

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية
وزارة التعليم العالي والبحث العلمي

Université Abou Bekr Belkaid
Tlemcen Algérie



جامعة أبي بكر بلقايد

FACULTE DE MEDECINE DE TLEMCEEN

MEMOIRE DU FIN D'ETUDE POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

LES UROPATHIES MALFORMATIVES CONGÉNITALES CHEZ L'ENFANT

Présenté par :

Melle. **AHED MESSAOUD KHAOULA**

Melle. **BOUDJEMAI IKRAM**

Melle. **RIAZI KHADIDJDA**

Encadré par : **Pr. AZZOUNI M.S**

Chef de service CCI EHS Mère et enfant : **Pr .BABA AHMED**

ANNEE : 2014-2015

DÉDICACE

Par notre travail honoré à l'aide de Dieu tout puissant, qui nous a tracé le chemin de notre vie, nous avons pu arriver à réaliser ce modeste travail que nous dédions avec toutes nos affections aux êtres les plus chères « nos parents » affables, honorables, aimables: vous représentez pour nous le symbole de la bonté par excellence, la source de tendresse et l'exemple du dévouement qui n'a pas cessé de nous encourager et de prier pour nous.

Vos prières et vos bénédictions nous a été d'un grand secours pour mener à bien nos études.

Nous vous dédions ce travail en témoignage de nos profonds amours
Puisse Dieu, le tout puissant, vous préserver et vous accorder santé,
longue vie et bonheur.

A tous ceux qui nous ont aidés de près ou de loin nous leur disons simplement du fond du cœur.

MERCI

REMERCIEMENTS

A notre maître et président de la thèse

Monsieur le professeur AZZOUNI M.S

Professeur de chirurgie infantile

EHS Tlemcen

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

Votre sérieux, votre compétence et votre sens de votre devoir nous ont énormément marqués.

Nous avons trouvé auprès de vous le conseiller et le grand guide qui nous reçoivent en toute circonstance avec sympathie, sourire 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 et humaines.

A notre maître

Monsieur le professeur

BABA AHMED A.R

Professeur de chirurgie infantile

Chef service de chirurgie infantile

EHS Tlemcen

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 maitres assistants et assistants du service ainsi tous les résidents de chirurgie infantile.

Sans oublier le reste du personnel médical et paramédical.

Plan de la thèse

Première partie

I-Introduction

II-Problématique

III-Généralités :

- 1 - Rappels embryologiques du système uro-génital.
- 2 - Rappels anatomiques.
- 3- Fonctions du rein.

IV-Etiopathogénie des malformations urinaires

V-Classification des uropathies malformatives

- 1) Anomalies congénitales du haut appareil urinaire.
- 2) Malformations de l'uretère.
- 3) Pathologies du bas appareil urinaire.

VI-Etude clinique :

- 1-Circonstances de découverte.
- 2-Les signes cliniques.
- 3-L'examen clinique.

VII-Examens paracliniques

VIII-Traitement

Deuxième partie

IX-Objectif et but

X-Protocole d'étude

- 1-Population
- 2-Methodologie

XI-Résultats

XII-Discussion

XIII-Conclusion

XIV-Bibliographie

XV-Annexs

La liste des abréviations

ASP : abdomen sans préparation.

DMSA : Acide dimercaptosuccinique.

DTPA : Acide diéthylène triamino pentacétique.

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.

LA LISTE DES TABLEAUX

<i>N°</i>	<i>Titre</i>
Tableau I	Répartition selon les différents types uropathie
Tableau II	Répartition des cas selon le sexe
Tableau III	Répartition selon le motif de consultation
Tableau IV	Répartition selon les ATCDS familiaux d'uropathie
Tableau V	Répartition selon les différentes anomalies échographiques détectées
Tableau VI	Résultats de la scintigraphie rénale
Tableau VII	Répartition selon les résultats d'UCR
Tableau VII	Répartition des patients selon les résultats d'ECBU
Tableau IX	Répartition des patients selon les germes Retrouvé à l'ECBU

LA LISTE DES FIGURES

<i>N°</i>	<i>Titre</i>
Figure 1	Origine et développement des reins métanéphrotiques
<i>Figure 2</i>	Morphologie externe de la voie excrétrice supérieure Intra- rénale (Coupe sagittale)
<i>Figure 3</i>	Rapports du système urinaire (vue antérieure)
<i>Figure 4</i>	Pièce post opératoire d'un rein multi kystique chez un patient (nourrisson de 18 mois)
<i>Figure 5</i>	Ectopie rénale croisée
<i>Figure 6</i>	Rein en fer à cheval
<i>Figure 7</i>	Syndrome de la jonction pyélo-urétérale, Coupes échographiques axiale et longitudinale du rein gauche
Figure 8	HN droite par obstacle de la JPU, UIV à 1 mois
Figure 9	Répartition selon les types d'uropathies malformatives
Figure 10	Répartition des cas selon l'année
Figure 11	Répartition des cas selon le sexe
Figure 12	Répartition des cas selon les tranches d'Age
Figure 13	Répartition des cas selon le coté atteint
Figure 14	Répartition des motifs de consultation des patients selon tranche d'Age
Figure 15	Répartition des cas selon la classification urographique de Cendrons et Valayer
<i>Figure 16</i>	Répartition des cas selon la fonction rénale

PREMIERE PARTIE

I-INTRODUCTION :

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

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

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

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

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

II- PROBLEMATIQUE :

Le but principal de notre travail est de rapporter l'expérience du service de chirurgie pédiatrique, à l'EHS mère et enfant de Tlemcen dans le diagnostic et la prise en charge des uropathies malformatives.

III-GENERALITES :

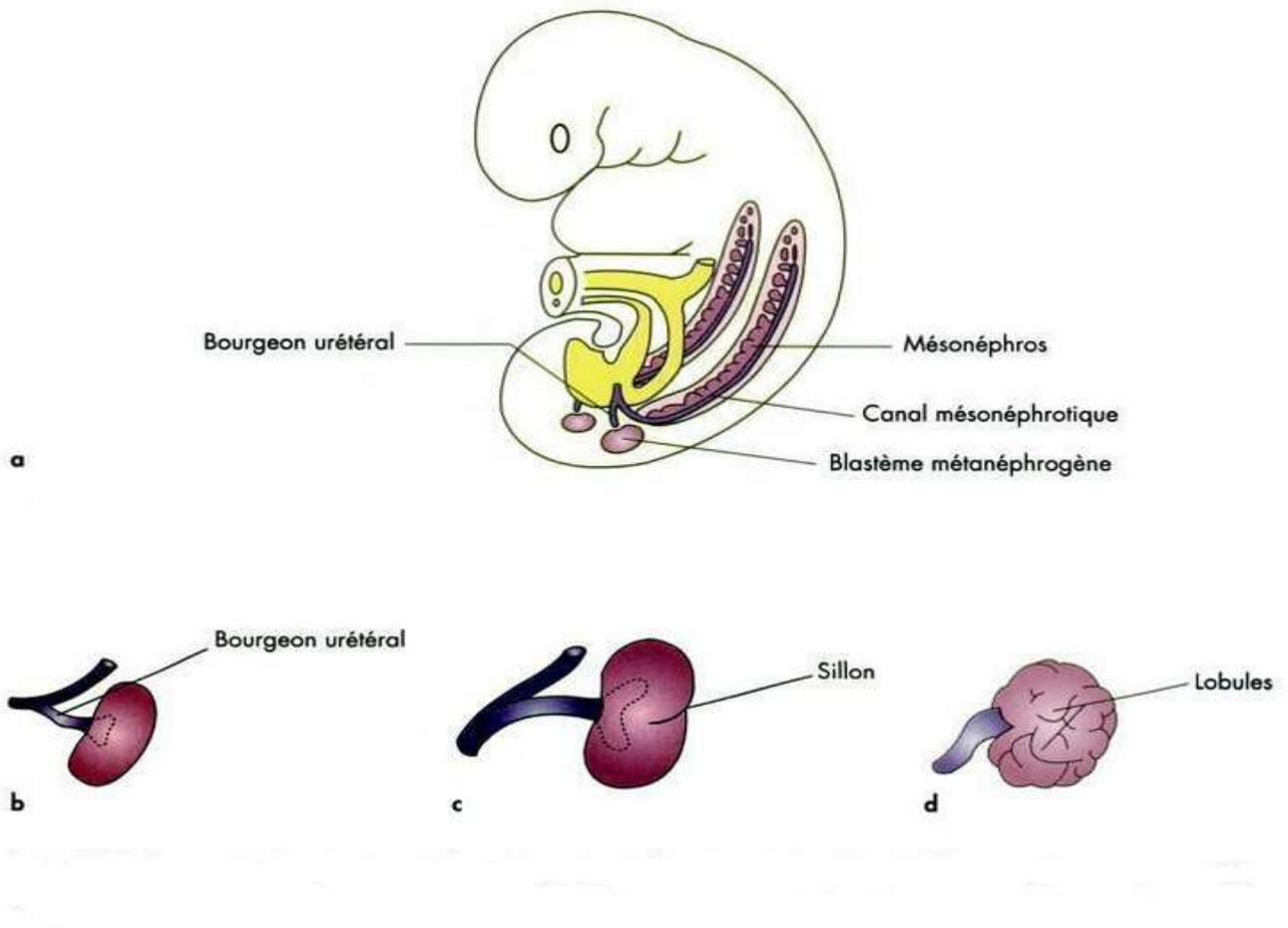
1. Rappels embryologiques du système uro-génital :

La compréhension des uropathies malformatives ne saurait se concevoir sans une bonne connaissance de l'embryologie et de la physiologie de l'appareil urinaire fœtal.

a. Développement des ébauches rénales :

Au cours de la troisième semaine du développement, le mésoblaste intra-embryonnaire se différencie en trois parties distinctes dont le mésoblaste intermédiaire qui va former par fusion longitudinale le cordon néphrogène d'où dérive le système excréteur.

On distingue trois parties au cordon néphrogène, crâniale : pronéphros, intermédiaire : mésonéphros, caudale : métanéphros [3].



(a) 28jours. (b) 32jours. (c) 06 semaines. (d) 16 semaines.

Fig. 1 : Origine et développement des reins métanéphrotiques [5]

La migration et rotation rénale :

La migration rénale se fait entre la 6^e et la 9^e semaine. Le rein se plaçant finalement au niveau de la 12^e 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 ventrale.

b. Développement des voies urinaires basses :

Les voies urinaires basses sont constituées par la vessie et l'urètre et dérivent de l'entoblaste de l'intestin postérieur via le sinus uro-génital.

Le septum uro-rectal ou éperon périnéal va diviser le cloaque endodermique en sinus urogénital (ventral) et en rectum (dorsal) entre la 4^e et la 6^e semaine [4].

2. Rappels anatomiques :

a. Description :

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

- Deux organes qui secrètent l'urine qui sont: les reins.
- Deux canaux excréteurs, chargés de conduire l'urine des reins jusqu'à la vessie, qui sont: le bassinet, et l'uretère.
- Et d'un réservoir, la vessie où s'accumulent les urines.

b. Morphologie du rein :

Les reins sont deux organes quelque peu aplatis situés dans la région lombaire de part et d'autre de la colonne vertébrale. Ils sont plaqués contre la paroi abdominale postérieure, Ils ont la forme de haricot à grand axe longitudinal, légèrement oblique de dedans en dehors.

Leur bord interne est concave, le bord externe est convexe. Chaque rein est situé en arrière, contre le diaphragme latéralement contre la paroi lombo-costale, le grand psoas, le carré des lombes et le tendon du transverse de l'abdomen, le pôle supérieur du rein droit est situé au niveau

de douzième cote, alors que celui du rein gauche situe entre la onzième et la douzième cote [6].

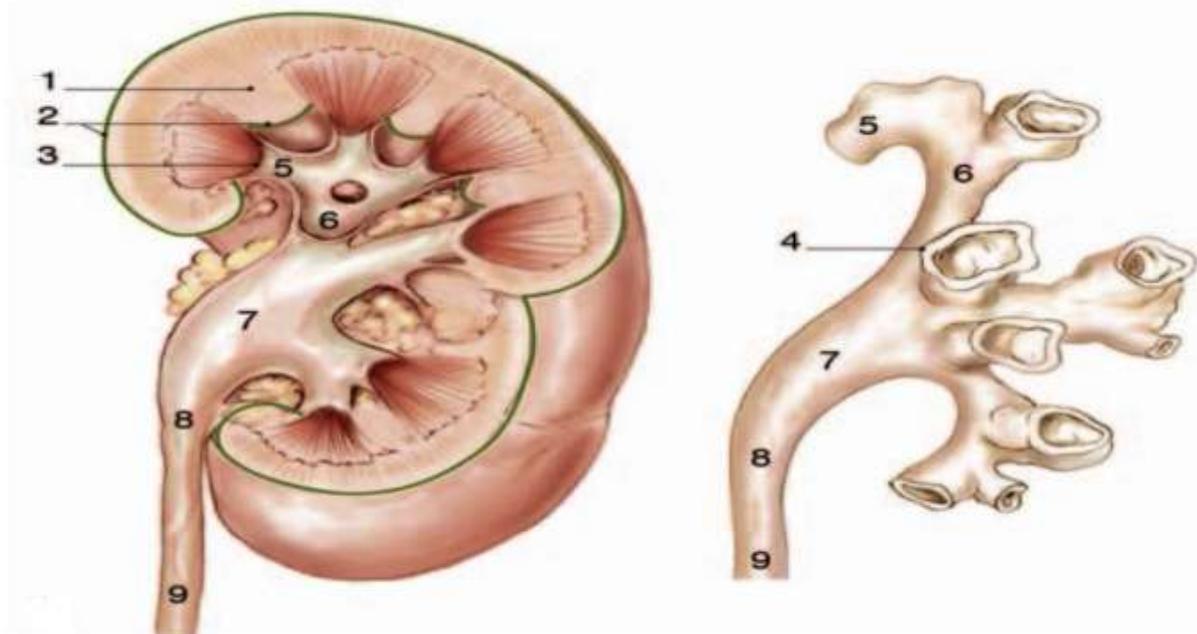
Le rein droit est légèrement abaissé que le rein gauche à cause du grand espace occupé par le foie.

Chaque rein mesure 12 cm de longueur, 6 cm de largeur, 3 cm d'épaisseur, et l'ensemble du rein pèse 300 grammes. Ils sont recouverts d'une capsule fibreuse adhérente au parenchyme.

Les reins sont vascularisés par des branches de l'aorte abdominale par des veines qui se jettent dans la veine cave inférieure, mais également par des vaisseaux lymphatiques. La veine rénale gauche est plus longue que la droite puisqu'elle passe devant l'aorte.

c. Conduits excréteurs hauts du rein :

Les voies d'excrétion commencent dans le sinus rénal par des tubes courts : les petits calices, qui se jettent dans les grands calices ; ceux-ci se réunissent pour former le bassinet. Ce dernier se rétrécit peu à peu de haut en bas et se continue jusqu'à la vessie par l'uretère [7].



- | | |
|-------------------------------|-----------------------------|
| 1. Colonne rénale (de Bertin) | 5. Calice mineur |
| 2. Capsule rénale | 6. Calice majeur |
| 3. Papille rénale | 7. Pelvis rénal |
| 4. Fornix | 8. Jonction pyélo-urétérale |
| | 9. Uretère. |

Fig. 2 : Morphologie externe de la voie excrétrice supérieure intra rénale (Coupe sagittale) [8]

d. Bas appareil urinaire :

La vessie :

Organe réservoir et d'évacuation situé au niveau de la loge viscérale du pelvis antérieur. C'est une poche rétractile, plus ou moins sphérique 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.

Elle est constituée de 4 tuniques dont une est formée de muscles lisses appelés **detrusor**. Elle présente 3 orifices :

- l'orifice urétral ou col de la vessie,
- les deux méats urétéraux .Ces orifices divisent la vessie en deux parties :
- le trigone de LIEUTAUD en avant,
- le bas fond vésical en arrière.

La capacité normale de la vessie est environ 300 ml et sa capacité maximale est de l'ordre de 2 litres.

L'urètre :

L'urètre est le canal excréteur de la vessie. Son aspect est différent dans les deux sexes. L'urètre de la femme transporte uniquement de l'urine tandis que celui de l'homme l'urine et le sperme.

- **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.
- **Urètre féminin** : court, vertical, traverse le périnée en deux portions supérieur intra pelvien, et inférieur intra périnéal pour s'aboucher à la vulve, il mesure 3 cm de longueur.

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

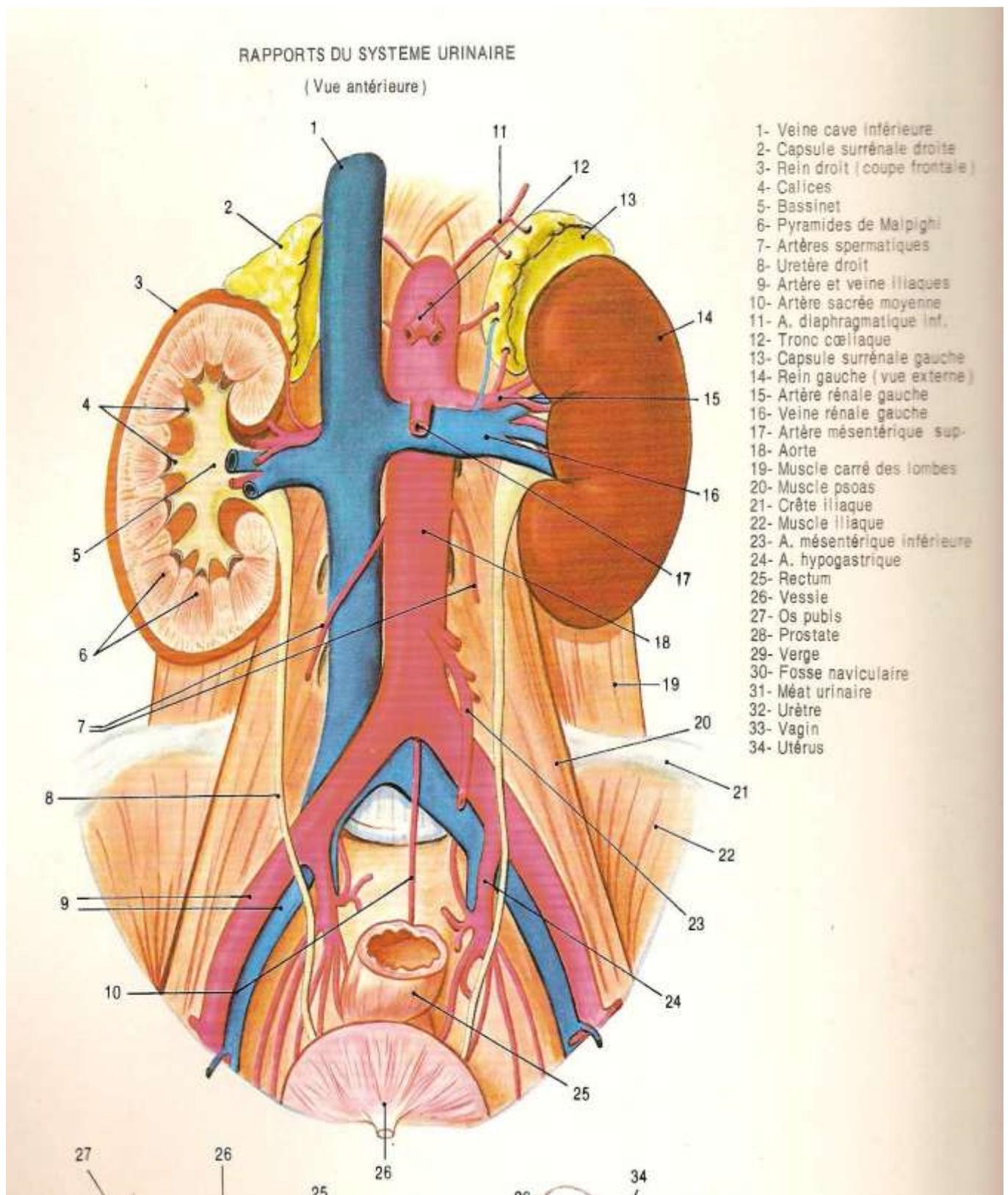


Fig. 3 : Rapports du système urinaire (vue antérieure) [10]

3) Fonctions 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.

3.1. Homéostasie des liquides corporels :

Le rein est indispensable à l'homéostasie du milieu intérieur [11]. 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. 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 [12].

3.2. 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 [12].

3.3. 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, 25 dihydroxyvitamine D3) [12].

IV-ETIOPATHOGENIE DES MALFORMATIONS URINAIRES :

Le développement du rein et de l'appareil urinaire combine à une série d'événements complexes susceptibles d'erreurs responsable de malformation. la pathogénie de ces maladies qui constituent la principale cause d'insuffisance rénale terminale chez l'enfant.

Trois causes sont évoquées qui ne s'excluent pas mutuellement [13] :

- 1) Une néphropathie obstructive congénitale.
- 2) des mutations de gènes impliqués au cours du développement du rein ou de l'appareil urinaire.
- 3) des modifications plus diffuses du milieu embryonnaire, à l'occasion d'anomalies des apports alimentaires maternel ou de l'exposition à des substances tératogènes.

V-CLASSIFICATION DES UROPATHIES MALFORMATIVES :

1) les anomalies congénitales du haut appareil urinaire :

1.1-Anomalies du rein

1.1.1 Anomalies de nombre :

- **L'agénésie rénale :**

Elle est définie par l'absence de toute ébauche parenchymateuse. Il n'existe pas d'artère rénale, ni de voie excrétrice, ni d'orifice urétéral vésical.

L'agénésie rénale peut être :

- Unilatérale : elle est beaucoup plus fréquente, L'association à des anomalies génitales homolatérales est classique, en particulier chez la fille : duplication de l'appareil génital, hypoplasie utérine ou ovarienne
- Bilatérale : rare, elle est incompatible avec la vie [14].

- **Rein surnuméraire :**

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

1.1.2 Anomalies de taille :

- **Hypoplasie rénale :**

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

- **Aplasie rénale :**

Elle est la forme extrême de l'hypoplasie. Elle s'oppose à l'agénésie où il n'y a jamais eu d'ébauche rénale. Il existe une ébauche rénale fibreuse ou fibrokystique [15].

1.1.3. Anomalies de structure : [15]

- **Dysplasie rénale :**

Elle est définie par un arrêt du développement embryonnaire normal du rein avec une différenciation anormale du tissu méta-néphrogène. Lorsque le rein est petit, il s'agit d'une hypo dysplasie. S'il existe des formations kystiques, avec un rein de taille variable, le terme de "dysplasie multi kystique" est utilisé.

- **Reins poly kystiques :**

a) La forme infantile :

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

Elle a une transmission génétique autosomique récessive.

b) La forme adulte :

Sa transmission est génétique : autosomique dominante.

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

Le diagnostic clinique est relativement facile chez un adulte qui présente une insuffisance rénale et deux gros reins.

Le diagnostic est confirmé par l'UIV, l'échographie (+) ou la tomodensitométrie.



Fig.4. pièce post opératoire d'un rein multi kystique chez un patient (nourrisson de 18 mois) du service de chirurgie infantile de Fès [16]

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

- **L'ectopie rénale :**

- Le rein intra thoracique :**

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

L'ectopie peut être intra thoracique vraie à travers un défaut diaphragmatique, ou sous le feuillet fibreux d'une éventration [15].

- L'ectopie rénale basse :**

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

La découverte peut être fortuite ou en rapport avec l'exploration d'une masse abdomino-pelvienne [15].

- L'ectopie rénale croisée :**

Les deux reins sont situés du même côté. L'uretère du rein ectopique croise la ligne médiane et se termine dans la vessie par un orifice en position normale. Le mode de découverte peut être motivé par l'exploration d'une masse abdominale [15].

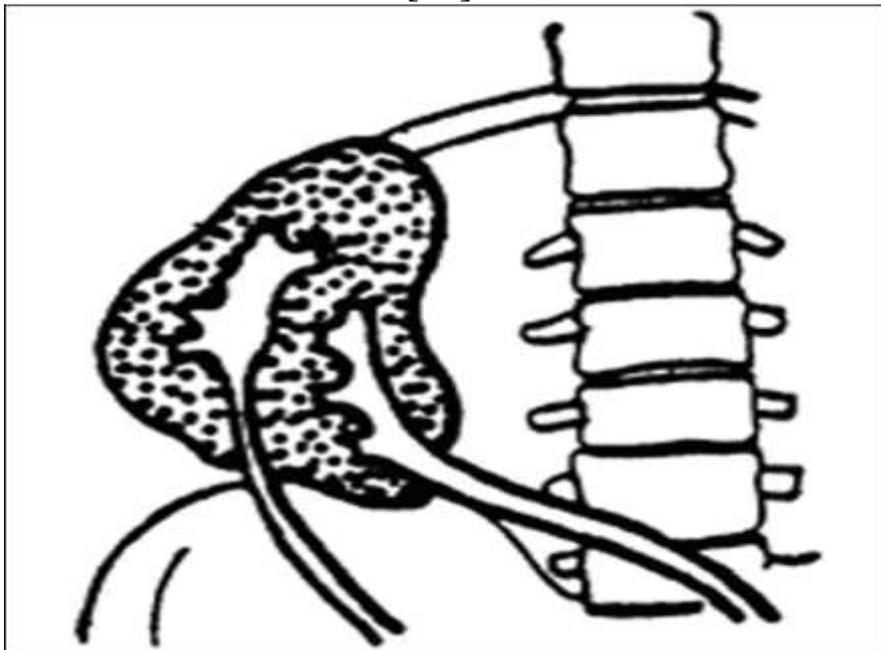


Fig.5 : Ectopie rénale croisée [1]

- **Dystopie rénale :**

C'est l'anomalie de rotation du rein :

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

- **Fusion entre les 2 reins :**

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

- Symphyses rénales sur ectopie croisée**

Le rein ectopique est fusionné à l'autre rein. Il y a plusieurs types de fusion:[15]

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

- **Rein en fer à cheval :**

Les deux reins sont fusionnés par un isthme pré rachidien, pré-vasculaire, fibreux ou parenchymateux, réunissant le plus souvent leurs pôles inférieurs. Ils sont verticalisés, rapprochés de la ligne médiane, plus bas que des reins normaux [15].



Fig.6 Rein en fer à cheval [1]

- Rein discoïde ou en galette**

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

1.2 Malformations des calices :

1.2.1 Hydro calice :

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

➤ La sténose intrinsèque correspond à une hypoplasie infundibulaire: elle peut être isolée et n'intéresser qu'une tige calicielle, ou en toucher plusieurs et s'étendre au bassinet (sténose infundibulo-pyélique).

➤ La sténose extrinsèque :

Habituellement, compression est vasculaire (Syndrome de Fraley) la dilatation intéresse le groupe caliciel supérieur, dont la tige présente une image extrinsèque d'empreinte vasculaire courte, à bords rectilignes parallèles .le plus souvent il s'agit d'artère segmentaire supérieure qui croise en avant la tige calicielle. [15]

1.2.2Méga-calicose :

C'est une hypoplasie des pyramides de Malpighi avec ectasie passive et multiplication des petits calices. En urographie, les tiges calicielles sont courtes et larges ; le bassinet et l'uretère ne sont pas dilatés. Les contours du rein sont normaux. Il faut différencier cet aspect d'une dilatation calicielle en rapport avec une anomalie de la jonction pyélo urétérale [15].

1.2.3Diverticule pré-caliciel :

C'est une cavité intra parenchymateuse remplie d'urine et bordée par un épithélium transitionnel qui communique avec le fornix ou avec la tige d'un calice normal par un canal très étroit. Il siège habituellement au pôle supérieur du rein. Il est plus souvent unique que multiple [17].

1.3) Anomalies du bassinet :

1.3 .1 Maladie de jonction pyélo-urétérale : [15], [17]

Définition :

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

Rappel anatomiques :

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

Diagnostic clinique:

Circonstances de découverte :

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

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

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

L'examen clinique est normal, mais parfois on peut palper une masse lombaire.

Le diagnostic peut être également porté à l'occasion de survenue de complications, notamment une lithiase rénale, une infection urinaire simple ou une pyélonéphrite.

Examens para cliniques :

a) L'échographie rénale :

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

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

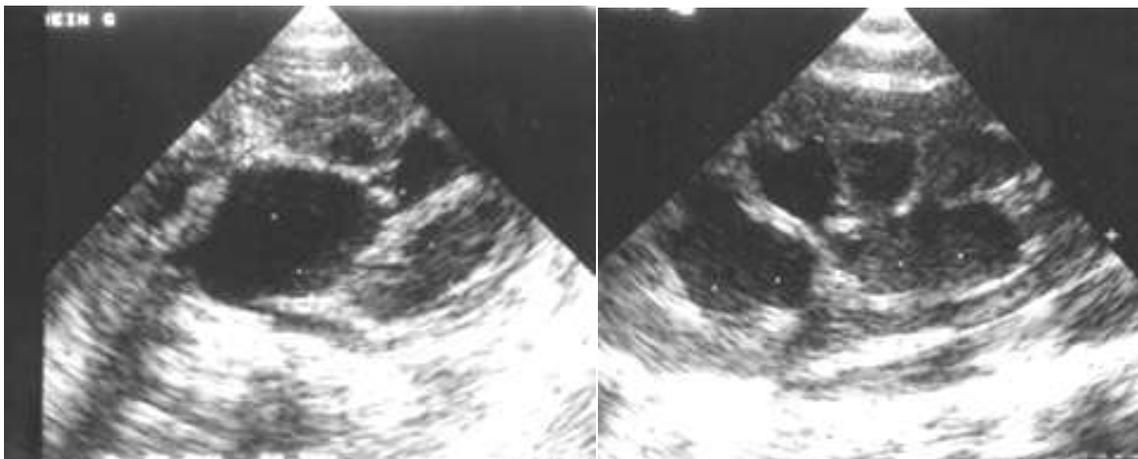


Fig. 7 : a, b : syndrome de la jonction pyélo-urétérale. Coupes échographiques axiale et longitudinale du rein gauche montrant une dilatation pyélo-calicielle. [18]

b) L'urographie intraveineuse :

Les aspects d'urographies varient en fonction du degré d'obstruction.

Les signes typiques sont :

- Retard de sécrétion ou d'excrétion d'au moins 20 minutes par rapport au rein sain controlatéral.
 - Dilatation des cavités pyélocalicielles avec un bassinnet globuleux à bord inférieur convexe et aspect en "boule" des calices.
 - Retard à l'évacuation du produit de contraste.
 - Stagnation d'urine opacifiée dans les tubes collecteurs à la périphérie des calices dilatés (signe du "croissant de Dunbar").
- Au maximum, l'UIV peut révéler un rein non fonctionnel.

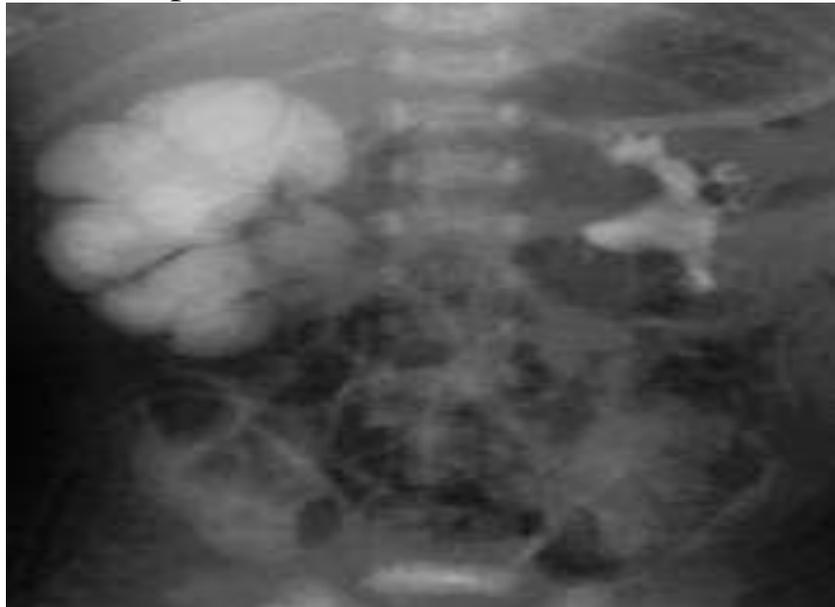


Fig.8 : Urographie intraveineuse à l'âge de 1 mois : hydronéphrose droite par obstacle de la jonction pyélo-urétérale. [19]

c) La scintigraphie rénale au DTPA ou au MAG 3 :

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

e) Examens biologiques :

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

Traitement :

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

- Si l'obstacle est peu serré, l'enfant est simplement surveillé.

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

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

2) Malformations de l'uretère:

2.1 Duplication de la voie excrétrice :

- **Duplications partielles (bifidités) :**

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

L'uretère bifide à branche borgne correspond à une bifidité dont l'un des deux uretères a arrêté son développement et n'a pas atteint le rein. La branche borgne doit être distinguée d'un diverticule urétéral [15].

- **Duplications complète :**

Dédoublement des 2 uretères est complet.

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

Il y a un croisement des conduits urétéraux, l'uretère du pyélon supérieur passant en avant de l'uretère du pyélon inférieur [15].

2.2 Obstacles sur l'uretère :

- **Uretère rétro-cave :**

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

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

Les signes cliniques sont absents ou modérés, en fonction du degré d'obstruction. L'urographie montre une dilatation pyélo-calicielle en général peu importante [20].

- **Valves urétérales :**

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

- **Atrésie urétérale :**

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

2.3 Méga uretère :

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

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

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

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

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

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

Pour des raisons de maturation incomplète de la vessie, on préfère éviter d'opérer ces enfants pendant la première année de vie [21].

2.4 Reflux vésico-urétéral :

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

Etiopathogénie : On peut reconnaître au reflux 2 origines différentes: reflux primitif ou secondaire.

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)[25].

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, Dy synergie vésico-sphinctérienne)[25] .

Examens complémentaires :

-L'échographie : Qui doit être faite immédiatement.

-La cystourétérographie mictionnelle :

Réalisée après avoir traité l'infection urinaire et s'assurer de la stérilisation des urines et instituer le traitement prophylactique. Elle sera faite 01 mois au moins après l'épisode infectieux car l'exploration précoce peut montrer un RVU secondaire aux phénomènes inflammatoires et peut surestimer le grade d'un authentique RVU.

L'opacification des uretères uni ou bilatérale confirme le reflux et ce reflux est classé en grade en fonction de sa gravité : [25]

Grade I : reflux partiel n'opacifiant que l'uretère.

Grade II : reflux opacifiant l'uretère, le bassinet, les calices sans dilation ou déformation de fornix.

Grade III : reflux total, avec dilatation moyenne ou modérée de l'uretère et du bassinet, calices peu ou pas émoussés.

Grade IV : dilatation modérée de l'uretère et du bassinet, disparition complète de l'angle aigu des fornix mais persistance d'une impression papillaire.

Grade V : dilatation importante de l'uretère, bassinet et calices, disparition des impressions papillaires sur la majorité des calices.

Traitement :

- Dans la forme mineure, on peut faire un traitement médical anti-infectieux.

- Dans les formes sévères on réalise une réimplantation de l'uretère dans la vessie (technique de Cohen).

2.5 Anomalies de terminaison de l'uretère :

• **Ectopie urétérale :**

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

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

L'échographie peut montrer, au niveau du pelvis, une structure tubulaire ou pseudo kystique indépendante de la vessie et qui doit être différenciée d'une urétérocèle. En urographie, la sécrétion est souvent faible ou absente. La recherche de signes en faveur d'une duplication méconnue avec pyélon supérieur muet doit être soigneuse.

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

• **Urétérocèle :**

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

Il y a quatre types principaux d'urétérocèles en fonction de leur survenue sur un uretère unique ou sur un système double, et de leur topographie intra vésicale ou ectopique, à cheval sur le col [15].

3) Pathologies du bas appareil urinaire :

3.1. Malformation de la vessie :

3.1.1 Exstrophie vésicale complète :

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

Si l'extrophie est complète, il persiste une plaque vésicale trigonale, en continuité avec la peau. Les orifices urétéraux siègent au niveau de cette zone. Le col et l'urètre sont incomplets, limités à leur partie postérieure. Il existe un écartement des deux pubis. Le bilan en imagerie doit apprécier le degré de stase urinaire supérieure éventuelle, ainsi que la valeur fonctionnelle des reins. [22]

3.1.2 duplication vésicale :

Elles regroupent des anomalies congénitales variables qui vont de la duplication complète de la vessie au septum intra vésical, qu'il soit situé dans le sens sagittal ou frontal et qu'il divise la vessie de façon complète ou non [23].

3.1.3 vessie en sablier :

Une forme particulière est la vessie en sablier résultant d'une bande musculaire circulaire qui agit comme une ceinture. Les complications surviennent à l'âge adulte. Le diagnostic différentiel comprend les imperforations vaginales, les diverticules et les urétérocèles géantes. [22]

3.1.4 Diverticules de la vessie :

Apparaît plutôt comme une excroissance sacculaire au niveau d'un défaut de la paroi vésicale. Ce diverticule peut être unique ou parfois multiples ; le diamètre peut varier de quelques centimètres jusqu'à représenter réellement une seconde vessie contenant plus du tiers de la capacité vésicale. [24]

3.2 Malformations urétrales :

3.2.1 Valves de l'urètre postérieur :

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

Elles constituent la principale cause de dysurie chez les nouveaux nés. Son retentissement sur le haut appareil urinaire est très intense et variable car pouvant entraîner des lésions gravissimes, mettant en jeu, à brève échéance, le pronostic vital, et ou laissant derrière elles des séquelles d'insuffisance rénale indélébile [26].

3.2.2 Duplication urétrale :

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

Selon WILIAM.D.I et KINAW M.N le caractère complet ou incomplet de la duplication urétrale permet de le classer en cinq types :

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

3.2.3 Hypospade :

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

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

3.2.4 Epispade :

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

VI-ETUDE CLINIQUE :

1) Les circonstances de découverte :

- Avant la naissance le dépistage par échographie permet de révéler la plupart de ces malformations.
- Après la naissance, 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.

2) Les signes cliniques :

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.

2.2) Chez le nourrisson :

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

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 (Dysurie, pollakiurie, troubles mictionnels, douleurs pelviennes).

3) Examen clinique :

• Examen des reins et des uretères :

L'inspection : en position assise on apprécie :

- la courbure normale de la colonne ; la vacuité normale de la fosse lombaire.

- L'existence d'une voussure, d'un comblement de la fosse lombaire, une déformation abdominale visible soulevant les côtes surtout chez l'enfant, une rougeur, un orifice fistuleux...

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 ballotement, douleur au point urétéral supérieur et moyen.

La percussion : recherche une douleur à l'ébranlement de la fosse lombaire : signe de Giordano positif.

- **Examen de la vessie:**

L'inspection : recherche une voussure, une rougeur, un orifice fistuleux.

La palpation : recherche une sensibilité pelvienne, une masse sus pubienne (un globe vésical réalise une voussure sus pubienne à convexité supérieure, rénitente, douloureuse, matte à la percussion).

VII- EXAMENS PARA CLINIQUES :

1) Examens biologiques : [27]

1.1Examen cyto bactériologique des urines : Confirme l'infection par le compte des germes, l'étude du culot urinaire et la réalisation de l'antibiogramme.

1.2 Protéinurie : ou 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.

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.

1.4Créatinine :

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.

1.5 La numération formule sanguine :

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

2- Imagerie :

2.1L'échographie :

Elle représente l'examen de base et de référence dans l'exploration de l'appareil urinaire de l'enfant.

Ses indications sont multiples et elle permet d'assurer le diagnostic et le suivie des pathologies urologiques et néphrologiques de l'enfant qu'elle soit de diagnostic anténatal (dilatation, malformation rénale, polykystose) ou post natal (tumeurs, traumatisme de l'appareil urinaire, hématurie, lithiase ou infection urinaire).

2.2Techniques radiologiques :

2.2.1 ASP : Le cliché d'abdomen sans préparation (ASP) est le préalable habituel des examens radiologiques conventionnel. (Le premier cliché d'une UIV ou d'une cystographie).

2.2.2 UCR : c'est un examen d'utilité indiscutable en urologie infantile, il représente :

- un examen de référence pour le diagnostic de reflux vésico-urétéral.
- le seul examen capable de visualiser l'urètre de garçon. (Recherche d'une valve de l'urètre postérieur [28]).

2.2.3 UIV : L'urographie intraveineuse est un examen radiologique qui permet l'exploration de l'arbre urinaire après injection en intraveineuse de produit radio opaque. Elle permet d'apprécier la forme et la fonction rénale. Ses indications ont considérablement diminué depuis le développement de l'échographie puis de la scintigraphie et de l'uro-IRM. Actuellement, elle est encore utilisée chez les enfants entre 05 mois et 04ans où la réalisation de l'uro-IRM est parfois impossible en l'absence d'anesthésie générale ou de sédation. [28]

2.2.4 Scanner : reste un examen lourd puisqu'il peut requérir une sédation, contention et une injection intraveineuse de produit de contraste iodé

potentiellement néphrotoxique. Les protocoles doivent être adaptés aux enfants en termes de dosimétrie.

2. 3 Explorations isotopiques :

2.3.1 Rénogramme ou scintigraphie rénale dynamique :

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.

Indications :

- Exploration de toutes les uropathies dont la prise en charge requiert une évaluation de la fonction rénale et/ou une évaluation du drainage.
- Hydronéphrose, en particulier sur un syndrome de jonction [28].

2.3.2 Scintigraphie corticale :

Le traceur utilisé est le ^{99m}Tc -dimercaptosuccinic acide (DMSA), traceur à excrétion urinaire faible et accumulation corticale au niveau des cellules tubulaires proximales (sécrétion tubulaire et réabsorption), dont il reflète l'état fonctionnel.

- Intérêt dans la prise en charge du reflux, pour lequel la présence d'anomalies en DMSA constitue un élément important, car traduisant un retentissement du reflux et/ou de l'infection sur le parenchyme rénal [28].

VIII-TRAITEMENT :

1- But :

- Sauvegarder le rein tant qu'il a une fonction viable ;
- Supprimer les zones pathologiques et rétablir la continuité des voies excrétrices.
- Protéger le haut appareil urinaire du reflux et de la distension et par conséquent prévenir la survenue d'une insuffisance rénale.

2- Moyens :

2.1 Moyens médicaux :

Ils se résument à la :

- Chimiothérapie anti-infectieuse (antibiotiques, antiseptiques urinaires).
- Rééquilibration hydro électrolytique.

2.2 Moyens chirurgicaux :

2.2 .1 Opérations conservatrices :

- Opérations restauratrices : visant à supprimer l'obstacle,
- Courts circuits : anastomoses pyélo-urétérales, anastomoses urétérovésicales,
- Opérations pathogéniques : en cas de déficit de la musculature pyelique d'origine nerveuse,
- Néphropexie.

2.2.2 Opérations palliatives :

- Néphrostomie : le drainage assure la mise en repos des sutures et le succès du traitement mis en œuvre.
- Remplacements partiels ou totaux de l'uretère pelvien.
- Uretéro-urétérostomies croisées.
- Endopyelotomie percutanée.
- Remplacements par prothèse inerte.

2.2 .3 Opérations radicales :

- néphrectomie : en cas d'impossibilité des opérations conservatrices.
- L'urétéro-néphrectomie.

3. Indications :

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

La maladie de jonction, sans infection et sans symptomatologie ou avec des signes cliniques frustrés (douleurs mal précisées) doivent certainement être respectées et surveillées par UIV à intervalles éloignés.

Les antibiotiques et les antiseptiques urinaires peuvent être utilisés de façon séquentielle dans le traitement des reflux vésicouretraux pendant de longue durée (6-12mois).

Les sténoses ou rétrécissement de l'uretère non trop serrés peuvent être traités par des sondes urinaires rigides (dilatation).

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

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

Les sténoses congénitales font appel à des traitements chirurgicaux.

DEUXIEME PARTIE

IX-OBJECTIF ET BUT :

1. Objectif :

Décrire le profil épidémiologique des cas des uropathies malformatives comme étant un problème de santé publique afin de mettre en avant l'importance de cette affection.

2. But :

Présenter notre expérience dans la prise en charge des uropathies malformatives chez l'enfant.

X-PROTOCOLE D'ETUDE :

1. Population :

Etude descriptive rétrospective, déroulée sur une période de 06 ans allant du 1er janvier 2009 au 31 décembre 2014, sur une population de 50 enfants.

Le travail a été réalisé dans le service de chirurgie infantile de l'EHS Tlemcen.

Définition du cas :

Tout patient ayant un dysfonctionnement urinaire dû à une malformation congénitale de l'appareil urinaire

Critères d'inclusion :

Tous les enfants moins de 15 ans présentant des malformations de haut appareil urinaire (maladie de jonction, méga uretère primitif, reflux vésico urétéral).

Critères d'exclusion :

Tous les malades ayant une malformation de vessie ou de l'urètre (vessie neurogène, extrophie de vessie, épispadias, hypospadias ...).

2. Méthodes :

Le traitement des données a été effectué par nous-même (les internes concernées) au niveau du service CCI à partir des dossiers des patients retrouvés dans les archives de l'EHS qui comportent trois phases :

- Phase de conception et confection de la fiche d'enquête :

L'établissement de la fiche d'enquête établie par nous-même, puis corrigée par notre encadreur Professeur Azzouni.

Cette fiche a été remplie pour chaque patient afin de faciliter la saisie informatique et le traitement statistique (annexe I).

- Phase de la collecte des données :

Ces données ont été collectées à partir des dossiers, des registres de consultation, et des comptes –rendus opératoires de la chirurgie pédiatrique.

Chaque malade a un dossier dans lequel sont portées toutes les données administratives, cliniques diagnostiques et les traitements reçus.

- Phase d'analyse des données :

La saisie des données a été effectuée sur le logiciel Word, Excel, IBM.

XI-RESULTATS :

1. Analyse épidémiologique :

➤ Répartition selon les différents types d'uropathies malformatives :

Type de malformation	Nombre	%
Maladie de jonction	26	52
Reflux vésico-urétéral	13	26
Méga uretère primitif	11	22
Total	50	100

Tableau I : Répartition selon les différents types d'uropathies malformatives.

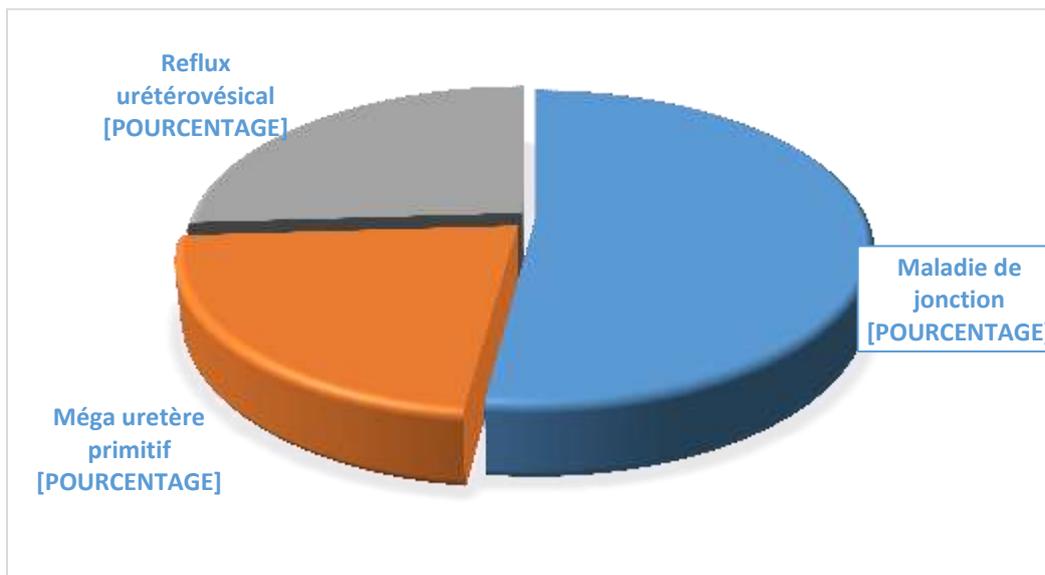


Fig.9 : Répartition des selon les différents type des uropathies malformatives.

➤ Répartition selon l'année :

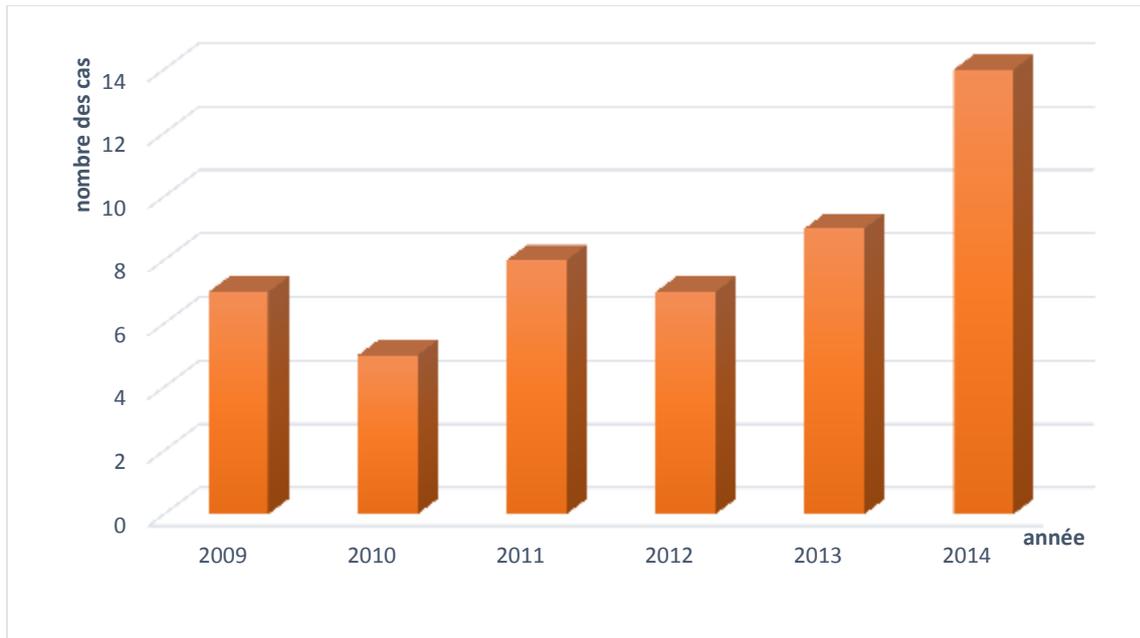


Fig.10 : Répartition des cas selon l'année.

➤ Répartition selon le sexe :

Type d'uropathie	Sexe		Sexratio		
	Masculin	Féminin			
	Nbre	%	Nbre	%	
Maladie de jonction	18	69	8	31	2.25
Reflux vésico-urétéral	3	23	10	77	0.3
Méga uretère primitif	9	82	2	18	4.5
Total	30	60	20	40	1.5

Tableau II : Répartition des cas selon le sexe.

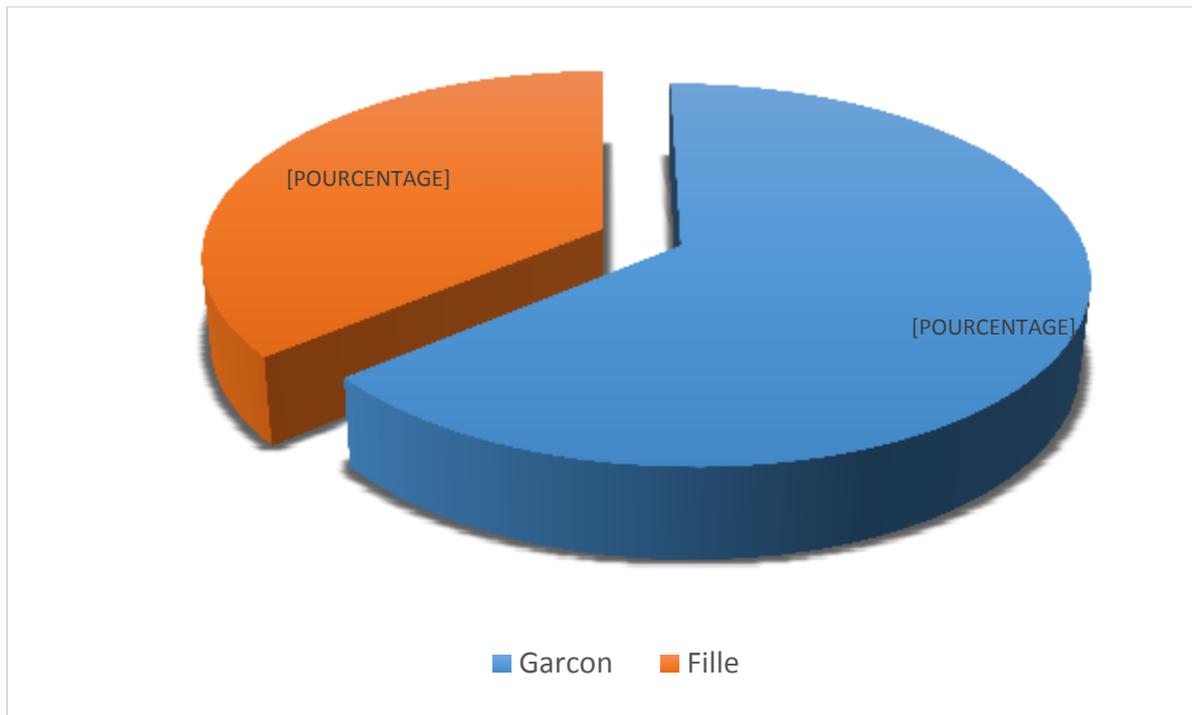


Fig.11 : Répartition des cas selon le sexe.

➤ **Répartition selon l'âge :**

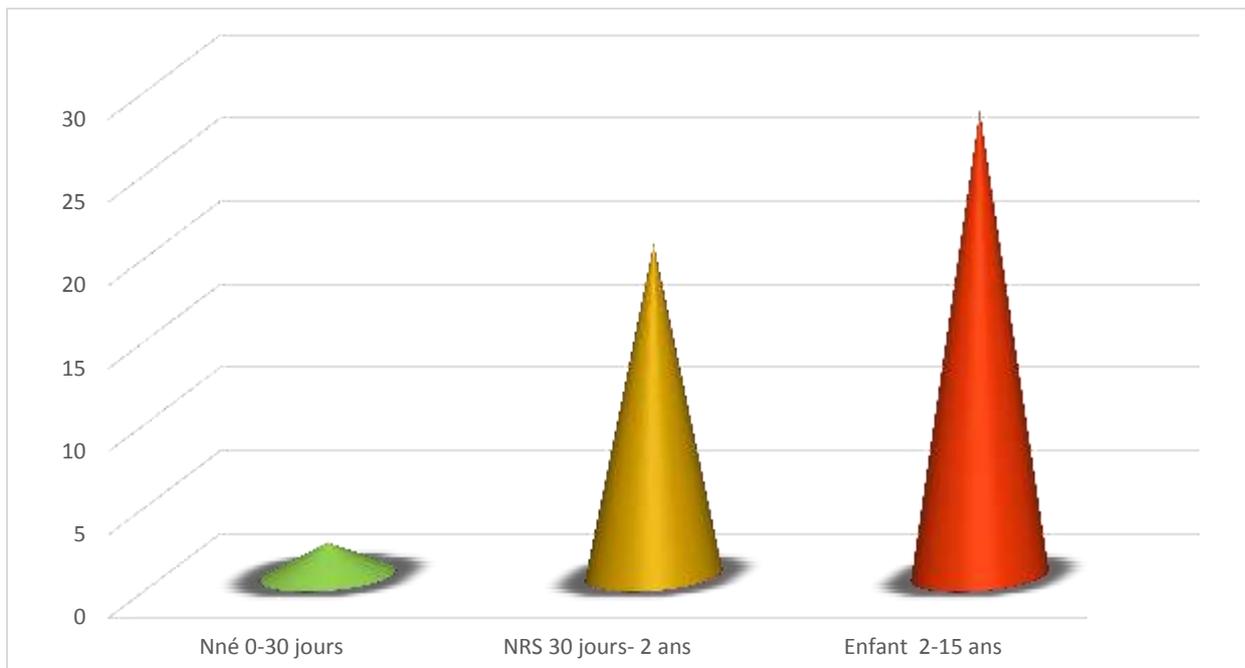


Fig.12 : Répartition des uropathies selon les tranches d'âge.

➤ **Répartition selon le côté atteint :**

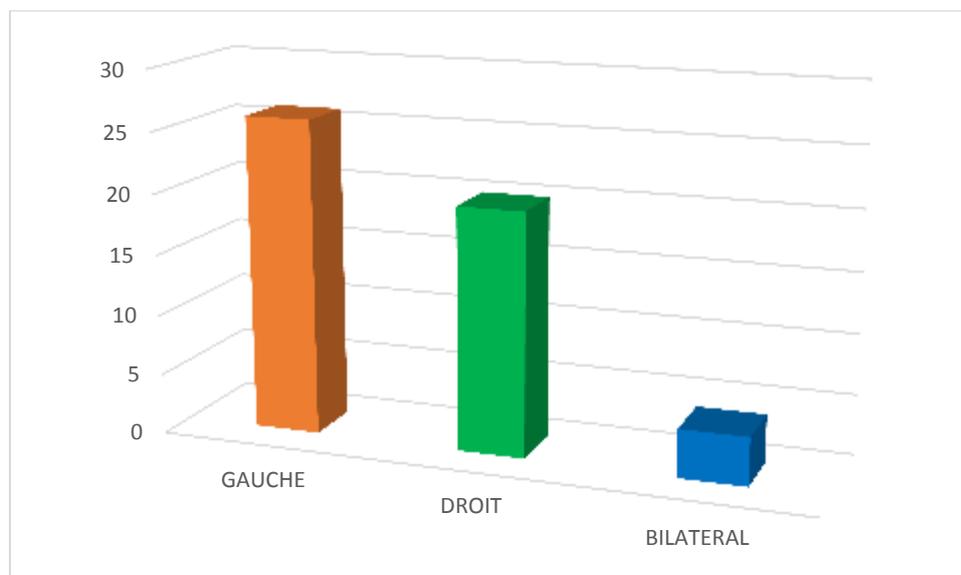


Fig.13 : Répartition selon le côté atteint.

➤ **Répartition selon le motif de consultation :**

Motif	Nombre	%
Infection urinaire ECBU+	17	34
Douleur lombaire	7	14
Douleur abdominale	6	12
Fièvre	6	12
Troubles urinaires	5	10
Troubles digestifs	4	8
Déshydratation	3	6
Altération de l'état général	2	4
Total	50	100

Tableau III : Répartition selon le motif de consultation.

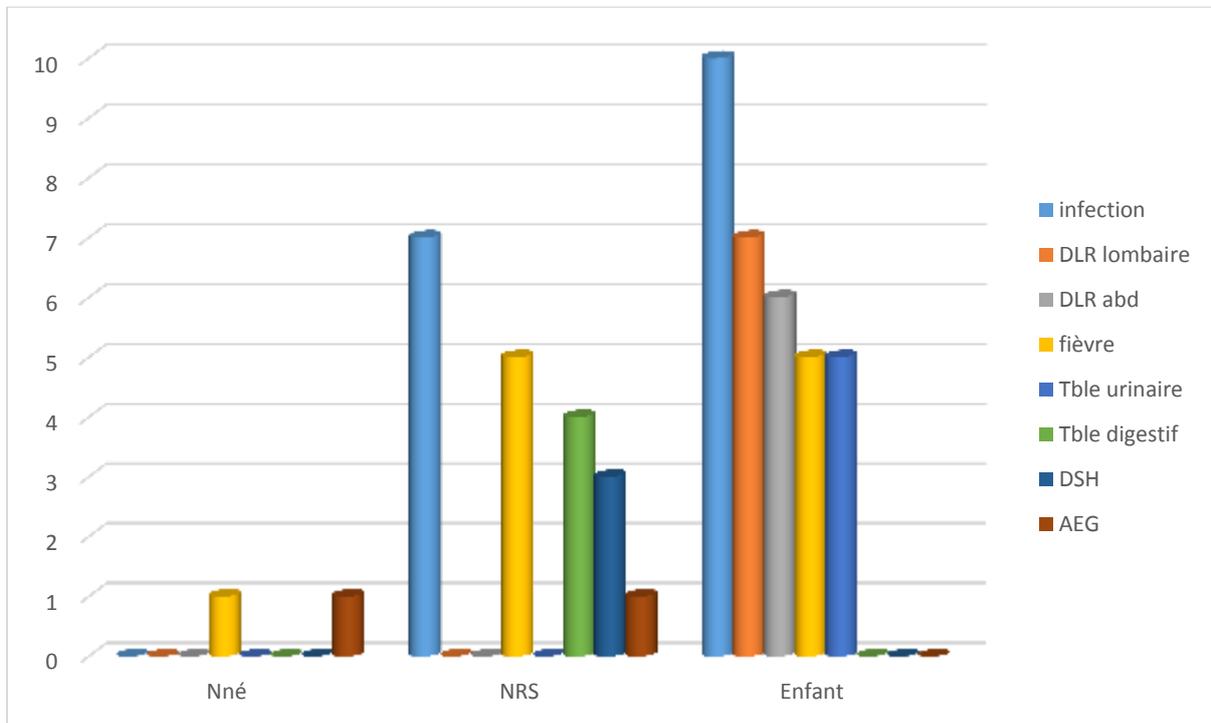


Fig.14 : Répartition des motifs de consultation des patients selon les tranches d'âge.

➤ **Répartition selon les ATCD familiaux d'uropathie :**

ATCD familiaux	Nbre	%
OUI	2	4
NON	48	96
Total	50	100

Tableau IV : Répartition selon les ATCD familiaux d'uropathie.

2. Analyse paraclinique :

➤ Echographie :

Anomalies	Nombre	%
Dilatation pyélocalicielle	23	46
Anomalies parenchymateuses	11	22
Dilatation urétérale	8	16
Dilatation urétéro pyélocalicielle	2	4
Urétéro-hydronéphrose	2	4
Normale	4	8
Total	50	100

Tableau V : Répartition selon les différentes anomalies échographiques détectées.

UIV :

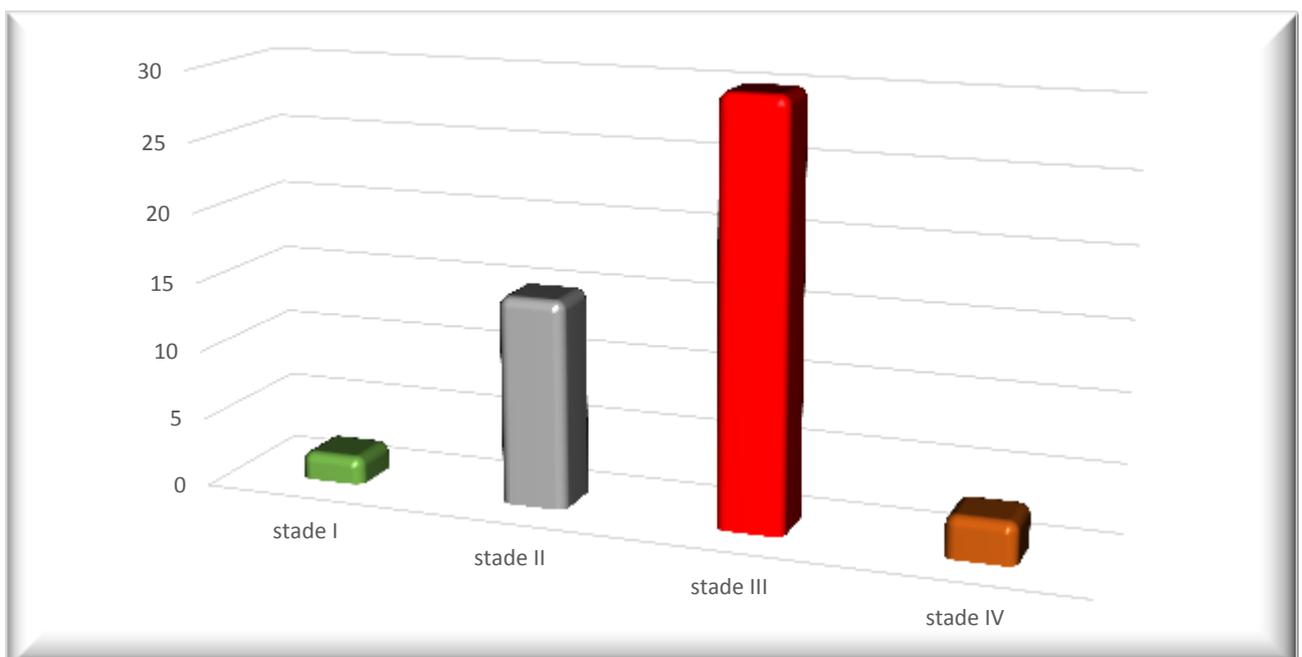


Fig.15 : Répartition des cas selon classification urographique de Cendrons et Valayer.

➤ **Scintigraphie rénale :**

Lésions	Nbre	%
Unilatérale	40	80
Bilatérale	10	20
Total	50	100

Tableau VI : Résultat de la scintigraphie rénale.

➤ **UCR :**

Résultat	Nbre	%
RVU	13	26
RVU associé à la maladie de jonction	0	0
Total	13	100

Tableau VII : Répartition selon les résultats d'UCR.

ECBU :

ECBU	Nbre	%
Pathologique	28	56
Normal	22	44
Total	50	100

Tableau VIII : Répartition des patients selon les résultats d'ECBU.

Germe	Nbre	%
E. Coli	20	71.4
K. pneumoniae	4	14.3
Proteus Mirabilis	3	10.7
Acinéto bacter	1	3.6
Total	28	100

Tableau IX : Répartition des patients selon les germes retrouvés à l'ECBU.

➤ **Fonction rénale :**

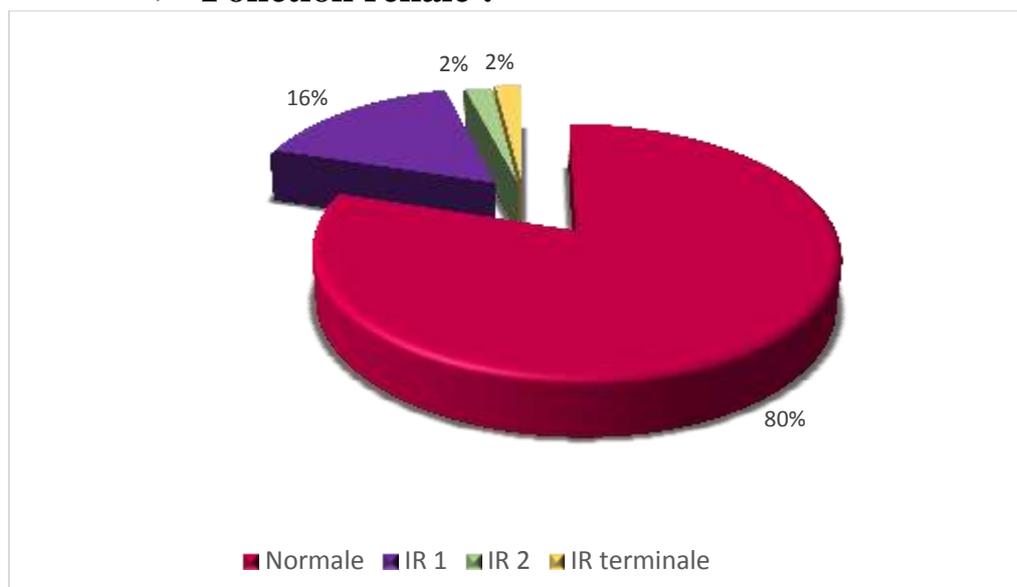


Fig.16 : Répartition selon la fonction rénale.

XII-DISCUSSION :

1. Epidémiologie :

• Type d'uropathie :

La maladie de jonction est le type d'uropathie le plus fréquent (52%), ce qui concorde avec la littérature [24]

C'est en 2014 où le nombre des cas était le plus élevé soit 28%, ceci expliqué par l'arrivée de chirurgien spécialisé en urologie pédiatrique (Professeur Azzouni).

• Sexe :

Nous constatons dans notre étude, la répartition selon le sexe est hétérogène, dans la majorité était de sexe masculin (60 %), ce qui concorde avec la littérature [24]

Il y a une nette prédominance féminine dans le reflux vésico-urétéral soit 77% concordant avec une étude faite par Averous [30]

- **Age du diagnostic :**

Ces uropathies ont été diagnostiqués essentiellement entre l'âge de 2 ans à 15 ans.

L'âge moyen du diagnostic était de 3.1 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.

Une étude faite en Tunisie en 2010 [2], retrouve aussi un retard moyen de la première consultation à 2.4 ans, en dehors des cinq cas diagnostiqués en anténatal, avec des extrêmes d'un jour à 13 ans, 55% des cas étaient diagnostiqués à un âge inférieur à un an, 31 % des cas après l'âge de trois ans.

La comparaison de ces 3 études maghrébines (Algérienne, Marocaine, Tunisienne), nous permet d'accuser le même retard, d'où une prise en charge retardée.

Une étude Française en 2000 [24], décèle un âge moyen du diagnostic de 11 mois et 60% des cas sont diagnostiqués en anténatal, donc dans les pays développés le diagnostic se fait avant la naissance grâce à l'échographie dans le cadre d'une prise en charge pluridisciplinaire des uropathies.

- **Côté atteint :**

Les uropathies sont plus fréquentes du côté gauche dans 52 % des cas que côté droit ce qui coïncide avec la littérature [24].

- **Motifs de consultation :**

L'infection urinaire est le motif de consultation le plus fréquemment rencontrés chez ces enfants (34%), 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 % [32].

- **Antécédents familiaux :**

4 % avaient comme antécédents familiaux d'uropathie, ceci peut être interprété par notion de prédisposition génétique à développer une uropathie.

Pour Dr. Ghazi, 6 % des cas ont des ATCD familiaux d'uropathie [31]

2. Paraclinique :

- ✓ **Échographie rénale :**

Faite dans la totalité des cas et elle était révélée anormale dans 92%. La dilatation pyélocalicielle était l'anomalie prédominante (46 %).

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.

Dans l'étude Tunisienne [2], 33% ont une dilatation du HAU.

Dans une étude faite par Faures [33] a montré que 30 % des cas ont une dilatation ces cavités rénales.

Les résultats de ces deux études et de notre série montrent bien qu'il y a toujours un retentissement des uropathies sur le haut appareil urinaire.

- ✓ **UIV :**

Réalisé chez tous nos patients et le stade III est le fréquemment retrouvé dans 60%.

Pour Podevin [34], l'UIV était réalisé dans 70 % et le stade II qui prédomine dans 52% ce qui témoigne que l'UIV est de moins en moins utilisée chez l'enfant dans les pays développés.

✓ UCR :

Pratiquée chez tous les patients, décelant un reflux vésico-urétérale dans 26%.

✓ Scintigraphie :

Elle a été pratiquée chez tous les patients.

L'atteinte était le plus souvent unilatérale (80%).

Exemple de résultat de scintigraphie rénale à propos d'un cas :

C'est l'enfant MN, 2 ans qui présente un syndrome de jonction du rein gauche.

Au DTPA-99mTc avec injection de lasilix au temps T20 a mis en évidence

1. Néphrogramme isotopique:

a) Phase de captation: courbes asymétriques avec un retard de pic de captation du rein gauche et un pic de captation dans les délais du rein droit vers la 3ème minute.

b) Phase d'élimination: courbes en pseudo plateau avec une double cassure en rapport avec un faible drainage et une vidange progressive du rein

c) Les fonctions rénales relatives estimées à:

Rein droit : 64.3% ; Rein gauche : 35,7%.

2. Les images séquentielles :

-Filtration glomérulaire faible du rein gauche augmenté de taille avec un drainage partiel et une stase rénale persistante sous lasilix et la miction au cours de l'examen.

-Filtration efficace du rein droit avec une stase pyélique ce vidangeant progressivement.

-Remplissage vésical visualisé.

Au DMSA- 99mTc:

- Hypofixation globale du rein gauche augmenté de taille.
- Fixati Fixation homogène et contours régulier du rein droit.
- Les fixations corticales relative sont estimées à
Rein droit 54% ; Rein gauche 46%.

Conclusion:

On note un nette retentissement fonctionnel sur le rein gauche avec fonction rénale relative estimée à:

Rein droit 64.31/o.
Rein gauche 35.7 %.

✓ Fonction rénale (Annexe2)

20% de nos patients présentent une insuffisance rénale.

Les 7 patients sur 13 présentant une fonction rénale altérée avaient plus de 7 ans.

Donc, le retard de diagnostic et absence de prise en charge précoce sont des facteurs prédictifs péjoratifs sur la fonction rénale.

18% dans l'étude Tunisienne, 14% selon la série marocaine. Les études maghrébiens se rejoignent.

En France [35], la prise en charge précoce des uropathies a permis de déterminer très tôt les situations à risque afin d'adapter un traitement préventif ce qui a réduit le nombre des IR dans cette population à moins de 2%.

✓ Examen cytbactériologique des urines (ECBU) :

Il s'est révélé positif dans 56%

Le germe le plus fréquent est l'E. Coli dans 71,4% ce qui coïncide avec l'étude faite à Cotonou [32]

3-Conduites thérapeutiques :

3.1Le traitement 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.

3.2L'abstention chirurgicale surveillée :

Cette attitude est adoptée chez deux de nos malades qui a présenté une dilatation modérée des cavités pyélo calicielles avec conservation de l'index cortical, et de la fonction rénale. Une surveillance étroite aussi bien clinique, échographique et scintigraphie, a montré une bonne évolution sans apparition des signes en faveur de caractère obstructif de cette hydronéphrose.

3. 3 Le traitement chirurgical :

L'indication chirurgicale a été portée chez 35 enfants, 4 enfants ayant été opérés des deux cotés

Type d'intervention : kuss-Andersen par lobotomie antérolatérale.

4) Limite de l'étude :

Les difficultés majeures que nous avons rencontrées étaient liées à l'exploitation des dossiers : 20 dossiers n'aient pas été exploitables ; nous avons observé certaines données manquantes telles que les résultats des examens radiologiques, les bilans de contrôle.

XIII-CONCLUSION :

Le retard de la prise en charge expliquerait le retentissement sévère sur la fonction rénale.

Devant cette évolution péjorative des uropathies , la prise en charge doit être la plus précoce possible par le dépistage anténatal et un bon suivi pour éviter la dégradation de la fonction rénale.

XIV-BIBLIOGRAPHIE :

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

[2] **Kahloul.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.

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

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

[5] **Yves .Aigrain** : Les malformations de l'appareil urinaire
Volume 11 de Progrès en pédiatrie, 2002 ISSN 0298-4482, p43.

[6] **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.

[7] **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.

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

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

[10] **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

[11] **Vrtovsniak .F, Friedlander .G** : Physiologie rénale. EMC (Elsevier Masson SAS), Néphrologie-Urologie, 18-004-A-10, 1996.

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

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

[14] **Veyarac.C** : Anomalies congénitales du rein et de la voie excrétrice supérieure chez l'enfant
Encycl. Méd. CHIR 34-120-A-10(2004).

[15] **Mouh Mouh Leila** : Le syndrome de la jonction PU chez l'enfant (A propos de 26 cas) au service de chirurgie pédiatrique au centre hospitalier universitaire HASSAN II à Fès.
Thèse de médecine, Fès ,2010 N° 028/10.

[16] **MAZENAN.E FOISSAC .M LEMAITRE .L** : Hydronéphrose
Encycl. Méd. Chir. Rein 18157-A -10, 9-1997, 12 p.

[17] **Chateil. JF, Brisse.H, Dacher.JN** Echographie en urologie pédiatrique
J. Radiol 2001;81:781-800.

[18] **Lemelle.JL, Schmitt.M, Didier** : Hydronéphrose de révélation anténatale
EMC Uro.18-150-A-10.

[19] **SORE. T, LENORMAND. L** : Méga uretère primitifs
Encycl. Méd. chir. rein 18158 E10, 5-1999.

[20] **BRUEZIEERE.J** : Urétérocèle
Encycl. Med. Chir. Rein 1818 c. 10, 10-1999.

- [21] **BITKER .MP, ROUJAS** : Malformations vésicales et exstrophies vésicales.
ENCYCL. MED. CHIR. REIN 18208 A10 ; 1999,29 p.
- [22] **GRASSET. D** : Les obstructions du bas appareil urinaire chez l'enfant,
Paris, France, association française d'urologie, 64 sessions, 197.
- [23] **DEBRE B. SAIGHI D. PEYROMAURE M** : Urologie
Masson, Paris, 2004 ISBN : 2-294-01303-4.
- [24] **B. Frémond** : Uropathies malformatives : revue de la littérature.
Rennes, France, clinique chirurgie infantile chez l'enfant 14 mars 2000.
- [25] **SOUMARE DJANGUINA** : Uropathies obstructives.
Thèse de médecine, Bamako, Mali, 2002, N°27.
- [26] **Asinobi. A O**: A review of cases posterior uréthral valves seen at the university college hospital Ibadan, Nigeria, pédiat. Med. Chir. 2004 nov- dec; 26(6):430-3.
- [27] **TAGUE. S LEGALL. E** : Infections urinaires de l'enfant
Renes, frances, annexe pédiatrique, 22 avril
BP: 56126, 35056.
- [28] **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.
- [29] **COULIBALY. T** : la stase urinaire chez l'enfant dans le service de chirurgie infantile de l' HGT. A propos de 211 cas.
Thèse Méd, Bamako, mali 1999.
- [30] **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.

[31] 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.

[32] G. G. Sagbo, M. J. Alao, H. F. Lalya, A. S. Gbénou, et M. Fiogbé : Les malformations des voies urinaires révélées par une infection urinaire chez l'enfant à Cotonou.

Ashdin Publishing, Clinics in Mother and Child Health.

Vol. 10 (2013), Article ID C120104.

[33] FAURES.D : Uropathies malformations

Rennes, France, clinique chirurgie infantile chez l'enfant 14 Mars 2000.

[34] 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.

XV-ANNEXES

Annexes 1 :

Fiche technique

I-Etat civil :

N° de fiche :

N° de dossier :

Nom :

Prénom :

Age :

Sexe :

Masculin Féminin

Adresse :

Date d'entrée :

Date de sortie :

II-Motif d'hospitalisation :

Dlr abdominale Dlr lombaire Incontinence urinaire

Jet urinaire faible miction goutte en goutte rétention
d'urine

Dysurie Hématurie infection urinaire
(ECBU+)

Dg anténatal

III-ANTECEDENTS :

1. Antécédent personnel :

-vaccination :

-Médicaux : _____ Oui Non si oui à préciser :

-Chirurgicaux : _____ Oui Non

Si oui à préciser

2. Antécédents familiaux :

Consanguinité entre les parents : Oui Non

Notion d'uropathie/Lithiase

Mère : Oui non

Père : Oui non

IV-Examen Clinique :

- Etat général : Bon altéré

-taille : -poids :

-température : Fébrile non fébrile

-signes physiques :

Inspection :

Présence de cicatrice : Oui non

Le siège de cicatrice :

-Aspect de l'abdomen :

Plat symétrique asymétrique

Voussure ballonné distension abdominale

-Aspect des urines :

Normale hématurie pyurie

-si autre signes à l'inspection à préciser :

-palpation :

Dlr provoquée masse abdominale tuméfaction abdominale

Contact lombaire globe vésicale

-si autre signes à l'inspection à préciser :

-Examen neurologique :

-examen du rachis :

Normale pathologique

-examen bulbo caverneux :

Reflexe crémasterien :

Présent aboli

VI-Examen Complémentaire :

➤ Examen biologique :

-Urémie : normale IR

-Créatinémie : Normale IR

-Clairance de créatine :

-NFS : Anémie hyperleucocytose

-Bilan urinaire :

ECBU :

Normale pathologique non fait

Si pathologique préciser le germe responsable :

➤ Examen d'imagerie

-ASP :

Normale pathologique non fait

Si pathologique à préciser :

-UIV :

-La Morphologie :

Normale hydronéphrose urétéro-hydronéphrose

Dilatation urétrale

-La fonction :

Sécrétion normale sécrétion retardée

-Echographie abdomino-pelvienne :

Normale pathologique non faite

Si pathologie à préciser :

-UCR :

-Le défilé cervico-urétral : normale signe de toupie

-Etat de la vessie :

-Reflux vésical :

-Dilatation urétéral :

-scintigraphie rénale : avec

▪ DMSA :

▪ DTPA :

VII-DIAGNOSTIC :

-diagnostic préopératoire :

Hydronéphrose dysplasie multi kystique reflux

urétéro-

Vésicale

Polykystoses rénale agénésie rénale Méga-uretère

Anomalies de sièges anomalie de rotation anomalie de fusion

Valve de l'urètre postérieur

Si autre à préciser :

-diagnostic post opératoire :

VIII-TRAITEMENT :

Médicale :

Anti inflammatoire antalgique antibiotique

Si autres à préciser :

Chirurgical :

Technique opératoire :

VII-SUITE OPERATOIRE :

-Au bout d'une semaine :

Simple

compliquée

Décès

-Ecographie après 3 mois :

-Scintigraphie après un an :

Annexe2

Valeurs de référence de la fonction rénale chez l'enfant

Tableau 1 : Valeurs normales de la créatinine plasmatique

Age	Créatininémie ($\mu\text{mol/l}$)
Nouveau-né	50 – 88
2 semaines	30 - 58
2 ans	20 - 35
8 ans	30 - 60
puberté	30 - 70
adulte homme	65 - 110
adulte femme	50 - 90

Tableau 2 : Valeurs normales de la filtration glomérulaire en fonction de l'âge

Age	Filtration glomérulaire ml /mn/1.73 m ²
Nouveau-né	18 (10 – 25)
2 - 8 jours	22 (10 – 37)
9 - 22 jours	39 (21 – 55)
35 - 95 jours	58 (30 – 86)
3 - 6 mois	77 (41 – 103)
6 - 12 mois	103 (49 – 157)
12 - 24 mois	127 (103 – 191)
2 – 12 ans	127 (89 – 165)
adulte homme	131 (88 – 174)
adulte femme	117 (87 – 147)