade 2 : opacification urétérale et pyélo-calicielle sans dilatation ;
- Reflux de grade 3 : opacification urétérale et pyélo-calicielle avec dilatation modérée et élargissement des fornix ;
- Reflux de grade 4 : opacification urétérale et pyélo-calicielle avec dilatation importante mais conservation de l'empreinte des pyramides ; les uretères sont tortueux ;
- Reflux de grade 5 : opacification urétérale et pyélo-calicielle avec dilatation très importante de l'ensemble de l'appareil urinaire, les fonds de calices sont convexes, les uretères sont dilatés et tortueux.

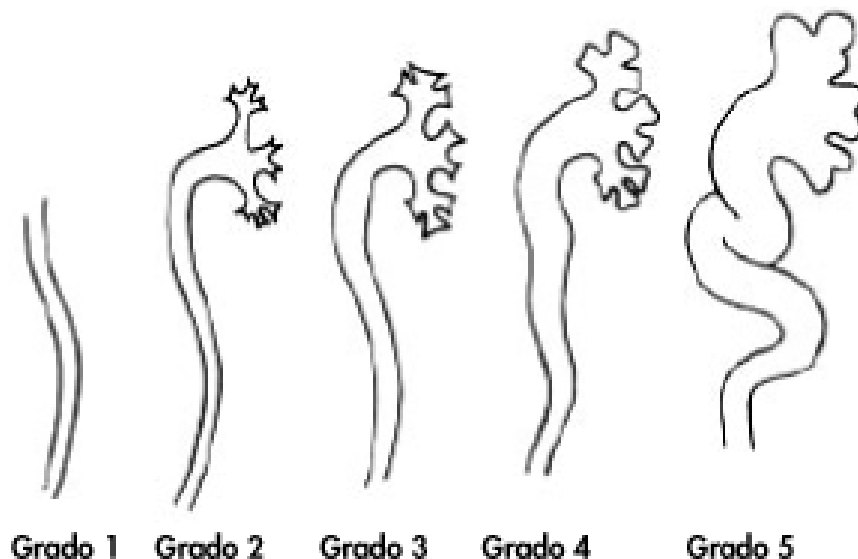


Figure 39 : Classification de Duckett-Bellinger du RVU.

Le reflux peut apparaître pendant le remplissage (reflux passif) ou pendant la miction (reflux actif). Il faut différencier les reflux à basse pression survenant en cours de remplissage, souvent importants et prolongés, plus nocifs pour l'appareil urinaire que les reflux à haute pression apparaissant en fin de remplissage ou en cours de miction, souvent transitoires et moins importants. Il faut également noter qu'un excès de remplissage de la vessie peut être responsable

d'un reflux. S'il existe une dilatation pyélo-calicielle importante sans dilatation urétérale majeure, il faudra rechercher un syndrome de la jonction pyélo-calicielle associé au reflux.

Le reflux pyélo-interstitiel correspond à l'opacification pré-urétérale des tubules. Il est indépendant du grade du reflux et augmente le risque de lésion rénale.

D'autres techniques de cystographie sont actuellement disponibles pour mettre en évidence un reflux :

- la cystographie isotopique directe a une meilleure sensibilité que la cystographie radiologique classique et est nettement moins irradiante, mais cette technique n'apporte aucune information morphologique ;
- la cystographie-échographie, technique non irradiante, prometteuse avec une sensibilité et une spécificité de 86 à 100 % , mais qui actuellement n'est pas réalisable en pratique courante, en l'absence d'autorisation de mise sur le marché pour les produits de contraste ;
- la cystographie IRM, technique également non irradiante, mais qui se heurte à d'autres écueils (manque de disponibilité des machines, immobilité de l'enfant, coût).

6.3 Urographie intraveineuse

Elle permet l'étude morphologique et fonctionnelle de l'appareil urinaire par une injection intraveineuse de produit de contraste iodé. Elle a été réalisée chez 17,7%, pour Kahloul et al l'UIV a été pratiquée chez presque la moitié des malades [14].



Image 2 : Salle des explorations radiologiques fonctionnelles au service de radiologie, hôpital mère et enfant, CHU Mohammed VI de Marrakech.

a. Indications

L'UIV a certes perdu certaines indications depuis l'apparition de l'échographie. En effet, l'échographie permet d'apprécier les dilatations de l'arbre urinaire et fournit un diagnostic précis de la majorité des uropathies malformatives. Elle contribue au diagnostic des néphropathies médicales, même au stade de l'insuffisance rénale.

Cependant, l'UIV apparaît indispensable chaque fois qu'il s'agit d'évaluer la fonction rénale et elle donne de plus une vue d'ensemble de l'arbre urinaire.

Ses principales indications sont les suivantes :

a-1 Infections chroniques et dysplasies rénales

L'UIV nous semble montrer, mieux que l'échographie, les cicatrices parenchymateuses et les déformations des cavités pyélo-calicielles séquellaires de pyélonéphrite ou de dysplasies rénales.

a-2 Colique néphrétique

L'échographie peut être négative en cas de colique néphrétique sans dilatation des cavités pyélo-calicielles. L'UIV montrera le retard de sécrétion et localisera l'obstacle.

Sa place dans l'évaluation des UM est actuellement extrêmement réduite, sinon inexistante, du fait de la disponibilité de nouvelles techniques comme la scintigraphie et l'uro-IRM [38, 39].

b. Techniques :

Comme pour toute injection de produit de contraste iodé, il convient de vérifier avant de commencer l'examen l'absence d'allergie connue à un produit de contraste iodé et d'effectuer l'UIV dans une salle équipée d'un matériel de réanimation. Si elle est couplée à une cystographie, il conviendra de réaliser la cystographie avant l'UIV et de vérifier l'absence de produit de contraste résiduel de la cystographie. En raison de l'immaturation rénale, la qualité de l'UIV chez le nourrisson jusqu'à l'âge de 1 mois est variable et l'on peut observer une mauvaise concentration du produit de contraste et une mauvaise opacification des cavités en dehors de toute pathologie rénale.

L'enfant doit être à jeun. Pour les nourrissons, un chauffage doit être installé à proximité. S'il existe un reflux important en cystographie, il est recommandé de mettre en place une sonde vésicale pour permettre une vidange vésicale régulière et éviter des interférences liées au reflux dans l'opacification des cavités.

Après mise en place d'une voie veineuse périphérique, l'enfant est placé en décubitus dorsal ; la dose injectée peut être définie en fonction du poids : en dessous de 10 kg (6 ml + 1 ml/kg) et au-dessus de 10 kg (1 à 1,5 ml/kg) ou en fonction de l'âge (nouveau-né : 3 ml/kg, nourrisson : 1,5 à 2 ml/kg, enfant et adolescent : 1 ml/kg) ou augmentée s'il existe une

dilatation de l'appareil urinaire (1,5 à 2 ml/kg). Il est possible de vérifier la qualité de la voie veineuse par contrôle scopique si nécessaire). L'enfant est positionné en léger Trendelenburg dès la fin de l'injection. Des clichés sont effectués pendant la réalisation de l'examen. Le schéma suivant peut être proposé mais est à adapter en fonction de la pathologie :

- ASP de face avant l'injection du produit de contraste (résidu iodé post-cystographie, calcifications) ;
- ASP de face à 5 minutes incluant les aires rénales et la vessie ;
- cliché centré sur les reins en procubitus à 10 minutes après avoir fait boire l'enfant (visualisation des cavités pyélo-calicielles à travers l'estomac en réplétion);
- ASP de face à 20 minutes en décubitus dorsal et relevage : visualisation des deux uretères.

S'il existe une obstruction urinaire, il faut laisser l'enfant en procubitus jusqu'au remplissage du bassinet en surveillant en scopie et refaire un cliché. En cas d'hypotonie ou de dilatation, une injection de furosémide peut être effectuée (intraveineuse : 0,5 mg/kg, intramusculaire : 1 mg/kg) pour apprécier la vidange des cavités. Des clichés sont alors effectués à 3 et 7 minutes après injection intraveineuse et à 7 et 15 minutes après injection intramusculaire.

c. Sémiologie :

Sur le plan morphologique, de façon habituelle, les reins sont visibles au niveau des fosses lombaires, le long des psoas, centrés sur L2. Le rein gauche est un peu plus haut dans deux tiers des cas. Le grand axe du rein est oblique en bas et en dehors. Leur taille ne peut être mesurée de façon directe mais des tables permettent de les évaluer par rapport à la hauteur L1-L3 . Les cavités se répartissent le plus souvent en trois groupes caliciels principaux dont les fonds s'inscrivent sur une ligne courbe, presque parallèle à la corticale dite ligne de Hodson.

Les cavités rénales et les uretères apparaissent fins, visibles sur le cliché à 5 minutes. La non-visualisation de l'ensemble de l'uretère sur un cliché est normale chez l'enfant. En revanche,

la visualisation de l'ensemble de son trajet doit faire rechercher un reflux ou une obstruction basse urétéro-vésicale.

Plusieurs aspects particuliers, qui vont disparaître progressivement avec l'âge, sont à connaître chez le nourrisson :

- Les contours des reins peuvent présenter un aspect irrégulier correspondant aux lobulations fœtales : elles se caractérisent par des encoches corticales situées à distance des fonds caliciels;
- Les uretères peuvent être de type « foetal », avec aspect sinueux rubané dans leur portion proximale, associés à des replis et des coudes dans leur portion pelvienne ;
- La vessie est en position abdominopelvienne avec position haute du plancher. En début d'examen, seule la partie la plus déclive de la vessie est opacifiée et les uretères paraissent s'aboucher en dehors de la vessie, ceci étant majoré par le procubitus.

Sur le plan fonctionnel, l'UIV permet d'apprécier la sécrétion et l'excrétion rénale :

- Retard de sécrétion ou d'excrétion par rapport au rein controlatéral;
- Rein muet suspecté s'il n'existe aucune opacification 2 à 4 heures après l'injection, mais qui ne peut être affirmé qu'en l'absence de sécrétion à 24 heures;
- Aspect particulier des dilatations importantes mais sécrétantes où les signes d'obstruction peuvent s'observer à des degrés variables: néphrographie prolongée cernant au début les cavités dilatées (signe de la coque), opacification de bandes arciformes en regard des fonds de calices secondaire à la stase du produit de contraste dans les tubules (signe du croissant).

6.4 Scanner

a. Indications :

Les indications chez l'enfant sont moins fréquentes que chez l'adulte car il est source d'irradiation très élevée [40]. En fait, seulement 4 enfants ont bénéficié de cet examen dans la série de Kahloul et al, par contre la TDM était réalisée chez 13 cas dans notre étude [14].

Les indications sont essentiellement tumorales, mais aussi infectieuses et traumatiques :

- Tumeur rénale atypique ou très étendue, dont l'origine n'est pas évidente ;
- Suspicion de rupture de néphroblastome ;
- Récidive tumorale post-néphrectomie : l'analyse de la loge de néphrectomie occupée par des gaz est difficile par échographie ;
- Tumeurs bénignes :
 - Angio-myolipome : densités graisseuses ;
 - Angiome caverneux : prises de contraste tardives, persistantes ;
 - Kyste séreux simple : rare chez l'enfant ;
- Pathologie infectieuse : abcès rénal, néphrite focale aiguë et phlegmon périnéphrétique : la TDM apportera des arguments au diagnostic différentiel d'une tumeur rénale.
- Des traumatismes rénaux ou d'une artère polaire inférieure.
- Il présente peu d'intérêt dans la prise en charge des uro-néphropathies chez l'enfant.

b. Technique :

Les améliorations techniques, avec le développement des scanners multibarrettes avec des temps d'acquisition très courts, ont permis de supprimer bon nombre d'anesthésies générales chez l'enfant sous réserve d'une contention efficace. Les acquisitions en coupes fines permettent maintenant d'effectuer des reconstructions tridimensionnelles et vasculaires de qualité dans les différents plans de l'espace.

Malgré ces progrès techniques, il faut savoir que chez le petit enfant, la qualité de l'image reste médiocre en raison de la faible quantité de graisse rétro-péritonéale.

C'est une technique irradiante et il convient chez l'enfant de ne pas multiplier les acquisitions. Il est possible de réduire l'irradiation en adaptant les kV, les mAs et l'épaisseur de coupes au poids, à la taille de l'enfant et à la pathologie explorée.

En ce qui concerne le produit de contraste, il n'existe comme pour l'UIV actuellement aucune règle. Les produits utilisés peuvent être identiques. La concentration généralement utilisée est de 250 à 300 mg/ml. La dose est variable, en général de 1,5 à 2 ml/kg suivant la concentration du produit. Aucun jeûne n'est recommandé.

Les coupes sans injection seront utilisées pour mettre en évidence des calculs, des calcifications rénales ou un saignement, ou comme premier temps d'un angioscanner. Il est tout à fait possible dans ces cas de diminuer les mAs en raison de la forte différence de contraste spontané entre les images calciques et les tissus avoisinants et d'augmenter l'épaisseur de coupes : des coupes de 3 mm sont aussi performantes que des coupes de 1,5 mm dans la détection de calcul inférieur à 3 mm.

Les coupes injectées seront réalisées pour mettre en évidence une lésion du parenchyme rénal : traumatisme, tumeur et abcès, ou des anomalies vasculaires : lésion du pédicule rénal, recherche d'une artère polaire inférieure. Dans la majorité des cas, on effectue un passage au temps d'équilibre corticomédullaire. Si l'on recherche une anomalie du pédicule rénal, il convient de réaliser un temps artériel puis un passage plus tardif. Dans le cas de traumatisme rénal avec important urohématome, de fracture du rein et de lacération avec rupture corticale, un passage tardif sera effectué pour mettre en évidence une fuite de contraste dans le périréin.



Image 3 : Salle de TDM au service de radiologie, hôpital mère et enfant, CHU Mohammed VI.

6.5 Uro-IRM

L'uro-IRM a complètement supplanté l'UIV dans la prise en charge des uro-néphropathies. Malheureusement, il n'a été réalisé chez aucun patient de notre série ni celle de Kahloul et al [14].

a. Technique

C'est un examen non irradiant, non néphrotoxique, ne nécessitant aucune préparation particulière. Le jeûne n'est pas nécessaire. Les accidents d'allergie au gadolinium sont rares chez l'enfant comme chez l'adulte (0,48 %). En revanche, il faut signaler l'existence d'observation de fibrose systémique néphrogénique rapportée à l'injection de chélate de gadolinium et il est actuellement recommandé de ne pas injecter de Gadodiamide chez l'insuffisant rénal dont la clairance est inférieure à 30 ml/min et de l'injecter de façon prudente chez l'enfant de moins de 1 an en fonction du rapport bénéfice/risque.

Ses modalités de réalisation sont variables suivant l'âge de l'enfant. Chez le nourrisson jusqu'à l'âge de 4 à 6 mois, l'examen peut être effectué sans sédation ni anesthésie générale. Ceci nécessite une bonne coopération avec le service demandeur (pose d'une voie veineuse périphérique, biberon donné avant l'examen), une équipe habituée à la prise en charge des nourrissons, une bonne contention pendant l'examen et une protection auditive efficace. Entre 6 mois et 4 ans, une sédation peut être effectuée, plus rarement une anesthésie générale, qui doit être justifiée. Chez le grand enfant, après 4 ans, aucun problème particulier n'est rencontré.

Ses indications sont multiples chez l'enfant et en constante augmentation avec l'augmentation du nombre d'IRM disponible :

- Exploration de la pathologie urologique : syndrome de la jonction pyélo-urétérale et urétéro-vésicale, méga-uretère, urétérocèle, système double, ectopie rénale, dysplasie rénale, contrôle postopératoire des montages chirurgicaux ;
- Exploration de la pathologie néphrologique, en particulier les polykystoses, abcès ;
- Recherche des malformations associées : moelle basse attachée, malformation vertébrale et exploration de l'appareil génital chez la fille ;
- Exploration des syndromes poly-malformatifs.

En revanche, son utilisation est encore réduite dans l'exploration des tumeurs rénales, où le scanner reste la règle en raison de la rapidité d'acquisition limitant les anesthésies générales et de l'exploration couplée du parenchyme pulmonaire à la recherche de métastases.

b. Sémiologie

Les séquences effectuées apportent des renseignements d'ordre morphologique et fonctionnel.

L'appareil urinaire peut être visualisé directement par des séquences sans injection de produit de contraste en T1 mais surtout en T2 :

- en T1 : la différenciation cortico-médullaire est bien visible, les cavités apparaissent en hyposignal ;

- en T2 : en T2 classique, le parenchyme rénal est visible et les liquides apparaissent en hypersignal. Les séquences en hyper-pondération T2 (*single shot fast spin echo* : SSFSE) ou en 3D T2 permettent de ne visualiser que les structures liquidiennes et effacent complètement les parenchymes.

L'appréciation du fonctionnement rénal nécessite une injection de gadolinium. Les séquences utilisées sont des séquences dynamiques en T1 répétées sur environ 10 minutes : le parenchyme rénal se rehausse progressivement du cortex superficiel à la médullaire puis le produit de contraste est excrété dans les cavités. Ces séquences permettent de visualiser une atteinte du parenchyme rénal, d'apprécier la perfusion et l'excrétion rénale.

Des acquisitions volumiques peuvent être effectuées tardivement après l'injection du produit de contraste (10 à 20 min) et permettent d'effectuer des reconstructions tridimensionnelles des cavités pyélo-calicielles et urétérales.

Cette séquence ou une angio-IRM peuvent également être effectuées après réinjection de gadolinium, pour apprécier le réseau vasculaire, et visualiser une artère polaire inférieure et préciser sa position par rapport à un pyélon dilaté.

6.6 Scintigraphie rénale dynamique

a. Technique

Il s'agit d'un examen comportant un enregistrement dynamique des données, réalisé après administration intraveineuse d'un radio-pharmaceutique à élimination rénale rapide. L'examen permet de juger à la fois de la fonction rénale (filtration glomérulaire ou sécrétion tubulaire selon le radio-pharmaceutique considéré) et de l'excrétion urinaire.

b. Méthodologie de réalisation de l'examen

Tout comme les autres explorations isotopiques rénales, le rénogramme a fait l'objet d'un consensus au niveau européen : le radio-pharmaceutique de référence est le ^{99m}Tc -MAG 3, traceur éliminé par sécrétion tubulaire, qui a supplanté le ^{99m}Tc -diéthylentriamine

pentaacetate (DTPA), traceur à filtration glomérulaire. Le ^{99m}Tc -MAG 3 présente un coefficient d'extraction plasmatique plus élevé et un volume de distribution moindre que le ^{99m}Tc -DTPA, permettant une meilleure qualité d'examen, en particulier dans la période d'imaturité rénale. Le point essentiel dans la préparation à l'examen est l'obtention d'une hydratation correcte avec prise de boisson préalable à l'examen de l'ordre de 10 ml/kg per os chez un enfant par ailleurs non à jeun. Cette prise de boisson peut être remplacée par une tétée chez les enfants en cours d'allaitement. L'activité injectée est bien codifiée en fonction du poids de l'enfant. L'examen est habituellement couplé à l'administration intraveineuse de furosémide (1 mg/kg avec un maximum de 20 mg) destinée à augmenter la diurèse et aider à la définition des patients à opérer en particulier dans les syndromes de jonction. Le furosémide, qui était classiquement injecté 20 minutes après le MAG 3 est maintenant plus volontiers injecté à T0, ce qui permet d'éviter de piquer l'enfant deux fois, ou à T-15 minutes, ce dernier protocole reposant sur le fait que le maximum d'action du furosémide s'observe environ 15 minutes après son administration. La réalisation des différentes acquisitions dépend du protocole retenu mais comprendra dans tous les cas une acquisition après miction et verticalisation – ou orthostatisme afin de prendre en compte respectivement le rôle éventuel de la réplétion vésicale et celui de la gravité.

c. Résultats et interprétation des résultats

Cet aspect a fait récemment l'objet d'une revue par Eskild-Jensen. Les éléments disponibles après traitement des données de base sont constitués d'une part par les images séquentielles, c'est-à-dire des images correspondant chacune à 20 secondes d'acquisition, et par les courbes d'évolution de l'activité en fonction du temps, déterminées pour des zones d'intérêt rénales, vésicales et éventuellement urétérales. Le contrôle de la qualité des données est le préalable indispensable à toute interprétation et on s'assurera en particulier de l'absence de mobilisation de l'enfant durant l'examen.

Cet examen apporte deux informations. La première est la fonction rénale relative de chacun des deux reins exprimée en pourcentage de l'ensemble ; il a été montré que cette détermination devait se faire uniquement, soit par la méthode des aires, avec comparaison des

aires sous les parties initiales des courbes corrigées du bruit de fond, soit par la méthode de Patlack comparant les pentes des parties initiales des courbes obtenues après correction du bruit de fond prenant en compte la composante vasculaire. La deuxième information est l'appréciation de la vidange de l'arbre urinaire, spontanée ou après injection de furosémide. Cette vidange est traduite par le profil général de la courbe. Plusieurs paramètres ont été proposés pour quantifier l'excrétion urinaire dont la période d'élimination sous furosémide ; aucun des ces paramètres n'a montré finalement de pertinence clinique. Récemment ont été développées des approches qui ont l'avantage de prendre en compte le caractère plus ou moins fonctionnel du rein en amont, et on citera en particulier le NORA qui a en outre l'avantage d'être de détermination facile.

7. Différentes uropathies malformatives

7.1 Anomalies congénitales du parenchyme rénal

a. Anomalies de nombre

a-1 Agénésie rénale

- **Bilatérale**

C'est une anomalie létale très rare lorsque l'on considère son incidence (1 à 3 pour 10 000 naissances) [41]. Cependant, elle représente environ 7% de toutes les anomalies urinaires diagnostiquées. Elle est caractérisée, au plan échographique, par l'existence d'un oligoamnios sévère et précoce, la non identification des reins et de la vessie du fœtus à des examens successifs, associés très souvent à une hypoplasie pulmonaire. Le Doppler couleur ne permet pas d'identifier les pédicules rénaux. Le diagnostic peut être méconnu lorsque les glandes surrénales sont hypertrophiées et sont prises pour des reins fœtaux. Dans ce cas, l'IRM par les coupes multi-plans permet de confirmer le diagnostic d'une agénésie rénale bilatérale [42,43],

- unilatérale

Les agénésies unilatérales seraient quatre à 20 fois plus fréquentes dans notre série elle ne représente que 1.4% [38]. Quand l'agénésie rénale est unilatérale, elle n'a aucune conséquence si le rein controlatéral est normal. L'association à des anomalies génitales est classique [44].

Un bilan échographique et cystographique est nécessaire pour connaître l'anomalie et pour rechercher les malformations associées. En cas d'agénésie vraie, le rein n'est pas trouvé en échographie alors que le surrénal est présente [42, 43].

En échographie, la loge rénale est vide, et il existe une hypertrophie compensatrice du rein controlatérale, mais dans moins de 50 % des cas [45].

- Indication :

Le diagnostic de l'agénésie est fréquemment anténatal, aidé par l'utilisation du doppler couleur, avec une bonne fiabilité diagnostic [46].

Le bilan néonatal repose sur :

- L'échographie, qui doit s'attacher à détecter un rein ectopique devant une fosse lombaire vide avant d'envisager le diagnostic d'agénésie, apprécier l'état du rein controlatéral et dépister des anomalies associées , notamment génitales [47 , 48, 49, 50].
- Une cystographie à la recherche d'un RVU controlatéral.
- Une scintigraphie pour confirmer le caractère unique du rein controlatéral à l'agénésie et apprécier sa valeur fonctionnelle.

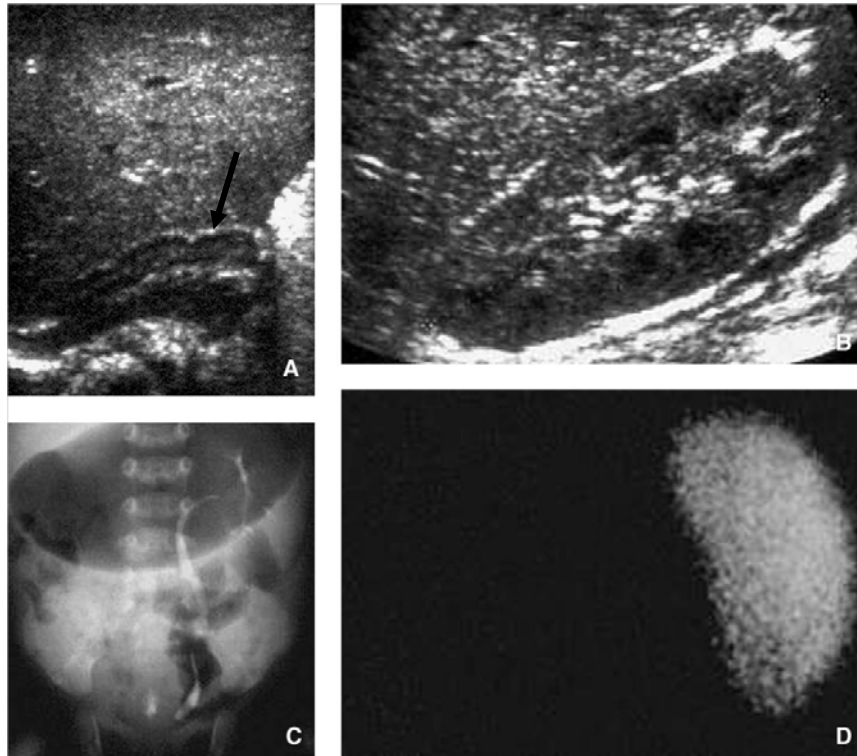


Figure 40: Agénésie rénale.

- A. Echographie : fosse lombaire vide ; seule la surrénale est visible (flèche).
- B. Echographie : rein controlatéral à l'agénésie en hypertrophie compensatrice (longueur et épaisseur augmentées).
- C. Urographie intraveineuse : rein unique fonctionnel gauche en hypertrophie compensatrice (+ 2,5 ds).
- D. Scintigraphie au (DMSA) : un seul rein fixe le DMSA, hypertrophique. [51]

a-2 Reins surnuméraires [51] :

C'est une anomalie très rare, à distinguer des duplicités de la voie excrétrice, le rein est complètement entouré par une capsule et séparé du rein normal [52]. Le diagnostic de certitude ne peut être apporté que par l'exploration chirurgicale.

b. Anomalies de volume : hypoplasie rénale

Elle correspond à une définition histologique : réduction du nombre et/ou de la taille des néphrons. Elle est fréquemment associée à un degré plus ou moins important de dysplasie. Plusieurs types d'hypoplasie rénale sont décrits [53]

- L'hypoplasie rénale simple, qui peut être isolée ou syndromique, globale ou segmentaire.
- L'hypoplasie rénale associée à des éléments dysplasiques et/ou kystiques.
- L'oligoméganéphronie (syndrome particulier où la réduction importante du nombre de néphrons est associée à une augmentation de taille des glomérules, de l'appareil juxta-glomérulaire et des tubes proximaux)

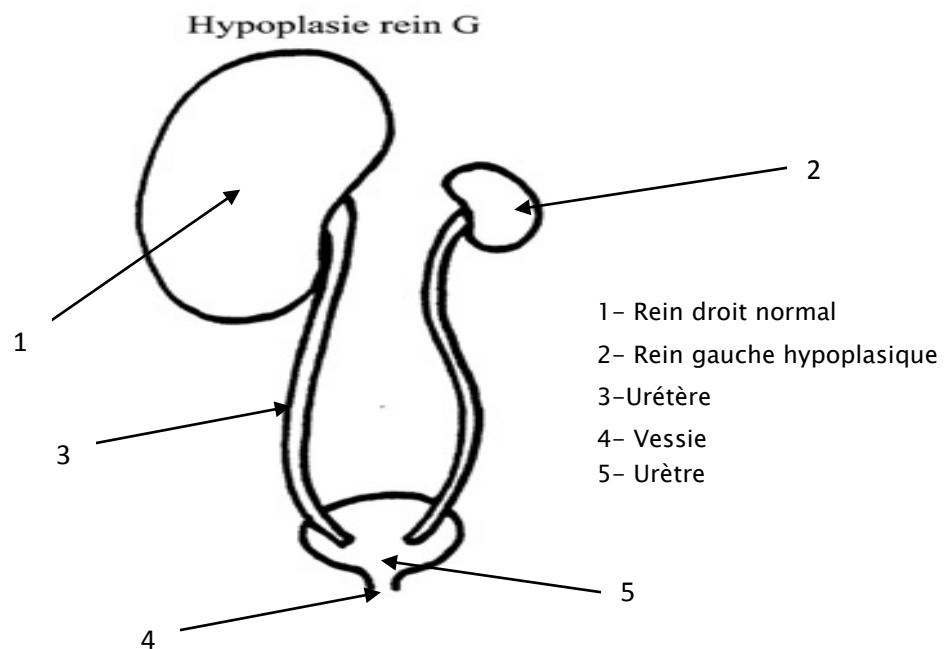


Figure 41 : Hypoplasie du rein gauche.

Le diagnostic d'imagerie est d'abord échographique : diminution de longueur et d'épaisseur du rein par rapport aux abaques en cas d'hypoplasie globale, ou diminution localisée de l'épaisseur parenchymateuse en regard d'un calice, souvent déformé, avec encoche du contour rénal en regard, en cas d'atteinte segmentaire.

L'échogénicité du tissu hypoplasique est habituellement normale en l'absence de dysplasie ou de fibrose surajoutée.

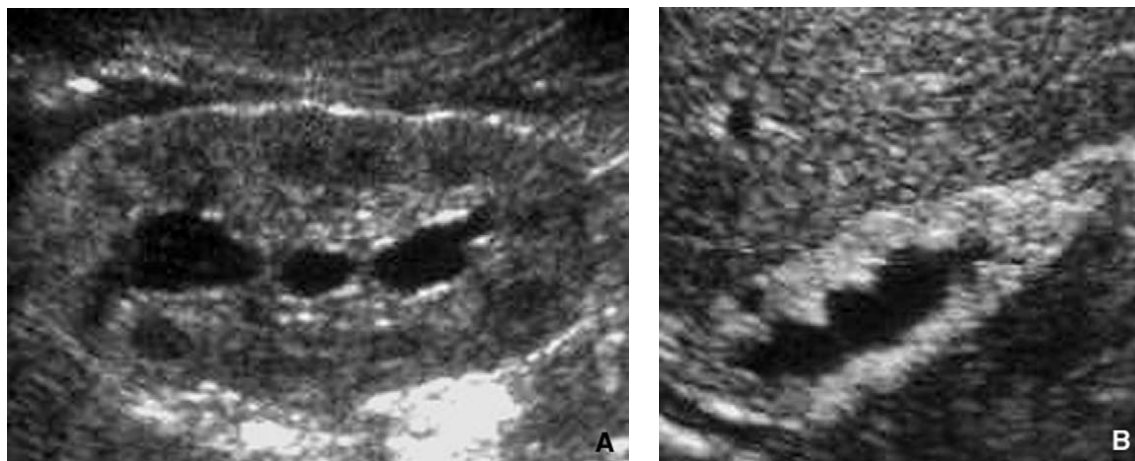


Figure 42 : Hypoplasie rénale.

- A. Hypoplasie simple, avec parenchyme d'échostructure normale et petite déformation des calices.
- B. Hypodysplasie avec rein de très petite taille, très hyperéchogène, non différencié et porteur d'un petit kyste cortical [14].

La scintigraphie au (DMSA), permet une quantification du déficit fonctionnel et, en cas d'hypoplasie segmentaire, montre un défaut de fixation, localisé, à bord net.

L'urographie intraveineuse (UIV) est maintenant rarement pratiquée, tout au moins à visée diagnostic; elle montre la réduction du volume rénal, un défaut de concentration du produit de contraste, d'intensité très variable, éventuellement des anomalies calicielles. Les données morphologiques de l'UIV sont reproduites par l'IRM. Dans tous les cas, l'imagerie est incapable de faire la part entre hypoplasie congénitale et réduction acquise du volume rénal [51]. Il est de règle de compléter l'évaluation par une cystographie à la recherche d'un reflux vésico-urétéral qui peut être associé, d'autant que l'on connaît la parenté entre hypoplasie rénale et néphropathie de reflux.

c. Anomalies de structure du parenchyme rénal :

Il s'agit essentiellement de la dysplasie rénale. La définition est histopathologique : présence de canaux primitifs dans la médullaire, d'éléments métaplasiques notamment cartilagineux, auxquels s'associent souvent des glomérules et des tubules primitifs.

Macroscopiquement, les reins dysplasiques peuvent être de toute taille, depuis le gros rein siège de multiples macrokystes, communément appelé rein dysplasique multikystique, jusqu'au petit rein avec ou sans kystes, conséquence d'une hypodysplasie.

Dans ces dernières formes, les kystes sont de topographie préférentielle corticale sous capsulaire et plutôt de petite taille. Il existe une association forte entre dysplasie et obstruction: atrésie urétérale; valve de l'urètre postérieur; Sd de Prune Belly; mégauretère obstructif; urétérocèle ectopique, notamment sur le pyélon supérieur d'une duplicité pyélo-urétérale [54, 55]. Mais il existe également des facteurs génétiques et tératogènes qui rendent compte des nombreuses associations malformatives (intéressant le coeur, le rachis, les extrémités, la face) et/ou anomalies chromosomiques [56].

c-1 Maladie kystique dysplasique du rein

- Héréditaire récessive

C'est une maladie rare, touchant 1 sur 20 000 à 40 000 nouveau-nés [57]. L'atteinte rénale consiste en une dilatation kystique intéressant uniquement les tubes collecteurs dans des reins de volume très augmenté gardant cependant une organisation.

L'échographie rénale confirme l'augmentation de taille des reins qui sont hyperéchogène et différenciés avec de petits kystes disséminés.

- Héréditaire dominante

Les kystes rénaux, intéressent la totalité du néphron, depuis l'espace de Bowman jusqu'aux tubes collecteurs. L'échographie montre typiquement la présence d'images kystiques multiples, de taille variable dans deux reins de grande taille [44]. Elle a une incidence beaucoup plus élevée ; un sur 500 à 1 sur 1000 [57].

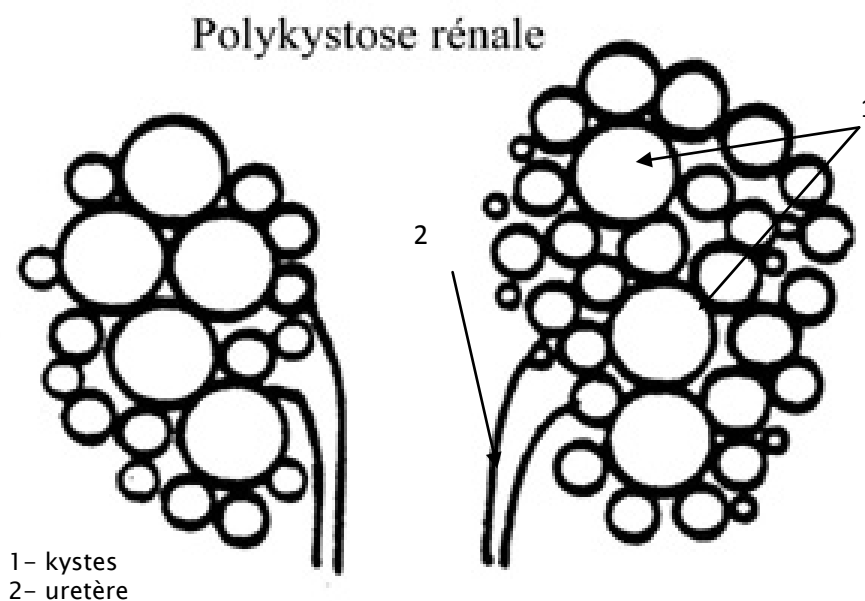


Figure 43 : Polykystose rénale.

- Dysplasie rénale multikystique

C'est la cause la plus fréquente des kystes rénaux chez le nouveau né 1/3 000 naissances. Sa fréquence dans notre série était estimée à 2,6% soit 3 cas, dont deux ont été diagnostiqués en anténatal [57].

Le rein est fait d'une grappe de kystes réunis autour d'un tissu conjonctif, l'uretère est atrésique. L'atteinte bilatérale est incompatible avec la vie. L'atteinte est le plus souvent unilatérale et cliniquement muette [58].

L'échographie suffit pour poser le diagnostic et montre un rein volumineux multikystiques et de contours bosselés. Il existe des kystes de taille variable non communicants [59]. Le parenchyme restant est réduit, normale ou hyper échogène. Au Doppler, l'artère rénale n'est pas visualisée. Le rein controlatéral est normal ou siège d'un JPU.

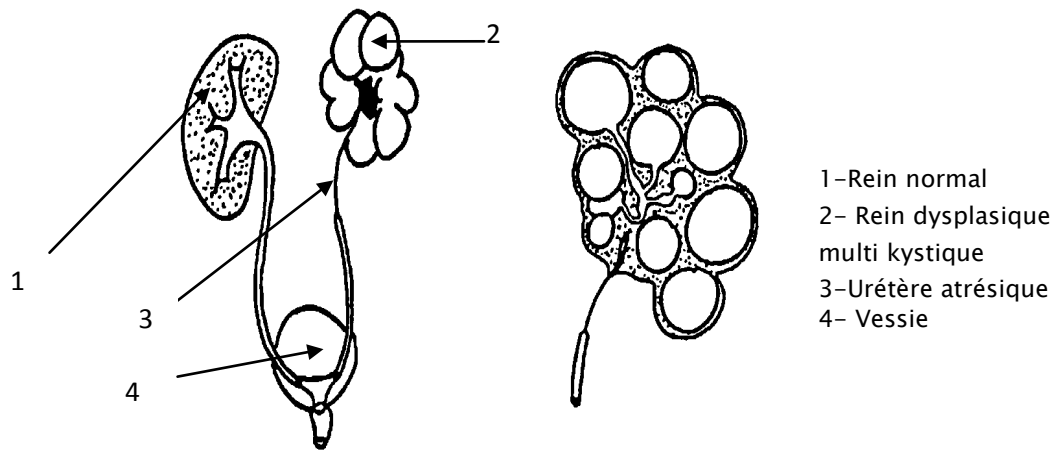


Figure 44: Dysplasie rénale multikystique.

• Indication [51]:

Le bilan échographique initial est complété par :

- Une cystographie à la recherche d'un reflux vésico-urétéral (17 % ipsilatéral jusqu'à 30 % controlatéral);
- Une scintigraphie qui confirme le caractère muet ou très faiblement fonctionnel du rein multikystique et quantifie la valeur fonctionnelle du rein controlatéral.

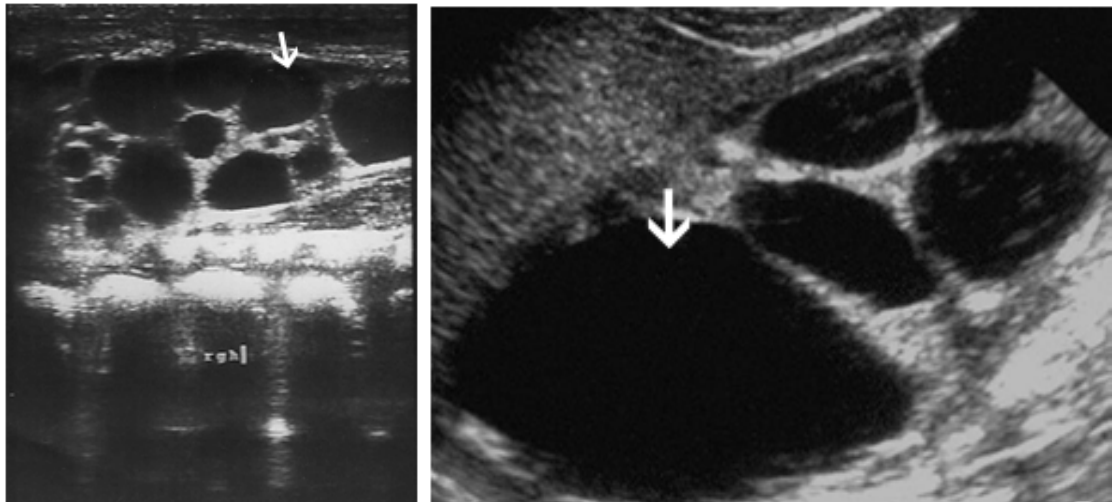


Figure 45: Echographie: dysplasie rénale multikystique (flèches).

- Prise en charge

L'attitude était résolument chirurgicale jusqu'à ces dernières années (néphro-urétérectomie différée), la mise en évidence de l'histoire naturelle du rein multikystique par la surveillance échographique systématique a fait modifier cette attitude: en effet, l'involution progressive postnatale concerne de 45 à 62 % des cas : environ 18 % de ces reins ne sont plus détectables à l'âge de 1 an, 31 % à l'âge de 3 ans, 54 % à l'âge de 5 ans ; il semble que ce soit surtout les kystes qui diminuent de volume, mais probablement également le parenchyme résiduel [51].

Les indications actuelles de néphrectomie sont donc l'existence d'une symptomatologie liée à la compression des organes voisins par le rein multikystique, la survenue d'une complication et, pour beaucoup, la persistance d'un volumineux rein après plusieurs années. Certaines équipes réalisent cette néphrectomie par rétropéritonéoscopie (moins invasive). La nécessité de la surveillance échographique est reconnue par tous pour vérifier la réalité de l'involution. En revanche, la réalisation systématique d'une échographie pour contrôler un petit rein hypoplasique résiduel paraît très aléatoire [33].

c-2 Maladie kystique non dysplasique

- Kyste séreux simple

Il s'agit d'un kyste uniloculaire, entouré d'une paroi propre sans élément rénal.

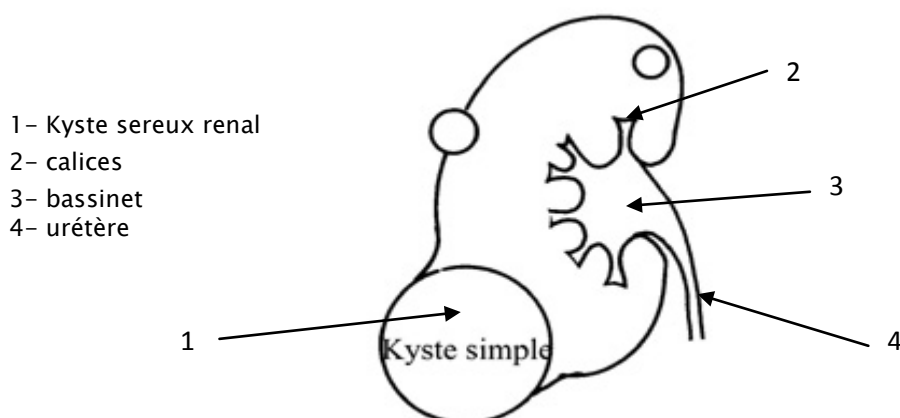


Figure 46: Kyste séreux simple.

- Kyste pyélogénique

C'est un kyste uniloculaire ou cloisonné à paroi propre développé dans le sinus du rein et donc extra parenchymateux.

- Kyste parapyélique

C'est une cavité liquidienne intra parenchymateuse contenant de l'urine communiquant avec le fornix ou la tige d'un calice normal par un canal très étroit ; il s'agit probablement d'une anomalie de division d'un bourgeon urétéral primitif.

- Kyste multiloculaire (cystadénome)

C'est une tumeur kystique intra rénale, ronde, bien limitée par une paroi fibreuse, divisée en multiples logettes non communicantes par des parois conjonctives plus ou moins fines.

- La maladie de Cacchi et Racci ou Ectasie tubulaire pré calicelle ou rein éponge médullaire

C'est une dilatation kystique des tubes collecteurs de Bellini, limitée à la portion papillaire des pyramides intéressants une ou plusieurs pyramides d'un ou des deux reins

d. Anomalies de migration

d-1 Ectopie rénale directe :

L'incidence de l'ectopie rénale varie dans les études post-mortem de 1/500 à 1/1 600; 10 % des cas sont bilatéraux [51].

Selon son niveau par rapport à la crête iliaque, le rein est en ectopie :

- pelvienne s'il est dans la cavité pelvienne comme c'est le cas chez 1 de nos patients;
- iliaque s'il est dans la fosse iliaque ou en regard de la crête iliaque ;
- lombaire basse ou abdominale s'il est en dessous de L2, au-dessus de la crête iliaque.

L'UIV rend compte des caractéristiques classiques du rein ectopique :

- situation anormalement basse ;
- Malrotation autour de son axe longitudinal avec aspect fusiforme du bassinet et position anormale des calices, d'intensité variable selon l'importance de la malrotation ;
- Brièveté de l'uretère ;
- Les autres anomalies morphologiques dépendent de l'existence éventuelle d'anomalies associées (dilatation pyélique, déformation calicielle, petit rein, défaut de concentration du contraste ...).

Toutefois, le diagnostic de l'ectopie rénale est actuellement échographique dans la majorité des cas. L'examen échographique précise :

- La situation du rein, son horizontalisation plus ou moins importante, la situation du hile par rapport au parenchyme rénal,
- L'échostructure parenchymateuse,
- L'existence éventuelle d'anomalies associées.
- La mesure du grand axe du rein est souvent plus difficile du fait de sa topographie particulière.
- L'appréciation du volume rénal.

Enfin, l'IRM permet de bien analyser la situation du rein, la morphologie des cavités excrétrices et la vascularisation particulière du rein ectopique, mais reste très exceptionnellement nécessaire dans le bilan de ces situations [47].



Figure 47: Urographie intraveineuse : Ectopie rénale gauche pelvienne (flèche) [14].

d-2 Ectopie rénale croisée

Un rein ectopique croisé se situe du côté opposé à l'insertion de son uretère dans la vessie. Les deux reins sont fusionnés dans 85 % des cas non fusionnés dans moins de 10 % ; les autres situations regroupent le rein ectopique croisé unique et l'ectopie croisée bilatérale [51].

L'UIV montre bien ces différentes situations anatomiques. L'échographie est le plus souvent capable de montrer la fusion rénale chez le tout-petit. L'IRM précise également la vascularisation du rein [60].

Les anomalies associées sont fréquentes, avant tout le reflux vésico-urétéral. Les anomalies extrarénales (osseuses, malformations ano-rectales, cardiovasculaires) sont également plus fréquentes.

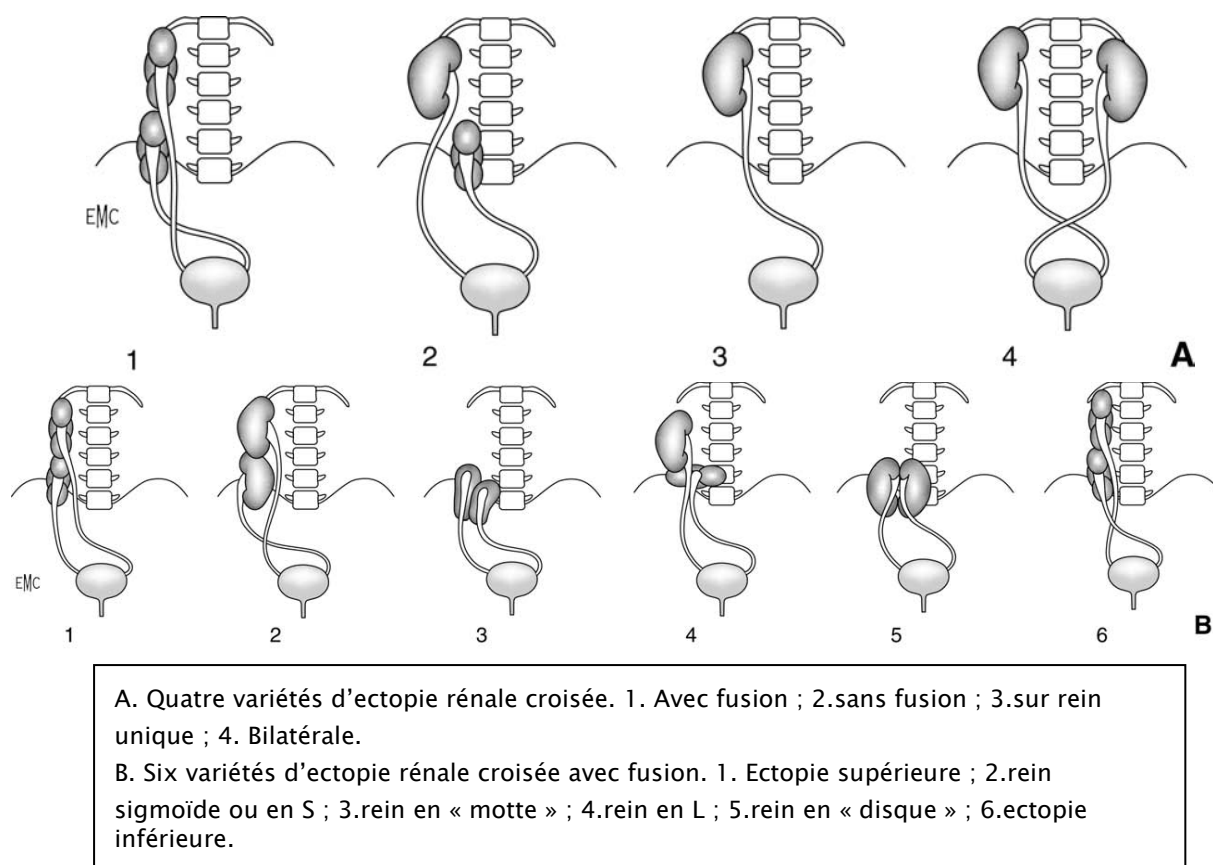


Figure 48: Ectopies rénales croisées [51].

d-3 Rein thoracique :

Il représenterait 5 % de tous les cas d'ectopie avec une incidence de 1/13 000 autopsies. Plus fréquemment localisé à gauche. Il est le plus souvent normalement fonctionnel, cliniquement latent, découvert lors d'une radiographie du thorax, devant une masse intrathoracique [51].

e. Anomalie de fusion : reins en fer à cheval

C'est la forme la plus commune des anomalies de fusion (1/400 à 1/1 000) dans notre série sa fréquence était estimée à 1,4%. Dans 96 % des cas, la fusion rénale intéresse les pôles inférieurs. L'isthme qui lie les deux pôles inférieurs est constitué par du parenchyme dans 85 %

des cas, par une bande fibreuse fine dans 15 % des cas. Il est situé le plus souvent en avant des gros vaisseaux, en dessous de l'origine de l'artère mésentérique inférieure [61].

L'UIV montre les signes caractéristiques :

- Obliquité en bas et en dedans de l'axe bipolaire des reins ;
- Anomalie d'orientation des voies excrétrices, avec des bassinets orientés sagittalement et des calices inférieurs situés en dedans de la jonction pyélo-urétérale.

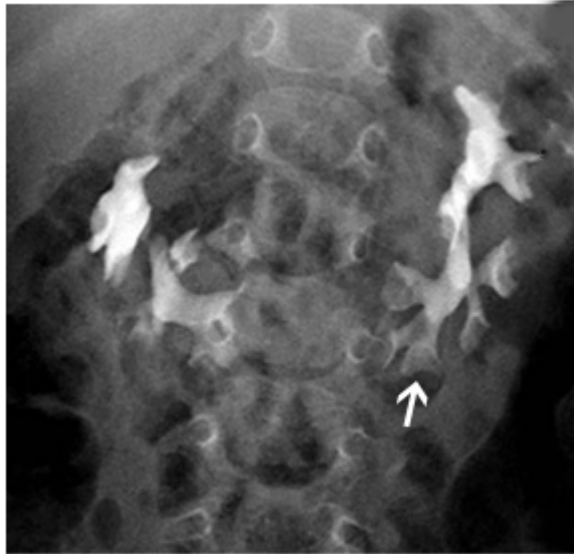


Figure 49 : Urographie intraveineuse, aspect caractéristique des reins en fer à cheval : le plan des calices est orienté en bas et en dedans (flèche); les calices inférieurs sont au contact du rachis [51].

Le dépistage échographique est délicat, excepté chez le nouveau-né. Il faut être alerté par une incurvation du rein dont le pôle inférieur paraît situé anormalement en dedans, plutôt étroit et avec des limites mal visibles; ceci est le plus souvent associé avec une situation antérieure du bassinets, souvent un peu élargi [62]. L'analyse alors systématique de la région prérachidienne permet de retrouver l'isthme, préaortique, et d'analyser sa structure, parenchymateuse ou non. Lorsque cet isthme est fonctionnel, le diagnostic scintigraphique est évident. La TDM et l'IRM permettent également un diagnostic fiable.

Les reins en « fer à cheval » sont associés à plusieurs anomalies morphologiques et malformatives :

- La dilatation des cavités pyélo-calicielles est très fréquente, souvent modérée, sans retentissement fonctionnel ; elle peut toutefois entrer dans le cadre d'une véritable sténose de la jonction pyélo-urétérale (environ 10 à 25 % des cas) comme c'est le cas de figure chez l'un de nos malade ayant a la fois un Sd de JPU gauche sur reins en fer a cheval [63].
- Le reflux vésico-urétéral est également fréquent, environ un quart des cas, en partie responsable de l'élargissement pyélique, devant faire l'objet d'une recherche systématique.
- Les complications lithiasiques (20 %) sont favorisées par la stase urinaire, l'éventuelle surinfection sur reflux.
- Des associations malformatives extrarénales sont classiques, du système nerveux central, gastro-intestinales, osseuses, cardiovasculaires, chromosomiques (trisomie 18, syndrome de Turner)
- Enfin, le rein en « fer à cheval » présente un risque accru de développer une tumeur rénale, notamment une tumeur de Wilms, mais aussi un adénocarcinome ou une tumeur carcinoïde du rein, à l'âge adulte.

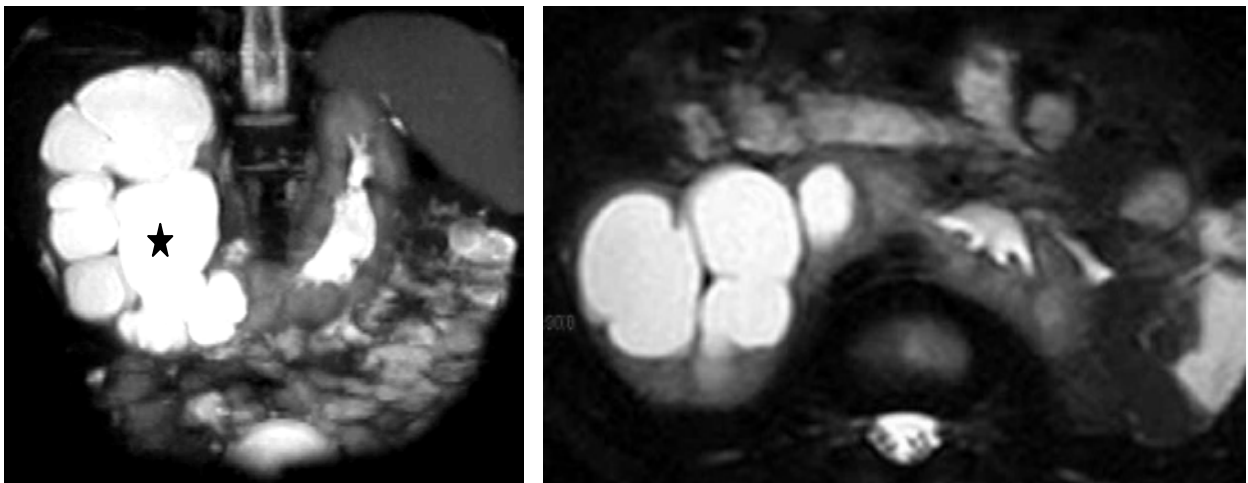


Figure 50 : uro-IRM : Reins en fer à cheval avec un Sd de JPU (étoile) [64].

f. Anomalie de rotation

Différentes anomalies peuvent se rencontrer, uni-ou bilatérales :

- Absence totale de rotation, les hiles regardent en avant.
- Excès de rotation, les hiles regardent en arrière.
- Rotation inverse, les hiles regardent en dehors.

Ces anomalies modifient les rapports entre la voie excrétrice et les connexions vasculaires du rein, pouvant être à l'origine d'une compression extrinsèque au niveau de la jonction pyélo-urétérale avec obstruction pyélo-urétérale.

Ces anomalies de rotation sont souvent retrouvées dans les reins ectopiques ou fusionnés.

7.2 Anomalies congénitales de la voie excrétrice supérieure

a. Malformations calicielles

a-1 Mégacalicosé

Il s'agit d'une dilatation non obstructive des calices, avec hypoplasie de la médullaire rénale. C'est une anomalie rare (présente chez 1 patient dans notre série) qui peut être uni- ou bilatérale [65].

L'UIV montre des signes caractéristiques : dilatation uniforme des calices de forme polygonale, tassés les uns contre les autres, sans empreinte papillaire visible et de nombre augmenté ; possible retard de l'opacification calicielle, mais absence de stase ; absence de dilatation pyélique et urétérale. Le parenchyme est aminci, mais l'échographie et/ou la TDM montrent que le cortex est d'épaisseur normale et que l'amincissement parenchymateux s'effectue aux dépens des pyramides.

La scintigraphie montre une fonction normale et confirme l'absence du défaut de vidange. La cystographie ne met pas en évidence de reflux vésico-urétéral [65].

a-2 Hydrocalice

Il était présent chez 2% des cas dans notre série. C'est la dilatation d'un ou de plusieurs calices, d'origine extrinsèque par compression habituellement vasculaire (syndrome de Fraley), ou intrinsèque par sténose infundibulaire (une ou plusieurs tiges très fines mais bassinnet normal) ou pyélo-infundibulaire (tiges et bassinnet très fins). La cause de l'hydro-calice peut être également acquise (infection tuberculosique ou lithiase) [57].

a-3 Hydrocalice par compression vasculaire, Sd de Fraley:

La dilatation intéresse le groupe caliciel supérieur, dont la tige présente une image extrinsèque d'empreinte vasculaire courte, à bords rectilignes parallèles. Le plus souvent, il s'agit d'une artère segmentaire supérieure qui croise en avant la tige calicielle. Le véritable syndrome de Fraley, avec douleurs lombaires et hématurie microscopique, est exceptionnel [66].

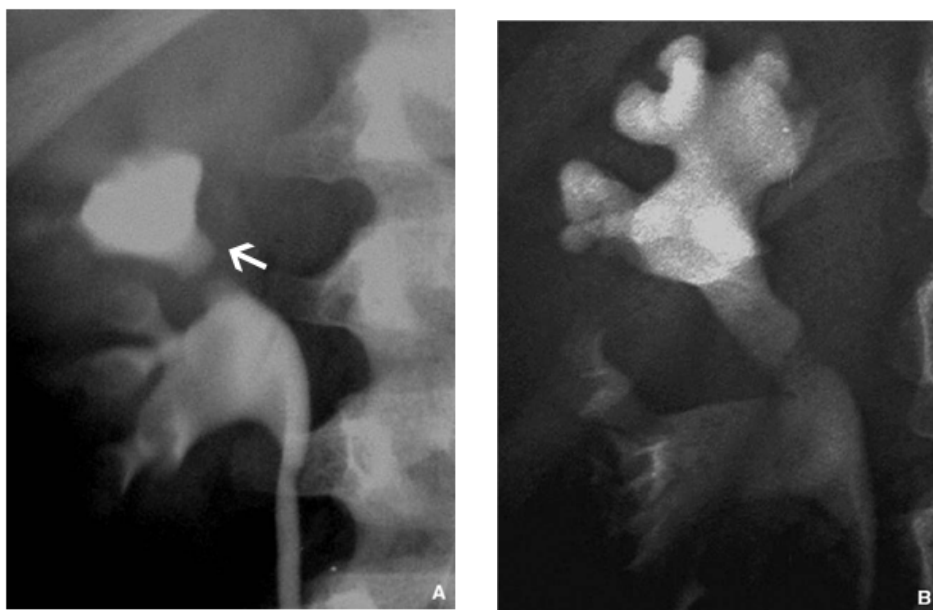


Figure 51: Hydrocalice par syndrome de Fraley.

- A. Appui extrinsèque sur la tige calicielle supérieure, à bords nets, isolant un calice (flèche) modérément dilaté.
- B. Appui sur la partie initiale de la tige calicielle supérieure avec dilatation modérée de tout le groupe caliciel en amont [51].

a-4 Sténose infundibulaire et pyélo-infundibulaire [67]

C'est une pathologie exceptionnelle, qui rentre le plus souvent (19 cas sur 21 d'après Husman et al), dans le cadre d'une uropathie bilatérale (sténose infundibulaire bilatérale ou rein multikystique, sténose de la jonction pyélo-urétérale, agénésie intéressant le rein controlatéral) [68].

L'UIV est caractéristique, montrant des tiges calicielles longues et étroites sur lesquelles se branchent des calices dilatés, arrondis ou, au contraire, rudimentaires et de petite taille.

L'échographie peut suspecter le diagnostic lorsque l'absence de gros bassinet contraste avec la dilatation calicielle.

Il est de règle de rechercher un reflux associé et d'apprécier la fonction rénale scintigraphique.

Certains auteurs ont montré la possible dégradation fonctionnelle du rein sur des surveillances très prolongées. Enfin, pour beaucoup, cette sténose pyélo-infundibulaire entre dans un spectre d'uropathies obstructives dont les deux extrêmes sont représentés par la sténose de la jonction pyélo-urétérale et le rein dysplasique multikystique [68].

a-5 Diverticule caliciel ou pyélo-caliciel

Ces diverticules sont observés dans 2,1 à 4,5 pour 1 000 UIV, sans prévalence de sexe ni de côté selon la littérature cette anomalie est rare chez l'enfant, et n'est retrouvé que chez 1% dans notre étude. Les plus fréquents sont polaires supérieurs, reliés à un petit calice, les autres sont connectés au bassinet ou à un gros calice, de situation médio rénale.

La plupart d'entre eux sont asymptomatiques, de découverte fortuite lors d'une échographie, d'une UIV ou d'une TDM.

L'UIV montre une cavité arrondie ou ovale, de contours lisses et réguliers, qui se remplit de produit de contraste, soit de façon synchrone, soit de façon retardée, car le remplissage est rétrograde à partir du calice et le pertuis de communication peut être très fin. Lorsque ce remplissage ne s'effectue pas, même sur les clichés retards, le diagnostic différentiel avec un kyste simple est impossible.

L'échographie montre une cavité liquidienne typique, dont la situation au sein du parenchyme rénal, en contact intime avec un calice non dilaté, peut être évocatrice d'un diverticule et non pas d'une dilatation calicielle ou d'un kyste simple ;

La TDM retrouve les mêmes éléments: structure arrondie de tonalité hydrique, se remplissant de produit de contraste.

b. Sténose congénitale de la jonction pyélo-urétérale

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

Le progrès des connaissances concernant la pathogénie, les conséquences de l'obstruction sur la structure du parenchyme rénal et l'évolution naturelle de cette pathologie, ont fait modifier la terminologie utilisée : on parle de dilatation pyélo-calicielle et non plus d'hydronéphrose, et de défaut d'écoulement des urines plutôt que d'obstruction [69].

C'est l'anomalie urinaire congénitale la plus fréquente de l'enfant, ce qui est concordant avec notre étude puisqu'elle représente 32% dans notre étude; une prédilection pour le côté gauche pareil dans notre études puisque sur 45 patients ayant un Sd de JPU 49% étaient du côté gauche, un caractère bilatéral de l'anomalie dans 10 à 15 % des cas (13,3% dans notre série) [23].

b-1 Etiologie, pathogénie

Les causes fonctionnelles sont les plus fréquentes : la jonction pyélo-urétérale comporte un segment apéristaltique, qui empêche la propagation de l'activité péristaltique initiée dans la région pyélo-calicielle [70].

Les causes anatomiques sont plus rares : sténose intrinsèque, valve urétérale exceptionnelle, insertion anormalement haute de l'uretère sur le bassinet, bande fibreuse ou adhérence extrinsèque, vaisseaux polaires inférieurs barrant la jonction [68]. Plusieurs mécanismes sont volontiers associés, potentialisant le phénomène obstructif.

b-2 Objectifs de l'imagerie

Le problème diagnostique est de définir le groupe des patients nécessitant une intervention chirurgicale et le groupe des patients nécessitant une surveillance sans chirurgie. L'imagerie a donc pour objectifs de :

- Préciser le défaut d'écoulement des urines ;
- Evaluer le retentissement fonctionnel rénal ;
- Rechercher les anomalies associées ;
- Dépister une complication ;
- Surveiller les patients non opérés, ainsi que les malformations traitées chirurgicalement.

b-3 Diagnostic de la malformation en imagerie

• Echographie

- **Anténatale** : Il existe une dilatation du bassinet, mesurée dans le sens antéropostérieur (sur une coupe axiale). La valeur maximale acceptée est de 1 mm par mois de grossesse. Les calices peuvent être visibles avec une dilatation variable selon l'importance de l'obstruction [27].
- **Postnatale** : L'échographie est maintenant la base du diagnostic, elle a été réalisée chez tous les malades ayant un Sd de JPU dans notre série. Elle détecte la dilatation pyélo-calicielle :
 - Bassinet de morphologie triangulaire ou globuleuse, dont le diamètre antéropostérieur mesuré sur une coupe transversale est anormal au-delà de 5 mm chez le nouveau-né, au-delà de 10 mm chez l'enfant plus grand, et dont on note la situation intra- ou extrasinusale ;
 - Calices à fonds concaves, plats ou convexes;

- Jonction pyélo-urétérale, étudiée sur des coupes frontales obliques qui montrent le passage d'un bassinet dilaté à un uretère fin. Elle apprécie le parenchyme rénal :
- Son volume, par la mesure de l'épaisseur parenchymateuse aux deux pôles, mais aussi par la mesure des deux diamètres (cranio-caudal et transversal) du rein, que l'on compare à la norme et au rein controlatéral ;
- Son échostructure, c'est-à-dire sa différenciation cortico-médullaire, avec des pyramides dont la déformation suit l'importance de la dilatation calicelle, mais qui sont visibles dans l'immense majorité des cas de sténose de la jonction pyélo-urétérale ;
- Son échogénicité, qui peut être normale ou augmentée ;
- La présence éventuelle de kystes, habituellement corticaux et de petite taille.

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

L'échographie détecte les anomalies associées homo- et controlatérales. Le doppler couleur peut analyser la distribution vasculaire corticale du rein (corrélée à sa valeur fonctionnelle), mais aussi rechercher l'existence d'un pédicule polaire inférieur qui croise la jonction pyélo-urétérale [71]. La TDM a également été proposée pour préciser l'anatomie vasculaire autour de la jonction, chez l'adulte et non chez l'enfant [72].

En revanche, l'échographie reste peu performante dans le diagnostic de l'obstruction : l'importance de la dilatation n'est pas corrélée à l'existence d'une obstruction. Les tentatives d'utilisation du doppler pulsé sont restées infructueuses: l'augmentation de l'indice de résistance dans les reins obstructifs n'est pas un critère fiable dans cette pathologie d'obstruction chronique, même si l'on sensibilise la technique par l'injection de furosémide.

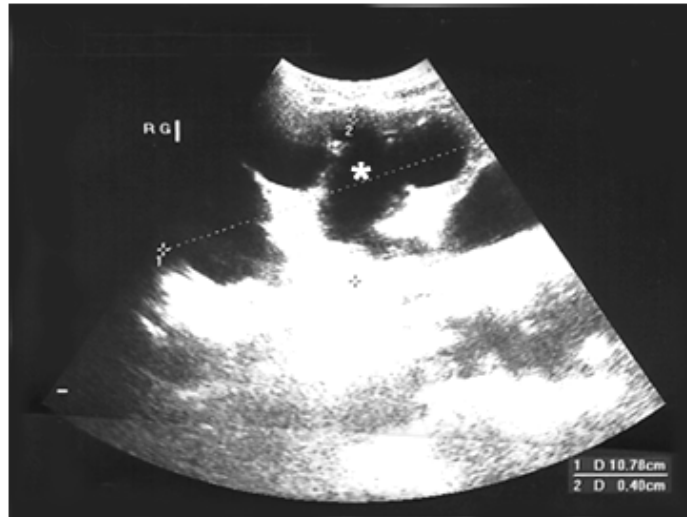


Figure 52: Echographie : hydronéphrose majeure (étoile) dans le cadre d'un Sd de JPU.

- Urographie intraveineuse

L'UIV est restée longtemps l'examen de base du diagnostic de sténose de la jonction pyélo-urétérale; elle est encore souvent préférée par les urologues. Elle a été réalisée chez 36% des malades ayant un Sd de JPU dans notre étude.

Elle montre la dilatation des calices (avec empreintes papillaires préservées, ou aplaties, ou en boule), du bassin (triangulaire, ampullaire ou globuleux) qui contraste avec la normalité de l'uretère sous-jacent.

Elle donne une idée subjective du retentissement fonctionnel et l'on observe :

- Une néphrographie lacunaire avec un bon index parenchymateux et un petit retard d'excrétion du produit de contraste en cas de retentissement modéré ;
- Une néphrographie en « coquillage » avec un signe du croissant précaliciel et un retard d'apparition des cavités en cas de retentissement important ;
- Une néphrographie en « coque » et une mutité rénale en cas de retentissement majeur.

Il est important de visualiser l'uretère, soit en mettant l'enfant en procubitus après avoir obtenu l'opacification pyélique, soit par des clichés retard qui apprécient le défaut de vidange.



Figure 53 : Sténose de la jonction pyélo-urétérale : Urographie intraveineuse : aspect en double bulle (flèche) du bassinet droit distendu [51].

• Scintigraphie :

Dans ce contexte malformatif avec dilatation d'une voie urinaire, c'est la scintigraphie au MAG3, sensibilisée par l'injection de furosémide, qui est utilisée. Réalisée chez 40% des malades ayant un Sd de JPU dans notre étude.

Deux critères sont analysés :

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

Enfin, la scintigraphie est d'interprétation difficile lorsque l'atteinte fonctionnelle est majeure ou/et bilatérale [73].

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

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



Figure 54: Uro-IRM : Sténose de la jonction pyélo urétérale gauche (flèche) [64].

b-4 Indication

Actuellement, de nombreuses équipes n'utilisent plus l'UIV à visée diagnostic, celui-ci étant fait par l'association échographie-scintigraphie. Certains demandent toutefois une UIV de référence immédiatement avant une intervention chirurgicale lorsque celle-ci est décidée.

b-5 Formes cliniques

- **Forme intermittente :**

Elle se manifeste par des douleurs du flanc, à type de colique néphrétique, souvent associées à des vomissements, parfois à une hématurie ; elle est plus rare chez le nourrisson

que chez l'enfant plus grand. Lorsque le bilan est réalisé en phase douloureuse, il apporte les mêmes informations que dans la forme classique ; en revanche, lorsque l'enfant est exploré pendant la phase de latence, l'échographie peut être normale ou ne montrer qu'un épaississement des parois pyéliqués. L'histoire clinique doit alors pousser à la réalisation d'une scintigraphie sous furosémide, éventuellement d'une UIV sensibilisée par de diurétique. La responsabilité d'un vaisseau aberrant croisant la jonction pyélo-urétérale est souvent retenue [70, 71, 72, 74]; sa détection malgré la disparition de la dilatation peut accélérer la décision chirurgicale [71].

- Obstruction de la jonction pyélo-urétérale sur duplicité [75] :

C'est une association classique mais rare ; l'obstruction survient le plus souvent sur le pyélon inférieur.

L'échographie montre la normalité d'une cavité calicielle supérieure et de son parenchyme, contrastant avec la distension des calices et du bassinet inférieur. La recherche d'un reflux vésico-urétéral est impérative. La stratégie diagnostic et thérapeutique est par ailleurs inchangée.

- Obstruction de la jonction pyélo-urétérale sur rein en « fer à cheval » :

10 à 25 % des reins en « fer à cheval » sont le siège d'une sténose de la jonction pyélo-urétérale [76]. Il est important de faire le diagnostic par l'échographie, la scintigraphie ou éventuellement l'UIV, car la technique chirurgicale et notamment la voie d'abord peut être modifiée.

- Obstruction pyélo-urétérale et reflux vésicorénal :

Le reflux vésico-rénal doit être recherché de façon systématique devant une dilatation pyélo-calicielle ; il est retrouvé dans 10 à 18 % des cas. La moitié de ces reflux sont de bas grade et disparaissent spontanément après traitement de l'obstruction pyélo-urétérale ; l'autre moitié est de haut grade, avec une tendance à ne pas disparaître et à nécessiter une intervention

chirurgicale secondaire ; ceux-ci sont habituellement suspectés par l'existence d'une dilatation urétérale ou d'un épaississement des parois urétérales en échographie.

- Obstruction de la jonction pyélo-urétérale et méga-uretère :

C'est une association tout à fait rare dont le diagnostic initial est très difficile [77]. C'est l'existence d'une dilatation urétérale persistant ou apparaissant après la pyéloplastie, ou d'une dilatation pyélo-calicielle persistant après normalisation de l'uretère en amont d'une réimplantation urétérale, qui doit faire évoquer ce diagnostic. Il peut nécessiter parfois la réalisation d'une opacification antérograde.

- Obstruction de la jonction pyélo-urétérale associée à une anomalie du rein controlatéral :

Il peut s'agir d'une sténose de la jonction pyélo-urétérale bilatérale (10 % environ), d'une agénésie rénale, d'une multikystique, d'un reflux vésico-rénal, d'un méga-uretère... L'existence d'une uropathie controlatérale associée va modifier les données de la scintigraphie, notamment l'appréciation de la fonction séparée, et parfois l'attitude thérapeutique.

b-6 Traitement :

Dans les Forme grave de syndrome de jonction pyélo-urétérale qui représente une urgence thérapeutique, le geste chirurgical sera précédé d'une néphrostomie percutanée et l'indication opératoire sera en fonction des résultats de l'UIV et de la scintigraphie : on réalisera une pyélo-plastie si le rein est fonctionnel, ou une néphrectomie s'il ne l'est plus.

Dans les cas moins urgents l'abstention chirurgicale surveillée a était proposée par plusieurs équipes sinon le traitement est chirurgical [39].

➤ **La chirurgie ouverte :**

Elle repose essentiellement sur la résection-anastomose de la jonction pyélo-urétérale (KÜSS, ANDERSON, HYNES) depuis l'abandon progressif des différentes pyéloplasties. C'est la méthode de référence et la plus efficace (70-100% de réussite). Elle permet une réparation

anatomique : réduit la dilatation pyélique, permet le décroisement d'un vaisseau polaire inférieur et supprime une éventuelle angulation par réimplantation urétérale déclive sur le bassin.

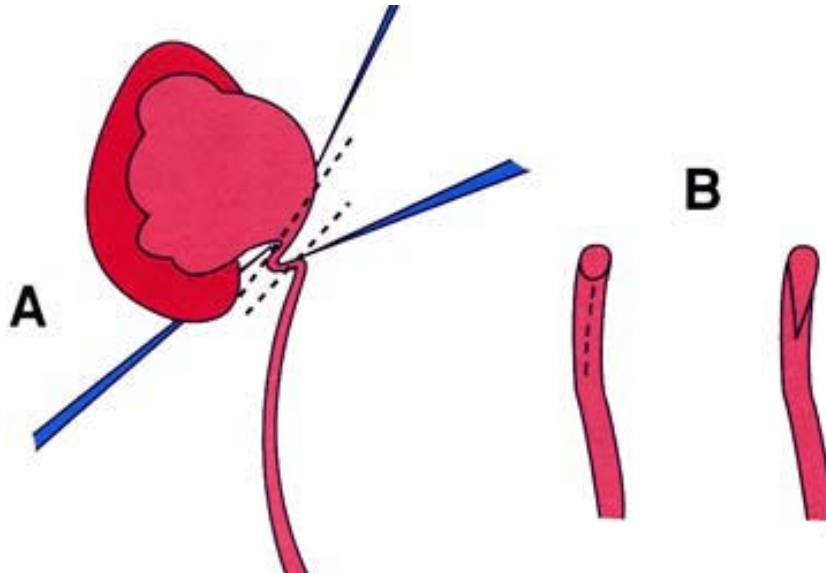


Figure 55: Intervention d'Anderson et Hynes

A : résection de la jonction pyélo-urétérale après repérage par des fils de suspension des limites
B : l'uretère proximal est retenu sur son bord externe pour permettre une anastomose large

➤ **La laparoscopie (transpéritonéale) :**

La résection-anastomose de la jonction sous laparoscopie développée récemment reste techniquement difficile avec un temps opératoire long [78].

➤ **La lomboscopie (rétropéritonéale) :**

Cette voie dispense de la réalisation d'un pneumopéritoine et d'une libération colique. Pour Janetschek et al, si l'abord de la jonction est rapide par lomboscopie, l'exiguïté de l'espace de travail rend la résection-anastomose encore plus difficile qu'en laparoscopie [78].

➤ **La chirurgie endoscopique :**

La jonction est incisée par voie endoluminale à l'aide d'une lame froide, d'une électrode d'incision, ou plus récemment par laser.

Dans tous les cas une sonde JJ tutrice modulante intube la zone incisée pendant 6 semaines minimum pour permettre la régénération muqueuse et musculuse [79].

b-7 Surveillance post opératoire :

Lorsqu'une réparation chirurgicale a été réalisée, l'aspect échographique du rein opéré n'est pas celui d'un rein normal : persistance d'un élargissement des cavités rénales qui ont perdu leur caractère distendu et apparaissent flasques [80]. La surveillance repose sur l'appréciation de la croissance rénale. Les isotopes confirment la stabilité ou l'amélioration de la fonction rénale séparée, et la disparition du défaut de vidange.

7.3 Anomalies congénitales de l'uretère

a. Lésions obstructives de la partie moyenne de l'uretère [59, 81]

a-1 Uretère rétro cave

C'est une malformation rare, qui résulte d'une anomalie de développement de la veine cave inférieure [51].



Figure 56: Uretère rétro cave [51].

Fait, l'uretère décrit une spire autour de la veine cave inférieure, avec un trajet initialement latérocave externe, qui subit une dilatation et un allongement progressif lui donnant un aspect en J renversé, puis il passe à angle droit derrière la veine cave au niveau de L3 ou L3-L4; il se dirige ensuite en dedans puis en avant de la veine cave, pour retrouver son trajet terminal normal, latérocave externe avant de croiser les vaisseaux iliaques.

Dans plus de 20 % des cas, il existe des anomalies associées, surtout du système cardiovasculaire et du tractus génital, qui doivent être recherchées de principe.

L'aspect en UIV est caractéristique : dilatation modérée des cavités pyélo-calicielles et de la partie proximale de l'uretère, puis aspect en J renversé à hauteur de L3-L4 et rupture de calibre avec un uretère sous-jacent fin, mal visible.

La TDM a souvent été proposée pour mieux préciser le trajet de l'uretère dans sa portion rétrocave, préciser la nature de l'obstruction, extrinsèque, et éventuellement rechercher des malformations associées, notamment vasculaires.

Actuellement, l'IRM semble pouvoir remplacer la TDM [82].

L'échographie montre la dilatation pyélo-calicielle et de l'uretère proximal, contrastant avec l'absence de dilatation de l'uretère distal, sans lithiase intra-luminale. Le diagnostic de sténose de la jonction pyélo-urétérale avec implantation très basse de cette jonction est habituellement suspecté, car l'uretère rétrocave est une malformation beaucoup plus rare.

- Le traitement :

Il est chirurgical, indiqué en fonction de l'importance de l'obstruction urétérale. Il peut être précédé d'une opacification rétrograde si nécessaire.

a-2 Valves urétérales

Il s'agit de replis muqueux centrés par des fibres musculaires lisses, responsables d'une obstruction de l'uretère et qui sont donc bien distinctes des replis muqueux « fœtaux » que l'on observe souvent sur l'uretère néonatal (purement muqueux, non obstructifs, spontanément résolutifs) [82].

Le diagnostic est celui d'une obstruction urétérale suspendue, avec normalité de l'uretère d'aval, et sans autre cause d'obstruction. Ce sont des malformations très rares qui intéressent pour moitié l'uretère lombaire, pour moitié l'uretère sous-iliaque.

a-3 Atrésie urétérale

C'est une malformation exceptionnelle: l'uretère est totalement oblitéré et se présente comme un cordon fibreux avec une lumière très distendue en amont et normale en aval [51].

L'imagerie montre la distension pyélo-urétérale suspendue, sans opacification de l'uretère d'aval. Des cas de distension non communicante de l'uretère, réalisant une véritable structure kystique intra-abdominale. Le diagnostic précis est peropératoire.

a-4 Uretère rétroiliaque

L'uretère croise les vaisseaux iliaques par derrière le plus souvent entre artère et veine iliaque primitive

b. Mégauretère primitif

Selon la littérature, le mégauretère obstructif primitif représente 23% des dilatations anténatales des voies urinaires [53]. Par ailleurs, il reste une malformation rare dans notre étude sa fréquence est estimée à 5,5% des cas soit 6 malades [83, 84].

La dilatation de l'uretère correspond à une pathologie malformative fréquente de l'enfant et bénéficie actuellement d'une classification simplifiée : on distingue :

- Le méga-uretère refluant (dilatation urétérale avec reflux)
- Le méga-uretère obstructif (dilatation urétérale en amont d'un segment adynamique de la jonction urétéro-vésicale)
- Le mégauretère non refluant, non obstructif (pas de reflux)
- Visualisé, pas d'anomalie de la jonction urétéro-vésicale).

S'ajoute la notion de primitif ou secondaire, le méga-uretère secondaire étant lié à une étiologie extrinsèque (vessie neurogène, obstruction sous-vésicale ou autre).

b-1 Diagnostic d'imagerie

L'imagerie a pour buts :

- diagnostiquer la dilatation Urétérale
- apprécier son intensité, son retentissement sur les cavités rénales et ses conséquences fonctionnelles
- rechercher des anomalies associées, de suivre l'évolution de la pathologie.

- L'échographie

- **Anténatale**

Il s'agit d'une dilatation urétérale isolée linéaire et sinueuse en particulier dans la portion pelvienne sans retentissement pyélo-caliciel ni mégavessie [27].

- **post natal :**

Réalisée chez 100% des malades présentant un mégauretère primitif elle étudie :

- La dilatation de l'uretère, très bien visible chez l'enfant en région pelvienne comme en région lombaire, que l'on mesure, dont on précise l'extrémité (existe-t-il une urétérocèle ?) Et dont on étudie le péristaltisme ;
- La dilatation du bassinet et des calices, qui peut être absente, modérée ou majeure;
- L'aspect du parenchyme rénal, son volume, son échostructure, notamment la différenciation corticomédullaire ;
- L'état de la vessie, à la recherche de critères de dysfonctionnement vésical ou d'obstruction organique sous-vésicale : paroi irrégulière, épaissie ; si la vessie est pleine, il est important de contrôler sa vidange après miction et la modification éventuelle de la dilatation urétérale
- La morphologie de l'uretère et du rein controlatéraux.

L'uretère n'est habituellement pas vu en l'absence de dilatation. Sa visualisation au niveau lombaire signifie l'existence d'une dilatation. Il sera particulièrement examiné sur les incidences

vésicales transverses et longitudinales à vessie pleine. L'uretère dilaté est parfaitement visible dans la région rétro-vésicale [85].

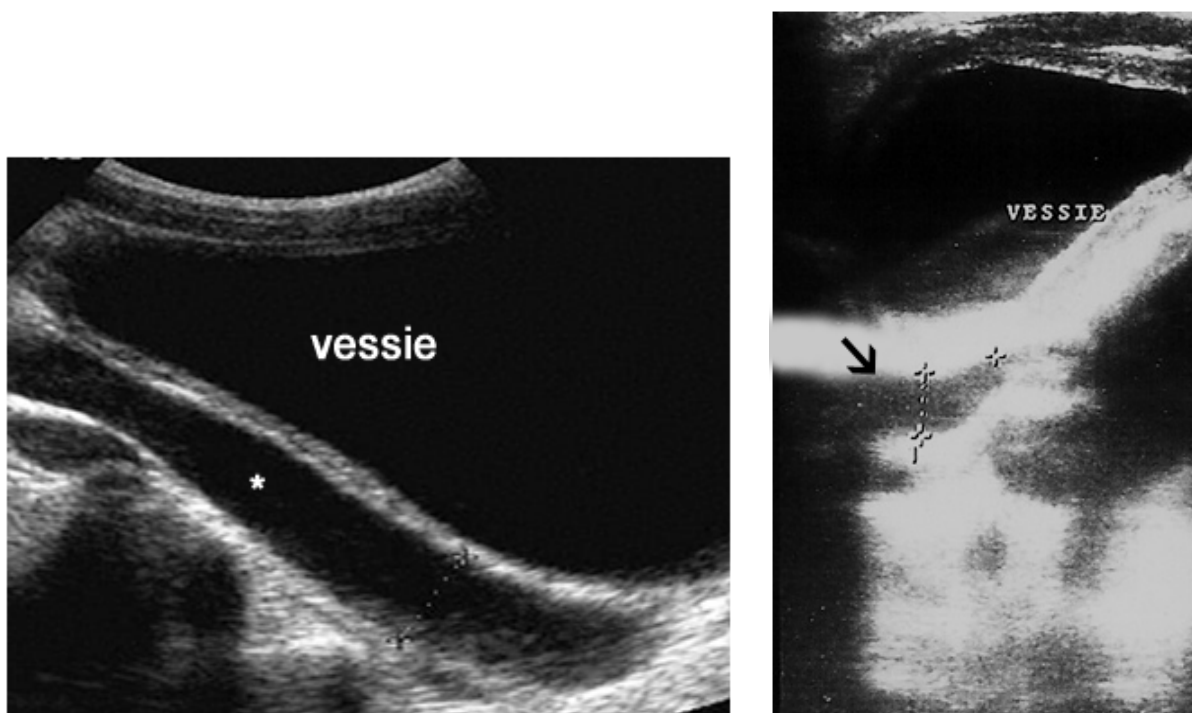


Figure 57: Echographie: montrant la dilatation urétérale (étoile) avec un aspect en queue de radis de la partie terminale de l'uretère (flèche): Mégauretère primitif.

- UIV

Elle montre, à vessie vide, la dilatation de l'uretère pelvien ou de la totalité de l'uretère, la terminaison juxta-vésicale en « queue de radis », la dilatation éventuelle des cavités pyélo-calicielles d'amont, la rapidité d'excrétion et la concentration du produit de contraste.

Cette analyse morphologique est délicate lorsque l'atteinte fonctionnelle est importante et l'IRM est particulièrement intéressante dans cette situation.

- La cystographie

Elle est réalisée de façon systématique, (dans notre série elle n'est réalisée que chez 34% de nos malades porteurs de mégauretère primitif [51]). Elle permet de rechercher un reflux vésico-rénal associé ou de rechercher une cause autre, valves de l'urètre postérieur, vessie

neurologique responsable de forme secondaire de méga uretère. La présence d'un reflux urétéral n'élimine pas la possibilité d'une obstruction de la jonction urétéro-vésicale. Cette association reste cependant peu fréquente puisque sur une période de 10 ans, Blickman et Lebowitz enregistrent 9 cas associant méga uretère primitif et reflux, sur un ensemble de 2800 cas de reflux vésico-rénal et 75 mégauretères par ailleurs dans notre série on note 1 cas de mégauretère primitif associé a un RVU [86].

Blickman et Lebowitz ont décrit les critères cystographiques d'un mégauretère refluant dans le but de le différencier d'un simple uretère dilaté par un reflux de moyen ou de haut grade [86]. Ces critères sont :

- Une dilatation de l'uretère en amont d'un segment distal de calibre normal.
- Un retard net d'évacuation du produit de contraste ayant reflué dans l'uretère, le produit de contraste paraissent dilué ;
- Une absence de drainage dans la vessie du produit de contraste après miction et vidange vésicale : l'urine semble piégée dans l'uretère.



Figure 58: Mégauretère primitif droit (flèche) associé à une duplicité. Le pyélon supérieur gauche dilaté (tête de flèche).

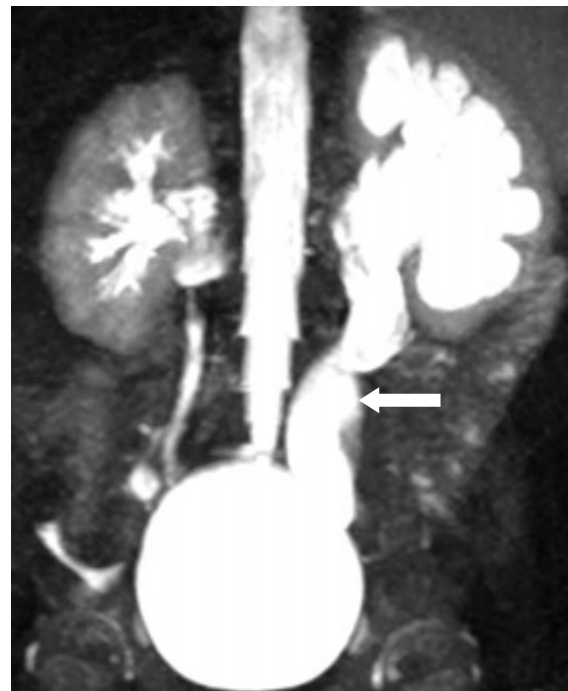


Figure 59: Uro-IRM: Mégauretère primitif gauche (flèche).

Enfin, la scintigraphie permet d'apprécier le retentissement fonctionnel rénal en quantifiant la fonction séparée des reins. Les études tendant à apprécier de façon élective le défaut de vidange des uretères (comparé à la vidange des cavités rénales) ont une fiabilité qui est beaucoup plus discutée.

b-2 Traitement :

Un grand nombre de méga-uretères de diagnostic anténatal s'améliorent spontanément dans les 3 premières années de vie (durée de régression moyenne : 14 mois). Ainsi, 70 à 90 % des méga uretères ne justifient pas d'une intervention chirurgicale. [87, 88, 89, 90, 91, 92]. Cette attitude non opératoire nécessite un suivi évolutif précis, basé sur l'échographie (évolution de la dilatation) et non plus sur l'UIV et les isotopes (évolution du retentissement fonctionnel rénal). La survenue éventuelle de complications peut modifier cette attitude non chirurgicale ; celles-ci sont essentiellement l'infection (qui s'accompagne d'échos anormaux au sein des cavités pyélo-urétérales et d'une majoration de la dilatation), et la lithiase (diagnostic par l'abdomen sans préparation et l'échographie).

Au total, sont opérés les uretères dont la dilatation reste majeure ou augmente, dont la fonction rénale est altérée ou s'altère lors d'études isotopiques répétées, ou qui s'infectent malgré une antibioprophylaxie adaptée. Il s'agit alors d'un calibrage de la partie terminale de l'uretère et une réimplantation urétéro-vésicale avec dispositif antireflux. Pour des raisons de maturation incomplète de la vessie, il est préférable d'éviter d'opérer ces enfants pendant la première année de vie.

c. Anomalies de nombre des uretères

c-1 Duplicités :

Les duplicités urétérales intéressent 0,7 % de la population générale, dont la majorité sont asymptomatiques elle représente dans notre étude que 4,5%. Elles proviennent d'une anomalie de développement du bourgeon urétéral [85].

- Duplicité complète

Si les deux uretères homo latéraux sont indépendants jusqu'à la vessie, s'abouchant chacun par un orifice distinct.

- Bifidité : duplicité incomplète

Si les deux uretères homolatéraux se rejoignent en un uretère commun avant l'arrivée dans la vessie, l'orifice vésical sera dans ce cas unique.

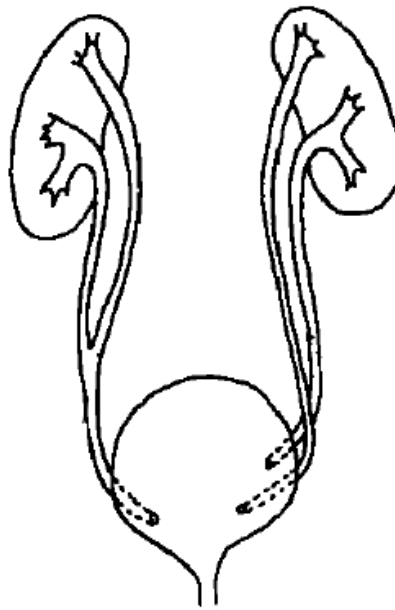


Figure 60: Bifidité droite et duplicité à gauche.

- La branche urétérale borgne

Correspondant à une bifidité dont une des branches est borgne n'atteignant pas le parenchyme

- La duplication partielle inverse

Correspondant à un système pyélo-caliciel normal, à un uretère se dédoublant avant d'atteindre la vessie.

➤ Imagerie :

La sémiologie est surtout urographique : la néphrographie est unique, avec un diamètre cranio-caudal du rein supérieur à celui du rein normal (de 1 à 3 cm) ; le pyélon supérieur est réduit à un à trois calices drainant environ un tiers du parenchyme, dans un uretère fin ; le pyélon inférieur est plus complet, avec deux ou trois tiges calicielles, un bassinet se drainant dans un uretère fin. Si la duplicité est incomplète, la jonction pyélo-urétérale est bien visible, excepté lorsqu'elle est très basse, au contact de la vessie. En cas de duplicité complète, les deux uretères sont visibles jusqu'à la vessie.

L'échographie peut suspecter une duplicité pyélo-urétérale devant la reconnaissance de deux sinus séparés par du parenchyme rénal, qui crée parfois une pseudotumeur ; mais ce signe n'est pas constant et ne présage en rien de l'existence d'une duplicité urétérale, complète ou incomplète.

Les duplicités incomplètes exposent au reflux urétéro-urétéral, décrit comme le phénomène « yoyo », qui est plus fréquent lorsque la jonction urétéro-urétérale est basse. Le péristaltisme antérograde normal dans une des branches entraînerait un péristaltisme rétrograde dans l'autre branche lorsque l'urine propulsée atteint la jonction.

Le diagnostic d'imagerie est difficile et bénéficie de l'analyse du péristaltisme urétéral en scopie. Dans l'uretère borgne, une des branches urétérales se termine en cul-de-sac, sans atteindre le rein au cours de son développement. De tels bourgeons peuvent naître d'un uretère simple, d'un uretère double ou de la vessie. Ils seraient plus fréquents chez les filles et du côté droit. Ils sont découverts à l'occasion d'une infection urinaire ou de phénomènes douloureux. En UIV, cet uretère apparaît comme une image diverticulaire, parallèle à l'axe de l'uretère, de longueur variable [93]. Il existe très fréquemment un reflux sur l'uretère borgne (reflux urétéro-urétéral ou reflux vésico-urétéral).

Dans la duplicité complète, l'anomalie la plus fréquente est le reflux vésico-urétéral, intéressé dans 95 % des cas le pyélon inférieur et s'associe dans deux tiers des cas à une altération fonctionnelle du parenchyme correspondant. Celui-ci peut être très hypoplasique,

difficile à visualiser sur l'échographie et sur l'UIV. Il est important de comparer l'image cystographique aux données de l'échographie. Plus rarement, le pyélon inférieur est le siège d'une obstruction de la jonction urétéro-vésicale [94]. Les autres anomalies fréquentes sont liées à une obstruction de l'uretère du pyélon supérieur: méga uretère; urétérocèle; abouchement ectopique.



Figure 61: UIV: Duplicité pyélo-urétérale avec Sd de JPU du pyélon inférieure (flèche)



Figure 62 : Urographie intraveineuse, la duplicité pyélo-urétérale est incomplète à droite, avec une jonction urétéro-urétérale très basse située derrière la vessie, ce qui explique le reflux dans les deux pyélons [51].

c-2 Triplicités urétérales

Elles sont exceptionnelles, classées en quatre types [51]:

- Type I : triplicité complète ;
- Type II : un uretère double et un bifide ;
- Type 3 : uretère trifide ;
- Type 4 : double uretère avec inversion de la bifurcation en Y.

Elles sont volontiers associées à une ectopie urétérale drainant un segment rénal non fonctionnel.



Figure 63: Uro-IRM :triplicité pyélo-urétérale gauche et duplicité pyélo-urétérale droite.

d. Anomalies de terminaison de l'uretère: Ectopie

Un uretère a un abouchement ectopique lorsque son orifice est situé sur le col vésical ou en dessous de celui-ci [95]. Diagnostic d'imagerie : les difficultés diagnostiques sont très

variables selon le siège de l'abouchement, l'état de l'orifice ectopique, le retentissement anatomique et fonctionnel sur la voie urinaire et le rein sus-jacent, l'existence ou l'absence d'une duplication. Le bilan repose sur l'échographie, la cystographie, l'UIV, de plus en plus souvent remplacée maintenant par l'IRM [47, 48].

e. Urétérocèle

Il existe quatre grands types d'urétérocèle :

- L'urétérocèle intravésicale sur uretère simple, correspondant au type adulte, fréquent;
- L'urétérocèle intravésicale sur l'uretère supérieur d'une duplication complète, rare;
- L'urétérocèle ectopique sur l'uretère supérieur d'une duplication complète, correspondant au type infantile, fréquente ;
- L'urétérocèle ectopique sur uretère simple, rare.

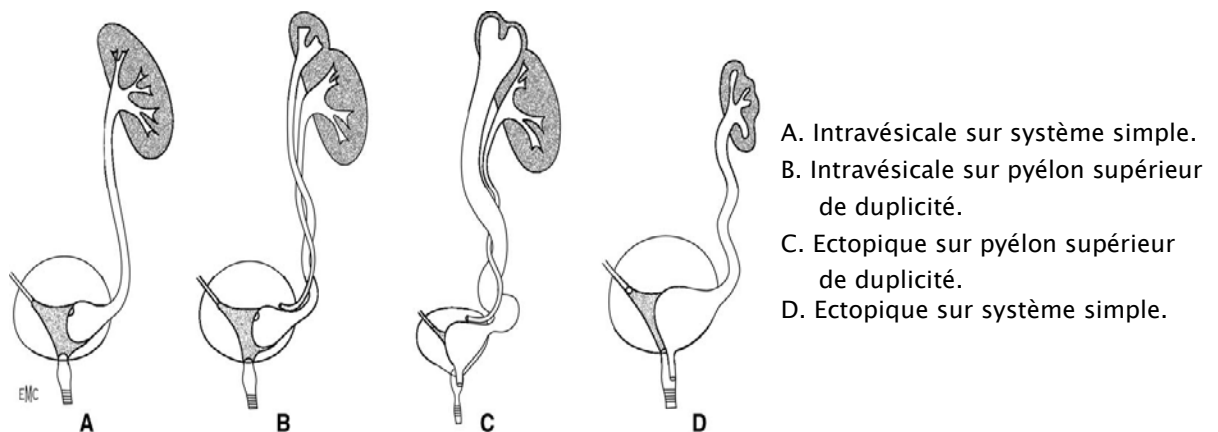


Figure 64: Différents types d'urétérocèles [51].

• Indication

Le diagnostic de la malformation repose sur l'échographie comme c'est le cas chez 50% des patients qui ont cette anomalie dans notre étude, l'UIV de plus en plus souvent remplacée par la scintigraphie, éventuellement l'IRM et la cystographie.

L'échographie est très performante dans le diagnostic de l'urétérocèle : image liquidienne intravésicale, séparée de la lumière vésicale par une ligne échogène, curviligne, fine. En coupe longitudinale, cette structure se poursuit le plus souvent avec un uretère dilaté.

Plus rarement, elle peut avoir une paroi épaisse (pendant sa contraction, après une infection, après une ponction endoscopique, ou lorsqu'elle est abouchée à un système non fonctionnel).

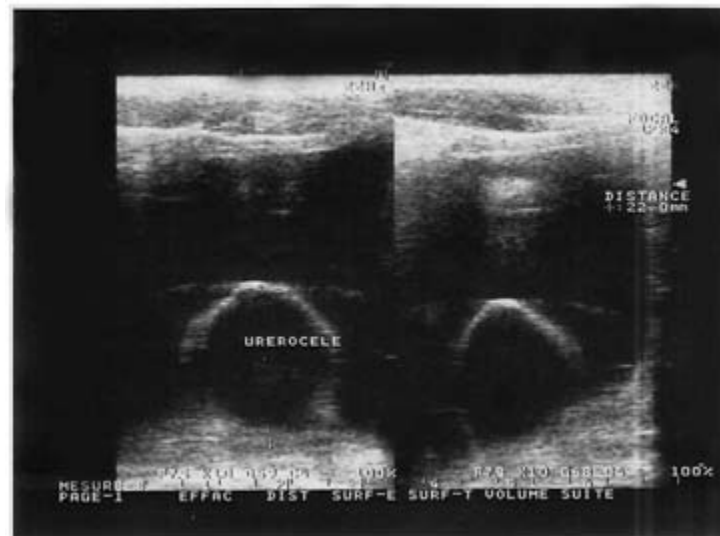


Figure 65: Echographie : urétérocèle intra vésicale.

L'UIV est moins souvent réalisée à titre diagnostique à l'heure actuelle, mais sa sémiologie est intéressante. L'aspect de l'urétérocèle varie selon sa situation intravésicale ou ectopique, et selon le caractère fonctionnel ou non du parenchyme correspondant. Si l'urétérocèle est intravésicale, elle est totalement entourée de produit de contraste et bien dissociée du plancher vésical sous-jacent. Si le parenchyme n'est pas fonctionnel, l'urétérocèle apparaît comme une image lacunaire sur la totalité de l'examen. Si le parenchyme correspondant est fonctionnel, l'urétérocèle va s'opacifier, éventuellement avec un retard d'excrétion plus ou moins important.

La cystographie est systématique, à la recherche du reflux sur le pyélon inférieur d'une duplicité. La scintigraphie a pour but d'apprécier la fonction des différentes unités rénales. L'IRM

a l'intérêt de montrer dans son ensemble L'urétérocèle et le pyélon correspondant, quel que soit son état fonctionnel, et d'apprécier le parenchyme de l'ensemble du rein [47, 48].

- **Traitement:**

Si un geste chirurgical est nécessaire sur l'urétérocèle, deux types d'intervention sont proposés [96].

La ponction endoscopique de l'urétérocèle est justifiée en cas de complication infectieuse avec pyonéphrose ou en cas d'obstruction vésicale induite par l'urétérocèle, mais peut se compliquer d'un reflux secondaire.

La deuxième possibilité est l'ablation de l'urétérocèle avec réimplantation des uretères. Lorsque le parenchyme correspondant à l'urétérocèle n'est pas fonctionnel, l'exérèse de ce pyélon est préférée par de nombreuses équipes: néphrectomie totale s'il s'agit d'un système simple ou si le pyélon inférieur d'une duplicité est également très altéré par un reflux associé, ou héminéphrectomie polaire supérieure s'il s'agit d'une duplicité et que le pyélon inférieur est de qualité correcte.

f. RVU

C'est la Régurgitation de l'urine de la vessie vers le rein, en dehors des mictions (reflux passif) ou souvent plus marquée pendant la miction (reflux actif).

Selon la littérature il est la malformation la plus fréquente chez l'enfant dans notre série elle est retrouvée chez 20,2% de nos malades [97]. Elle est une des voies de contamination infectieuse du parenchyme rénale [98,32].l'importance de ce risque est discuté, son incidence est plus faible dans certaines race (noire , jamaïquaine) .

Le RVU peut être primitif, par anomalie de la jonction urétéro-vésicale, il existe un possible caractère génétique dans sa survenue ou secondaire à une obstruction sous vésicale [99]. L'atteinte est surtout bilatérale selon la littérature. Selon Benmiloud, le RVU est bilatéral chez 57% des patients ce qui est concordant avec les résultats de notre étude, puisqu'il était bilatéral chez 69%.

• Stadification

La classification internationale du reflux selon Duckett-Bellinger comprend 5 stades :

Stade 1 : opacification urétérale seule, sans dilatation

Stade 2 : opacification urétérale et pyélo-calicielle , sans dilatation

Stade 3 : opacification urétérale et pyélo-calicielle avec dilatation modérée et élargissement des fornix .

Stade 4 : opacification urétérale et pyélo-calicielle avec dilatation importante mais conservation de l'empreinte des pyramides , les uretère sont tortueux .

Stade 5 : opacification urétérale et pyelo-calicielle avec dilatation très importante de l'ensemble de l'appareil urinaire, fonds caliciels convexes

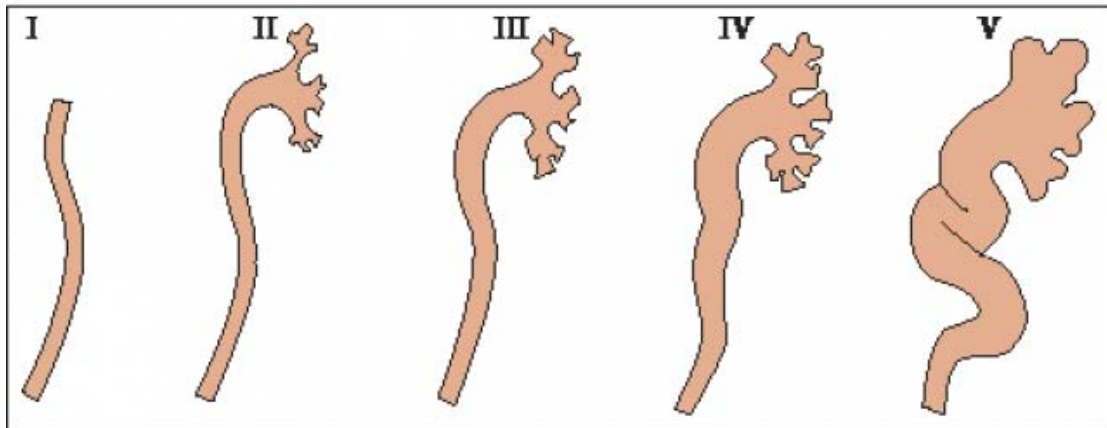


Figure 66: Classification du RVU (Duckett-Bellinger) [71].

Il faut également séparer les RVU en deux groupes [59] :

Les RVU à basse pression survenant en cours de remplissage, souvent importants et prolongés, plus nocifs. Les RVU à haute pression ne survenant qu'à la fin de réplétion ou en cours de miction, souvent transitoires et moins importants.

- **Echographie :**

Réalisée chez 90% Elle ne permet pas le diagnostic positif du RVU. Le reflux peut être suspecté en échographie lorsque l'examen montre à quelques secondes d'intervalle un brusque changement de calibre des cavités excrétrices, correspondant à leur distension au cours du reflux, mais ce signe n'est pas formel. L'étude de la portion terminale des uretères en Doppler couleur a été proposée, mais les expériences montrent que la technique manque de fiabilité : la mise en évidence d'un flux urétéral d'urine est aléatoire, et peut être difficile à distinguer d'une onde urétérale antipéristaltique sur une vessie pleine. La reconnaissance de la situation très latérale de l'abouchement urétéral par analyse du jet en doppler couleur peut également constituer un argument indirect en faveur d'un RVU. Au niveau du parenchyme rénal, la mise en évidence d'une inversion de la différenciation cortico-médullaire au cours du reflux, avec des pyramides qui deviennent échogène, constitue un argument en faveur d'un RVU avec contamination calico-tubulaire, mais ce signe est exceptionnel.

- **Cystographie :**

Elle constitue la méthode de référence dans le diagnostic du RVU Réalisée chez 100% de nos malades [59, 98]. Une alternative à la cystographie rétrograde réside dans la cystographie isotopique, moins irradiante, évitant un cathétérisme vésical et dont la période d'observation est plus longue, permettant ainsi de visualiser plus facilement un reflux vésico-urétéral intermittent. Cette technique nécessite l'injection intraveineuse de ^{99m}Tc Dtpa et semble moins fiable que la Cystographie rétrograde. Sa principale indication est le suivi des patients asymptomatiques présentant un reflux.



Figure 67 : Cystographie rétrograde : reflux vésico-urétéral bilatérale grade III (élargissement des fornix) [14]

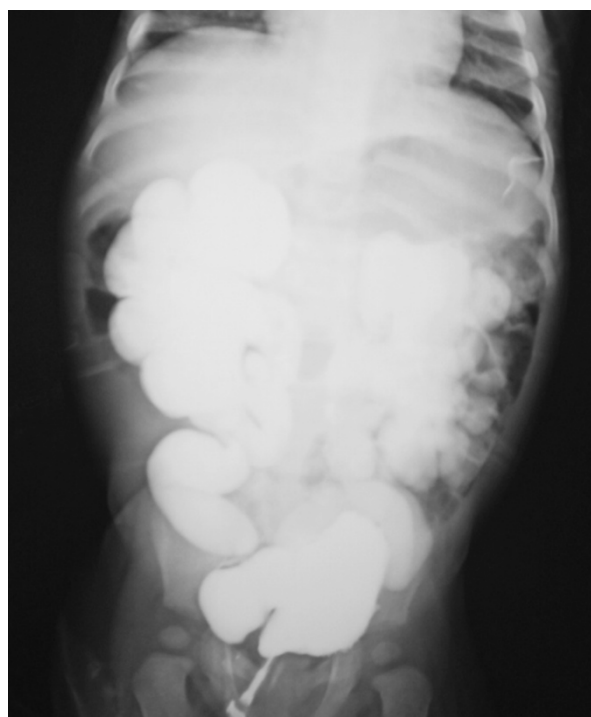


Figure 68: Cystographie sus pubienne: RVU bilatéral de grade V.

- Traitement

Le traitement du reflux comporte un volet médical et un volet chirurgical. En cas de reflux diagnostiqué avant l'âge de 2 ans l'antibioprophylaxie est la règle. Il n'est pas proposé de réimplantation sauf si le reflux est de haut grade (stade IV et V), si une atteinte parenchymateuse est prouvée à la scintigraphie et qu'il s'agit d'une fille, voire d'un garçon après l'âge de 1 an. Après l'âge de 2 ans, les reflux de bas grade I, II et III pourront bénéficier encore d'une antibioprophylaxie à la condition qu'il n'y ait pas de lésion associée qu'elle soit anatomique locale (diverticule ou système double) et qu'il n'y ait pas de retentissement clinique. L'arrêt du traitement prophylactique peut être envisagé après une durée raisonnable de 3 ans chez la fille, un an de moins éventuellement chez le garçon. Les reflux de grade IV et V diagnostiqués ou persistants à partir de l'âge de 2 ans pourront bénéficier d'une correction chirurgicale (Remodelage des uretères avec réimplantation selon Cohen comme dans notre série) du reflux tout comme les reflux secondaires après le traitement de la cause ou les reflux sur duplicité ou anomalie d'implantation. Les reflux majeurs ayant abouti à la destruction de l'unité rénale peuvent faire discuter la néphrectomie. [99,100].

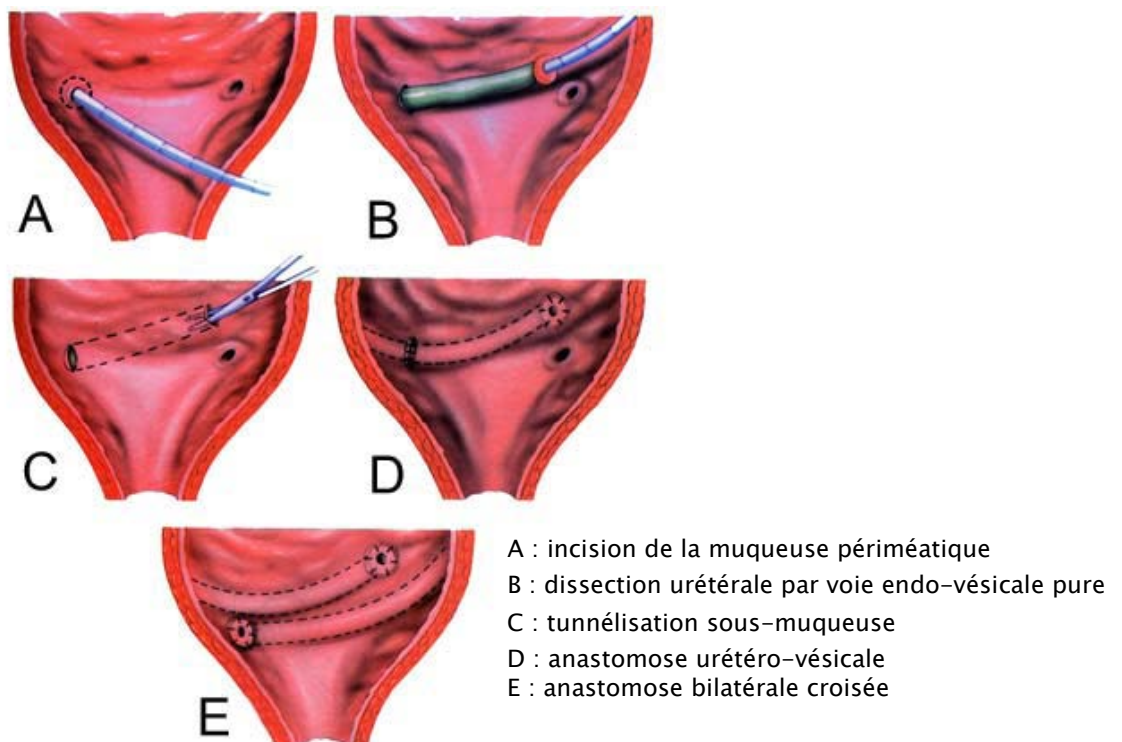


Figure 69 : Intervention de Cohen

7.4 Malformation vésicale

a. Extrophie vésicale

L'exstrophie vésicale est une malformation rare qui touche 3,3/100.000 naissances, et c'est une urgence chirurgicale néonatale. Une étude faite aux Etats-Unis entre 1988 et 2000 a montré une incidence de 2,15 pour 100.000 naissances soit environ 1 cas pour 46 500 naissances [101].

a-1 urographie intraveineuse (UIV) :

L'UIV a pour but la précision de l'état des reins et des uretères.

Habituellement, les voies urinaires supérieures(VUS) ont un aspect normal au niveau des cavités pyélo-calicielles, l'urètre pelvien décrit un trajet en «hameçon» et présente assez souvent une dilatation modérée de son segment juxta-vésical, la jonction urétéro-vésicale est fréquemment anormale en raison d'un trajet intramural très court, ce qui explique la grande fréquence du reflux vésico-rénal mis en évidence après la fermeture de la plaque vésicale.

Dans quelques cas, il existe précocement une dilatation des VUS mise sur le compte d'un enserrement de l'uretère dans son trajet intramural [102].

Des malformations associées de l'arbre urinaire sont quelques fois rencontrées : agénésie rénale, dysplasie kystique du rein, duplication pyélo-urétérale. Ces clichés permettront également de noter l'existence éventuelle d'anomalies vertébrales : spina bifida, hémivertèbre, de préciser l'importance de l'écartement des pubis [103].

a-2 Echographie :

Technique d'exploration des organes, basée sur la réflexion (écho) des ultrasons, l'échographie reste un examen non invasif, peu onéreux et répétable. Permet d'étudier :

- la zone périphérique qui correspond au parenchyme
- la zone centrale qui correspond aux canaux excréteurs, aux éléments vasculaires et au tissu de soutien.

- les voies excrétrices=cavités pyélo-calicielles et bassinets Indications de l'échographie :

En général soit en complément de l'UIV soit en sa contre indication.

- En complément de l'UIV :
 - devant une masse intraparenchymateuse
 - devant un rein muet
 - devant une masse ou une collection péri-rénale ou rétropéritonéale.
- En cas de contre indication à l'UIV :
 - allergie à l'iode
 - insuffisance rénale sévère [22].

a-3 Radiographie de bassin et l'ASP :

Permet d'objectiver l'importance de l'écartement des 2 pubis. Et de déceler certaines malformations digestives et de squelettes associés.

b. Absence de vessie

Elle a été observée dans la majorité des cas lors de l'autopsie d'enfants mort-nés car elle s'associe habituellement à d'autres anomalies graves incompatibles avec la vie.

c. Duplication vésicale :

Elle est un peu plus fréquente et peut être complète, chaque héli vessie recevant un uretère et se drainant par un urètre; s'y associent souvent un dédoublement de l'appareil génital et des anomalies de l'intestin terminal. Elle peut être incomplète avec incisure plus ou moins profonde dans la calotte vésicale, la vessie prenant la forme d'un cœur de carte à jouer.

d. Vessie a septum

Elle revêt plusieurs aspects selon la topographie de la cloison (frontale, ou sagittale) et le caractère incomplet de cette cloison.

e. Vessie en sablier

Elle est liée à l'existence d'un anneau musculaire épaissi séparant la vessie en deux étages, supérieur et inférieur.

f. Fistules vésico – vaginales congénitales.

Elles sont également exceptionnelles.

g. Diverticules de la vessie

Le diverticule correspond à une hernie de la muqueuse urothéliale à travers un point faible congénital ou acquis de la paroi vésicale. IL communique avec la cavité principale par un orifice plus ou moins béant, le collet.

h. Hernie vésicale

Elle se caractérise par l'extériorisation vésicale à travers un orifice, naturel ou acquis, de la paroi abdominale à l'exclusion de la fente urogénitale.

i. Mégavessie :

Peut être Isolée: reflux, méga- uretère Associée à un Sd de Prune Belly. La mégavessie est une pathologie rare une étude française menée sur 6 ans note 12 cas de suspicion de mégavessie lors de l'échographie anténatale, parmi eux un cas s'est avéré relever d'un diagnostic différentiel (kyste cholédoque) dans notre série on note 3 cas sur une période de 5 ans [104].

L'échographie montre une vessie distendue à paroi non épaissie, les voies urinaires sus-jacentes sont normales. ces mégavessies peuvent être en rapport avec une obstruction urétrale transitoire en période néonatale [105, 41].

j. Vessie neurologique :

Il s'agit d'un trouble de la fonction vésicale dû soit à une mauvaise innervation de la vessie, soit à un mauvais fonctionnement du muscle vésical lui-même. Elle représente 11,5 % des malformations observées dans notre étude.

L'examen principal pour diagnostiquer une vessie neurologique, puis suivre l'évolution de la fonction de la vessie au cours des années est l'urodynamique. Bien sûr, un interrogatoire précis, un examen neurologique approfondi, un bilan radiologique urinaire et médullaire sont également importants pour permettre de comprendre le comportement de la vessie neurologique et d'évaluer le retentissement sur la fonction du haut appareil urinaire (reins et uretères).

La cystographie est souvent pratiquée en première intention dans le bilan d'une infection urinaire venant émailler l'évolution d'une vessie neurogène [106, 107]. Elle identifie une vessie à contours crénelés, parfois verticalisée, des diverticules para-urétéraux. Le reflux est fréquent. La dynamique du remplissage vésical est caractéristique : on peut observer des arrêts de l'écoulement du produit de contraste traduisant les contractions vésicales désinhibées et une ouverture prématurée du col vésical. Les clichés mictionnels peuvent montrer un urètre en «toupie» chez la fille (conséquence de l'hyper débit mictionnel) et une dilatation de l'urètre postérieur chez le garçon. Dans les deux sexes, on note un spasme permictionnel du sphincter externe. Il peut poser un problème de diagnostic différentiel chez le garçon avec des valves urétrales : le spasme est toutefois situé à distance du veru montanum alors que les valves y sont attachées. Par ailleurs, le spasme donne une impression circonférentielle alors que les valves entraînent une lacune linéaire.

Si le diagnostic peut être évoqué par la cystographie, il ne peut être établi formellement que par une exploration urodynamique.

- **Traitement :**

En cas de vessie rétentionniste, le but du traitement est de vider régulièrement la vessie, l'évacuation des urines se fait dans ce cas par cathétérisme intermittent: sondages pluriquotidiens par les parents chez le nourrisson et le jeune enfant et auto-sondages chez l'enfant plus grand.

Si la vessie est vide en permanence, le traitement visera à la rendre rétentionniste, l'évacuation des urines se faisant soit grâce à un sphincter artificiel, soit surtout grâce à des sondages par l'urètre ou par une cystostomie continente (la vessie est utilisée comme réservoir

et elle est évacuée par sondage à travers un conduit qui la relie à la paroi abdominale; différents organes ont ainsi pu être utilisés: l'appendice, un segment urétéral ou un segment intestinal).

En cas d'échec de ces traitements il faudra recourir à la dérivation des uretères à la peau (urétérostomie cutanée, habituellement trans-intestinale) qui permet l'appareillage collecteur des urines et qui protège efficacement les reins [108].

7.5 Pathologie de l'ouraue

En cas d'oblitération anormale de l'ouraue, 5 types d'anomalies peuvent être individualisées en fonction de leur siège [109]:

- la fistule ouraquienne, est une communication complète entre la vessie et l'ombilic;
- le kyste de l'ouraue est une cavité appendue au trajet de l'ouraue entre l'ombilic et la vessie, présent chez un cas dans notre série ;
- le sinus externe de l'ouraue est une dilatation de l'extrémité supérieure de l'ouraue;
- le diverticule vésico-ouraquien est un défaut d'oblitération de la portion vésicale;
- le sinus à drainage alterné, exceptionnel, est un défaut d'oblitération tantôt ombilical, tantôt vésical.

Ces affections malformatives de l'ouraue sont rares. En effet, Yiee et al [110], Mesrobian et al [111] et Cilento et al [112] ont eu respectivement une prévalence de 6,1, 2,6 et de 1,7 cas/an. L'échographie et la fistulographie apportent le plus souvent le diagnostic [109].

7.6 Malformation urétrales

a. VUP

C'est la malformation obstructive la plus grave compromettant toujours la fonction rénale globale par destruction du parenchyme rénal [27, 113]. La lésion est constituée de valves congénitales siégeant dans l'urètre postérieur, juste en dessous du véru montanum [114].

Dans la littérature cette malformation touche 1/2000 à 1/5000 naissance [57, 114, 116], dans notre étude elle était la troisième en terme de fréquence 22 % voire 25 cas.

Tableaux XVIII: L'incidence de la VUP selon la littérature.

Auteurs	Incidences
Workup et al [117] Usa 2004	1/25000 Naissances
Dunnick et al [118] France 2001	1/8000 Naissances
Sébastien et al [12] Colombie 2004	4/10000 Naissances

L'incidence est marquée par des taux variables dans les séries.

- Echographie
 - Anténatale [27]

Elles sont actuellement diagnostiquées par l'échographie anténatale dans 50 % des cas. Le diagnostic est évoqué devant un oligo ou anamnios associé à une vessie dilatée à paroi épaisse se vidant mal au cours d'examens successifs, chez un fœtus de sexe masculin. La dilatation urétrale au-dessus de l'obstacle est parfois retrouvée. Ainsi une urétéro-hydronéphrose bilatérale d'importance variable selon le degré de l'obstruction est visualisée. L'échostructure du parenchyme rénal est modifiée en fonction de la précocité et de l'importance de l'obstacle sous-vésical.

- Postnatale

L'échographie a été réalisée chez 80% des malades ayant une VUP dans notre série. Elle montre une vessie de lutte avec une paroi épaissie, irrégulière comme c'est le cas chez 12 de nos patients présentant une VUP. La paroi peut être au contraire très fine, témoignant d'une vessie atone [119]. L'urètre postérieur est parfois visible sur les coupes sagittales récurrentes pelviennes, sous la forme d'une structure médiane transonique faisant suite à la vessie, avec une ouverture du col vésical et une saillie de la lèvre postérieure [41, 59].

- Cystographie

L'urétrocystographie constitue l'examen de référence dans le diagnostic radiologique de VUP, elle peut être réalisée par voie rétrograde, ou mieux, par cathétérisme sus pubien comme c'est le cas chez 42% des patients bénéficiants de cet examen. Elle doit comporter absolument un cliché permictionnel de profil et de trois quarts après retrait de la sonde vésicale afin de bien étudier l'urètre. Elle montre une vessie distendue, à paroi diverticulaire avec dilatation de l'urètre postérieur, un urètre membraneux filiforme, avec une hypertrophie du col vésical et un aspect en coup d'angle correspondant à la VUP. Un RVU secondaire est retrouvé dans un tiers des cas. Il ne faut pas hésiter à refaire cet examen s'il ne comporte pas cette incidence indispensable chez le garçon [112].

- Traitement :

Le traitement peut faire appel à des dérivations transitoires (urétérostomies, cystostomies) afin de protéger au mieux la fonction rénale pendant les premiers mois de la vie. Quant aux valves, elles sont sectionnées par voie endoscopique, libérant le passage urétral. Des valves peu serrées peuvent être mises en évidence chez des enfants plus grands devant des troubles mictionnels; elles ne revêtent pas le même caractère de gravité car la fonction rénale est habituellement normale. actuellement les endoscopes de petit calibre (résecteur charrière 10 ou surtout cystoscope charrière 7 ou 9) permettent le traitement sous contrôle visuel et consiste en une électrosection des replis valvulaires [108].

Plusieurs traitements des valves elles-mêmes ont été proposés : laminage par sonde à demeure pendant quelques semaines, traitement à l'aveugle par crochets diathermiques ou stripping par sonde à ballonnet type Fogarty [120].

Il a été proposé une résection par voie antégrade à partir d'une cystostomie réalisée avec introduction d'un cystoscope par cette voie ou mieux d'un urétroscope (Mc ANINCH). Les résections chirurgicales par voie sus pubienne transvésicales ne sont plus réalisées [121].

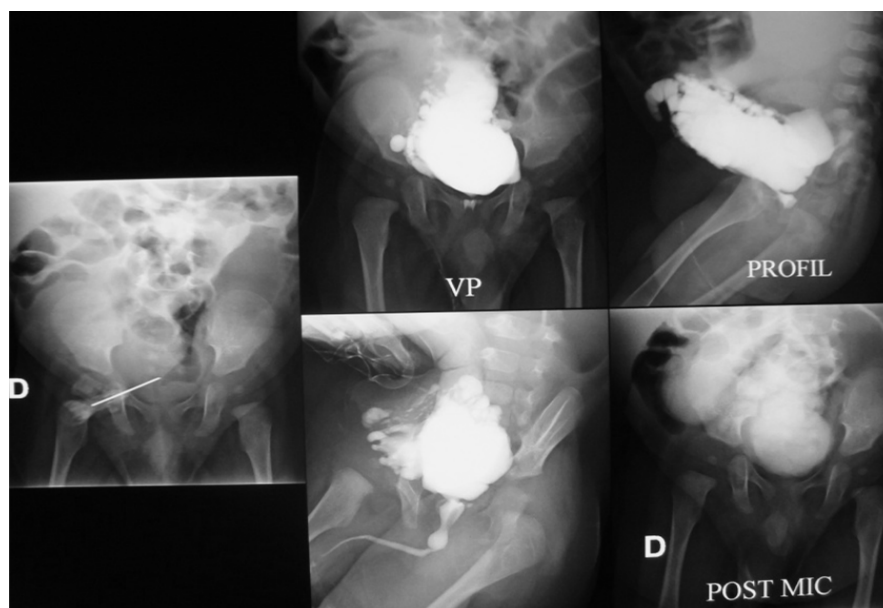


Figure 70: Cystographie sus pubienne: vessie multidiverticulaire dans le cadre d'une VUP.

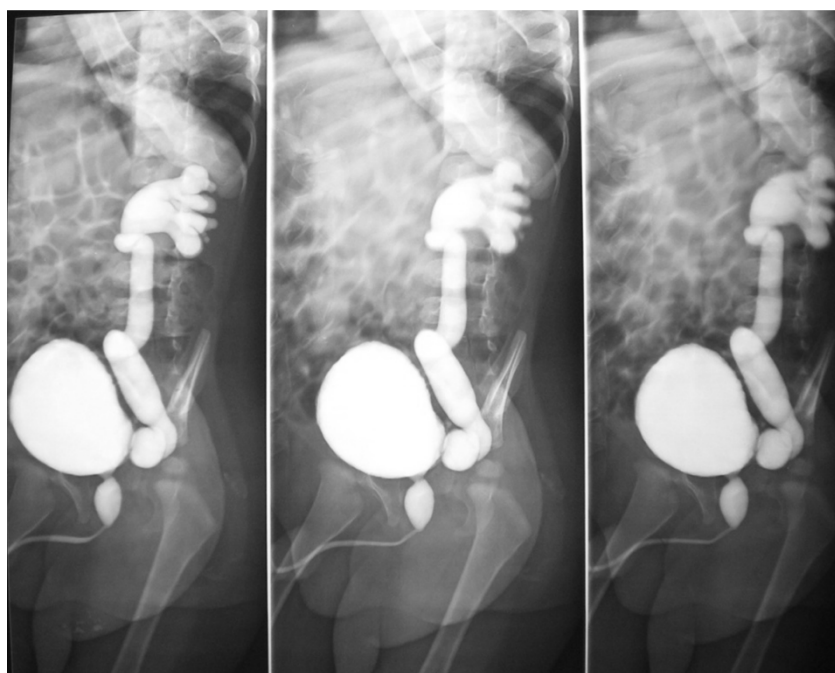


Figure 71: UCR : Vessie distendue avec présence d'une chambre sous vésicale et un RVU grade V gauche dans le cadre d'une VUP.

b. Sd de Prune Belly

Selon la littérature il représente 5% des anomalies urinaires .Une étude sénégalaise menée sur 9 ans note 22 cas de Sd de Prune Belly dans notre série il représente 1.4% soit 2 cas [122, 123]

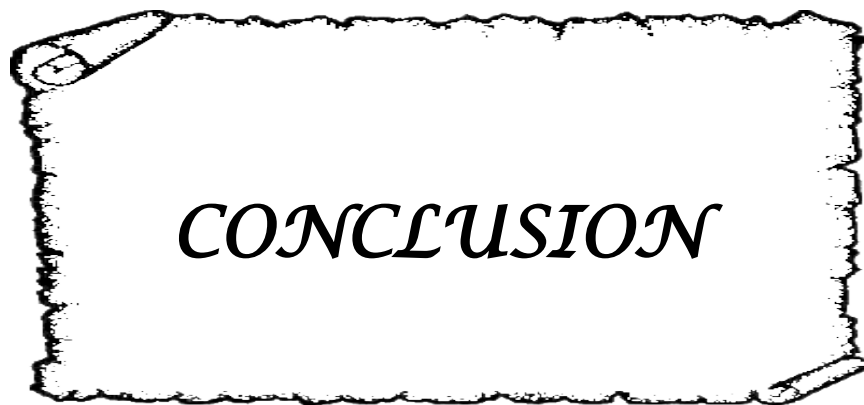
Est un syndrome anatomo–radiologique qui associe les suivantes : une aplasie ou une grande hypoplasie des muscles de la paroi antérieure de l'abdomen donnant l'aspect de ventre en pruneau; des dilatations des voies urinaires et des testicules non descendus. On constate quelques fois une obstruction à l'évacuation normale des urines [124].

b-1 Echographie / UIV

Retrouve une mégavessie avec amincissement de la paroi vésicale en échographie, des dilatations urétéro–pyélo–calicielles pouvant être majeures.

b-2 Traitement :

La complexité des malformations urinaires fait que le traitement conservateur garde une bonne place dans l'arsenal thérapeutique. La chirurgie des malformations urinaires nécessite une approche au cas par cas. L'abaissement testiculaire devrait être réalisé plus fréquemment en période néonatale pour augmenter les chances de paternité, de même que l'abdominoplastie dont le bénéfice sur le plan esthétique et fonctionnel est réel [125].



Les uropathies malformatives sont nombreuses et fréquentes en pédiatrie. Elles se manifestent le plus souvent par des infections urinaires à répétitions. Par ailleurs, Le risque majeur est l'évolution vers l'insuffisance rénale.

Dans notre étude le syndrome de jonction pyélo-urétérale est la malformation urinaire la plus fréquente, et représente 32% suivi de reflux vésico-urétéral à 20,2%. Notre étude comporte 113 dossiers, menée sur une durée de 4 ans au service de Radiologie de l'hôpital mère et enfant en collaboration avec le service de Chirurgie infantile B au CHU Mohamed VI de Marrakech.

A travers notre travail on déduit que :

- Les uropathies malformatives se déclarent dans la majorité des cas chez les nourrissons, la moyenne d'âge était de 3 ans et 8 mois avec une prédilection masculine (sexe ratio 2,7).
- L'essor de l'échographie, a considérablement amélioré le diagnostic prénatal mais dans notre contexte, malheureusement il reste encore en recule.
- L'échographie est l'examen clé dans le diagnostic et le suivi des uropathies malformatives, elle a été réalisée chez la grande majorité de nos patients (95%). Le signe échographique prédominant étant l'hydronéphrose. Elle peut être secondaire à une anomalie de la jonction pyélo-urétérale, ou compliquer une anomalie obstructive des voies excrétrices d'aval (valve de l'urètre postérieur,...).
- L'UIV a un rôle primordial dans l'étude morphologique et fonctionnelle de l'arbre urinaire mais ses indications se trouvent limitées actuellement.
- Les principales indications de la cystographie est la recherche d'un reflux vésico-urétéral et d'une valve de l'urètre postérieur.
- La TDM n'a pas de place dans le diagnostic des uropathies malformatives et n'apporte pas beaucoup d'informations supplémentaires par rapport à l'UIV, néanmoins elle reste encore indiquée dans notre contexte puisqu'elle a été réalisée chez 12% de nos malades.

- La scintigraphie garde une place primordiale dans le diagnostic, l'appréciation de la fonction rénale et l'orientation de la décision thérapeutique.

Actuellement l'imagerie par résonance magnétique (IRM), prend une place de plus en plus importante dans la stratégie diagnostique des uropathies malformatives, permettant à la fois une étude morphologique et fonctionnelle de l'appareil urinaire. C'est une technique non irradiante et multiplanaire qui permet de remplacer l'UIV et la scintigraphie.

Le gadolinium a l'avantage de n'avoir que très peu de toxicité rénale, aucun effet secondaire et de pouvoir être utilisé chez l'enfant en insuffisance rénale.

Cependant, le cout de cet examen et la non disponibilité dans la majorité de nos structures sanitaires reste des obstacles majeurs.

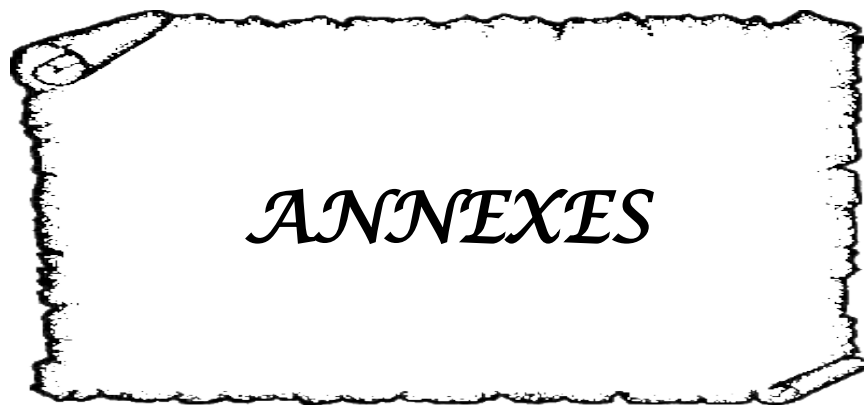
- **Recommandations aux autorités :**

- Mise en place des moyens diagnostiques et thérapeutiques adaptés pour une meilleure prise en charge des uropathies malformatives ;
- Elargir le spectre d'assurance maladie pour les patients indigents afin de surmonter l'obstacle économique.

- **Aux praticiens hospitaliers :**

- Sensibiliser la population sur les bienfaits des consultations prénatales et la pratique d'échographie anténatale ;
- Faire l'examen complet systématique du nouveau-né pour l'identification des malformations en général et celles du système urinaire en particulier ;
- Eviter le traitement symptomatique qui peut faire égarer le diagnostic ;
- Prise en charge précoce des malformations urinaires congénitales par un service spécialisé ;

- Renforcer la collaboration interdisciplinaire en particulier au sein des équipes de radiologie, de pédiatre, de chirurgie infantile, de néonatalogie, de biologie, de médecine nucléaire ;
 - Revoir les indications de chaque examen et son intérêt dans le diagnostic de chaque malformation.
- **Aux parents des patients :**
- Faire des consultations précoces dès l'apparition des premiers signes d'appels d'uropathies chez d'enfant,
 - Faire régulièrement les échographies au cours des consultations prénatales.



Fiche d'exploitation

Date :

Num du dossier :

Identité :

- Nom et prénom
- Age :
- Sexe : F M

Antécédents :

-Personnels : médicaux : - la grossesse : suivie : oui non
Echographie anténatale : normale : anormale :
Type d'anomalie :

.....

-infections urinaires : oui non à répétition :
Traitées : oui non
Chirurgicaux : - Opéré : oui non

Si oui : type d'intervention :

-Familiaux - Consanguinité : non : oui :
-Cas similaires : non : oui :

Circonstances de découverte :

- fortuite - écho (anténatale , post natale)
- infections urinaires IR
- Troubles mictionnels : type :
- Hématurie
- Globe vésicale
- Autres (émission des calculs par les urines ...) :

Examen clinique : normal

Fièvre

Urogénitale : rein :

Vessie :

OGE :

Autres appareils :

Autres malformations associées :

Biologie : ECBU : stérile : non oui

Fonction rénale : urée : créat : IR : oui non

Les uropathies malformatives : Quel intérêt pour l'imagerie ?

NFS : GB : normaux : élevés :

Imagerie :

ASP :
 -ombre des reins : déformé normal
 -Ombre du psoas : effacé normal
 -Ombre vessie : pleine normal
 - Lithiase : non rein voies urinaires
 -néphrocalcinose : non oui (grd V):
 -Autres (niveau hydro aérique , residus stercoraux ...) :

Echographie : - anténatale postnatale

Rein :
 -position : normale : ectopique : type :
 -Nombre de rein :,
 -Rotation : normale : anormale : type :
 -anomalies de fusion : non : fer a cheval : croisé : en L :
 -Taille du rein : normale : augmentée :

réduite :
 -hydronéphrose : non : oui : grade : minime (grade I)
 modérée (gradII)
 majeure(grade III)

-néphrocalcinose : non : oui :
 - calices : normaux : dilaté : mégacalicosé : hydrocalices : diverticule :
 -pyélon : normal: extra sinusal : dilaté : duplicité : double -pyélon :

Uretères :
 -Mégaurotère : non : oui :
 -duplication : non : oui :
 -dilatés : non oui :
 -Doppler (RVU) : non : oui :

Vessie :
 -capacité : réduite : normale : mégavessie :
 -anomalies de la paroi :
 - Epaisseur pariétale : normale : augmentée :
 -Diverticule : non : unique : multiple :
 -Uretérocèle : oui : non :
 - chambre sous vésicale : non : oui :
 -duplication vésicale : non : oui :
 -vessie a septum : non : oui :
 -vessie en sablier : non : oui :
 - résidu : non : oui :
 - Index cortical : réduit : normal :
 -lithiase : non : oui :
 - Autres (épanchement péritonéal...) :

UIV : -rein : situation : normale : ectopique : type



Résumé

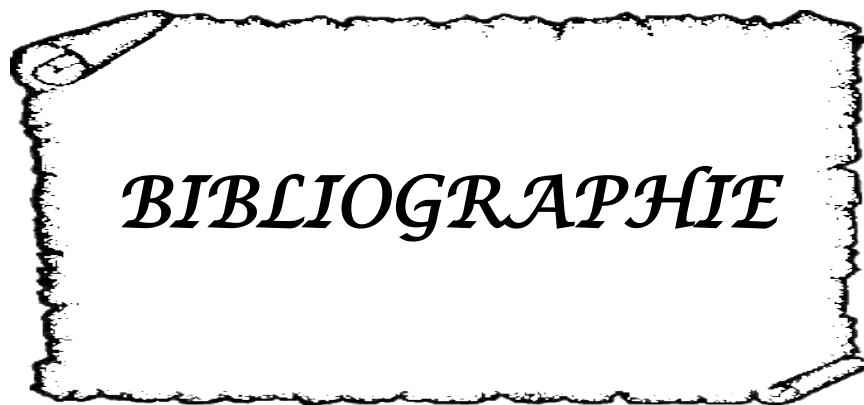
Les uropathies malformatives sont fréquentes en pédiatrie. L'objectif général de notre travail est de déterminer la place de l'imagerie dans le diagnostic positif chez l'enfant. C'est une étude rétrospective sur une période de 4 ans (01 Mai 2009– 31 Mai 2013), conduite dans le service de Radiologie de l'hôpital mère et enfant et le service de Chirurgie infantile B du CHU Mohammed VI de Marrakech, concernant 113 dossiers des enfants présentant des uropathies malformatives. La moyenne d'âge était de 3 ans et 8 mois avec une prédominance masculine, le sexe ratio était de 2,7. La circonstance de découverte la plus fréquente était l'infection urinaire qui représentait 49%, tandis que seulement 15% des malformations urinaires étaient diagnostiquées en anténatal. Durant la période de l'étude, le syndrome de jonction pyélo-urétéral était la malformation la plus fréquente représentant 32%. L'échographie était réalisée chez la grande majorité des patients (95%). L'hydronéphrose était l'anomalie majeure et le syndrome de jonction pyélo-urétéral en était la cause dans la majorité des cas. 18% des patients ont effectué une urographie intra veineuse dont 80% de ces patients avaient un syndrome de jonction pyélo-urétéral. La cystographie était pratiquée chez 64% des patients dans le but d'explorer la présence d'un reflux vésico-urétéral primitif ou secondaire surtout à une valve de l'urètre postérieur ou une dysgénésie vésico-sphinctérienne. Le reflux vésico-urétéral était présent chez 41% de ces patients. La tomodensitométrie ne semble pas apporter plus d'information que l'urographie intraveineuse et pourtant elle a été réalisée chez 12% des patients. La scintigraphie a un intérêt primordial dans l'exploration de la fonction rénale et donc guide la stratégie thérapeutique, elle a été réalisée chez 22% des cas. En revanche, le diagnostic anténatal est d'une importance cruciale puisqu'il peut contribuer à l'amélioration du pronostic fonctionnel et aussi à l'adaptation des thérapeutiques. Malheureusement il est encore mal exploité dans notre contexte.

Summary

The malformative uropathies are common in pediatrics. The overall aim of our work is to determine the role of the medical imagery in the positive diagnosis. This is a retrospective study over a period of 4 years (01 May 2009– 31 May 2013), conducted in the radiology department (mother and child hospital) and the infant surgery B department at the CHU Mohammed VI in Marrakech, on 113 children with malformative uropathies. The average of age was 3 years and 8 months with a male predominance, the sex ratio was 2,7. The more frequent fact of the discovery was urinary infection that's represents 49%, while only 15% of urinary malformations were diagnosed prenatally. During the period of the study, ureteropelvic junction syndrome was the most common malformation representing 32%. Ultrasonography was realized in the majority of cases (95%). The hydronephrosis was the major anomaly and ureteropelvic junction syndrome was the etiology in the majority of cases 18% of patients realised an intravenous urography, 80% of these patients have ureteropelvic junction syndrome. In order to explore the presence of a primary or secondary vesicoureteral reflux, cystography was performed in 64% of patients. Vesicoureteral reflux was present in 41% of these patients. Tomodensitomery does not seem give more information than intravenous urography, however it was realized in 12% of cases. Scintigraphy has a vital interest in the exploration of renal function and thus guides the treatment strategy, it was performed in 22% of cases. In conclusion, prenatal diagnosis is crucial because it can improve the functional prognostic and also the adaptation of therapeutics. Unfortunately, it is still not exploited in our context.

ملخص

التشوهات الخلقية للمسالك البولية شائعة في طب الأطفال. يهدف عملنا إلى تحديد دور التصوير بالأشعة في تشخيص هذه التشوهات. إنها دراسة رجعية على مدى 4 سنوات (01 مايو 2009 إلى 31 مايو 2013) تم انجازها في مصلحة الأشعة بمستشفى الأم والطفل وبمصلحة جراحة الأطفال ب المركز الإستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش، و تهم 113 طفلا مصابا بعيوب خلقية للمسالك البولية. كان متوسط العمر 3 سنوات و 8 أشهر و كان أغلبهم ذكورا بمعدل جنسي يناهز 2,7. كانت التعففات البولية العرض الشائع الذي يتم به اكتشاف التشوهات حيث مثلت 49%، بينما 15% فقط من العيوب شخصت قبل الولادة. طيلة مدة الدراسة، كانت متلازمة الحالب الكلوي التشوه الأكثر شيوعا و مثل 32%. تم إجراء الفحص بالصدى لدى غالبية المرضى (95%). استفاد 18% من المرضى من تصوير الجهاز البولي عن طريق الوريد، حيث 80% من هؤلاء كانوا مصابين بمتلازمة حوض الحالب الكلوي. تم إجراء تصوير المثانة لدى 64% من المرضى بغية استكشاف وجود الإرجاع البولي الكلوي سواء كان أوليا أو ثانويا، والذي كان حاضرا لدى 41% من هؤلاء المرضى. أجري التصوير بالأشعة السينية لدى 12% بالرغم من أنه لا يعطي معلومات أكثر من تصوير الجهاز البولي عن طريق الوريد. للإستكشاف بالنظائر دور أساسي في دراسة وظيفة الكلى و بالتالي توجيه إستراتيجية العلاج، وقد أجري لدى 22%. يعد التشخيص قبل الولادة مهما جدا لكنه، للأسف لا يزال غير مستغل كفاية في بلدنا.



BIBLIOGRAPHIE

1. **Agossou–Voyeme AK, Fiogbe MA, Goundete J, Hounnou, GM, Hodonou R.**
Paediatric urologic pathologies at the national teaching hospital in Cotonou: A etiological and therapeutic aspects.
Afr J Paediatr Surg 2013;10: 135–9.
2. **Jan Langman**
Embryologie médicale,
Editions Pradel, 1996; 6–532.
3. **Pillet.J, Albaret.P, Nouchet.Y**
Anatomie du rein et urètre.
Encycl. Méd. EMC CHIR, rein organes génito–urinaire.18001 c–10,1993: 18.
4. **Lassou.JP, Bastian.**
Anatomie de la vessie.
Encycl. Méd. EMC CHIR, vessie, 1997; 4 : 31–36.
5. **Delmas.V, Benoit.G**
Anatomie du rein, de l'uretère de la vessie et de l'urètre.
Encycl. Méd. CHIR. rein et organes génito–urinaire , 1995; 2: 275–288.
6. **Moscovici.J, Salamre.E, Deluros.P**
Embryologie, anatomie et physiologie de l'uretère.
Sauramps médical Montpellier 1994; 9: 309–313.
7. **Boulestedix.J, Demontis.G**
Lithiase vésicale chez l'enfant et corticothérapie.
Vie. Méd 1999; 50 (23): 3028.
8. **Lobel.B, Benoman. B**
Lithotripsie extracorporelle, lithotripsie endos corporelle.
Rev. Prat 1991; 41(29) : 2058.
9. **Raoul.L, Michel.R**
Précis d'anatomie et de physiologie humaine.
La mare pointa,1995; 2: 288.
10. **Cendron. J, Faure.G**
Pathologies congénitales du rein et des voies urinaires.
J. urolo. Pédiatrique, 2004; 85–250.

11. **Damen– Elias. Ham.**
Congenital renal tract anomalie. Outcoume and follow–up of 402 cases detected antenally between 1986 and 2001.
J urol 2005; 25; 134–43.
12. **Sebastien.J et al**
Congenital, urological anomalies: epidemiological description and associated risk facteur in colombia 2001–2004.
J. Urologie 2004; 87: 114–17.
13. **Rigas. A et al**
Pelvi–uretere junction obstruction by crossing renal vessels: clinical and imaging features.
Athens, grecque, 2003; 92(1): 101–3.
14. **N. Kahloul b, L. Charfeddineb, R. Fatnassi a, F. Amrib.**
Les uropathies malformatives chez l'enfant: à propos de 71 cas.
J.pericultr.pediatr 2010; 23 :131–137.
15. **Jamila chahid, Riadh jouini, Imed Krichene, Kaies Maazoun, Mohamed Ben Brahim, Abdellatif Nouri.**
Urinary lithiasis and urinary tract malformations in children: a retrospective study of 34 cases.
Afr J. peadiatr. Surg. 2011; 8:168–71.
16. **Grazina. K et al**
Urological anomalies in children with renal agénésis or multicystic dysplatic kidney.
Warszawa, Pologne, 2006; 47(2), 171–6.
17. **Asinobi. A O et al**
A revieux of cases posterior uréthral valves seen at the univerty collège hospital Ibadan, Nigeria.
Pédiat. Med. Chir. 2004; 26(6):430–3.
18. **John. U et al**
The impact of fetal renal pelvic diameter on post natal outcome.
Iena, Allemagne, 2004; 24(8); 591–5.
19. **Langer B. et al**
Pyélectasie
J Gynecol Obstet Biol Reprod 2003; 32:293–9.

20. **Podevin G, Levard G, Marechaud M.**
Stratégie diagnostique postnatale des uropathies malformatives dépistées avant la naissance.
Arch pediatr 1997; 4 :414-5.
21. **Tsai. JD**
Intermittent Hydronephrosis secondary to ureteropelvic junction obstruction; clinical and imaging features.
Mackay, taiwan, jan 2006; 117 (1): 139-46.
22. **Clarisse. f I**
Etude des malformations uro-génitales dans les services d'urologie de l'hôpital du point-G et chirurgie pédiatrie de l'hôpital : propos de 104 cas
Thèse :Med , Bamako, Mali 2005.
23. **F. Nourira, Y. Oueld Med Shaier, Y. Ben Ahmed, S. Ghorbel, R. Khemakhem, A. Charieg, S. Jlidi, B. Chaouachi**
Anomalie de la jonction pyélo-urétérale de diagnostic anténatal : traitement chirurgical ou médical ?
Journal de pédiatrie et de puériculture 2011; 24, 229-235.
24. **Cochat P, Cazet F, Liutkus A, Mourani C, Exantus J, Akatcherian C,**
Néphrologie pédiatrique dans les pays en voie de développement
Arch pediatr 2005;12 :723-5.
25. **Akdogan B ,dogan HS, Keskin S, Burgu B, Tekgul S**
Significance of age specific creatinine level at presentation in posterior urethral valve patients.
J pédiatre urol 2006; 2:466-5.
26. **Ansari MS, Singh P, Mandhani A, Dubey D, Srivastava A, Kapoor R, et al**
Delayed presentation in posterior urethral valve: long-term implications and outcome.
Urology 2008; 71:230-4.
27. **N Alaoui kasbi**
Malformation urinaire apport de l'imagerie dans le diagnostic
Cahier de puériculture Tunisie 2005; 183 :26-28.

28. **D.D Batouch .L. Sadaoui .M . Sadaoui Z .Mentouri Chentouf.**
Uropathie malformative et son évolution vers l'insuffisance rénale chronique chez l'enfant au CHU d'Oran .ALGERIE
J.nephro 2013; 9 : 253-392.
29. **S Brahim .N.Rhighi D Hafeds Hamza T Bendibs Taleb**
Uropathie et infection urinaire chez l'enfant. Batna ALGERIE
Archive de pédiatrie 2010;17: 1-178.
30. **Galloy M.-A., Staal M.-O., Olivier P., Schmitt M., Claudon M.**
Exploration de l'appareil urinaire chez l'enfant.
EMC, Radiodiagnostic - Urologie-Gynécologie, 2007; 34 : 560-10.
31. **Dacher J,-N, Brasseur M, Marouteau-Pasquier N,Lefort C, Le Dosseur P**
Exploration par l'imagerie du rein et des voies urinaires chez l'enfant.
EMC Pédiatrie 2006;4 : 083-10.
32. **JF.Chateil , H.Brisse, JN.Dacher**
Echographie en urologie pédiatrique.
J Radiol 2001; 82 :781-800.
33. **A Dana, O Hélénon.**
Exploration actuelle de l'appareil urinaire: radiologie conventionnelle et échographie
J Radiol 2004; 85:159-168.
34. **Bryun RD, Marks SD.**
Postnatal investigation of fetal renal disease.
Semin fetal neonat med 2008;13: 133-41.
35. **H. Chehade, P. Parvex, F. Cachat, J-B Meyrat, J. Birraux, P. Frey, R. Pfister, P. Ramseyer, M. Roth-Kleiner, S. Hanquinet-Ginter, F. Gudinchet, Y. Vial, M-H Billieux, E. Girardin**
Hydronéphrose néonatale: Recommandations suisses romandes de prise en charge.
PEDIATRICA Fortbildung 2010 ; 21 :15-18.
36. **Fernbach SK, Conway JJ**
Ultrasound grading of hydronephrosis.
Pediatr Radiol. 1993; 23: 478-480.

37. **S. Touabti, Y.Ladjadj, Z.Soualili**
Stratégie diagnostic et thérapeutique dans la prise en charge des uropathies malformatives de diagnostic anténatal.
Archive de pédiatrie 2010; 17 :1-178.
38. **P. Diallo, F. Jacquemard, F. Kieffer, V. Mirlesse, S. Romand, P. Thulliez**
Pathologie urinaire fœtale.
Paris encyclopédie médico-chirurgicale 2002; 4-004: A-30.
39. **Buisson.P Ricard.J Boudalliez.B Canarelli.J.P**
Evolution de la prise en charge du syndrome de jonction pyélo-urétérale.
Archive de pédiatrie.10, 2003; 215-220.
40. **Dacher JN, Bonnin F, Sebag G**
Imagerie de la pyélonéphrite aigue de l'enfant. Médecine thérapeutique.
Pédiatrie 2004; 7 :180-6.
41. **S Beaudoin, F Bargy**
Devenir post natal des uropathies malformatives décelées avant la naissance.
J Pédiatr Puériculture 2008;13 :23-6.
42. **Luoma R, Raboei E**
Prenal ultrasound screening and urinary tract findings.
Duodecim 2008; 118 (11): 121-5.
43. **Raboei E, Abou Seoud M Abou Nassef N et Al**
Prenatal ultrasound screening of the urinary tract is usefull.
Pediatr surg int 2002; 18 : 5-6.
44. **Li S, Qayyum A, Coakley FV, Hricak H.**
Association of renal agenesis and mullerian duct anomalies.
J Comput Assist Tomogr 2000; 24: 829-834.
45. **Hill LM, Nowak A, Hartle R, Tush B.**
Foetal compensatory renal hypertrophy with a unilateral functioning kidney.
Ultrasound Obstet Gynecol 2000; 15: 191-193.
46. **Sepulveda W, Stagiannis KD, Flack NJ, Fisk NM.**
Accuracy of prenatal diagnosis of renal agenesis with color flow imaging in severe second-trimester oligoamnios.
Am J Obstet Gynecol 1995; 173: 1788-1792.

47. **Avni FE, Nicaise N, Hall M, Janssens F, Collier F, Matos C, et al.**
The role of MR imaging for the assessment of complicated duplex kidneys in children: preliminary report.
Pediatr Radiol 2001; 31: 215-223.
48. **Avni FE, Bali MA, Regnault M, Damry N, Degroot F, Metens T, et al.** MR Urography in children.
Eur J Radiol 2002; 43: 154-166.
49. **Cascio S, Paran S, Puri P.**
Associated urological anomalies in children with unilateral renal agenesis.
J Urol 1999; 162: 1081-1083.
50. **Uder M, Siemer S, Gohl D, Schneider G, Kramann B, Humke U.**
Seminal vesicle cysts associated with ipsilateral renal agenesis. Diagnosis and long-term clinical course.
Radiologe 1998; 38: 766- 773.
51. **C. Veyrac**
Congenital abnormalities of the kidney and upper urinary tract in children.
France Radiologie 2004; 1 : 491-541.
52. **Lemaitre L, Robert Y, Foissac MC, Biserte J.**
Anomalies congénitales du rein et de la voie excrétrice supérieure.
Paris, Encycl Méd Chir Radiodiagnostic- Urologie-Gynécologie, 1998; 34 : 120-10.
53. **Merlini E .Spina P**
Primary non refluxing mégauretère.
J.Ped.Urol 2005; 1; 409-417.
54. **Chevalier RL.**
Pathophysiology of obstructive nephropathy in the newborn.
Semin Nephrol 1999; 18:585-593.
55. **Daikha-Dahmane F, Dommergues M, Muller F, Narcy F, Lacoste M, Beziau A, et al.**
Development of human fetal kidneys in obstructive uropathy: correlations with ultrasonography and urine biochemistry.
Kidney Int 1999; 52: 21-32.

56. **Lazebnik N, Bellinger MF, Ferguson JE, Hogge JS, Hogge WA.**
Insights into the pathogenesis and natural history of fetuses with multicystic dysplastic kidney disease.
Prenat Diagn 1999; 19: 418-423.
57. **Decramer .S , Brochard.K ,**
Reins kystiques de l'enfant.
EMC Néphrologie 2008; 18-064-G-10.
58. **J.Bachetta , A.Liutkus , H.Dodat, P.Cochat**
Dysplasie rénale multikystique:mise au point et information des parents lors du diagnostic anténatal.
Archives de pédiatrie 2008; 15: 1107-1115.
59. **Devered Philippe.**
Imagerie de l'appareil urinaire de l'enfant.
Paris: Masson, 1995: 192 ISBN: 2-225-84824-6
60. **Khemakhem R, Matoussi N, Cherigui S, Hidouri S, Rahay H, Ghorbel S, et al.**
Ectopie rénale croisée chez l'enfant à propos de deux observations.
Rev Maghr Pediatr 2006; 16: 215-9.
61. **H. Jira, A. Ameer, E. Kasmaoui, M. Ghadouane, M. Alami, M. Abbar**
Reins en fer à cheval pathologique. À propos de 13 cas Service d'urologie, hôpital militaire d'instruction Mohamed V, Rabat, Maroc.
Ann Urol 2002; 36: 22-5.
62. **Strauss S, Dusghnitsky T, Peer A, Manor H, Libson E, Lebensart PD.**
Sonographic features of horseshoe kidney: review of 34 patients.
J Ultrasound Med 2000; 19: 27-31.
63. **Ross JH, Kay R.**
Ureteropelvic junction obstruction in anomalous kidneys.
Urol Clin North Am 1999; 25: 219-225.
64. **I. Thabet Youssef, N. Belarbi, G.Sebag.**
Uropathies congénitales.
Atlas d'uro-IRM. JFR 2006.
65. **Vargas B, Lebowitz RL.**
The coexistence of congenital megacalyces and primary megaureter.
AJR Am J Roentgenol 1996; 147: 313-316.

- 66. Fraley E.**
E vascular obstruction of superior infundibulum ultrasound appearance of the renal pelvis.
Pediatr radiol 1999; 125:568-5711.
- 67. Lucaya J, Enriquez G, Delgado R, Castellote A.**
Infundibulopelvic stenosis in children.
AJR Am J Roentgenol 1988; 142:471-474.
- 68. Audry G, De Vries P, Bonnard A,**
Particularités du traitement de l'anomalie de jonction pyélo-urétérale chez l'enfant.
Ann Urol 2006; 40:28-38.
- 69. Mouriquand PD, Whitten M, Pracros JP.**
Pathophysiology, diagnosis and management of prenatal upper tract dilatation.
Prenat Diagn 2001; 21: 942-951.
- 70. Park JM, Bloom DA.**
The pathophysiology of UPJ obstruction: current concepts.
Urol Clin North Am 1998; 25: 161-169.
- 71. Veyrac C, Baud C, Lopez C, Couture A, Saguintaah M, Averous M.**
The value of colour Doppler ultrasonography for identification of crossing vessels in children with pelviureteric junction obstruction.
Pediatr Radiol 2003; 33: 745-751.
- 72. Pfister C, Thoumas D, Simon I, Benozio M, Grise P.**
Apport du scanner hélicoïdal dans le bilan pré-opératoire du syndrome de la jonction pyélo-urétérale.
Prog Urol 1997; 7: 594-599.
- 73. P. Diallo, F. Jacquemard, F. Kieffer, V. Mirlesse, S. Romand, P. Thulliez**
Pathologie urinaire fœtale Foetal uropathies.
France EMC-Pédiatrie 1. 2004; 324-333.
- 74. Sampaio FJ.**
Vascular anatomy at the ureteropelvic junction.
Urol Clin North Am 1998; 25: 251-258.

- 75. Fernbach SK, Zawin JK, Lebowitz RL.**
Complete duplication of the ureter with uretero pelvic junction obstruction of the lower pole of kidney: imaging findings.
AJR Am J Roentgenol 1995; 164: 701-704.
- 76. Ross JH, Kay R.**
Ureteropelvic junction obstruction in anomalous kidneys.
Urol Clin North Am 1998; 25: 219-225.
- 77. McGrath MA, Estroff J, Lebowitz RL.**
The coexistence of obstruction at the ureteropelvic and uretero vesical junctions.
AJR Am J Roentgenol 1997; 149: 403-406.
- 78. Moore r., Averch T.D, Schulam P.G, Adams II j.b, chen r.n, kavoussi**
Laparoscopic pyeloplasty: experience with the initial 30 cases.
J. Urol, 1997; 157, 459-462.
- 79. Kerbl K, Chandhoke P.S, Figenshau R.S, Stone A.M, Clayman R.V**
Effect on stent duration on ureteral healing following endoureterotomy in an animal model.
J. Urol, 1993; 150, 1302-1305.
- 80. Amling CL, O'Hara SM, Wiener JS, Schaeffer CS, King LR.**
Renal ultrasound changes after pyeloplasty in children with uretero pelvic junction obstruction: long-term outcome in 47 renal units.
J Urol 1996; 156: 2020-2024.
- 81. Brizerte,J, Mauroy. B, Lemaitre .L**
Malformations calicielles.
Encycl. Méd chir. néphrologie urologie 1995;18-330-A-10.17p.
- 82. Uthappa MC, Anthony D, Allen C.**
Case report retrocaval ureter: MR appearances.
Br J Radiol 2002; 75: 177-179.
- 83. Lobel.B, Benoman. B**
Lithotripsie extracorporelle, lithotripsie endos corporelle.
Rev. Prat 1991; 41(29): 2058.

84. **Shukla AR, Cooper J, Patel RP, Carr MC, Canning DA, Zderic SA, et al.**
Prenatally detected primary megaureter: A role of extended followup.
J Urol 2005; 173(4): 1353-6.
85. **Grapin.C ,Auber .P, de Vries.P, audry.G, Helardot.P.**
Postnatal management of urinary tract anomalies after antenatal diagnosis.
J.Gynecol.obstet.Biol.Reprod. 2003; 32(4), 300-313.
86. **Blickman JC, Lebowitz RL.**
The coexistence of primary mégaurétère and reflux.
AJR Am Roentgenol 1984 ; 143: 1053-1057.
87. **M.L. Diakité , Y. Coulibaly , H.J.G. Berthé, T. Merrot , K. Chaumoitre , P. Alessandrini , K. Ouattara**
Le mégaurétère primitif de type obstructif : stratégies thérapeutiques à propos de 30 cas.
African Journal of Urology 2013; 19, 107-112.
88. **Rickwood AMK, Jee LD, Williams MPL, Anderson PAM.**
Natural history of obstructed and pseudo-obstructed megaureters detected by prenatal ultrasonography.
Br J Urol 1992; 70: 322-5.
89. **Cheskis AL, Vinogradov VI, Leonova LV, Al-Kadi KM.**
Surgical correction of primary non refluxing megaureter in children and its remote results.
Urologia 2004; 2: 59-65.
90. **Liu HY, Dhillon HK, Yeung CK, Diamond DA, Duffy PG, Ransley PG.**
Clinical outcome and management of prenatally diagnosed primary megaureter.
J Urol 1994; 152: 614-7.
91. **Mouriquand PD, Whitten M, Pracros JP.**
Pathophysiology, diagnosis and management of prenatal upper tract dilatation.
Prenat Diagn 2001; 21: 942-951.
92. **Rickwood AM, Jee LD, Williams MP, Anderson PA.**
Natural history of obstructed and pseudo obstructed megaureters detected by prenatal ultrasonography.
Br J Urol 1992; 70: 322-325.

93. **Lemaitre L, Robert Y, Foissac MC, Biserte J.**
Anomalies congénitales du rein et de la voie excrétrice supérieure.
Encycl Méd Chir, Radiodiagnostic- Urologie-Gynécologie, 1996; 34 :120-10.
94. **Fernbach SK, Zawin JK, Lebowitz RL.**
Complete duplication of the ureter with uretero pelvic junction obstruction of the lower pole of kidney: imaging findings.
AJR Am J Roentgenol 1995; 164: 701-704.
95. **Diard F, Chateil JF, Castell JF.**
Abouchements ectopiques des uretères chez l'enfant. Cours perfectionnement postuniversitaire.
Journées francophones de radiologie, Paris 1992 ;27 :1455-1460.
96. **De Foor W, Minevich E, Tackett L, Yasar U, Wacksman J, Sheldon C.**
Ectopic ureterocele: clinical application of classification based on renal unit jeopardy.
J Urol 2003; 169:1092-1094.
97. **Becker N, Avner ED.**
Congenital nephropathies and uropathies.
Pediatr Clin North Am 1995; 42: 1319-41.
98. **M. Peycelon, G. Audry**
Place of surgery for vesico-ureteral reflux in paediatric setting
Archives de pédiatrie 16 .2009;1598-1602.
99. **Connolly LP, Trevers ST, Connolly SA et al.**
Vesicouretral reflux in children: incidence and severity in sibling.
J urol 1997; 157: 2287-90.
100. **Audry G, Boubnova J, Sergent-Allaoui A, et al.**
Evolution and prognosis value of intrarenal reflux.
J Pediatr Urol 2008; 22(8):661-5.
101. **Nelson CP, Dunn RL, Wei JT**
contemporary epidemiology of bladder exstrophy in united states.
J Urol, MAY 2005, 173(5): 1728-1731
102. **Y Melin. J Cendron**
Malformations vésicales et exstrophies vésicales.
France Urologie 2010.18-208-A-10.

- 103. M. Cassart**
Mise au point postnatale des dilatations des voies urinaires de diagnostic anténatal.
Journal de radiologie 2011; 92, 125–133.
- 104. K.Boissier M N Varle C.Chauleur S.Cochin A.Clemenson F.Varlet E.Bellicard C.Chantegret H.Patural P.Seffret G.Chene**
Diagnostic anténatale de mégavessie au premier trimestre de la grossesse. Etude rétrospective sur six années.
Gynécologie et obstétrique et fertilité 2009; 37 :115–124.
- 105. Bouissou F, Moscovici J.**
Uronéphropathies dépistées in utero. Quelle stratégie pour le suivi postnatal?
Arch Pédiatr 2000; 7:713–716.
- 106. Smellie JM, Barratt TM, Chantler C et al.**
Medical versus surgical treatment in children with bilateral vesicoureteric reflux and bilateral nephropathy: a randomised trial.
Lancet 2001; 357:1329–33.
- 107. Petit P, Dacher JN, Faure F et al.**
Exploration radiologique des troubles mictionnels chez l'enfant.
Feuillets deRadiologie 1999; 39: 216–24.
- 108. Bernard Boillot**
Malformations congénitales des voies urinaires.
ALPESMED Corpus Médical 2014; 15.
<http://www-sante.ujf-grenoble.fr/SANTE/>.
- 109. Descazeaud a.**
Pathologie de l'ouraoue.
Ann urol 2007; 41: 209–15.
- 110. Yiee JH , Garcia N , Baker LA R, Snogras WT, Wilcox DT**
A diagnostic algorithm for urachal anomalies.
J PEDIATR UROL 2007; 3: 500–4.
- 111. Mesrobian H –GO ,Zacharias A ,Balcom AH , Cohen RD**
Ten years of experience with isolated urachus anomalies in children.
J UROL 1997; 158: 1316–8.

112. **Cilento B, Bauer S, Retik A, Peters C Atala A .**
Urachal anomalies: defining the best diagnostic modality.
Urology 1998; 52: 120 -2.
113. **R. Khemakhem, Y. Ben Ahmed, S. Mefteh, S. Jlidi , A. Charieg, H. Louati, F. Nouira, S. Ghorbel, I. Bellagha, B. Chaouachi**
The posterior urethral valves: About 38 cases.
Journal de pédiatrie et de puériculture 2012; 25, 242—248.
114. **Hassan JM, Pope 4th JC, Brock 3th JW, et al.**
Vesicoureteral reflux in patients with posterior urethral valves.
J Urol 2003; 170: 1677-80.
115. **Perks AE, Mac Neily AE, Blair GK.**
Posterior urethral valves.
J Pediatr Surg 2002; 37(7): 1105-7.
116. **De Jong TPVM, Radmayr C, Dik P, Chrzan R, Klijn AJ, De Kort L.**
Posterior urethral valves: search for a diagnostic reference standard.
J Urol 2008; 72: 1022-5.
117. **Workup**
Etude des valves de l'urètre postérieur : à propos de 35 cas.
J.urol. 2004 ;52 :260-2.
118. **Dunnuck**
Valve de l'urètre postérieur.
J. Urol 2001 ;166(6) :2396-400.
119. **Rabinowitz R, Kingston TE, Wesselhoeft C, Caldamone AA.**
Ureteral valves in children.
Urology 1998; 51: 7-11.
120. **Asinobi. A O:**
A review of cases posterior urethral valves seen at the university college hospital Ibadan.
Nigeria, pédiat. Med. Chir. 2004; 26(6):430-3.
121. **M. Trellu, A.-L. Adra, J.-F. Mouba, C. Lopez, M. Averous, R.-B. Galifer, F. Dalla-Vale, L. Ichay, D. Morin.**
Les valves de l'urètre postérieur. Etat des lieux en Languedoc-Roussillon de 1998 à 2007: données anténatales, néonatales et devenir à moyen terme.
Archives de Pédiatrie 2009; 16:417-425.

122. **Weisberger G.**
Valves de l'urètre postérieur chez le tout petit. Rôle et point de vue du chirurgien.
Presse Méd. 1990 ; 19 : 668-67.
123. **B.Diao, Y.Diallo, P.A.Fall, G.Nogm, B.Fall, A.K.Ndoye, I.Fall, M.Ba, M.Ndoye, B.A.Diagne.**
Prune Belly syndrome: epidemiologic, clinic and therapeutic aspects.
Progrés en urologie 2008; 18 :470-474.
124. **Averous. M, Veyrac. C**
Malformations congénitales du rein.
Encycl. Méd chir. Néphrologie urologie.1995; 18-125 10,8p.
125. **Woodrad JR.**
Prune Belly syndrome: a personal learning experience.
BJU int 2003; 84 :281-53.

قسم الطبيب

اقسمُ باللهِ العَظِيمِ

أن أراقبَ اللهَ في مِهْنَتِي.

وأن أصونَ حياةَ الإنسانِ في كافَّةِ أطوارها في كلِّ الظروفِ والأحوالِ

بإدلا وسعي في استنقاذها من الهلاكِ والمرَضِ والألمِ والقلقِ.

وأن أحفظَ للنَّاسِ كرامَتَهُمْ، وأستُرَّ عَوْرَتَهُمْ، وأكتمَ سِرَّهُمْ.

وأن أكونَ على الدوامِ من وسائلِ رحمةِ اللهِ،

بإدلا رِعايَتِي للطبِّيةِ للقريبِ والبعيدِ، للصالحِ والطالحِ، والصديقِ والعدوِ.

وأن أثابرَ على طلبِ العلمِ، أُسَخِرَهُ لنفَعِ الإنسانِ .لا لأذاهِ.

وأن أوقِرَ من علَّمتي، وأُعلِّمَ من يصغرنِي، وأكونَ أبا لِكُلِّ زَميلٍ في المِهْنَةِ الطَّبِّيةِ

مُتعاونينَ على البرِّ والتقوى.

وأن تكونَ حياتي مُصدِّقَ إيمانِي في سِرِّي وَعَلائِيتِي ،

نَقِيَّةً مِمَّا يَشِينُهَا تَجَاةَ اللهِ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ

واللهِ على ما أقولُ شهيدِ.



جامعة القادسي عياض
كلية الطب و الصيدلة
مراكش

أطروحة رقم : 39

سنة 2015

التشوهات الخلقية للمسالك البولية : ماهو دور الفحص بالأشعة ؟ تجربة المركز الإستشفائي الجامعي محمد السادس

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 01 / 04 / 2015
من طرف

السيدة فدوى علوكي

المزداة في 04 غشت 1989 بالقنيطرة

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

تشوهات خلقية للمسالك البولية - أطفال - فحص بالأشعة - تشخيص قبل الولادة.

اللجنة

الرئيس

م. الصبيحي

السيد

أستاذ في طب الأطفال

المشرف

ه. جلال

السيد

أستاذ مبرز في الفحص بالأشعة

م. أولاد الصياد

السيد

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

م. بوالروس

السيد

أستاذ مبرز في طب الأطفال

ن. شريف ادريسي كُنوني

السيدة

أستاذة مبرزة في الفحص بالأشعة

الحكام