

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية
République Algérienne Démocratique et Populaire

MIISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR
ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

UNIVERSITE ABOU BEKR BELKAID
FACULTE DE MEDECINE
DR. B. BENZERDJEB - TLEMCCEN



وزارة التعليم العالي و البحث العلمي

جامعة أوبكر بلقايد
كلية الطب
د. ب. بن زرجب - تلمسان

Département de médecine

MEMOIRE DE FIN D'ETUDES POUR L'OBTENTION DU DIPLOME
DOCTEUR EN MEDECINE

Thème :

*Uropathies malformatives suivis au niveau du service de
pédiatrie CHU Tlemcen.*

Présenté par :

DR. Bensaad Ismahane

DR .Relimi Yettou

DR .Messaoudi lamisse

DR. Mebarki Nabahat

Encadré par : DR.Senouci

Chef de service de pédiatrie : PR .Beneddouche

L'année : 2018/2019

DEDICACES

je dédie ce travail

À ma chère maman : Benmeddah Kheira

À mon chère Papa : Messaoudi Jayeb

À qui je dois ce que je suis

Votre amour, votre compréhension, votre patience et votre tendresse sont toujours pour moi sans limites, vous m'avez soutenu le long de mes études et vous avez tous sacrifié pour ma réussite , merci d'être avec moi surtout pour votre aides et supports dans les moments difficiles ,aujourd'hui cette réussite c pas la mienne c la votre.

À mes chères sœurs et mon frère,

À mes chères ami(e)s :Jouta ,Kheiria ,Nabahat ,Osmahene avec qui j'ai partagé pleins de souvenirs

À mes proches et à toute ma famille qui m'ont toujours encourager et souhaiter mon succès.

À tous ceux que j'aime et ceux qui m'aiment.

Lamisse...

je dédie cet ouvrage

À ma maman aucune dédicace ne saurait exprimer mon amour éternel et ma considération pour les sacrifices que vous avez consenti pour mon instruction et mon bien être.

À mon père qui m'a toujours poussé et motivé dans mes études.

À vous , ma grande sœur et mes 2 petits frères (Mohamed & adel)qui m'avez toujours soutenu et encouragé durant ces années d'études.

À mon fiancé merci énormément pour ton soutien et ton grand cœur.

À tous mes adorables amies merci pour les bons moments qu'on a partagé ensemble et à toute ma famille qui m'on souhaité toujours la réussite.

À tous ceux qui m'aiment.

Nabahet...

je dédie cet humble travail

*à ma chère mère qui n'a jamais cessé de formuler des prières à mon
égard, de me soutenir et de m'épauler pour que je puisse atteindre mes
objectifs.*

*Une pensée à mon très cher papa , qui a quitté ce monde trop tôt, je
souhaitais que tu sois là pour partager notre joie ,*

À mes frères ,Mohammed et Abdellah

À ma chère petite sœur fadela

Pour leurs soutiens et leurs conseils précieux toute au long de mes études

*À mes chères amies ; Lamisse , Kheiria , Ismahen , Nahabaht , khadidja
, Zoulikha , Naziha , Zahira et Narimane qui m'ont aidé et supporté
dans les moments difficiles avec qui j'ai partagé les meilleurs souvenirs*

*À mon cher Badreddine merci d'être à mes cotés je n'aurais jamais
pu être ce que je suis sans toi.*

Yettou ...

je dédie cet ouvrage :

À ma chère maman BFN&A&D Atzizza ;

« J'aurais toujours à l'esprit que je dois tout, ce travail est le témoignage de mon filiale attachement, de ma profonde affection et de ma grande reconnaissance. Que Dieu t'accorde une longue vie, une excellente santé afin que nous puissions continuer de jouir de tes bénédictions.. »

À mon cher père, que ton âme repose en paix...

À ma sœur Fatima et mes deux frères Mohammed et Amine ;

« En souvenir d'une enfance dont nous avons partagée les meilleurs et les plus agréables moments, pour tout l'amour et la complicité qui nous unissent.. »

À mes amies khadidja Jouta Naziha Zoulikha Zahira Lamisse Nabahat Hadjer Zahra Kheiria Nariman Atkila.. ;

« Merci pour la confiance et la tendresse que vous me témoignez et qui m'ont permis de surmonter les pentes difficiles.. »

À une certaine personne ;

« Qui m'as toujours poussé et motivé, merci pour ton soutien, ton encouragement et ta tendresse .. »

Je vous aime...

28MA&HFN...

REMERCIEMENTS

À notre maître et présidente de la mémoire

Docteur Senouci maître assistance en service de pédiatrie CHU de Jlemcen

Vous nous faites un grand plaisir en acceptant de présider ce travail.

*Nous avons trouvé auprès de vous le conseiller et le grand guide qui nous
reçues en tout circonstance avec sympathie et bienveillance.*

*Nous vous remercions pour votre disponibilité, vos conseils précieux et votre
attachement au travail bien fait.*

*Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération et notre
profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques.*

*À notre maître Monsieur le professeur Bendeddouche Professeur en
pédiatrie Chef service de pédiatrie CHU Jlemcen.*

*Nous avons eu le privilège de travailler parmi votre équipe et d'apprécier vos
qualités et vos valeurs.*

*Permettez-nous, à travers ce travail, de vous témoigner les remerciements les
plus sincères et notre haute considération. Veillez trouver ici, l'expression de
notre profond respect et nos sincères. Un remerciement chaleureux aux maîtres
assistants et assistants du service ainsi tous les résidents de pédiatrie.*

Table des matières :

Partie théorique :

Introduction	11
1. Généralités :	12
1.1. Rappels embryologiques du système uro-génital.....	12
1.2. Anatomie de l'appareil urinaire normal.....	16
1.3. La physiologie du rein.....	19
2. Etiopathogénie des malformations urinaires.....	20
3. Classification des uropathies malformatives.....	21
3.1. Anomalies congénitales du haut appareil urinaire.....	21
3.2. Malformations de l'uretère.....	21
3.3. Pathologies du bas appareil urinaire.....	25
4. Etude clinique :	
4.1. Circonstances de découverte.....	40
4.2. Les signes cliniques.....	40
4.3. L'examen clinique.....	41
5. Etude para clinique.....	41
6. Traitement.....	48

Partie pratique :

Introduction.....	49
- Objectif principal.....	49
- Objectif secondaire.....	49
Matériels et méthode.....	40
1. Type d'étude.....	49
2. Population d'étude.....	49
2.1. Critère d'inclusion.....	50
2.2. Critère de non inclusion.....	51
3. Modalités de recueil de l'information.....	51
Résultats et interprétations.....	51
Discussion.....	60
Conclusion et perspective.....	64
Bibliographie.....	69
Annexes.	73
La liste des abréviations.....	74

La liste des figures :

Figure 1 : Canal de WOLFF.....	13
Figure 2 : schéma évolutif d'un embryon de sexe masculin	15
Figure 3 : rapports du système urinaire (vue antérieure).....	16
Figure 4 : photo urographie intraveineuse (UIV)	Erreur ! Signet non défini.
Figure 5:Schéma traitement chirurgical	23
Figure 6 : Schéma reflux congénital ou acquis.....	26
Figure 7 : Schéma reflux et uropathies associé	26
Figure 8 : classification internationale du reflux selon Duckett-Bellinger.....	27
Figure 9 : gradation du reflux selon la classification Internationale, en cystographie radiologique	28
Figure 10 : traitement du reflux vésico-rénal	29
Figure 11: intervention de Cohen.....	29
Figure 12 : urographie intraveineuse (UIV)	30
Figure 13 : urographie intraveineuse (UIV)	31
Figure 14: urographie intraveineuse (UIV)	31
Figure 15: bifidité gauche avec reflux dans les 2 uretères.....	32
Figure 16: les 4 principaux types d'urétérocèles (selon BRUZIÈRE).....	33
Figure 17: les sites d'abouchement urétéral ectopique dans le sexe	34
Figure 18: les sites d'abouchement urétéral ectopique dans le sexe masculin	34
Figure 19 : la classification internationale de DUCKETT-BELLINGER.....	44
Figure 20 : Répartition des patients selon le sexe	51
Figure 21 : Répartition des patients selon l'âge du diagnostic.....	51
Figure 22 : Répartition des patients selon les ATCDs d'uropathies dans la famille	52
Figure 23 : Répartition des patients selon le motif de consultation.....	52
Figure 24 : Répartition des patients selon les différentes anomalies échographiques détectées	53
Figure 25 : Répartition des patients selon le résultat de la scintigraphie.....	54
Figure 26 : Répartition des patients selon le résultat de l'UCR	55

LA LISTE DES TABLEAUX :

Tableau 1.....	54
Tableau 2.....	54
Tableau 3.....	57

Partie théorique :

Introduction : [21],[22],[28]

Les uropathies malformatives, constituent chez l'enfant l'ensemble des anomalies des reins et des voies excrétrices ; elles sont pour la plupart congénitales et figurent parmi les malformations les plus courantes de l'enfant.

Ce sont des anomalies macroscopiques existant à la naissance même certaines d'entre elles ne sont pas immédiatement décelables. Ces malformations peuvent être aussi rencontrées chez l'adulte chez qui elles sont découvertes fortuitement au cours d'un examen de routine, ou révélées par d'autres pathologies.

Selon certaines études la fréquence des uropathies malformatives varie de 0.26 à 5.24 pour 1000.

Elles occupent le troisième rang des malformations congénitales et dans les autopsies varient de 7 à 9.30 pour 1000.

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

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

Le but principal de notre travail est d'étudier le profil épidémiologique des uropathies malformatives chez l'enfant suivies au niveau du service de pédiatrie CHU Tlemcen.

1. Généralité :

1.1 Rappel embryologique de l'appareil uro-génital : [2],[3],[23],[24]

Jusqu'à un certain âge de vie intra-utérine, le développement de l'appareil urinaire est entièrement intégré à celui de l'appareil génital aussi bien chez l'homme que chez la femme. Cette solidarité explique aussi l'association fréquente des malformations urogénitales.

De ce fait, le rappel du développement embryonnaire normal est indispensable à la compréhension de ses anomalies malformatives.

Au commencement, l'appareil urinaire et l'appareil génital se développent tous les deux aux dépens du mésoblaste. Ce mésoblaste qui apparaît au cours de la gastrulation prolifère le long de la paroi postérieure de la cavité abdominale et se différencie en trois portions qui sont :

- Le mésoblaste para axial
- Le mésoblaste intermédiaire
- Le mésoblaste latéral.

Mis en place dès les dix-septièmes jours de vie embryonnaire, le mésoblaste intermédiaire est entièrement à l'origine de l'appareil urogénital.

De ce mésoblaste intermédiaire vont se développer successivement et dans le sens crânio-caudal trois (3) organes pairs :

- le pronéphros :-rudimentaire (vertébrés inférieurs)
 - non fonctionnel, s'atrophie progressivement.
- le mésonéphros : courte période d'activité au tout début de la vie fœtale.
- le métanéphros : rein définitif.

➤ LE PRONEPHROS OU REIN PRIMITIF :

Le pronephros encore appelé néphrotomes cervicaux apparaît à la fin de la 3^{ème} semaine de la vie intra utérine. Il est représenté par 7 à 10 amas cellulaires pleins ou tubulaires. Ces néphrotomes régressent dans l'ordre de leur apparition et disparaissent tous à la fin de la quatrième semaine.

Le pronephros est donc transitoire et non fonctionnel.

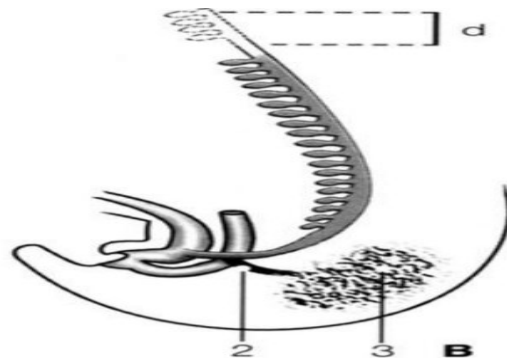
➤ LE MESONEPHROS : CORPS DE WOLFF OU REIN INTERMEDIAIRE :

Le mésonéphros ou rein intermédiaire apparaît au cours de la quatrième semaine de la vie embryonnaire au niveau thoracique. En effet au cours de la régression de l'appareil pronephrotique, les néphrotomes se creusent en vésicules et s'allongent pour former les premiers tubules du mésonéphros. Ces tubules s'allongent rapidement et un glomérule interne se forme à leur extrémité médiale alors qu'à l'extrémité opposée, ils pénètrent dans le canal pronephrotique. On parle en ce moment du canal mésonéphrotique ou canal de WOLFF (**figure 1**).

A la fin de la quatrième semaine le canal de Wolff se creuse d'une lumière et rejoint le cloaque. Le bourgeon urétéral va apparaître dans la partie caudale et postérieure du canal de WOLFF.

A la fin de ce deuxième mois, seul persiste un petit nombre de tubules et de glomérules mésonéphrotiques le reste ayant régressé. Le devenir du canal de Wolff est déterminé par le sexe de l'embryon. Il dégénère dans le sexe féminin et il n'en subsiste que des vestiges dans le ligament large ; chez l'homme il donne avec les tubules mésonéphrotiques les conduits génitaux : le canal déférent, la vésicule séminale et les canaux éjaculateurs.

Les gonades, quant à elles proviennent de la crête génitale ou crête gonadique apparue à la quatrième semaine entre le mésonéphros et le mésentère dorsal.



➤ Figure 1 : Canal de WOLFF

➤ LE METANEPHROS OU REIN DEFINITIF :

En même temps qu'a lieu la régression de l'appareil mésonéphrotique, le métanéphros encore appelé rein définitif apparaît.

D'abord lombo-sacré il devient lombaire para vertical par la suite. Le bourgeon urétéral, apparu à la fin de la quatrième semaine se développe en direction dorso crâniale et pénètre dans le blastème métanéphrogène. L'extrémité distale du bourgeon enveloppée par le blastème métanéphrogène se divise en deux branches qui seront les futurs grands calices. Au même moment, s'individualise au niveau du cloaque en avant de l'éperon périnéal qui est apparu en même temps que le bourgeon urétéral le sinus uro-génital primitif. A la sixième semaine, un autre canal se forme parallèlement au canal de WOLFF : c'est le canal de MULLER ou canal paranéphrotique.

Il descend comme le canal de WOLFF s'aboucher dans le cloaque. Les canaux paranéphrotiques sont destinés à former : les trompes, l'utérus et la plus grande partie du vagin mais il disparaît en presque totalité chez l'embryon de sexe masculin.

Les grands calices dans le tissu métanéphrogène vont subir d'autre transformation et le bourgeon urétéral donne en fin de compte naissance à l'uretère, au bassinnet, aux calices et aux tubules rénaux.

Le sinus urogénital quant à lui laisse distinguer trois portions : (**voir figure 2**)

- la première portion située dans la partie haute donnera naissance à la vessie ;
- la seconde portion qui est pelvienne donnera dans le sexe masculin l'urètre postérieur;
- la troisième portion ou encore partie pénienne du sinus uro-génital donnera quant à elle l'urètre pénien chez le garçon mais chez la fille une petite portion de l'urètre et le vestibule.

Uropathies malformatives congénitales

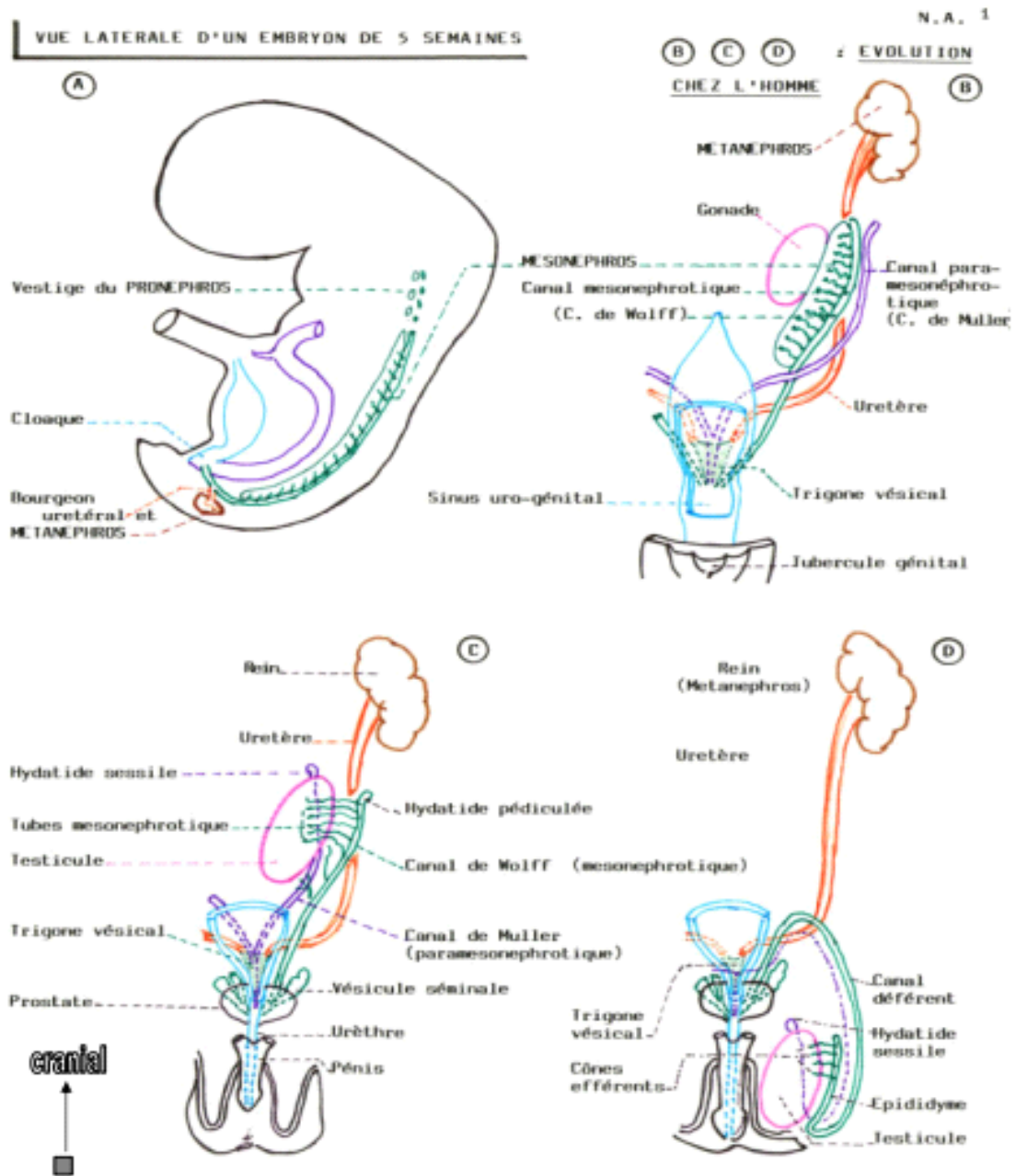


Figure 2 : schéma évolutif d'un embryon de sexe masculin

1.2. Anatomie de l'appareil urinaire normal : [4],[25],[26],[27]

Situation anatomique : (fig.3)

L'appareil urinaire est situé en arrière du péritoine pariétal postérieur et se compose de deux parties :

- le haut appareil urinaire qui comprend : les reins, les bassinets et les uretères.
- le bas appareil urinaire comprenant la vessie et l'urètre.

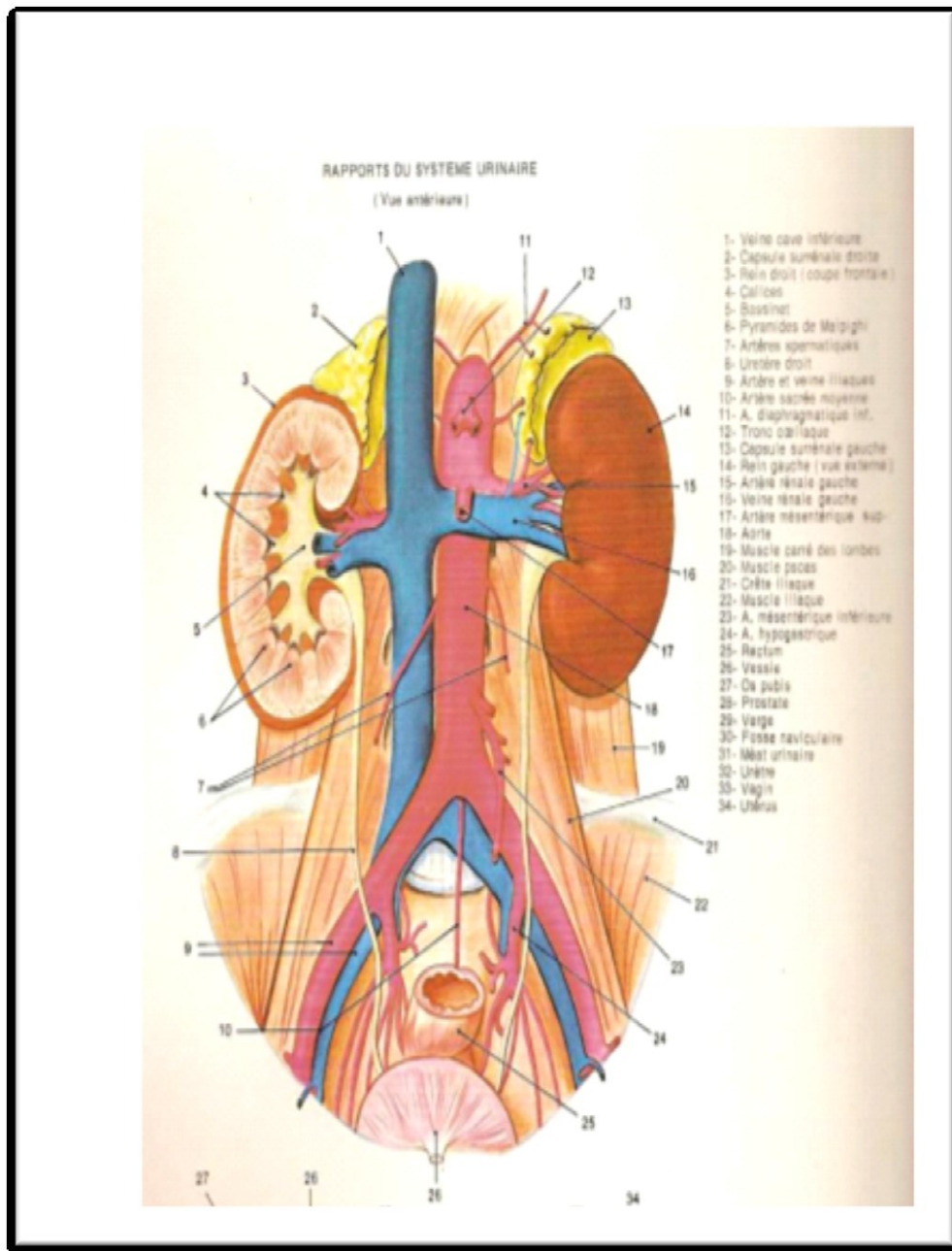


Figure 3 : rapports du système urinaire (vue antérieure)

Uropathies malformatives congénitales

➤ LE REIN :

C'est un organe pair, d'aspect rougeâtre dont la forme rappelle celle d'un haricot. Ils sont situés derrière le péritoine tapissant la cavité abdominale ; on dit qu'ils sont rétro péritonéaux. Par rapport à la colonne vertébrale les reins sont situés entre D12 et L3 ; ils sont partiellement protégés par la onzième et la douzième paire de côtes. Le rein droit est légèrement abaissé par rapport au rein gauche à cause du grand espace occupé par le foie.

Le rein a une forme oblongue de 12 cm de longueur, 6 cm de largeur et 3 cm d'épaisseur ; il pèse 150 g chez l'adulte.

Chaque rein repose dans un tissu cellulo-graisseux qui entoure la capsule rénale et comporte chacun : deux faces convexes, deux bords et deux extrémités.

Le rein droit est en rapport :

- en avant avec le lobe droit du foie et l'angle colique droit,
- en arrière avec la 11ème côte.

Le rein gauche répond en avant à la rate et l'angle colique gauche ; le bord inférieur de la 12ème côte se projette au niveau du pôle supérieur du rein gauche.

Le pédicule vasculaire du rein est formé de chaque côté par :

- l'artère rénale venant directement de l'aorte ;
- la veine rénale se jetant dans la veine cave inférieure.

➤ LE SYSTEME COLLECTEUR RENAL :

Il comprend les calices et le bassinet :

Les CALICES : ils prennent naissance dans le sinus par les petits calices qui se jettent dans les grands calices pour former le bassinet. Les calices peuvent avoir une forme allongée (surtout le calice supérieur) ; parfois au contraire ils sont courts et ramassés.

Le BASSINET : il a la forme d'un entonnoir aplati à son sommet inférieur interne et dont la base correspond au sinus rénal. La jonction entre le bassinet et l'uretère peut être siège de rétrécissement favorisant la stase urinaire.

Uropathies malformatives congénitales

➤ LES URETERES :

L'uretère est un conduit musculo-membraneux contractile qui s'étend du bassin jusqu'à la vessie.

Son calibre est variable, et présente des rétrécissements physiologiques :

- la jonction pyélo urétérale,
- le segment ilio-lombaire,
- l'uretère intra mural.

Ces trois rétrécissements divisent l'uretère en trois segments :

- l'uretère lombaire,
- l'uretère iliaque,
- l'uretère pelvien.

L'uretère est oblique en bas et en dehors ; il mesure 30 cm de longueur. L'uretère est rosé de consistance ferme, animé de mouvements péristaltiques qui amènent les urines du rein à la vessie.

➤ LA VESSIE :

C'est un réservoir dans lequel l'urine s'accumule entre les mictions. La vessie est contenue dans la cavité pelvienne en arrière de la symphyse pubienne (vessie vide). Quand elle est distendue, elle déborde en haut de l'excavation pelvienne et fait saillie dans l'abdomen.

Chez l'homme, elle est située en avant et au-dessus du rectum et des vésicules séminales.

Chez la femme, elle est située en avant de l'utérus et du vagin. Sa capacité moyenne est de 300 ml, elle peut contenir 2 à 3 litres. Elle présente trois orifices :

- l'orifice urétral ou col de la vessie,

Uropathies malformatives congénitales

- les deux méats urétéraux.

Ces orifices divisent la vessie en deux parties :

- le trigone de LIEUTAUD en avant,
- le bas fond vésical en arrière.

En cas de rétention urinaire on peut observer un globe vésical. L'innervation de la vessie est double : le parasymphatique et le sympathique assurent le remplissage.

➤ L'urètre :

Est le canal excréteur de la vessie.

L'urètre masculin s'étend du col de la vessie à l'extrémité libre du pénis. Il mesure 16 cm environ quand la verge est à l'état de flaccidité. Il présente deux parties principales :

l'urètre postérieur comprenant : l'urètre prostatique et l'urètre membraneux,

l'urètre antérieur comprenant : l'urètre bulbaire et l'urètre pénien.

Chez la femme l'urètre s'étend du col vésical à la vulve. La longueur moyenne de l'urètre féminin est de 3 cm. On distingue chez la femme deux portions :

- l'une supérieure intra pelvienne situé au-dessus de l'aponévrose du périnée ;
- l'autre inférieure intra périnéale.

L'urètre porte un appareil sphinctérien double : le sphincter lisse et le sphincter strié.

1.3. La physiologie du rein :

Le rein est un organe noble aux fonctions multiples : maintien de l'équilibre hydro électrolytique de l'organisme, excrétion des déchets du métabolisme et d'autres fonctions.

➤ Homéostasie des liquides corporels :

Le rein est indispensable à l'homéostasie du milieu intérieur. Sa fonction la plus importante est de maintenir constants le volume, la tonicité et la composition des liquides corporels. Cette fonction essentielle du rein requiert la filtration continue, au niveau du glomérule, de grandes quantités de liquide plasmatique qui est ensuite presque complètement réabsorbé par le tubule.

Uropathies malformatives congénitales

Le rein corrige les changements du contenu d'eau et d'électrolytes dans l'organisme. Une excrétion urinaire diminuée accompagne un déficit de liquide ou d'électrolytes, tandis qu'un excès de liquide ou d'électrolytes en augmente l'excrétion urinaire. Malgré les variations importantes de l'ingestion quotidienne d'eau et d'électrolytes, le rein doit conserver à l'intérieur de limites.

➤ Excrétion des déchets métaboliques :

Le rein assure l'épuration des liquides corporels des produits de déchets endogènes et exogènes. Il excrète les déchets métaboliques azotés tels l'urée et la créatinine, dont l'accumulation dans les liquides corporels devient nuisible durant l'insuffisance rénale aiguë ou chronique. Le rein élimine aussi de l'organisme de nombreuses substances exogènes anioniques ou cationiques, qu'elles soient ingérées accidentellement ou prises comme médicaments.

➤ Autres fonctions du rein :

Le rein accomplit plusieurs autres fonctions dont la sécrétion de diverses hormones. Par cette fonction endocrine, il contribue à la régulation de la pression artérielle systémique (rénine), à la production des globules rouges (érythropoïétine) par la moelle osseuse et à la minéralisation de l'os (1, 25dihydroxyvitamine D3).

2. Etiopathogénie des uropathies : [29], [34]

Les malformations ont plusieurs causes, et qui peuvent être regroupés en trois groupes :

Groupe 1 : Causes génétiques ou intrinsèques

Groupe 2 : Causes environnementales ou extrinsèques

Groupe 3 : Causes multifonctionnelles (causes multi géniques ou causes inconnues)

Uropathies malformatives congénitales

Concernant l'appareil urinaire, trois (03) causes sont évoquées :

2.1. Une néphropathie obstructive congénitale :

Le développement de l'appareil urinaire regroupe une série d'évènements complexes susceptible d'enduire des erreurs.

2.2. Les mutations génétiques :

Des concentrations familiales assez fréquentes de malformations de l'appareil urinaire repérées, suggèrent une contribution génétique à l'apparition de la maladie, cependant, et malgré tous les progrès entrepris dans ce domaine, les bases génétiques de la maladie demeurent incertaines.

2.3. Modification du milieu fœtal :

La prise de substances tératogènes telles que : la cocaïne, de l'éthanol et de certain médicaments, a été associé aux malformations de l'appareil urinaire et du sein (chez la femme).

3. Classification des uropathies malformatives : [8],[7]

3.1. Anomalie congénitales du haut appareil urinaire :

3.1.1. L'hydronéphrose [9]

Bien qu'impropre c'est le terme habituellement employé pour désigner le syndrome de la jonction pyélo-urétérale ou syndrome de rétention pyélo-calicielle. Ce syndrome est la cause la plus fréquente des dilatations pyélo –calicielle, il s'observe le plus souvent chez les garçons (65 %) et atteint plus fréquemment le côté gauche (60 %); il peut être bilatéral.

L'obstacle à la jonction pyélo-urétérale est habituellement fonctionnel, d'origine imprécise : sténose congénitale, absence de propagation du péristaltisme au niveau de la jonction (achalasie), insertion non déclive de l'uretère, compression par un vaisseau polaire inférieur...

Actuellement la plupart de ces dilatations pyélo-calicielle sont mises en évidence lors des échographies fœtales (environ 1/1 000 grossesses).

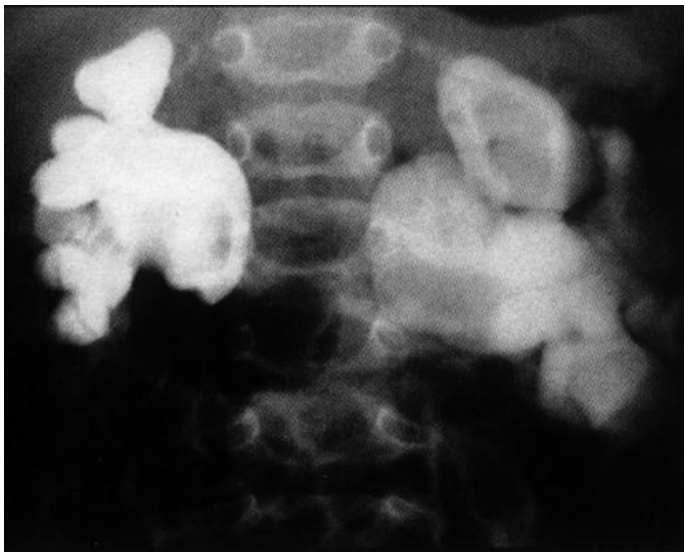
Chez l'enfant plus grand l'hydronéphrose peut être diagnostiquée, soit en présence d'un gros rein palpable, soit à l'occasion de douleurs abdominales ou à l'occasion d'une hématurie ; l'infection urinaire est rare dans cette pathologie.

Uropathies malformatives congénitales

Le diagnostic repose essentiellement sur l'échographie qui montre la dilatation des calices et du bassin, l'amincissement éventuel du parenchyme rénal et l'absence de visualisation de l'uretère. L'urographie intraveineuse peut compléter cet examen ; elle affirme le diagnostic de syndrome de la jonction pyélo-urétérale en montrant un retard de sécrétion, une dilatation des calices et du bassin qui prennent un aspect en "boules" et le retard d'évacuation du bassin avec absence d'opacification de l'uretère (**figure 4**).

Ces examens doivent également préciser l'état de la voie urinaire controlatérale.

Dans certains cas, l'urographie intraveineuse montre un rein muet, même sur des clichés tardifs.



➤ Figure 4 : photo urographie intraveineuse (UIV)

Uropathies malformatives congénitales

Les examens scintigraphiques (Mag3-Lasilix ou DTPA-Lasilix) permettent d'apprécier la valeur fonctionnelle du rein dilaté, et permettent d'évaluer l'obstacle en étudiant les courbes d'élimination du traceur.

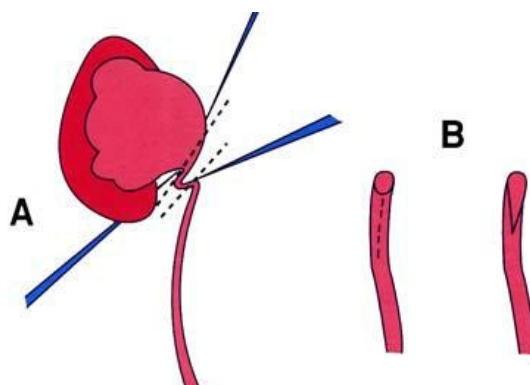
En effet, il existe beaucoup de situations intermédiaires pour lesquelles plusieurs arguments sont nécessaires pour parler d'obstruction persistante.

La fonction rénale globale n'est menacée que dans les formes bilatérales.

Le traitement de l'hydronéphrose dépend de l'importance de l'obstacle et de son retentissement sur le rein ; cette appréciation peut être difficile, surtout en période néonatale. Si l'obstacle est peu serré, l'enfant est simplement surveillé et il n'est pas rare de voir des dilatations anténatales régresser complètement, en particulier celles qui ne sont pas accompagnées d'une altération de la fonction relative du rein en cause en scintigraphie.

En présence d'un obstacle serré, le traitement est chirurgical : résection de la jonction pyélo-urétérale sténosée et confection d'une anastomose fonctionnelle entre le bassinet et l'uretère (**figure 5**).

Dans certaines formes sévères ou compliquée d'infection, la mise en place préalable d'un cathéter de néphrostomie permet d'affiner l'indication en évaluant avec précision la fonction rénale du rein atteint. Le traitement doit toujours s'efforcer d'être conservateur ; seule la constatation d'un rein muet avec fonction effondrée à la scintigraphie peut faire discuter la néphrectomie.



➤ Figure 5:Schéma traitement chirurgical

A : intervention de Anderson et Hynes : résection de la jonction pyélo-urétérale après repérage par des fils desuspension des limites.

B : l'uretère proximal est retendu sur son bord externe pour permettre une anastomose large.

3.1.2. La dysplasie multi kystique :

Elle est appelée également rein multi kystique (R.M.K.). Il s'agit d'une pathologie unilatérale (à la différence de la polykystose rénale qui, elle, est toujours bilatérale).

Elle résulte de l'absence de pénétration du bourgeon urétéral dans le blastème métanéphrogène aboutissant à l'involution de ce tissu, réalisant une grappe de kystes de contenu citrin, sans parenchyme rénal ; l'uretère est atrésie ; les vaisseaux sont grêles à l'UIV le rein est non fonctionnel ; ces dysplasies multi kystiques sont le plus souvent découvertes par les échographies fœtales ; l'évolution se fait habituellement vers la régression complète des structures kystiques et la vacuité de la fosse lombaire.

La découverte anténatale d'une telle dysplasie conduit le plus souvent à une simple surveillance et à une abstention si la régression se confirme. On peut penser que cette situation résulte d'une obstruction sous pyélique très précoce pendant la vie fœtale (15 SA).

3.1.3. L'agénésie rénale :

Elle résulte d'une absence d'induction du blastème ou d'une régression du bourgeon initial. L'agénésie unilatérale n'a aucune conséquence si la voie urinaire controlatérale est normale. L'agénésie bilatérale est léthale avec oligo ou anamnios, retard de croissance intra-utérin et hypoplasie pulmonaire (syndrome de Potter).

3.1.4. Anomalies de siège, de rotation, de fusion :

Il s'agit d'anomalies volontiers non pathogènes mises en évidence par l'échographie ou l'urographie. Il peut s'agir d'ectopies rénales : rein iliaque ou pelvien, d'ectopies croisées, de mal rotations rénales ou de fusions et parmi celles-ci le rein en fer à cheval (fusion des 2 pôles inférieurs des reins sur la ligne médiane) est la plus fréquente. Toutes ces anomalies, s'il n'y a pas de pathologie de la voie excrétrice, ne justifient pas de traitement particulier. Elles sont fréquemment associées à d'autres malformations.

3.2. Malformations de l'uretère :

3.2.1. Le reflux vésico-urétéral : [33]

C'est l'uropathie la plus fréquente, atteignant plus souvent la fille. Le reflux se définit comme la remontée des urines de la vessie vers l'uretère ; à l'état physiologique, ce reflux n'existe pas car il existe un mécanisme anti-reflux à la fois anatomique et fonctionnel, efficace notamment lors de la miction ; ce système physiologique repose surtout sur la longueur du trajet sous-muqueux de l'uretère terminal.

Le reflux est grave si les urines sont infectées, car l'infection remonte jusqu'au rein, qu'elle risque progressivement de détériorer (pyélonéphrite chronique).

Par ailleurs le reflux favorise l'infection car les urines ne sont pas éliminées en totalité ; un reflux d'urines stériles ne semble pas avoir de conséquences graves pour le rein.

On peut reconnaître au reflux 2 origines différentes : reflux primitif ou secondaire (**figure 5**).

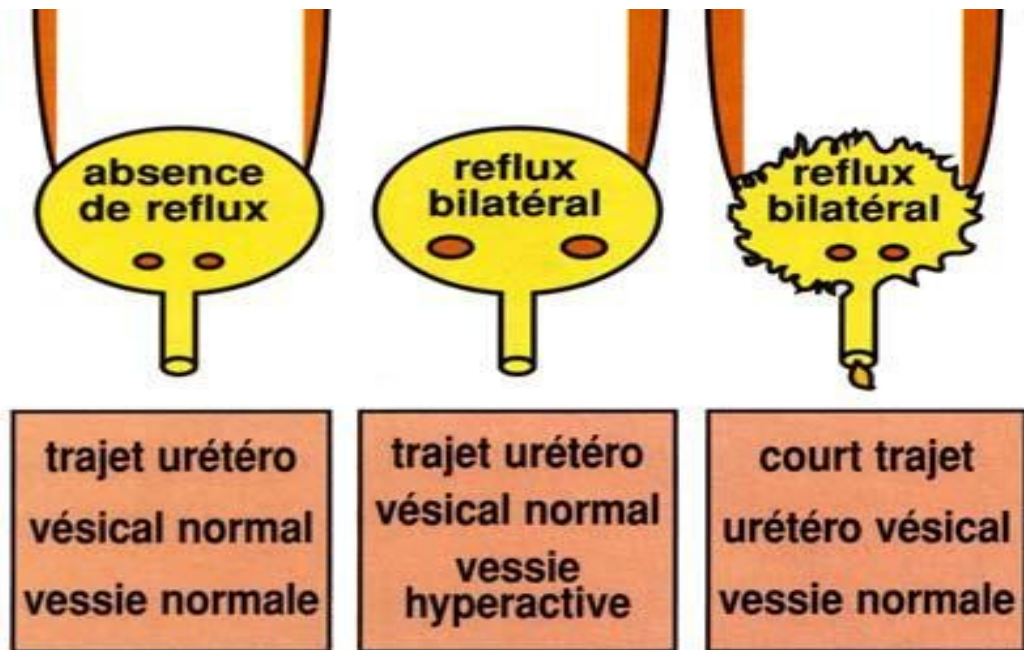
Le reflux vésico-urétéral primitif :

Est le résultat d'une anomalie intrinsèque congénitale du système physiologique anti-reflux on admet que ce système subit une maturation avec la croissance expliquant la guérison spontanée des reflux des jeunes enfants ; ce reflux peut être mis en évidence soit chez un enfant chez qui avait été constatée une dilatation transitoire de la voie urinaire par échographie fœtale, soit dans le cadre du bilan d'une infection urinaire; beaucoup plus rarement dans le bilan d'une protéinurie, d'une insuffisance rénale, ou dans le cadre du bilan d'une forme familiale ou d'une autre anomalie (imperforation anale).

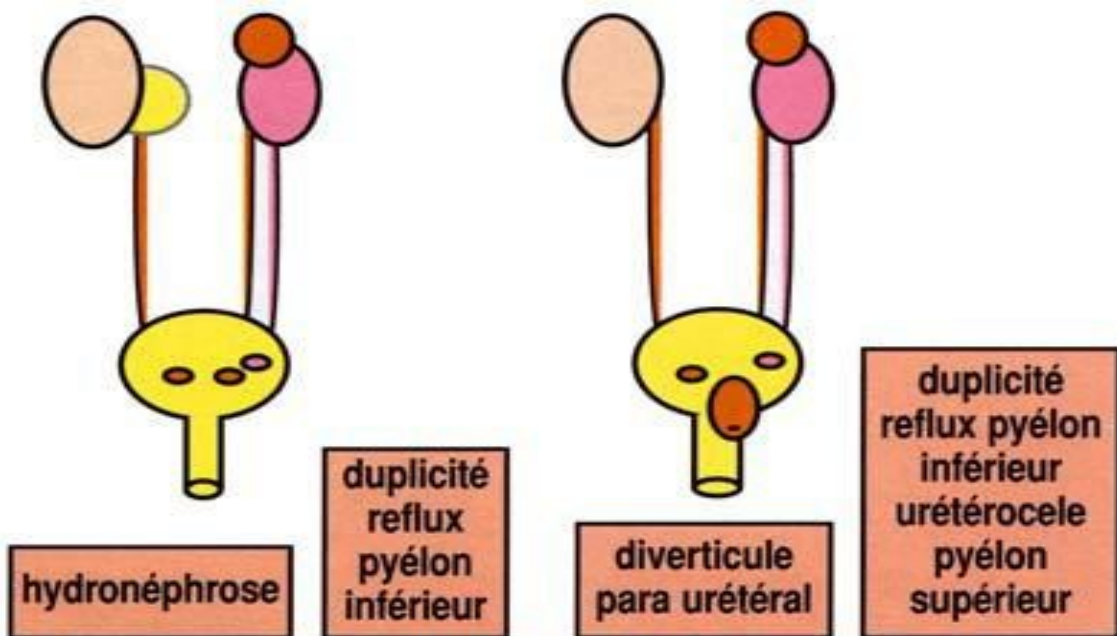
Le reflux vésico-urétéral secondaire :

Est la conséquence d'une pathologie sous-jacente, qu'il s'agisse d'obstacle organique (valves de l'urètre postérieur) ou d'obstacle fonctionnel (vessie neurologique, dyssynergie vésico-sphinctérienne).

Uropathies malformatives congénitales



➤ Figure 6 : Schéma reflux congénital ou acquis



➤ Figure 7 : Schéma reflux et uropathies associé

Uropathies malformatives congénitales

Qu'il soit primitif ou secondaire, le reflux est mis en évidence par la cystographie rétrograde réalisée par cathétérisme urétral. Cet examen doit comporter des clichés de remplissage, des clichés per-mictionnels et surtout doit toujours étudier chez le garçon l'urètre postérieur à la recherche d'un éventuel obstacle (valves), par des clichés de 3/4.

Une cystographie normale ne montre aucun passage d'urine de la vessie vers les uretères. Si les uretères sont opacifiés, on parle de reflux, uni- ou bilatéral et ce reflux est classé en grades en fonction de sa gravité :

Grade 1 : le produit de contraste opacifie seulement l'uretère,

Grade 2 : reflux urétéro-pyélo-calicielle sans dilatation,

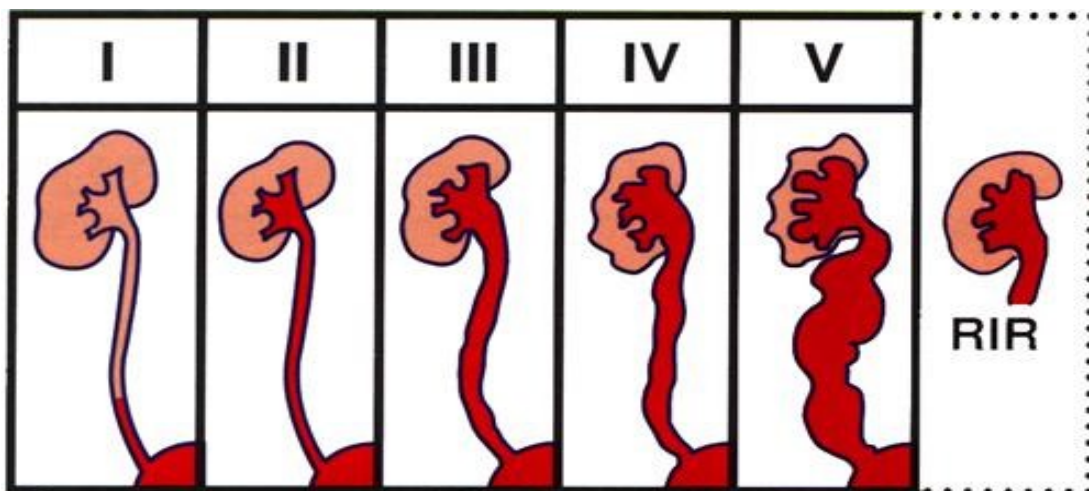
Grade 3 : reflux urétéro-pyélo-calicielle avec dilatation modérée,

Grade 4: dilatation urétéro-pyélo-calicielle avec calices émoussés,

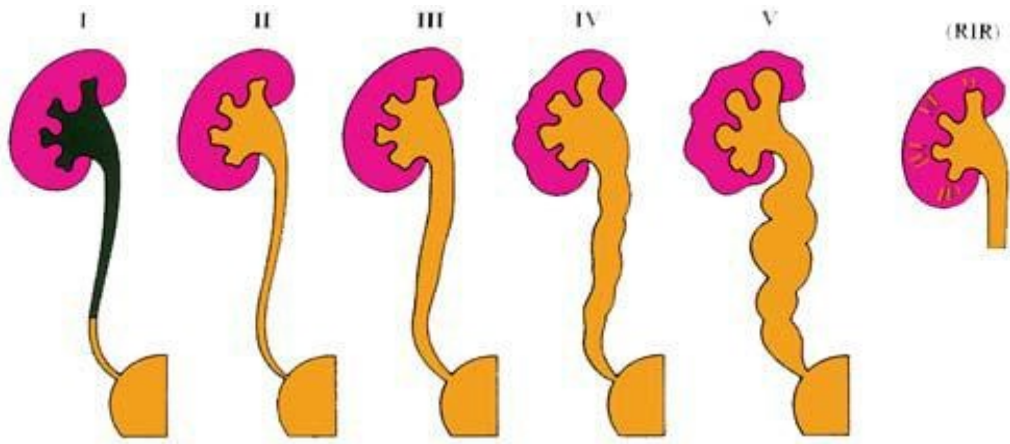
Grade 5 : dilatation importante, uretère tortueux, calices en boule, éventuellement reflux intra-parenchymateux.

L'étude du haut appareil repose sur l'échographie rénale et/ou l'urographie intraveineuse qui permettent l'étude morphologique et recherchent d'éventuelles cicatrices de pyélonéphrite chronique enfin parfois sur la scintigraphie rénale.

Le reflux intra-rénal (RIR) n'est pas pris en compte dans cette classification. Il s'agit d'un facteur de gravité supplémentaire.



➤ Figure 8 : classification internationale du reflux selon Duckett-Bellinger



➤ Figure 9 : gradation du reflux selon la classification Internationale, en cystographie radiologique

Grade I : reflux dans l'uretère pelvien.

Grade II : reflux urétéro-pyélo-calicielle sans dilatation.

Grade III : idem avec dilatation modérée de l'uretère.

Grade IV : dilatation globale urétéro-pyélo-calicielle, mais les papilles restent marquées.

Grade V : dilatation importante, uretère tortueux, calices en boules.

Le traitement du reflux comporte un volet médical et un volet chirurgical.

- Le traitement médical :

Repose sur l'antibioprophylaxie qui permet d'éviter les conséquences préjudiciables pour le rein d'un reflux infecté. Le traitement médical ne guérit pas le reflux, mais permet d'éviter l'apparition d'infections urinaires en attendant le développement de la région urétéro-vésicale et la maturation vésicale spontanée. L'antibioprophylaxie est poursuivie plusieurs mois, jusqu'à disparition du reflux contrôlée par cystographie, que cette guérison soit spontanée ou chirurgicale.

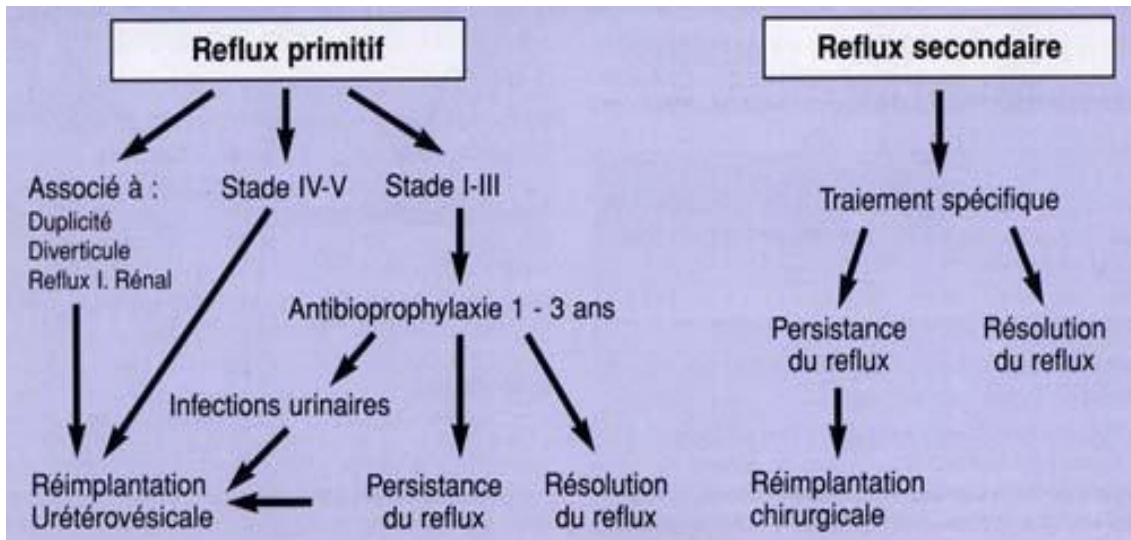
La prophylaxie anti-infectieuse repose sur la prescription d'antiseptiques, soit en cures alternées, soit en traitement continu à demi-dose, voire quart de dose, soit en traitement discontinu.

- Le traitement chirurgical :

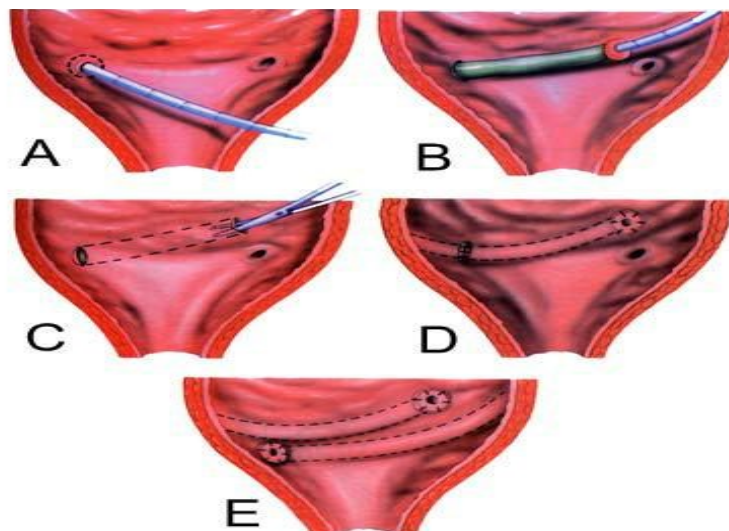
En l'absence de guérison du reflux ou en présence d'un reflux de grade élevé, ou si les pyélonéphrites se répètent, l'indication chirurgicale est portée ; l'intervention chirurgicale consiste en une réfection d'un système anti-reflux efficace, habituellement par allongement du trajet sous-muqueux de l'uretère (technique de Cohen) ; il s'agit d'une intervention menée par voie intra-vésicale ; l'intervention est uni ou bilatérale en fonction de la cystographie préopératoire.

Uropathies malformatives congénitales

L'âge de l'intervention dépend de l'importance du reflux. Habituellement, seuls les reflux sévères de grade 4 ou 5 sont opérés avant 2 ans. Pour certains, les reflux de bas grade peuvent relever de traitements endoscopiques (injection sous-méatique d'un matériau inerte biologique ou chimique) ; les reflux majeurs ayant abouti à la destruction de l'unité rénale peuvent faire discuter la néphrectomie.



➤ Figure 10 : traitement du reflux vésico-rénal



➤ Figure 11: intervention de Cohen

- A : incision de la muqueuse périméatique
- B : dissection urétérale par voie endo-vésicale pure
- C : tunnellisation sous-muqueuse
- D : anastomose urétéro-vésicale
- E : anastomose bilatérale croisée

3.2.2. Le méga-uretère : [10]

Egalement appelé urétéro- hydronéphrose, le méga-uretère désigne une dilatation de l'uretère, éventuellement associée à une dilatation du bassinet et des calices sus-jacents ; le méga-uretère est généralement dû à un obstacle congénital à la jonction urétéro-vésicale; il peut être associé à un reflux.

Dans d'autres cas il est dû à une élévation des pressions vésicales liées à une vessie neurologique ou des valves de l'urètre postérieur : on parle alors de méga-uretère secondaire.

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

L'échographie permet d'affirmer la dilatation urétérale, facile à mettre en évidence dans la région lombaire ou surtout derrière la vessie (à l'état normal, l'uretère n'est pas visible), associée à la dilatation pyélo-calicielle.

L'urographie intraveineuse confirme cette dilatation et objective l'importance du retentissement en amont : retard d'excrétion, stase dans les cavités rénales dilatées.

La cystographie rétrograde est indispensable à la recherche d'un reflux associé (s'il existe on parle de méga-uretère refluant) ou d'une pathologie sous-jacente.

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

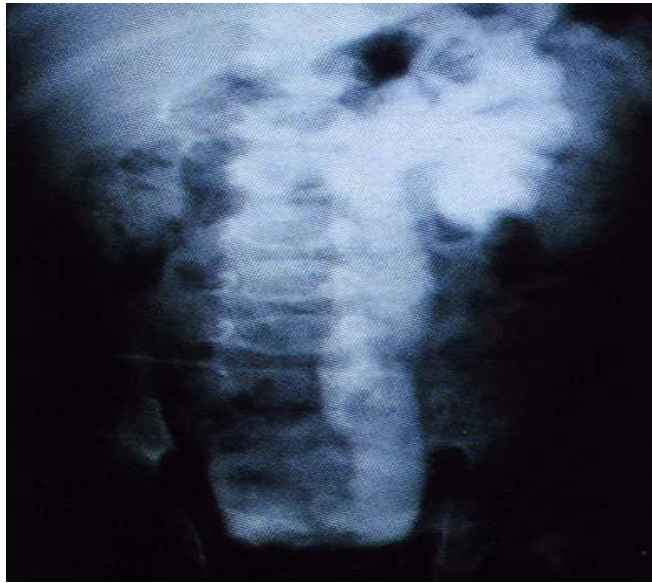
- Méga uretère gauche de grade 2 chez un garçon de 3 ans



➤ Figure 12 : urographie intraveineuse (UIV)

Uropathies malformatives congénitales

-Méga uretère gauche de grade 3 chez un garçon de 8 mois



➤ Figure 13 : urographie intraveineuse (UIV)

Méga uretère bilatérale chez une fille de 4 mois



➤ Figure 14: urographie intraveineuse (UIV)

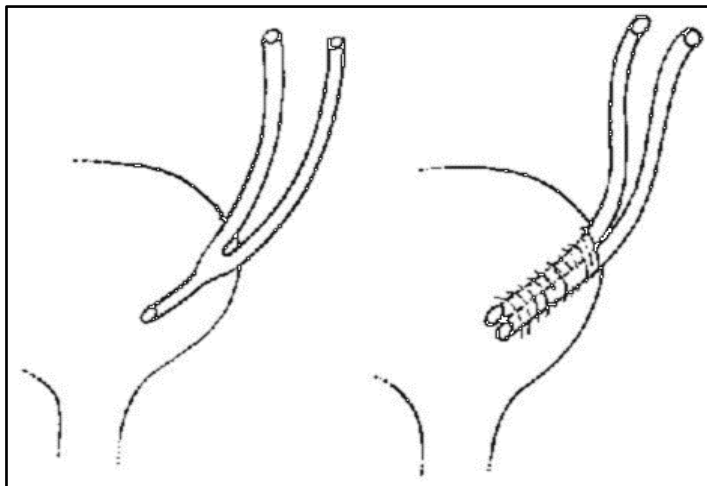
Le caractère obstructif du méga-uretère peut être affirmé par l'augmentation de la dilatation rénale en échographie, ou la scintigraphie rénale dynamique sonde vésicale en place qui étudie les courbes d'élimination d'un traceur radioactif (DTPA ou Mag 3) ou par la pyélogrammétrie qui mesure (par ponction directe) les relations entre pression et débit dans la voie excrétrice (test de Whitaker).

Uropathies malformatives congénitales

Ces examens spécialisés ne sont réalisés que pour préciser une indication opératoire dans les formes douteuse.

Si l'évolution confirme le caractère obstructif, une intervention chirurgicale est indiquée ; cette intervention comporte une résection de la jonction urétéro-vésicale, un remodelage de la partie terminale de l'uretère et une réimplantation urétéro-vésicale avec dispositif anti reflux. Pour des raisons de maturation incomplète de la vessie, on préfère éviter d'opérer ces enfants pendant la première année de vie.

3.2.3. Les duplications de la voie excrétrice :



➤ **Figure 15:** bifidité gauche avec reflux dans les 2 uretères

Résection du carrefour intra-pariétal et réimplantation des deux uretères en canon de fusil. Le terme de duplication ou de système double regroupe les différentes possibilités de dédoublement de la voie excrétrice. La partie de parenchyme rénal et la voie excrétrice correspondante est appelé pyélon. Il y a donc un pyélon supérieur et un pyélon inférieur.

Chaque pyélon possède un uretère propre. Si les 2 uretères se rejoignent en un seul avant l'arrivée dans la vessie, on parle de bifidité; si les 2 uretères sont totalement séparés on parle de duplicité. L'anomalie peut être uni ou bilatérale. En cas de bifidité, les manifestations pathologiques sont rares. Seul le reflux vésico-rénal est proportionnellement plus fréquent qu'en cas d'uretère normal.

Uropathies malformatives congénitales

En cas de duplicité, l'embryologie explique pourquoi l'uretère du pyélon supérieur se termine toujours plus bas que l'uretère du pyélon inférieur. Dans de nombreux cas, la duplicité urétérale ne s'accompagne d'aucune manifestation pathologique et est découverte fortuitement. Mais les manifestations pathologiques sont ici fréquentes : l'uretère du pyélon inférieur qui s'abouche plus haut, peut s'aboucher trop haut, avoir ainsi un trajet sous-muqueux trop court et être donc le siège d'un reflux. Ce reflux vésico-rénal dans le pyélon inférieur est la pathologie la plus fréquente.

L'uretère du pyélon supérieur qui, se lui abouche plus bas, peut s'aboucher trop bas et être le siège de 2 pathologies différentes :

- l'urétérocèle correspond à une dilatation pseudo-kystique de la portion distale de cet uretère dans son trajet sous-muqueux trigonal. Tout se passe comme si le méat correspondant était sténosé et cette portion dépourvue d'une musculature suffisante se laisse distendre de façon importante, formant une lacune arrondie dans la vessie. Parfois cette urétérocèle se prolonge vers l'urètre et on parle alors d'urétérocèle ectopique.

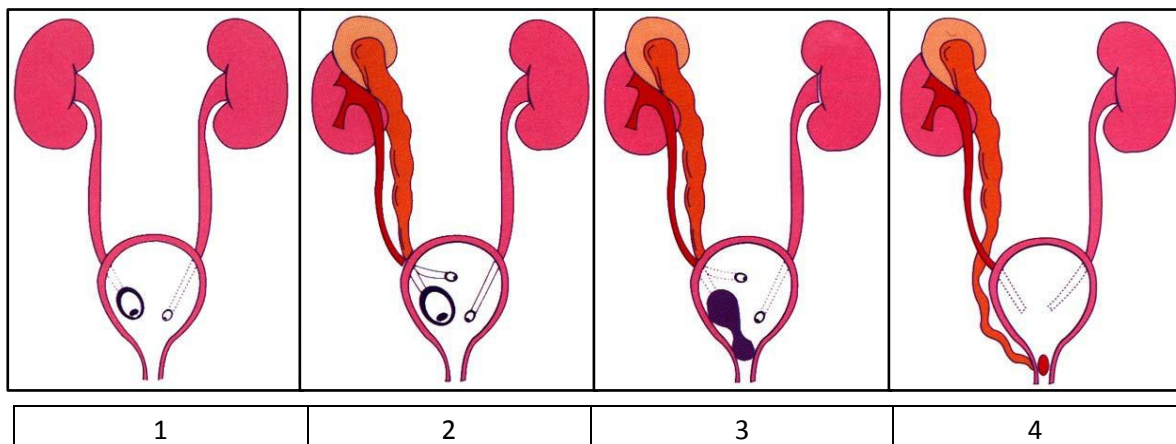


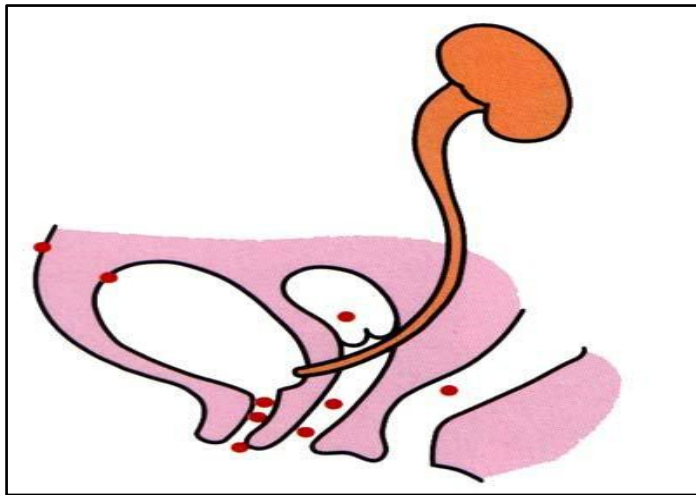
Figure 16: les 4 principaux types d'urétérocèles (selon BRUZIÈRE)

- 1-Urétérocèle sur uretère simple.
- 2-Urétérocèle intra vésicale sur duplication totale.
- 3-Urétérocèle compliquant un uretère à abouchement ectopique.
- 4-Urétérocèle extra vésicale sur duplication totale.

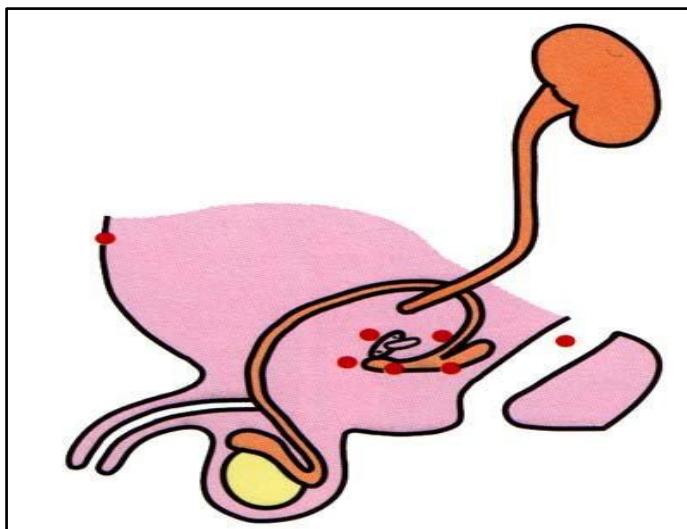


Uropathies malformatives congénitales

- L'autre pathologie de l'uretère du pyélon supérieur est l'abouchement ectopique, c'est-à-dire un abouchement sous le niveau du col vésical, chez la fille. Chez le garçon, cet abouchement ectopique peut se faire dans l'urètre postérieur ou dans les voies séminales. Dans ce cas, les urines sécrétées par le pyélon supérieur s'écoulent directement sans passer par la vessie. Ainsi est réalisé un tableau d'incontinence urinaire dans l'intervalle de mictions apparemment tout à fait normales.



➤ **Figure 17:** les sites d'abouchement urétéral ectopique dans le sexe



➤ **Figure 18:** les sites d'abouchement urétéral ectopique dans le sexe masculin

Mais le plus souvent ces 2 pathologies du pyélon supérieur s'accompagnent d'une dilatation de l'ensemble de ce pyélon qui peut être donc facilement détectée par l'échographie anténatale, c'est le mode de découverte actuellement le plus fréquent pour cette pathologie.

De plus, cette dilatation du pyélon supérieur entraîne souvent une dysplasie, c'est-à-dire un défaut de développement du parenchyme rénal correspondant et une fonction médiocre de cette portion rénale. Si le diagnostic n'a pas été évoqué par l'échographie anténatale, une infection urinaire peut être révélatrice d'une duplication urétérale.

Le bilan précis d'un système double repose sur l'échographie, l'UIV, la cystographie rétrograde et éventuellement l'endoscopie.

Le traitement doit s'efforcer d'être conservateur en corrigeant les anomalies d'abouchement et le reflux, en réalisant parfois une néphrectomie polaire supérieure lorsque le pyélon supérieur n'a qu'une fonction très médiocre.

Au total, on retient comme pathologies du pyélon supérieur : l'ectopie urétérale et l'urétérocèle, pour le pyélon inférieur : le reflux et l'hydronéphrose.

3.2.4. Autres anomalies urétérales :

Des pathologies plus rares : sténoses, valves ou polypes peuvent être évoquées en présence d'une image obstructive de l'uretère.

3.3. Pathologie du bas appareil urinaire : [12]

3.3.1. L'exstrophie vésicale :

L'exstrophie vésicale est une malformation grave mais heureusement rare (environ 1 cas pour 50000 naissances). Plusieurs éléments la caractérisent : il existe une déhiscence de la paroi abdominale au-dessous de l'ombilic ; les pubis et les muscles droits sont écartés ; la face antérieure de la vessie, du col et de l'urètre est absente.

Ainsi la muqueuse de la face postérieure de la vessie et du col vient faire saillie entre les muscles droits et les pubis. La malformation atteint également les organes génitaux : chez le garçon la verge apparaît courte, étalée, recourbée vers le haut ; chez la fille le clitoris est bifide et l'orifice

Uropathies malformatives congénitales

vaginal est étroit et antéposé. Les malformations associées sont rares, les voies urinaires supérieures sont normales.

Le diagnostic est parfois possible à l'échographie anténatale, il est bien sûr toujours évident à la naissance, mais les grossesses ont été souvent interrompues.

Le traitement est difficile, aléatoire et devra être confié à un centre spécialisé en urologie pédiatrique. Il doit viser à obtenir une fonction vésicale et sexuelle la plus satisfaisante possible. Il comporte plusieurs temps. A la naissance la vessie est refermée et la paroi reconstituée. La plastie des organes génitaux est généralement réalisée entre 1 et 2 ans. Enfin le temps le plus délicat, la construction du col vésical, est entrepris vers 5-6 ans.

Les résultats de cette chirurgie reconstructrice sont habituellement satisfaisants en ce qui concerne l'appareil génital et plus incertains en ce qui concerne la fonction vésicale. Pour celle-ci dans bon nombre de cas un agrandissement de la vessie (entérocystoplastie) associé à une cystostomie continente permet de conserver le réservoir vésical et d'apporter un confort acceptable.

3.3.2. Les valves de l'urètre postérieur :

Elles réalisent un obstacle sous vésical et peuvent être responsables d'une dilatation de l'ensemble de la voie excrétrice. Les valves sont des petits replis membraneux en "nid de pigeon", s'opposant à l'écoulement des urines dans l'urètre postérieur. La variété la plus fréquente siège à la partie basse du verumontanum. Cet obstacle s'installe précocement pendant le développement fœtal et peut retentir sur la voie excrétrice pouvant ainsi être dépisté précocement par les échographies fœtales. Les formes les plus graves peuvent évoluer vers l'insuffisance rénale néonatale et certaines formes peuvent faire discuter une dérivation in utero, voire une interruption de grossesse.

Les valves obstructives entraînent une dilatation de l'urètre postérieur et une dilatation de la vessie dont la paroi s'épaissit (vessie de lutte).

Les uretères sont dilatés et fréquemment le siège d'un reflux ; le parenchyme rénal peut-être aminci et la fonction rénale altérée.

Les explorations à la naissance comportent l'échographie, la cystographie (habituellement par ponction sus pubienne), l'étude de la fonction rénale et éventuellement U.I.V. ou scintigraphie.

Uropathies malformatives congénitales

Le traitement de telles formes 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. Le traitement est endoscopique et consiste en une électrosection des replis valvulaires.

3.3.3. Les vessies neurologiques :

Le fonctionnement vésical repose sur le contrôle mictionnel qui s'acquiert au fil des mois faisant passer la vessie d'un comportement automatique à un comportement sous contrôle supérieur. Le fonctionnement normal nécessite l'intégrité des voies nerveuses. Les altérations des voies de conduction aboutissent à une situation dite de "vessie neurologique". Il peut s'agir de lésions congénitales : myélo-méningocèle (Spina bifida), moelle fixée, agénésie sacrée ou de lésions acquises : tumeur médullaire ou rachidienne, traumatismes médullaires.

Dans ces situations toutes les combinaisons possibles de dysfonctionnement du détrusor (hypertonique ou hypotonique) et du col vésical (béant ou hypertonique) peuvent s'observer ; aboutissant à différents types de vessie neurologique. Schématiquement deux situations opposées peuvent s'observer : les vessies rétentionnistes qui exposent à une détérioration du haut appareil urinaire et les vessies constamment vides par insuffisance sphinctérienne. Mais dans l'un et l'autre cas, il existe une incontinence socialement invalidante.

Il est important pour la prise en charge de tels enfants de bien préciser le type exact de vessie neurologique ; cette appréciation repose sur le bilan radiologique et sur le bilan uro-dynamique (B.U.D.) ou cystomanométrie.

Le traitement de ces vessies doit répondre à deux préoccupations essentielles : préserver la fonction rénale (éviter dilatation, infection, reflux) et permettre une vie sociale décente (éviter les fuites d'urines incontrôlées).

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

Uropathies malformatives congénitales

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.

3.3.4. Autres anomalies du fonctionnement vésical :

Il s'agit de situations de dysfonctionnement sans anomalie neurologique ou organique évidente. On parle de troubles fonctionnels : immaturité vésicale, dyssynergie vésico-sphinctérienne fonctionnelle qui peuvent être responsables d'infections récidivantes.

Le bilan uro-dynamique permet d'authentifier le désordre et d'orienter un éventuel traitement pharmacologique ou de rééducation.

L'énurésie peut avoir plusieurs facteurs étiologiques intriqués. Il importe de s'assurer qu'il n'y a pas d'autres symptômes associés: impériosité mictionnelle, pollakiurie et fuites d'urines dans la journée qui pourraient orienter vers une immaturité vésicale. Dans la plupart des cas cependant l'origine de ce trouble reste mystérieuse.

Un facteur psychologique est parfois incriminé en présence d'une énurésie secondaire (c'est à dire survenant alors que l'enfant avait été propre pendant plusieurs années) notamment si un événement perturbant peut être mis en évidence : drame familial, échec scolaire... Mais dans la plupart des cas l'origine de ce trouble peut être rattachée à l'association d'un sommeil très profond, d'une vessie de capacité insuffisante et d'une sécrétion excessive des urines pendant la nuit.

Uropathies malformatives congénitales

L'énurésie finit toujours par guérir, quelquefois seulement à un âge avancé. Le problème ne doit cependant pas être méprisé ; les traitements pharmacologiques agissant sur le comportement vésical ou sur le métabolisme de l'eau peuvent avoir une certaine efficacité, mais les petits moyens ne devront jamais être négligés : prise en considération du problème, calendrier nuit sèche - nuit humide, qualité du sommeil, miction en début de nuit et éventuellement recours à un dispositif réveillant l'enfant dès la première fuite.

4. ETUDE CLINIQUE : [1],[6],[7],[15],[22],[19],[20]

4.1. Circonstances de découverte :

➤ Anténatale :

Les malformations du tractus urinaire sont de plus en plus suspectées avant la naissance depuis l'avènement d'échographie anténatale. C'est un examen d'orientation, le diagnostic doit être confirmé dans les premiers jours de la vie.

Chez nous Le taux de diagnostic anténatal reste faible peut être expliqué par l'insuffisance de structure équipé permettant le diagnostic précoce, et le non suivie suite à l'appartenance des parents des malades à la couche socioéconomique défavoriser.

Les uropathies malformatives doit être dépisté devant des antécédents familiaux de polykystose un syndrome poly malformative ou des cas d'uropathies malformatives chez la fratrie.

L'échographie systématique peut mettre en évidence des signes d'appel type oligo aminiose hydramnios un retard de croissance intra-utérine précoce une augmentation des valeurs abdominaux.

➤ Postnatale :

Certaines malformations sont évidentes. Les masses abdominales ont le plus souvent une origine rénale ou urologique ; des malformations d'autres systèmes même minimes et d'apparence isolée doivent faire rechercher une malformation de l'appareil urinaire.

4.2. Les signes cliniques :

4.2.1. Chez le nouveau-né :

A l'extrême il peut s'agir d'un syndrome septicémique, mais souvent on est en présence de vomissements ou d'un refus alimentaire.

4.2.2 .Chez le nourrisson :

Un épisode fébrile mal explique est souvent le signe révélateur. Parfois des troubles digestifs avec en particulier une diarrhée ou une mauvaise croissance staturo-pondérale.

4.2.3. Chez l'enfant :

L'épisode fébrile isolé sans signe à l'examen est souvent encore le mode de révélation principal. Des signes d'accompagnements peuvent orienter vers une infection urinaire basse.

4.3. Examen clinique :

4.3.1. L'inspection :

La courbure normale de la colonne vertébrale, la vacuité normale de la fosse lombaire l'existence d'une voussure ou une déformation abdominale visible.

4.3.2. La palpation :

En décubitus dorsal cuisses fléchies, les bras le long du corps, recherche :
Une sensibilité de la fosse lombaire, un empatement, un contact lombaire un ballottement, douleur au point urétéral supérieur et moyen.

Recherche une sensibilité pelvienne, une masse sus pubienne (un globe vésical réalise une voussure sus pubienne à convexité supérieure, rénitente, douloureuse).

4.3.3. La percussion :

Recherche une douleur à l'ébranlement de la fosse lombaire (signe de GIORDANO positif).

5. Étude para clinique : [5] , [16], [30]

Les examens complémentaires portés sur les examens biologiques et radiologiques jouent un rôle dans l'étude des malformations congénitales ou ils peuvent nous :

- confirmer l'existence de la malformation,
- se renseigner de son impact sur les organes voisins,
- s'orienter vers un choix thérapeutique,
- suivre l'évolution de la malformation pendant les périodes pré, per et post thérapeutique.

5.1. Examens biologiques : [7]

5.1.1. Examen cyto bactériologique des urines :

Confirme l'infection par le compte des germes, l'étude du culot urinaire et la réalisation de l'antibiogramme.

5.1.2. Protéinurie :

Présence de protéines dans les urines (l'albumine n'est pas la seule protéine) est un symptôme pathologique fondamental : les urines normales ne renferment qu'une infime quantité de protéine. Il faut la rechercher, la doser et l'interpréter.

5.1.3. Urémie :

-Normal : $0,30 \pm 0.15$ g/l adulte.

-Normal : $0,25 \pm 0.10$ g/l enfant.

Son élévation n'est vraiment significative qu'au-delà de 0,80g/l

5.1.4. Créatinine :

Normale : 7 à 13mg/l Elle est indépendante de l'alimentation et d'un catabolisme anormal : elle est donc bien plus utile pour l'étude de la fonction rénale, détermine la filtration glomérulaire. Produit du catabolisme musculaire, elle dépend de la masse musculaire.

5.1.5. La numération formule sanguine :

La numération formule sanguine peut révéler une hyperleucocytose voire une granulopénie.

5.2. Imagerie :

L'imagerie médicale a pour objectifs de : préciser le défaut d'écoulement des urines ; évaluer le retentissement fonctionnel rénal ; rechercher les anomalies associées ; dépister une complication ; surveiller les patients non opérés, ainsi que les malformations traitées chirurgicalement.

L'imagerie est représentée par l'échographie, l'UIV de plus en plus remplacée par l'uroscanner, la scintigraphie rénale et l'uro-IRM.

5.2.1. L'échographie :

L'examen de référence d'exploration du tractus urogénital c'est un examen non irradiant facilement réalisable reproductible il permet le diagnostic et le suivie des pathologies urologiques et néphrologiques dans la période anténatale (polykystose rénal, dilatation, malformation rénale... .) et post natal (tumeurs, lithiase, traumatisme de l'appareil urinaire ...).

L'examen échographique ne nécessite aucune préparation particulière 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 masque une dilatation des cavités à ce moment.

Les reins sont situés dans les fosses lombaires en avant du psoas dans la forme habituelle, les dimensions du rein sont mesurées dans les trois plans de l'espace sur les coupes transversales et longitudinales ses dimensions sont de l'ordre de :

- ✓ 4,5 à 5 cm à la naissance
- ✓ 6 à 1 ans
- ✓ 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 est physiologique.

5.2.2. Cystographie :[8]

C'est examen irradiant ses principales indications sont représentées par la recherche d'un reflux vésico-rénal, d'une valve de l'urètre postérieure et l'exploration d'un dysfonctionnement vésico- sphinctérien.

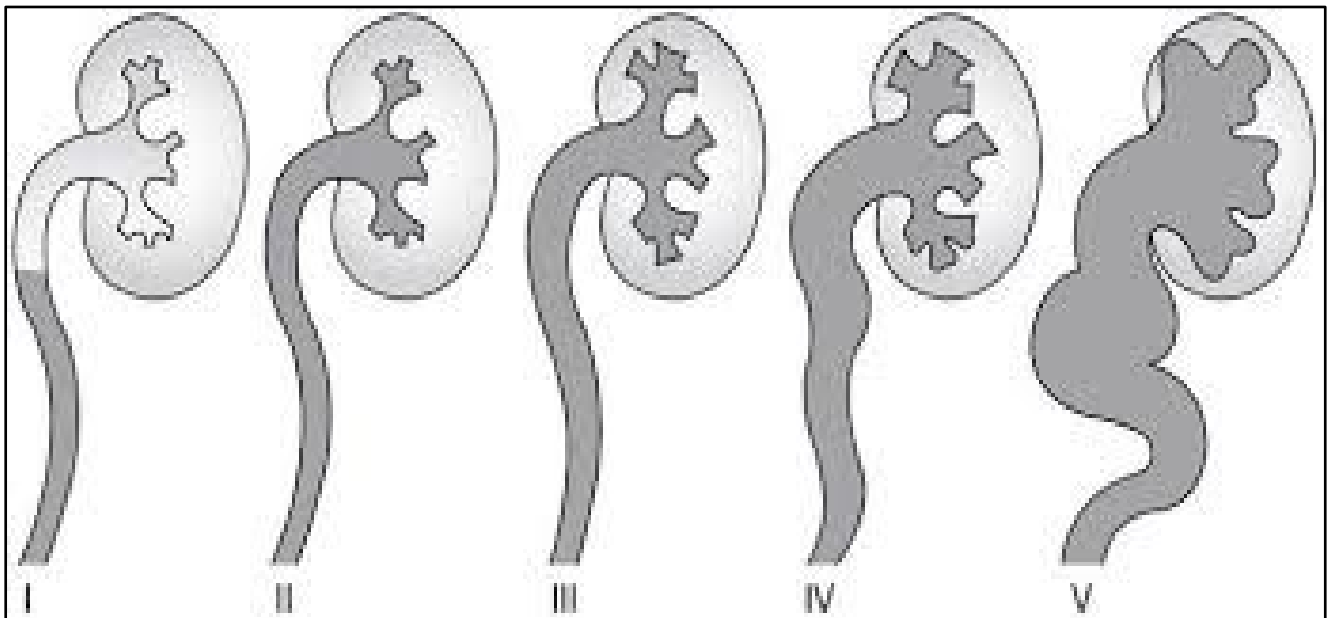
C'est examen agressif pour l'enfant nécessitant la mise en place d'une sonde vésicale par voie rétrograde ou par ponction sus pubienne quand on suspecte un obstacle sous vésical en particulier une valve de l'urètre postérieure.

Des complications peuvent être observées une hématurie transitoire, une infection ou l'examen est réalisé souvent sous couverture d'antibiothérapie.

Le reflux vésico-rénal est classé en cinq grades selon la classification internationale de DUCKETT-BELLINGER : (figure 19).

Uropathies malformatives congénitales

- ✓ Reflux de grade 1 : opacification urétrale isolée,
- ✓ Reflux de grade 2 : opacification urétrale et pyélo-calicielle sans dilatation,
- ✓ Reflux de grade 3 : opacification urétrale et pyélo-calicielle avec dilatation modérée et élargissement des fornix,
- ✓ Reflux de grade 4 : opacification urétrale et pyélo-calicielle avec dilatation importante mais conservation de l’empreinte des pyramides, les uretères sont tortueux,
- ✓ Reflux de grade 5 : opacification urétrale 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 19 : la classification internationale de DUCKETT-BELLINGER

5.2.3. Urographie intra veineuse :[8]

Elle permet l'étude morphologique et fonctionnelle de l'appareil urinaire par injection intraveineuse de produit de contraste iodé.

L'UIV a certes perdu certaines indications depuis l'apparition de l'échographie, 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.

5.2.4. Scanner :

Les indications du scanner chez l'enfant sont moins fréquentes que chez l'adulte car il est source d'irradiation très élevée, c'est un examen qui est lourd puisqu'il peut requérir une sédation.

Ses indications sont essentiellement tumorales mais aussi infectieuses et traumatiques.

5.2.5. URO-IRM :

C'est examen non irradiant, non néphrologique ne nécessitant aucune préparation particulière ses indications sont multiples chez l'enfant et en constante augmentation.

5.2.6. Scintigraphie rénale :

Il s'agit d'un examen qui permet de juger à la fois de la fonction rénale et excrétion urinaire après administration intraveineuse d'un radio-pharmaceutique à élimination rénale rapide.

Ses Indication :

- Exploration de toutes les uropathies donc la prise en charge requiert une évaluation de la fonction rénale.
- Hydronéphrose en particulier sur un syndrome de jonction.

La scintigraphie est actuellement un examen essentiel dans l'exploration de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale et elle a remplacé les classiques études manométriques.

Elle a été introduite par O'REILLY et al. Dans le diagnostic des obstructions urinaires

Les radio-traceurs utilisés sont le MAG3 (MercaptoAcetylTriglycine), Le DTPA et le DMSA tous marqués au ^{99m}Tc . La scintigraphie au MAG3- ^{99m}Tc (surtout chez l'enfant) ou DTPA- ^{99m}Tc est un examen fondamental à la fois pour la détection d'une obstruction de la voie urinaire et pour l'appréciation de la fonction rénale relative séparée.

Après injection du marqueur isotopique, la radioactivité au niveau de chaque rein est mesurée dans le temps, avec habituellement une injection de Furosémide à la 20ème minute et des courbes d'élimination de l'activité radioactive sont obtenues. La courbe obtenue dépendant du traceur, de l'état d'hydratation, de la dose et du temps d'administration du diurétique, des protocoles normalisés ont été établis.

La scintigraphie au DMSA- ^{99m}Tc est un examen qui permet de visualiser et d'évaluer le parenchyme rénal fonctionnel et donne une bonne appréciation de la masse rénale réellement active. C'est l'examen le plus sensible pour l'évaluation de la réserve fonctionnelle rénale.

L'intérêt dans la prise en charge du reflux, pour lequel la présence d'anomalie en DMSA Constitue un élément important car traduit un retentissement du reflux et ou de l'infection sur le parenchyme rénal.

6. Traitement : [18,32]

Les uropathies malformatives deviennent plus en plus fréquentes en pédiatrie, leur gravité réside dans l'atteinte rénale qui est souvent associée, d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge appropriée.

Le traitement d'une malformation congénitale dépend de sa tolérance c'est pour cela aucun apport thérapeutique n'est justifié pour une malformation bien tolérée par contre lors d'une mal tolérance (une infection urinaire, des lithiases des voies urinaires, des douleurs ; voire une altération de la fonction rénale etc.).

Un traitement doit être adapté à sa juste valeur (Médical, chirurgical, ou bien médicochirurgical) dans le but de supprimer la zone pathologique, protéger le rein de toute complication et par la suite sauvegarder sa fonction.

6.1. Moyens :

6.1.1 Médicaux :

Se basent sur l'antibiothérapie utilisé chez la majorité des patient pour la surveillance des uropathies bien tolérées ou bien traiter une infection avant ou après la chirurgie.

6.1.2 Chirurgicaux :

Opérations conservatrices :

- opérations restauratrices : visant à supprimer l'obstacle,
- les courts circuits : anastomoses pyélo-urétérales, anastomoses urétérovésicales,
- opérations pathogéniques : en cas de déficit de la musculature pyélique d'origine nerveuse,
- la néphropexie.

Opérations palliatives :

- la néphrostomie : le drainage assure la mise en repos des sutures et le succès du traitement mis en œuvre,
- les remplacements partiels ou totaux de l'uretère pelvien,
- les urétéro-urétérostomie croisées,
- Endopyelotomie percutanée,
- le remplacement par prothèse inerte.

Opérations radicales :

- la néphrectomie : en cas d'impossibilités des opérations conservatrices,
- l'urétéro-néphrectomie.

6.1.3. Surveillance :

La majorité des cas relevant d'une simple après la naissance (l'échographie, UIV) le rôle du praticien sera de rassurer en premier lieu, d'expliquer la ou les anomalies éventuellement en cause et de prévoir la prise en charge, il est nécessaire de prolonger la surveillance à long terme, en raison de décompensations tardives toujours possible et dans le but d'illustrer le pronostic tardif de cette pathologie, encore mal connue.

6.2 .INDICATIONS :

Elles seront en fonction de l'étiologie, de l'étendue, du degré, de la sténose, de l'âge du malade et l'état de la fonction rénale.

La maladie de jonction sans infection ou aucune symptomatologie ou avec des signes cliniques frustrés doivent certainement respectées et surveillées par UIV à intervalle éloignés.

L'antibiotique et les antiseptiques urinaires peuvent être utilisés de façon séquentielle dans le traitement des reflux vésico urétéraux pendant une longue durée (6 12 mois).

Les sténoses ou rétrécissement de l'urètre non trop serres peuvent être traite par de sondes urinaire rigides (dilatation).

Les sondes à demeure ou la psychothérapie sont utilisées dans les cas neurologiques

La pyélotomie percutanée et le sondage par voie endoscopie sont utilisé en cas d'anurie et l'insuffisance rénale par obstruction.

Les sténoses congénitales font appel à des traitements chirurgicaux.

Partie pratique :

Introduction :

Les malformations congénitales de l'appareil urinaire représentent l'ensemble des anomalies aussi bien morphologique que fonctionnelles liées à un trouble du développement embryonnaire des reins et des voies excrétrices. Leur gravité réside dans l'atteinte rénale qui est souvent associée, d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge approprié.

Objectifs:

- Objectif principal

Etudier les malformations de l'appareil urinaire congénitales au service de pédiatrie au CHU de Tlemcen.

- Objectif secondaire :

Répertorier les signes cliniques et para cliniques permettant de poser le diagnostic des malformations congénitales de l'appareil urinaire,

Énumérer les principales malformations congénitales de l'appareil urinaire.

Matériels et méthodes :

1. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective des dossiers d'enfants présentant une uropathie malformative congénitale, faite au service de pédiatrie au CHU de Tlemcen.

L'analyse des données a été effectuée par logiciels SPSS version 21

Les données collectées de chaque dossier ont été analysées de façon confidentielle.

2. Population d'étude :

Nous avons étudié 32 dossiers des enfants suivis pour uropathies malformatives suivie au niveau de service de pédiatrie au CHU de Tlemcen, sur une durée de 04 ans du 01 janvier 2014 au 01 décembre 2018.

2.1. Critères d'inclusion :

Nous avons inclus dans cette étude tous les enfants d'âge compris entre 0 et 15 ans, ayant un tableau clinique suspectant une uropathies malformatives.

2.2. Critère de non inclusion :

Tous les malades ayant une malformation de vessie ou de l'urètre comme (vessie neurogène, épisdias, hyposdias, extrophie de vessie.....).

3. Modalité de recueil de l'information :

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

- Age et le sexe de l'enfant,
- Un interrogatoire à la recherche des antécédents personnels médicaux et chirurgicaux ainsi d'antécédents familiaux d'uropathies malformatives,
- L'âge de découverte,
- Le motif de consultation,
- Le résultat des examens para cliniques biologiques et radiologiques fait pour confirmer le diagnostic,
- Attitude thérapeutique,
- Evolution qui est appréciée lors du suivi des malades.

Résultats :

- Répartition des uropathies malformatives selon le sexe :

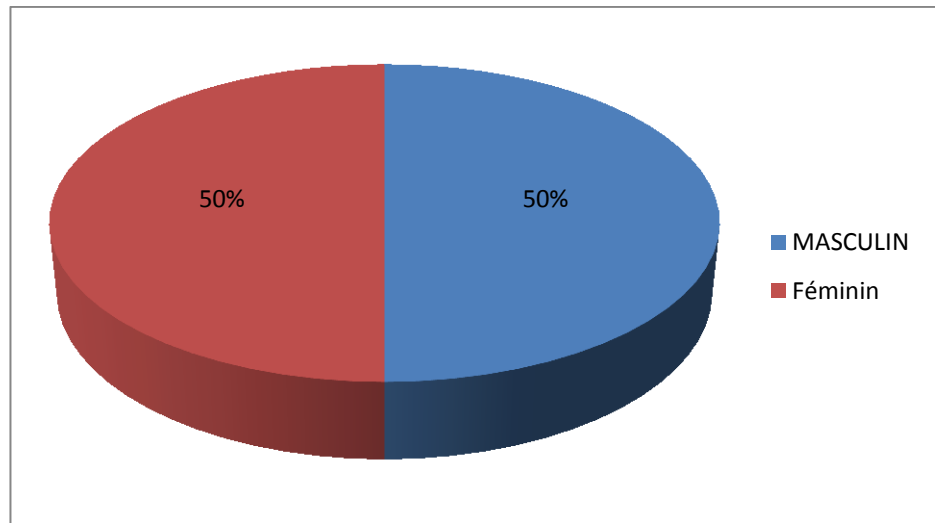


Figure 20 : Répartition des patients selon le sexe

Le Sex-ratien = 01

- Répartition des uropathies malformatives selon l'âge de découverte

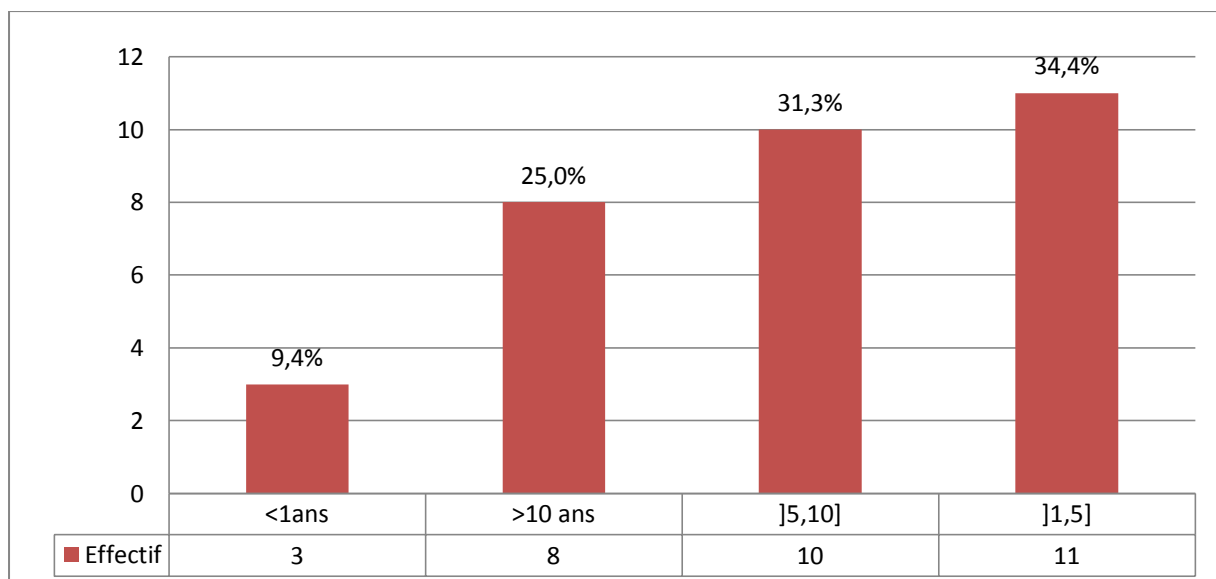


Figure 21 : Répartition des patients selon l'âge du diagnostic

Une prédominance du diagnostic à été marquée entre l'âge de 01 à 05 ans.

Uropathies malformatives congénitales

- Répartition des patients selon les ATCDs d'uropathies sans la famille :

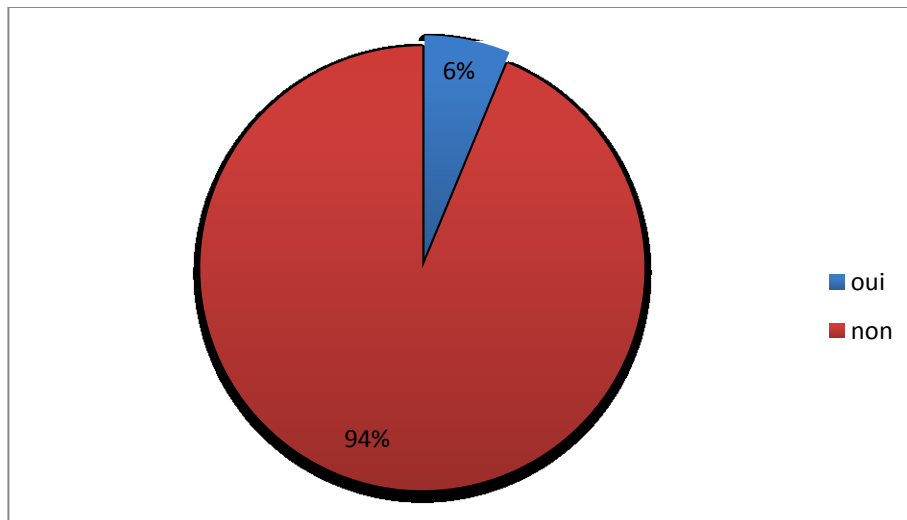


Figure 22 : Répartition des patients selon les ATCDs d'uropathies dans la famille

06% des patients ont un ATCDs d'uropathies malformative.

- Répartition des patients selon le motif de consultation :

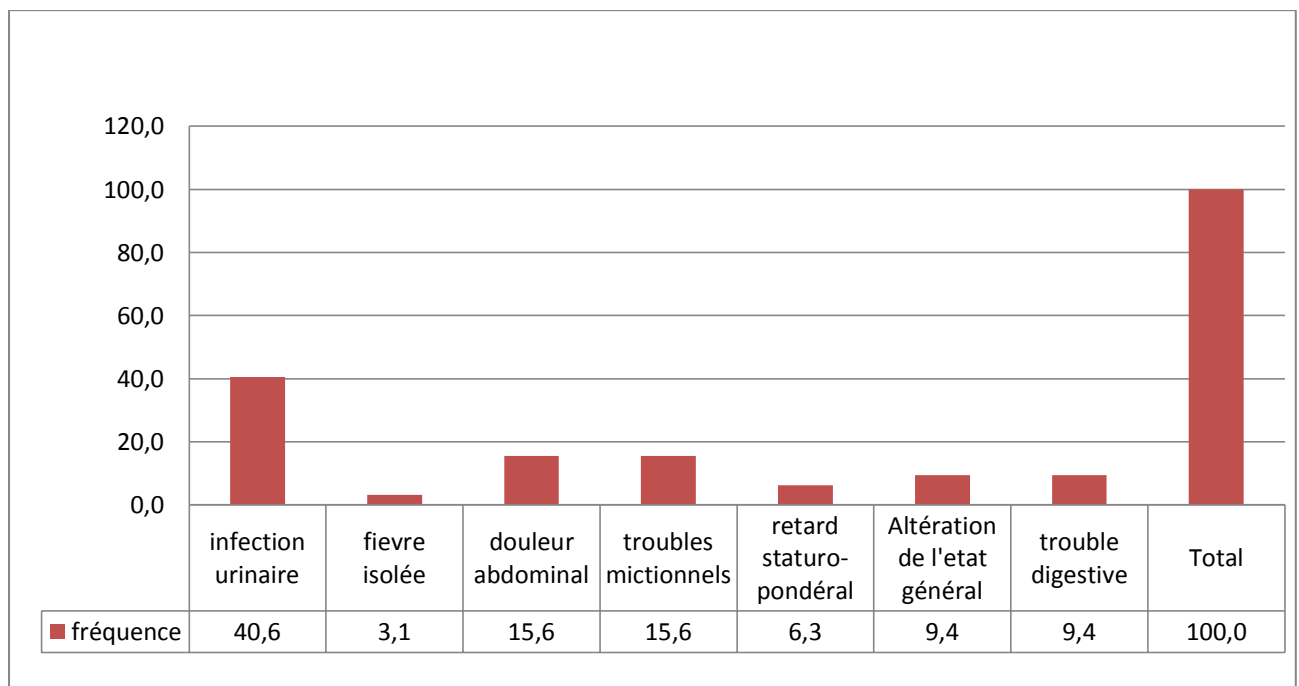


Figure 23 : Répartition des patients selon le motif de consultation.

Le motif de consultation le plus fréquent est l'infection urinaire.

Uropathies malformatives congénitales

➤ Répartition des patients selon le résultat de l'échographie :

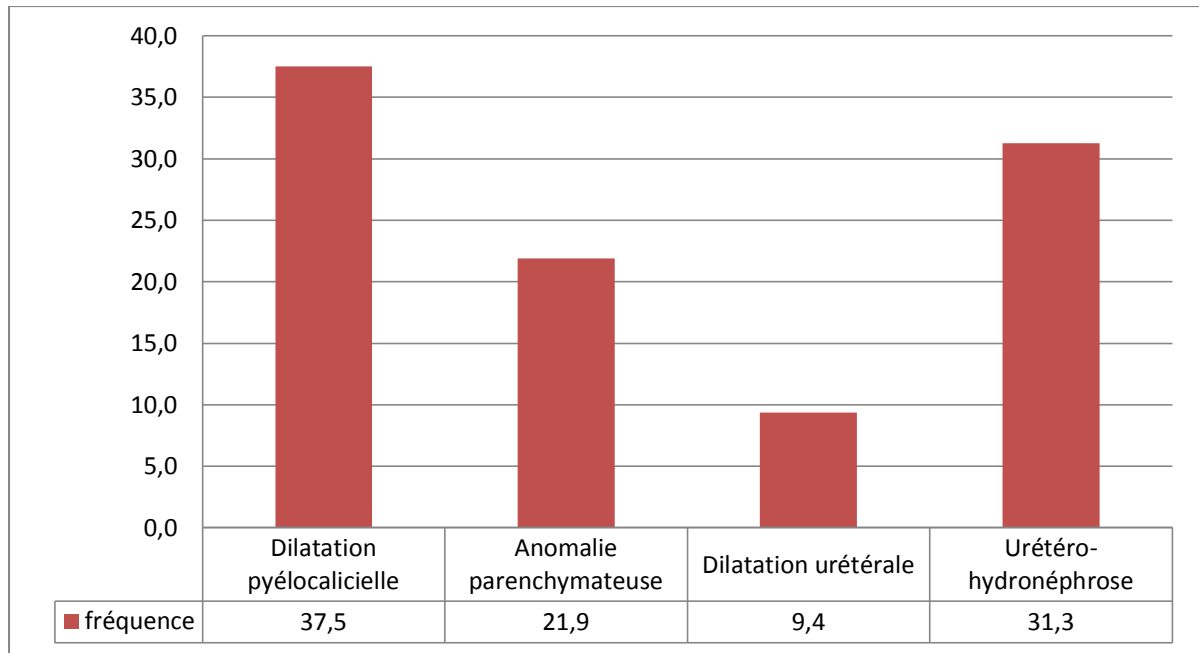


Figure 24 : Répartition des patients selon les différentes anomalies échographiques.

La dilatation pyélo-calicielle est l'anomalie la plus retrouvée sur l'échographie pour 35,7 suivie par la l'urétéro hydronéphrose pour 31,3 suivie par les anomalies parenchymateuses par 21,9 et enfin la dilatation urétrale pour 9,4.

Uropathies malformatives congénitales

➤ Répartition des patients selon l'examen de scintigraphie :

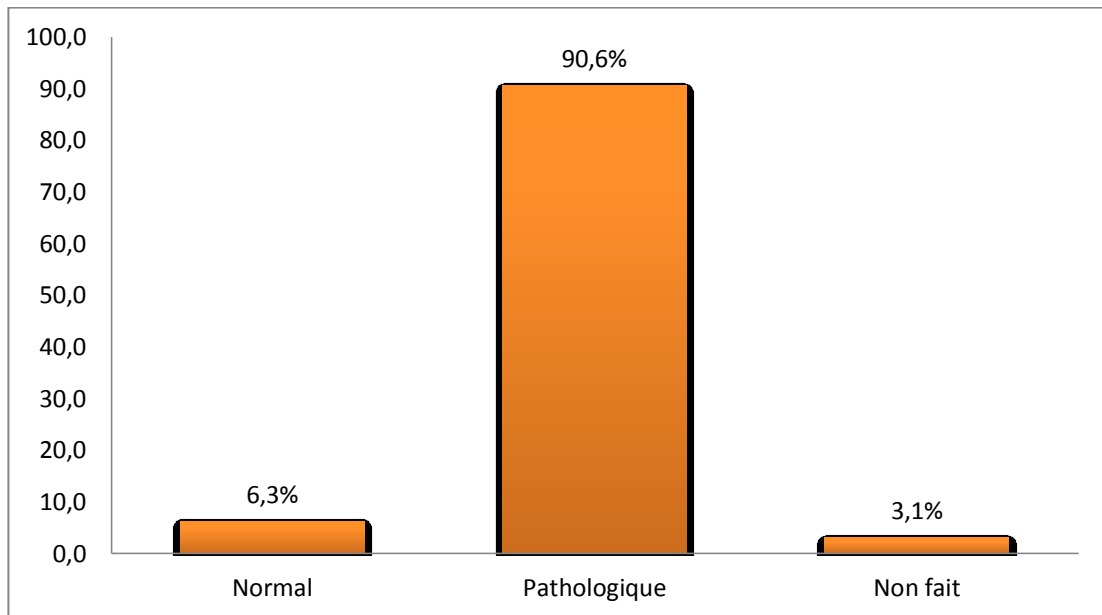


Figure 25 : Répartition des patients selon le résultat de la scintigraphie.

La scintigraphie a été réalisée chez 31 patients qui est revenue pathologique chez 29 d'entre eux.

➤ Type d'anomalie selon le résultat de l'examen DTPA :

➤ Tableau 1

Anomalies au DTPA	Retard d'élimination unilatéral	Retard d'élimination bilatéral
Effectif	10	19

Le retard d'élimination est bilatéral chez 19 patients.

➤ Type d'anomalie selon le résultat de l'examen DMSA :

➤ Tableau 2

Anomalies au DMSA	Stase pyélo calicielle unilatéral	Stase pyélo calicielle bilatéral	Lésion séquellaire unilatéral	Lésion séquellaire bilatéral
	Effectif	14	7	6

Une stase pyélo calicielle unilatérale était trouvée chez 14 patients.

Uropathies malformatives congénitales

➤ Répartition des patients selon le résultat de l'UCR :

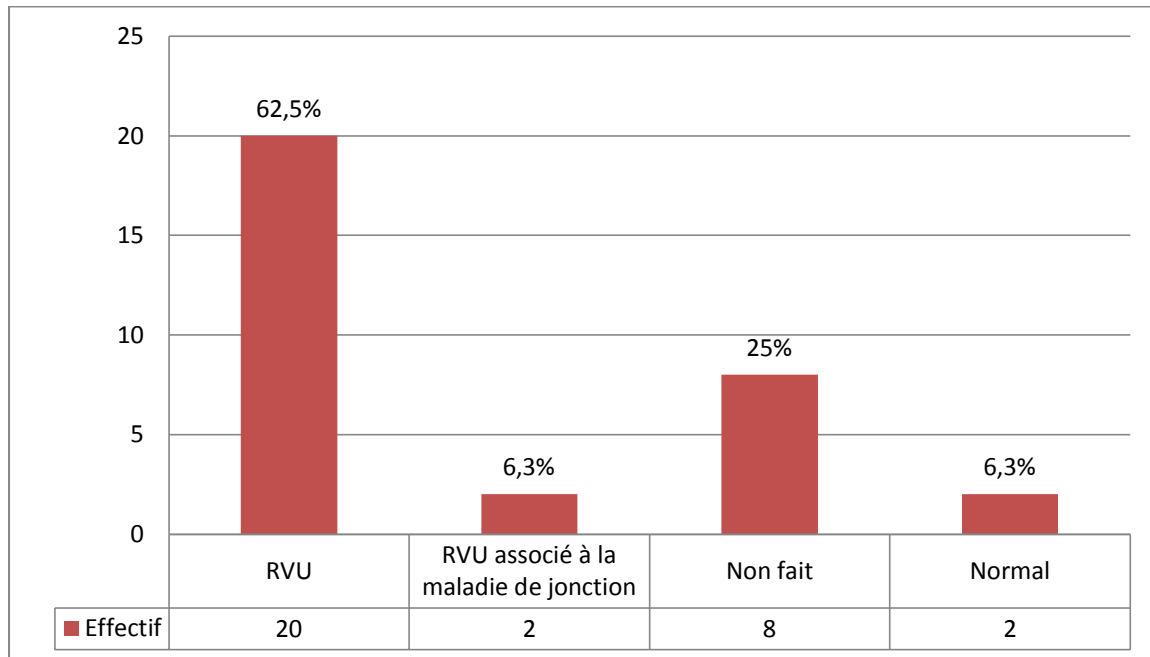


Figure 26 : Répartition des patients selon le résultat de l'UCR

62,5% de patients qui ont réalisé une UCR présentent un RVU.

➤ L'UIV :

La plupart des patients de notre étude n'ont pas fait l'examen d'UIV.

Uropathies malformatives congénitales

➤ Répartition des patients selon le type d'uropathie :

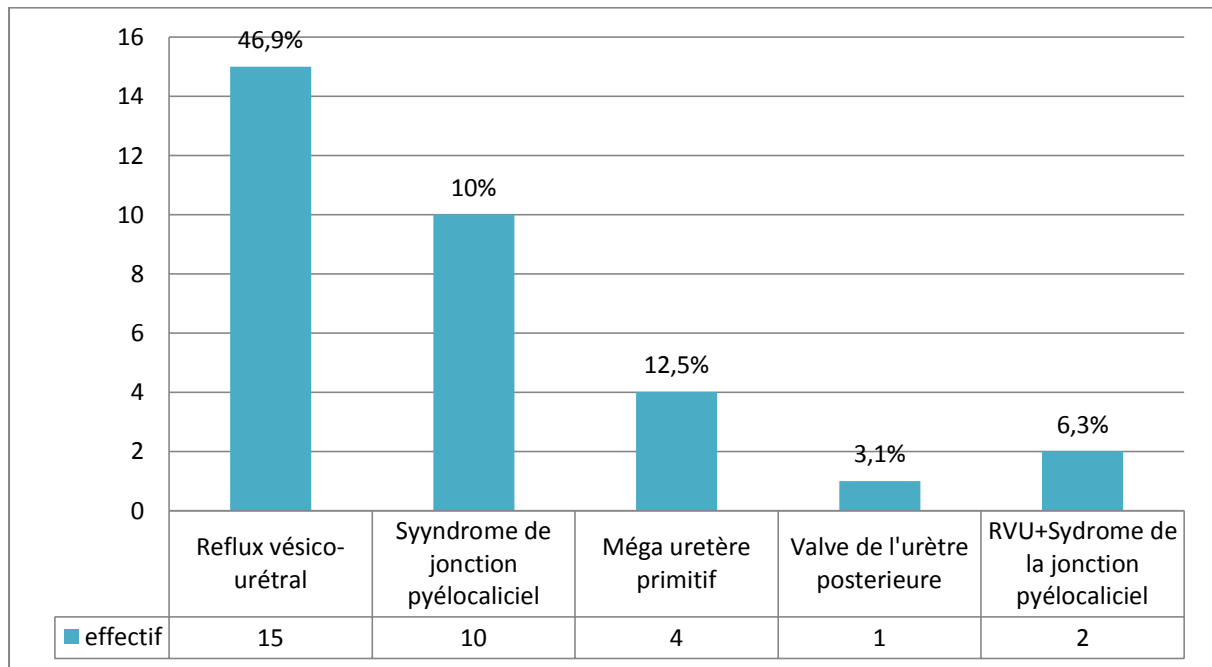


Figure 29 : Répartition des patients selon le type d'uropathie.

Le diagnostic le plus fréquent est le RVU : 46,9%, suivis de syndrome de jonction.

Uropathies malformatives congénitales

➤ Répartition des types d'uropathies selon le sexe :

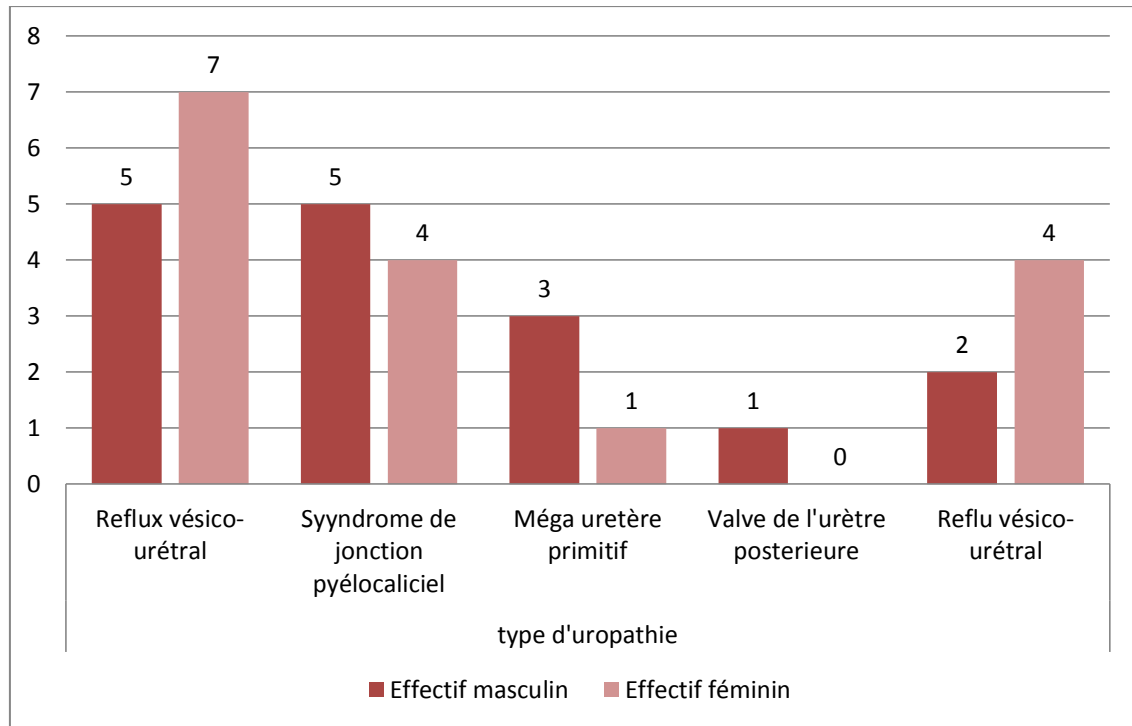


Figure 30 : Répartition de types d'uropathies selon le se
Le reflux vésico-urétral était plus fréquent chez le sexe féminin.

➤ Répartition des uropathies selon l'âge de découverte :

➤ Tableau 3

Tranche d'âge	type d'uropathie				
	Reflux vésico-urétral	Syndrome de jonction pyélocaliciel	Méga uretère primitif	Valve de l'urètre postérieure	Reflux vésico-urétral
<1ans	2	0	0	0	1
] 1,5]	3	4	2	1	0
] 5,10]	4	3	1	0	3
>10 ans	3	2	1	0	2

Uropathies malformatives congénitales

➤ Répartition des patients selon le coté atteint :

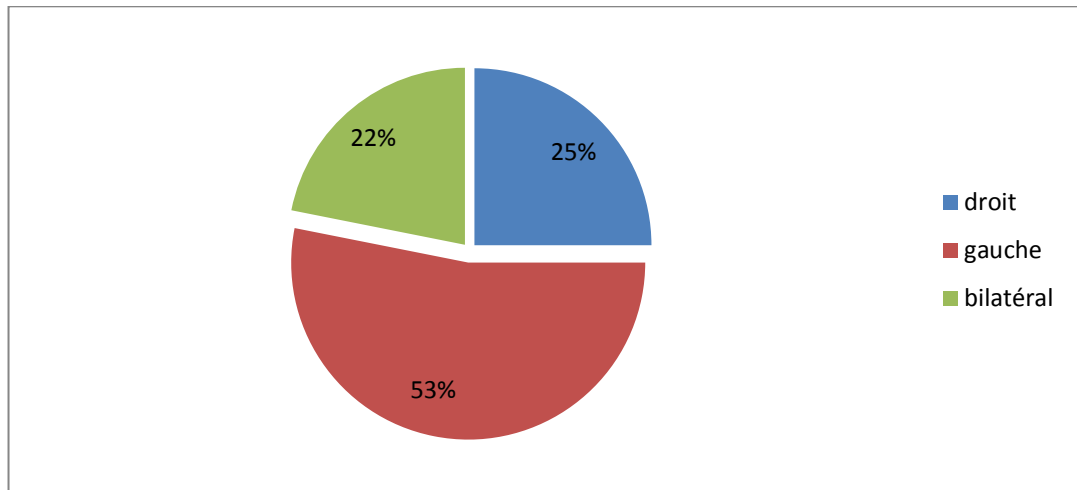


Figure 31 : Répartition des patients selon le coté atteint.

Le coté gauche est le plus atteint.

➤ Répartition des patients selon les complications

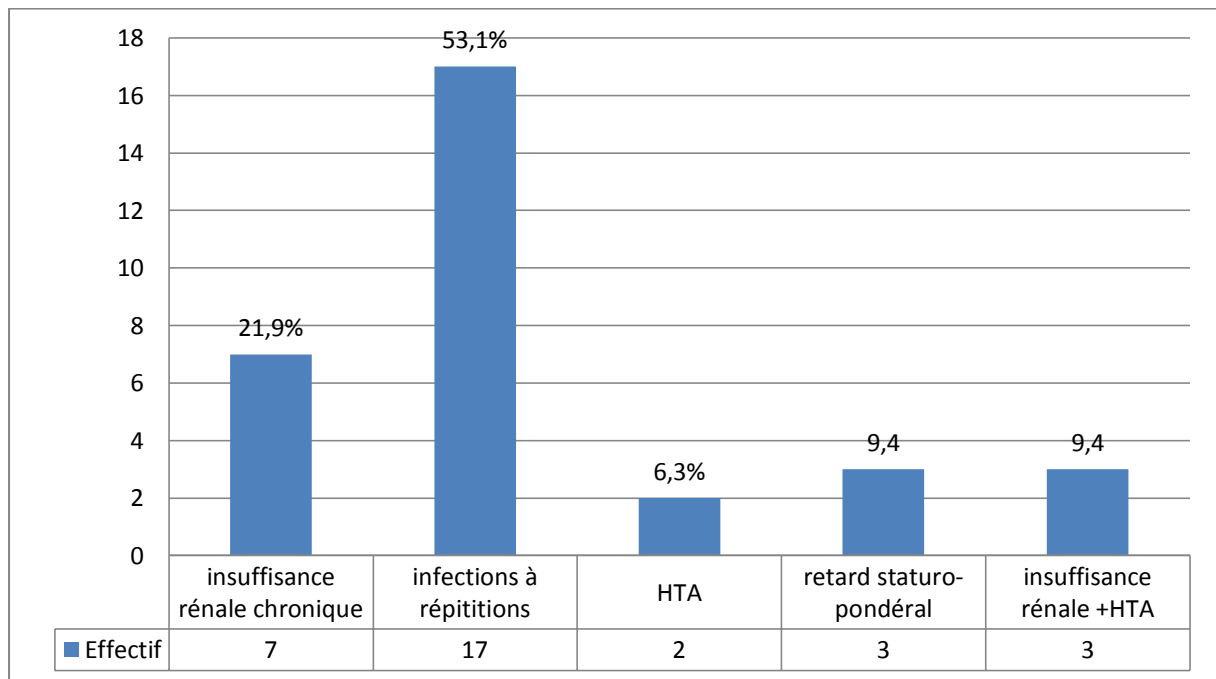


Figure 27 : Répartition des patients selon les complications.

La complication la plus fréquente chez les patients présentant une uropathie malformative est l'infection urinaire à répétition pour 17 patients.

Uropathies malformatives congénitales

➤ Répartition des patients selon la fonction rénale :

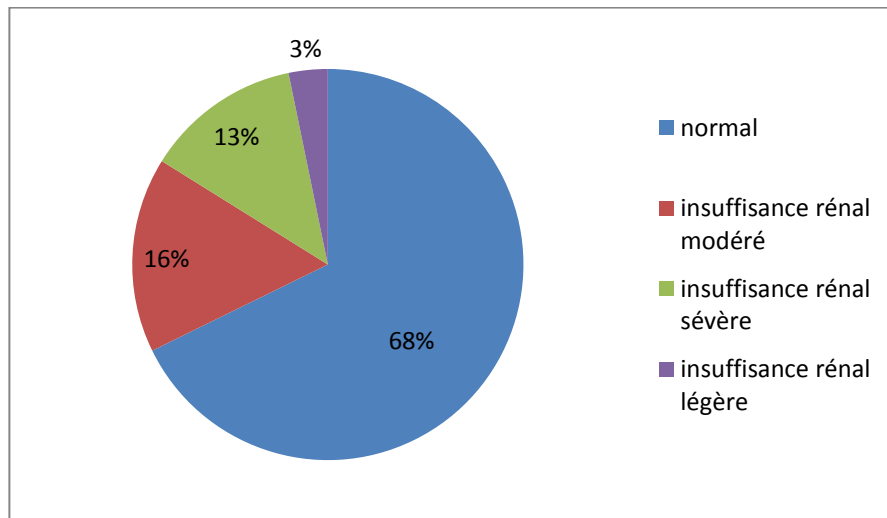


Figure 28 : Répartition des patients selon le type d'insuffisance rénale

La fonction rénale était pathologique dans 32 cas dont 4 patients avaient une insuffisance rénale sévère.

➤ Répartition des patients selon la prise en charge :

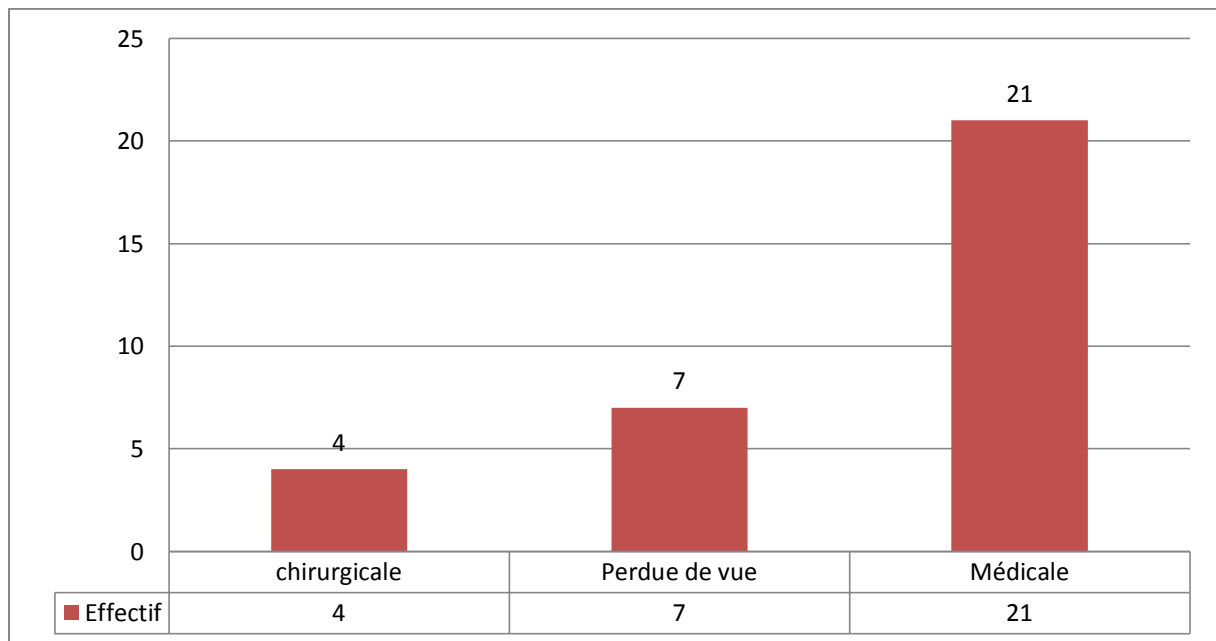


Figure 32 : Répartition des patients selon la prise en charge

Dans notre étude seulement 65.5% des patients ont reçu un traitement médical.

DISCUSSION :

Nous avons réalisé une étude de Décembre 2014 au Décembre 2018 descriptive rétrospective de malformations congénitale de l'appareil urinaire dans le service de pédiatrie CHU Tlemcen, ces études à été faite sur 32 dossiers de patients.

✓ *Epidémiologie :*

- **Sexe :**

Nous constatons dans notre étude, une répartition identique selon le sexe (50%) pour les deux sexes féminin et masculin, ce qui concorde avec la littérature.

Il y a une nette prédominance féminine dans le reflux vésico-urétérale soit 77% concordant avec une étude faite par PR. Averous [].

Une répartition hétérogène a prédominance féminine 60% dans l'étude de Pr AZZOUNI (EHU Tlemcen 2010-2014).

- **Age du diagnostic**

Ces uropathies ont été diagnostiqués essentiellement entre l'âge de 2 ans à 15 ans : 34.4% entre 1 à 5 ans ,31.3% entre 10 à 15 ans. Ce retard serait dû :

- Surtout à l'absence de diagnostic anténatal, ceci en raison du taux faible de réalisation d'échographie obstétricale chez nos femmes enceintes.

- Aussi à la latence clinique des uropathies.

Une étude faite au Maroc en 2006 [31] regroupant toutes les uropathies, révèle un âge moyen de diagnostic de 2.5 ans et aucun cas de diagnostic anténatal.

- **Antécédents familiaux :**

10 % avaient comme antécédents familiaux d'uropathies, uropathie. Pour Dr. Ghazi, 6 % des cas ont des ATCD familiaux d'uropathies, 04% pour professeur AZZOUNI (étude 2010-2014, EHU Tlemcen) donc ceci peut être interprété par notion de prédisposition génétique à développer une uropathie.

Uropathies malformatives congénitales

- **Motifs de consultation**

L'infection urinaire est le motif de consultation le plus fréquemment rencontrés chez ces enfants (40%), d'où l'intérêt de bien prendre au sérieux ce signe et bien l'investiguer. Une étude sur la relation entre l'infection urinaire chez l'enfant et les malformations des voies urinaires faite à Cotonou en 2013 a montré que l'infection urinaire est le motif de consultation le plus fréquent dans 28 % ,34% pour l'étude faite du 2010-2014 (EHS Tlemcen).

✓ **Para clinique :**

- **Échographie rénale :**

Faite dans la totalité des cas et elle était révélée anormale dans 92%. La dilatation pyélo calicielle était l'anomalie prédominante (37 %). Urétéro hydronéphrose à (31.1%) Dans 8 % des cas, l'échographie était normale ceci peut être expliqué par manque des spécialistes d'échographie dans l'arbre urinaire et aussi l'interprétation est difficile.

- **Scintigraphie :**

Pratiquée presque chez tous les patients (96%) dont 90% revenant pathologique.

- Tableau N°01 :

Parmis les 32 patients étudiés 29 ont une scintigraphie DTPA pathologique dont 19 ont un retard d'élimination unilatérale et 10 ont un retard d'élimination bilatéral.

- Tableau N°02 :

Parmis les 32 patients étudiés 29 ont une scintigraphie DMSA pathologique dont :

-14 ont une stase pyélo calicielle unilatérale,

-07 ont une stase pyélo calicielle bilatérale,

-06 ont une lésion séquellaire unilatérale,

-02 ont une lésion séquellaire bilatérale.

Uropathies malformatives congénitales

- **UCR :**

Pratiquée chez les patients nécessitant une intervention chirurgicale ou la distinction entre RVU et maladie de jonction en scintigraphie dynamique décelant un reflux vésico-urétérale dans 62%. Et une association d'une maladie de jonction avec cette dernière dans 6.3%.

- **UIV :**

On profite de l'échographie et la scintigraphie, l'UIV est de moins en moins pratiquée dans le diagnostic et le suivi des uropathies malformatives.

- ✓ **Les complications :**

- Infections a répétition c'est la complication la plus fréquente dont 53.1%

- l'insuffisance rénale chronique (31.1%)

- le retard staturo-pondéral (9.4%)

- HTA (6.3%)

- ✓ **Le type d'insuffisance rénale :**

Le retard du diagnostic et de la prise en charge surtout les uropathies bilatérale ou pour un rein ectopique expliquerait le retentissement sévère sur la fonction rénale, dans notre étude 65.5% leur fonction était normal.

Chez les patients ont une insuffisance rénale 12.5% ont une fonction sévère.

- ✓ **Le type d'uropathie :**

Le reflux vésico-urétérale est le type d'uropathie le plus fréquent (46 .9%) ce qui ne concorde pas avec la littérature par contre l'étude faite (2010-2014) encadré par Pr.Azzouni à révélé la maladie de jonction à (52%)

- ✓ **Coté atteint :**

Les uropathies sont plus fréquentes du côté gauche dans 52 % des cas que côté droit ce qui coïncide avec la littérature .et l'étude faite au niveau de l'EHS Tlemcen 2010-2014 avec un taux de 52%.

Uropathies malformatives congénitales

✓ *Prise en charge :*

- **médical :**

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

- **Chirurgical :**

04 patients ont été traités chirurgicalement

- **Abstention thérapeutique surveillée :**

Cette attitude est adoptée chez les malades qui a présenté une dilatation modérée des cavités pyélo calicielle avec conservation de l'index cortical, et de la fonction rénale.

Une surveillance étroite aussi bien clinique et para clinique (échographique, scintigraphie).

Conclusion :

Les uropathies malformatives ne sont pas rares 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 reflux vésico-urétral est la malformation urinaire la plus fréquente, et représente 49,9% suivi de syndrome de la jonction pyélocaliciel à 10 %. Notre étude comporte 32 dossiers, menée sur une durée de 5 ans au service de pédiatrie au CHU Tlemcen.

A travers notre travail on déduit que :

Les uropathies malformatives se déclarent dans la majorité des cas chez les enfants de 1 ans jusqu'à 5ans avec un sexe ratio =1.

Le motif de consultation le plus fréquent est les infections urinaires, et représentent 40,6%. L'essor de l'échographie, a considérablement amélioré le diagnostic prénatal mais dans notre contexte, malheureusement il reste encore en recule.

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

❖ 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 et l'antibiotique à large spectre qui peuvent faire égarer le diagnostic et sensibiliser les praticiens et non hospitaliers à faire une bandelette urinaire .
- Prise en charge précoce des malformations urinaires congénitales par un service spécialisé ;

Uropathies malformatives congénitales

- 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.

Résumé :

Nous avons étudié 32 dossiers d'uropathies malformatives congénitales au niveau du CHU Tlemcen, c'est une étude descriptive rétrospective faite sur une période de 4 ans (Décembre 2014-Décembre 2018).dont la tranche d'âge la plus touchée était entre 01 à 05 ans avec un sex- ration =01

L'infection urinaire était Le motif de consultation le plus fréquent.

Selon notre étude Le reflux vésico-urétral est le type le plus fréquent avec 49,9% suivis par le syndrome de jonction pyélo-calicielle avec prédominance du coté gauche,

Les infections à répétitions est la complication la plus fréquente, par ailleurs le risque majeur est l'évolution vers l'insuffisance rénale d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce et une prise en charge appropriée.

Summary :

We studied 32 cases of congenital malformative uropathies at the Tlemcen University Hospital, this is a retrospective descriptive study done over a period of 4 years (December 2014-December 2018) .The most affected age group was between 01 at 05 years old with a sex ration = 01

Urinary tract infection was the most common reason for consultation.

According to our study Vesico-urethral reflux is the most common type with 49.9% followed by the syndrome of junction pyélo-calicielle with predominance of the left side,

Repeated infections are the most common complication, and the major risk is the progression to renal failure, hence the importance of early diagnosis and appropriate management.

ملخص :

درسنا 32 حالة من التهاب المسالك البولية الخلقية في مستشفى تلمسان الجامعي، هذه دراسة وصفية بأثر رجعي أجريت على مدى فترة 4 سنوات (ديسمبر 2014 - ديسمبر 2018). وكانت الفئة العمرية الأكثر تضرراً بين 01 في 05 سنة مع حصة الجنس = 01

كان التهاب المسالك البولية السبب الأكثر شيوعاً

وفقاً لدراستنا، فإن RVU هو النوع الأكثر شيوعاً بنسبة 49.9% يليه maladie de jonction مع غلبة الجانب الأيسر

تعد الإصابات المتكررة أكثر المضاعفات شيوعاً ، والخطر الرئيسي هو الفشل الكلوي مما يتوجب التشخيص المبكر

Bibliographie :

1. BRUEZIERE J. ; LASFARGUES G. ; ALLOUCH G.

Uropathies malformatives.

Encycl. Méd. Chir. Paris, pédiatrie 4083 D10 3- 1980

2. JUSKIEWENSKIS. ; GUITARDJ. ET MOSCOVICI J.

Embryologie de l'appareil urinaire.

Encycl. Méd. Chir. Néphrologie Urologie 10-002-A- 10, 1993, 8P

3. RAIN B., BISSON JP.

Le développement embryonnaire et ses perturbations.

Encycl. Péd. Paris, 4002, 1985

4. DELMAS V., BENOIT G.

Anatomie du rein, de l'urètre, de la vessie et de l'urètre.

Encycl. Méd. Chir. Reins et organes génito-urinaires, Tome I

5. JOFFRE F. ; ROUSSEAU H. ET NOMBLOT C.

Imagerie appareil urinaire.

Encycl. Méd. Chir. 18030- A 10, 5- 1990, 23p

6. CONTE J. ; JOFFRE F. ; PUTOIS J.

Malformations congénitales de l'appareil urinaire.

Les examens Radiologiques en Néphrologie. 1980.

7. AVEROUS M. ET VEYRAC C.

Malformations congénitales du rein.

Encycl. Méd. Chir. Néphrologie Urologie. 18-125-A10, 1995. 8p.

8. BIZERTE J. ; MAUROY B. ET LEMAITRE L.

Malformations calicielles.

Encycl. Méd. Chir. Néphrologie Urologie. 18-130-A10, 1995. 17p.

9. MAZENAN E. FOISSAC M ET LEMAITRE L.

Hydronéphrose.

Encycl. Méd. Chir. Rein 18157 P10, 9- 1987, 12p.

10. SORET J., LENORMAND L.

Mega uretères primitifs.

Encycl. Méd. Chir. Rein 18158 E10, 5- 1989, 8p.

11. BRUEZIERE J.

Urétérocèles

Encycl. Méd. Chir. Rein 18158 C10, 10- 1990, 11p.

12. MELIN Y., CENDRON J.

Malformations vésicales.

Encycl. Méd. Chir. Rein 18208 A10, 10- 1990, 29p.

13. DIOP A.

Valve de l'urètre postérieur chez l'enfant sénégalais : à propos de 14 observations.

Ann. Péd. 1992 ; 39, 375-80

14. CHARTIER E.

Urologie.

Ed Medline, 14/16, Edition Esteen, Rue Taylor, 75010, Paris 1994

15. PANING TV.

Uropathies congénitales chez l'enfant.

Thèse de médecine, Bamako, Mali, 2002, N°17

16. COULIBALY T.

Place de l'imagerie dans le diagnostic des malformations congénitales de l'appareil urinaire chez l'enfant.

Thèse de médecine, Bamako, Mali, 2002, N°131

17. DEBRE B. ; CINQUABRE J. et TEYSSIER P.

Anomalies rénales congénitales.

Encycl. Méd. Chir. 1982.

18. ABDERRAHIM H.

Chirurgie pédiatrique : priorité diagnostiques thérapeutiques.

Maroc, 1982.

19. BOUDAT-MIHEL G.

INFECTIONS URINAIRES DE L'ENFANT ;

Consultations du corpus médical, 1998.

Uropathies malformatives congénitales

20. **GENTON N.**

Diagnostic, traitement et pronostic des uropathies malformatives.
Géné. Hum. Vol 32 n°1 PP 11-14 ; 1984.

21. **DAVID SERVAN-SCHREIBER**

Encyclopédie de la médecine. Approche globale de la santé. Edition France loisirs.

22. **CENDRON. J, FAURE.G** : Pathologies congénitales du rein et des voies urinaires Grenoble, France, 2004, J. urolo. Pédiatrique, Ed. Flammarion, p. 85-250.

23. **MANGIN. PH** : Les malformations urogénitales: rappel embryologique.
EMC, Urologie, 1988,18-157-R-10.

24. **LARZEN** : Développement du système urogénital, Embryologie humaine, DE BOEK Université, 1996, p 253-280.

25. **PILLET.J, ALBARET.P, NOUCHET.Y** : Anatomie du rein et urètre.
Encycl. Méd. CHIR. (Paris), rein organes genito-urinaire.18001 c-10, 1993 :18 p.

26. **N. HENRY, P. SÈBE**. Anatomie des reins et de la voie excrétrice supérieure.
EMC - Néphrologie 2008:1-10 [Article 18-001-C-10].

27. **Marieb .E** : Anatomie et physiologie humaines. 4ème édition.
Québec : Renouveau pédagogique; 1999. 1204p.

28. **Gougoux. A** : Physiologie des reins et des liquides corporels.
Québec : Multimondes; 2005. 354p.

29. **WOOLF.A** : Nephro-Urology Unit, Institute of Child Health, University College London, London, WCIN
IEH, UK. Flammarion Médecine-Sciences actualité néphrologiques 2003.

Uropathies malformatives congénitales

30. **COULIBALY. T** : Place de l'imagerie dans le diagnostic des Malformations congénitales de l'appareil urinaire chez l'enfant
Thèse Med, Bamako, Mali 2002, n° 131.
31. **G. Podevin, G. Levard, M. Marechaud, F. Girault, et D. Barret**: Stratégie diagnostique postnatale des uropathies malformatives dépistées avant la naissance.
Arch. Pédiatre, 4 (1997), 411–415.
32. **FAURES.D** : Uropathies malformations
Rennes, France, clinique chirurgie infantile chez l'enfant 14 Mars 2000.
33. **AVEROUS M, BISERTE J, DORE B** : Le reflux vésico-rénal primitif de l'enfant et de l'adulte.
Progrès d'urologie, 1998, 8, 883-907.
34. **B. Frémond** : Uropathies malformatives : revue de la littérature.
Rennes, France, clinique chirurgie infantile chez l'enfant 14 mars 2000.
35. **AVEROUS M, BISERTE J, DORE B** : Le reflux vésico-rénal primitif de l'enfant et de l'adulte.
Progrès d'urologie, 1998, 8, 883-907.
36. **DC Ghazi** : Thèse sur le syndrome de la jonction pyélo urétérale chez l'enfant, à propos de 9 cas.
Numéro 272.2006 faculté de médecine et de pharmacie de rabat.
37. **Kahloul.N, Charfeddine .L, Fatnassi .R, et Amri .F**:
Les uropathies malformatives chez l'enfant: à propos de 71 cas.
Journal de Pédiatrie et de Puériculture (2010) 23, 131–137.
38. Mémoire sur les uropathies malformatives congénitales (2010-2014) à l'EHS Tlemcen .
Algérie **Pr .Azzouni** .

Annexes :

Fiche technique

LES UROPATHIES MALFORMATIVES

Nom :

Prénom :

Date et lieu de naissance :

*Sexe : *masculin*

**féminin*

Taille :

poids :

Consanguinité : Oui

Non

Date d'exploration :

ANTECEDANTS :

Personnels :

- Médicaux :
- Chirurgicaux :
- Prise médicamenteuse :

familiaux :

- Médicaux :
- Chirurgicaux :
- Notion D'uropathie : oui non

L'AGE DE DECOUVERTE :

LA DURE ENTRE LA SYMPTOMATOLOGIE ET LE DIAGNOSTIC :

MOTIF DE CONSULTATION

- Infection urinaire : basse ou haute
- Retard staturo-pondéral Trouble mictionnels de type :
- Colique nephretique HTA Découverte fortuite
- Douleur abdominal Fièvre Autres

LES EXPLORATION PARACLINIQUE :

Radiologique :

ECHOGRAPHIE : normal pathologique non fait

Résultat :

UCR : normal pathologique non fait

Résultat :

Uropathies malformatives congénitales

Scanner : normal pathologique non fait

Résultat

Scintigraphie : DMSA :

DTPA :

UIV : normal pathologique non fait

Résultat :

Biologique :

Urémie = créatinémie=

Clairance de créatine = normal pathologique

ECBU= normal pathologique non fait

Le TYPE D'UROPATHIE MALFORMATIF :

Hydronéphrose

Méga-uretère

Autres anomalie

reflux urétéro-Vésicale

Valve de l'urètre postérieur

LES Complications :

IRC

infection à répétition :

HTA

Autres :

Retard S-pondéral :

LA PRISE EN CHARGE :

Médicale :

ATB séquentielle :type :

Durée :

Chirurgicale :

Délais entre le dg et l'intervention :

L'âge de l'intervention :

Suite opératoire :

Clinique :

Bonne évolution

compliquée

Para clinique :

Echographie post opératoire

Scintigraphie post opératoire

Liste des abréviations

- ASP : abdomen sans préparation.
- DMSA : Acide dimercaptosuccinique.
- DTPA : Acide diéthylènetriaminopentacétique.
- ECBU : Etude cyto-bactériologique urinaire.
- EHS : Etablissement Hospitalier Spécialisé.
- E. coli : Escherichia coli.
- HAU : Haut appareil urinaire.
- HN : Hydronéphrose.
- HTA : hypertension artérielle.
- IR : insuffisance rénale.
- IMC : indice de la masse corporelle.
- IRM : imagerie par résonance magnétique.
- JPU : Jonction pyélo-urétérale.
- M.A.G.3 : Mercaptoacétyl triglycérine.
- K.pneumoniae : klebsiella pneumoniae.
- RVU : Reflux vésico-urétéral.
- TCK : Taux de céphaline kaolin.
- TS : Temps de saignement.
- UCR : Uréthro-cystographie rétrograde.
- UIV : Urographie intra veineuse.