

République Algérienne Démocratique et Populaire
Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique
Université 3 de CONSTANTINE



Faculté de Médecine
Département de Médecine



THÈSE

Pour l'obtention du Diplôme de Doctorat en Sciences Médicales

***CRITERES D'OPERABILITE ET DE
SURVEILLANCE DES ANOMALIES DE
LA JONCTION PYELO-URETERALE CHEZ LE
NOURRISSON***

Docteur : SEBIE ABDELGHANI
Maître assistant en Chirurgie Pédiatrique
Service de Chirurgie Pédiatrique de l'Hôpital Militaire Régional Universitaire
de Constantine Abdel Ali Benbaatouche

Président :

Pr. NOURIA MELLAH

Faculté de Médecine d'Oran

Directeur de thèse :

Pr. SOUHAM TOUABTI

Faculté de Médecine de Sétif

Membres :

Pr. RACHID OUSLIM

Faculté de Médecine d'Oran

Pr. AHMED HAMADA

Faculté de Médecine de Constantine

Pr. DANIA BOUGUERMOUH

Faculté de Médecine d'alger

Date de soutenance : 11 /10 / 2020

PARTIE THEORIE

INTRODUCTION	1
DEFINITION	1
HISTORIQUE	2
RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	5
RAPPEL ANATOMIQUE	11
A. Aspect Macroscopique	11
B. Aspect Microscopique	19
PHYSIOLOGIE	21
PATHOGENIE	28
A. Causes fonctionnelles	28
B. Causes organiques	29
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	32
EPIDEMIOLOGIE	35
CLINIQUE	35
A. DIAGNOSTIC ANTENATAL.....	35
B. DIAGNOSTIC POSTNATAL	42
C. AUTRES MODES DE RÉVÉLATION:.....	43
D. DIAGNOSTIQUE PARACLINIQUE :.....	43
a. ECHOGRAPHIE RENALE ET DES VOIES URINAIRES :.....	43
b. SCINTIGRAPHIE RENALE:.....	44
c. AUTRES EXAMENS:.....	52
PRISE EN CHARGE	56
A. SURVEILLANCE	56
B. TRAITEMENT MEDICAL	56
C. TRAITEMENT CHIRURGICAL	56
1. CHIRURGIE OUVERTE.....	60
2. VIDÉOCHIRURGIE (LOMBOSCOPIE).....	63
3. CÉLIOCHIRURGIE PYÉLOPLASTIE TRANSPÉRITONÉALE	64
CONDUITE A TENIR	74
A. CAS SIMPLES.....	74
1. HYDRONEPHROSE DE GRADE I OU II :	74
2. HYDRONEPHROSE DE GRADE III:.....	74
B. CAS COMPLEXES.....	74
C. FORMES BILATERALES	75
D. FORMES ASSOCIEES	75

COMPLICATIONS	76
A. Complications immédiates	76
B. Complications précoces	76
C. Complications tardives	76
SURVEILLANCE	76
CONCLUSION	78

PATIE PRATIQUE

PROBLEMATIQUE	84
OBJECTIFS DE LA RECHERCHE	84
METHODOLOGIE	84
A. Protocole d'étude.....	84
1. Type et durée de l'étude	84
2. Population d'étude	85
3. Critères d'inclusion et de non inclusion	85
a. Critères d'inclusion.....	85
b. Critères de non-inclusion.....	85
B. Echantillon d'étude.....	85
1. Estimation des paramètres	86
2. Analyse statistique	86
C. Recrutement des patients	86
D. Déroulement de d'étude.....	87
E. Collaboration scientifique.....	87
F. Recueil des données.....	87
PROTOCOLE THERAPEUTIQUE	89
A. Diagnostique.....	89
B. TRAITEMENT.....	93
1. Traitement médical	93
2. Traitement d'attente.....	93
3. Traitement chirurgical	93
C. RÉPARTITION DES MALADES	93
1. Premier groupe	93
2. Deuxième groupe.....	93
3. Troisième groupe.....	93
SUIVI	94
A. Malades traités médicalement	94
B. Malades traités chirurgicalement.....	94

RESULTATS

A.	Résultats du dépistage	96
1.	Diagnostique des uropathies	96
2.	Age des parents	97
3.	Age gestationnel du diagnostic	98
4.	Nombres d'échographie réalisé en anténatal	98
B.	Résultats des echographies post-natales	99
1.	Dilatation pyélocalicielle	99
a.	Hydronéphrose unilatérale	99
b.	Hydronéphrose bilatérale	99
2.	Index corticomédullaire	100
a.	Atteinte unilatérale	100
b.	Atteinte bilaterale	100
3.	Corrélation entre le diamètre antéropostérieur du pyélon(DAPP) et l'index corticomédullaire (ICM)	101
4.	Résultats de la scintigraphie rénale	102
a.	Données de la scintigraphie	102
b.	Données de la scintigraphie de surveillance	103
c.	Données de la deuxième scintigraphie de contrôle	105
5.	Autres examens	107
a.	Urétérocystographie retrograde	107
b.	Imagerie par résonance magnétique (IRM)	108
c.	Autres examens biologiques	108
C.	MODALITÉS DE SURVEILLANCE	109
1.	Résultats des echographies	109
a.	Résultats des echographies du DAPP	109
b.	Résultats globaux de l'atteinte du parenchyme	110
2.	Résultats des scintigraphiques	111
D.	RÉPARTITION DES GROUPES	112
1.	RÉPARTITION DES GROUPES PAR AGE ET SEXE	113
2.	Indications opératoires du groupe I	115
3.	Indications opératoires du groupe II	116
4.	Résultats de l'échographie et de la scintigraphie selon les groupes.	117
E.	Répartition selon l'âge d'opérabilité	118
F.	Répartition selon le sexe	119
G.	Répartition de la latéralité des côtés	120
H.	Fréquence de la maladie	123

I. SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE	124
PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE	125
A. Abstention avec surveillance	125
B. Traitement d'attente ou néphrostomie	125
C. Traitement chirurgical	126
1. Chirurgie ouverte	126
2. Laparoscopie (transpéritonéale)	127
3. Voie d'abord par groupe sexe et âge	128
D. Drainage.....	133
1. Drainage de la loge rénale	133
2. Drainage tans-anastomotique	133
EVOLUTION DES MALADES OPERES	134
1. Résultats globaux post-opératoires	134
2. Résultats clinique post-opérateur	135
1. Résultats échographiques et scintigraphiques post-opératoires	136
Complications	137
CONCLUSION	138

DISCUSSION

LIMITES DE L'ETUDE	141
EPIDEMIOLOGIE	142
A. Fréquence.....	142
B. DÉPISTAGE ANTÉNATAL	143
C. DÉPISTAGE POSTNATAL	145
1. Répartition selon le sexe	145
2. Répartition selon le côté (la latéralité).....	145
CLINIQUE	146
A. Examen clinique	146
B. Radiologie.....	148
PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE	150
A. Abstention thérapeutique avec surveillance	151
B. Traitement d'attente ou néphrostomie	153
C. Traitement chirurgical	154
EVOLUTION	159
A. Compliance du suivi	159
B. Evolution clinique.....	159
C. Reprise chirurgicale à moyen et long terme	159

ETAPES DU PROTOCOLE	172
1. Etape 1: période anténatale.....	172
2. Etape 2 : période post-natale précoce	173
3. Etape 3 : période post-natale tardive	173
CONCLUSION	174
BIBLIOGRAPHIE	176

ABREVIATIONS

JPU : jonction pyélourétérale.

MJPU : maladie de la jonction pyélourétérale.

AJPU : anomalie de la jonction pyélourétérale.

SJPU : syndrome de jonction pyélourétérale.

VES : voie excrétrice supérieure.

DSR : débit sanguin rénal

DFG : débit de filtration glomérulaire

FG : filtration glomérulaire (taux de filtration glomérulaire)

DTPA : acide diéthylènetriamine-pentacétate.

DMSA : acide dimercaptosuccinique.

^{99m}Tc : technétium 99.

MAG3 : mercaptoacétyltriglycineur

UIV : urographie intraveineuse.

IRM : imagerie par résonance magnétique.

RALP : pyéloplastie laparoscopique robot assistée.

LAP : pyéloplastie laparoscopique assistée.

LP : pyéloplastie laparoscopique.

RP : pyéloplastie rétropéritonéoscopique.

OP : pyéloplastie ouverte.

SRD : Scintigraphie rénale dynamique.

NORA pm : activité résiduelle normalisé post-mictionnelle.

FRD : fonction rénale différentielle.

DPC : dilatation pyélocalicielle.

HAN : L'hydronéphrose anténatale.

VUP : valve de l'urètre pelvien.



INTRODUCTION :

Le syndrome de la jonction pyélorétérale est une maladie qui entraîne un défaut d'écoulement des urines du bassinet vers l'uretère. C'est la cause la plus fréquente d'hydronéphrose chez l'enfant.[1]

L'anomalie de la jonction pyélorétérale est la plus fréquente des uropathies obstructives congénitales. Elle se définit par un trouble urodynamique d'évacuation des voies excrétrices hautes en amont d'un obstacle fonctionnel ou organique.[2]

- l'échographie fœtale a permis un diagnostic précoce, et une prise en charge avant l'apparition de toute symptomatologie clinique.[3]
- la scintigraphie rénale dynamique a permis de quantifier le retentissement sur la fonction rénale et le degré d'obstruction.[4]

L'enjeu de la prise en charge actuelle d'un syndrome de la jonction pyélorétérale de révélation anténatale ou post natale fortuite, est de déterminer s'il existe une obstruction significative, susceptible de compromettre l'évolution ultérieure de la fonction rénale.[5]

L'attitude pratique a aussi évolué, passant d'une chirurgie dès que le diagnostic est posé, à une notion de surveillance.[6].[7]

DEFINITION :

La maladie de la jonction pyélorétérale se définit par l'existence d'un obstacle congénitale à l'écoulement des urines avec comme corollaire une dilatation pyélocalicielle, ou hydronéphrose primitive, avec retentissement sur le parenchyme rénal.[8, 9].

C'est la cause la plus fréquente des hydronéphroses de l'enfant.

Une anomalie de la jonction pyélorétérale (AJPU) reste un diagnostic radiologique dont la présentation clinique est dite aiguë quand elle se présente sous forme de colique néphrétique, causée par la dilatation soudaine du système collecteur du rein. En cas de dilatation chronique, la manifestation clinique est le plus souvent asymptomatique, ou alors se présente de façon insidieuse et fruste.[10]

HISTORIQUE :

Les dilatations des cavités pyélocalicielles eurent au cours des 16^{ème}, 17^{ème}, et 18^{ème}, siècles des appellations différentes : expansion rénale, hernie rénale, hydropsrénal, distension hydrorénale, kystonéphrose.[11]

- 1679 BONETUS présentait un enfant porteur d'un rein hydronéphrotique chez qui l'uretère se réduisait à un fin cordon fibreux.[12]
- 1706 MORGANI (1682-1771), fondateur de l'anatomie pathologique génito-urinaire, décrivait les sténoses urétérales.[13]
- En 1806, PHILIPPE BOZZINI (1775-1809), médecin italien réalise le premier appareillage destiné à l'exploration visuelle des cavités internes.[14]
- C'est en 1841 que RAYER introduisait le terme d'hydronéphrose.[15]
- En 1853, ANTONIN JEAN DESORMEAUX (1815-1882), urologue français invente le terme d'endoscope.

De nombreux chercheurs améliorent ensuite cette forme d'investigation.[16, 17]

- En 1869 GUSTAVESIMON réalisait la 1^{ère} néphrectomie, démontrant ainsi que la vie avec un seul rein était possible.[18]
- En 1886 TRENDELENBOURG fut le premier à essayer le traitement conservateur mais le patient décéda d'une plaie colique.[19]
- Le 14 juin 1891, KUSTER présentait un enfant de 13 ans porteur d'un rein unique chez lequel il avait mis en place une néphrostomie pour une hydronéphrose. Il ligaturait l'uretère sous la sténose et anastomosa en latéro-latérales de l'extrémité supérieure avec le bassinnet.[20]
- En 1949 ANDERSON et HYNES décrivaient la pyéloplastie, technique qui est encore la plus utilisée. Elle consistait en une résection de la jonction et son anastomose termino-terminale avec le bassinnet.[21]
- L'arsenal thérapeutique du syndrome de jonction pyélourétérale est très diversifié, allant de la chirurgie ouverte à la chirurgie vidéo-assistée en passant par la chirurgie endoscopique.
- Le traitement du syndrome de la jonction pyélourétérale a constitué depuis bien longtemps un sujet d'intérêt des chirurgiens et continue à l'être encore. En effet, le premier rapport de la reconstruction d'une JPU sténosée date de la fin du 19^{ème} siècle.[22]

- Dans le même temps, plusieurs équipes ont développé la technique laparoscopique par voie rétro péritonéale avec des taux de succès comparables[23]
- En 1901, l'urologue russe GUNNING réalise pour la première fois l'exploration de la cavité abdominale du chien à l'aide d'un cystoscope.[24]
- La technique universellement utilisée dans l'anomalie de jonction pyélourétérale est la résection anastomose telle qu'elle a été décrite par ANDERSON et HYNES en 1949 et modifiée par KUSS en 1950.[25]
- En 1964, KURT SEMM met au point un moniteur et un insufflateur électronique avec contrôle de pression. C'est le début du pneumopéritoine avec pression intra abdominale constante.[26]
- Paradoxalement le traitement endoscopique mini-invasif a vu naître son principe il y a près de cent ans avec l'urétérotomie externe. L'Endopyélotomie moderne est une variante de cette technique ; elle n'a vu le jour qu'en 1986, grâce à SMITH.[27]
- En 1991, CLAYMAN a rapporté le premier cas de néphrectomie élargie droite sous cœlioscopie par voie transpéritonéale.[28]
- En 1993, SCHUESSLER a rapporté le premier cas de pyéloplastie laparoscopique par la même voie .[29]
- En 1995 DANJOU proposait le traitement du syndrome de la jonction pyélo urétérale par cœlio-chirurgie.[30]
- En 2006 S.L.TOUABTI, Y.LADJADJ ont précisé l'intérêt d'un diagnostic anténatal et prise en charge précoce des uropathies malformatives. [31]
- A partir du milieu des années 1980, la laparoscopie se développe, la chirurgie par cœlioscopie prend de l'ampleur, les indications se multiplient et les techniques se perfectionnent avec le développement technologique.[32]

Ce tableau résume les différentes étapes du développement de la prise en charge de la maladie de jonction pyélorétérale. (Tableau : 01).

N°	Année	Auteur	geste
01	1679	BONETUS	rein hydronéphrotique
02	1706	MORGANI	fondateur de l'anatomie pathologique génito-urinaire
03	1806	PHILIPPE BOZZINI	le premier appareillage destiné à l'exploration des cavités internes
04	1869	GUSTAVESIMON	réalisait la 1 ^{ère} néphrectomie,
05	1891	KUSTER	Pyéloplastie latéro-latérale
06	1901	GUNNING	réalise pour la première fois l'exploration de la cavité abdominale
07	1949	ANDERSON-HYNES	Résection pyélorétérale avec anastomose sur uretères spatulés
08	1951	CULP AND DWEERD	Lambeau spiral
09	1953	SCARDINO	Lambeau vertical Procédures minimalement invasives
10	1964	KURT SEMM	pneumopéritoine
11	1986	SMITH	Endopyélotomie
12	1991	CLAYMAN	premier cas de néphrectomie élargie droite sous cœlioscopie
13	1993	SCHUESSLER	le premier cas de pyéloplastie laparoscopique
14	2006	S.TOUABTI	l'intérêt d'un diagnostic anténatal et prise en charge précoce des uropathies malformatives
15	2011	BUKRAA	les indications de la cœlioscopie se multiplient et les techniques se perfectionnent

TABEAU 1 : HISTORIQUE DES DIFFERENTES TECHNIQUES ET PROCEDURES DE LA PRISE EN CHARGE DE LA JPU

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :

Au cours du développement embryonnaire, le mésoblaste intermédiaire donne naissance à trois structures néphrotiques selon une succession crânio-caudale: le pronephros, le mésonéphros, et le métanéphros.[33]

Le pronephros apparaît à la fin de la troisième semaine au niveau cervical, non fonctionnel, et disparaît au 25^{ème} jour.[34]

Le mésonéphros, lui succède à la 4^{ème} semaine dans la région thoracique, constitué d'une quarantaine d'amas cellulaires métamérisés, formant une succession de vésicules qui vont s'allonger en tubules. Leurs extrémités externes vont entrer en contact entre elles et constituer longitudinalement le canal de WOLFF.

Ces structures auront complètement disparu à la fin de la 10^{ème} semaine sauf le canal de WOLFF qui s'allonge distalement en direction du cloaque auquel il fusionne vers le 26^{ème} jour. Vers le 28^{ème} jour, le canal de WOLFF émet dans sa partie distale juxta cloacale un diverticule appelé bourgeon urétérique, se dirigeant vers le blastème métanéphrogène, issu du mésoblaste situé en région lombaire basse et sacrée. (Figure 01)

Entre celui-ci et le bourgeon urétérique s'exercent des effets inducteurs réciproques qui aboutissent à la formation au niveau du blastème des unités sécrétrices, puis des néphrons.

L'architecture des reins définitifs est acquise entre la 5^{ème} et la 15^{ème} semaine. Le rein devient ainsi fonctionnel et sécrète l'urine.

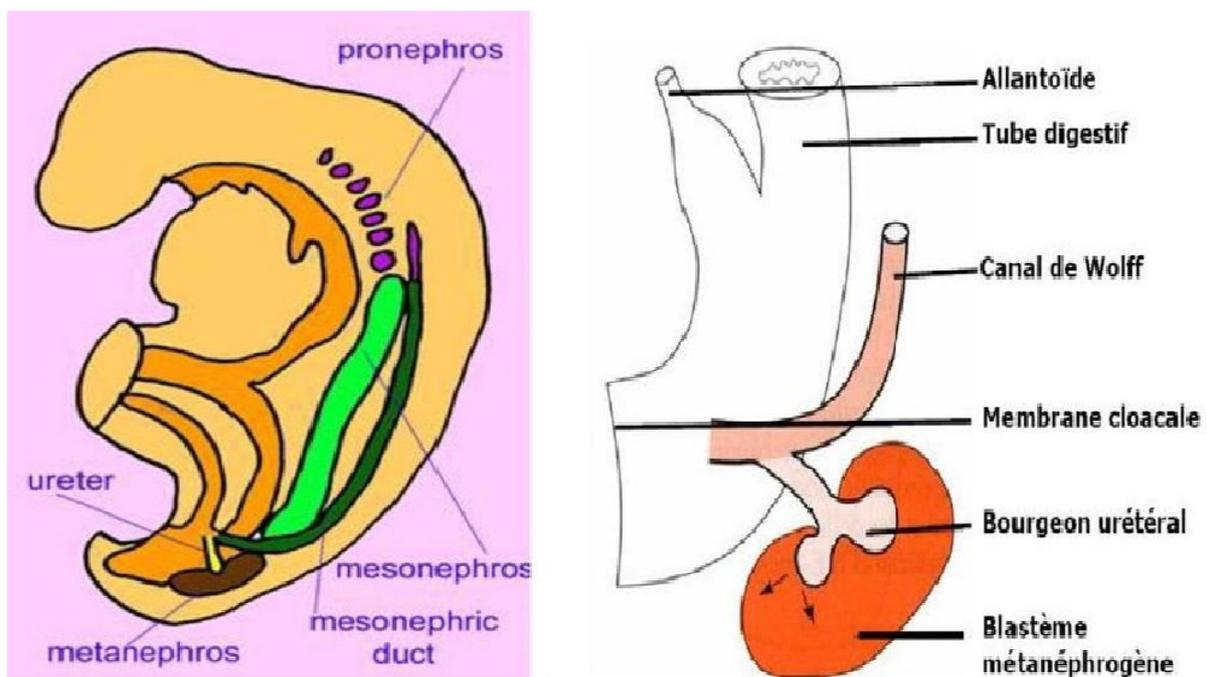


FIGURE 1: METANEPHROS

A. Formation du néphrotome ou unité sécrétoire :

L'appareil urinaire se développe à partir du mésoblaste intermédiaire. Au début de la 4^{ème} semaine, celui-ci forme au niveau de la région cervicale des amas cellulaires métamérisés qui constituent les néphrotomes. Ces néphrotomes vont former des métamères constitués chacun d'un tube rénal primitif, d'un glomérule interne et d'un glomérule externe.[35] (Figure 02)

Au niveau des régions thoracique, lombaire et sacrée, le mésoblaste intermédiaire va former les cordons néphrogènes qui donneront naissance par la suite au tubule des reins embryonnaires successifs [23].

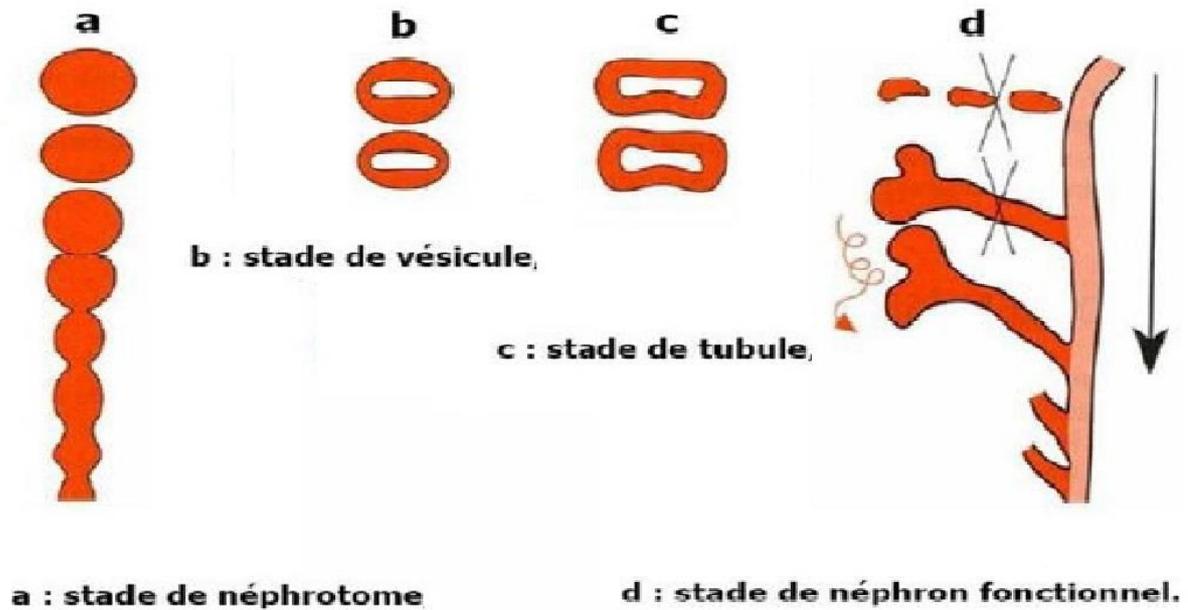


FIGURE 2 : DIFFERENTIATION DU NEPHROTOME

B. Reins embryonnaires:

Il se forme au cours de la vie intra utérine trois appareils rénaux différents qui se chevauchent légèrement dans le temps : ce sont le pronéphros, le mésonéphros et le métanéphros ou rein définitif .[36]

1. Pronéphros:

Représenté par 7 à 10 néphrotomes cervicaux, il apparaît au cours de la 3^{ème} semaine et disparaît complètement à la fin de la 4^{ème} semaine.[37] (Figure 03)

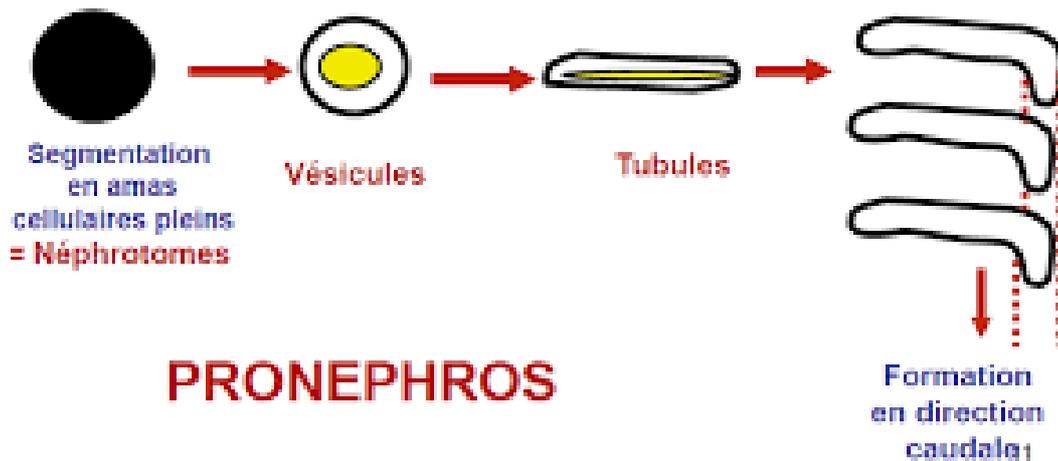


FIGURE 3: PRONEPHROS

2. Mésonéphros:

Commence à apparaître au cours de la régression du pronephros, sous la forme de néphrotomes qui s'allongent en tubules. Ces tubules s'allongent et s'incurvent en forme de S à leur extrémité médiale se forme un glomérule interne qui donnera naissance à la capsule de Bowman, alors qu'à l'extrémité opposée, ils pénètrent dans le canal pronephrotique longitudinal qui devient un canal mésonéphrotique ou canal de Wolff. Par la suite, au cours du deuxième mois, les tubules et les glomérules mésonéphrotiques régressent complètement en ne laissant qu'un petit nombre de tubules au voisinage de l'ébauche gonadique. Le canal de Wolff donnera naissance au canal déférent chez le mâle alors qu'il disparaît presque entièrement chez la femelle. [36] (Figure 04)

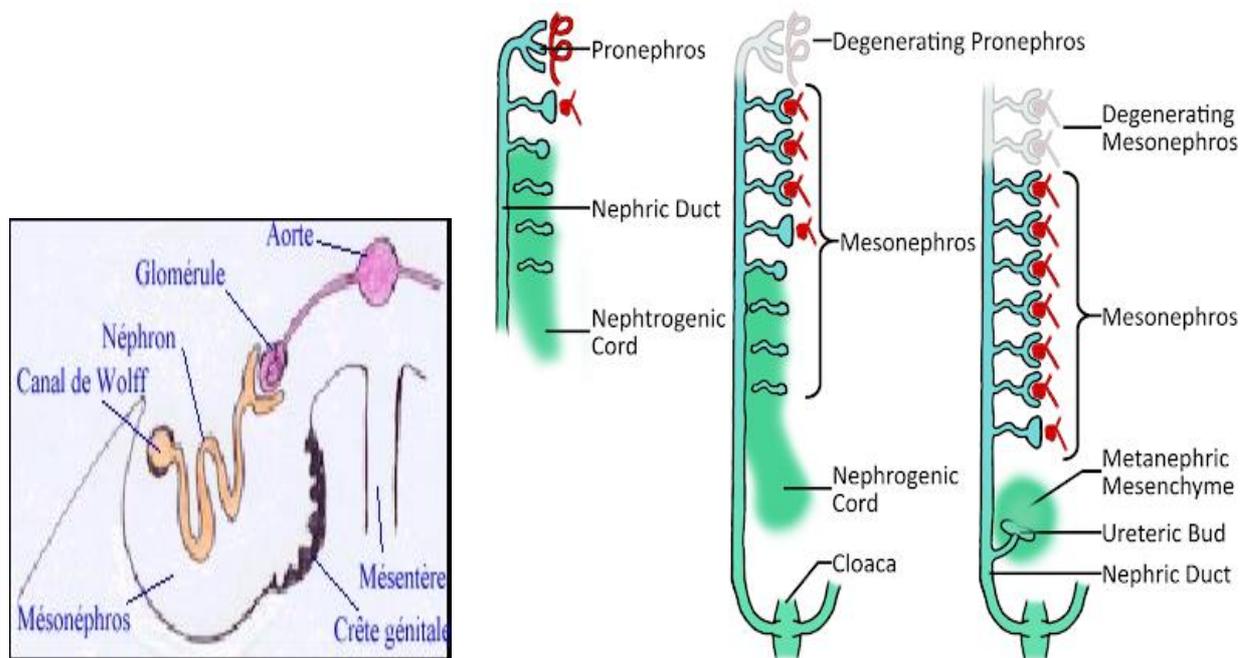


FIGURE 4 : DEVELOPPEMENT DU MESONEPHRON

3. Métanéphros ou rein définitif :

Il commence à apparaître au début du 3^{ème} mois après la régression du mésonéphros, à partir de deux ébauches : le blastème métanéphrogène et le bourgeon urétéral. Le blastème métanéphrogène, élément sécrétoire, se forme aux dépens de mésoblaste intermédiaire et est constitué de néphrotomes.

À son contact, le bourgeon urétéral induit la différenciation du blastème métanéphrogène. Au contact des tubes collecteurs, des amas de cellules métanéphrogènes donneront naissance à des unités sécrétoires ou néphrons constitués de glomérules, tubes contournés proximaux et distaux et anses de Henlé. [38](Figure 05).

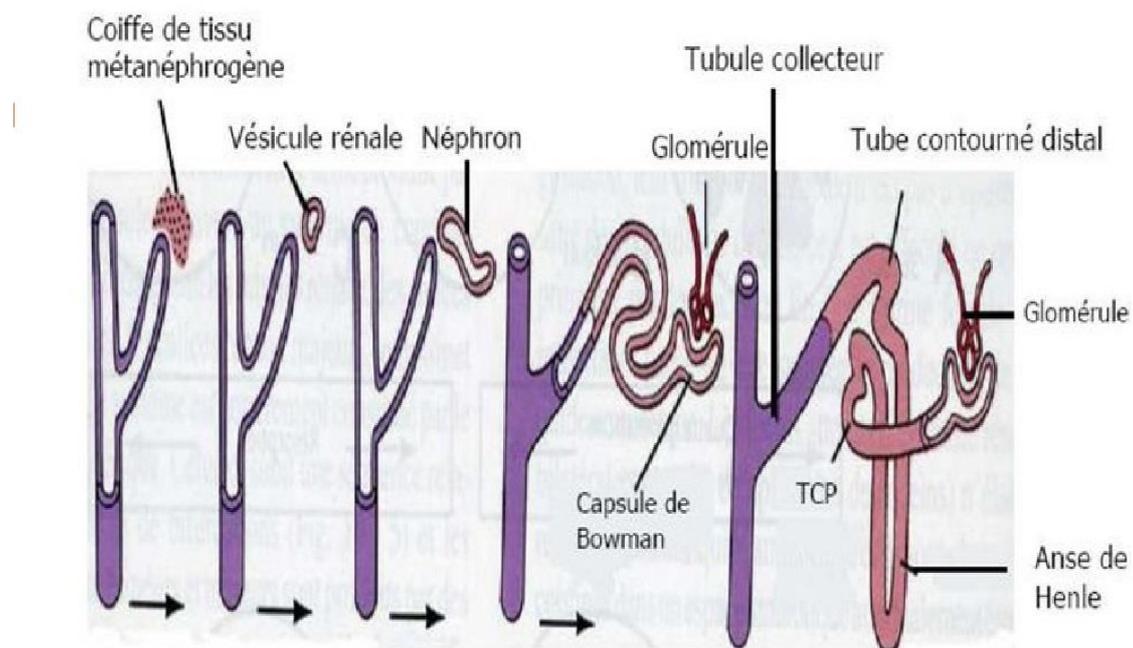


FIGURE 5:DEVELOPPEMENT D'UN ELEMENT SECRETOIRE DE METANEPHROS

Le bourgeon urétéral, élément excrétoire, se développe aux dépens de la partie dorsomédiale du canal de Wolff près de son abouchement dans le cloaque et s'accroît en direction du blastème. Il pénètre dans le blastème métanéphrogène et se divise, donnera naissance ainsi à l'uretère, au bassinnet, aux grands et aux petits calices, et aux tubes collecteurs.

Le métanéphros, situé au départ dans la région sacrée va subir au cours de son développement une ascension qui va le mener dans la région lombaire. (Figure 6)

Il devient fonctionnel au cours de la deuxième moitié de la grossesse. L'urine est déversée dans le liquide amniotique, réabsorbée par le fœtus et passe dans la circulation sanguine fœtale vers le placenta où les métabolites sont épurés par passage dans la circulation maternelle [36, 39].

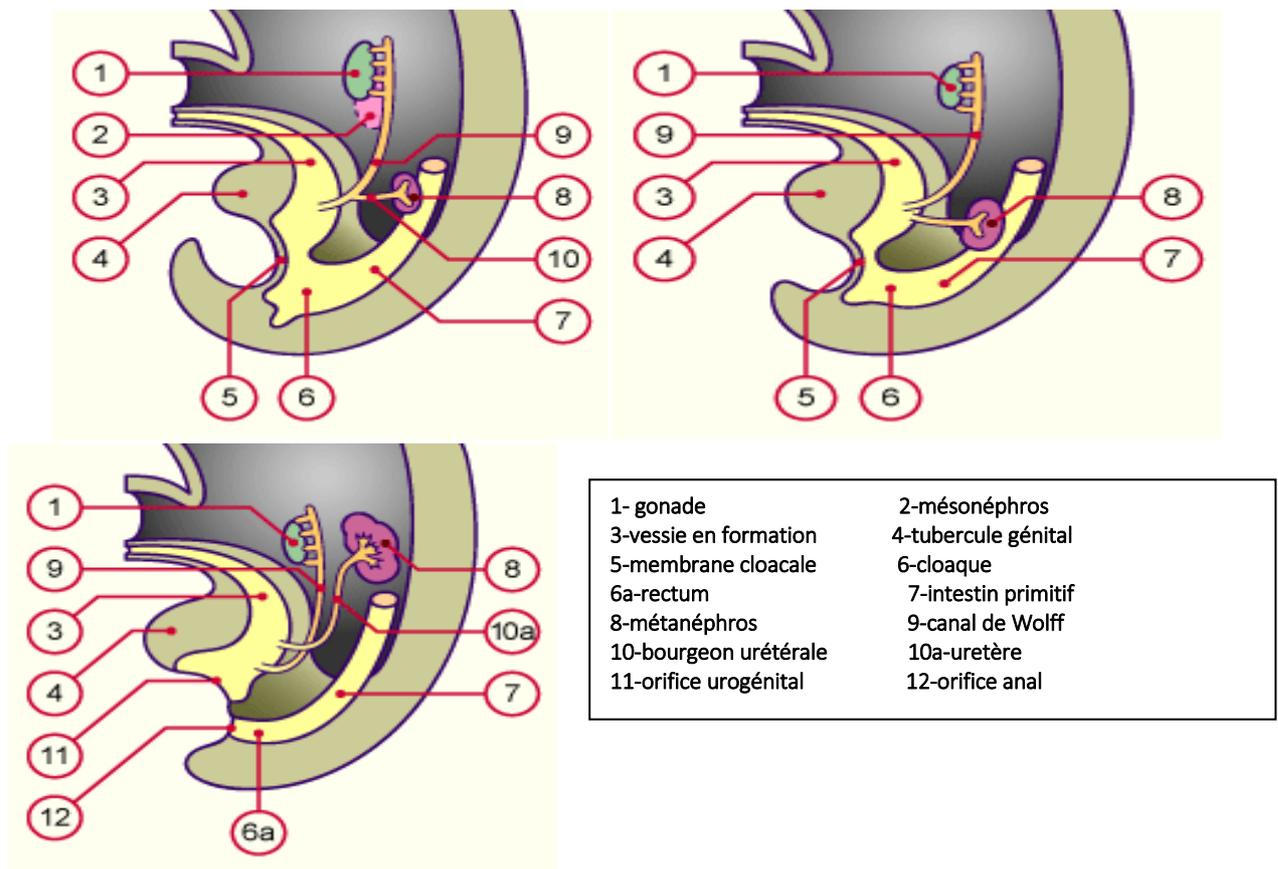


FIGURE 6 : MIGRATION DU REIN

C. Développement de la voie excrétrice supérieure :

Le bourgeon urétéral, qui apparaît au 28^{ème} jour du développement, est initialement plein. Il se transforme en canal, puis passe par un processus d'oblitération secondaire et de recanalisation.

A partir du 40^{ème} jour, la lumière urétérale apparaît au niveau de la portion moyenne de l'uretère et la recanalisation progresse vers les deux extrémités de l'uretère.

Ce processus expliquerait pourquoi les obstructions congénitales siègent surtout au niveau des deux extrémités de l'uretère et une recanalisation incomplète est ainsi invoquée dans la genèse des obstructions de la jonction urétéro-pyélique [40], [41]. (Figure 7).

La paroi de l'uretère est formée uniquement d'un tissu conjonctif à la 8^{ème} semaine. Ce n'est qu'à partir de la 10^{ème} semaine que le processus de muscularisation commence.

Comme la sécrétion d'urine commence dès la 9^{ème} semaine, il semblerait que le flux d'urine dans l'uretère stimule la myogenèse. Les fibres élastiques commencent à apparaître à partir de la 12^{ème} semaine et augmentent progressivement.

A la 18^{ème} semaine, l'uretère est le siège de rétrécissements au niveau des jonctions urétéro-pyélique et urétérovésicale et de dilatations intermédiaires. Il est possible que ce soit en relation avec le développement retardé des fibres élastiques [42],[39].

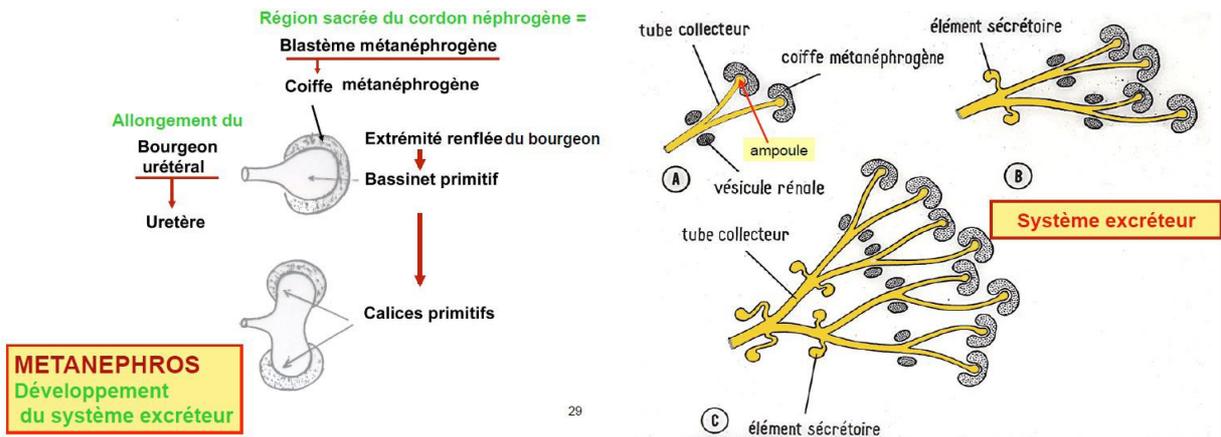


FIGURE 7: LES BOURGEONS URETERIQUES

Des cas d'obstruction de la jonction pyélourétérale ont été décrits comme étant en rapport avec une disposition anormale de la musculature en une couche circulaire externe hypertrophiée et une couche longitudinale interne atrophique ou encore l'existence d'un véritable sphincter au niveau de la jonction. *Cette situation pourrait mener, en l'absence de régression de cette anomalie chez le fœtus, à une obstruction de la jonction pyélourétérale chez le nouveau-né.*[43] (Figure 8)

D'autres facteurs ont été également invoqués, comme l'existence d'un déséquilibre dans la répartition des fibres musculaires et des fibres conjonctives avec une prépondérance de ces dernières, ou encore des anomalies de connexion musculaire à l'origine de perturbation de la transmission de l'onde péristaltique.[44]

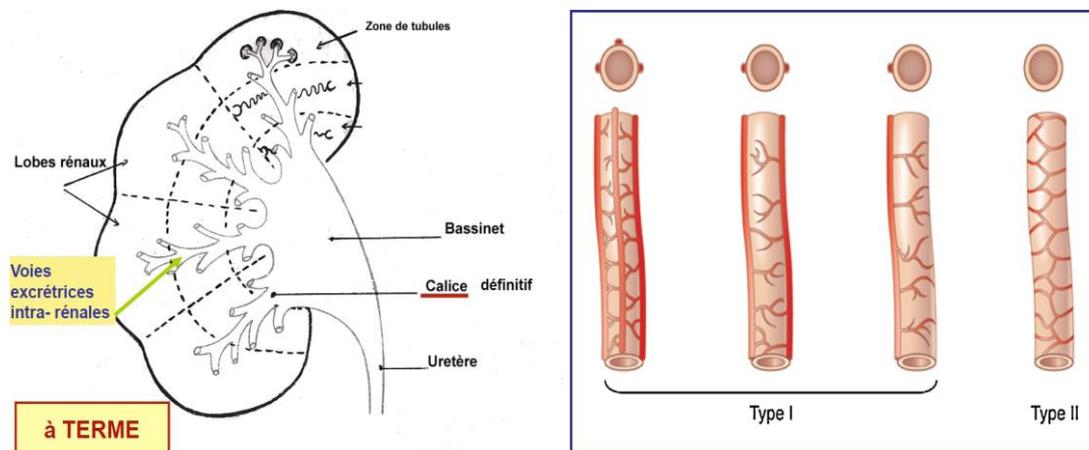


FIGURE 8: SYSTEME EXCRETEUR A TERME

Le système longitudinal adventitial de l'uretère. Dans la majorité des cas, il est constitué de 1 à 3 vaisseaux longitudinaux (type 1). Dans 12 à 24 % des cas, le système longitudinal est remplacé par un système plexiforme composé de fins vaisseaux rassemblés en mailles de filet (type II).[45]

RAPPEL ANATOMIQUE :

A. Aspect Macroscopique:

La jonction pyélorétérale est bien individualisée, c'est une zone de transition entre une portion large (le bassin) et un canal étroit (uretère). (Figure 9)[46]

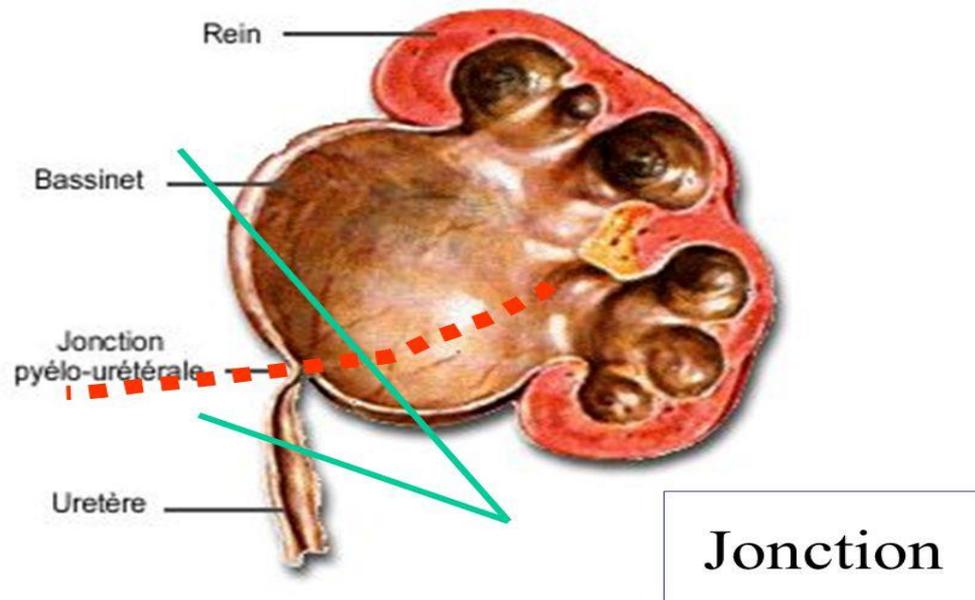


FIGURE 9 : LA JONCTION PYELO-URETERALE

La maladie de la jonction pyélorétérale (MJPU) est un rétrécissement hydrodynamiquement significatif de la jonction entre le bassin rénal et l'uretère proximal (Figure 10). Son origine n'est souvent pas claire. Elle peut être primaire (c'est la plus fréquente des anomalies urétérales congénitales) ou secondaire, liée à la présence d'un vaisseau polaire inférieur, brides, plicatures, coudures, valves ; replis valvulaires, polypes.[47]

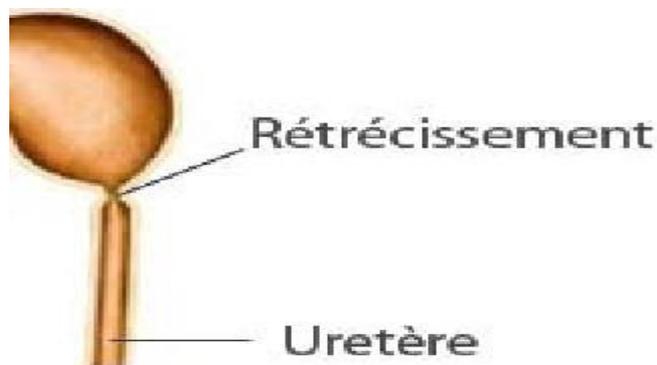


FIGURE 10: ZONE DE TRANSITION ENTRE UNE PORTION LARGE (LE BASSINET), ET UN CANAL ETROIT (URETERE)

1. Description:

L'appareil urinaire 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, l'uretère et d'un réservoir la vessie ou s'accumulent les urines. [48]

Le « triangle d'or » limité en dedans par la veine génitale, en haut par le pédicule rénal et en dehors par le pôle inférieur du rein doit être respecté pour préserver les branches urétrales de l'artère rénale. (Figure 11)

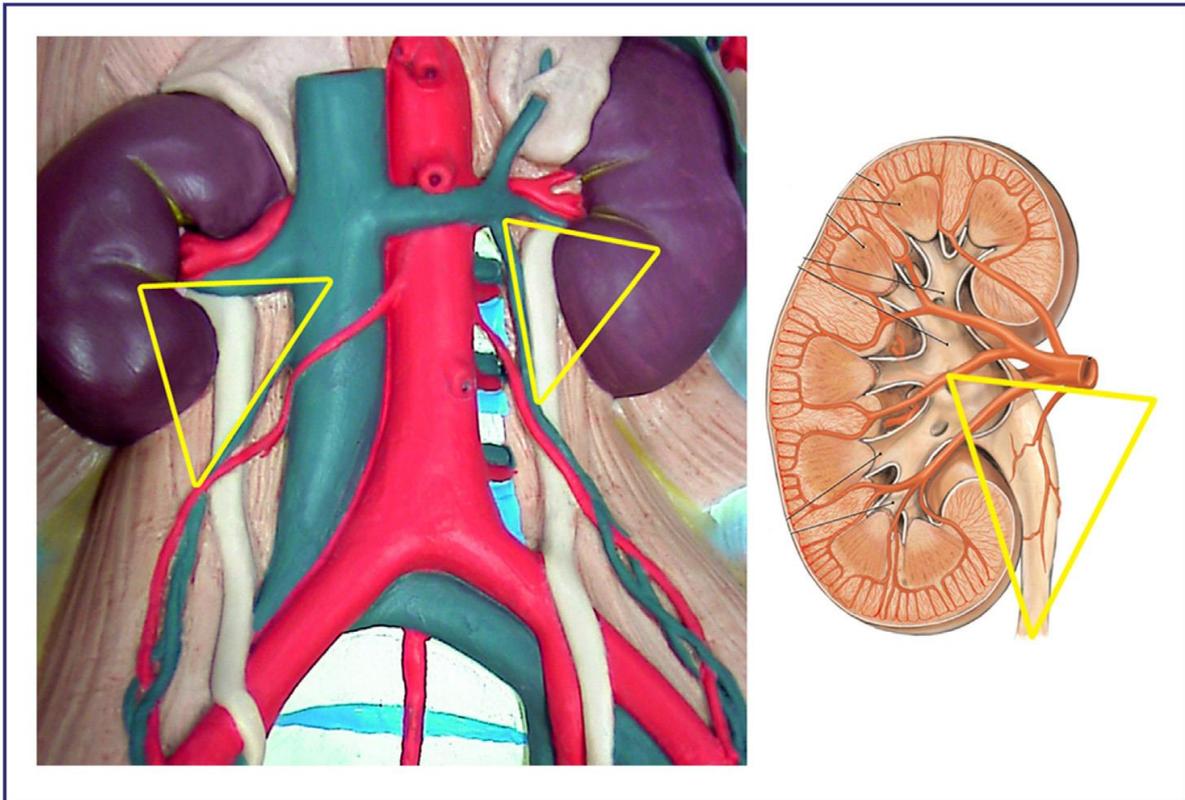


FIGURE 11 : VUE ANTERIEURE DU REIN

Chaque rein, dont la forme ressemble à celle d'un haricot, mesure d'environ 4-5 cm la naissance pour atteindre 11-12 cm l'adolescence de hauteur, 3-6 cm de largeur et 2-3 cm d'épaisseur et pèse environ 100-150 g. [49]

Il se compose de plusieurs parties :

La capsule : l'enveloppe externe qui protège le rein. (Figure 11)

Le parenchyme rénal : cette partie renferme environ un million de petites structures, les néphrons ce sont précisément eux qui filtrent le sang et produisent l'urine.

Les calices et le bassinet, les cavités où est collectée l'urine. Une fois fabriquée par les néphrons, l'urine est d'abord recueillie dans les calices puis elle s'écoule dans le bassinet puis dans l'uretère.

Les reins sont entourés d'une couche de graisse, la graisse périrénale, puis d'une enveloppe de tissu conjonctif appelée fascia rénal ou fascia de Gerota. Ils sont chacun surmontés d'une glande surrénale. [50]

2. Morphologie du rein :

Le parenchyme rénal se compose de deux parties

- Une substance médullaire centrale : à laquelle fait suite l'appareil excréteur. Elle est formée d'une série de cônes : les pyramides de Malpighi dont la base périphérique est hérissée de dentelures : les pyramides de Ferrein, alors que le sommet proémine dans le sinus rénal, et constitue les papilles rénales.[51]

- Une substance corticale périphérique : contient les pyramides de Ferrein.

Ailleurs, elle entoure et délimite entre elles, les pyramides de Malpighi. (Figure 12)

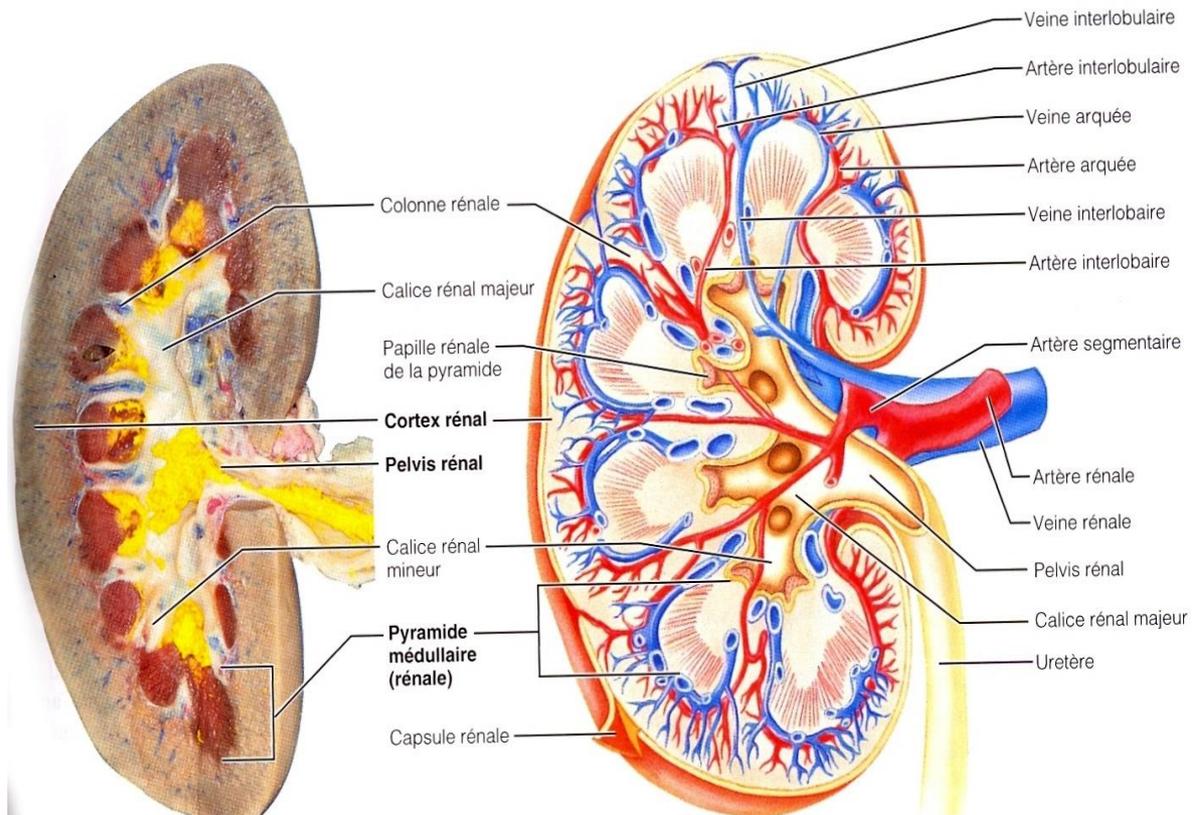


FIGURE 12 ANATOMIE DU REIN

La face externe est convexe ; la face interne est concave, et accueille le hile qui se projette au niveau de la 1^{re} vertèbre lombaire : il constitue la zone de transit des éléments vasculo-nerveux et des voies excrétrices urinaires. La surface des reins est lisse, de couleur rouge-brun.[52]

3. 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 bassinnet. Ce dernier se rétrécit peu à peu de haut en bas et se continue jusqu'à la vessie par l'uretère. (Figure 13) [53]

a. Petits calices:

Ce sont des canaux membraneux longs de 1cm environ dont le nombre est égal à celui des papilles : 6 à 15. Ils s'insèrent par une extrémité un peu élargie tout autour de la base d'une papille.[44]

b. Grands calices:

Les petits calices se réunissent par groupes de 2 à 3 formants les grands calices. On en compte ordinairement 3 : Supérieur, moyen, inférieur. (Figure 13)

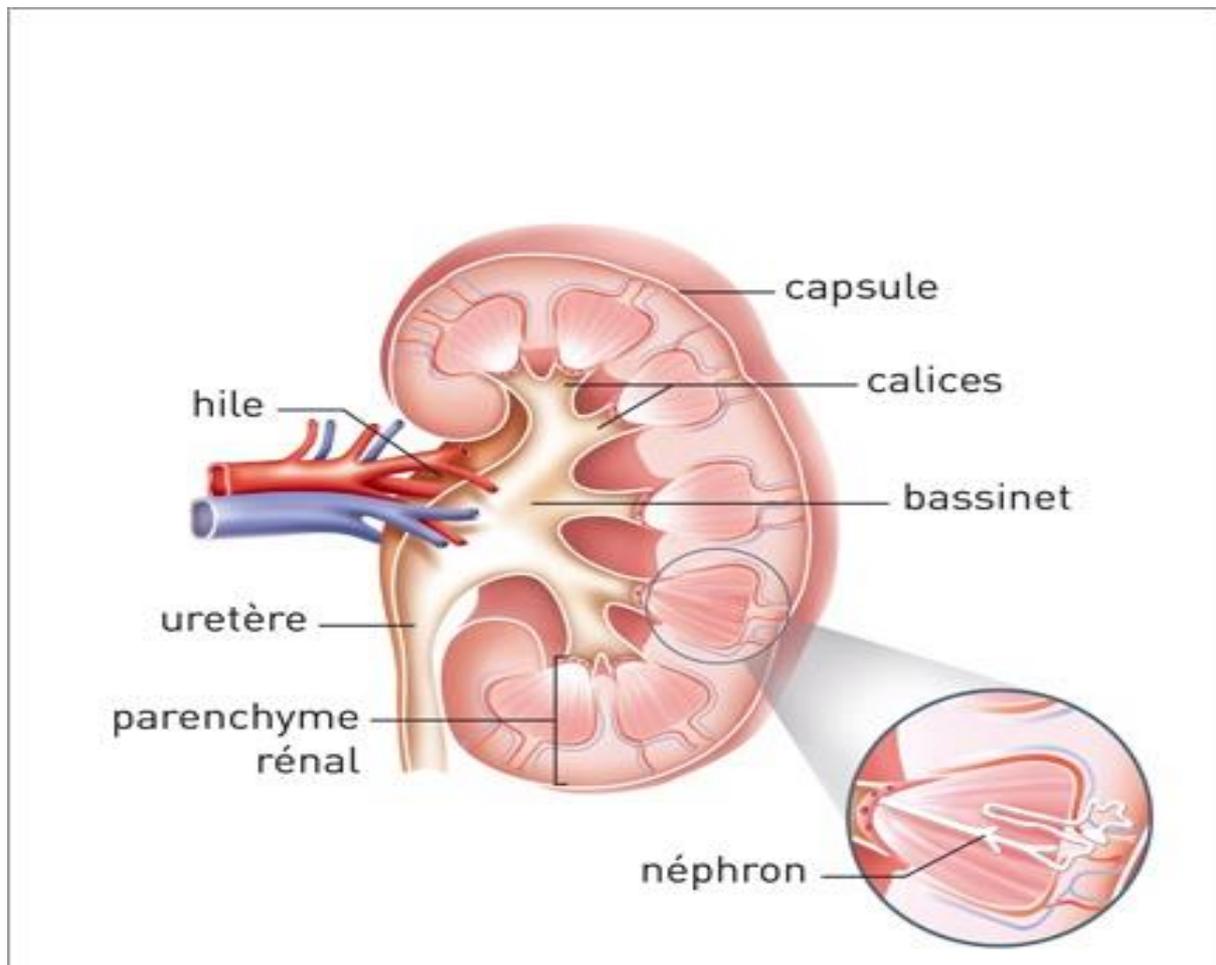


FIGURE 13:STRUCTURE DU REIN

c. Bassinet:

C'est un segment élargi de l'appareil excréteur du rein situé à la jonction des grands calices. Il a une capacité de 6 à 7 cm², sa forme et ses dimensions sont très variables et il y a autant de forme de bassinets que de reins.

d. Jonction pyélorétérale (JPU):

L'erreur fréquemment commise, est de penser que le bassinnet est un réservoir s'évacuant de façon intermittente et que la JPU puisse être assimilée à un sphincter ou à une zone privilégiée telle la jonction urétérovésicale.

En endoscopie, la JPU présente un rétrécissement relatif. Par contre, il existe au niveau de la JPU une courbure importante. Les cavités pyélocalicielles étant orientées en dehors et en arrière, d'où l'intérêt d'optiques angulées ou d'appareils souples pour explorer les calices et le bassinnet.

L'anatomie de la JPU peut être modifiée par la présence de vaisseaux polaires inférieurs qui peuvent, soit comprimer, soit plus vraisemblablement exagérer un obstacle anatomique présent à son niveau. (Figure 14)

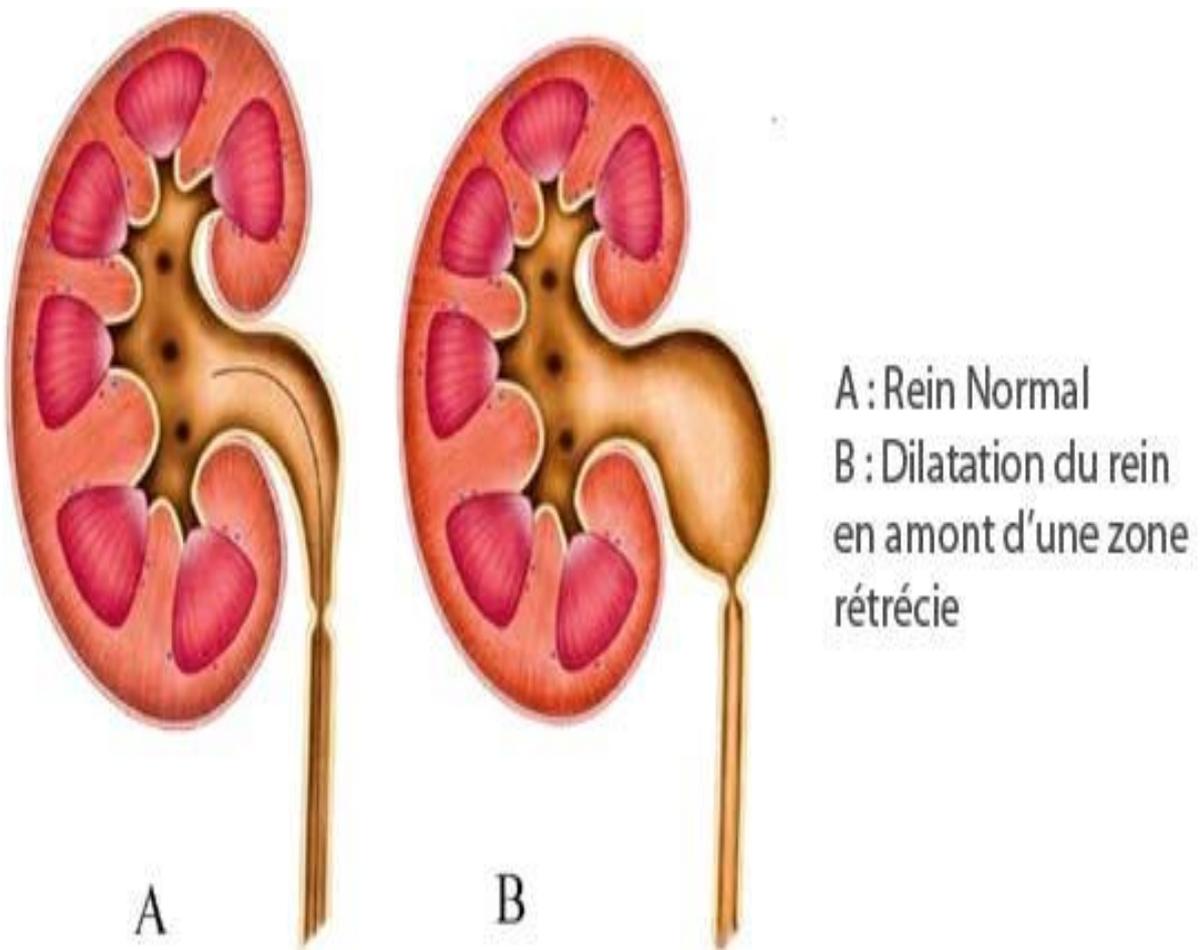


FIGURE 14: LA JONCTION PYELOURETERALE

L'étude des jonctions normales montre qu'aucun élément macroscopique ou microscopique ne permet d'individualiser les JPU et en particulier la musculature qui passe du bassinnet à l'uretère en modifiant progressivement son orientation.[54]

e. Uretère:

C'est un conduit qui fait cheminer les urines du bassinnet vers la vessie, long de 25 à 30 cm. (Figure 15)[55]

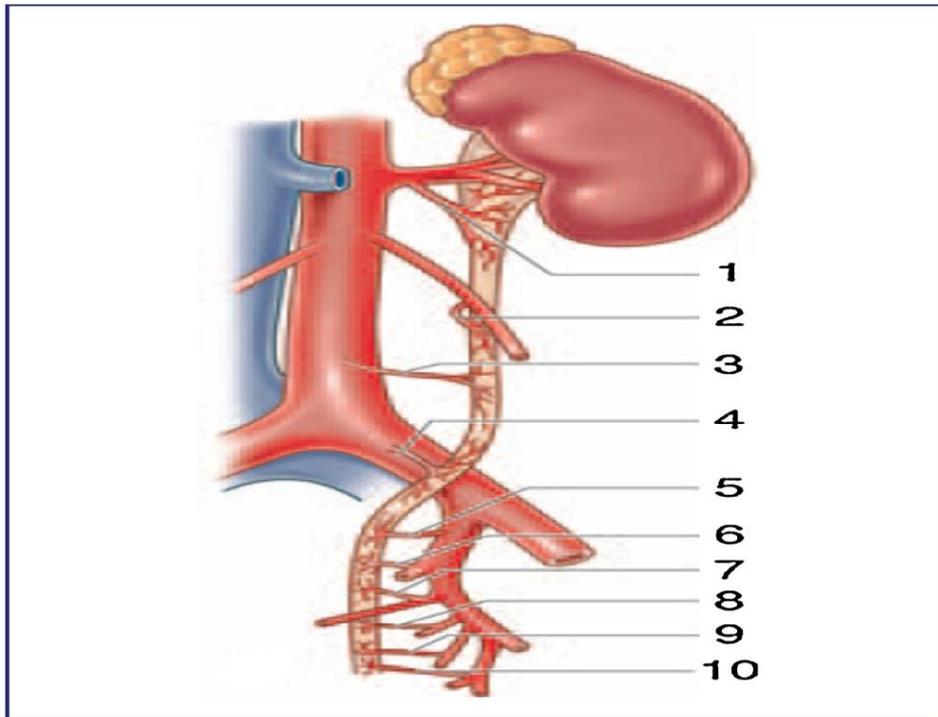


FIGURE 15 : ANATOMIE DE L'URETERE

4. Vascularisation et innervation:

La JPU reçoit sa vascularisation des artères urétérales supérieures, qui sont au nombre de deux : l'une antérieure et l'autre postérieure.[44]

Vascularisation de l'uretère :

- Pédicule urétéral supérieur (1 et 2)
- Pédicule urétéral moyen (3—5)
- Pédicule urétéral inférieur (6—10). (Figure 15)

a. Rapports vasculaires de la JPU :

Pour apporter un appui anatomique au traitement endoscopique des sténoses de la JPU ; une étude systématique a été faite sur les rapports vasculaires de cette région[56].(Figure 16)

b. Rapports artériels:

Dans 53,6% des cas, il existe un étroit rapport anatomique entre l'artère segmentaire antéro-inférieure et la surface antérieure de la JPU. (Figure 16)

Dans 46,6% des cas, il existe un étroit rapport artériel avec la JPU soit antérieurement soit postérieurement. La distribution du réseau artériel est de type terminal. [48]

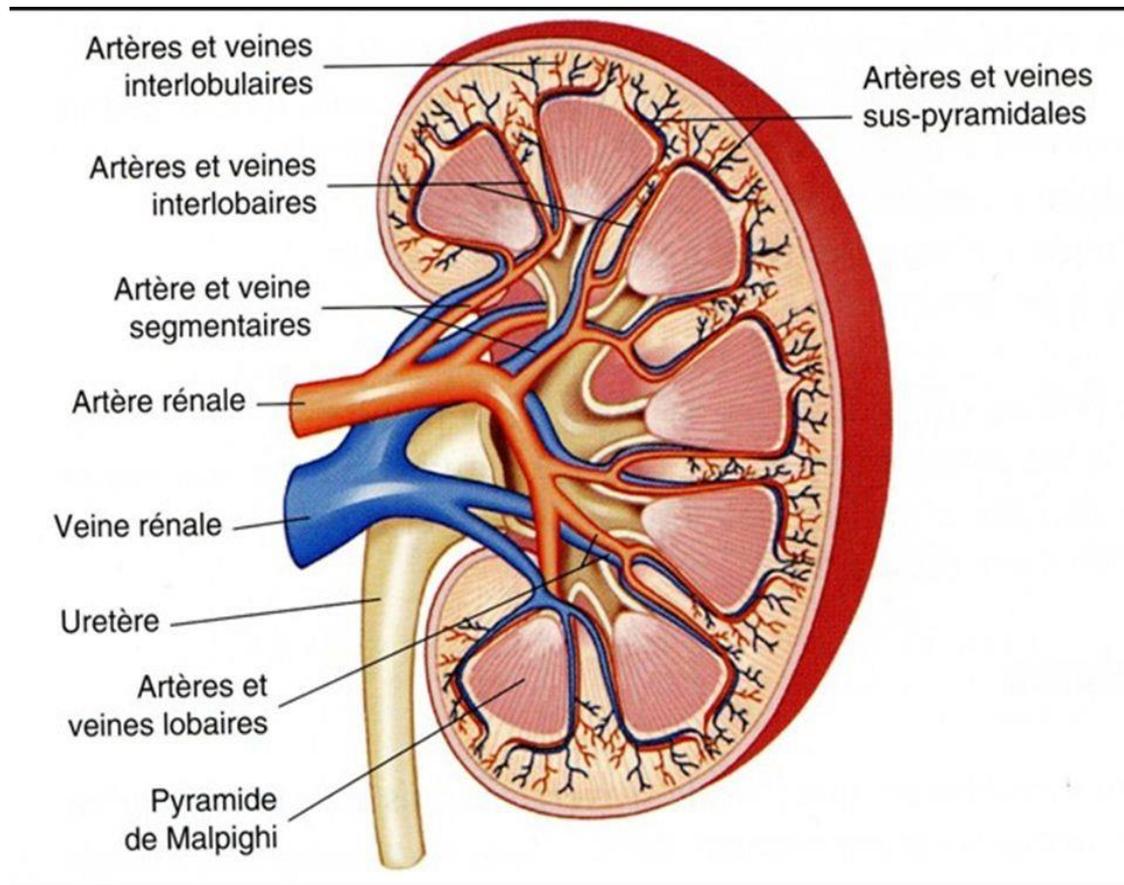


FIGURE 16 LA VASCULARISATION

c. Rapports veineux:

Dans 40,4% des cas, il existe un étroit rapport anatomique entre une importante veine tributaire de la veine rénale et la surface antérieure de la JPU.

Dans 59,6% des cas, la JPU est libre de toute veine. (Figure 16)

d. Innervation:

Les nerfs viennent du plexus rénal, celui-ci accompagne l'artère, Les rameaux provenant des ganglions du plexus solaire cheminent sur la face antérieure et postérieure de l'artère : les filets du petit splanchnique longent les bords supérieurs et la face postérieure de cette artère.[57]

En fin les rameaux venant du grand splanchnique se trouvent seulement sur le bord supérieur. (Figure 17).

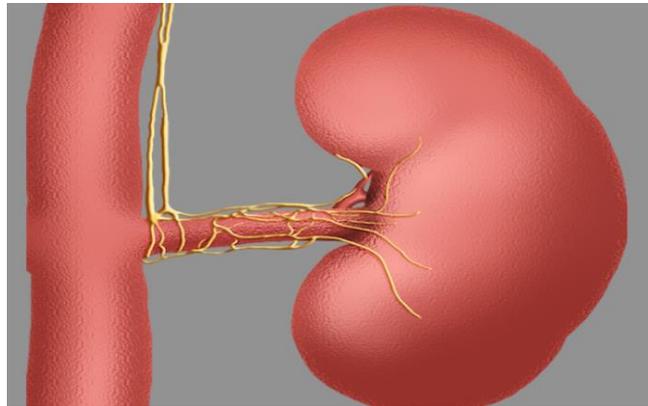


FIGURE 17: INNERVATION RENALE

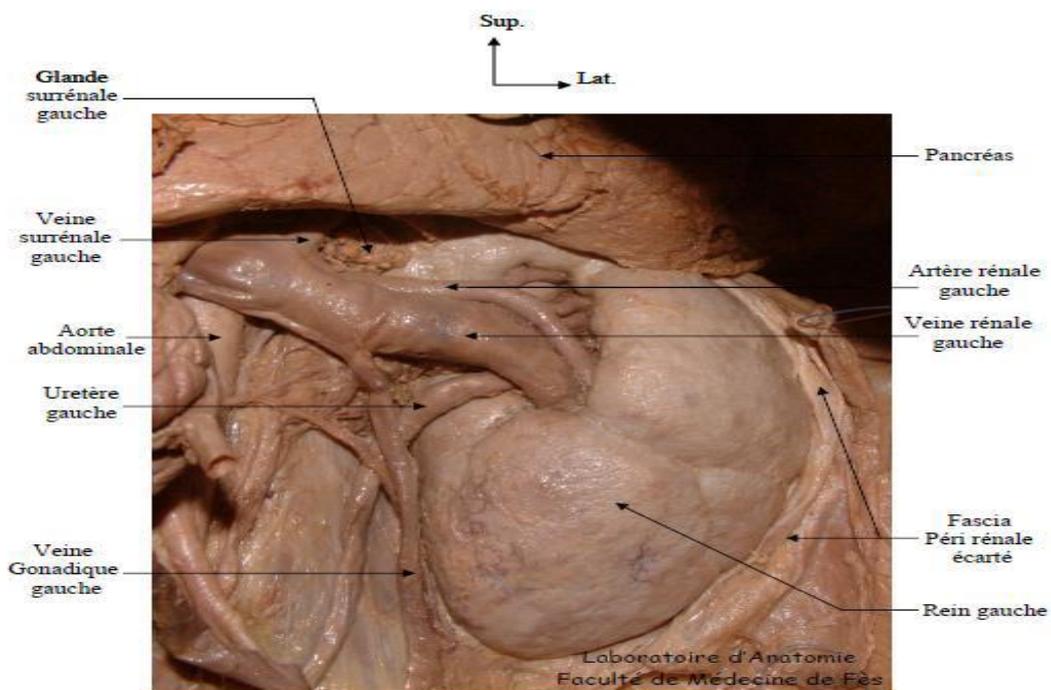


FIGURE 18: RAPPORTS RENALE

e. Lymphatiques:

Le Plexus lymphatique intra-rénal : entoure les tubules, il accompagne la veine rénale, il se draine vers les lympho-nœuds latéro-aortique et latéro-caves. (Figure 18)

Le Plexus lymphatique capsulaire est situé dans la capsule fibreuse et adipeuse, il rejoint les lymphatiques du hile.[58]

B. Aspect Microscopique:

Les calices, le bassinet et l'uretère ont une structure histologique semblable, constituée d'un épithélium urothélial, d'une couche musculaire et d'un adventice.

1. Muqueuse:

Elle est constituée d'un épithélium transitionnel et d'un chorion qui apparaissent à partir de la 10^{ème} semaine. (Figure 19) On retrouve à ce niveau de nombreuses fibres nerveuses non myélinisées et des vaisseaux.[59]

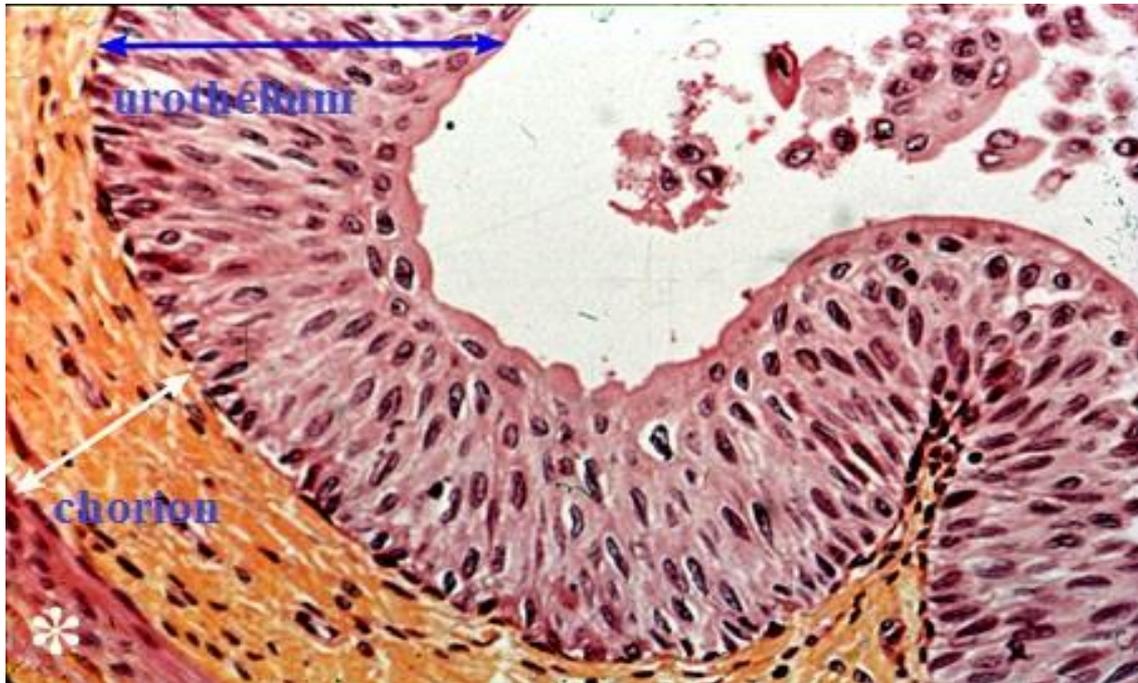


FIGURE 19:UROTHELIUM ET LE CHORION

2. Musculeuse:

Elle est très épaisse au niveau de l'uretère, constituée de 2 ou 3 couches de fibres musculaires lisses ; interne longitudinale, intermédiaire circulaire et externe longitudinale qui n'est pas décrite par tous les auteurs. Au niveau du bassinet, la couche musculaire est fine, constituée de faisceaux obliques. Au niveau de l'uretère, les fibres sont disposées de façon hélicoïdale, le pas de l'hélice externe étant plus faible. Dans sa partie distale, les fibres musculaires prennent une disposition longitudinale pour constituer la partie superficielle du trigone. Là encore, on trouve des vaisseaux sanguins et des fibres nerveuses non myélinisées.[60]

On ce qui concerne la myogenèse, ce n'est qu'à partir de la 12^{ème} semaine que l'on voit apparaître des cellules musculaires lisses au niveau du bassinet et de la portion haute de l'uretère. Il semble qu'elle soit induite par le flux urinaire.

3. Adventice:

Elle est constituée de fibres de collagène denses orientées selon l'axe de l'uretère, de fibres élastiques et d'un important réseau vasculo-nerveux.

Les replis de la muqueuse dessinant une lumière étoilée ainsi que la lamina propriamucosae, la couche musculaire et l'adventice sont reconnaissables. (Figure 20)

Les fibres musculaires groupées en faisceaux séparés par des travées de tissu conjonctif plus ou moins abondant.

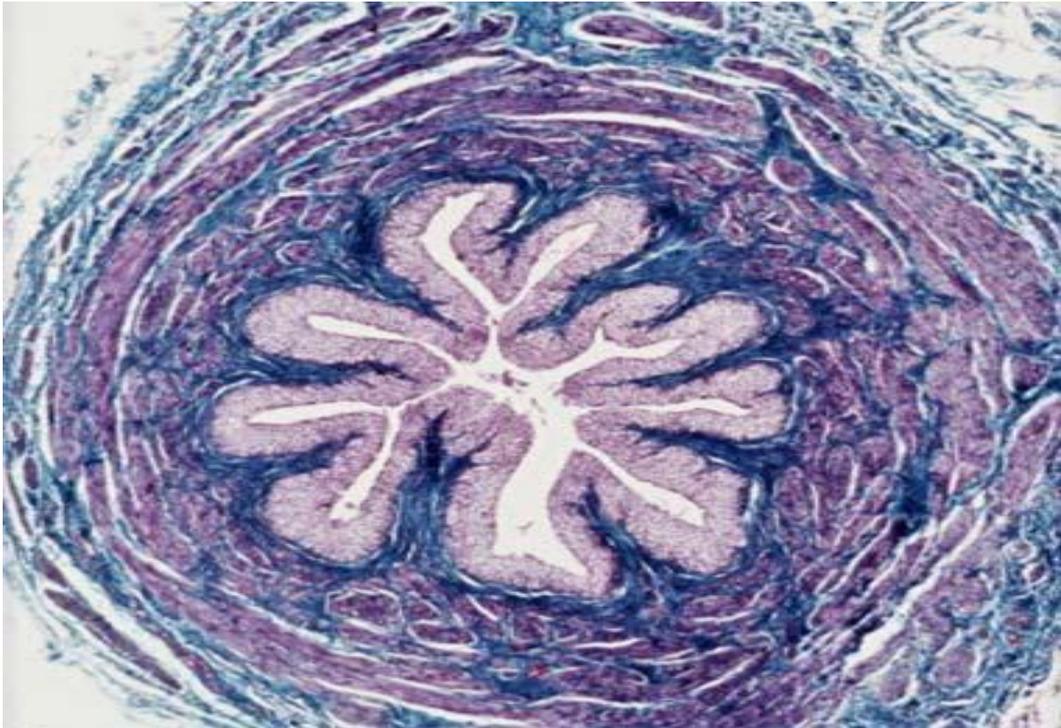


Figure 20: HISTOLOGIE DE L'URETERE COUPE LONGITUDINALE

Les modifications histologiques ne sont pas proportionnelles aux modifications morphologiques mais dépendent de la durée de l'obstruction. Le tissu musculaire s'hypertrophie d'abord, puis subit une dégénérescence collagène qui en modifie les propriétés viscoélastiques et contractiles. Ces lésions concernent avant tout l'espace intercellulaire; la majorité des études en microscopie électronique des pyélon dilatés n'a pas retrouvé d'anomalies notoires dans la structure de la cellule musculaire lisse elle-même.[61]

Il est difficile de fixer le délai de réversibilité, d'autant que le processus peut être accéléré par une infection surajoutée.[62]

Après une obstruction complète, il peut aller de 20 mois à une ou plusieurs années.[63]

PHYSIOLOGIE :

L'urine est propulsée des calices vers l'uretère supérieur par le jeu du péristaltisme qui la conduira jusqu'à l'abouchement de l'uretère dans la vessie.

Le point appelé jonction pyélourétérale est le 1^{er} nœud de l'onde contractile péristaltique, s'étendant des calices à la jonction urétérovésicale.

Toute entrave à la formation de ce nœud provoque un blocage à l'évacuation pyélique dont le retentissement en amont est en fonction de son intensité.

A. Physiologie normale des voies excrétrices urinaires hautes :

La voie excrétrice supérieure a pour rôle de transporter l'urine depuis son lieu de production, du rein, jusqu'à la vessie. Pour se faire, elle utilise deux propriétés essentielles liées à sa constitution :- *La viscoélasticité* qui lui permet de conserver des pressions intraluminales relativement constante même en cas d'augmentation du débit urinaire.

- *La contractilité* qui lui permet de propulser l'urine du rein vers la vessie contre des résistances qui augmentent progressivement [37, 64]

1. Conditions basales physiologiques:

a. Cinétique de la voie excrétrice urinaire :

La forme de la VES vue sous scopie varie constamment.

Les calices et le bassinet sont plus ou moins remplis et communiquent plus ou moins largement entre eux. Le segment opacifié de l'uretère, contenant le bolus urinaire se déplace de haut en bas.

La théorie classique et ancienne dite «CYSTOIDES » fut admise par la plupart des auteurs. Pour JEAN AUVERT[65], il ne s'agit pas d'un anneau péristaltique de contraction descendant régulièrement tout le long de l'uretère. Le phénomène est discontinu et met en jeu successivement les deux ou trois segments fonctionnels de l'uretère : les cystoïdes.

La théorie récente selon OHLSON.L[66] stipule que l'anneau de contraction péristaltique part du fond d'un calice et s'étend sans interruption jusqu'à l'orifice urétéral.

b. Pression et les potentiels électriques dans la voie excrétrice urinaire :

La pression basale est basse de 0 à 10cm d'eau.

La pression de contraction augmente de haut en bas, son amplitude est généralement inférieure à 5cm d'eau dans le bassinet et souvent imperceptible.

La plupart des auteurs signalent une augmentation de l'amplitude de la pression du bassinet vers la vessie.

c. Caractéristiques de l'onde contractile :

La durée des contractions varie de 1 à 10 secondes, le plus souvent entre 3 et 5 secondes.

La fréquence des contractions diminue de haut en bas.

La vitesse de déplacement des ondes se situe entre 20 et 40 mm/s en moyenne 30 mm/s.[67]

2. Adaptation aux variations physiologiques:

En cas d'hyperdiurèse, la voie excrétrice doit assurer une augmentation du débit : dans un premier temps, la fréquence des ondes contractiles du bassinet s'engageant dans l'uretère augmente jusqu'à 10 à 12 par minute, c'est-à-dire la fréquence du pace maker caliciel, puis secondairement le volume du bolus augmente pouvant être multiplié par 100. A l'extrême, les bolus fusionnent, l'uretère est transformé en une colonne d'eau : l'urine est propulsée par la pression hydrostatique sous la forme d'un écoulement continu.[68]

3. Explication de la dynamique des voies excrétrices supérieures :

a. Par électrophysiologie:

La contraction musculaire est l'expression mécanique de phénomènes électriques au niveau de la membrane cellulaire musculaire au repos, grâce à son métabolisme, maintient une différence de potentiel de part et d'autre de sa membrane cytoplasmique. Il existe des cellules qui peuvent se dépolariser spontanément et qui sont appelées « Pace maker».[69]

Leur potentiel d'action est caractérisé par :

- Sa forme et sa rythmicité particulière.
- Sa fréquence supérieure à celle des autres cellules musculaires.

La présence de ces cellules « pace maker» est fortement suspectée dans la région pyélocalicielle. Ce qui fait dire à BUZELIN [62] que la voie excrétrice supérieure a son propre « nœud sinusal ». Il a noté que la fréquence des contractions spontanées in vivo et in vitro est plus élevées dans la région pyélocalicielle que dans l'uretère. Lors d'une hyperdiurèse, l'augmentation des contractions urétérales débute toujours à la jonction pyélourétérale.

En cas de diurèse normale, on note 12 contractions calicelles pour 3 contractions urétérales. La fréquence des contractions urétérales est réglée à la jonction pyélo urétérale.

Il faut également souligner que la propagation des potentiels est exclusivement myogène. La dénervation chirurgicale, la transplantation réno-urétérale, l'inversion d'un segment d'uretère ne suppriment pas les contractions iso péristaltiques. C'est aussi un mode de propagation lent (20 à 40 mm/s) et qui n'est pas bloqué par des poisons nerveux [62]. La contraction d'un segment donné se fait à un rythme de 2 à 6 systoles par minute. Cependant, il fait remarquer que lors d'une anastomose urétéro-urétérale, la transmission des ondes péristaltiques est bloquée pendant 3 à 4 semaines. Le segment inférieur est acontractile ou animé de contractions ayant leur propre rythme.

b. Par le péristaltisme:

Il représente la contraction musculaire qui propulse le bolus, et segmente la voie excrétrice. C'est la couche musculaire lisse de l'uretère, grâce à sa disposition hélicoïdale, qui permet d'assurer cette progression.

Le bassinet joue un rôle de réservoir anatomique à basse pression. Lors des contractions ses parois ne se collabent pas complètement et la pression systolique se trouve uniformément répartie.

La contraction pousse le bolus dans la lumière grâce à un relâchement de l'uretère, sous-jacent, et un glissement de cette paroi urétérale sur son contenu. On assiste à une progression discontinue, l'uretère étant segmenté en une série de réservoirs fermés par des «écluses», et fonctionnant sur le principe « vessie sphincter» [62].

La pression urétérale varie ainsi continuellement entre un état basal en dehors du passage du bolus, et une certaine pression au moment de son passage. D'autre part, l'augmentation de la puissance des contractions est également un phénomène purement musculaire.

La dimension et la vitesse du bolus sont constantes sur toute la hauteur de l'uretère, et s'il existe une différence de pression, il faut rechercher une différence de résistance le long du parcours du bolus. Dans l'uretère cette résistance dépend des propriétés viscoélastiques de l'uretère de la taille et de la vitesse du bolus.[70]

c. Par le système nerveux:

Il semble que l'influence du système nerveux central ne soit pas déterminante, l'uretère du rein transplanté ayant apparemment un fonctionnement normal. Il en est de même du système nerveux intrinsèque. Les études in vitro ont montré que les substances adrénérgiques augmentaient la fréquence et l'amplitude des contractions. Le système nerveux permettrait peut-être d'adapter la fréquence des contractions à la diurèse et à la pression intra vésicale, mais ce ne sont encore que des hypothèses.[71]

B. Physiopathologie des obstructions des voies excrétrices supérieures :

La physiopathologie des obstructions des voies excrétrices supérieures est différente selon que l'obstruction est congénitale ou acquise.

1. Obstruction congénitale:

Le terme «d'uropathies obstructives» est pleinement justifié. L'hydronéphrose, le méga-uretère sont les conséquences d'une obstruction survenue à un moment où ni le rein ni la VES n'ont atteint leur maturité. La nature de cette obstruction est discutée : perturbation des processus de canalisation du bourgeon urétéral, compression localisée responsable d'un arrêt de sa muscularisation ou altération du péristaltisme urétéral du fait d'anomalies des cellules myoblastiques.[72]

a. Conséquences hydrodynamiques:

L'hyperpression pyélique est généralement absente chez le nouveau-né porteur d'une uropathie congénitale.

Chez le fœtus, elle dépend de la compliance et de la diurèse qui débute à la 9^{ème} semaine et augmente avec l'âge gestationnel : 10 ml h⁻¹ à la 30^{ème} semaine, 12 ml h⁻¹ à la 32^e semaine, 18 ml h⁻¹ à la 35^e semaine, 28 ml h⁻¹ en fin de grossesse. Bien que l'extravasation soit possible, responsable d'une ascite néonatale, il est vraisemblable que le régime de pression est comparable à ce que l'on observe dans les obstructions acquises, unilatérales incomplètes.[73]

b. Conséquences sur la voie excrétrice supérieure :

- ***Lésions anatomiques:***

Elles dépendent des caractéristiques biomécaniques de la VES qui se modifient durant la croissance du fœtus. Jusqu'à la 11^{ème} semaine, la VES du fœtus est faite essentiellement d'un tissu conjonctif lâche. C'est à cette date que les calices s'individualisent du bassinnet, et que débute un processus de muscularisation qui commence dans la vessie et se poursuit dans l'uretère puis dans le bassinnet. Il progresse lentement et ce n'est qu'à partir de la 24^{ème} semaine et surtout de la 30^{ème} semaine que les cellules musculaires s'organisent en faisceaux. Le développement des fibres élastiques et collagènes, qui vont former la charpente de la VES, est plus tardif (13-15^{ème} semaine) et plus lent puisqu'il n'est pas totalement achevé à la naissance. Dans l'hydronéphrose, la dilatation pyélique, constante par définition, est très variable et sans rapport avec le degré d'atteinte rénale. La réponse de l'uretère fœtal à l'obstruction est bien différente de celle de l'uretère mature.

- ***Valeur contractile de la voie excrétrice supérieure :***

Dans la portion dilatée, elle dépend des altérations anatomiques qui l'affectent. L'expérience clinique prouve qu'elle peut être extrêmement variable : la paroi peut être inerte ou animée de puissantes contractions.

2. Conséquences sur le rein:

Elles peuvent être de nature obstructive ou malformative :

- ***Lésions anatomiques:***

Les dégâts parenchymateux liés à l'obstruction, sont conditionnés, comme dans les obstructions acquises, par l'hyperpression et l'ischémie, mais sont accentués par le retard de maturation des glomérules induit par l'obstruction. Plus que chez l'adulte, la compliance de la VES a, vis-à-vis du parenchyme rénal, un effet protecteur. Le parenchyme lui-même se présente comme un solide viscoélastique entouré d'une capsule très lâche, sauf à l'approche du terme [74]. Avant la différenciation du tissu conjonctif, une VES hypercompliant est capable de subir une déformation importante sans élévation de pression, c'est-à-dire sans dégâts pour le rein ; les cavités peuvent se dilater monstrueusement, émoussant les papilles et refoulant le parenchyme rénal qui, cependant, reste à l'abri des conséquences d'un reflux papillaire. Aussi, une hydronéphrose géante est-elle parfaitement compatible avec une fonction rénale normale. À l'opposé, des lésions interstitielles importantes peuvent coïncider avec une dilatation modérée. De telles discordances sont courantes en pathologie humaine.

- ***Anomalies malformatives:***

Correspondent à des lésions d'hypoplasie et de dysplasie.

L'Hypoplasie (réduction du nombre de néphrons) : est souvent à l'origine d'une hypertension artérielle, elle est la conséquence d'une diminution de la glomérulogenèse[75, 76].

- **Dysplasie:**

Est caractérisée par des anomalies des néphrons et du stroma :

- Amincissement de la corticale avec de rares glomérules scléreux ;
- Tubes primitifs, différenciés : larges tubes bordés par un épithélium en colonne relativement grand, souvent cilié et entouré d'un manchon fibromusculaire ;
- Présence dans le stroma conjonctif lâche, de petits kystes corticaux et d'îlots cartilagineux résultant d'une métaplasie (déviations de la différenciation) ou d'une hétérotopie (inclusion dans le parenchyme de cellules extrarénales).

La dysplasie rénale est toujours le résultat d'une anomalie précoce du bourgeon urétéral [77].

- **Conséquences sur la fonction rénale :**

Elles sont le fait de l'hyperpression et de l'ischémie [74]. Expérimentalement, l'obstruction partielle de l'uretère provoque à long terme une légère réduction du débit sanguin rénal avec peu de modification de la filtration mais un défaut de réabsorption tubulaire de l'eau plus marqué ainsi qu'une diminution de l'excrétion de potassium, ces anomalies étant parfaitement compensées et non progressives dans le temps [78]. Chez le nouveau-né, les constatations semblent similaires, la fonction glomérulaire étant très instamment atteinte alors que la fonction tubulaire est plus régulièrement altérée, avec un défaut de concentration et d'acidification des urines.[53]

3. Obstructions acquises:

Toutes les affections tumorales, lithiasiques, inflammatoires, traumatiques peuvent réaliser une obstruction, aiguë ou progressive, intrinsèque ou extrinsèque, de la VES.

L'obstruction urétérale peut être également d'origine vésicale, lorsque la pression dans la vessie devient supérieure aux possibilités de propulsion de l'urine par l'uretère. Cette situation se rencontre dans les obstructions sous-vésicales (valve de l'urètre postérieur) et les défauts de compliance vésicale (neurovessies, infection et obstruction chronique...). L'obstruction peut être complète ou incomplète, aiguë ou chronique, uni- ou bilatérale avec des conséquences variables sur la fonction rénale. Ainsi, le rein obstrué se met d'autant plus vite au repos qu'il est suppléé par un rein sain, désobstrué, il récupère d'autant mieux sa fonction qu'il est isolé.

Malgré cela, l'obstruction conduit toujours, plus ou moins rapidement et plus ou moins sévèrement, aux mêmes dégâts anatomiques et fonctionnels sur la VES et sur le rein.

a. Conséquences hydrodynamiques:

C'est l'hyperpression dans la VES qui porte la plus grande responsabilité des lésions du parenchyme rénal. Elle dépend de la compliance de la VES et surtout du débit d'urine excrété par le rein obstrué, très différent selon que l'obstruction est aiguë (complète) ou chronique (incomplète).

Dans les obstructions complètes : la diurèse du rein obstrué s'effondre en quelques heures lorsqu'elle est unilatérale, plus lentement lorsqu'elle porte sur l'ensemble de la masse néphronique (obstacle bilatéral ou sur rein unique).

Dans les obstructions incomplètes : la diurèse, bien que diminuée, peut persister longtemps. Une voie excrétrice compliante accepte une augmentation progressive de son volume, sans augmenter significativement la pression.

b. Conséquences sur la voie excrétrice supérieure :

- ***Conséquences anatomiques:***

Les modifications morphologiques de la VES en amont d'une obstruction sont bien connues. On observe une dilatation et, à moindre degré, un allongement.

Cependant, les modifications morphologiques sont très variables d'un patient à l'autre et ne sont pas toujours proportionnelles à l'importance de l'obstruction comme cela a pu être démontré expérimentalement chez l'animal [79].

Une dilatation, même importante, peut être totalement réversible après suppression de l'obstacle. Les modifications histologiques ne sont pas proportionnelles aux modifications morphologiques mais dépendent de la durée de l'obstruction. Le tissu musculaire s'hypertrophie d'abord, puis subit une dégénérescence collagène qui en modifie les propriétés viscoélastiques et contractiles [61].

- ***Conséquences fonctionnelles:***

Les modifications morphologiques et histologiques altèrent les propriétés viscoélastiques et contractiles de la VES.

Propriétés viscoélastiques : Plus le bassinet est gros et compliant, plus il absorbe les variations de volume. Cependant, si les fluctuations de pression sont amorties en amplitude, elles se maintiennent plus durablement.

Propriétés contractiles : La contractilité de la fibre musculaire dépend de son degré d'élongation avant la contraction, la musculature urétérale peut conserver une bonne valeur contractile, même après une distension importante, pourvu qu'il n'y ait pas d'altération structurelle définitive. Quand la VES est envahie par le collagène, la production et la transmission des potentiels d'action sont interrompues.

les contractions sont affaiblies, irrégulières et d'autant plus inefficaces qu'elles s'exercent sur un canal définitivement déformé [80, 81].

c. Conséquences sur le rein :

Les lésions anatomiques du parenchyme rénal, résultent de deux mécanismes :

- L'hyperpression.
- La réduction du débit sanguin rénal. En diminuant la diurèse, elle limite l'hyperpression, mais elle entraîne une ischémie, dans la médullaire notamment.

Aspect macroscopique : La caractéristique macroscopique de l'obstruction chronique est la dilatation des cavités qui émousse les papilles et lamine le parenchyme dont l'épaisseur peut être réduite de moitié à la quatrième semaine.

L'atrophie du parenchyme progresse dans les premières semaines, avant de se stabiliser définitivement, indépendamment du degré d'obstruction [82].

Lésions histologiques: elles touchent préférentiellement, si non exclusivement, l'interstitium, justifiant le terme de « néphrite interstitielle » [83, 84].

- Les glomérules sont longtemps épargnés.
- Le réseau artériel n'est pratiquement pas affecté.
- L'interstitium est envahi par un infiltrat lymphocytaire puis par du tissu fibreux dissociant les tubules qui se raréfient.
- L'épithélium tubulaire s'atrophie.

C. Conséquence de l'obstruction sur la fonction rénale :

Le rein obstrué continu à fonctionner d'autant plus longtemps et activement qu'il est dans l'obligation de le faire, c'est-à-dire, en pratique, en cas de ligature urétérale bilatérale ou sur rein unique. Cela le conduit à sa propre perte, puisque le maintien d'une diurèse pérennise l'hyperpression et accroît les dégâts anatomiques.

Si, conformément à la théorie du « néphron sain », le néphron est une unité fonctionnelle indivisible, il n'en demeure pas moins que les conséquences définitives d'une obstruction sur le fonctionnement rénal sont le reflet fidèle des dégâts anatomiques irréversibles, c'est à dire principalement les lésions tubulaires.

Les conséquences de l'obstruction aiguë complète sont assez bien connues.

Dans les deux premières heures d'une obstruction aiguë complète, le débit sanguin rénal augmente dans le rein obstrué alors qu'il a tendance à baisser dans le rein controlatéral. Puis il commence à décroître, avant que ne s'amorce la diminution de la pression pyélique : – 30 % à la 24e heure, – 50 % à la 72e heure, 70 % à 1 semaine.

– 80 % à 2 semaines [59, 85] ; cette évolution en trois phases a été attribuée par de nombreux auteurs à des modifications de la résistance artériolaire résultant d'une rupture d'équilibre entre deux types de prostaglandines massivement libérées sous l'effet de l'hyperpression par les cellules interstitielles de la médulla rénale, notamment les macrophages : les unes vasodilatatrices, interviendraient dans la réponse initiale, les autres vasoconstrictrices (thromboxaneA2), dans la réponse secondaire.

Le débit de filtration glomérulaire suit l'évolution du débit sanguin rénal.

La fonction tubulaire est menacée à la phase aiguë par l'hyperpression, et tardivement par les dégâts anatomiques. Les conséquences fonctionnelles de l'atteinte tubulaire, portant essentiellement sur la réabsorption de l'eau, du sodium et sur l'élimination des acides.

L'évolution de la fonction du rein dont la VES est partiellement obstruée est beaucoup plus variable.

Le débit de filtration glomérulaire peut augmenter, diminuer ou rester inchangé en fonction de la durée et de la sévérité de l'obstruction ainsi que de la diurèse. En général, l'obstruction entraîne une diminution du débit sanguin rénal et du débit de filtration glomérulaire du rein obstrué, et une augmentation du débit sanguin rénal et du débit de filtration glomérulaire du rein non obstrué controlatéral.

D. Evolution de la fonction rénale après levée de l'obstacle :

Elle dépend de l'importance de l'obstruction, des pressions intra pyéliquies, de la durée de l'obstruction, de son moment de survenue, de l'association à d'autres pathologies rénales ou à une infection. Une restitution ad-intégrum de la fonction rénale n'a été constatée chez l'animal que pour des obstructions très brèves, de l'ordre de quelques jours, la récupération sera donc d'autant plus longue et incomplète que ces différents facteurs seront associés.

Lors de la levée de l'obstacle, on observe une excrétion accrue d'eau et de sodium. La fonction glomérulaire n'est que partiellement altérée, mais ce sont surtout un défaut de concentration et d'acidification des urines qui représentent les séquelles de cette obstruction.

PATHOGENIE :

A. Causes fonctionnelles:

L'exploration chirurgicale de la J.P.U, ne permet pas toujours de découvrir la cause de la dilatation pyélocalicielle, le plus souvent on ne trouve pas d'explications évidentes à l'hydronéphrose ce qui conduit à parler d'obstacle fonctionnel ou achalasia.

Le pourcentage que représente ces causes fonctionnelles différent d'un auteur à l'autre, mais il représente une nette prédominance comme l'a déjà souligné VACANT.J [86].

Ces anomalies fonctionnelles ont déjà été signalées dès 1881 par KEHRER[87], puis ROSENTEIN en 1894,ANDERSON [88] voyait dans ces obstacles fonctionnels une cause nerveuse et parlait alors de « spasme nerveux » de la JPU, on a donc tenté de penser à un déficit neurogène au niveau de la jonction et de parler d'achalasia comme dans la maladie d'Hirschprung.

Ces dysfonctionnements suscitent beaucoup de controverses contrairement aux anomalies anatomiques qui explique à lère vue, fort bien le défaut de passage de l'urine.

Parfois ce segment urétéral est d'aspect normal et sa longueur est difficilement appréciable pour l'opérateur. Ailleurs, il apparaît nettement pathologique présentant alors une paroi fine ou pellucide sur quelques millimètres ou quelques centimètres. au niveau de cette zone, les ondes péristaltiques issues des cavités pyélocalicielles, buttent et se transmettent mal à l'uretère si on sectionne la jonction à son extrémité inférieure, l'urine bave au lieu de couler normalement, en complétant la libération de cette jonction par section au niveau de son extrémité supérieure, l'urine arrive en flot et le bassinnet distendu se vide rapidement et complètement témoignant de l'obstacle causé par ce dysfonctionnement.[89]

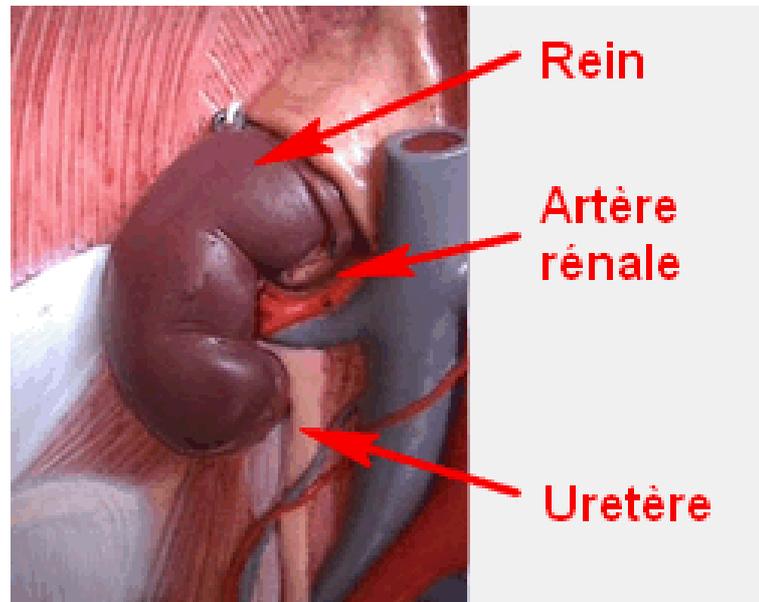


FIGURE 22:IMPLANTATION HAUTE DE L'URTERE

Lors d'une hyperdiurèse, la cavité pyélique acquiert une forme sphérique qui ascensionne d'avantage le point d'implantation de l'uretère, ce dernier se trouvant comprimé, obstrué sous le fascia péripyélique : la répétition de ces phénomènes crée des adhérences définitives entre l'extrémité supérieure de l'uretère et le bassinnet source d'une coudure. (Figure 22).

c. Anomalies organiques et migration pathologique du rein :

La mobilité des organes rétropéritonéaux peut créer une obstruction intermittente. Si le rein est d'avantage mobile que l'uretère, il peut se créer une angulation à leur jonction, source d'obstruction. Ceci a été mis en évidence en réalisant un test de WHITAKER dans plusieurs positions [90]. (Figure 23,24)

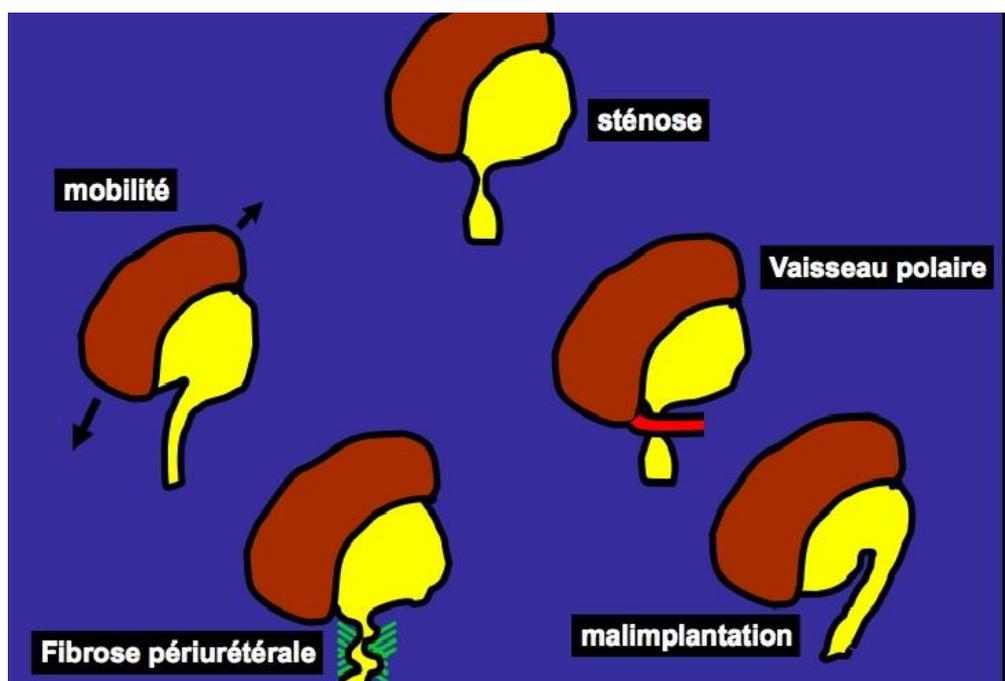


FIGURE 23: ANOMALIES ORGANIQUES

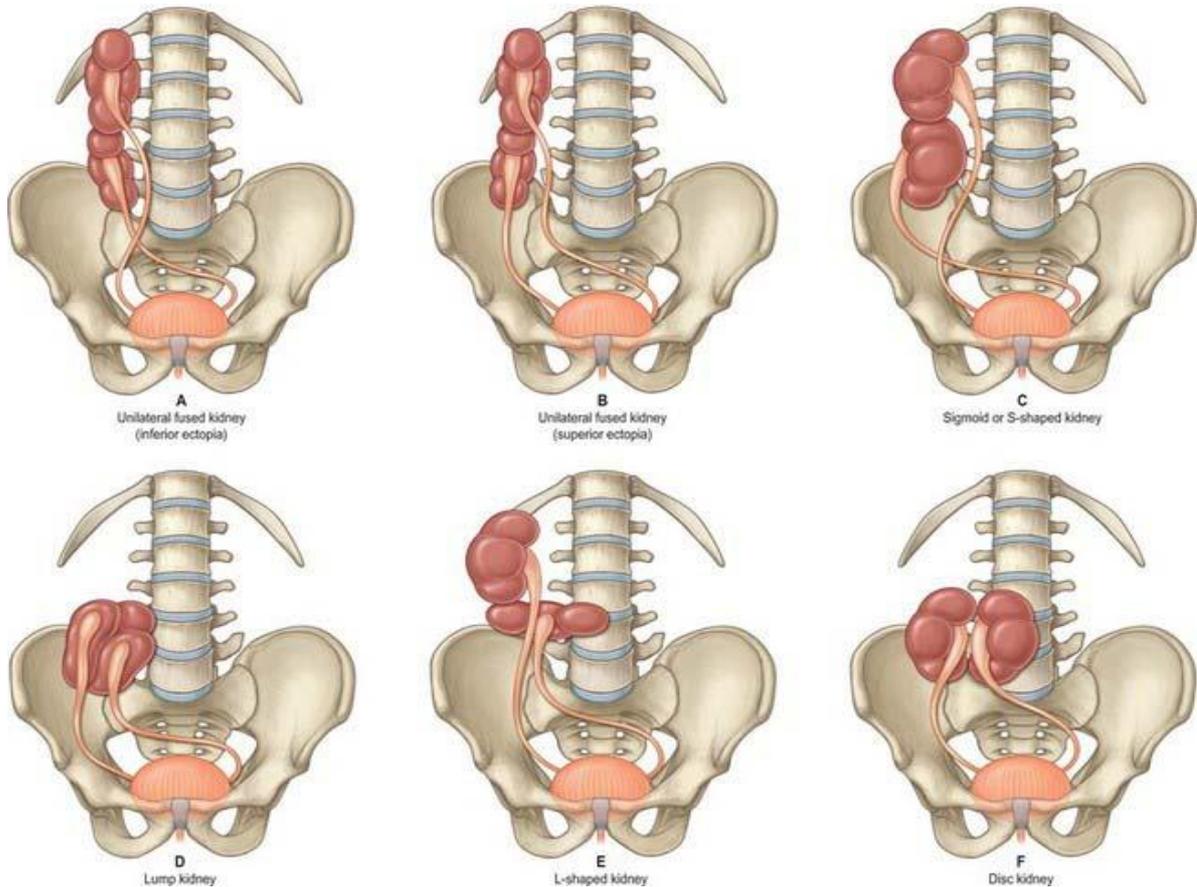


FIGURE 24: MIGRATION PATHOLOGIQUE DU REIN

d. Brides et adhérences:

Un état inflammatoire chronique de la voie excrétrice supérieure ou du rein peut entraîner le développement d'une fibrose autour du bassinet, source d'une sténose de la jonction pyélorétérale.

2. Obstacles intraluminaux:

Ils sont rares et situés dans la lumière de la voie excrétrice. Il s'agit de valves, entraînant une obstruction dans le sens antérograde, ou plus rarement encore, de polypes bénins.

3. Obstacles intrinsèques:

Une anomalie histologique de la jonction pyélo urétérale peut être à l'origine d'un dysfonctionnement de la jonction en créant un segment adynamique sans véritable sténose anatomique.

a. Anomalies de la musculature:

En 1958, MURNAGHAN [91] découvre une désorganisation des fibres musculaires au niveau des jonctions pathologiques. En 1970, ALLEN [92] constate la présence dans l'uretère d'un arrêt de développement des fibres musculaires et leur désorganisation, aboutissant à la formation d'une sorte de sphincter. Il émet l'hypothèse que ce trouble est lié à un conflit pendant la vie fœtale entre l'uretère et des vaisseaux fœtaux.

b. Diminution du nombre de cellules musculaires :

En 1970, FOOT [93] remarque la présence de 3 couches musculaires au niveau de la zone pathologique, il constate une diminution voire une absence de fibres musculaires aboutissant à un arrêt de la transmission du péristaltisme. Les fibres musculaires situées en amont de cette zone sont hypertrophiées, au point, dans certains cas, d'obstruer totalement la lumière.

c. Excès de fibres de collagène :

En 1976 HANNA [94] met en évidence un excès de fibres de collagène au niveau de la jonction. Ceci rigidifie la zone, éloigne les cellules musculaires les unes des autres rendant cette zone inextensible, en particulier lors du passage de l'onde péristaltique qui bute à ce niveau et crée l'obstacle. En 1978 GOSLING et DIXON [95] tirent les mêmes conclusions mais remarquent par ailleurs que cet excès de collagène est présent en amont de la zone de sténose et que les cellules musculaires ont changé d'architecture intra cytoplasmique, leur conférant ainsi le pouvoir de synthétiser du collagène.

d. Anomalies de l'innervation de la jonction pyélourétérale :

La plupart des études concernant la conduction de l'onde péristaltique tendent à montrer qu'elle est indépendante du système nerveux. Néanmoins WANG [46] en étudiant des marqueurs neuronaux et des récepteurs des facteurs de croissance nerveuse, a montré que leur concentration est beaucoup moins importante chez les patients porteurs d'un syndrome de la jonction pyélourétérale. Ce déficit pourrait être à l'origine d'un défaut de transmission du péristaltisme pyélique.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

A. Jonction pyélourétérale:

La jonction pyélourétérale normale est histologiquement reconnue comme une zone de transition entre le pyélon en aval et l'uretère en amont. Elle est constituée de fibres musculaires circulaires avec peu de fibres longitudinales sur les couches internes et externes. (Figure 25)

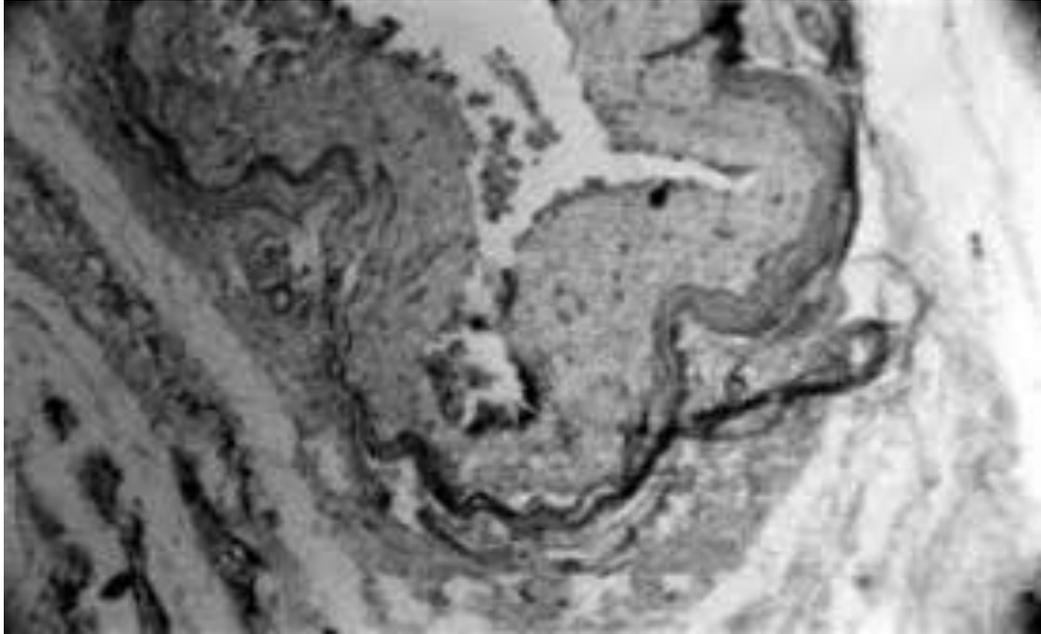


FIGURE 25:FIBRES DE COLLAGENE DISSOCIE

Dans le cas d'obstruction les anomalies varient entre :

- Hypoplasie musculaire : Une diminution ou disparition de la couche musculaire.
- Couche musculaire présente, mais avec une importante quantité de fibres de collagène qui la dissocient avec augmentation du tissu conjonctif dissociant les fibres musculaires à hauteur de l'obstacle.
- Lésions de fibrose et de sclérose.

B. Poche pyélique:

Son degré de dilatation est fonction de l'importance de l'hydronéphrose, allant de 10 à 20 cm³ jusqu'à 1000 cm³.

Dans les premiers temps, la lutte contre l'obstacle donne l'hypertonie des fibres musculaires, puis secondairement la paroi s'amincit avec atonie et poche distendu, et réaction fibreuse dans les formes infectieuses.

Le bassinnet est constitué à l'état normal, de couches musculaires avec des fibres d'orientation complexe, circulaire, longitudinale ou spiroïde.

En cas d'obstruction de la jonction pyélourétérale, plusieurs aspects sont possibles :

- Une importante hyperplasie et hypertrophie musculaire, ou une fibrose collagène.
- Ou au contraire, une importante diminution des fibres musculaires remplacées par des fibres de collagène et des cellules musculaires qui ont perdu leurs fonctions.

Il est important de noter que ces anomalies sont d'autant plus marquées que l'on se rapproche de la JPU. C'est dire, l'intérêt de pratiquer une résection pyélique suffisante pour éliminer le tissu altéré et dont la contractilité sera mauvaise.

C. Calices:

Peuvent être normaux, mais le plus souvent dilatés avec un aspect en boules témoignant de l'hyperpression.

D. Rein sus-jacent:

Il est le reflet de l'obstacle et de ses complications.

Le parenchyme peut être normal, parfois, il est diminué d'épaisseur avec des lésions de néphropathies interstitielles étendues (Figure 26) (parfois poche cloisonnée).

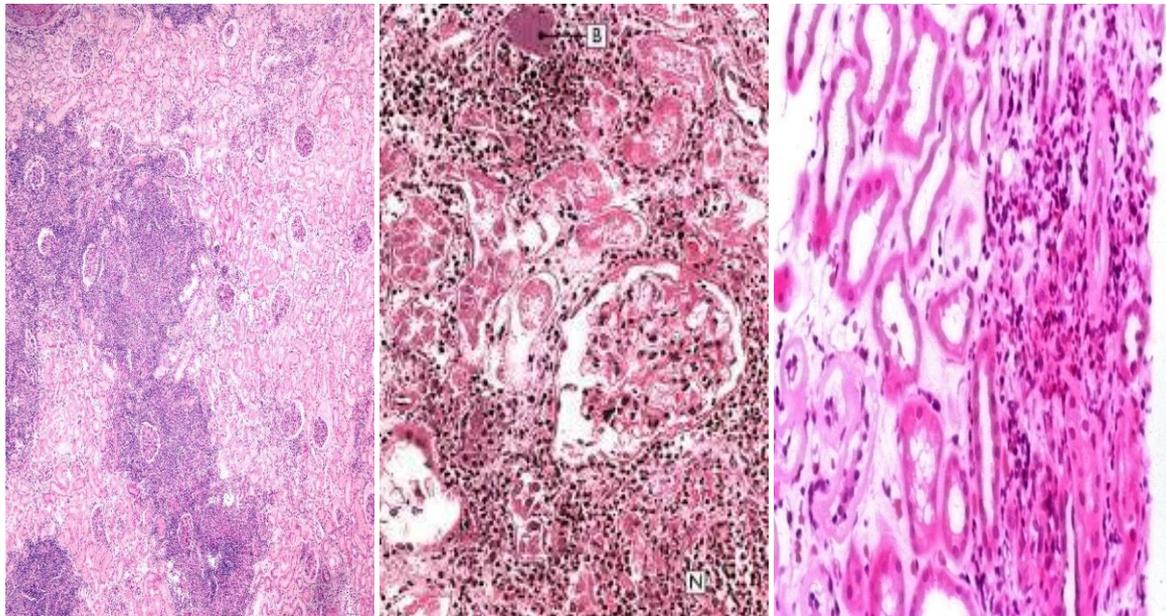


FIGURE 26: NEPHROPATHIES INTERSTITIELLES

Le parenchyme rénal subit, lors d'une obstruction de la jonction pyélo urétérale, des modifications qui varient en fonction de la sévérité. Il peut aller d'une dilatation modérée des tubes collecteurs ou des espaces de BOWMAN[96], à la réduction du nombre des glomérules avec hyalinisation, kystes corticaux et phénomènes inflammatoires interstitiels.

Une analyse rétrospective faite par ELDER et Robert Stansbrey [97], portant sur des biopsies obtenues durant des pyéloplasties chez 55 enfants, a permis de conclure que ces lésions histologiques sont absentes ou minimales dans 79% des cas.

EPIDEMIOLOGIE :

L'hydronéphrose anténatale a été décrite pour la première fois par GARRETT[98] et all en 1975. Dès lors de multiples études ont traité de ce sujet et de l'intérêt de l'échographie anténatale dans la détection de cette pathologie, représente 50% des malformations congénitales[99].

Sa prévalence dans les pays européens est estimée à 11.5 pour 10 000 nouveau-nés[100].

Il s'agit d'une pathologie la plupart du temps bénigne, faisant partie du groupe des maladies connues, regroupées sous l'appellation «CAKUT[101]:Congénital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract».

Selon le rapport annuel 2006 de la «North American Pédiatric Rénal Trials and Collaborative Studies» (NAPRTCS)[101, 102] les uropathies obstructives à l'origine d'une DPC représentent la cause principale d'insuffisance rénale chronique chez l'enfant.

Ce pourcentage est estimé à 22%. Cette même pathologie est responsable, toujours selon ce rapport, de 15.9% des greffes rénales de l'enfant.

D'autres études identifient un risque de 5 à 10% de développer une hypertension artérielle en cas de DPC sur uropathie obstructive.[103]

Cette malformation est détectée chez 0.59 à 1.4% des fœtus[104]. avec prédominance masculine dans 60% des cas.[105]

L'atteinte est bilatérale dans 10 à 20 % des cas. Le rein gauche est le plus touché.

Dans 20% des cas, peut être associée à : Reflux vésico-rénal homo ou controlatéral, Dysplasie rénale multi kystique controlatérale, Rein en fer à cheval ou ectopie rénale ; ou agénésie rénale, ainsi une lithiase rénale est rencontrée dans 5% des cas.[106]

CLINIQUE :

A. DIAGNOSTIC ANTENATAL:

1. Dilatation pyélocalicielle:

Depuis l'avènement de l'échographie anténatale dans les années 80, une anomalie des voies urinaires est détectée dans 1% des cas dont 50% sont des hydronéphroses

La mesure du bassinnet permet de préciser l'existence d'une dilatation pyélique. Celle-ci peut être isolée, on parle de pyélectasie. À un stade plus évolué, elle peut s'accompagner d'une dilatation des calices, on parle de dilatation pyélocalicielle ou d'hydronéphrose .[107]

En effet, une hypotonie transitoire peut se traduire par une discrète augmentation pyélique, sans qu'elle ait de caractère pathologique. De nombreuses équipes ont essayé de déterminer la dimension à partir de laquelle cette dilatation était prédictive d'une uropathie confirmée en postnatal, et de préciser s'il était possible de déterminer un seuil prédictif du risque d'intervention chirurgicale. [108]

On peut en conclure que plus ce seuil est élevé, plus la probabilité qu'il existe une uropathie en postnatal est grande et plus la probabilité qu'elle nécessite une prise en charge thérapeutique rapidement en postnatal. [108-110].

L'échographie précisera l'état de l'appareil sous-jacent et du parenchyme rénal. Mais à un stade avancé, l'hydronéphrose prend la forme d'une volumineuse image anéchogène arrondie occupant toute la loge rénale. Les calices ne sont plus individualisables. Elle peut être confondue avec une image kystique du haut de l'abdomen. D'autant qu'à ce stade, le parenchyme étant laminé, plus aucune structure rénale n'est distinguée. (Figure 27)

Le but du diagnostic anténatal est :

- Rechercher si l'anomalie est isolée,
- d'apprécier son pronostic vital et fonctionnel rénal,
- de prévoir une prise en charge postnatale.

L'échographie 3^{ème} trimestre étudie principalement le diamètre antéropostérieur du bassinnet (DAPP).

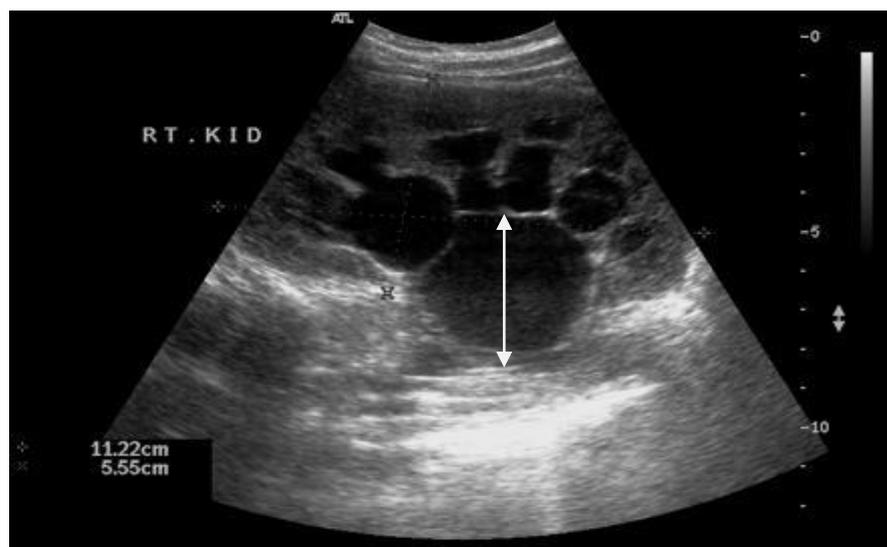


FIGURE 27: L'ECHOGRAPHIE 3^{ème} TRIMESTRE.ANTENATALE

On peut distinguer trois types de dilatations (DAPP) :[46].[107] (Figure 28)

- Une dilatation minime P1 : le diamètre au 2^{ème} trimestre est de 4 à < 7 mm
3^{ème} trimestre de 7 à < 9 mm.
- Une dilatation modérée P2 : le diamètre au 2^{ème} trimestre de 7 à ≤ 10 mm
3^{ème} trimestre 9 à ≤ 15mm
- Une dilatation sévère P3 : le diamètre au 2^{ème} trimestre >10 mm
3^{ème} trimestre > 15 mm.

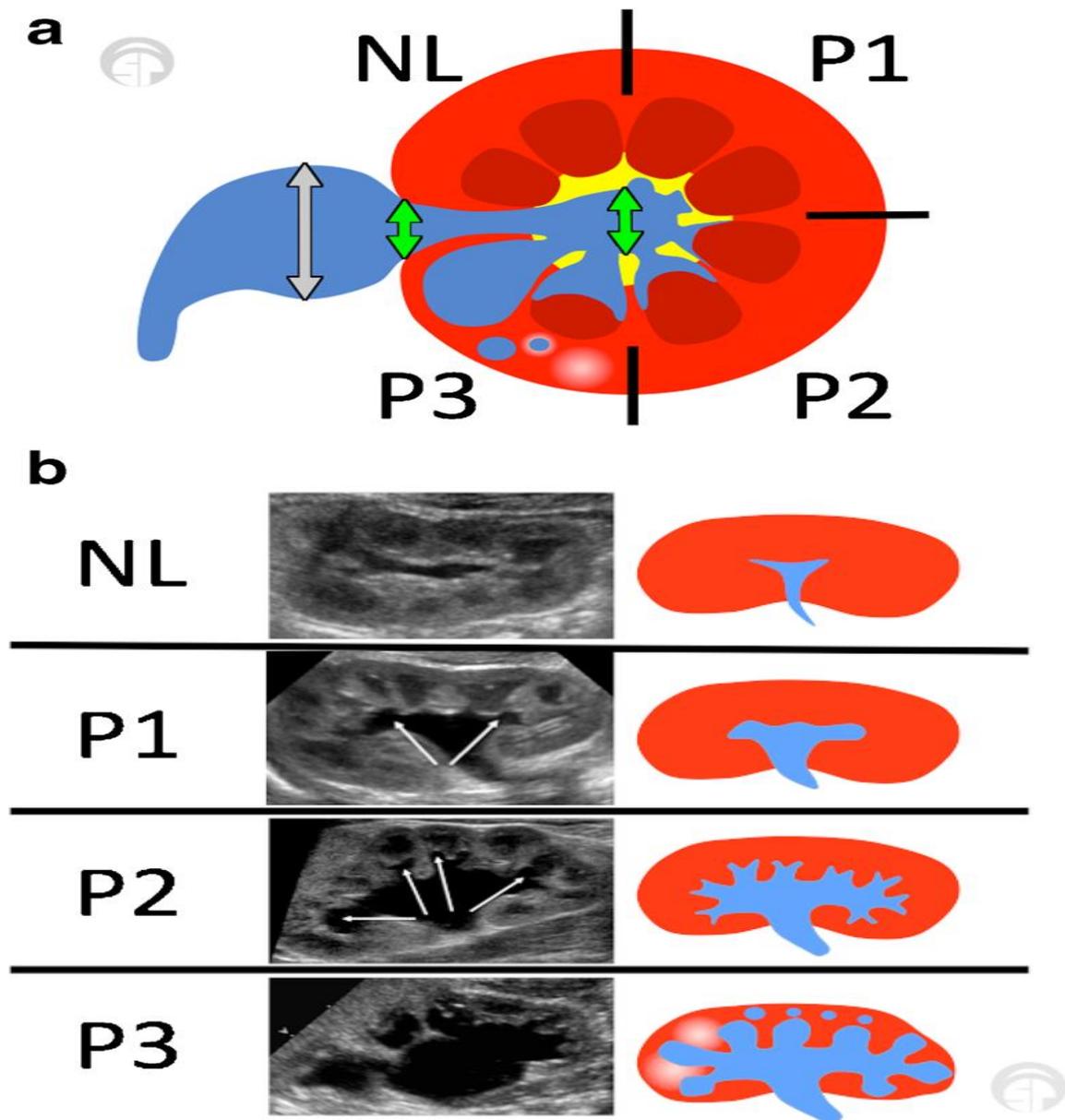


FIGURE 28:PRINCIPALEMENT LE DIAMETRE ANTEROPOSTERIEUR DU BASSINET

Plusieurs classifications anténatales ont été décrites, mais les plus utilisées sont celle de SFU et grignon et coll.

➤ **CLASSIFICATION DE LA SOCIETE FOETALE DE LUROLOGIE(SFU)**

Grade 0 : pas d'hydronéphrose.

Grade 1 : seul le bassinet est légèrement dilaté.

Grade 2 : quelques calices sont plus dilatés.

Grade 3 : le bassinet et est très dilaté ainsi que tous les calices.

Grade 4 : la dilatation est majeure avec un amincissement du parenchyme. (Figure 29)

Les 1 et 2 peuvent être qualifiés de faibles grades et les 3 et 4 de hauts gradés.[111]

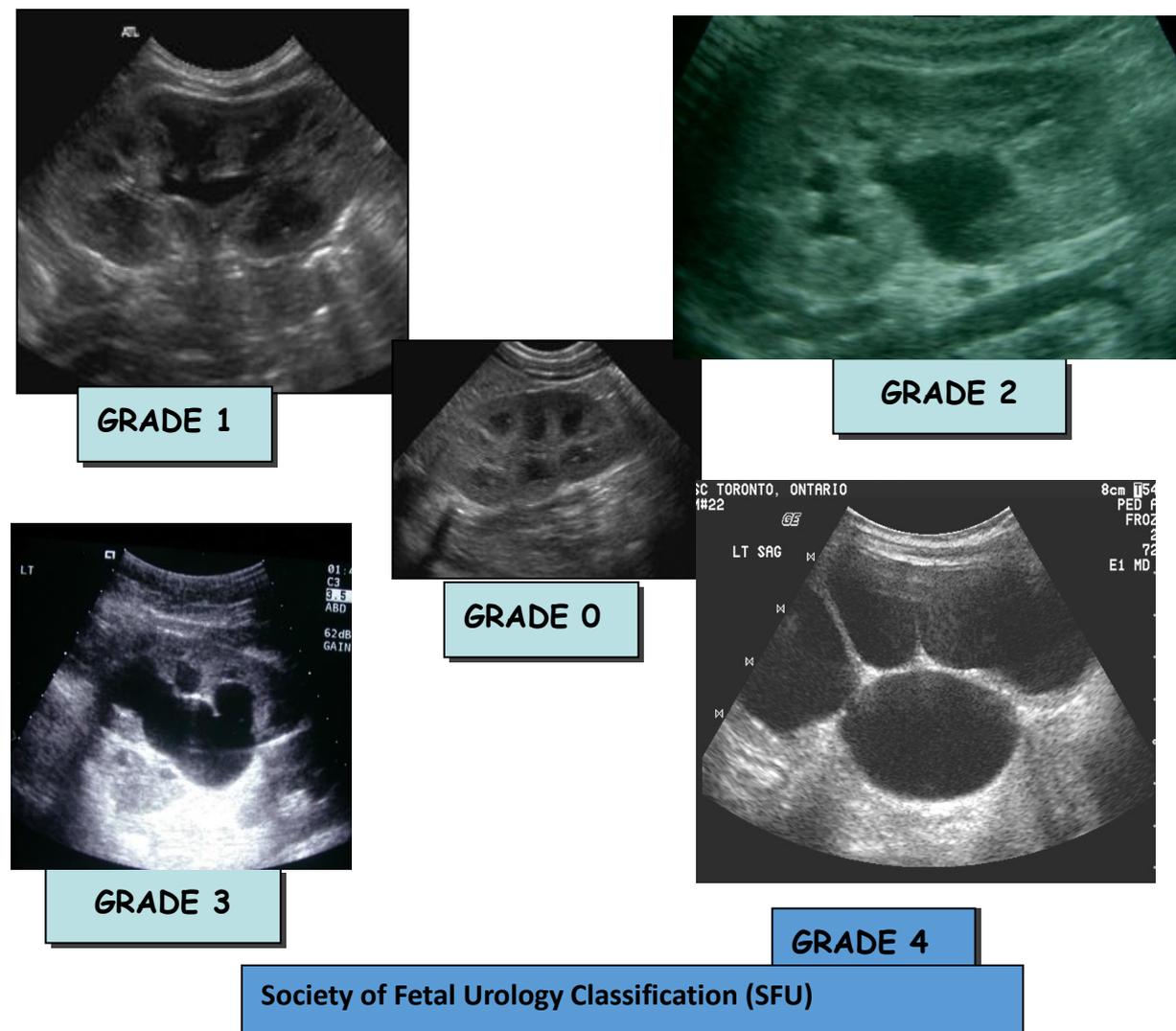


FIGURE 29: DIFFERENTES DILATATIONS PYELOCALICIELLE

➤ **CLASSIFICATION DEGRIGNON ET COLL :**

Grade 0 : pyélon détectable de 5 à 10 mm de diamètre.

Grade 1 : dilatation de 10 à 15 mm de diamètre sans dilatation calicielle.

Grade 2 : dilatation pyélique supérieure à 15mm avec légère dilatation calicielle.

Grade 3 : dilatation pyélique supérieure à 15mm avec dilatation calicielle modérée.

Grade 4 : dilatation pyélique supérieure à 15mm avec dilatation calicielle sévère.

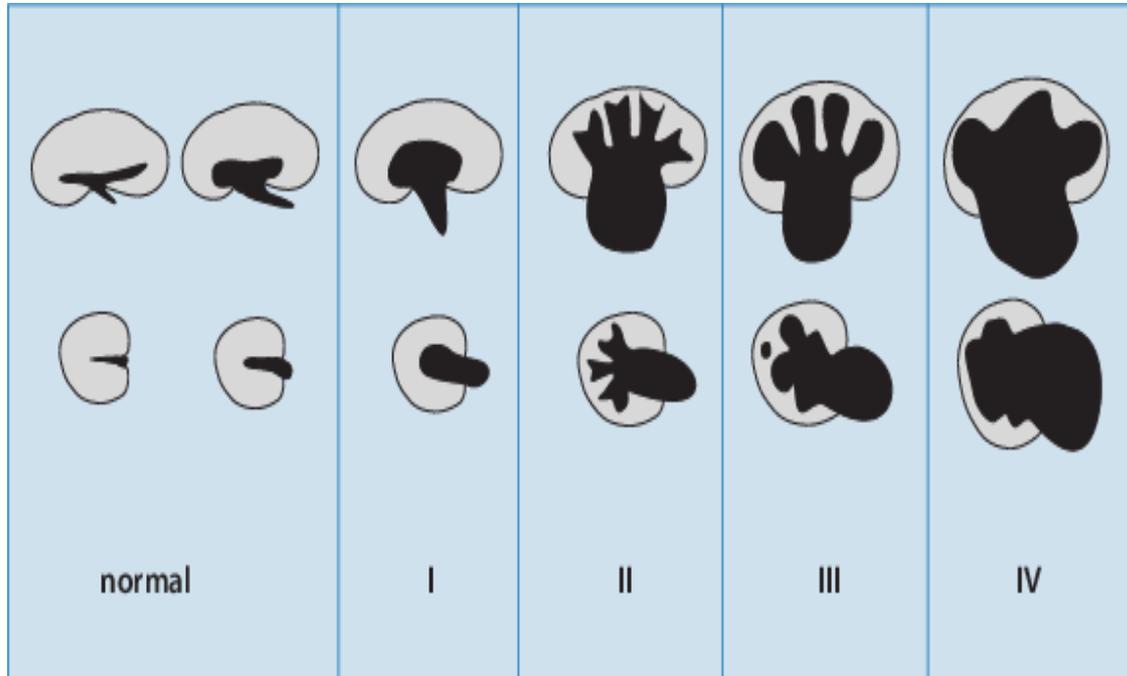


FIGURE 30: HYDRONEPHROSE ANTENATALE

Cependant il n'y a pas de valeur seuil de ce diamètre séparant la normal de l'anormal.[107]

On sait que des cas sévères de dilatations peuvent se résorber sans incident alors que des dilatations moyennes peuvent progresser. (Figure 30)

En dehors du diamètre antéropostérieur du bassinet, certains éléments peuvent faire penser que la dilatation peut être obstructive :

- l'existence d'une dilatation calicielle associée ; augmentant le risque d'obstacle.
- L'épaisseur du parenchyme à corrélérer à la taille du rein.
- L'état du parenchyme rénal qui peut présenter des anomalies de la différenciation.
- Une augmentation de l'échogénicité ou des kystes. Tous ces éléments pouvant traduire la présence d'une dysplasie.
- On peut également découvrir un urinome, signe d'obstruction sévère.

2. Epaisseur du parenchyme:

L'échogénicité du parenchyme qui est importante avant 18 semaines d'aménorrhée (SA), puis inférieure à celle du foie dès 22 SA et inférieure à celle du poumon après 32 SA [19]

La différenciation corticomédullaire (DCM) qui apparaît au tout début du 2^{ème} trimestre.

Au 2^{ème} et 3^{ème} trimestre, les reins sont explorés en coupe axiale transverse par abord postérieur, et en coupe sagittale et frontale.

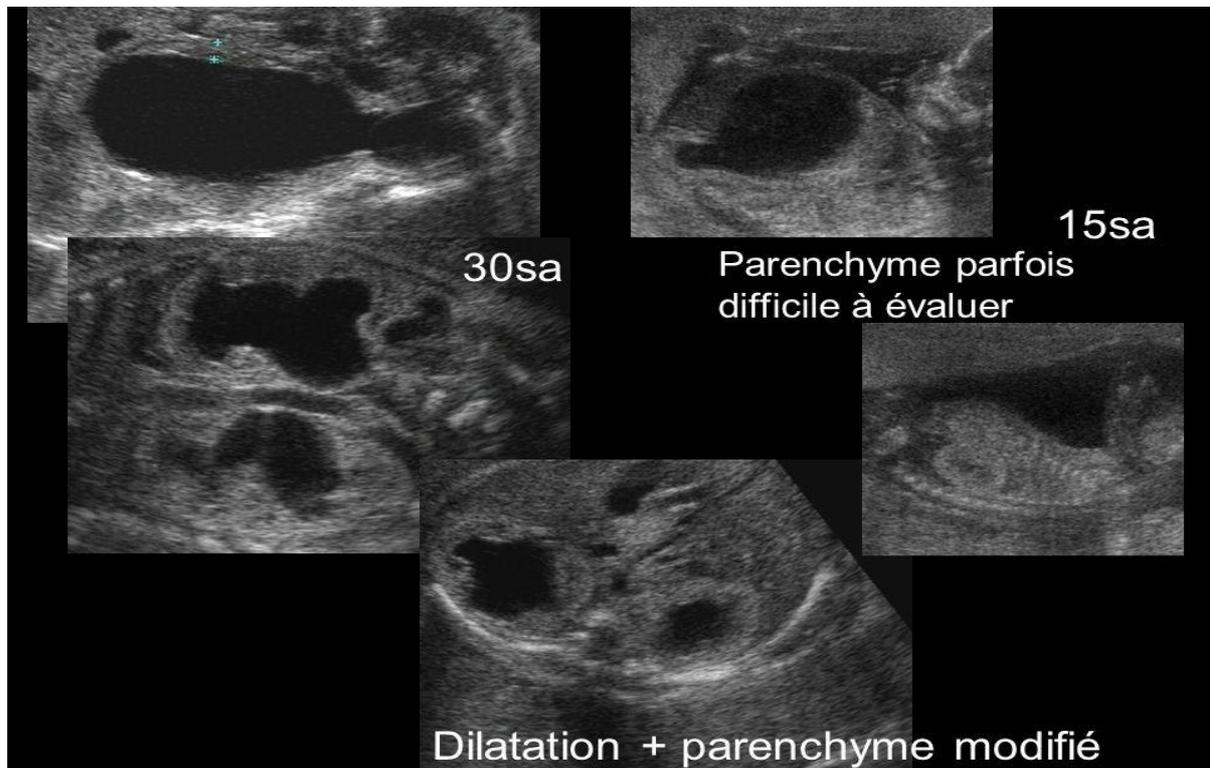


FIGURE 31:L'INDEX CORTICOMEDULLAIRE EN ANTENATAL

En dépistage, la biométrie rénale n'est réalisée que s'il existe un signe d'appel inhabituel sur l'anatomie de l'arbre urinaire, ou un contexte à risque de pathologie rénale.[112]

La DCM est analysée en coupes longitudinales et frontales : les pyramides de Malpighi sont hypoéchogènes par rapport aux colonnes de Bertin et au cortex rénal. (Figure 31)

Elle apparaît dès 15 SA (sondes haute fréquence et voie vaginale). L'absence de DCM à 20^{ème} semaines est suspecte. Le cortex est toujours hypoéchogène par rapport au foie après 32 SA.[112]

L'épaisseur du parenchyme rénal (index parenchymateux) augmente de 5 mm à 22 SA à 10 mm à 32 SA.[113]

Le rapport corticomédullaire (RCM) décroît au cours de la grossesse : 0,5mm à partir de 21 SA, 0,3mm à partir de 31 SA en rapport avec une croissance proportionnellement plus importante des tubules par rapport au cortex.[112]

Entre 22 et 36 semaines d'aménorrhée (SA), l'épaisseur moyenne du cortex évolue de 1.73 à 2.53 mm, l'épaisseur moyenne de la médullaire double de 2.55 à 5.15 mm et le RCM diminue de 0.69 à 0.48. L'hyperéchogénicité rénale a, elle, été observée jusque 32 SA chez 3-9% des fœtus.[114]

➤ **CLASSIFICATION D'ELLENBOGEN** [76, 107] Cette classification tien en compte l'épaisseur du parenchyme rénale.

- **Stade I** : discret élargissement des calices au niveau des pôles et du bassin central, de forme ovoïde.
- **Stade II** : élargissement plus marqué des calices avec gros bassin de forme plus ou moins arrondie
- **Stade III** : dilatation importante des cavités pyélocalicielles avec amincissement du parenchyme rénal, réalisant une image liquidienne centrale occupant tout le sinus et une portion variable du parenchyme rénal.

Récemment, on a décrit des reins hyperéchogènes idiopathiques. Dans cette entité, les reins sont de taille modérément augmentée ou normale, le parenchyme rénal est échogène sans microkyste et la DCM est normale. La quantité de liquide amniotique reste normale tout au long de la grossesse. Le pronostic est le plus souvent bon lorsqu'il n'existe pas de malformation associée, que le caryotype fœtal est normal, et l'enquête familiale est négative. Une surveillance et une prise en charge postnatales sont conseillées.[112]

3. Pronostic rénal du fœtus:

L'évolution de la dilatation pendant la grossesse est un élément important à prendre en considération.

Les dilatations diagnostiquées dans le premier trimestre semblent avoir un mauvais devenir.

Par contre celles diagnostiquées durant le 2^{ème} trimestre ont **un pronostic global favorable.**

En contraste, les dilatations diagnostiquées au 3^{ème} trimestre paraissent avoir le taux le plus haut de problèmes postnataux pouvant nécessiter une intervention.

L'étude de la littérature montre que 30 à 40% des dilatations diagnostiquées en anténatal persistent après la naissance.

Une amélioration peut se poursuivre après la naissance. Le taux de résolution après la naissance varie de 30 à 60% selon les séries.[105].[115]

Les dilatations transitoires constituent la majorité des cas. L'étiologie de cette dilatation reste imprécise. Elles sont certainement liées à des défauts de maturation. L'incidence de la dilatation transitoire est de 41 à 88 % selon les séries et la plupart des enfants qui ont une dilatation de moins de 6 mm au 2^{ème} trimestre ou de moins de 8 mm au 3^{ème} trimestre ont habituellement une dilatation transitoire.

Chez les fœtus présentant une dilatation urinaire, la mise en évidence *d'un oligoamnios*, est en faveur d'une maladie de jonction pyélourétérale bilatérale, d'une mégavessie et ou d'un épaissement de la paroi vésicale est fortement prédictif du diagnostic d'obstruction urinaire sous-vésicale.[116]

La cause la plus fréquente d'uropathie obstructive chez les fœtus est AJPU et VUP avec des caractéristiques échographiques bien reconnues et une mortalité pouvant atteindre 95% si elle est associée à des *oligohydramnios*. Palliatif (shunt vésicoamniotique) a augmenté la survie, mais avec un taux de complication élevé et incidence significative d'insuffisance rénale à long terme.

En cas de signes de dysplasie rénale associés à un oligoamnios sévère et/ou une hypoplasie pulmonaire, il est probable que cette forme sera létale en période anténatale.

En revanche, le problème est plus compliqué face à un parenchyme suspect de dysplasie avec un volume amniotique normal ou peu diminué.

On sait qu'un volume amniotique normal ne garantit pas l'intégrité de la fonction rénale.

B. DIAGNOSTIC POSTNATAL :

• Choix du moment de l'échographie :

Tous les enfants atteints d'hydronéphrose anténatale devraient subir une échographie rénale après la naissance.

Cependant, la première échographie rénale postnatale ne devrait idéalement pas avoir lieu dans les premières 48 à 72 heures suivant la naissance, car le débit urinaire relativement faible pendant cette période pourrait amener à sous-estimer le stade de l'hydronéphrose[117].[118, 119].

Les signes échographiques ont aujourd'hui une bonne valeur prédictive pour la fonction rénale postnatale, la pratique régulière de cet examen exhaustif et rigoureux au plan individuel et la poursuite d'études d'évaluation prospectives au plan collectif permettra d'améliorer les performances de la sémiologie échographique.[107, 120] (Figure 32)

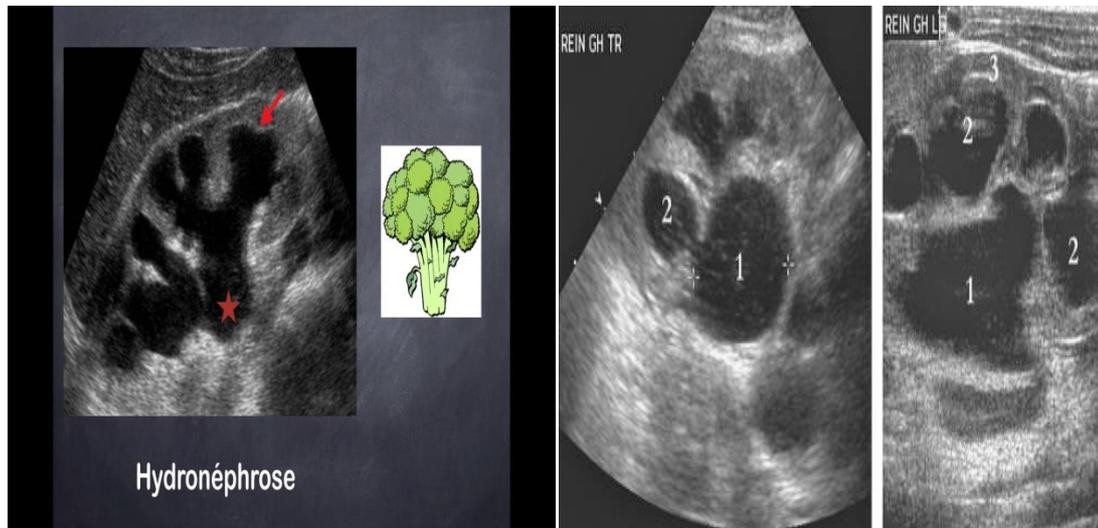


FIGURE 32:HYDRONEPHROSE DANS LA MJPU A L'ECHOGRAPHIE POST-NATALE

Lorsque l'hydronephrose est unilatérale, il n'existe pas de risque d'insuffisance rénale, le nouveau-né est pris en charge à la naissance.

Si l'hydronephrose est unilatérale sur rein unique ou bilatérale, on doit rechercher des signes prédictifs de la fonction rénale postnatale.[44]

C. AUTRES MODES DE RÉVÉLATION:

Les circonstances diagnostiques se sont raréfiées depuis le développement de l'échographie anténatale, mais elles sont loin d'avoir disparu.

- Pyélonéphrite aiguë : en cas de pyélonéphrite aiguë révélatrice, la cystographie rétrograde est systématique, effectuée après 3 semaines (alors qu'elle est discutée pour les jonctions de diagnostic échographique anténatal). [121]
- Douleurs traduisant une hydronephrose intermittente : l'association entre les crises douloureuses et la dilatation du bassinet peut être minime.[122] Un pédicule polaire inférieur, bien visible en échographie doppler, est présent dans la majorité des cas. [123]
- *L'hématurie.*
- *La découverte fortuite.*
- *Masse des flancs.*

D. DIAGNOSTIQUE PARACLINIQUE :

a. ECHOGRAPHIE RENALE ET DES VOIES URINAIRES :

C'est l'examen de 1^{ère} intention, permet :

L'étude de l'hydronephrose : Dilatation anéchogène des cavités pyélocalicielles avec un uretère non visible (la mesure se fait sur le bassin et en coupe antéropostérieure ; la dilatation est pathologique quand le DAP >12 mm).

L'étude du parenchyme rénal avec mesure de l'épaisseur corticale et appréciation de l'échogénicité et de la différenciation corticomédullaire.

La recherche de malformations associées.

Recherche d'une éventuelle étiologie :

→ Calcul enclavé.

→ Vaisseau polaire inférieur entrecroisant la jonction (doppler).

→ Mesure comparative des index corticomédullaire(ICM).[124]

Ainsi une classification est proposée en trois formes selon le degrés de gravité [125]:

JPU modérée : DAP bassinets < 15 mm avec calices normaux.

JPU moyenne : DAP bassinets > 15 mm, dilatations des calices avec parenchyme normal.

JPU sévère : DAP bassinets > 15 mm, dilatations des calices avec parenchyme anormal.

Une forme particulière est à signaler : la forme géante, caractérisée par une dilatation monstrueuse du bassinets, qui peut mesurer jusqu'à 10 cm de diamètre, occupant tout un hémicorps et dépassant parfois la ligne médiane. Dans ces formes, l'indication opératoire est posée rapidement après la naissance.

Quelle que soit la classification adoptée, l'échographie représente à l'heure actuelle le moyen le plus simple d'apprécier le pronostic de l'affection, en gardant à l'esprit qu'il n'y a pas toujours de corrélation absolue entre dilatation, obstacle et fonction rénale.

Alors qu'autrefois les indications opératoires reposaient essentiellement sur des données morphologiques, on se base à l'heure actuelle de plus en plus sur des données fonctionnelles : fonction rénale du rein atteint, approche dynamique de la notion d'obstacle.

b. SCINTIGRAPHIE RENALE:

La scintigraphie occupe une place capitale en uro-néphrologie pédiatrique par son caractère fonctionnel, non invasif et moins irradiant. Ce moyen d'exploration isotopique dynamique contribue non seulement à la détermination du caractère organique ou fonctionnel d'une obstruction du tractus urinaire, mais aussi à l'évaluation de la valeur fonctionnelle séparée de chaque rein.[126, 127](Figure 33)

Traceurs tubulaires

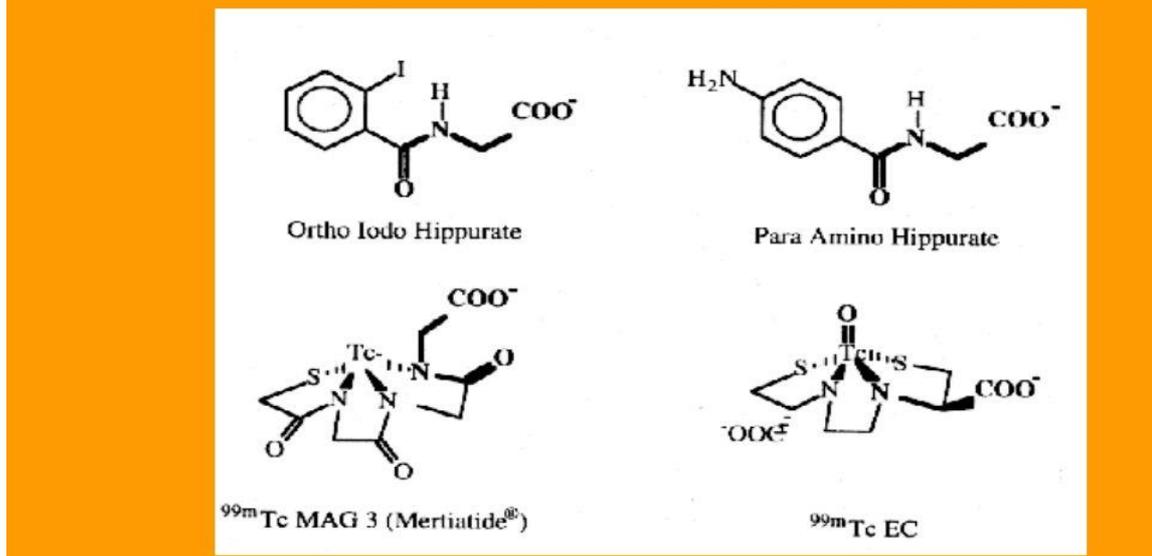


FIGURE 33: LES TRACEURS TUBULAIRES

C'est incontestablement l'examen le plus couramment pratiqué à la recherche d'un obstacle. Il s'agit d'un examen non invasif faiblement irradiant et facilement renouvelable.

La scintigraphie peut être réalisée dès le 15^{ème} jour ou la 3^{ème} semaine de vie.

Différents traceurs permettent d'étudier soit la fonction glomérulaire soit la fonction tubulaire. (Figure 34)

- Le ^{99m}Tc-DTPA (acide Di éthylène Tri amine Penta Acétique) étudie la fonction glomérulaire.
- Le ^{99m}Tc MAG3 (Mercapto Acétyl Triglycine) étudie la fonction tubulaire, il reflète le flux plasmatique rénal effectif et sa filtration glomérulaire est négligeable. Ses caractéristiques physicochimiques sont plus favorables et permettent une imagerie de meilleure qualité grâce à un contraste plus important. Les doses injectées sont moins importantes et entraînent une irradiation plus faible.
- Le ^{99m}Tc DMSA (Acide Di Mercapto Succinique) apprécie la masse corticale fonctionnelle active car il se fixe en zone corticale sur les cellules du tube proximal et de la partie haute de l'anse descendante de Henlé.

La scintigraphie au ^{99m}Tc DMSA permet une détection précoce des anomalies avant les autres investigations.[126]

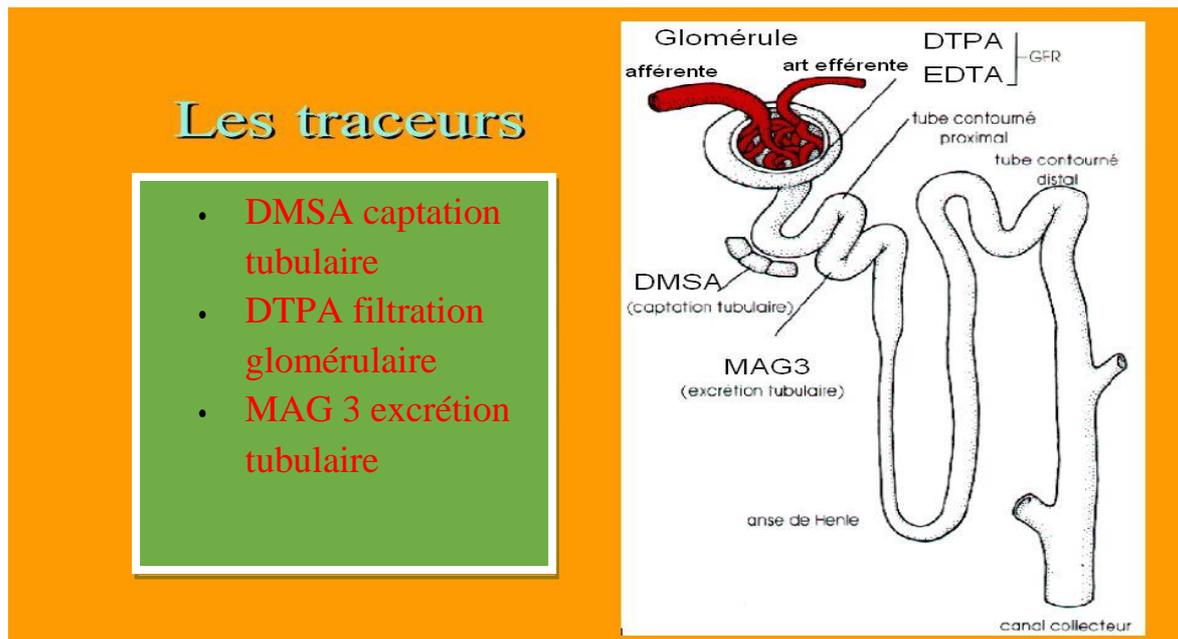


FIGURE 34:LES TRACEURS DE LA SCINTIGRAPHIE

Une immobilisation parfaite est nécessaire, justifiant l'utilisation chez l'enfant d'un matelas coquille.

Le champ du gamma caméra englobe l'ensemble de l'abdomen de l'enfant et permet une étude complète des voies urinaires avec des zones d'intérêt séparées, parenchyme rénal, cavités rénales, uretère, vessie.

En fin d'examen doivent être réalisées des clichés en position debout et après miction.

Enfin, en cas de reflux vésico-rénal connu, une sonde vésicale doit être maintenue en place pendant toute la durée de l'examen.

La diminution d'au moins 10% de la fonction d'un rein par rapport à l'autre est en faveur d'un obstacle et justifie pour la plupart des équipes un geste chirurgical.

Une atteinte sévère de la fonction, avec fixation de moins de 10% de la fixation théorique serait plus en faveur d'une néphrectomie que d'un geste conservateur.

La scintigraphie rénale permet également une étude de la vidange des voies urinaires.[126]

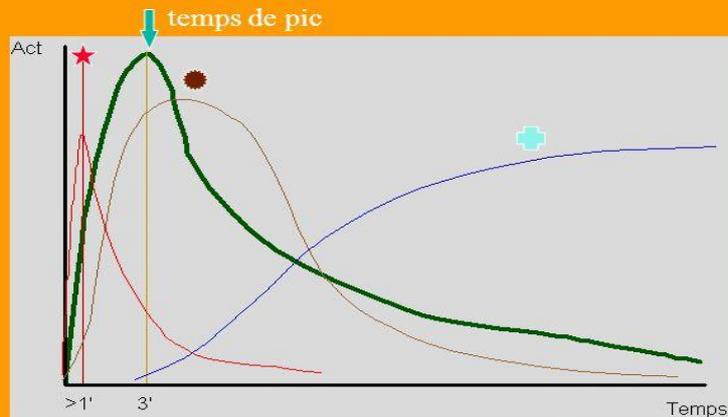
Trois types de réponses sont obtenus. (Figure 35)

Normale : la décroissance de la radioactivité dans les cavités commence avant et accélérée par l'injection de furosémide à la 20^{ème} minute.

Dilatation sans obstruction : Elle témoigne d'une hypotonie, la courbe est en plateau mais il se produit une diminution rapide de la radioactivité rénale et urétérale après diurétique.

Obstruction : La fonction est souvent ralentie, la courbe est en plateau il n'y a pas ou peu de modification après injection de furosémide.

Néphrogramme normal



- ★ phase 1 : vasculaire (arrivée passive du traceur dans le rein)
- phase 2 : captation (active)
- ⊕ phase 3 : élimination (active et passive)

FIGURE 35: NEPHROGRAMME NORMALE

L'évaluation fonctionnelle repose à l'heure actuelle essentiellement sur la scintigraphie réalisée par injection de MAG3 (mercapto-acétyl-triglycine) complétée par une injection de Lasilix. On étudie la courbe d'extraction du produit traceur, ainsi que son élimination spontanée et sous l'effet du Lasilix.

La scintigraphie est réputée avoir un double intérêt :

- l'appréciation de la fonction rénale différentielle du rein atteint par rapport à la fonction rénale totale.
- l'appréciation du degré de l'obstacle par la courbe d'élimination du traceur après Lasilix, le rein devant avoir éliminé au moins 50 % du traceur 20 minutes après l'injection.

Ces deux éléments sont déterminants pour poser une éventuelle indication opératoire.

Cependant, la technique initialement utilisée semble avoir des limites, soulignées par de nombreux auteurs.[128]

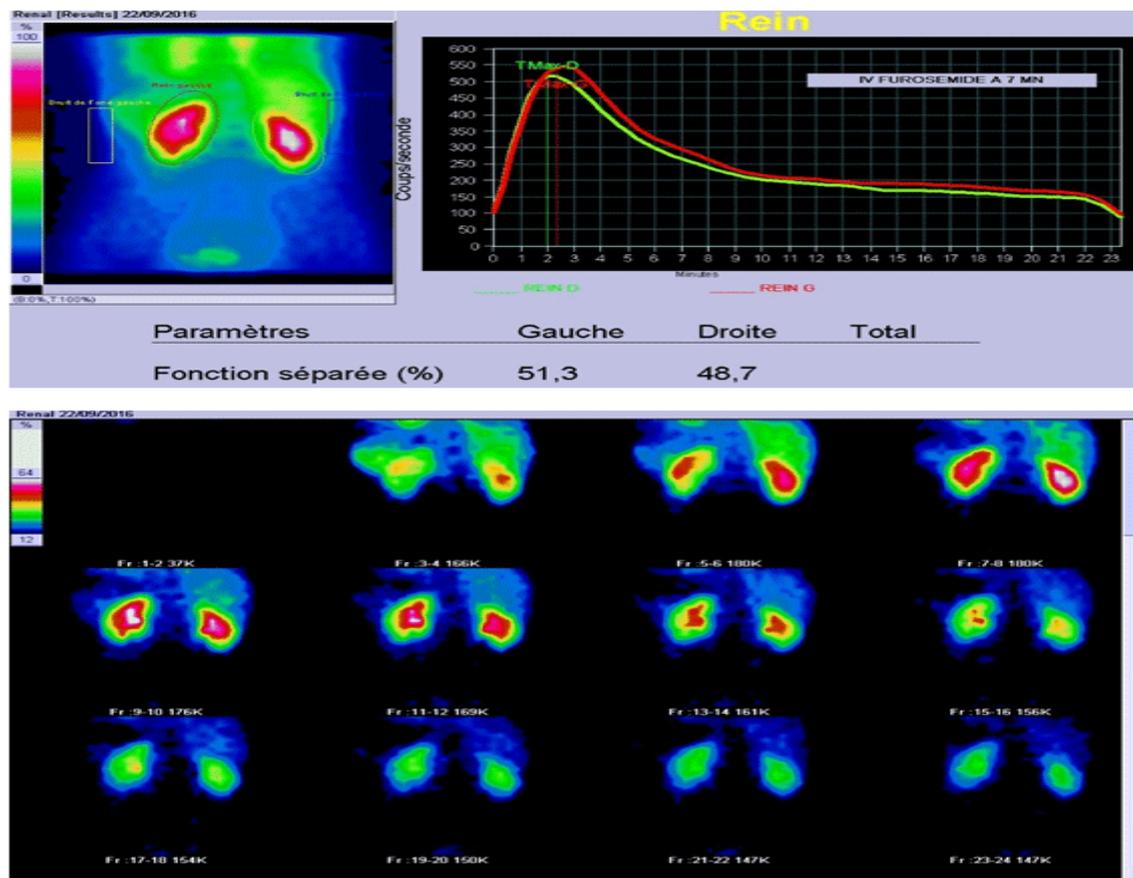


FIGURE 36: LA SCINTIGRAPHIE NORMALE DE LA JPU

L'appréciation de la fonction rénale différentielle (FRD) entre les deux reins (rein atteint, rein sain) est au mieux appréciée par une scintigraphie au DMSA ou au DTPA, qui pour être reproductible doit impliquer une standardisation de l'examen qui est en fait rarement réalisée car elle impose des conditions [24] difficiles à respecter en pratique : perfusion standardisée pour obtenir un état d'hydratation équivalent d'un examen à l'autre, sonde vésicale, position du patient, mode d'administration du Lasilix, âge du patient. (Figure 36)

Le MAG3 ou ^{99m}Tc -mercapto-acétyl-triglycine est l'examen le plus couramment utilisé dans les dilatations PC et intervient comme complément du bilan clinique et radiologique, car il possède une biocinétique proche de l'hippuran, avec les avantages du technétium pour la qualité des images.[129]

Ces examens isotopiques doivent être réalisés selon un protocole rigoureux, précisant l'hydratation après injection, réglant le temps entre l'injection du radio-isotope et les clichés. Il en est de même pour l'injection du furosémide (habituellement 20 minutes après injection de l'isotope mais quelquefois jusqu'à 30 à 60 minutes).[129]

Après l'injection du radio-isotope, la morphologie rénale apparaît, suivie rapidement de l'excrétion du traceur. (Figure 37)

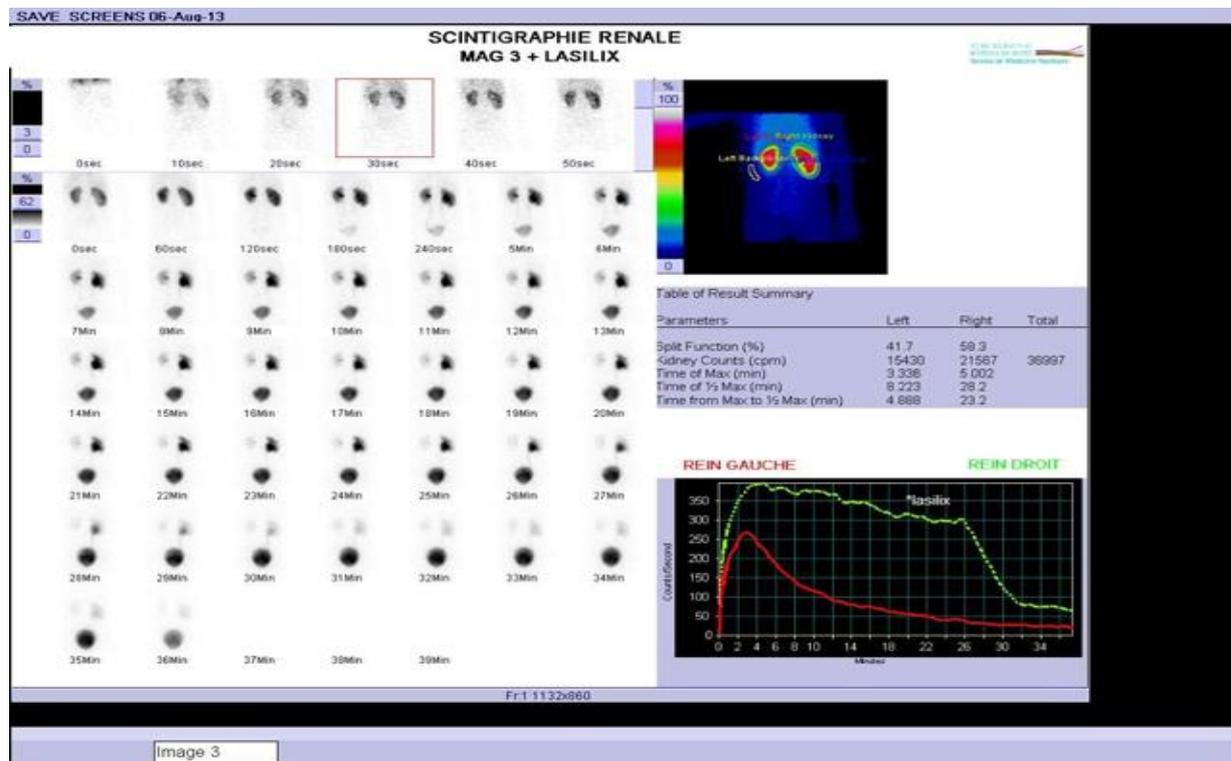


FIGURE 37 : SCINTIGRAPHIE MALADIE DE JPU

Le Néphrogramme obtenu correspond à une courbe d'activité en fonction du temps, avec une phase de perfusion rénale (segment ascendant), puis une phase de filtration glomérulaire (60 secondes après injection) et enfin une phase d'excrétion (segment descendant).[130]

En cas d'obstruction ou d'atteinte de la fonction rénale, le sommet de la courbe se transforme en plateau et la pente descendante est beaucoup plus faible. L'étude du sommet de la courbe ou phase glomérulaire ou corticale permet d'apprécier la fonction de chaque rein. L'injection de furosémide permet de préciser les obstacles selon le *Wash out* obtenu. (Figure 37)

Le critère de la demi-vie d'élimination du traceur, normalement égale à 10 à 15 minutes ; l'obstruction est évoquée à partir de 20 minutes[129, 131]. Sont visualisés en suite les uretères et leur vidange.

Actuellement, il est admis qu'un traitement chirurgical ne doit être envisagé devant une restriction à l'excrétion urinaire que si elle entraîne un dommage rénal, c'est-à-dire une altération de la fonction rénale relative du rein pathologique. (Figure 38)

C'est pourquoi, la SRD occupe une place bien précise dans l'arbre décisionnel de la prise en charge des hydronéphroses du nourrisson.[132]

La liaison protéique importante du ^{99m}Tc -MAG3 (90 %) explique l'augmentation de sa concentration plasmatique et la diminution de sa distribution extravasculaire. Ceci, ajouté à la supériorité du taux d'extraction du ^{99m}Tc -MAG3 par rapport à celui du ^{99m}Tc -DTPA qui est proche de 60 %, explique le meilleur traçage des courbes obtenues avec le ^{99m}Tc -MAG3.

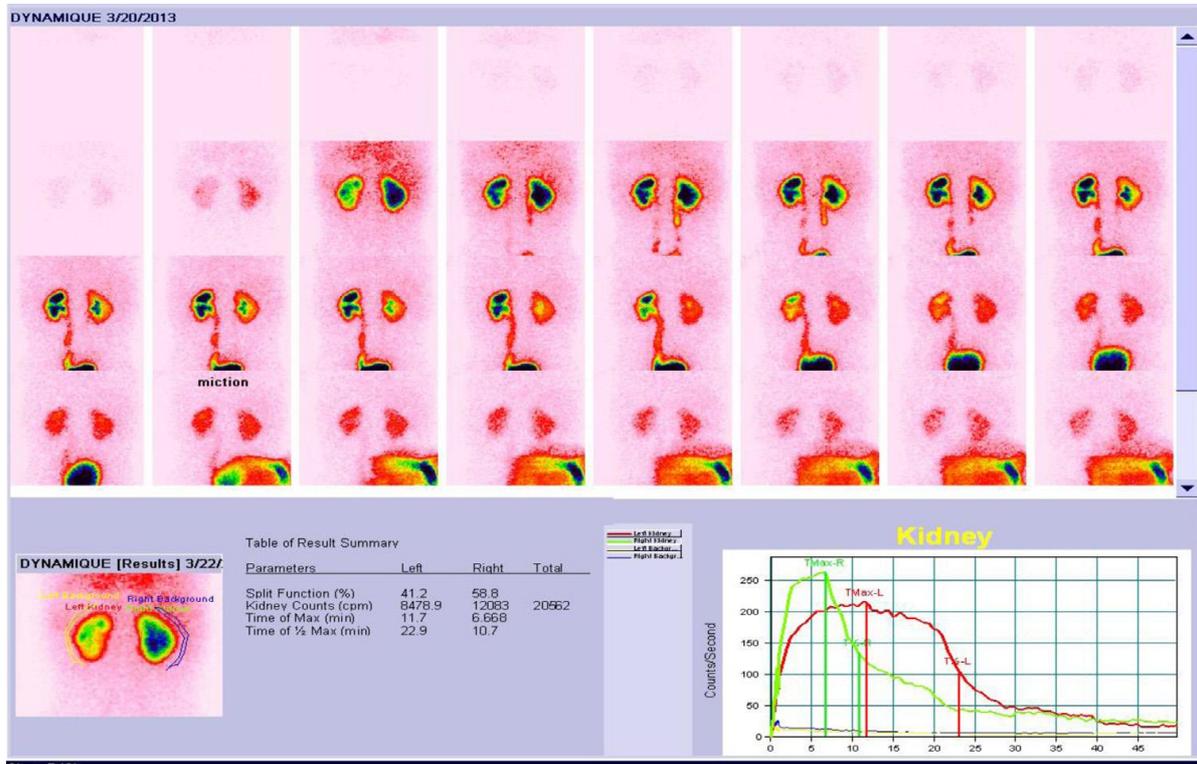


FIGURE 38: SCINTIGRAPHIE AU MAG 3

Par ailleurs, la reproductibilité de la fonction différentielle est meilleure avec le ^{99m}Tc -MAG3 par rapport au ^{99m}Tc -DTPA et on peut s'attendre à des résultats satisfaisants avec le ^{99m}Tc -MAG3 beaucoup plus précocement qu'avec le ^{99m}Tc -DTPA.[133]

Ce radiotraceur est recommandé, particulièrement chez le nourrisson, en raison de l'immaturation rénale et l'importance du volume extravasculaire [8]. Par contre, le ^{99m}Tc -DTPA a un rôle plus limité dans cette tranche d'âge en raison de sa faible extraction et de sa libre diffusion dans le compartiment interstitiel.

- **Activité résiduelle normalisée post-mictionnelle :**(NORA pm)

C'est un paramètre quantitatif simple et robuste plus fiable que le temps de demi-vidange, pour l'évaluation de la qualité du drainage rénal.[134] (Figure 39)

L'examen scintigraphique par l'étude du NORA (activité résiduelle normalisée), décrit ce qui reste dans le rein à un moment donné de l'étude, par rapport à des activités rénales « retenues » en **deux points temporels**. Activité rénale : après **verticalisation** et **miction** divisée par l'activité rénale entre la 1^{re} et la 2^{ème} minute.[135]

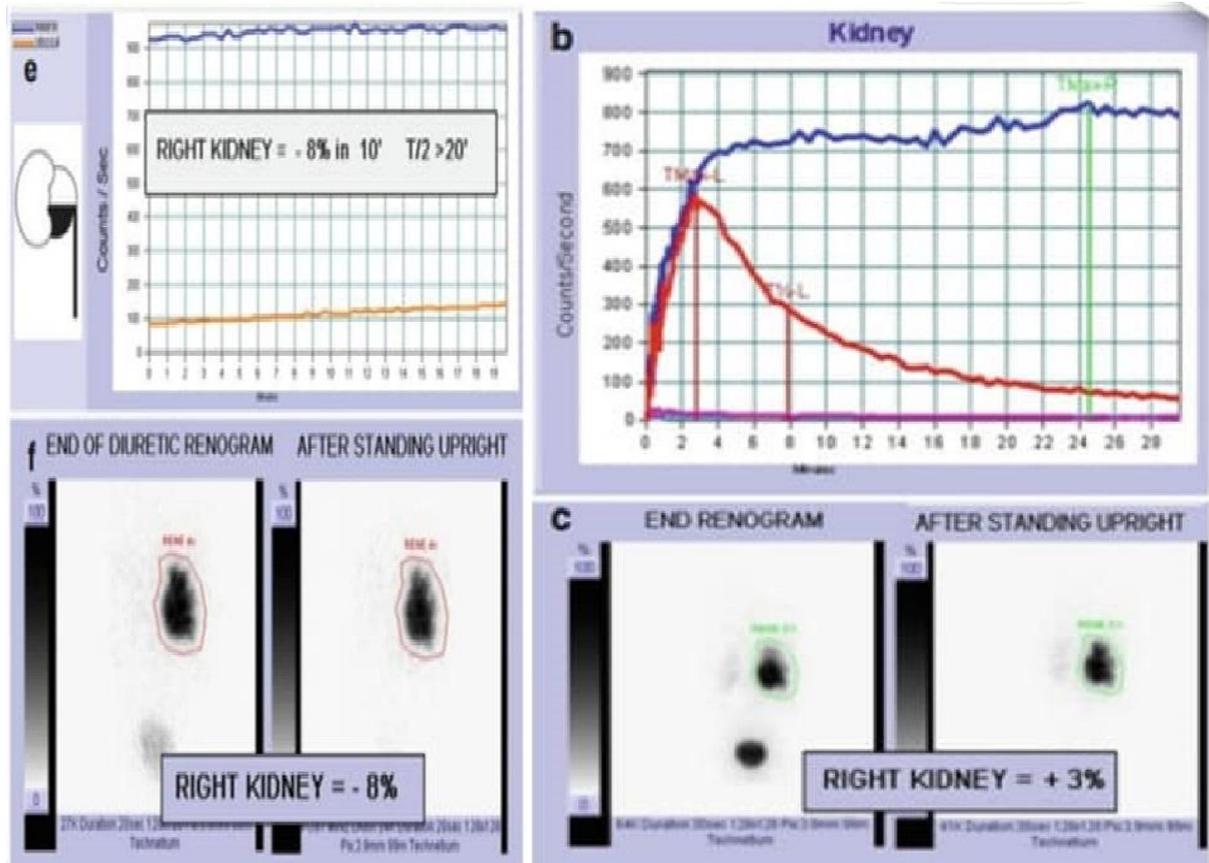


FIGURE 39: CALCULE DE LA NORA pm A LA SCINTIGRAPHIE

L'évaluation du drainage rénal dans les uropathies malformatives en comparant les résultats du calcul de l'activité résiduelle normalisée post-mictionnelle (NORA pm) au paramètre quantitatif classique : temps de demi-vidange ($T_{1/2}$). classé en 03 types : [135]

- Type I : absence d'altération du drainage : $NORA < 0,5$, bon drainage.
- Type II : représenté par une réponse équivoque : $NORA$ entre 0,5-2, drainage partiel.
- Type III : présence d'une altération du drainage : $NORA > 2$, mauvais drainage.

CLASSIFICATION DE MONEER KH : c'est une classification scintigraphiques des hydronéphroses :

- Hydronéphrose mineure : dilatation pyélique isolée avec fonction normale en scintigraphie soit une valeur supérieure à 40%.
- Hydronéphrose modérée : dilatation pyélique et calicielle associée à un amincissement cortical avec fonction rénale séparée comprise entre 35 et 40%.
- Hydronéphrose sévère : dilatation pyélocalicielle et amincissement majeurs associés à une fonction rénale séparée estimée à moins de 35% . [96, 136]

c. AUTRES EXAMENS:

- **PLACE DE LA CYSTOGRAPHIE. Urétéropyélographie rétrograde (UPR)**

C'est un examen peu réalisé en raison du progrès des autres techniques d'imagerie moins agressive et douloureuse et du risque infectieux très élevé après cet examen. Elle doit être réservée aux cas qui se compliquent d'infection urinaire fébrile.

Il est pratiqué parfois en préopératoire immédiat en cas de doute de reflux vésico-urétérale associé.

- **UROGRAPHIE INTRAVEINEUSE: abandonné**

Les indications sont considérablement réduites compte tenu des performances de l'échographie. Elle ne doit pas être pratiquée avant l'âge de 1 mois à cause de l'abondance des gaz rendant difficile l'interprétation de cet examen.

- Elle permet une approche de la fonction rénale, elle est surtout demandée en cas de duplicité pour affirmer le diagnostic.

- De plus en plus abandonné vu son agressivité et les irradiations corporelles nocives pour le nourrisson et l'enfant.

- **ETUDE DE LA PERFUSION DES CAVITES RENALES :**

Mesure la différence de pression entre le bassinet et la vessie. Ces explorations ont été abandonnées avec des résultats incertains.

Test de Whitaker et test de Vela Navarrete

Le test de Whitaker est un test présentant une morbidité liée essentiellement à la néphrostomie percutanée. Il consiste à effectuer une perfusion des cavités pyélocalicielles (à 10 ml/min chez l'adulte) avec un enregistrement de la pression. Une sonde urinaire permet d'enregistrer en même temps la pression intra vésicale. Les cavités pyélocalicielles se laissent dilater dans un premier temps sans augmentation de la pression, puis celle-ci augmente progressivement, traduisant la compliance ; enfin, survient la phase de plateau où les entrées sont égales aux sorties. L'index de compliance est calculé à partir du changement dans la pression pyélique relative durant 2 minutes sur la partie la plus pentue du tracé représentant la différence de pression entre la vessie et le bassinet.[131]

On admet qu'il n'y a pas obstruction lorsque la différence de pression entre la vessie et le bassinet est inférieure à 15 cm d'eau, qu'il y a obstruction au-dessus de 22 cm d'eau. En cas de réponse ambiguë, certains proposent d'accélérer le débit intrapyélique à 20 ml/min. (Figure 40)

Le test de Vela Navarrete : le principe en est différent puisqu'il s'agit d'enregistrer un débit à pression constante. Il n'y a pas obstruction lorsqu'un débit de 5 à 10 ml/min est possible pour une pression de 15 cm d'eau, l'obstruction existe pour une pression supérieure à 22 cm d'eau. Ce test serait plus reproductible que le test de Whitaker.[137]

L'examen se fait dans les mêmes conditions sauf que l'on enregistre un débit à pression constante. On doit obtenir un débit compris entre 5 et 10ml/min. si la pression nécessaire est inférieure à 15 cm d'eau il n'existe pas d'obstruction, s'elle est supérieure à 22 cm d'eau, elle existe. Entre ces deux valeurs on ne peut conclure.

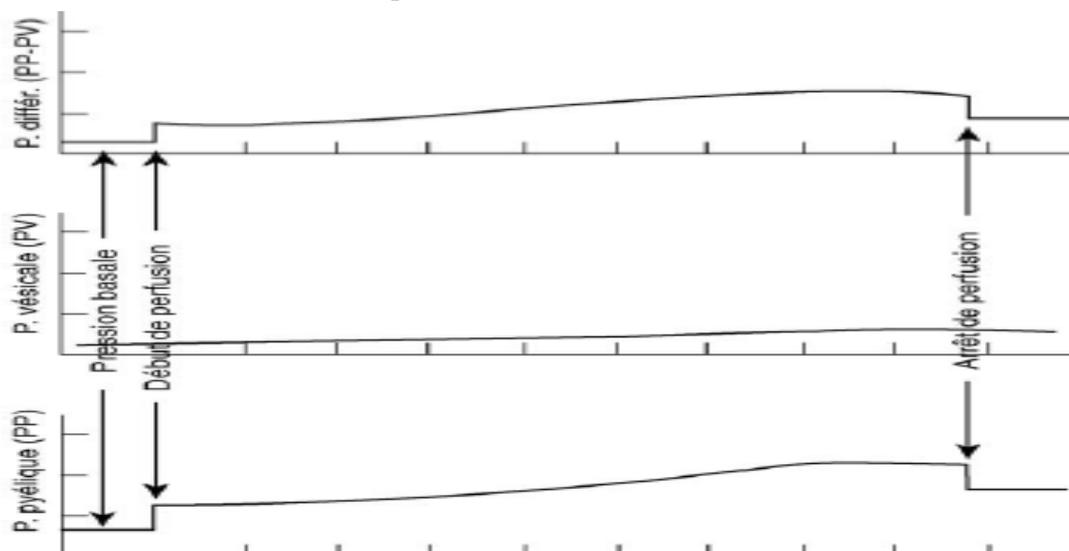


FIGURE 40:TRACEUR DE WHITAKER

Ces deux tests sont relativement invasifs (ponction des cavités nécessitant une anesthésie générale), couteux et contestés si l'on considère l'ensemble des manipulations et l'hospitalisation. Actuellement, ils sont supplantés par la scintigraphie.

- **URETERO-PYELOGRAPHIE RETROGRADE:**

Les indications limitées, et réalisation en préopératoire immédiat.

- **RESONANCE MAGNETIQUE NUCLEAIRE:**

Pas encore développée par toutes les équipes.

L'IRM a bénéficié de nombreux progrès techniques qui permettent d'explorer l'appareil urinaire dans son ensemble. L'uro-IRM possède intrinsèquement plusieurs avantages par rapport aux explorations radiologiques (UIV, uroscanner) : (Figure 41) l'absence d'injection de produit de contraste iodé et l'absence d'irradiation.[138-142]

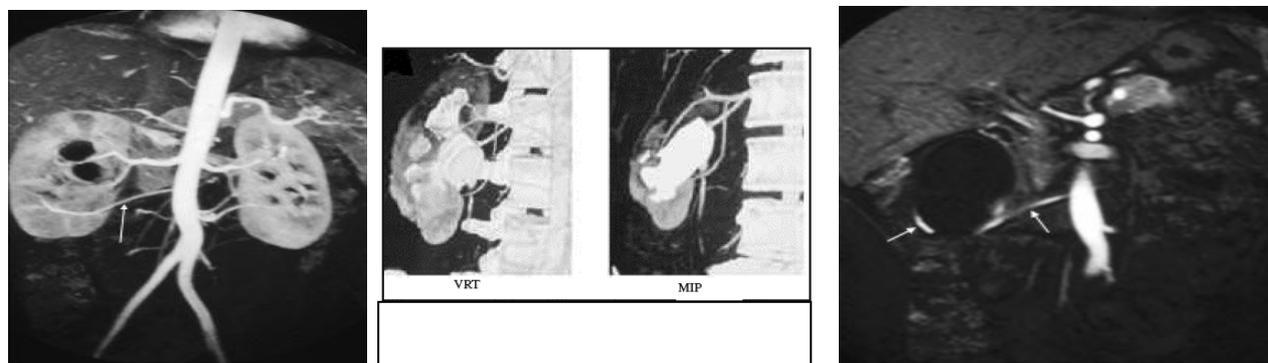


FIGURE 41:VAISSEAU POLAIRE INFERIEUR

- **ÉCHOGRAPHIE DOPPLER RÉNALE:**

On a récemment suggéré que l'indice de résistance (RI) appelé encore *l'index de résistivité*, dans les reins natifs des enfants en bonne santé dépend de l'âge; cependant, cette relation n'a pas été complètement défini ou expliqué chez la plus parts des enfants en bonne santé âgés moins d'une année, les IR ont été déterminés à partir des sites périphériques (supposés être des artères rénales corticales ou distales).[143]

Les auteurs ont trouvé la normale RI rénal (RI moyen dans chaque rein) être dépendant de l'âge. Le RI rénal chez les enfants est généralement élevé au-dessus des limites normales supérieures adultes (0,70) en 1ère année, et la tendance générale montre une diminution avec l'âge. A partir de 4 ans, la probabilité est faible (probabilité de 2%) que le RI est supérieur à 0,70.

La variabilité de RI rénal d'individu à un autre était le plus marqué dans la première 06 mois de la vie, avec 51% de ces reins ayant un RI qui serait considéré comme anormal par normes pour adultes.

Il est conclu que l'RI rénal normal dépend de l'âge, avec une tendance générale à la baisse avec l'âge croissant. Cette dépendance à l'âge de l'RI rénal et donc de la résistance vasculaire rénale pourraient être dépendants sur les niveaux de rénine active, comme le profil de maturation du rein. Ce qui explique peut-être les réversibilités des lésions rénales chez les nourrissons opéré moins de 12 mois.[143, 144].[145]

2. BIOLOGIE:

a. DOSAGES ENZYMATIQUES:

L'augmentation dans les urines d'un certain nombre d'enzymes et en particulier de la N.acétylglucosaminidase (NAG) serait le témoin d'un dommage tubulaire consécutif à l'obstacle. Dans l'hydronéphrose, le taux de NAG est 7 fois supérieur au taux normal et dans les méga uretères 3 fois supérieures à la normale.

Il existe cependant une dégradation intra vésicale de cet enzyme, ce qui fait que le taux mesurable facilement en pratique courante n'est que deux fois supérieur à la normale.[146]

b. ANTIGÈNE GLUCIDIQUE URINAIRE RAPPORT 19-9 / CREATININE :

CA 19-9 est un antigène glucidique associé à une tumeur découvert par KOPROWSKI et al.[147].Utilisant un anticorps monoclonal contre une lignée cellulaire de carcinome colorectal humain. C'est largement utilisé comme marqueur tumoral pour le pancréas et le tube digestif les maladies survenant dans la vésicule biliaire, le pancréas, estomac, côlon, arbre bronchique, endomètre, glandes salivaires et prostate[148, 149].

De plus, l'expression de CA 19-9 dans le bassin rénal normal a été rapportée par OHSHIO et al.[150]Le principe est d'évaluer les niveaux urinaires d'antigène glucidique (CA) 19-9 normalisé après la pyéloplastie. (Figure 42)

CA 19-9 (rapport Ca 19-9 / Cr) chez les patients atteint de la MJPU avant et après la chirurgie et les comparer avec un contrôle pour évaluer leur application clinique potentielle un outil d'aide au diagnostic.[151]

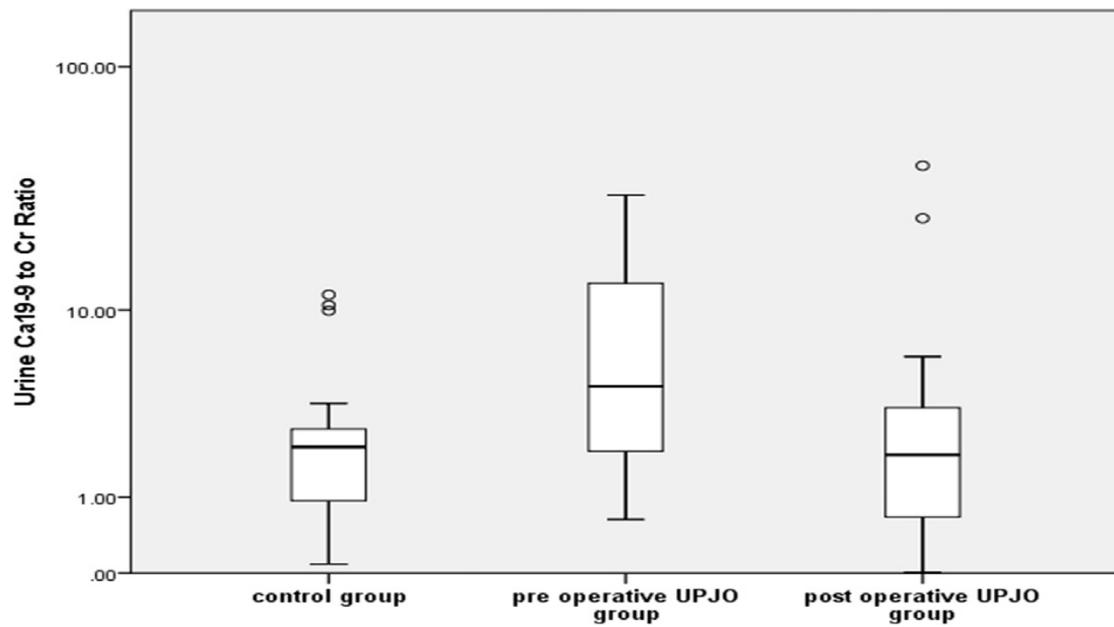


FIGURE 42: RAPPORT CA 19-9 / CR

c. Bilan rénal:

L'urée-créatinine à la recherche d'une insuffisance rénale.

PRISE EN CHARGE :

A. SURVEILLANCE :

Elle est justifiée lorsque l'anomalie est peu douloureuse, non infectée, sans retentissement sur la fonction rénale et sans lithiase associée.

Elle nécessite une surveillance étroite bactériologique (examen cyto bactériologique des urines), biologique et surtout échographique et scintigraphique pour dépister à temps le passage d'une situation stable à une situation évolutive. Selon un schéma bien détaillé (voir page 73)

On ne doit accepter qu'avec prudence la notion très répondeuse de stabilité des hydronéphroses non opérés comme la souligne VIVILLE Ch.[89] dans son étude où il rapporte que sur 13 hydronéphroses intermittentes modérées 3 ont évolué brutalement vers l'obstruction complète irréversible de la JPU.

B. TRAITEMENT MEDICAL:

Le traitement médical trouve sa place surtout dans le traitement de l'infection, conséquence fréquente de la stase urinaire.

- **Traitement des infections urinaires:**

Pyélonéphrite aiguë: la pyélonéphrite aiguë est fréquente et peut être révélatrice de la MJPU ou en association avec un RVU, la cystographie rétrograde devient systématique, effectuée après 3 semaines. Il est rare d'avoir à poser l'indication d'un drainage pyélique en urgence, en l'occurrence par néphrostomie percutanée, mais il faut savoir se décider, en particulier chez un nourrisson avec une infection sévère (syndrome septicémique persistant sous antibiothérapie parentérale, avec empatement de la fosse lombaire et sédiments échographiques).

L'antibiotique choisi doit assurer une bonne concentration tissulaire et urinaire et doit être adapté aux données de l'antibiogramme et aux patients (tolérance individuelle, fonction rénale).

C. TRAITEMENT CHIRURGICAL:

La plupart des pyéloplasties par résection anastomose de la jonction pyélourétérale est effectuée chez le nourrisson, pour lequel la voie antérolatérale est très adaptée. Le drainage urinaire intrapyélique ne fait l'unanimité ni sur son indication, bien qu'il semble être une sécurité, ni sur son type : néphrostomie simple ou par sonde double J.[123]

L'anastomose calico-urétérale est une technique à connaître pour les rares reprises chirurgicales, en particulier avec des dilatations pyélocalicielles majeure. La vidéo-chirurgie par lomboscopie pourrait trouver son intérêt, en particulier chez le grand enfant. L'Endopyélotomie offre des résultats intéressants en cas de sténose postopératoire.[152, 153]

- **Interventions fœtales:**

Les interventions fœtales pour DPC congénitale sont actuellement *extrêmement rares, voir abandonnées* et ceci pour diverses raisons :

- lorsque la dilatation est bien visible, le parenchyme rénal présente des dégâts souvent déjà graves ; une correction chirurgicale ou une dérivation des urines in utero n'améliore en aucune façon le pronostic rénal à long terme.
- les interventions fœtales ne sont dénuées de risque ni pour le fœtus (décès, prématurité) ni pour la mère (infections).
- dans les cas de mise en place de dérivation vésicoamniotique, on observe souvent une migration ou un dysfonctionnement de cette dérivation.[154-156].

- **Traitement d'attente ou néphrostomie :**

- **Néphrostomie percutanée :**

Par ponction directe échoguidée des cavités dilatées au niveau de l'angle vertébral.

Avantage :

- Pas d'abord chirurgical.

Inconvénients :

- Risque d'arrachement du cathéter.
- Risque d'obstruction par sécrétions épaisses.

- **Technique de la ponction**

Repérage radiologique des cavités

Le repérage se fait à l'aide d'un échographe et d'un amplificateur de brillance. L'échographie permet de localiser le rein et de s'assurer de l'absence d'interposition du tube digestif. Afin d'éviter les plaies des organes avoisinants

Lors de la ponction, on peut prendre comme repère anatomique la pointe de la 12^{ème} côte. Avec ce repère, la topographie des organes avoisinants peut être décrite. La sonde est maintenue dans l'axe longitudinal du rein, ce qui coïncide avec le trajet de la 12^{ème} côte (Figure 43).

Nous utilisons un guide de ponction adapté à la sonde d'échographie, mais certaines équipes préfèrent la méthode «main libre».

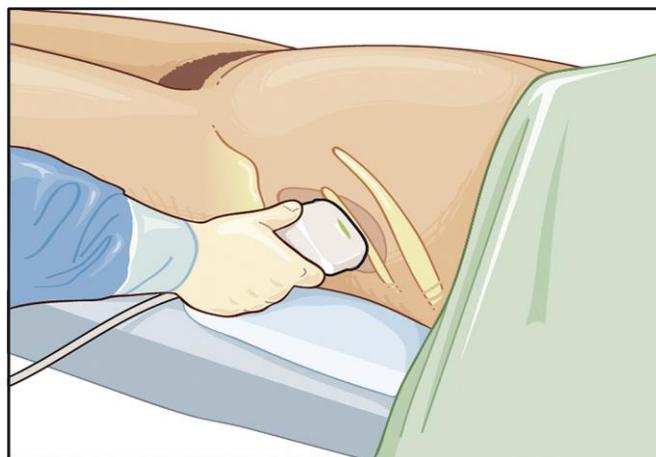


FIGURE 43: LE REPERAGE A L'ECHOGRAPHIE

En cas de ponction du pôle inférieur, le guide se trouve en bas de la sonde (Figure 44). Si on décide de ponctionner le calice moyen ou supérieur, la sonde est retournée de 180° degrés, de manière à ce que le guide soit positionné au-dessus (Figure 45).

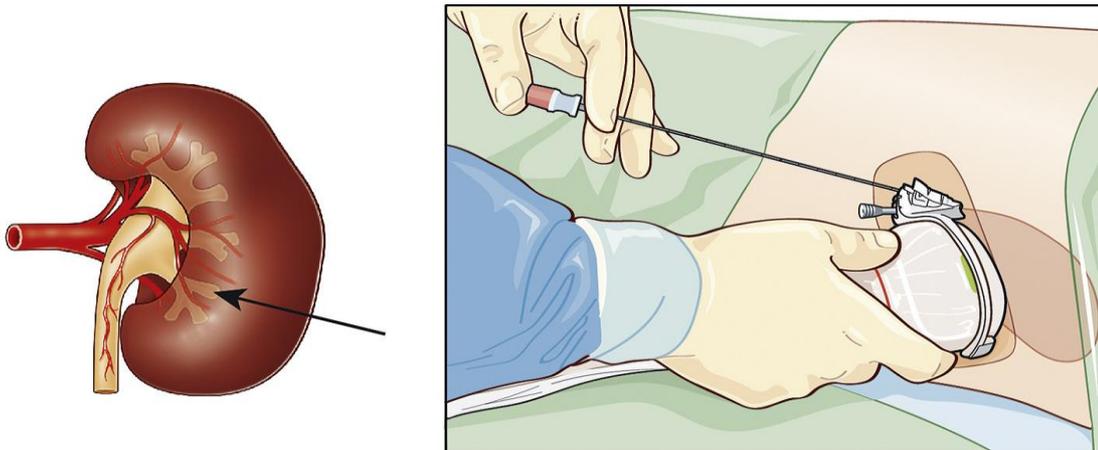


FIGURE 44: PONCTIONNEMENT DU POLE INFERIEUR

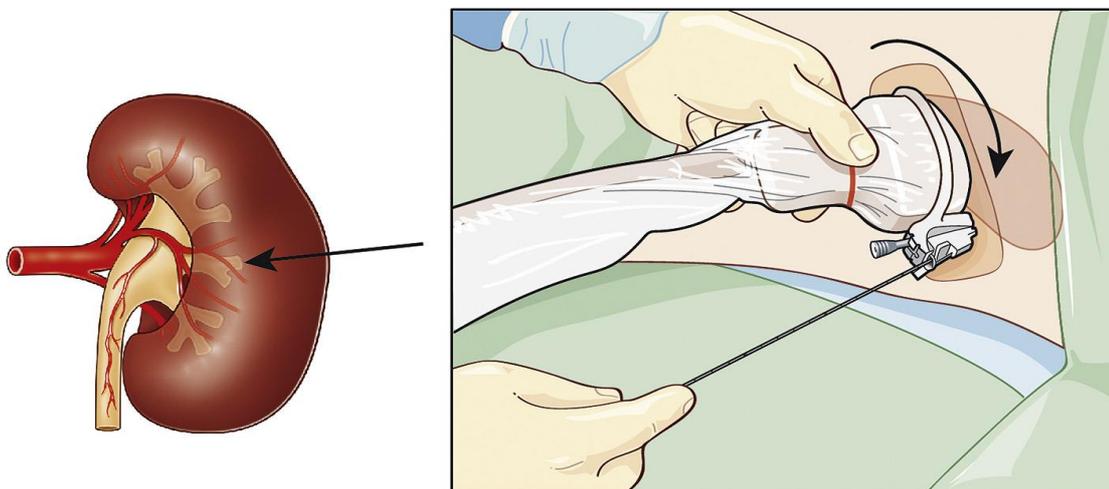


FIGURE 45: PONCTIONNEMENT DU POLE SUPERIEUR

L'image sur l'écran de l'échographe doit être retournée horizontalement (droit-gauche) dans ce cas, le site de la ponction est choisi sur la peau de telle manière que le trajet de l'aiguille soit perpendiculaire au parenchyme rénal et autant que possible dans l'axe du calice. Le trajet de ponction optimale passe par le sommet de la papille. Une ponction transfixiant la tige calicielle ou une ponction centrale peuvent entraîner une hémorragie du fait de la perforation des vaisseaux inter lobaires ou branches segmentaires.[157]

Si la ponction ramène du sang, la dilatation est interdite et il faut reponctionner jusqu'à obtention d'urines claires au bout de l'aiguille. Sur des cavités dilatées, le calice est bien visible sur l'écran de l'échographe et on peut parfaitement suivre la progression de l'aiguille. Dès que l'aiguille franchit les cavités, des urines pyéliquies sont prélevées pour examen bactériologique. L'étape suivante est l'injection de produit de contraste, qu'on ne réalisera que lorsque les cavités sont partiellement vidées.

En effet, surtout dans le contexte infectieux, il faut être particulièrement prudent et éviter toute hyperpression dans les cavités. Il est inutile, voire dangereux de rajouter du sérum physiologique au produit de contraste avant l'injection du fait de sa dilution ultérieure au niveau des cavités, puisqu'il existe déjà une dilatation. Dans certains cas, même si les cavités sont dilatées, le calice cible n'est pas toujours aisément identifié à l'échographie.

Le repérage du calice sous amplificateur de brillance peut s'avérer plus précis, sous condition de la présence de produit de contraste dans les cavités.

En absence de produit de contraste et si le calice n'est pas suffisamment visible, il est toujours possible d'en injecter directement dans le bassinet, qui est habituellement visible à l'échographie même en absence de dilatation calicielle. Pour cela, nous utilisons une aiguille plus fine de 21 gauge. Une autre possibilité (en cas de calcul associé) est d'utiliser comme cible le calcul. Quand l'aiguille touche le calcul, l'injection du produit de contraste permet la réalisation d'une pyélographie antérograde.

Mise en place de la néphrostomie :

Dès que l'aiguille de 18 gauge est en place, un guide est inséré. Les guides courts, de 70 cm, téflonés avec l'extrémité courbée sont pratiques à manier au moment de la dilatation et restent plus facilement en place dans les cavités ou l'uretère (Figure 46).

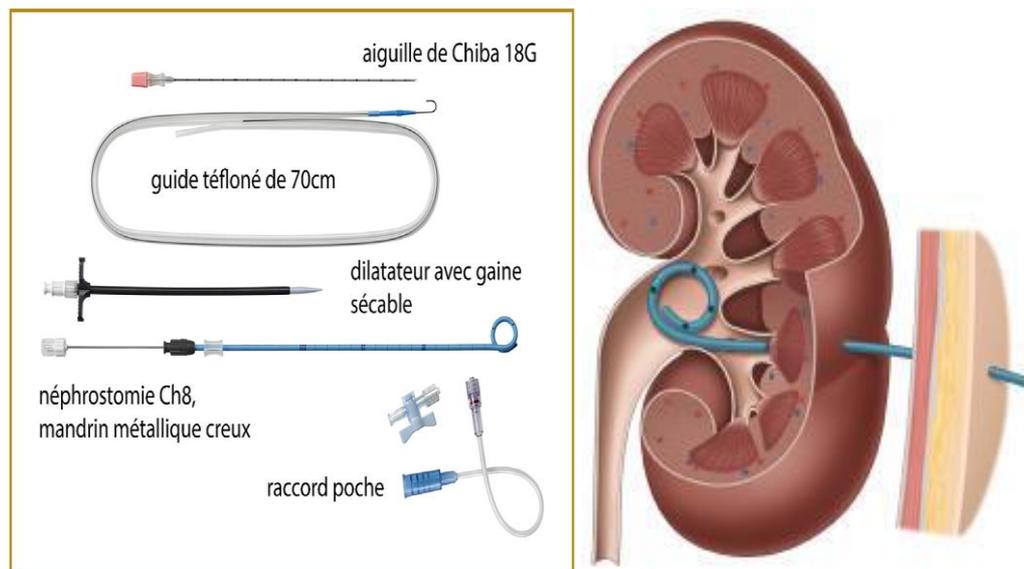


FIGURE 46: NEPHROSTOMIE «KOLIBRI®».

En revanche, si la ponction doit se faire au contact d'un calcul totalement obstruant le calice, on peut être amené à utiliser un guide hydrophile. Attention l'aiguille de ponction peut sectionner le guide hydrophile lorsque son retrait lors de la ponction est nécessaire. Pour la dilatation, nous utilisons un dilatateur de fascia muni d'une gaine sécable.

La néphrostomie que nous utilisons comporte un mandrin métallique creux, ce qui évite toute possibilité de couture de la néphrostomie (kitkolibri, Coloplast). La néphrostomie est fixée à la peau à l'aide d'un fil tissé non résorbable type Mersuture. Une poche de recueil d'urine est attachée à la néphrostomie. Une alternative est d'appliquer directement autour de la sonde une poche de stomie vidangeable.

➤ Néphrostomie chirurgicale :

C'est la mise en place d'un drain dans le calice inférieur après courte lombotomie.

Avantage :

- Technique facile et sûr.

Inconvénients :

- Abord chirurgical.
- Risque hémorragie ; infection, arrachement de la sonde.

Indications :

Drainage d'une rétention purulente (urgence).

Temporaire : pour voir la récupérabilité du rein et décider du traitement radical ou conservateur.

Insuffisance rénale sur rein unique, ou formes bilatérales.

D. TRAITEMENT CHIRURGICALE :

1. CHIRURGIE OUVERTE:

a. Voies d'abord:

- **Voie lombaire antérolatérale:**

Elle est calquée sur la lombotomie effectuée chez grand enfant et l'adulte. la plus utilisé.

L'enfant est en décubitus semi-latéral. L'incision part de l'extrémité antérieure de la 11^{ème} côte, oblique en bas et en dedans (la 12^{ème} côte donnerait une moins bonne exposition du bassin).

L'incision du grand oblique est effectuée isolément. (Figure 47)

Puis, à partir d'une ouverture limitée du plan musculaire sous-jacent (c'est-à-dire : petit oblique et transverse laissés accolés l'un à l'autre), le décollement prudent du péritoine au tampon monté est amorcé vers l'avant, autorisant l'ouverture progressive de ce plan musculaire. En arrière, il est utile de dégager le bord supérieur de la 11^e côte sur 1 cm environ, en prenant garde de ne pas effectuer de brèche pleurale (ne pas diriger les ciseaux vers le haut) ; il n'y a pas à effectuer de résection costale chez l'enfant.

Le décollement péritonéal est poussé loin vers le bas pour permettre la mobilisation de l'uretère.

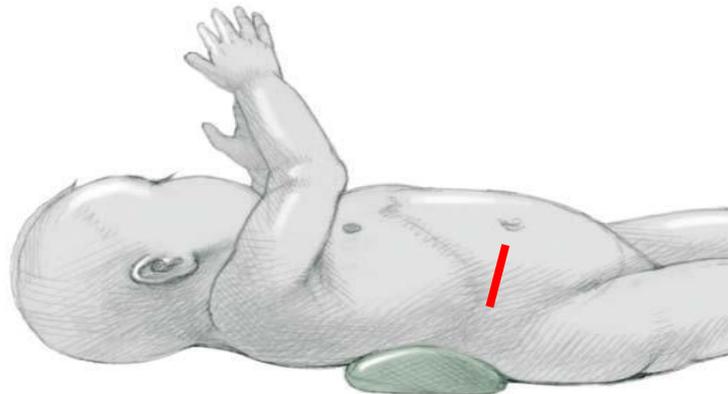


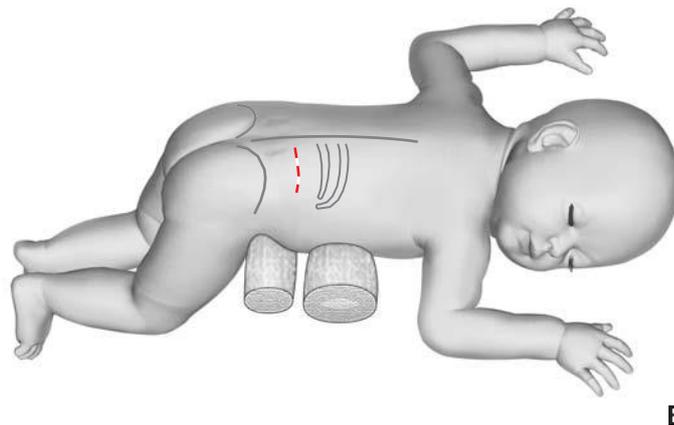
FIGURE 47: LA VOIE D'ABORD ANTEROLATERALE

- **Voie lombaire postérieure:**

Elle est de plus en plus abandonnée chez le jeune enfant, Du fait de la raideur pariétale qui s'accroît avec le temps, elle est plus difficile au-delà de cet âge ; mais avec l'expérience et l'utilisation d'écarteurs étroits et profonds, certains l'utilisent chez le grand enfant.[158]

Son avantage est double : fonctionnel (iléus postopératoire raccourci à 6 ou 12 h étant donné le décollement péritonéal limité) et esthétique (cicatrice uniquement postérieure, non visible sur le côté, et échappant donc au regard du sujet lui-même). Cependant, il faut garder en mémoire que cette voie d'abord *ne peut être agrandie en dedans*, ce qui rendrait plus difficile le contrôle d'une hémorragie pédiculaire per opératoire.

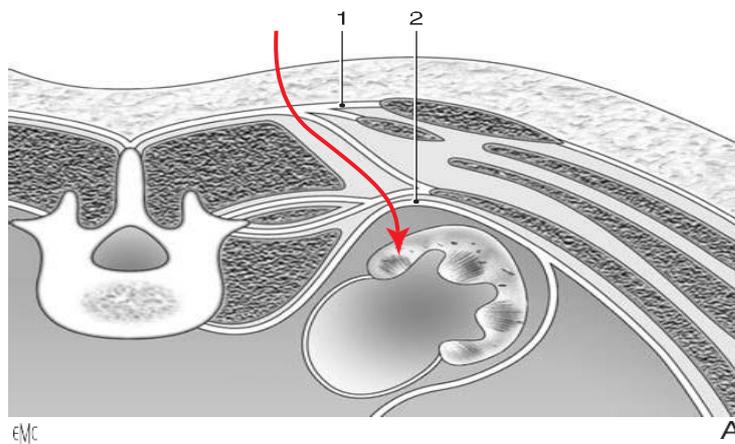
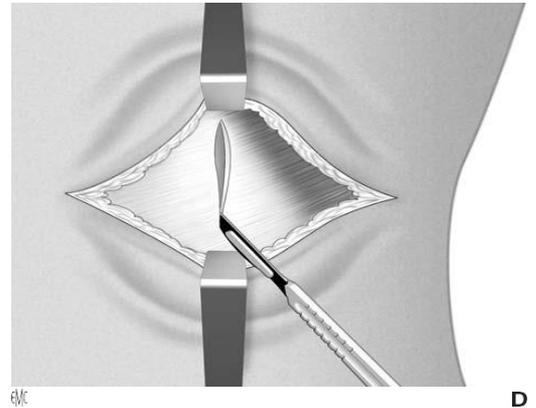
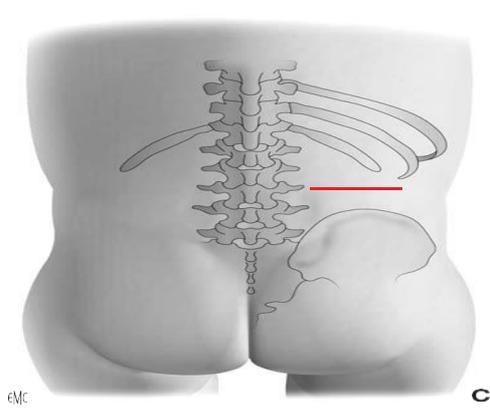
Installation en procubitus. Les appuis doivent supprimer la lordose lombaire, en laissant libre la partie basse du thorax et haute de l'abdomen pour la ventilation : en pratique, un appui médio thoracique et hypogastrique (Figure 48). L'incision cutanée est horizontale, partant un peu en dehors de la ligne des épineuses vertébrales et s'arrêtant en dehors en un point situé sous la pointe de la 12^e côte. Le décollement, vers le haut et vers le bas, entre plan graisseux et aponévrose, permet ensuite un abord musculoaponévrotique vertical : tout d'abord incision verticale de l'aponévrose du grand dorsal, au bord externe de la masse para vertébrale lombaire, puis incision de l'aponévrose du transverse, sous laquelle il faut prendre garde de récliner le nerf iliohypogastrique, oblique en bas et en dehors. Également, en haut, il faut préserver le pédicule vasculo-nerveux de la 12^{ème} côte.



B

FIGURE 48: LOMBOTOMIE INSTALLATION DUPATIENT

L'ouverture du fascia de la loge rénale laisse échapper la graisse jaune péri rénale. On rentre immédiatement en contact avec la face postérieure du pôle inférieur du rein et du bassinet distendu. (Figure 49)



1. Aponévrose du grand dorsal
 2. Aponévrose du transverse.
- C. Incision cutanée et repères osseux.
 D. Incision aponévrotique verticale.
 E. Exposition du bassinnet.

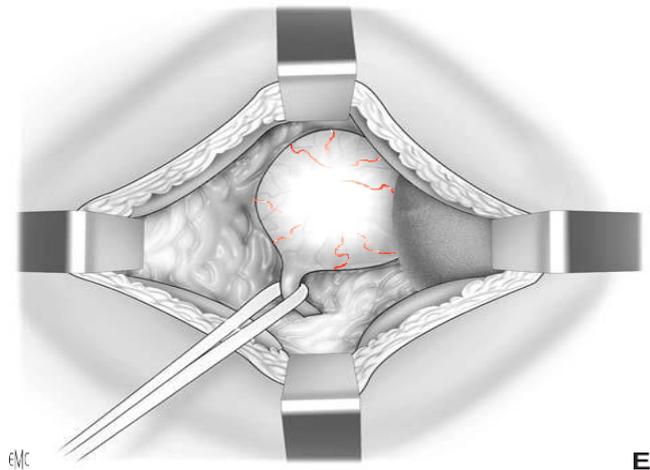


FIGURE 49: LES DIFFERENTES PLANS

2. VIDÉOCHIRURGIE (LOMBOSCOPIE):

La pyéloplastie par vidéo chirurgie, respectant les mêmes principes qu'en chirurgie ouverte, est réalisable chez l'enfant. Cependant, elle ne peut être effectuée que par des équipes ayant une grande expérience de la lomboscopie. La première grande série de pyéloplastie chez l'enfant par vidéo chirurgie transpéritonéale a été publiée en 1999. [159] Depuis, l'abord par lomboscopie est préféré, détaillé ici selon la technique décrite par EL-GHONEIMI. [160]

Le patient est installé en décubitus latéral. Un trocart de 3-5 mm est introduit à la pointe du bord inférieur de la 12^{ème} côte après ouverture, sous contrôle de la vue, du fascia de Gerota

Un optique 0° degré de 3-5 mm est utilisée La dissection de la loge rénale se fait par l'insufflation de gaz carbonique à 12 mm Hg de pression. Le deuxième trocart, de 3 mm, est introduit en arrière, dans l'angle costovertebral, et le troisième 1 cm au-dessus de la crête iliaque sur la ligne axillaire antérieure. (Figure 50)

Afin d'éviter un abord transpéritonéale, ce dernier est introduit après contrôle visuel de la face profonde des muscles de la paroi. La face postérieure du rein et le bassinet sont disséqués, puis la jonction pyélourétérale est séparée des micro-vaisseaux et de la fibrose par électrocoagulation bipolaire pas à pas. Un éventuel vaisseau polaire est recherché en avant. Un fil tracteur est placé à la jonction pyélourétérale pour faciliter l'exposition. Une résection partielle est réalisée en s'aidant de la traction sur le fil repère : dans un premier temps, la partie inférieure du pyélon et la partie externe de l'uretère. JENS RASSWEILER [161] La reconstruction est débutée avant la résection complète permettant de maintenir l'exposition, en commençant par la face postérieure, de bas en haut. Elle est réalisée par deux hémi surjets de fils non tissés 6/0. Une sonde double J transanastomotique est introduite avant la fermeture antérieure. Enfin, lorsqu'il est nécessaire, un surjet est réalisé sur la « queue de raquette » pyélique. La résection de la jonction pyélourétérale, maintenue pour favoriser l'exposition jusqu'au dernier moment, est alors complétée. [162]

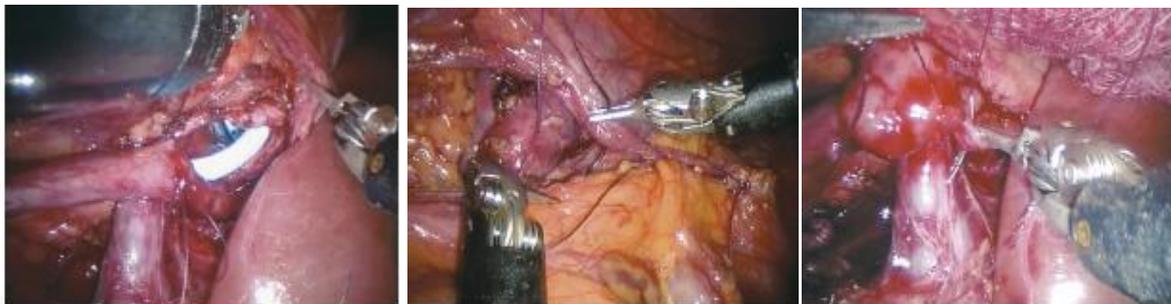
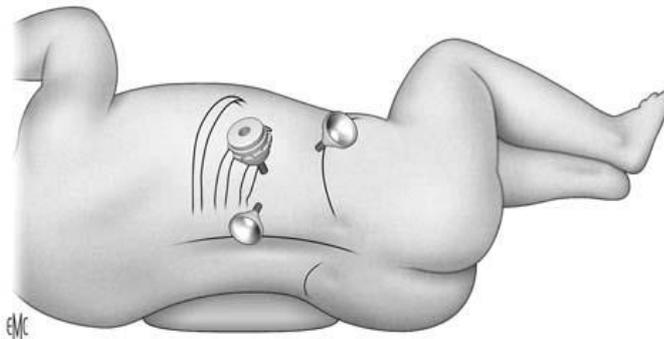


FIGURE 50: LOMBOSCOPIE

3. CÆLIOCHIRURGIE PYÉLOPLASTIE TRANSPÉRITONÉALE:

Le patient est installé en décubitus dorsal avec un billot sous le côté à opéré. Un trocart de 5 mm est introduit à la pointe du bord inférieur de la 12^e côte après ouverture, sous contrôle de la vue, du fascia de Gerota.

Un optique 0°degré de 3-5 mm est utilisée la dissection de la loge rénale après décollement du cadre colique, se fait par l'insufflation de gaz carbonique à 8-12 mm Hg de pression. Le deuxième trocart, de 3-5 mm, est introduit en arrière, sur la ligne axillaire postérieure, et le troisième 1 cm au-dessus de la crête iliaque sur la ligne axillaire antérieure et le dernier à la demande à la limite du rebord costal sur la ligne axillaire antérieure. (Figure 51)

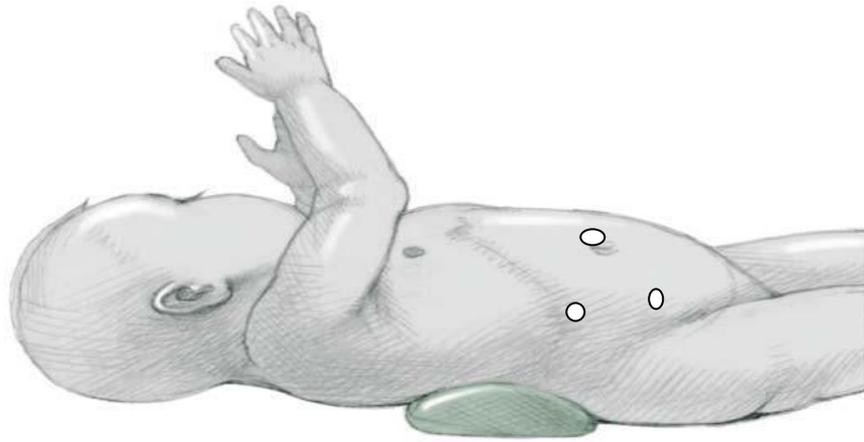


Figure 51: LA CÆLIOCHIRURGIE PYÉLOPLASTIE TRANSPÉRITONÉALE

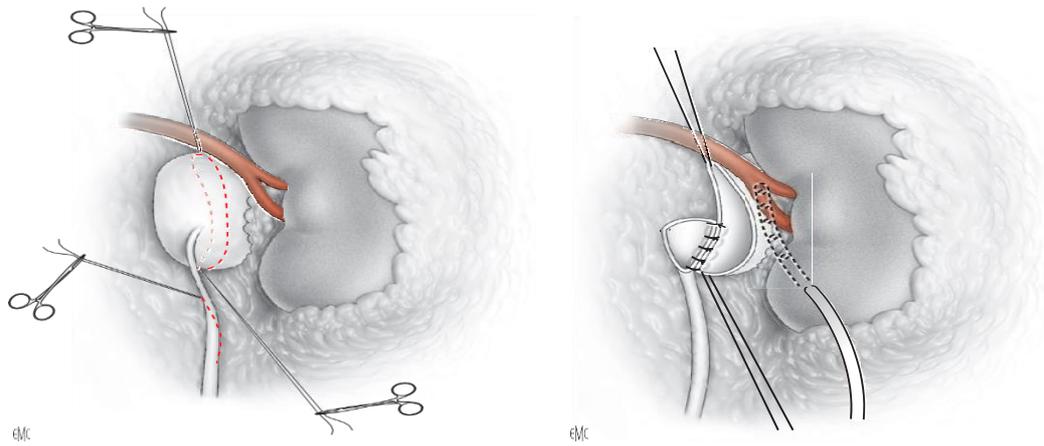
La dissection de la loge rénale après décollement du cadre colique et ouverture du péritoine postérieur dans loge rénale, suspension de la jonction pyélourétérale a la paroi abdominale avec un fil tracteur puis le même principe de la pyéloplastie a la lomboscopie.[163, 164]

E. PROCÉDÉS DE PYÉLOPLASTIE

1. Résection-anastomose de la jonction pyélourétérale

Cette intervention, décrite par Küss [165] et Anderson, [21] reste l'intervention de référence. L'uretère est placé sur lacs. Sa libération vers le bas, en préservant sa vascularisation, permettra ultérieurement de le mobiliser pour une anastomose sans tension. Puis la dissection vers le haut porte sur le bassinet, jusqu'au pédicule vasculaire principal, en général haut situé et peu gênant. Un éventuel pédicule polaire inférieur bridant la jonction pyélourétérale est prudemment mis sur lacs ; il faut tenter de distinguer s'il est la cause de l'obstacle au niveau de la jonction pyélourétérale ou si la jonction, en se déplaçant sous l'effet de la distension du bassinet, est venue au contact d'un pédicule « occasionnel ». (Figure 52)

Les premiers millimètres de l'uretère sous-pyélique sont anormaux : calibre étroit et paroi hypoplasique, parfois d'aspect plicaturé. Il est essentiel de bien apprécier la limite inférieure de l'uretère pathologique pour que la section urétérale porte en zone saine. Un fil repère est placé sur le versant externe de l'uretère pour éviter toute torsion axiale ultérieure. La section est un peu oblique, en bas et en dedans, puis l'uretère est spatulé par refente verticale sur quelques millimètres. Un fil repère est placé sur le rebord inférieur et supérieur du bassinnet, marquant la limite du bassinnet qui sera laissé en place, en s'assurant que la base des tiges calicielles inférieure et moyenne reste à distance.



A. Ouverture du bassinnet et de l'uretère

B. Suture pyélorétérale déclive et sonde de néphrostomie.

FIGURE 52: RESECTION ANASTOMOSE DE LA JPU

La section du bassinnet, à paroi anormalement épaisse, est conduite de bas en haut, d'autant plus étendue que sa distension était grande. L'anastomose urétéro pyélique, déclive, est effectuée au fil résorbable fin (6/0 ou 7/0) par deux hémisurjets ou à points séparés. Une attention particulière est portée à la réalisation de la zone inférieure de l'anastomose, où il est préférable de placer trois points séparés. Une sonde souple et fine, placée dans la lumière urétérale, permet d'ouvrir celle-ci et de repérer les berges urétérales sans les traumatiser en les pinçant. Il ne faut pas hésiter à libérer largement l'uretère et éventuellement la totalité du rein pour que l'anastomose soit effectuée sans tension. Avant de refermer la partie supérieure du bassinnet sur elle-même en « Queue de raquette », le drainage de la voie excrétrice sera mis en place ou non.

Quand un drainage est mis en place, il est mis à profit pour tester la perméabilité de l'anastomose et l'absence de fuite à l'injection de sérum. En cas de pédicule polaire inférieur, il est habituel de décroiser le bassinnet ; ceci est logique quand le pédicule vasculaire est en cause dans l'anomalie de jonction. Cependant, il est des cas où le bassinnet se replace « naturellement » du même côté du pédicule, sans occasionner d'obstacle.[123]

a. Lambeaux pyéliqués :

Ils ont la particularité de ne pas enlever la zone non fonctionnelle, mais de l'élargir grâce au lambeau pyélique de rotation. Ces techniques ne sont pas recommandées de première intention, mais restent utiles à connaître pour certaines interventions itératives.

- **Plastie en « Y-V » de Foley :** le pied du « Y » descend sur l'uretère, au-delà de la zone pathologique, tandis que les deux branches latérales se poursuivent sur le bassinet. La pointe du lambeau pyélique est suturée à la partie la plus basse de l'incision urétérale. (Figure 53)

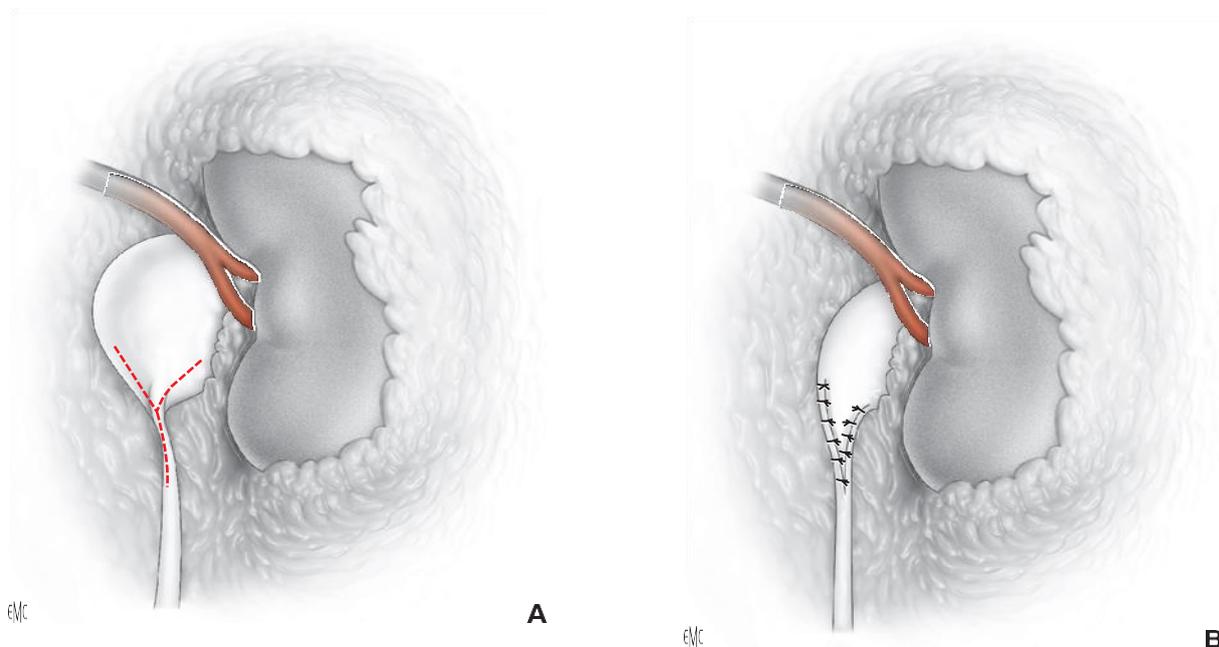


FIGURE 53: LAMBEAU PYÉLIQUE Y-V

Lambeau pyélique de rotation : la base du lambeau est située au bord inférieur du bassinet sa branche externe se prolonge sur l'uretère, au-delà de la zone pathologique. Le lambeau pyélique est vertical ou spiralé, ce qui permet une découpe plus importante. Le rapport entre sa base et sa longueur ne doit pas dépasser 3/1 pour préserver la vascularisation du lambeau.

b. Anastomose calico-urétérale:

Cette technique, très utile à connaître, doit être réalisée chaque fois que l'étendue de la résection urétérale interdit la confection d'une anastomose pyélourétérale sans tension. Une bonne indication est la reprise chirurgicale pour sténose postopératoire d'une anastomose pyélourétérale. [166, 167] Certains l'ont également utilisée de première intention pour la cure des hydronéphroses géantes, dans l'idée d'obtenir un drainage du bassinet le plus déclive possible, et dans l'association à un rein en « fer à cheval ». [167]. (Figure 54)

Le premier temps est le repérage et la résection de la région pyélourétérale pathologique. Le calice inférieur est ouvert sur la pointe d'un instrument rigide introduit à partir du bassinet, de type bougie de Hegar. Il faut effectuer l'exérèse d'une pastille parenchymateuse, en repérant bien l'urothélium du calice inférieur, souvent fragile. L'uretère, sectionné en zone saine, est spatulé. L'anastomose est effectuée à points séparés. Quand l'urothélium caliciel est très fragile, les points doivent s'appuyer également sur la capsule et le parenchyme aminci. L'anastomose doit être intubée par une sonde multiperforée, mise en place par néphrostomie. Le bassinet est refermé sur lui-même, puis le test d'herméticité est pratiqué. Drainage péri rénal par une lame.

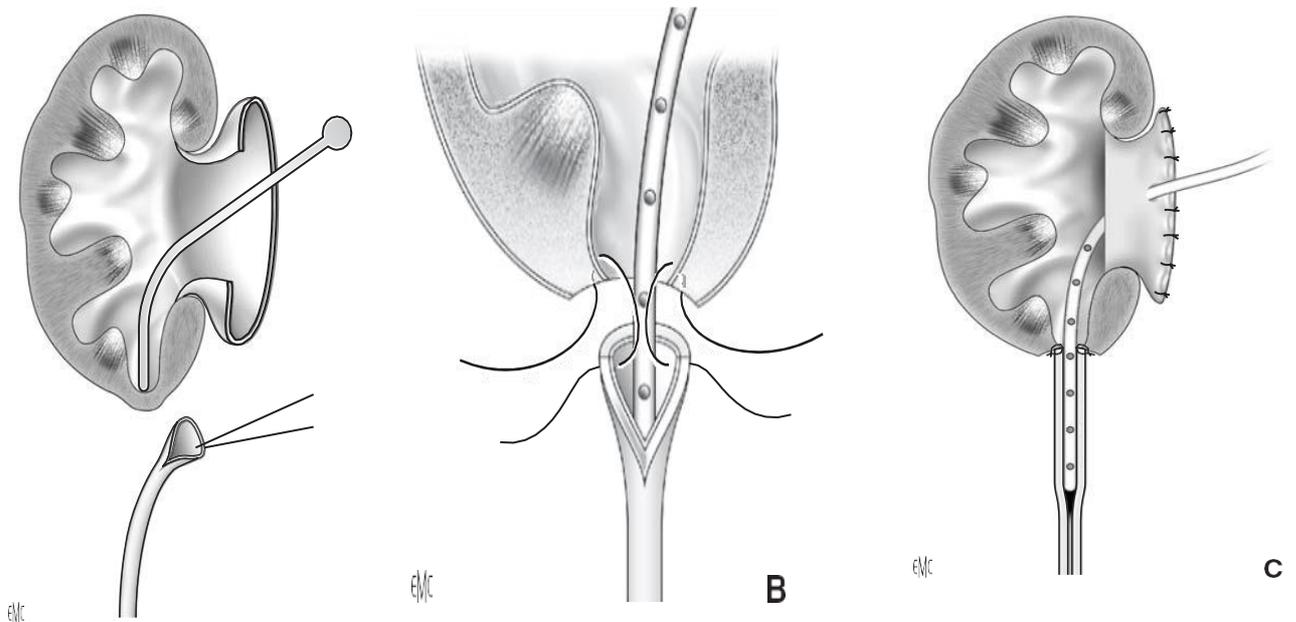


FIGURE 54:ANASTOMOSE CALICO-URETERALE

c. Cas particuliers :

- **Réintervention pour sténose postopératoire de l'anastomose pyélourétérale.**

La voie d'abord doit être large, antérolatérale. Il peut être utile de placer une sonde urétérale par voie endoscopique rétrograde avant de commencer l'intervention. L'uretère est isolé en dehors de la zone cicatricielle, puis la dissection remonte progressivement jusqu'au bassinet, souvent au sein d'une fibrose importante. Il est recommandé de commencer par ouvrir le bassinet pour bien repérer le calice inférieur et ne pas le sectionner à sa base lors de la résection de l'anastomose. Après résection de la zone pyélourétérale pathologique, il faut choisir entre une nouvelle anastomose pyélourétérale (ou un lambeau pyélique) ou une anastomose calico-urétérale. Pour confectionner une anastomose pyélourétérale itérative, il peut être nécessaire de libérer complètement le rein pour amener le bassinet au contact de l'uretère sain. Le choix de l'anastomose calico-urétérale peut s'imposer si la perte de substance urétérale est importante ou le bassinet restant très réduit, d'autant que la dilatation du calice inférieur et l'amincissement parenchymateux sont importants.[168]

- **Anomalie de jonction sur duplication.**

Ce cas rare se rencontre essentiellement pour le pyélon inférieur d'une duplication. Sa réparation ne pose pas de problème réellement particulier lorsque les deux uretères lombaires sont bien distincts (duplication totale ou subtotal). Il faut toutefois prendre garde à ne pas léser la vascularisation de l'uretère du pyélon supérieur. En revanche, en cas de confluence haute des deux systèmes, ce qui ne peut être affirmé le plus souvent qu'en per opératoire, il peut être préférable d'effectuer une néphrectomie polaire inférieure (surtout si la valeur fonctionnelle du pyélon appréciée en scintigraphie est médiocre) plutôt que de prendre le risque pour le pyélon supérieur d'une anastomose entre son uretère et le bassinet inférieur.

- **Jonction sur rein en « fer à cheval »**

Le rein étant plus bas et plus interne qu'un rein normal, l'installation du malade et l'incision doivent en tenir compte. La position des vaisseaux est inhabituelle. L'anastomose peut habituellement être pyélourétérale mais, en cas de dilatation importante, il apparaît préférable d'effectuer une anastomose calico-urétérale.

2. ENDOPYÉLOTOMIE:

Cette technique est basée sur le principe de Davis [169] après une incision longitudinale de 2 cm maximum de toute la paroi urétérale, une régénération complète de la muqueuse puis de la musculuse urétérale survient, sur un tuteur, en 4 à 6 semaines. Cette technique reste très peu utilisée chez l'enfant. [170, 171]La présence d'un vaisseau polaire inférieur, à rechercher en préopératoire par échodoppler ou uro-imagerie par résonance magnétique (IRM), est une contre-indication pour la plupart des auteurs.

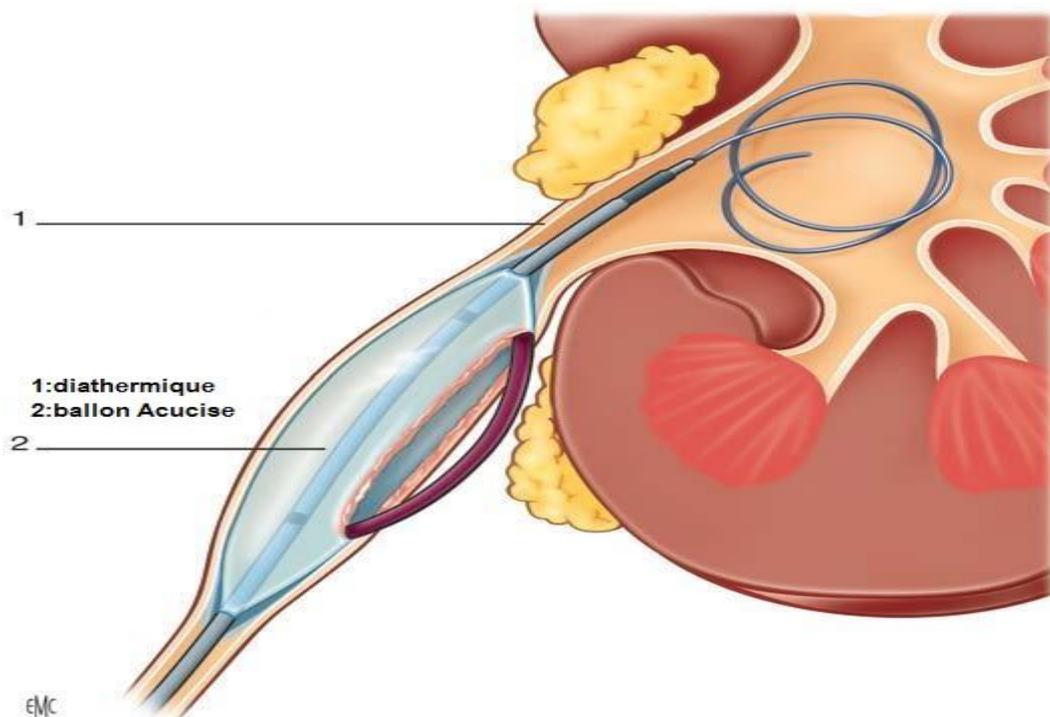


FIGURE 55:ENDOPYÉLOTOMIE

Deux voies ont été décrites : [172]antérograde (percutanée) et rétrograde (sous contrôle endoscopique). L'incision peut être effectuée à la lame froide, ou à l'anse diathermique en

s'aidant d'un ballon Acucise® gonflé au niveau de la jonction elle-même. (Figure 55) Une sonde double J est laissée en place.

Cette technique a d'abord été utilisée de seconde intention chez l'enfant pour sténose postopératoire ; [171] puis, de première intention, mais pour de très rares équipes.[173]

a. Drainage loge rénale:

Le drainage de la loge rénale, en particulier pour évacuer un éventuel urinome postopératoire, est pratiquement utilisé : il peut s'agir d'une petite lame ou d'un Redon, mais non aspiratif de préférence. En revanche, le drainage de la voie excrétrice. reste discuté : il semble bien être un facteur de sécurité immédiate, limitant le risque de fistule et d'urinome, sans toutefois jouer sur le pronostic à long terme et la survenue de récurrence.[174, 175]

3. Drainage de l'anastomose:

On distingue différents types de drainage, selon qu'il passe au travers du parenchyme (néphrostomie) ou du bassinet (pyélostomie) et qu'il intube ou non l'anastomose (notre préférence va à la néphrostomie non intubante).

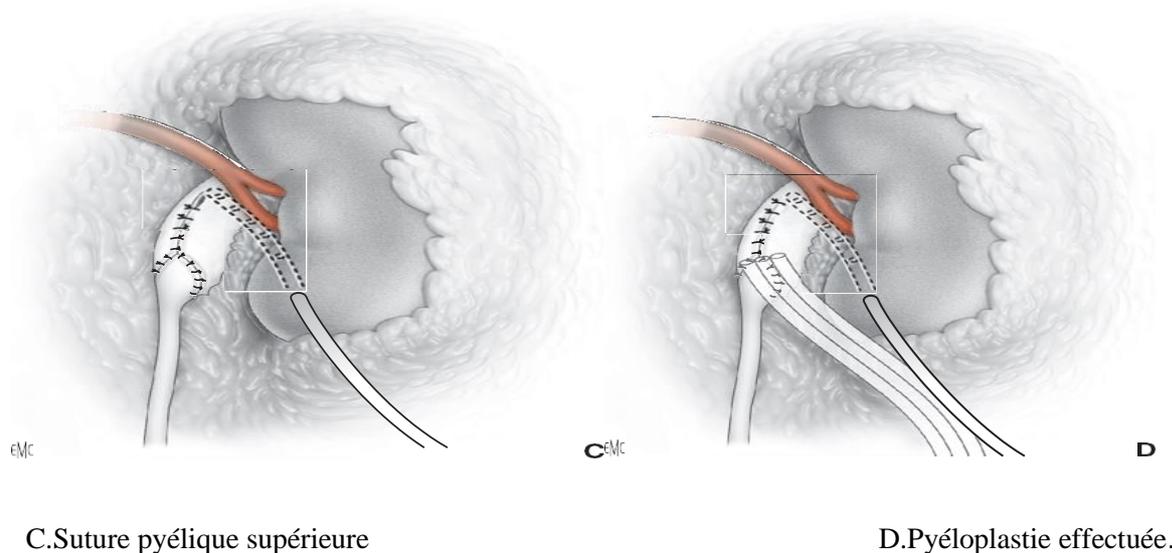


FIGURE 56: DRAINAGE TRANSANSTOMOTIQUE

Un drain simple de Silastic® multiperforée est habituellement utilisé. Aucun contrôle radiologique n'est effectué de routine. Le drain peut être clampé à j4 et enlevé à j5. La sonde pédiatrique multi usage,[176] qui est une sonde *double J* dont l'extrémité pyélique se prolonge pour ressortir en transpariétal, établit un drainage interne pyélovésical : ce drain peut donc être obstrué par un nœud à la peau, précocement, et permet une sortie de l'enfant, drain en place, dès j2 ; il est ensuite enlevé en externe à j10. (Figure 56)

F. INDICATIONS:

Initialement, dans les années 1980, la découverte d'une dilatation pyélocalicielle conduisait le plus souvent à une intervention, cette chirurgie précoce avait pour but d'éviter les complications et un retentissement sur la fonction rénale.

Cette attitude a été remise en cause quelques années plus tard lorsqu'il est apparu que beaucoup de dilatations s'amélioraient spontanément.

Ransley en 1990 suggère d'opérer les reins dont la fonction rénale est altérées, inférieure à 40% et de surveiller les autres, quelle que soit l'importance de la dilatation ; en prévoyant une chirurgie si la fonction rénale s'aggrave trois mois plus tard [6, 177, 178]

Mais est ce que attendre une détérioration rénale pour pratiquer une pyéloplastie n'est pas une attitude risquée pour l'avenir du rein ? Y'a-t-il une récupération fonctionnelle après la chirurgie ?

Attendre la survenue d'une détérioration rénale n'est pas une solution acceptée par tous et cette attitude est de plus en plus remise en question. La chirurgie améliore significativement la dilatation et la vidange. Cette attitude suggère qu'il est préférable d'opérer les enfants tant que la fonction rénale est normale. La pyéloplastie est une intervention sûre avec un bon résultat à long terme ; le risque de récurrence étant inférieur à 5%. [179]

1. CONDUITE A TENIR :

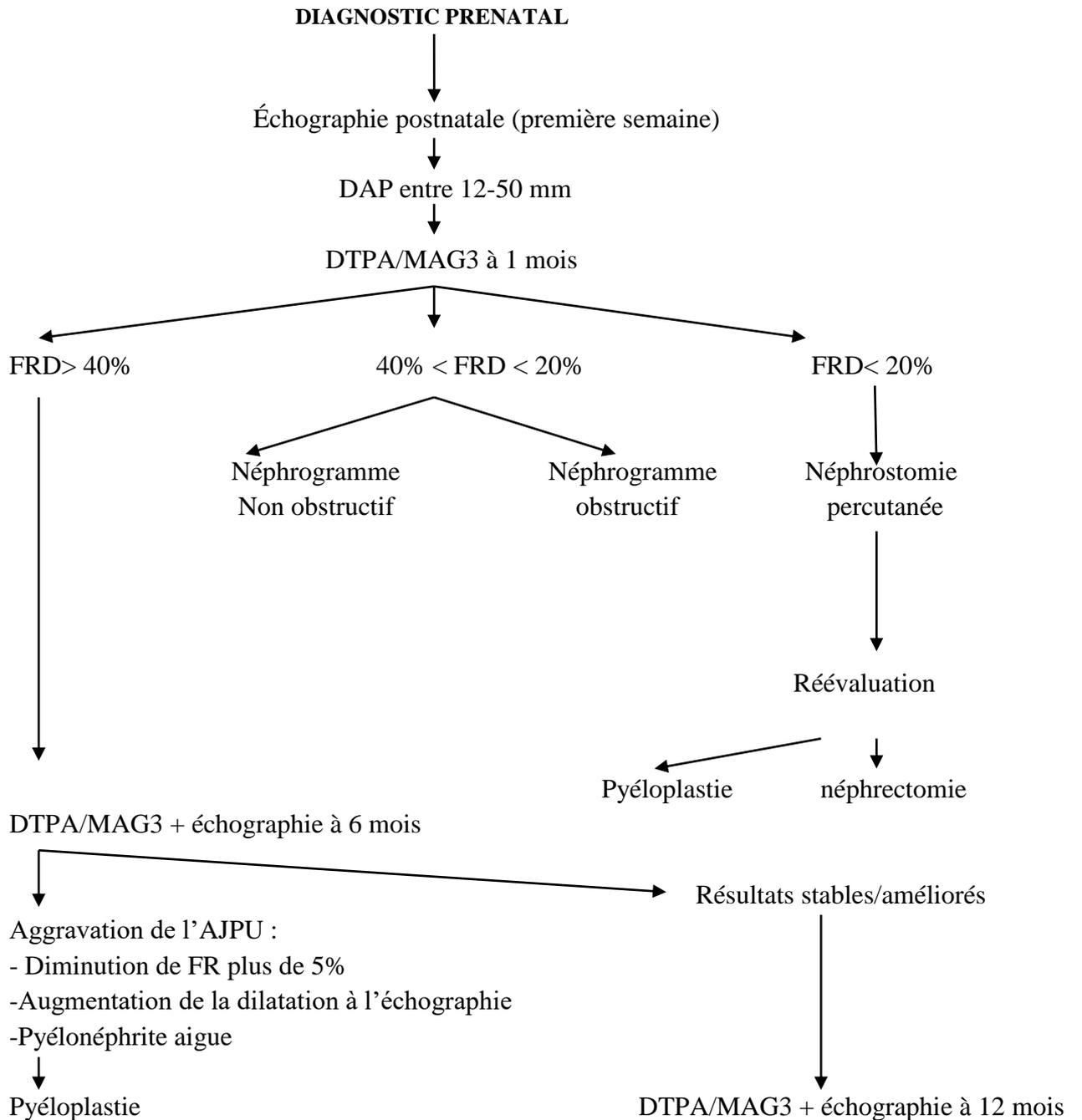
Les études actuelles montrent des attitudes très variables selon les équipes dans la gestion postnatale de la AJPU diagnostiqué en anténatale mais des consensus se mettent en place.[180]

- ***Quels enfants explorer ?***
- ***Comment les prendre en charge ?***
- ***Lesquels opérer et les quels surveiller ?***

Bien avant l'avènement du diagnostic anténatal, l'indication de la cure chirurgicale de l'AJPU chez l'enfant ne prête pas à discussion lorsque celle-ci est symptomatique ; tandis qu'elle doit prendre en compte l'évolution de l'obstacle et de la fonction du rein dans les formes de diagnostic anténatal, qui sont devenues les plus fréquentes. La voie d'abord chirurgicale est fonction de l'âge.[181] Les complications immédiates mécaniques semblent raréfiées par le drainage urinaire intrapyélique[7], tandis que les résultats à long terme ont été bons dans plus de neuf cas sur dix (90%), en particulier en cas de diagnostic anténatal.[182] La pyéloplastie par lomboscopie, qui pourrait trouver tout son intérêt chez le grand enfant, nécessite une excellente maîtrise de la lomboscopie. Tandis que la cœliochirurgie transpéritonéale trouve sa place chez le nourrisson. Les rares sténoses postopératoires peuvent faire discuter une anastomose calico-urétérale ou une endopyélotomie.

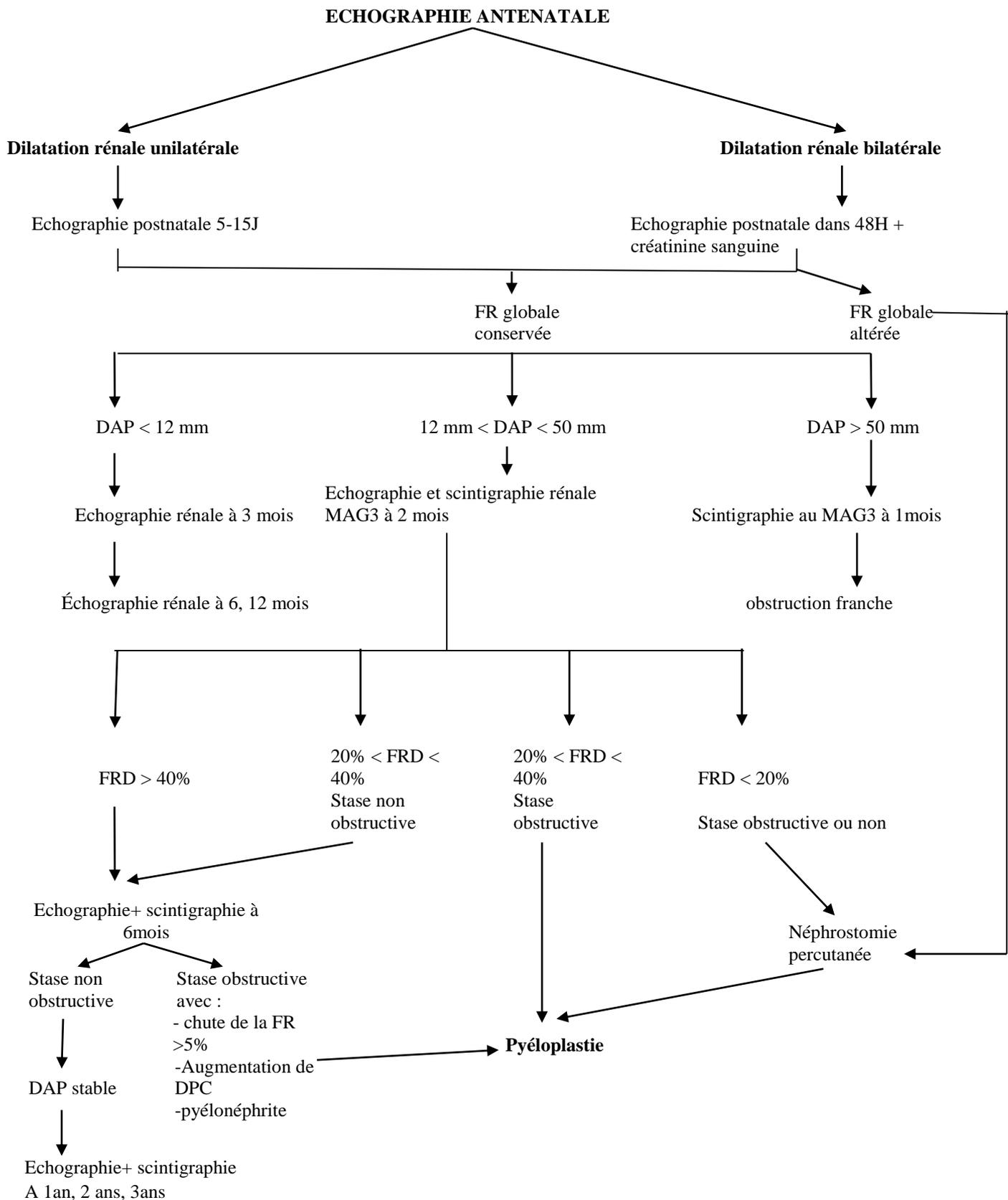
-En cas de diagnostic anténatal d'une dilatation pyélocalicielle bilatérale : le nouveau-né est hospitalisé. Un examen clinique ainsi qu'un bilan biologique sont réalisés : une numération de la formule sanguine, un groupe sanguin, une azotémie, une créatinémie, un examen cyto bactériologique des urines (ECBU). (Schéma : 2)

L'échographie post natale est faite dans les premières 24 en cas de confirmation de la dilatation pyélocalicielle bilatérale sans dilatation urétérale, le protocole thérapeutique suivant est appliqué.[185]



SCHEMA 2: HYDRONEPHROSE BILATERALE

Le schéma thérapeutique de toute hydronéphrose découverte en anténatale.[3]. (Schéma : 3)



SCHEMA 3:PRISE EN CHARGE DE LA JPU EN POST-NATALE

CONDUITE A TENIR :

Selon les schémas précédents nous sommes devant 04 situations :

A. CAS SIMPLES:

1. HYDRONEPHROSE DE GRADE I OU II :

MJPU avec dilatation modérée des cavités et épaisseur parenchymateuse normale justifiant une simple surveillance échographique. Avec une scintigraphie de référence.

Au cours de la 1^{ère} année, la surveillance est étroite : échographie à 1 mois, 6 mois et un an. Ultérieurement, l'échographie ne sera réalisée que tous les 2 à 5 ans. [186]

2. HYDRONEPHROSE DE GRADE III:

La dilatation des cavités est extrêmement sévère. Le parenchyme est laminé et surtout il existe une altération de la fonction rénale déjà suspectée à la scintigraphie, le rein est muet, courbe vasculaire ou courbe en plateau avec retard de l'excrétion.

La chirurgie précoce est alors justifiée précédée ou non d'une néphrostomie percutanée. Le choix, entre un geste conservateur si la fonction rénale dépasse 10% de la normale, ou un geste radical si la fonction est inférieure à 10% des valeurs normales, dépend des résultats de la scintigraphie réalisée 15 jours après dérivation percutanée.

La pyéloplastie est un geste chirurgical possible dès le premier mois de la vie. Quand l'obstacle est démontré, elle peut être proposée.

Dans les formes graves, un drainage temporaire par une néphrostomie percutanée peut précéder l'intervention.[187]

Certains auteurs sont plus attentistes : ils proposent un suivi par scintigraphie de la fonction rénale et n'opèrent les patients que si la fonction se dégrade au fil du temps. Cette attitude repose sur le caractère asymptomatique et l'absence d'aggravation observée, chez certains patients.[188]

- D'autres considèrent qu'un tel suivi est lourd à mettre en œuvre. Ils rappellent la faible morbidité et les bons résultats de la pyéloplastie pour la pratiquer facilement.[184]

B. CAS COMPLEXES:

Un geste chirurgical secondaire est nécessaire dans les cas suivants:[188]

- **Aggravation de la dilatation sur échographies successives.**
- **Diminution de la fonction rénale.**
- **Infections urinaires récidivantes.**

Il ne faut jamais arrêter la surveillance échographique d'un enfant présentant une pyélectasie ou une dilatation pyélorétérale non opérée, même si l'évolution initiale est satisfaisante. Une aggravation secondaire est toujours possible pendant l'enfance ou à l'âge adulte. [189]

Une échographie est donc proposée tous les 2 ans pendant l'enfance et l'adolescence, enfin tous les 5 ans à l'âge adulte.

Quelle est la place de l'antibioprophylaxie ? Elle n'est pas toujours indiquée mais doit certainement être utilisée :[183]

- En cas d'association de RVU.
- Dans les dilatations de haut grade en surveillance elle se discute mais on sait que le risque d'infection augmente avec le grade.[190]

C. FORMES BILATERALES:

*Peuvent être traitées en un seul temps (abord transversal transpéritonéale, soit deux incisions antérolatérales).

*Ou en deux temps :

- Si les deux reins ont une valeur fonctionnelle égale => commencer par le plus gros et le plus symptomatique.
- Si valeur différente => commencer par celui qui a la meilleure valeur.

D. FORMES ASSOCIEES:

*Hydronéphrose sur mal rotation ou ectopie rénale :

- Ectopie rénale => traitement classique.
- Fer à cheval => urétérocalicotomie.

- Hydronéphrose sur duplication pyélourétérale :

- S'il y a destruction du pyélon inférieur, on réalisera une néphrectomie partielle conservant le pyélon supérieur.

- Hydronéphrose et reflux : On a 3 cas de figure :

- **JPU + RVR minime** : traiter la JPU et attendre la disparition du reflux.
- **JPU + RVR massif** : traiter par une réimplantation et surveiller la jonction où l'obstacle de la JPU peut protéger le rein par diminution des urines reflusés.
- **Reflux important avec hydronéphrose authentique** : il faut intervenir à la fois sur la jonction pyélourétérale et sur la jonction utéro-vésicale, mais en deux temps pour ne pas risquer une dévascularisation urétérale. => On propose une résection – anastomose pyélourétérale puis 4 semaines plus tard réimplanter l'uretère.

- Hydronéphrose et mégauretère :

- Il est logique d'intervenir d'abord sur le mégauretère également appelé urétérohydronéphrose parce que la dilatation de l'uretère est éventuellement associée à une dilatation du bassinet et des calices sus-jacents par hyperpression; le mégauretère est généralement dû à un obstacle congénital à la jonction urétérovésicale qui peut évoluer spontanément vers la régression donc continuer à surveiller la MJPU.[191]
La surveillance est surtout échographique, dans le cas contraire il faut réaliser une résection de la jonction vésico-urétérale, la radicelle si elle existe et une réimplantation urétérovésicale. Puis intervenir sur la JPU.

- Hydronéphrose et lithiase :

- Gros calcul coralliforme : ablation du calcul sans intervenir sur la jonction, mais surveiller.
- Calculs multiples, mobiles : ablation des calculs associée à une résection – anastomose de la jonction.

COMPLICATIONS :

A. *Complications immédiates:*

L'hémorragie peropératoire : assez souvent, la jonction peut être comprimée par des vaisseaux qui vont au pôle inférieur du rein, ces vaisseaux peuvent être blessés et entraîner une hémorragie.

La coagulation du sang est contrôlée avant l'intervention.

Il est rare que l'hémorragie peropératoire nécessite une transfusion sanguine.

B. *Complications précoces :*

*Une sonde est mise en place dans l'uretère pour drainer le rein, cette sonde est enlevée 3 à 4 semaines après l'intervention (en ambulatoire), cette sonde peut être bouchée par des petits caillots ou être responsable de douleurs du rein, de brûlures ou d'envies fréquentes d'uriner.

*L'infection au niveau de la cicatrice est possible suite à un petit abcès sous la peau qui se traite par des soins locaux.

*Des fuites d'urines au niveau de la zone opérée sont possibles, cela risque de favoriser une nouvelle sténose secondaire.

* La constitution d'un urinome impose la montée d'une sonde urétérale par voie cystoscopique.

*Le syndrome de levée d'obstacle.

*Une infection urinaire est également possible.

*Fistule urinaire.

C. *Complications tardives:*

En général Les résultats du traitement chirurgical conservateur habituel des hydronéphroses de l'enfant sont bons dans 85 % des cas, les cavités restent souvent un peu dilatées mais moins qu'avant l'intervention.

Dans les 15 % restants, la dilatation peut persister de façon importante : dans ces cas les cavités rénales ont perdu leur souplesse, et on a parfois un aspect dilaté sans que l'obstruction persiste.

Lorsque le doute de récurrence existe, la scintigraphie au DTPA ou MAG 3 permettra de faire la distinction entre une stase ou une obstruction persistante, une chute de plus de 10% de la fonction séparée est à considérer comme significative.

SURVEILLANCE :

S'effectue par une échographie rénale à trois et six mois, puis à un et deux ans avec contrôle par scintigraphie rénale entre 3-6 mois. En effet, les récurrences surviennent surtout lors des premières années. Si le patient devait représenter une récurrence clinique ou radiologique, une scintigraphie rénale de contrôle doit être effectuée et ce quel que soit le délai entre l'intervention et l'apparition des symptômes ou des signes radiologiques.[19]

Ne pas réopérer si obstacle à la scintigraphie mais absence de la dégradation de la fonction rénale et absence de la symptomatologie[192].

Faire un test diurétique (scintigraphie).

En dernière intention : montée de sonde JJ (test).

- La surveillance d'une JPU opérée est indépendante de la technique chirurgicale utilisée.[193]

Elle repose sur la clinique, échographie et sur la scintigraphie.

L'échographie permet une appréciation anatomique et la scintigraphie permet une appréciation fonctionnelle de la JPU. Dans la majorité des cas, aucun autre examen complémentaire n'est nécessaire.

L'évolution d'une intervention chirurgicale comprend la recherche d'une aggravation de l'hydronéphrose aux ultrasons, diminution de la fonction rénale différentielle (DRF) et / ou drainage prolongé sur la scintigraphie rénale, ainsi que cliniquement le développement des symptômes .[177]

En fin de compte, le but de la pyéloplastie est de préserver la fonction rénale et minimiser les symptômes comme la douleur et l'infection.

Le succès de la pyéloplastie est souvent apparent lorsque l'hydronéphrose s'est amélioré et / ou les symptômes ont disparu, cependant, les MJPU récurrents (rUPJO) ne sont pas toujours reconnu le plus tôt possible [194].

Cependant, les options de surveillance post-opératoire dépendent souvent de praticiens individuels et peuvent inclure une surveillance conservatrice avec répétition des échographies, ou plus surveillance invasive avec renogrammes [195].

Bien que la surveillance de routine avec des renogrammes est tentante car elle fournit des informations fonctionnelles, il est important de garder à l'esprit que le test est invasif et entraîne un rayonnement important à l'exposition.

Actuellement, il n'existe pas de directives ou recommandations en place pour guider la surveillance post-pyéloplastie [196].

En cas de succès, la durée de la surveillance n'excède pas quelques années.

CONCLUSION :

La prise en charge des dilatations pyélocalicielles isolées de diagnostic anténatal est un problème difficile d'urologie pédiatrique. La difficulté vient du fait qu'il n'y a pas de relation entre l'importance de la dilatation, lésions parenchymateuses et l'existence d'un éventuel obstacle de la jonction pyélourétérale. Il n'est pas donc aisé de poser les indications thérapeutiques, soit intervention, soit surveillance malgré les examens complémentaires dont on dispose.

Toutes les dilatations ne sont pas chirurgicales même si elles sont haut grade.

Des études complémentaires sont nécessaires pour mieux connaître l'histoire naturelle de ces dilatations et trouver un test reconnu comme gold standard permettant de définir l'obstacle.

Ces dilatations, quel que soit leur grade nécessite une surveillance très étroite, le risque restant celui d'une dégradation rénale.

Le diagnostic de MJPU n'est pas toujours direct et certains cas nécessitent un plan élaboré pour prendre une décision adéquate.

Le diagnostic du MJPU est toujours simple, mais parfois, il est nécessaire de prendre la bonne décision.

Les scintigraphies rénales sont des outils importants pour aider à élucider la présence d'obstruction et de la fonction rénale, mais nous sommes prudents quant à leur interprétation correcte.

Les examens radiologiques sont importants pour la présence de l'obstruction et la fonction rénale, mais une interprétation correcte est requise.

Le DRF (fonction rénale différentielle) supranormal n'est pas un artefact et, dans la plupart des cas, représente un gros rein avec amincissement cortical, éventuellement obstrué.

Il y a une tendance à sur-enquêter sur une hydronéphrose isolée légère à modérer sans autres anomalies de l'uretère ou de la vessie.[197]

Bien que l'on en sache beaucoup sur la pathogenèse, le diagnostic et traitement de la MPJU, la décision entre l'observation et l'intervention chirurgicale font toujours l'objet de débat.

Le but de la chirurgie est généralement de prévenir les infections urinaires, préserver la fonction rénale et prévenir la détérioration.[7]

PARTIE PRATIQUE

PROBLEMATIQUE :

L'anomalie de la jonction pyélourétérale (AJPU) a fait l'objet d'un consensus thérapeutique dès 1950, date où Küss proposa la résection de la jonction pyélourétérale avec anastomose pyélourétérale comme traitement chirurgical radical de l'AJPU.

Mais le développement de l'échographie fœtale et de la scintigraphie dynamique et plus ou moins l'imagerie par résonance magnétique (IRM) a modifié la prise en charge de cette uropathie au cours de ces quarante dernières années :

- l'échographie fœtale a permis un diagnostic précoce, et une prise en charge précédant l'apparition de la symptomatologie clinique.
- la scintigraphie rénale dynamique a permis de quantifier le retentissement sur la fonction rénale et le degré d'obstruction.

L'ensemble de ces examens permet à l'heure actuelle de discerner les AJPU de diagnostic anténatal nécessitant une pyéloplastie précoce. Toutefois l'approche thérapeutique conservatrice doit obéir à certains paramètres adaptés grâce aux progrès de la radiologie et de la médecine nucléaire.

Le but de ce travail est de discuter une stratégie diagnostique et thérapeutique des anomalies de la jonction pyélourétérale de diagnostic anténatal.

OBJECTIFS DE LA RECHERCHE :

Poser le diagnostic d'une MJPU dès la naissance, en se basant sur les moyens de diagnostic et de surveillance en anténatal et d'établir un protocole unique pour la prise en charge de cette maladie en adoptant des critères et établir un score ou une classification d'opérabilité et de surveillance à un âge précoce moins de 24 mois.

METHODOLOGIE :

A. Protocole d'étude:

1. Type et durée de l'étude

Il s'agit d'une étude descriptive prospective multicentrique d'une cohorte de 57 malades dont 46 opérés et 11 suivis en consultation pendant trois ans (depuis le deux novembre 2016 jusqu'au trente septembre 2019).

Le recrutement des patients a été arrêté le trente septembre 2019 et l'évaluation des résultats s'est faite à compter du 01 octobre 2019.

2. Population d'étude :

Notre étude porte sur des nouveaux-nés et nourrissons présentant la maladie de JPU (moins de 24 mois).

Le recrutement des patients se fait par le biais des orientations vers la consultation d'urologie pédiatrique de l'HMRU Constantine, des cas présentant une MJPU déjà connus, diagnostiqués en anténatal ou d'une symptomatologie d'appel urinaire provenant du service de pédiatrie, de la consultation générale de l'HMRUC, ou des différents secteurs sanitaires et universitaire de la région de l'est. (El-Eulma, Constantine).

3. Critères d'inclusion et de non inclusion :

a. Critères d'inclusion:

Tout malade âgé de 01 jour à 24 mois présentant une MJPU ,ou hydronéphrose compliquée ou non de pyélonéphrites à répétitions, ou persistant inchangée sous antibioprofylaxie sur une période de suivi précoce ou de haut grade chez un nourrisson présentant une hydronéphrose importante , diagnostiquée en anténatal ou pendant la période d'étude, pouvant être unilatéral ou bilatéral.

b. Critères de non-inclusion:

- Diverticule caliciel ou hydrocalice.
- mégacalicose.
- pyohydronéphrose.
- Dysplasie Rénale Multi Kystique.
- Lithiase rénale.
- Sténose de la JPU (inflammatoire, iatrogène)

B. Echantillon d'étude

La taille de l'échantillon a été estimée selon la méthode appropriée au type de sondage simple en prenant comme incidence théorique 0,36 pour le diagnostic anténatal des malformations urinaires.et 1% pour les uropathies malformatives en général une précision absolue du sondage rappelée a 5% et 10% et un risque d'erreur garant de 5%.[198]

La taille minimale échantillonnée a été estimée à 57 nourrissons porteurs de la MJPU diagnostiqués en anténatal confirmés en postnatal sur 86 uropathies diagnostiqués en anténatal selon la formule d'échantillonnage suivante :

$$N=Z^2 \times pq/i^2$$

N : taille de l'échantillon.

Z : 1,96correspond au risque d'erreur (l'écart réduit pour alpha = 5 %)

P : La prévalence théorique de la maladie dans la population

Q : 1-p

I : c'est la précision absolue de l'échantillonnage = 4 pour 1000

La taille de l'échantillon a été calculée à partir d'une prévalence 20 pour 10.000 habitants, et d'une précision de 0.004, aboutissant ainsi à une taille minimale de l'échantillon de 57 patients.

1. Estimation des paramètres:

Les paramètres sont estimés par le calcul de la proportion de la pathologie dépistée avec son intervalle de confiance à 95%. [199]

2. Analyse statistique:

L'exploitation des données et l'analyse statistique ont été réalisées par les logiciels informatiques :

Epi info, Microsoft Excel 10.

Les résultats sont représentés sous forme de tableaux et de graphes.

Les tests statistiques appliqués sont: calcul des fréquences, la moyenne (m), l'écart type (δ), le test de khi-2, le test de khi-2 corrigé de Yates, et le test de Fischer, le test de l'écart réduit, ANOVA, la régression linéaire, la régression logistique, l'analyse de survie par la méthode de Kaplan Meyer.

Avec un risque d'erreur alpha égal cinq pour cent (5%).

C. Recrutement des patients:

Le recrutement des patients s'est effectué au niveau de plusieurs structures hospitalières.

Il s'agit de tout nourrisson ou nouveau-né répondant aux critères d'inclusion et se présentant durant la période d'étude au niveau ou orienté de :

✓ Service de Chirurgie pédiatrique de l'Etablissement Hospitalier spécialisé Mère-enfant d'EL-EULMA (Sétif) :

C'est un Etablissement Hospitalier spécialisé universitaire Mère-enfant de l'est algérien situé à El-Eulma(Sétif) dont le service de chirurgie pédiatrique avec ses unités d'hospitalisation et consultation prend en charge les malades de tout le territoire national mais essentiellement ceux de l'est du pays.

✓ L'Hôpital militaire régional universitaire de Constantine :

Avec un cadre de travail multidisciplinaire qui répond aux exigences de l'exercice de la chirurgie pédiatrique prend en charge les malades ayant droit du l'Est de pays(cinquième région militaire) et Sud-est(quatrième région militaire) essentiellement, et civils dans le cadre de la thèse autorisé par le commandement.

✓ Service de Chirurgie pédiatrique de l'Etablissement Hospitalier spécialisé Mère-enfant de Sidi Mabrouk El-Mansourah Constantine :

C'est un Etablissement Hospitalier spécialisé universitaire Mère-enfant de Sidi Mabrouk El-Mansourah Constantine : dont le service de chirurgie pédiatrique avec ses unités d'hospitalisation et consultation prend en charge les malades de tout le territoire national mais essentiellement ceux de l'est du pays.

✓ Médecins généralistes et spécialistes en pédiatrie, chirurgie pédiatrique et gynéco-obstétrique installés dans le secteur privé de l'est algérien.

D. Déroulement de l'étude:

C'est une étude multicentrique qui s'est déroulée pendant 03 ans sous la direction du **Pr TOUABTI S-L** chef de service de la chirurgie pédiatrique Etablissement Hospitalière spécialisé universitaire Mère-enfant d'El-Eulma(Sétif).

Dans chaque centre il y a un chirurgien pédiatre investigateur qui assure le recrutement le plus exhaustif possible des nouveaux cas de MJPU, interroge les parents de malade, remplir le questionnaire, et recueille les données des dossiers, et assure le suivi des malades durant la période de l'étude.

E. Collaboration scientifique:

On ne saurait prétendre à réaliser ce projet sans la collaboration de nos confrères urgentistes, généralistes du pavillon des urgences, épidémiologistes, pédiatres, gynécologues, radiologues, de médecine nucléaire et réanimateurs de L'HMRUC ainsi que de nos confrères chirurgiens pédiatres des centres suscités.

F. Recueil des données:

Les données sont recueillies à l'aide d'un questionnaire conçu pour chaque patient comporte

1. QUESTIONNAIRE DES PATIENTS

- Données démographiques : nom, prénom, sexe, âge.
- Etablissement : HMRUC Constantine ou EHS-EL EULMA Sétif
EHS-SIDI MABROUK Constantine ou Autres Etablissement :
Privé :
- Antécédents familiaux :
Maladie chez les parents(JPU) : Père Mère, opéré, l'âge de l'intervention.
Maladie dans la fratrie Consanguinité.
- Antécédents anténataux :
Nombre d'échographies obstétricales :
Hydramnios Oligoamnios :
Hydronéphrose : Droite, Gauche ou Bilatérale
- Isolée ou Associée.
- DAPP (Diamètre Antéropostérieur du Pyélon) mm : T2, T3
Autres : Calices dilatées :
Parenchyme :
Urinome :
- Pronostic vital anténatal : Menace d'Avortement
- Post-natal :
Circonstances de découverte : A l'âge :
Hydronéphrose symptomatique :
Infection urinaire : hospitalisation, durée.

Douleur, Hématurie.

Examen abdominopelvien.

Ballonnement abdominal.

Autres symptômes :

➤ Bilan radiologique :

✓ Échographie : nombre d'échographies :

Fréquence : 1mois, 3mois, 6mois, 12mois.

DAPP :

Pathologies associées : vaisseau polaire inférieur, calculs.

✓ Scintigraphie rénale :

▪ âge de la pratique de l'examen :

Fréquence : 6mois ,12mois, 18mois, 24mois

DTPA.

MAG3.

DMSA.

▪ Normal : dilatation sans obstacle obstruction :

✓ Imagerie par résonance magnétique : IRM

▪ Age de la pratique de l'examen :

▪ Fréquence

▪ DAPP :

▪ Arbre urinaire :

▪ Cortex rénal :

▪ Pathologies associées

✓ Urétérocystographie rétrograde (UCR) :

▪ âge de la pratique de l'examen.

▪ Reflux associé :

▪ Vessie.

✚ traitement :

➤ Surveillance :

- Thérapie médical : monothérapie ou bithérapie.

- Nombre d'infections urinaires :

- Examens réalisés :

✓ ECBU

✓ Échographie : DAPP

- Disparition de l'hydronéphrose, cortex.

✓ Scintigraphie rénale : mag3, DTPA.

✓ IRM.

➤ Chirurgie : Kûss-Anderson :

✓ Voie d'abord :- lombotomie postérieure ou antérolatérale

- cœlioscopie

- ✓ Drainage : anastomose : idéale, double j, intubant.

Loge rénale :

- ✓ Durée.

✚ Surveillance :

- Clinique :
- Radiologique : Echographie, scintigraphie rénale, IRM.

✚ Complications :

- précoces : infectieuses, hémorragie, syndrome de levée d'obstacle, urinome, fistule
- tardives : échec, reprise, sténose anastomotique, sténose du pied du gros calice

2. FICHE DE RECUEIL DES DONNÉES :

- La classification
- le profil.
- Le stade de la maladie selon la classification
- Les traitements mis en œuvre : surveillance, chirurgie
- La réponse aux traitements selon les critères cliniques et radiologiques et la durée de réponse.
- Evolution favorable ou apparition de complications.
- Un consentement éclairé pour tous les patients adhérents à l'étude. (les malades civiles autorisés dans le cadre de la thèse).

PROTOCOLE THERAPEUTIQUE :

A. Diagnostic:

- En cas de diagnostic anténatal d'une dilatation pyélocalicielle **unilatérale** :
La prise en charge du nouveau-né est basée sur les éléments suivants :
 - ✓ un examen clinique initial,
 - ✓ un bilan biologique comportant : une numération de la formule sanguine, un groupe sanguin, une créatinémie, un examen cytbactériologique des urines (ECBU),
 - ✓ une échographie rénale réalisée **la première semaine**.
- En cas de diagnostic anténatal d'une dilatation pyélocalicielle **bilatérale** :
 - ✓ Le nouveau-né est hospitalisé à la naissance ou dans les jours suivants.
 - ✓ Un examen clinique ainsi qu'un bilan biologique sont réalisés : une numération de la formule sanguine, un groupe sanguin, une créatinémie, un examen cytbactériologique des urines (ECBU).
 - ✓ L'échographie post natale est faite dans **les premières 24 h**.

En cas de confirmation de la dilatation pyélocalicielle bilatérale ou unilatérale sans dilatation urétérale, le protocole thérapeutique suivant est appliqué

MALADIE DE JONCTION PYELO-URETERALE CHEZ LE NOURRISSON
FICHE TECHNIQUE

N° Dossier :

Nom : _____ PRENOM : _____ AGE : _____
Etablissement : HMRUC Constantine EHS-EL EULMA Sétif
EHS-SIDI MABROUK Constantine Autres Etablissements :
Privé : _____
Sexe : M F

ANTECEDENTS :

Maladie chez les parents(JPU) : Père Mère opéré l'âge _____
Consanguinité
Maladie dans la fratrie

ANTECEDENTS ANTENATALS :

Nombre d'échographies obstétricales : _____
Hydramnios : Oligoamnios :
Hydronéphrose : Droite Gauche Bilatérale
Isolée : Associée :
DAPP (Diamètre Antéropostérieur du Pyélon) mm : T2 T3
Autres : Calices dilatés :
Parenchyme :
Urinome :
Autres :

Pronostic vital anténatal : Menace d'Avortement

POST-NATAL :

Circonstances de découverte : _____ A l'âge : _____
Hydronéphrose symptomatique :
Infection urinaire : hospitalisation : _____ durée : _____
Douleur : Hématurie :
Examen abdominopelvien : _____
Ballonnement abdominal : oui non
Autres symptômes : _____

BILAN RADIOLOGIQUE :

ECHOGRAPHIE : Nombre d'échographies : _____
Fréquence : 1mois 3mois 6mois 12mois
DAPP : _____
Pathologies associées : calculs
Vaisseau polaire inférieur

SCINTIGRAPHIE RENALE : Age de la pratique de l'examen :

Fréquence : 6mois 12mois 18mois 24mois
DTPA : Rein D Rein G
MAG3 : Rein D Rein G
DMSA : _____
Normal : Dilatation sans obstacle : Obstruction :

IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE :

Age de la pratique de l'examen : _____
Fréquence : 1 fois 2 fois plus
DAPP : _____
Arbre urinaire : _____
Cortex rénal : _____
Pathologies associées : _____

URETERO-CYSTOGRAPHIE RETROGRADE :

Age de la pratique de l'examen :

Reflux associé : Non
Oui Droit Gauche Bilatéral
Grade: I II III IV V
Passif Actif Mixte
Vessie : Normale diverticulaire contour irrégulier

AUTRES :

TRAITEMENT :

SURVEILLANCE : Thérapie médicale : mono bi tri
Nombre d'infections urinaires : Mois 3Mois 6Mois ECBU
Examens réalisés : Echographie : DAPP disparition de l'hydronéphrose
Cortex

Scintigraphie rénale : MAG3 DTPA

IRM :

UIV :

CHIRURGIE : Küss-Anderson :

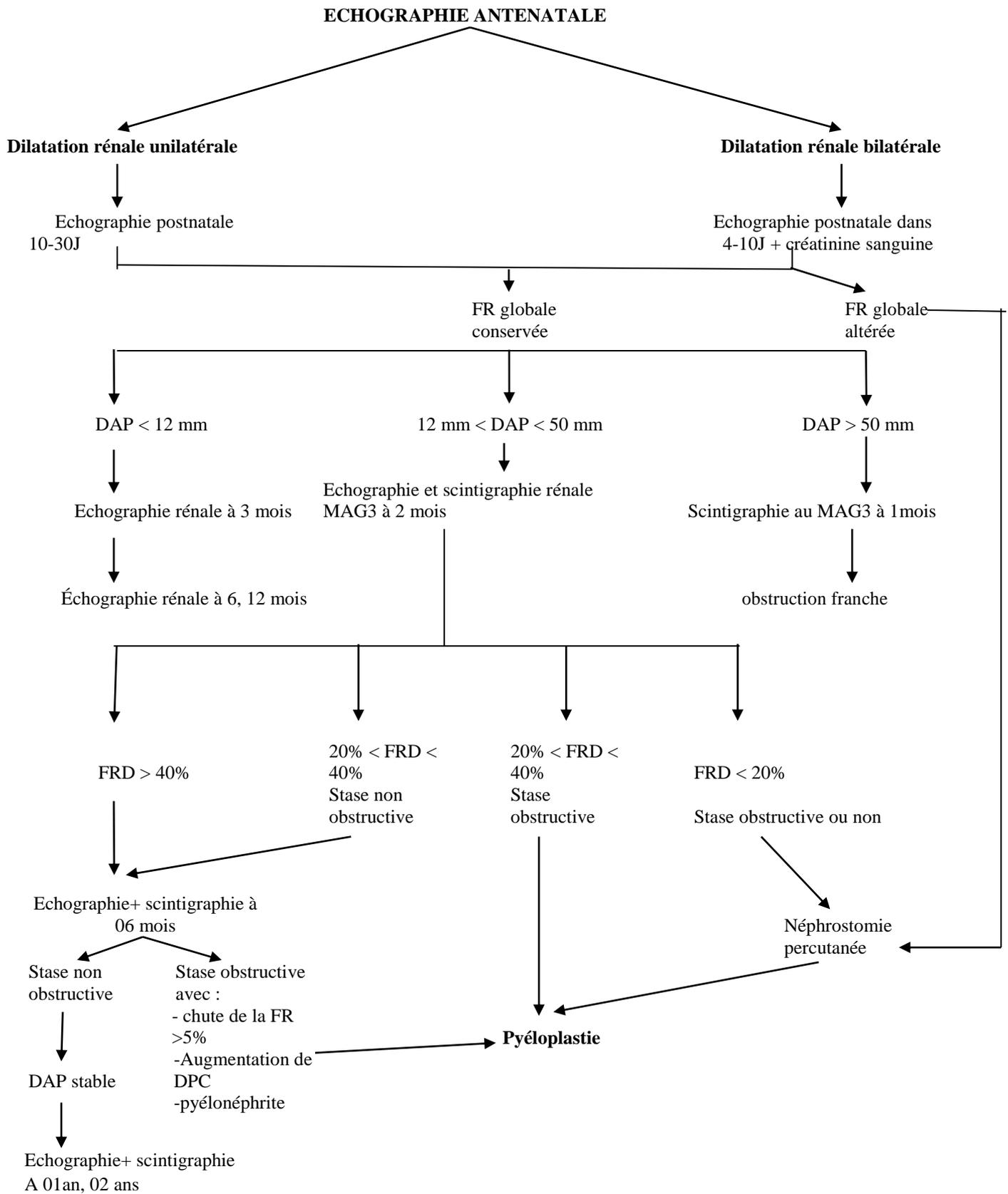
Voie d'abord : Antérolatérale cœlioscopie Lobotomie postérieure
Drainage : Anastomose : idéale double J intubante
Loge rénale : oui non durée

Complications :

Précoces : infectieuses hémorragie syndrome de levée d'obstacle urinome fistule
Tardives : échec reprise sténose anastomotique

FIGURE 57:FICHE DE RECEUIL DES DONNEES

Le schéma thérapeutique de toute hydronéphrose découverte en anténatal.[3] modifié :
(Schéma : 4)



SCHEMA 4:PRISE EN CHARGE DE LA JPU EN POST-NATALE MODIFIE

B. TRAITEMENT:

1. Traitement médical:

Est basé sur la surveillance clinique, biologique, radiologique et isotopique selon le protocole thérapeutique.

Traitement antibiotique en cas des épisodes d'infection urinaire.

2. Traitement d'attente:

C'est le drainage des cavités pyélocalicielles distendues sur un rein unique ou dans les anomalies de la jonction pyélorétérale sévères (diamètre antéropostérieur du pyélon [DAPP] supérieur à 50 mm), ou bilatérales et surinfectées.

- Le drainage est réalisé par une néphrostomie percutanée sous anesthésie générale et sous contrôle échographique.

3. Traitement chirurgical:

La technique chirurgicale de référence pratiquée est la pyéloplastie d'Anderson-Hynes. A ciel ouvert (par voie d'abord antérolatérale) ou par cœlioscopie ou vidéo-assistée.

C. RÉPARTITION DES MALADES:

Suivant le protocole et la prise en charge thérapeutique, (Schéma : 4) les patients ont été répartis en trois groupes :

1. Premier groupe :

Les malades inclus dans ce groupe ont eu une prise en charge chirurgicale d'emblée après le premier bilan initial.

2. Deuxième groupe:

Les malades inclus dans ce groupe ont eu une prise en charge médicale initiale, puis opérés après une période de surveillance suite à l'aggravation de l'AJPU, soit :

- ✓ *Perte plus de 5 % sur la fonction rénale différentielle à la scintigraphie.*
- ✓ *Aggravation de la dilatation pyélocalicielle à l'échographie (> 5 mm).*
- ✓ *Apparition de pyélonéphrite.*

3. Troisième groupe:

Les malades inclus dans ce groupe ont eu une surveillance médicale exclusive.

SUIVI :

A. Malades traités médicalement:

L'évolution est jugée sur les contrôles suivant les protocoles thérapeutiques au début, puis un contrôle trimestriel basé sur la clinique et l'échographie rénale ainsi semestriel basé sur la scintigraphie MAG3 ou DTPA.

B. Malades traités chirurgicalement:

Les enfants sont revus à la consultation après un mois en postopératoire puis à trois mois, à six mois, puis tous les ans avec un examen clinique minutieux et un ECBU. L'échographie rénale est demandée à partir du troisième mois et la scintigraphie MAG3 ou DTPA à partir du sixième mois.

Résultats

RESULTATS :

A. Résultats du dépistage :

Nous avons colligé 86 cas porteurs d'une uropathie malformative diagnostiqué en anténatal pour hydronéphrose ou kyste rénal, bénéficiant tous d'une échographie systématique en postnatal.

L'uropathie sera confirmée par une deuxième échographie après 15 j à 1 mois après la première échographie si le diagnostic entre AJPU et autre uropathie est difficile à élucider.

Cependant en cas de positivité de cette dernière le malade est inclu dans notre étude et suivra le protocole sus-cité. (Schéma : 4)

Dans le cas contraire où l'échographie confirme l'absence de l'hydronéphrose le cas sera exclu de notre étude.

1. Diagnostic des uropathies:

Chez les 86 nouveau-nés qui ont eu une échographie postnatale confirmés porteurs d'uropathie, le bilan radiologique a été complété par cystographie en cas d'urétérohydronéphrose réalisée après vérification de la stérilité des urines vers la 3^{eme} ou 4^{eme} semaine, sauf pour les valves de l'urètre postérieur où l'exploration est réalisée plus tôt. (Tableau : 2)

Les autres explorations (scintigraphie à défaut IRM) dépendent des résultats du couple échographie-cystographie.

Le diagnostic définitif de la MJPU est établi dans un délai de quelques jours à quelques semaines après la naissance, dont 57 cas ont été confirmés de 86 cas envoyés à notre niveau pour prise en charge avec une sensibilité échographique à 89%.

<i>Diagnostic étiologique définitif</i>	<i>Effectif</i>	<i>%</i>
<i>Syndrome de jonction pyélo-urétéral</i>	57	66%
<i>Reflux vésico-urétéral</i>	13	15%
<i>Mégauretère</i>	9	10%
<i>Valve de l'urètre postérieur</i>	3	3,4%
<i>Diverticule vésicale</i>	2	2,3%
<i>Duplicité pyélourétérale</i>	2	2,3%
Total	86	100%

TABLEAU 2:DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE DEFINITIF

Le diagnostic étiologique définitif se répartit en :

- **Syndrome de jonction pyélo-urétérale** : 57 fois observé chez 45 garçons et 12 filles, bilatéral 9 fois.

De toutes les uropathies diagnostiquées en anténatal dans notre étude de 86 nourrissons suspects, la MJPU représente l'uropathie la plus fréquente à 66%.

Les autres cas seront exclus de notre étude et seuls 57 nourrissons sont inclus.

2. Age des parents:

L'âge des mères se situe entre la tranche d'âge de 19 ans et 35 ans qui correspond à l'âge de la procréation : (Figure 58)

11 Cas âgés entre 19-24 ans.

21 Cas âgés entre 25-29 ans.

26 Cas âgés entre 30-34 ans.

09 Cas âgés au-delà de 35 ans.

L'âge des pères se situe entre la tranche 25 ans et 55 ans qui correspond au mariage tardif :

05 Cas âgés entre 19-24 ans.

08 Cas âgés entre 25-29 ans.

21 Cas âgés entre 30-34 ans.

23 Cas âgés au-delà de 35 ans.

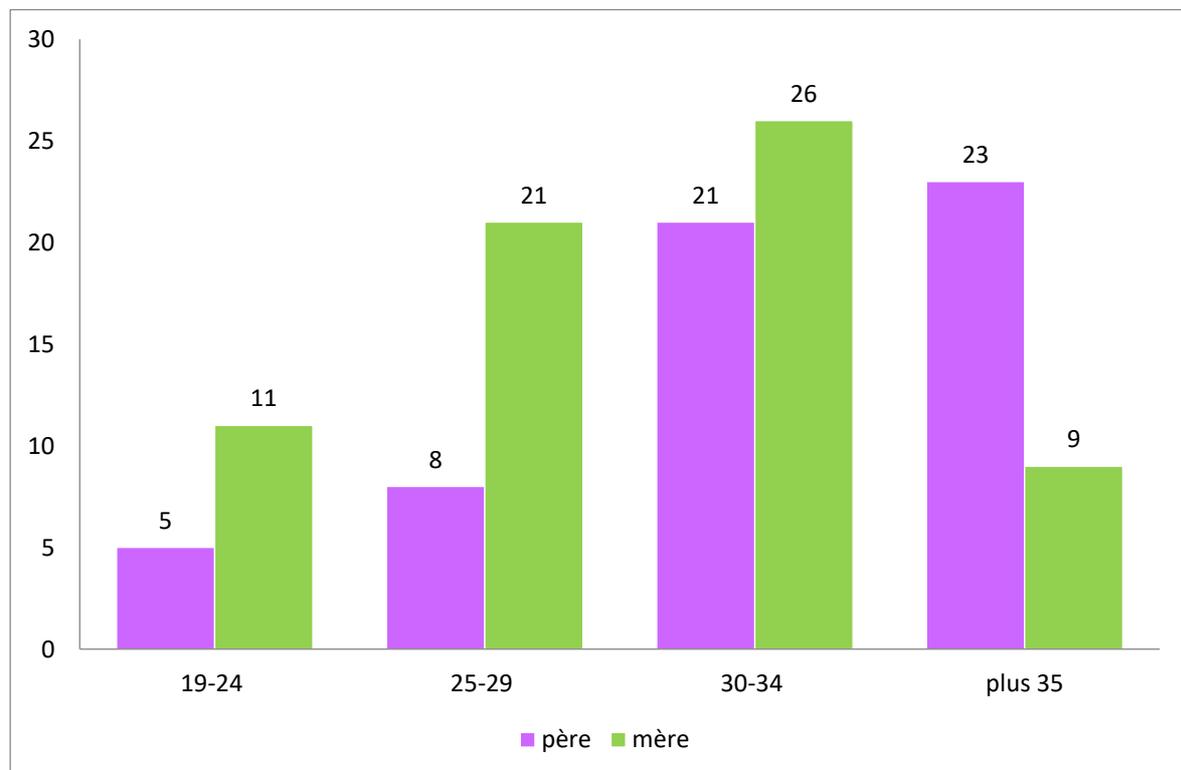


FIGURE 58: AGE DES PARENTS

3. Age gestationnel du diagnostic:

Le dépistage de la MJPU est fait lors des échographies obstétricales systématiques au début du troisième trimestre de grossesse (32 S.A)

05 échographies réalisées entre 32-34 S.A

12 échographies réalisées entre 35-36 S.A

18 échographies réalisées entre 37-38 S.A

22 échographies réalisées entre 39-40 S.A

Le taux de détection de la MJPU est plus élevé au dernier mois de la grossesse. (35-40 S.A)

4. Nombre d'échographies réalisé en anténatal :

L'échographie anténatale a permis de confirmer la MJPU à partir de la 30^{ème} semaine de gestation. (Tableau : 3).

<i>Age gestationnel(S.A)</i>	<i>Pathologique MJPU</i>
25-31	5
32-34	12
35-37	18
38-40	22
TOTAL	57

TABLEAU 3:CONFIRMATION DE LA MJPU/ AGE GESTATIONNEL

La meilleure détection des anomalies du système excréteur est obtenue le dernier mois de la grossesse.

Chaque anomalie a été contrôlée par une échographie après la naissance.

B. Résultats des échographies post-natales:

1. Dilatation pyélocalicielle:

Les échographies réalisées en postnatal ont permis de confirmer le diagnostic de l'hydronéphrose, le côté atteint et de préciser la dilatation pyélocalicielle ou du diamètre antéropostérieur du pyélon.

a. Hydronéphrose unilatérale:

Hydronéphrose unilatérale est objectivée chez 48 nouveaux-nés. (Tableau : 4)

Hydronéphrose unilatérale DAPP	Entre 12-15 mm	Entre 16-30 mm	Entre 31-49 mm	Supérieur à 50 mm	TOTAL
Rein droit	7	6	3	2	18
Rein gauche	15	7	5	3	30
TOTAL	22	13	8	5	48

TABLEAU 4:HYDRONEPHROSE UNILATERALE

L'échographie postnatale a permis d'objectiver 48 cas présentant une hydronéphrose unilatérale :

- 18 cas présentant une atteinte droite.
- 30 cas atteints à gauche.

Les diamètres antéropostérieurs (DAPP) sont respectivement pour les deux côtés droit et gauche :

- Le DAPP entre 12 et 15 mm pour 22 cas.
- Le DAPP entre 16 et 30 mm et de 13cas.
- Le DAPP entre 31 et 49 mm et de 8 cas.
- Le DAPP supérieur à 50 mm pour 5 cas.

b. Hydronéphrose bilatérale:

Hydronéphrose bilatérale est objectivée chez 9 nouveaux-nés. (Tableau : 5)

Hydronéphrose bilatérale DAPP	Entre 12-15 mm	Entre 16-30 mm	Entre 31-49 mm	Supérieur à 50 mm	TOTAL
Rein droit	1	0	1	1	3
Rein gauche	2	2	1	1	6
TOTAL	3	2	2	2	9

TABLEAU 5: HYDRONEPHROSE BILATERALE

L'échographie postnatale a permis d'objectiver 9 cas présentant une hydronéphrose bilatérale : dont le diamètre antéropostérieur est différent entre les deux reins pour le même malade ainsi chaque hydronéphrose évolue séparément à son propre compte :

- Le DAPP entre 12 et 15 mm pour 3 cas.
- Le DAPP entre 16 et 30 mm pour 2 cas.
- Le DAPP entre 31 et 49 mm et de 2cas.
- Le DAPP supérieur à 50 mm pour 2 cas.

2. Index corticomédullaire:

a. Atteinte unilatérale:

<i>Parenchyme rénale</i>	<i>Normal</i> (6.93 à 7.68) mm	<i>Réduit</i> <6,8mm	<i>Nombre</i>
<i>Rein droit</i>	14	4	18
<i>Rein gauche</i>	22	8	30
TOTAL	36	12	48

TABLEAU 6: ATTEINTE DU PARENCHYME RENAL UNILATERAL

Après avoir posé le diagnostic de l'hydronéphrose unilatérale et calculé le (DAPP) diamètre antéropostérieur du pyélon l'échographie postnatale à permis aussi de calculer l'index corticomédullaire du parenchyme rénal du rein altéré:(Tableau:6)

- réduction de l'index corticomédullaire a été diagnostiqué chez 12 cas dont :
 - 4 cas pour le rein droit.
 - 8 cas pour le rein gauche.
- Alors que l'échographie a objectivé un index corticomédullaire du parenchyme rénal qui est normal chez 36 cas.

b. Atteinte bilatérale:

<i>Parenchyme rénale</i>	<i>Normal</i> (6.93 à 7.68)	<i>Réduit</i> <6,8	<i>Nombre</i>
<i>Rein droit</i>	1	2	3
<i>Rein gauche</i>	3	3	6
TOTAL	4	5	9

Tableau 7: ATTEINTE DU PARENCHYME RENAL BILATERAL

Le diagnostic de l'hydronéphrose bilatérale, le calcul du diamètre antéropostérieur du pyélon de chaque rein et l'index corticomédullaire du parenchyme rénal du rein altéré à l'échographie postnatale retrouve : (Tableau:7)

- La réduction de l'index corticomédullaire a été diagnostiquée chez 5 cas dont :
 - 2 cas pour le rein droit.
 - 3 cas pour le rein gauche.
- Alors que l'échographie à objectiver un index corticomédullaire du parenchyme rénal qui est normal chez 4 malades.

De ce fait on peut déduire que le parenchyme rénal est altéré à gauche plus qu'à droite même dans les cas où l'atteinte est bilatérale.

3. Corrélation entre le diamètre antéropostérieur du pyélon(DAPP) et l'index corticomédullaire (ICM):

Selon nos résultats à l'échographie postnatale qui a permis de calculer le diamètre antéropostérieur des pyélon (DAPP) et l'index corticomédullaire retrouvent que tous les 17 cas qui ont une réduction de l'index corticomédullaire (ICM) présentent une hydronéphrose importante dont le diamètre antéropostérieur du pyélon (DAPP) l'échographie postnatale est supérieur à 30 mm (Tableau : 8)

<i>Hydronéphrose</i>	<i>Rein</i>	<i>DAPP 12-15</i>	<i>DAPP 16-30</i>	<i>DAPP 31-49</i>	<i>DAPP >50</i>	<i>ICM Normal</i>	<i>ICM réduit</i>
<i>Unilatérale</i>	<i>droit</i>	7	6	3	2	14	4
	<i>gauche</i>	15	7	5	3	22	8
<i>Bilatérale</i>	<i>droit</i>	1	0	1	1	1	2
	<i>gauche</i>	2	2	1		3	3
TOTAL		25	15	10	7	40	17

TABLEAU 8: CORRELATION ENTRE HYDRONEPHROSE ET L'INDEX CORTICOMEDULLAIRE

On peut déduire que la réduction de l'index corticomédullaire est en relation étroite avec l'hyperpression intrapyélique de l'hydronéphrose pendant la vie in utéro, où l'infection urinaire n'existe pas en cette période pour l'incriminer.

4. Résultats de la scintigraphie rénale :

a. Données de la scintigraphie:

Tous nos malades c'est-à-dire les 57 cas confirmés de la MJPU uni ou bilatérale ont bénéficié d'une scintigraphie rénale à la DTPA ou Mag 3 selon la disponibilité de l'examen aux parents des malades dans le centre d'imagerie accessible. (Tableau : 9)

Scintigraphie rénale	DTPA	MAG 3	TOTAL
Atteinte unilatérale	31	17	48
Atteinte bilatérale	6	3	9
TOTAL	37	20	57

TABLEAU 9: TYPE DE LA SCINTIGRAPHIE

Selon nos résultats de la scintigraphie rénale on déduit que l'examen le plus disponible pour les malades est la scintigraphie à la DTPA par rapport à la scintigraphie au Mag 3.

Ce qui explique la scintigraphie au Mag 3 n'est pas disponible pour la plupart des malades dans notre région malgré sa performance par rapport la DTPA.

Donc pour les 57 malades on n'a que 20 malades qui ont bénéficié Mag 3 et 37 ont bénéficiés de la DTPA.

• Résultats de la scintigraphie :

Atteinte	Rein	Scintigraphie a la DTPA						Scintigraphie au Mag 3					
		>40		20-40		<20		>40		20-40		<20	
		OBST	NON OBST	OBST	NON OBST	OBST	NON OBST	OBST	NON OBST	OBST	NON OBST	OBST	NON OBST
Unilatérale	Droit	1	2	2	3	2	1	1	1	1			
	Gauche	2	4	3	10	2		1	2	3	4	1	1
Bilatérale	Droit	2		1		1				1			
	Gauche					1				1	1	1	
TOTAL		5	6	6	13	6	1	2	3	6	6	2	1
		37						20					

TABLEAU 10: LES RESULTATS DE LA SCINTIGRAPHIE

17 cas sont opérés d'emblée après confirmation de l'altération du parenchyme rénal à la première scintigraphie rénale. (Tableau : 10)

- 03 cas d'hydronéphrose unilatérale gauche avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie à la DTPA est entre 20 - 40 % obstructif.
- 01 cas d'hydronéphrose bilatérale plus marquée à droite avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie à la DTPA est entre 20 - 40 % obstructif.
- 03 cas d'hydronéphrose unilatérale droite avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie à la DTPA est inférieure à 20 % dont 02 cas obstructif et 01 cas non.
- 02 cas d'hydronéphrose unilatérale gauches avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie à la DTPA est inférieure à 20 % obstructif.
- 01 cas d'hydronéphrose bilatérale plus marquée à gauche avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie à la DTPA est inférieure à 20 % obstructif.
- 01 cas d'hydronéphrose bilatérale plus marquée à droite avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie à la DTPA est inférieure à 20 % obstructif.

- 03 cas d'hydronéphrose unilatérale gauche avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie au Mag 3 est entre 20 - 40 % obstructif.
- 02 cas d'hydronéphrose unilatérale gauche avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie au Mag 3 est inférieure à 20 % dont 01 cas obstructif et 01 cas non.
- 01 cas d'hydronéphrose bilatérale plus marquée à gauche avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie au Mag 3 est inférieure à 20 % non obstructif.

b. Données de la scintigraphie de surveillance:

Les autres cas qui sont au nombre de 40 cas ont bénéficié d'une deuxième scintigraphie après six mois de surveillance. (Tableau : 11)

<i>Scintigraphie rénale</i>	<i>DTPA</i>	<i>MAG 3</i>	<i>TOTAL</i>
<i>Atteinte unilatérale</i>	25	11	36
<i>Atteinte bilatérale</i>	1	3	4
<i>TOTAL</i>	26	14	40

TABLEAU 11: NOMBRE ET TYPE DE LA SCINTIGRAPHIE DE SURVEILLANCE

Pour les **40 malades** non opérés suivi en consultation on'a que 14 malades qui ont bénéficié Mag 3 et 26 ont bénéficié de la DTPA.

• **Résultats de la scintigraphie de surveillance :**

Atteinte	Rein	Scintigraphie a la DTPA						Scintigraphie au Mag 3					
		>40		20-40		<20		>40		20-40		<20	
		OBST	NON OBST	OBST	NON OBST	OBST	NON OBST	OBST	NON OBST	OBST	NON OBST	OBST	NON OBST
Unilatérale	Droit		1	2+1	4			1		1	2		
	Gauche	2	1	1	6+6	1		1	1		4+1		
Bilatérale	Droit												
	Gauche					1				1+1	1		
TOTAL		2	2	4	16	2	0	2	1	3	8	0	0
		26						14					

TABLEAU 12: LES RESULTATS DE LA SCINTIGRAPHIE DE SURVEILLANCE

19 cas sont opérés secondairement après confirmation de l'altération du parenchyme rénal à la deuxième scintigraphie rénale et altération de la FRD plus de 5%. (Tableau : 12)

- 01 cas d'hydronéphrose unilatérale gauche avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie à la DTPA est entre 20 - 40 % obstructif.
- 02 cas d'hydronéphrose bilatérale plus marquée à droite avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie à la DTPA est entre 20 - 40 % obstructif.
- 06 cas d'hydronéphrose bilatérale plus marquée à droite avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie à la DTPA est entre 20 - 40 % non obstructif.
- 01 cas d'hydronéphrose unilatérale droite avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie à la DTPA est inférieur à 20 % obstructif.
- 01 cas d'hydronéphrose bilatérale plus marquée à gauche avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie à la DTPA est inférieur à 20 % obstructif.
- 04 cas d'hydronéphrose unilatérale gauche avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie au Mag 3 est entre 20 - 40 % non obstructif.
- 03 cas d'hydronéphrose unilatérale droite avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie au Mag 3 est entre 20– 40% dont 01 cas obstructif et 02 cas non.
- 01 cas d'hydronéphrose bilatérale plus marquée à gauche avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie au Mag 3 est entre à 20 - 40 % obstructif.

c. Données de la deuxième scintigraphie de contrôle :

Les autres cas qui sont au nombre de 28 cas ont bénéficiés d'une troisième scintigraphie après six mois de surveillance. (Tableau : 13)

<i>Scintigraphie rénale</i>	<i>DTPA</i>	<i>MAG 3</i>	<i>TOTAL</i>
<i>Atteinte unilatérale</i>	15	4	19
<i>Atteinte bilatérale</i>	0	2	2
<i>TOTAL</i>	15	6	21

TABLEAU 13: NOMBRE ET TYPE DE LA 3^{eme} SCINTIGRAPHIE

Pour les 21 malades non opérés suivis en consultation on a que 6 malades qui ont bénéficiés Mag 3 et 15 ont bénéficié de la DTPA.

• **Résultats de la deuxième scintigraphie de contrôle :**

<i>Atteinte</i>	<i>Rein</i>	<i>Scintigraphie a la DTPA</i>						<i>Scintigraphie au Mag 3</i>						
		<i>>40</i>		<i>20-40</i>		<i><20</i>		<i>>40</i>		<i>20-40</i>		<i><20</i>		
		<i>OBST</i>	<i>NON OBST</i>	<i>OBST</i>	<i>NON OBST</i>	<i>OBST</i>	<i>NON OBST</i>	<i>OBST</i>	<i>NON OBST</i>	<i>OBST</i>	<i>NON OBST</i>	<i>OBST</i>	<i>NON OBST</i>	
<i>Unilatérale</i>	<i>Droit</i>		1	1	3+1			1						
	<i>Gauche</i>		1	2	2+4			1	1		1			
<i>Bilatérale</i>	<i>Droit</i>													
	<i>Gauche</i>									1	1			
<i>TOTAL</i>		0	2	3	10	0	0	2	1	1	2	0	0	
		15						6						21

TABLEAU 14: LES RESULTATS DE LA 2^{eme} SCINTIGRAPHIE DE CONTROLE

10 cas sont opérés secondairement après confirmation de l'altération du parenchyme rénal à la deuxième scintigraphie rénale et altération de la FRD plus de 5% par rapport à la deuxième scintigraphie. (Tableau : 14)

- 04 cas d'hydronéphrose unilatérale gauche avec dégradation de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie à la DTPA est entre 20 - 40 % 02 cas obstructif et 02 non.
- 02 cas d'hydronéphrose bilatérale marqué plus à droite avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie à la DTPA est entre 20 - 40 % 01 cas obstructif et 01 non obstructif.
- 02 cas d'hydronéphrose unilatérale gauche avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie au Mag 3 est entre 20 - 40 % 01 cas non obstructif et 01 cas obstructif.
- 01 cas d'hydronéphrose unilatérale droite avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie au Mag 3 est entre 20– 40 % obstructif.
- 02 cas d'hydronéphrose bilatérale marqué plus à gauche avec altération de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie au Mag 3 est entre à 20 - 40 % 01 cas obstructif et l'autre non.

d. Données de la troisième scintigraphie de contrôle:

Les autres cas qui sont au nombre de 11 cas restants non opérés ont bénéficié d'une quatrième scintigraphie après six mois de surveillance. (Tableau : 15)

<i>Scintigraphie rénale</i>	<i>DTPA</i>	<i>MAG 3</i>	<i>TOTAL</i>
<i>Atteinte unilatérale</i>	9	2	11
<i>Atteinte bilatérale</i>	0	0	0
<i>TOTAL</i>	9	2	11

TABLEAU 15: NOMBRE ET TYPE DE LA 3^{eme} SCINTIGRAPHIE

Pour les 11 malades non opérés suivis en consultation on a que 2 malades qui ont bénéficiés Mag 3 et 9 ont bénéficié de la DTPA.

• **Résultats de la 3^{ème} scintigraphie de contrôle :**

Atteinte	Rein	Scintigraphie a la DTPA						Scintigraphie au Mag 3					
		>40		20-40		<20		>40		20-40		<20	
		OBST	NON OBST	OBST	NON OBST	OBST	NON OBST	OBST	NON OBST	OBST	NON OBST	OBST	NON OBST
Unilatérale	Droit		1		3								
	Gauche		1		4				1		1		
Bilatérale	Droit												
	Gauche												
TOTAL		0	2	0	7	0	0	0	1	0	1	0	0
		9						2					

TABLEAU 16: LES RESULTATS DE LA 3^{ème} SCINTIGRAPHIE DES MALADES NON OPERES

Les **11 cas** qui ont bénéficié d'une surveillance clinique et radiologique ont bien évolué et avec disparition de la dilatation et stabilisation de la FRD. (Tableau : 16)

- 07 cas d'hydronéphrose unilatérale gauche et droite avec stabilisation de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie à la DTPA est entre 20 - 40 % non obstructif.
- 02 cas d'hydronéphrose unilatérale gauche et droite avec stabilisation de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie à la DTPA est supérieur 40 % non obstructif.
- 01 cas d'hydronéphrose unilatérale gauche avec stabilisation de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie au Mag 3 est entre 20 - 40 % non obstructif.
- 01 cas d'hydronéphrose unilatérale gauche avec stabilisation de la fonction rénale différentielle dont la scintigraphie au Mag 3 est supérieure 40 % non obstructif.

5. Autres examens:

a. Urétérocystographie retrograde:

Si la dilatation pyélocalicielle est bilatérale et surtout importante, une fonction rénale et une UCR (recherche le reflux vésico-urétéral associé) peuvent être réalisées dans les deux premiers jours de vie.

Les malades qui ont présenté une infection urinaire à l'examen cyto bactériologique ont bénéficié d'UCR au trois premiers mois de vie au nombre de 10 cas. Seulement quatre (04 cas) reflux vésico-urétéral ont été enregistrés, parmi eux un (01) cas bilatéral, et de bas grade (I et II), ont été mis en évidence qui ont bien évolué sous surveillance médicale.

Ainsi, l'UCR ne doit être réalisée qu'en cas de suspicion d'infection urinaire ou fièvre inexpliquée.

<i>MJPU</i>	<i>RVU associé Droit</i>	<i>RVU associé Gauche</i>	<i>RVU associé Bilatéral</i>
<i>Droite</i>	01		
<i>Gauche</i>	01		01
<i>Bilatérales</i>	01		
<i>Total</i>	02	01	04

TABLEAU 17: REFLUX VESICO-URETERAL ASSOCIE

L'UCR a permis de diagnostiquer un RVU droit stade II associé à une MJPU homolatérale. Un RVU droit stade I associé à un cas de MJPU gauche controlatérale, et 01 cas homolatéral à gauche stade II, dans la MJPU bilatérale ont un RVU gauche stade II. (Tableau : 17)
Les quatre reflux vésico-urétéraux enregistrés ont bien évolué sous surveillance médicale disparu au bout de la première année.

b. Imagerie par résonnance magnétique (IRM) :

Deux cas ont bénéficié de cet examen anodin mais nécessite une anesthésie générale (sédation) pour le diagnostic des rapports d'une MJPU ectopique, l'autre rein unique.

c. Autres examens biologiques:

Pour exploration dans les MJPU associés à d'autres malformations :

- Caryotype et le dosage des hormones sexuelles pour ambigüité sexuelle.
- Fonction rénale pour tous les malades (urée, créatinine).
- La fonction rénale: L'apparition d'une insuffisance rénale au cours de l'hydronéphrose est exceptionnelle, elle est décrite dans des cas très rares, surtout en cas d'atteinte bilatérale ou en cas de pathologie controlatérale particulière associée. Dans notre série deux(02) cas d'insuffisance rénale fonctionnelle avec urée et créatinine très élevées suite à une MJPU bilatérale récupérée après le drainage urgent par néphrostomie et traitement chirurgical radical par la suite.

- L'examen cytbactériologique des urines : ECBU

Examen considéré par la plupart des auteurs essentiels en cas d'hydronéphrose, il permet le diagnostic d'une infection urinaire, premier symptôme révélateur d'un syndrome de la jonction pyélourétérale. Surtout s'il est associé au reflux vésico-urétéral.

L'ECBU est demandé chez les malades présentant une fièvre inexpliquée dont 10 cas reviennent positive, dont 04 cas qui ont présenté une infection urinaire à germe résistant nécessitant l'hospitalisation, les autres sont traité en ambulatoire.

C. MODALITÉS DE SURVEILLANCE:

1. Résultats des échographies:

a. Résultats des échographies du DAPP:

L'échographie a plusieurs intérêts dans cette pathologie pour le diagnostic, l'indication thérapeutique et la surveillance avant et après l'intervention, document qui accompagne le malade jusqu'à guérison.

La fréquence des échographies est en général de 3 mois.

Tous nos malades ont bénéficié d'une échographie tous les 3 mois.

Hydronéphrose	Rein	Entre 12-15 mm	Entre 16-30 mm	Entre 31-49 mm	Supérieur à 50 mm	TOTAL
unilatérale	droite	7	6	3	2	18
	gauche	15	7	5	3	30
bilatérale	droite	1	0	1	1	3
	gauche	2	2	1	1	6
TOTAL		25	15	10	7	57

TABLEAU 18: RESULTATS DIAMETRE ATEROPOSTERIEUR DU PYELON

L'échographie a permis d'objectiver 9 cas présentant une hydronéphrose bilatérale : dont le diamètre antéropostérieur est différent entre les deux reins pour le même malade. (Tableau : 18)

- Le DAPP entre 12 et 15 mm pour 3 cas.
- Le DAPP entre 16 et 30 mm pour 2 cas.
- Le DAPP entre 31 et 49 mm et de 2cas.
- Le DAPP supérieur à 50 mm pour 2 cas.

L'échographie aussi a permis d'objectiver 48cas présentant une hydronéphrose unilatérale :

- 18 cas présentant une atteinte droite.
- 30 cas l'atteinte est à gauche.

Les diamètres antéropostérieurs (DAPP) sont respectivement pour les deux côtés droit et gauche :

- Le DAPP entre 12 et 15 mm pour 22 cas.
- Le DAPP entre 16 et 30 mm et de 13cas.
- Le DAPP entre 31 et 49 mm et de 8 cas.
- Le DAPP supérieur à 50 mm pour 5 cas.

Au total on a (Tableau : 18)

- ✓ Le DAPP entre 12 et 15 mm pour 25 cas.
- ✓ Le DAPP entre 16 et 30 mm et de 15cas.
- ✓ Le DAPP entre 31 et 49 mm et de 10 cas.
- ✓ Le DAPP supérieur à 50 mm pour 7 cas.

b. Résultats globaux de l'atteinte du parenchyme :

ICM DAPP	Parenchyme rénale	Normal	Réduit	Nombre
		Hydronéphrose unilatérale	Rein droit	
	Rein gauche	22	8	30
Hydronéphrose bilatérale	Rein droit	1	2	3
	Rein gauche	3	3	6
TOTAL		40	17	57

TABLEAU 19: RESULTATS GLOBALAUX DE L'ATTEINTE DU PARENCHYME

- réduction de l'index corticomédullaire a été diagnostiquée dans 17 cas dont :
 - 6 cas pour le rein droit.
 - 11 cas pour le rein gauche.
- Tandis que l'échographie a objectivé un index corticomédullaire du parenchyme rénal qui est normal chez 40 malades. (Tableau : 19)

Hydronéphrose	Rein	Evolution	DAPP 12-15mm	DAPP 16-30mm	DAPP 31-49mm	DAPP >50mm	Parenchyme rénal		
							Normal	Réduction secondaire	ICM réduit
Unilatérale	droit	Stabilisation	1	4	3	0	6	8	4
		Dégradation	0	2	0	2			
		Disparition	6	0	0	0			
	gauche	Stabilisation	8	5	2	0	5	17	8
		Dégradation	2	2	3	3			
		Disparition	5	0	0	0			
Bilatérale	droit	Stabilisation	1				0	1	2
		Dégradation	0	1	1	1			
		Disparition	0	0	0	0			
	gauche	Stabilisation	2	1	0	0	0	3	3
		Dégradation	0	1	1	1			
		Disparition	0	0	0	0			
TOTAL			25	15	10	7	11	29	17
			57				57		

TABLEAU 20: EVOLUTON DU DIAMETRE ATEROPOSTERIEUR DU PYELON ET L'INDEX CORTICO-MEDULLAIRE

Durant la prise en charge de nos 57 patients : (Tableau : 19,20)

La maladie de la jonction pyélo-urétérale a favorablement évolué chez 11 malades enregistrée qui ont bénéficié d'une surveillance purement médicale.

En même temps au cours de l'évolution on a objectivé une dégradation rapide diagnostiquée pendant les premiers mois de vie qui sont au nombre de 17 malades dans laquelle ces malades ont été opérés d'emblée.

Ainsi 29 malades sont suivi initialement en consultation mais par la suite ont dégradé leur fonction rénale opérés secondaire.

2. Résultats des scintigraphiques:

Hydronéphrose	Rein	Evolution	Sup. à 40%		Entre 20-40%			Inf. à 20%				
Unilatérale	droit	Stabilisation	1	7	4	6	3	3	0	2		
		Dégradation	0		2		0		2			
		Amélioration	6		0		0		0			
	gauche	Stabilisation	8	15	5	7	2	5	0	3		
		Dégradation	2		2		3		3			
		Amélioration	5		0		0		0			
Bilatérale	droit	Stabilisation	1	1	0	0	1	1	1	1		
		Dégradation	0						0		0	0
		Amélioration	0						0		0	0
	gauche	Stabilisation	2	2	1	2	0	1	0	1		
		Dégradation	0		1		1		1			
		Amélioration	0		0		0		0			
TOTAL			25		15		10		7			
			57									

TABLEAU 21: EVOLUTON FONCTION RENALE DIFFERENTIELLE

Selon nos résultats : pour préserver le rein, il y a des malades qui ont nécessité une pyéloplastie précoce, des malades qui ont nécessité une pyéloplastie différée et d'autres ont nécessité une surveillance, répartis en 03 groupes : (Tableau : 21)

Groupe I : Traitement chirurgical d'emblée.

Groupe II : Surveillance médicale puis traitement chirurgical.

Groupe III : Surveillance médicale.

D. RÉPARTITION DES GROUPEES:

<i>Groupes</i>	<i>Prise en charge</i>	<i>Effectif</i>	<i>Fréquence (%)</i>
<i>I</i>	<i>Traitement chirurgical d'emblée</i>	<i>17</i>	<i>29,8</i>
<i>II</i>	<i>Surveillance médicale puis traitement chirurgical</i>	<i>29</i>	<i>51</i>
<i>III</i>	<i>Surveillance médicale</i>	<i>11</i>	<i>19,2</i>

TABLEAU 22:REPARTITION DES MALADES PAR GROUPE

La répartition des groupes de malades est réalisée selon le schéma de prise en charge établi :

(Schéma n°05). (Tableau : 22)

La prise en charge de la MJPU prend en considération l'association des paramètres suivants :

- Le diamètre antéro-postérieur du pyélon (DAPP) qui varie entre (12-60) mm dont 06 malades parmi les 17 sont pris en charge initialement par une néphrostomie percutanée de décharge après l'exploration échographique pour tous les malades tandis que l'exploration scintigraphique a été réalisée chez 04 malades avant la néphrostomie et 02 malades après ce geste. Puis une pyéloplastie standardisée pour tous nos malades a été réalisée.
- L'index cortical où l'épaisseur du cortex est mince inférieure à 4 mm (la norme varie entre 3.93 à 7.68 mm)[114] chez les 17 malades qui sont intégrés dans le **groupe I** vis à vis de la dilatation où le DAPP est mesuré entre 20 – 60 mm paramètre important et décisif dans la prise en charge de ces malades.
- La surveillance clinique et radiologique initiale pour les malades du **groupe II** et **groupe III** qui sont au nombre de 40, seuls 11 malades ont évolué favorablement avec disparition de la dilatation et amélioration du DAPP et sans dégradation de leur FRD. (Tableau : 22)

1. RÉPARTITION DES GROUPES PAR AGE ET SEXE :

<i>Groupes</i>	<i>Effectif</i>	<i>sexe</i>		<i>Age moyen d'intervention (mois)</i>
<i>I</i>	<i>17</i>	<i>M</i>	<i>14</i>	<i>6,5</i>
		<i>F</i>	<i>3</i>	<i>6</i>
<i>II</i>	<i>29</i>	<i>M</i>	<i>23</i>	<i>17,5</i>
		<i>F</i>	<i>6</i>	<i>23,5</i>
<i>III</i>	<i>11</i>	<i>M</i>	<i>8</i>	<i>Surveiller</i>
		<i>F</i>	<i>3</i>	
<i>Total</i>	<i>57</i>	<i>M</i>	<i>45</i>	
		<i>F</i>	<i>12</i>	

TABLEAU 23 : RÉPARTITION DES GROUPES PAR AGE ET SEXE

Selon nos résultats : Afin de préserver le rein, certains de nos malades ont nécessité une pyéloplastie précoce, d'autres ont nécessité une pyéloplastie différée et d'autres ont nécessité une surveillance, successivement sont en nombre de 57 cas réparti en 03 groupes : (Tableau : 23)

Groupe I : *Traitement chirurgical d'emblée*. Réalisé pour 17 malades dont 14 malades de sexe masculin avec une moyenne d'âge 6,5 mois et 03 malades de sexe féminin avec une moyenne d'âge de 6 mois.

Groupe II : *Surveillance médicale puis traitement chirurgical*. Réalisé pour 29 malades dont 23 malades de sexe masculin avec une moyenne d'âge 17,5 mois et 06 malades de sexe féminin avec une moyenne d'âge de 23,5 mois.

Groupe III : *Surveillance médicale*. Réalisé pour 11 malades dont 8 malades de sexe masculin et 03 malades de sexe féminin.

Pour les malades du **groupe I** qui ont été opérés d'emblée avant 12 mois, tandis que les malades du **groupe II** surveillés puis opérés ont présenté une aggravation de la symptomatologie à l'âge entre 12 et 24 mois, ce qui explique que le choix de l'âge de l'intervention est très important avant 12 mois et nous devons corriger notre attitude envers cette maladie.

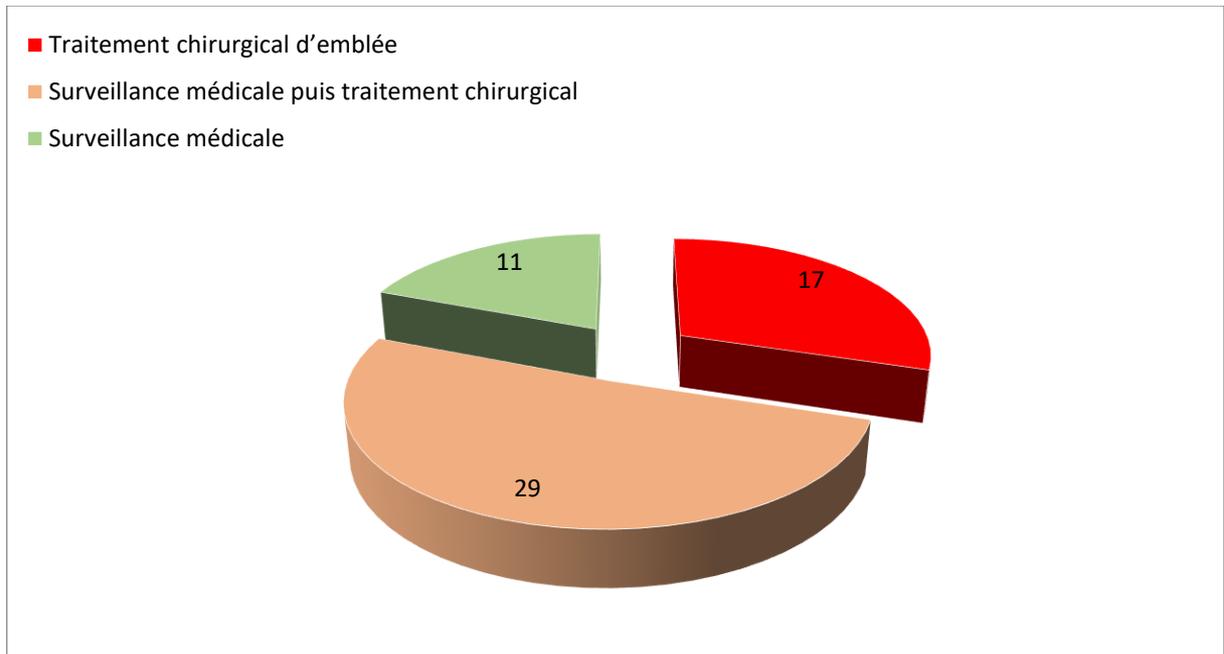


FIGURE 59: POURCENTAGE DE CHAQUE GROUPE

Les malades qui ont été opérés secondairement sont intégrés dans le **groupe II** après avoir bénéficié d'une surveillance primitive clinique et radiologique ont présenté le nombre le plus élevé à 29 cas dans notre série dont la décision de passage du traitement conservateur à la pyéloplastie selon les indices suivants :(Figure 59)

- Augmentation du DAPP de (5-15) mm.par rapport au DAPP initial.
- La dégradation de la fonction rénale différentielle représente le paramètre le plus important pour nous qui varie de (5-10) %.
- L'infection urinaire est le paramètre le plus remarquable.
- L'hématurie microscopique jamais macroscopique a été enregistrée chez 02 malades.

La douleur est inconstante, enregistrée pour la plupart de nos malades du premier groupe, disparue progressivement après l'intervention.

Les malades qui ont bénéficié d'une surveillance pure ne présentaient aucune complication sauf l'infection urinaire pour 30% de ces malades, une seule fois durant leur suivi en consultation avec une diminution progressive du DAPP dans un intervalle de 9-18 mois avec une moyenne de 15 mois.

2. Indications opératoires du groupe I :

<i>AJPU + néphrogramme obstructif</i>	<i>Nombre d'AJPU</i>
<i>20 % < FR < 40 %</i>	6
<i>Rein unique</i>	1
<i>FR < 20 %</i>	9
<i>AJPU bilatérale</i>	1
<i>Total</i>	17

TABLEAU 24 : LES INDICATIONS OPERATOIRE DU GROUPE I

Les malades du **groupe I** qui sont au nombre de 17 opérés d'emblée selon des indications suivantes :

- La pyéloplastie d'emblée dans le groupe I chez 06 malades dont le néphrogramme obstructif avec une fonction rénale entre 20 et 40 %.
- La pyéloplastie a été réalisée pour un seul malade qui a un DAPP de 18 mm avec une fonction rénale différentielle de 40% mais le caractère du rein unique s'impose.
- La bilatéralité avec une insuffisance rénale fonctionnelle impose la néphrostomie du côté droit puis pyéloplastie avec une pyéloplastie à gauche ou le côté le plus atteint avec rétablissement de la fonction rénale après le geste.
- La fonction rénale différentielle à la scintigraphie est dégradée à la première scintigraphie inférieure à 20% chez 09 malades.
- 06 malades qui ont présenté en corrélation entre dégradation importante de la FRD (20-40 %) et diamètre antéropostérieur (DAPP) qui varie entre 12 et 60 mm dont 04 malades on a réalisé une scintigraphie avant la néphrostomie tandis que 02 malades nephrostomisés par défaut de programmation mais après clampage de la néphrostomie pendant 24 H pour ne pas fausser les résultats. (Tableau:24)

3. Indications opératoires du groupe II.

<i>AJPU + néphrogramme obstructif</i>	<i>Nombre d'AJPU</i>
<i>Augmentation de la DPC à l'échographie</i>	<i>14</i>
<i>Chute de la FRD > 5 %</i>	<i>11</i>
<i>Infection urinaire</i>	<i>4</i>
<i>Total</i>	<i>29</i>

TABLEAU 25 : LES INDICATIONS OPERATOIRES DU GROUPE II

Les malades qui ont été opérés secondairement après avoir bénéficié d'une surveillance armée clinique (infections urinaires, hématurie ou douleur) et radiologique (échographie, scintigraphie) ont présenté le pourcentage le plus élevé dans notre série en nombre de 29 cas dans la décision de passage du traitement conservateur à la pyéloplastie selon les paramètres suivants : (Tableau : 25)

- ✓ Augmentation de la DPC à l'échographie chez 14 cas.
- ✓ Chute de la FRD > 5 % à la scintigraphie chez 11 malades.
- ✓ Infections urinaires à répétition type pyélonéphrite nécessitant l'hospitalisation.

Les malades qui ont été opérés secondairement :

- Augmentation du DAPP de (5-15) mm avec une moyenne de 11,5 mm dans une période de suivi de (06-12) mois a été remarquée chez 14 malades par rapport au DAPP initial.
- La dégradation de la fonction rénale différentielle représente le paramètre le plus stressant pour nous et les parents des malades qui varie de (5-10) % avec une moyenne de 6,8 % a été remarquée chez 11 malades par rapport à la FRD initiale.
- L'infection urinaire était le paramètre le plus remarquable pour 04 de nos malades hospitalisés en pédiatrie.
- L'hématurie microscopique jamais macroscopique a été enregistrée chez deux de nos quatre malades hospitalisés.

4. Résultats de l'échographie et de la scintigraphie selon les groupes.

<i>Groupes</i>	<i>Groupe I</i>	<i>Groupe II</i>	<i>Groupe III</i>
<i>ECHOGRAPHIE : DAPP EN MOYENNE (MM)</i>	34,5 (12-58)	21,6 (16-50)	13,2 (12-19)
<i>L'INDEX CORTICAL(MM)</i>	2,6 (1,52-3,95)	4,52 (4,1-5,6)	6,8 (6.93 à 7.68)
<i>SCINTIGRAPHIE : FRD EN MOYENNE (%)</i>	32 (12-50)	36 (29-48)	44 (41-50)
<i>SCINTIGRAPHIE NEPHROGRAMME OBSTRUCTIF (%)</i>	73	70	-

TABLEAU 26 : RESULTATS DE L'ECHOGRAPHIE ET DE LA SCINTIGRAPHIE PAR GROUPE

- Les malades du groupe I ont présenté une dilatation pyélocalicielle avec un DAPP qui varie entre 12 et 58 mm avec une moyenne de 34,5 mm dont la fonction rénale différentielle est de 12 à 50 % avec une moyenne de 32%, obstructif dans 73% des cas.
- Les malades du groupe II ont présenté une dilatation pyélocalicielle avec un DAPP variant entre 16 et 50 mm avec une moyenne de 21,6 mm, dont la fonction rénale différentielle est de 29 à 48 % avec une moyenne de 36 %, obstructif dans 70 % des cas.
- Les malades du groupe III ont présenté une dilatation pyélocalicielle avec un DAPP variant entre 12 et 19 mm avec une moyenne de 13,2 mm, dont la fonction rénale différentielle est de 41 à 50 % avec une moyenne de 44 %, non obstructif.
- Le parenchyme rénal ou l'index cortical réduit pour le groupe I varie entre 1,52 et 3,95 mm avec une moyenne de 2,6 mm, ainsi moins altéré pour le groupe II qui varie entre 4,1 et 5,6 mm avec une moyenne de 4,52 mm, alors que pour le groupe III n'est pas pathologique et varie entre 6.93 et 7.68 mm avec une moyenne de 6,8 mm (Tableau: 26)

E. Répartition selon l'âge d'opérabilité :

La moyenne d'âge de notre échantillon est de 13,18 mois avec un écart type de 7,2. (Min de 3, Max de 24, Médian de 12).

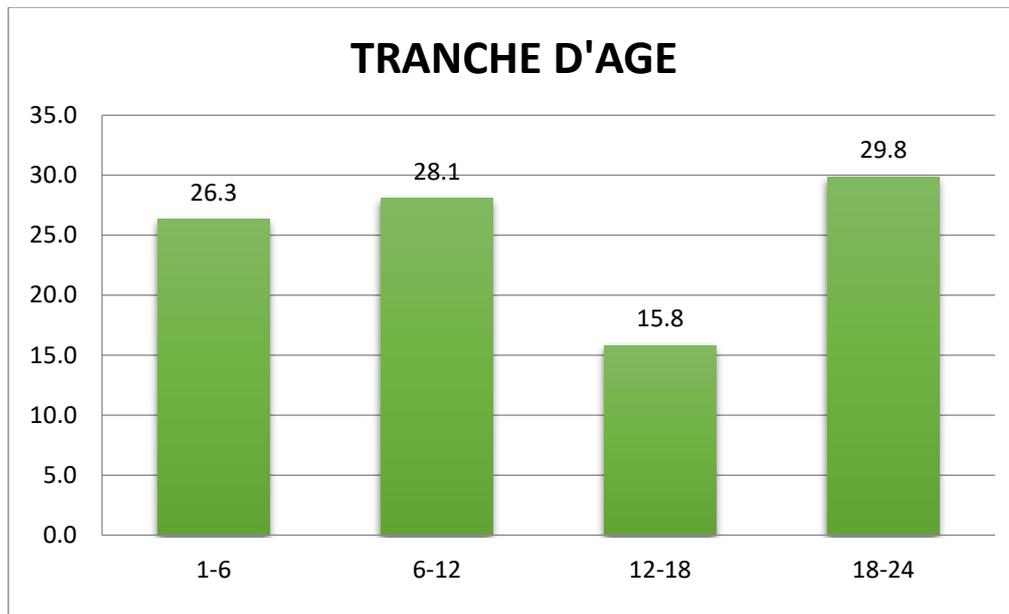


FIGURE 60: REPARTITION SELON L'AGE

La moyenne d'âge représentée par l'âge de l'intervention après avoir posé l'indication.

- Dans notre série l'âge moyen des indications opératoires est de 1 à 6 mois du **groupe I** avec une moyenne de 3,4 mois. (Figure 60)
- Pour le **groupe II** l'âge est entre 12 et 24 mois avec une moyenne de 13,18 mois avec deux pics à 12 mois et l'autre à 20 mois.
- Ces deux pics sont en relation directe avec une aggravation secondaire des lésions parenchymateuses rénales initialement suivies en consultation avec une surveillance clinique et paraclinique, cependant 04 cas se sont compliqués secondairement sur le plan clinique par des infections urinaires type pyélonéphrites à germe résistant nécessitant une hospitalisation de 10 à 20 jours avec une moyenne de 16 jours, qui sont âgés dans plus de la moitié des cas moins de 12 mois.
- Autres cas qui représentent une altération de la fonction rénale différentielle avec une dégradation à la scintigraphie plus de 5 % obstructif qui sont au nombre 11, avec des lésions parenchymateuses. sont âgés dans plus de la moitié des cas de 18 à 24 mois.
- 14 cas ont présenté une augmentation de la dilatation pyélocaliciale de plus de 5 mm et sont âgés dans plus de la moitié des cas entre 18 et 24 mois.

F. Répartition selon le sexe :

Dans notre série il y a une prédominance masculine nettement marquée de cette pathologie pour les 03 groupes. (Figure 61-62)

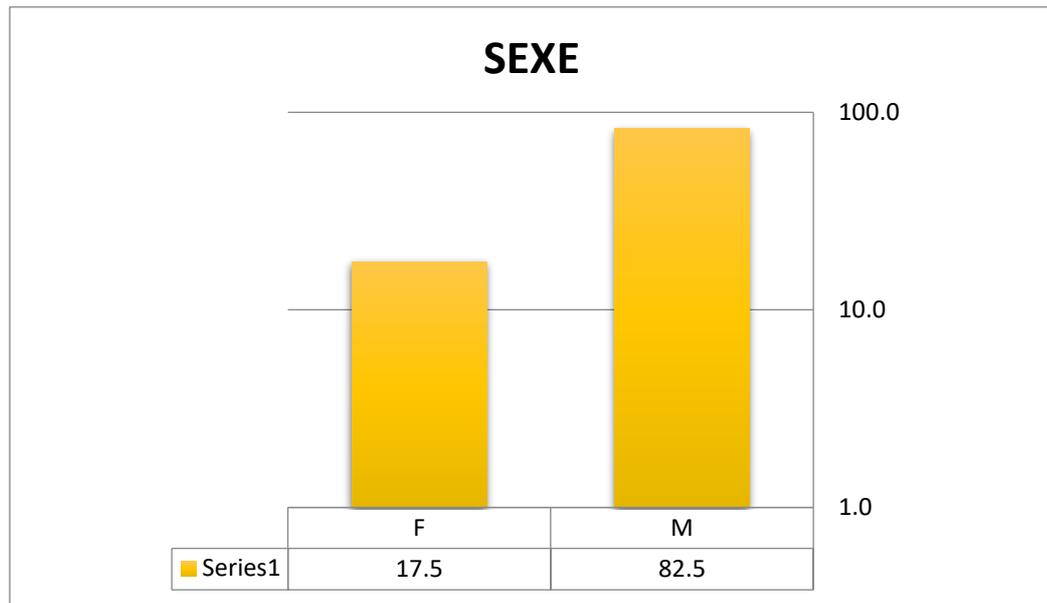


FIGURE 61: REPARTITION GLOBALE SELON LE SEXE

Il s'agit de 45 garçons pour 12 filles avec un sex-ratio SR de 3,75.

• **Répartition selon le sexe pour chaque groupe :**

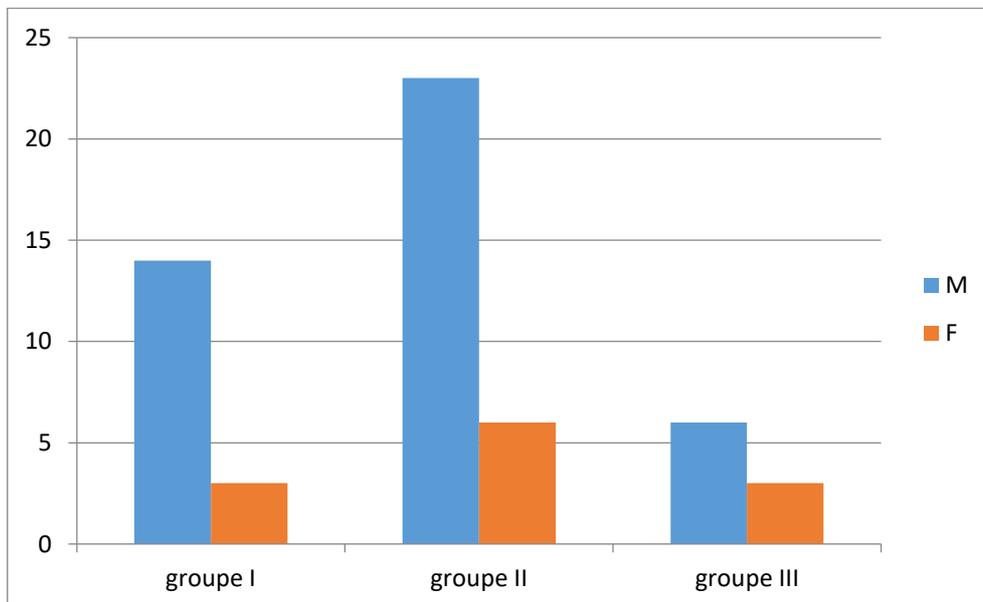


FIGURE 62: RÉPARTITION DUSEXE PAR GROUPE

G. Répartition de la latéralité:

Dans notre série les deux côtés sont atteints de façon inégale, on à 18 cas du côté droit soit 33,4%, 30 cas du côté gauche soit 49,1% et 9 cas présentent une atteinte bilatérale soit 17,5%, dont six prédominaient à gauche. (Tableau : 27) (Figure 63)

<i>Atteinte unilatérale droite</i>	18
<i>Atteinte unilatérale gauche</i>	30
<i>Bilatérale</i>	9
<i>Total</i>	57

TABLEAU 27: NOMBRE DES MALADES PAR COTE

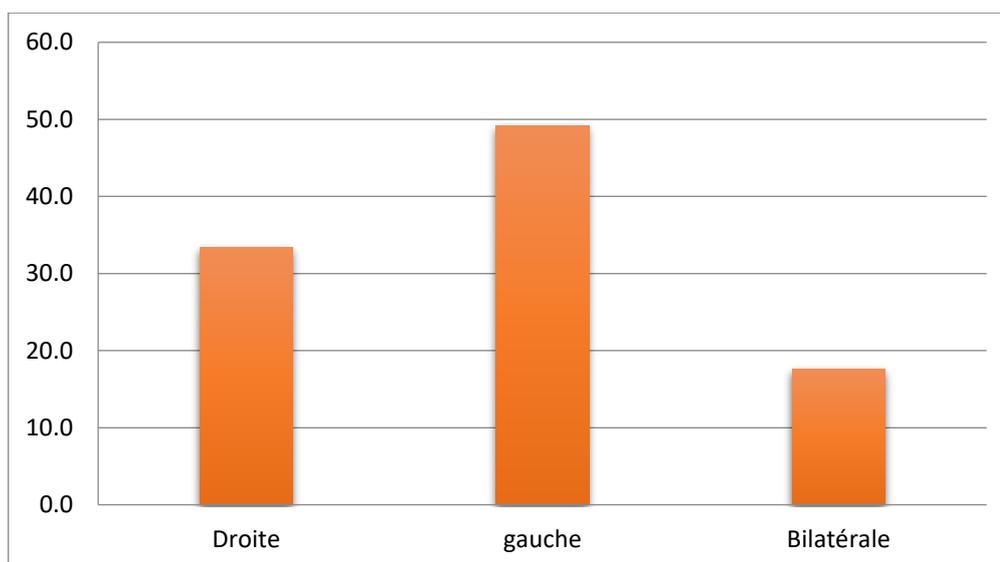


FIGURE 63: REPARTION GLOBALEDES COTES ATTEINTS

<i>Groupes</i>	<i>Effectif</i>	<i>sexe</i>		<i>Côté atteint</i>	
				<i>Droit</i>	
<i>I</i>	<i>17</i>	<i>M</i>	<i>14</i>	<i>Droit</i>	<i>3</i>
				<i>Gauche</i>	<i>10</i>
				<i>Bilatérale</i>	<i>1</i>
		<i>F</i>	<i>3</i>	<i>Droit</i>	<i>1</i>
				<i>Gauche</i>	<i>2</i>
				<i>Bilatérale</i>	<i>0</i>
<i>II</i>	<i>29</i>	<i>M</i>	<i>23</i>	<i>Droit</i>	<i>9</i>
				<i>Gauche</i>	<i>7</i>
				<i>Bilatérale</i>	<i>7</i>
		<i>F</i>	<i>6</i>	<i>Droit</i>	<i>3</i>
				<i>Gauche</i>	<i>2</i>
				<i>Bilatérale</i>	<i>1</i>
<i>III</i>	<i>11</i>	<i>M</i>	<i>8</i>	<i>Droit</i>	<i>2</i>
				<i>Gauche</i>	<i>6</i>
				<i>Bilatérale</i>	<i>0</i>
		<i>F</i>	<i>3</i>	<i>Droit</i>	<i>0</i>
				<i>Gauche</i>	<i>3</i>
				<i>Bilatérale</i>	<i>0</i>
<i>Total</i>	<i>57</i>	<i>M</i>	<i>45</i>	<i>Droit</i>	<i>14</i>
				<i>Gauche</i>	<i>23</i>
				<i>Bilatérale</i>	<i>8</i>
		<i>F</i>	<i>12</i>	<i>Droit</i>	<i>4</i>
				<i>Gauche</i>	<i>7</i>
				<i>Bilatérale</i>	<i>1</i>

TABLEAU 28: REPARTITION PAR GROUPE, COTE, SEXE, AGE

Dans les trois groupes, on remarque toujours la prédominance du côté gauche pour les deux sexes de cette pathologie dans chaque groupe. (Tableau : 28)

On constate que dans le **groupe I** il y a 14 garçons dont 10 parmi eux atteints du côté gauche, 03 du côté droit et un bilatéral, cependant pour les 3 filles il y a 2 du côté gauche et une à droite.

Dans le **groupe II** il y a 23 garçons dont 7 parmi eux atteints du côté gauche, 09 du côté droit et 7 atteintes bilatérales, cependant pour les 2 filles il y a 2 du côté gauche et 3 à droite et une bilatérale.

Dans le **groupe III**, pour les 11 malades surveillés on a 8 garçons parmi eux 6 atteints du côté gauche, 02 du côté droit, cependant pour les 3 filles sont toutes du côté gauche. (Figure 64)

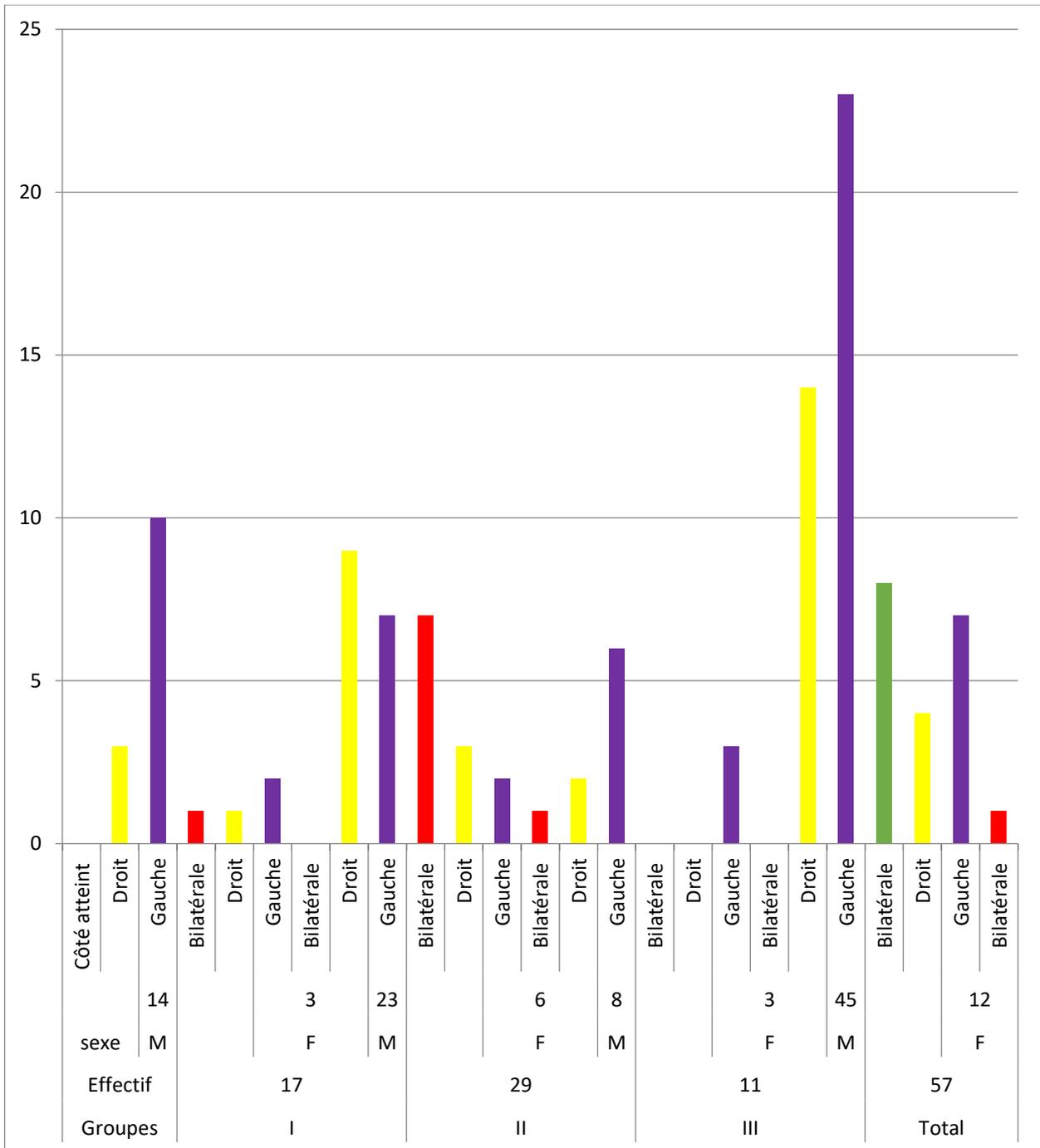


FIGURE 64: REPARTITION PAR GROUPE, COTE, SEXE, AGE

D'après nos résultats globaux la MJPU est l'uropathie la plus fréquente, c'est une maladie qui touche les deux sexes avec une prédominance masculine, souvent unilatérale, le côté gauche est le plus touché, dont l'évolution est imprévisible d'où l'intérêt du diagnostic anténatal et la prise en charge rapide en postnatal, dont l'âge idéal de décision thérapeutique doit être avant 12 mois.

H. Fréquence de la maladie:

Pour notre série tous les malades ont bénéficié d'une échographie anténatale avec *une sensibilité de 89%* (opérateur dépendant, l'expérience de l'opérateur) 100% en postnatal immédiat.

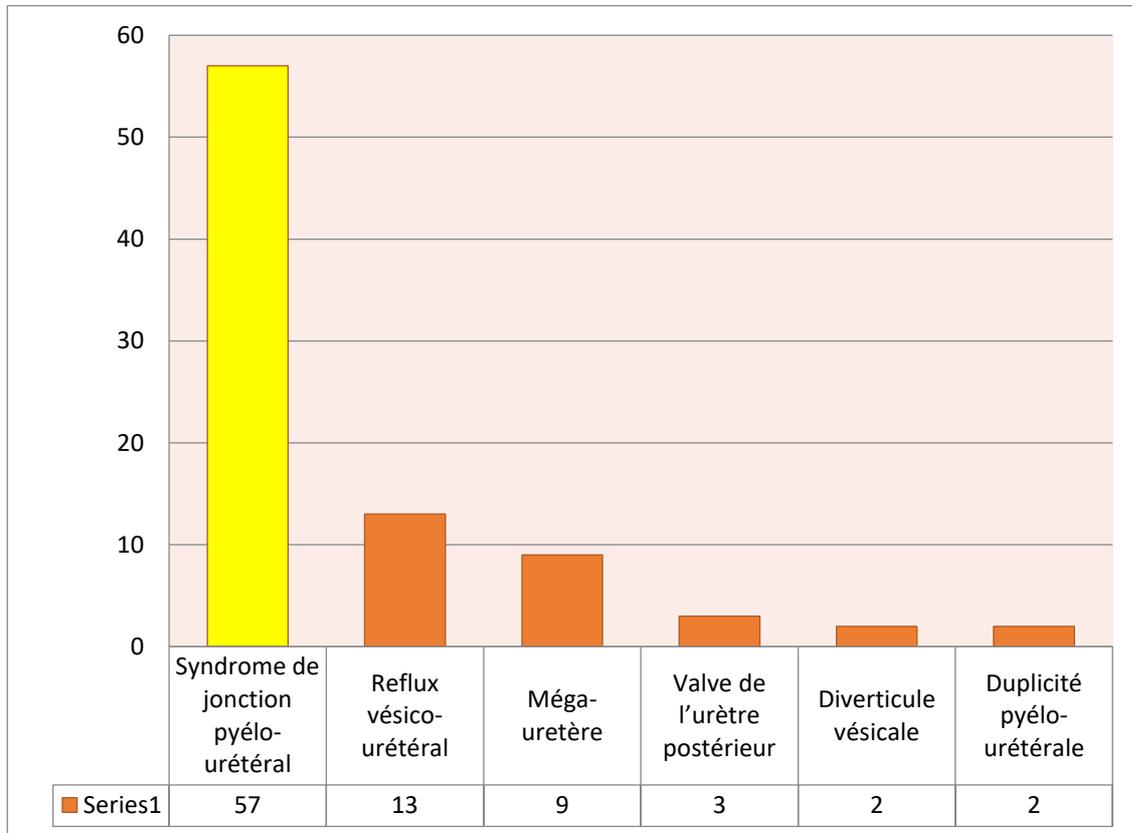


FIGURE 65: FREQUENCE DE LA MJPU

Chez les 86 nouveau-nés l'échographie postnatale a confirmé une uropathie, le bilan radiologique a été complété par cystographie réalisée après vérification de la stérilité des urines vers 3ème ou 4ème semaine, sauf pour les valves de l'urètre postérieur où l'exploration est réalisée plus tôt.

Les autres explorations (scintigraphie à défaut IRM) dépendent des résultats du couple Echographie-cystographie.

Le diagnostic définitif des uropathies(AJPU) est établi dans un délai de quelques jours à quelques semaines après la naissance. (Figure 65)

De toutes les uropathies diagnostiquées en anténatal dans notre étude de 86 nourrissons confirmées, la MJPU représente l'uropathie la plus fréquente (66%).

I. SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE:

En général pauvre, l'examen clinique peut retrouver une sensibilité abdominale, un contact lombaire, une masse lombaire ou abdomino-lombaire. (Tableau : 29)

<i>Symptomatologie</i>	<i>Nombre de malade</i>
<i>Ballonnement abdominal</i>	10
<i>Douleur (cri inexplicable)</i>	20
<i>Hématurie</i>	2
<i>Infection urinaire</i>	4
<i>Diarrhée</i>	2
<i>Vomissements</i>	3

TABLEAU 29 : LA SYMPTOMATOLOGIE DE MJPU

L'examen clinique peut découvrir :

- Le ballonnement abdominal est retrouvé chez 10 patients avec à la palpation une masse molle souvent à gauche dans 5 cas, à droite dans 3 cas et bilatérale dans 2 cas. Non douloureuse libre non adhérente aux deux plans.
- L'infection urinaire tel un syndrome fébrile isolé, 4 cas ont été hospitalisés en pédiatrie pour une pyélonéphrite aiguë.
- Des signes en rapport avec des manifestations digestives chez le nourrisson, tels que la douleur observée chez 20 patients et déshydratation avec diarrhée et vomissements respectivement chez 2 malades et 3 malades. (Figure 66)
- L'hématurie macroscopique est rarement rapportée par les parents, seulement deux cas ont été enregistré dans notre série.

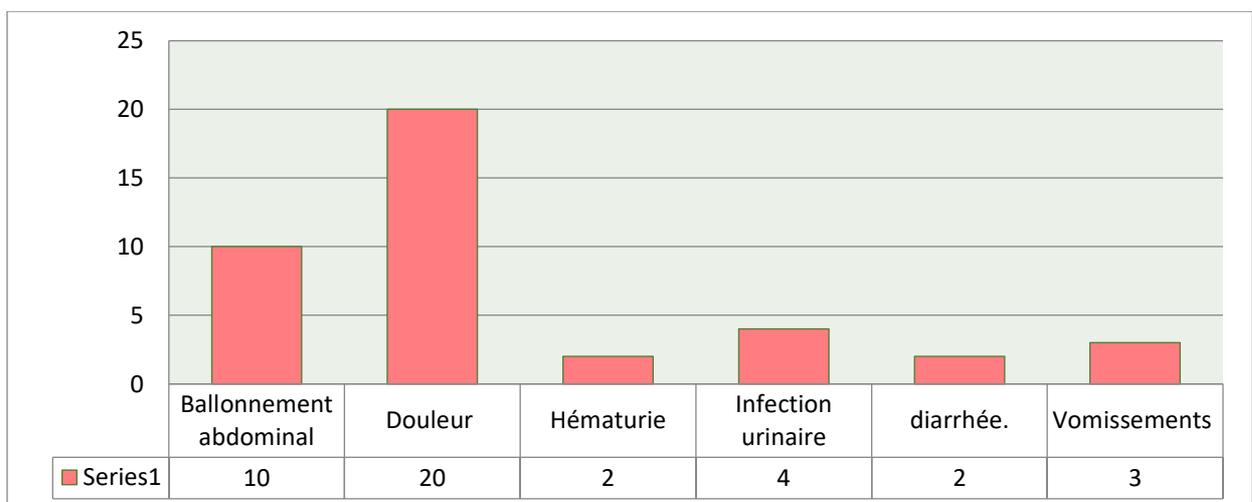


FIGURE 66: LA SYMPTOMATOLOGIE DE MJPU

PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

Bien avant l'indication incontestable de la pyéloplastie est posée chez un grand enfant symptomatique. Cependant il fallait apporter une réponse thérapeutique à une entité muette (asymptomatique) que l'on n'aurait pu détecter en anténatal, chez un nouveau-né le plus souvent parfaitement bien portant.

A. *Abstention avec surveillance:*

La majorité des auteurs, s'accordent que dès la confirmation de l'AJPV en postnatal l'antibioprophylaxie ne doit pas être prescrite systématiquement qu'après confirmation de l'association de RVU. Dans notre étude, les 04 malades ayant reçu une antibioprophylaxie ont un RVU associé. (Figure 67)

40 cas ont bénéficié d'une surveillance médicale clinique et paraclinique, parmi ces malades 11 patients seulement n'ont pas bénéficié de la pyéloplastie, et ont continué à être surveillés jusqu'à guérison ou ils ont eu une régression progressive de leur dilatation sans altération rénale.

29 patients ont été opérés secondairement sans aucune conséquence néfaste sur le rein.

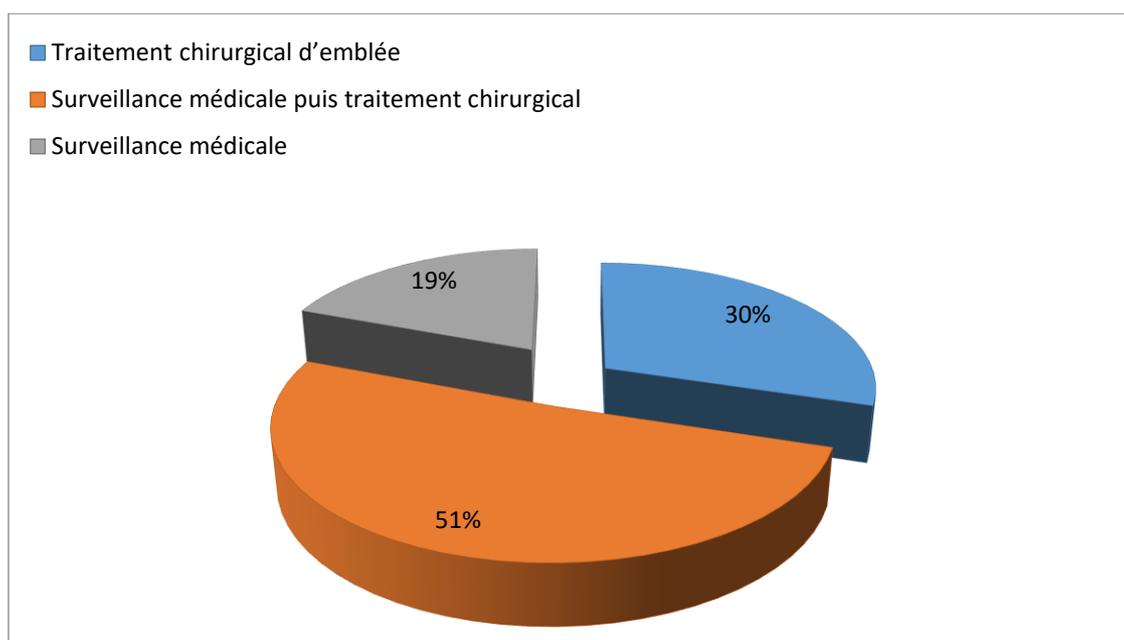


FIGURE 67: PRISE EN CHARGE PAR GROUPE

B. *Traitement d'attente ou néphrostomie:*

- Néphrostomie percutanée : 05 malades qui ont bénéficié de cette technique par ponction directe échoguidée des cavités dilatées au niveau de l'angle vertébral.
- Néphrostomie chirurgicale : un seul malade a bénéficié de cette technique suite à une pyohydronephrose.

Chez ces malades qui ont présenté une corrélation entre dégradation importante de la FRD 20-40% et diamètre antéropostérieur (DAPP) variant entre 12 et 60 mm, on a réalisé une scintigraphie dans 4 cas avant la néphrostomie tandis que 02 malades néphrostomisés par défaut de programmation en médecine nucléaire mais après clampage de la néphrostomie pendant 24 H pour ne pas adultérer les résultats. (Figure 69)

C. Traitement chirurgical:

De nombreuses techniques chirurgicales ont été proposées dans le traitement de la maladie de la jonction pyélourétérale. Elle repose essentiellement sur la résection-anastomose de la jonction pyélourétérale (KÜSS, ANDERSON, HYNES), nos 46 malades opérés ont bénéficié de cette pyéloplastie avec différentes voies d'abord.

1. Chirurgie ouverte:

- La voie d'abord la plus utilisée est la voie antérolatérale, 27 patients ont bénéficié de cette voie d'abord dont l'âge varie de 4 à 24 mois, voie d'abord la plus maîtrisée par tous les chirurgiens. (Figure 68)
- La lombotomie postérieure est pratiquée chez 01 malade seulement âgé de moins de 04 mois donne un bon jour direct de la jonction mais délabrante. (Tableau : 30)

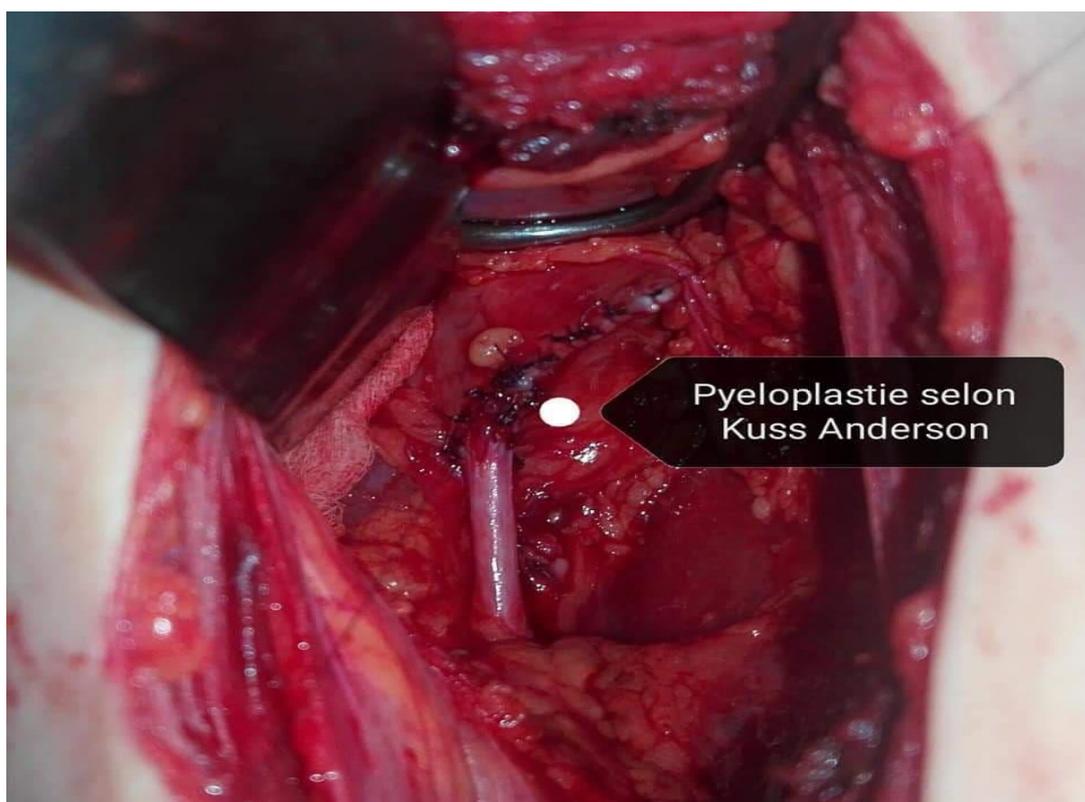


FIGURE 68: PYELOPLASTIE A CIEL OUVERT

2. Laparoscopie (transpéritonéale) :

- 18 cas ont bénéficié de cette technique cœlioscopique, en transpéritonéal après décollement de l'angle colique. La résection-anastomose de la jonction sous laparoscopie développée récemment devenue techniquement facile avec un temps opératoire court contrairement aux années précédentes. (Figure 69)

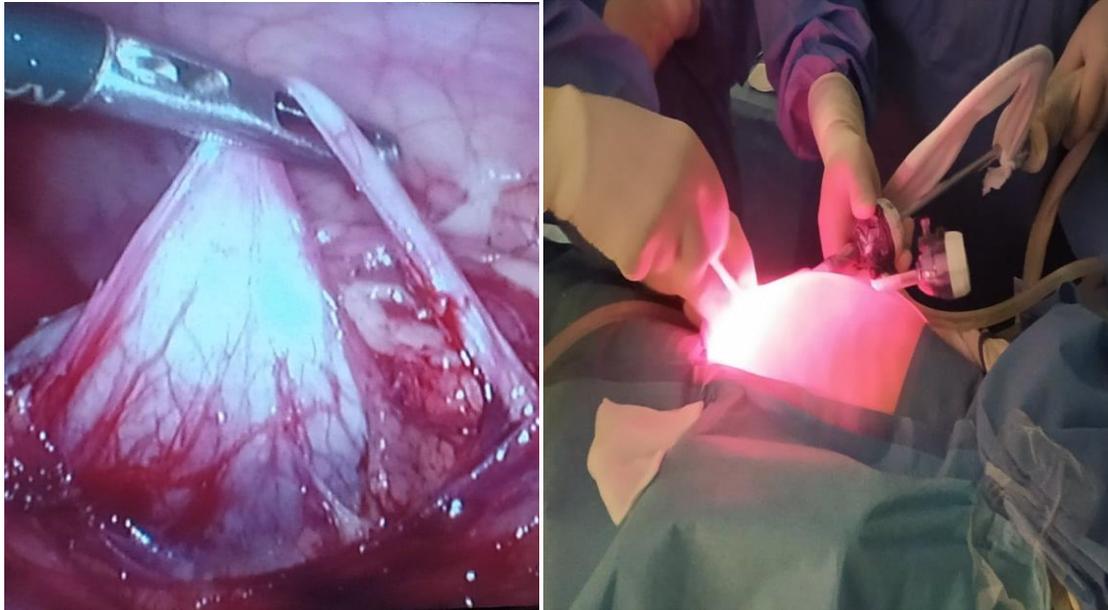


FIGURE 69: PYELOPLASTIE PAR VOIE TRANSPERITONEALE

<i>Voie d'abord</i>	<i>Effectif</i>	<i>Pourcentage</i>
<i>antérolatérale</i>	<i>27</i>	<i>59 %</i>
<i>Cœlioscopie</i>	<i>18</i>	<i>39 %</i>
<i>lombotomie</i>	<i>1</i>	<i>2%</i>
<i>TOTAL</i>	<i>46</i>	<i>100 %</i>

TABLEAU 30:REPARTION SELON LA VOIE D'ABORD

Dans notre série la voie antérolatérale est remarquablement la plus utilisée (Figure 70)

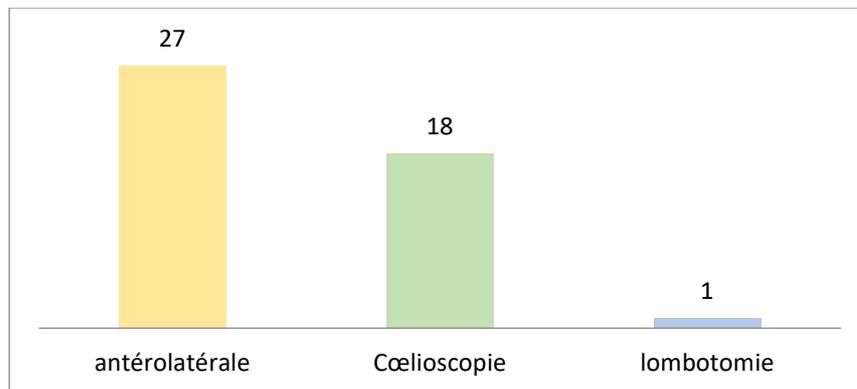


FIGURE 70: LES VOIES D'ABORD PRATIQUEE

3. Voie d'abord par groupe sexe et âge :

Groupes	Effectif	sexe	Côté atteint		Voie d'abord			
					Antérolatérale	coéloscopie	Lombotomie postérieure	
I	17	M	14	Droit	3	2	1	
				Gauche	10	9	1	
				Bilatérale	1	1		
		F	3	Droit	1	1		
				Gauche	2	2		
				Bilatérale	0	0		
II	29	M	23	Droit	9	4	5	
				Gauche	7	2	5	
				Bilatérale	7	3	4	
		F	6	Droit	3	1	2	
				Gauche	2	1	1	
				Bilatérale	1	1		
Total	46	M	37	Droit	12	6	5	1
				Gauche	17	11	6	
				Bilatérale	8	4	4	
		F	9	Droit	4	2	2	
				Gauche	4	3	1	
				Bilatérale	1	1		

TABLEAU 31: LA VOIE D'ABORD PAR GROUPE SEXE ET AGE

Les malades opérés sont au nombre de 46 répartis en 02 groupes, un groupe nommé groupe I, qui englobe tous les malades opérés d'emblée qui sont au nombre de 17, où l'indication opératoire était basée sur des paramètres purement radiologiques (écho-scintigraphie).

Pour ces 17 malades la notion du sexe n'est pas prise en considération pour la voie d'abord (chirurgie ouverte ou coéloscopie), cependant la notion de l'âge est prise en considération, parce que l'âge est plus bas et la pratique de la coéloscopie est plus difficile par manque d'expérience (moins de 12 mois) et manque de matériel adéquat au début (instrumentation de 03 mm).

12 garçons et 03 filles ont été opérés à ciel ouvert, un seul garçon par cœlioscopie âgé de 07 mois, et un garçon par lombotomie postérieure âgé de 04 mois. (Tableau : 31)

Le 2^{ème} groupe englobe 29 malades qui ne répondent pas aux paramètres sus-cités qui justifient la pratique de l'intervention chirurgicale, nécessitant la surveillance radio-clinique le schéma sus-cité (schéma : 04 p 92) et puis après 06-12 mois de surveillance, on a opéré 19 malades qui ont soit dégradé leur FR à plus de 5% ou bien augmentation du DAPP à plus de 10 mm, ou présentaient des infections urinaires à répétition. (Figure71)

Ainsi le reste des malades du 2^{ème} groupe qui sont au nombre de 10 ont été opérés après 18 mois de surveillance.

• *Voie d'abord par groupe sexe et âge :*

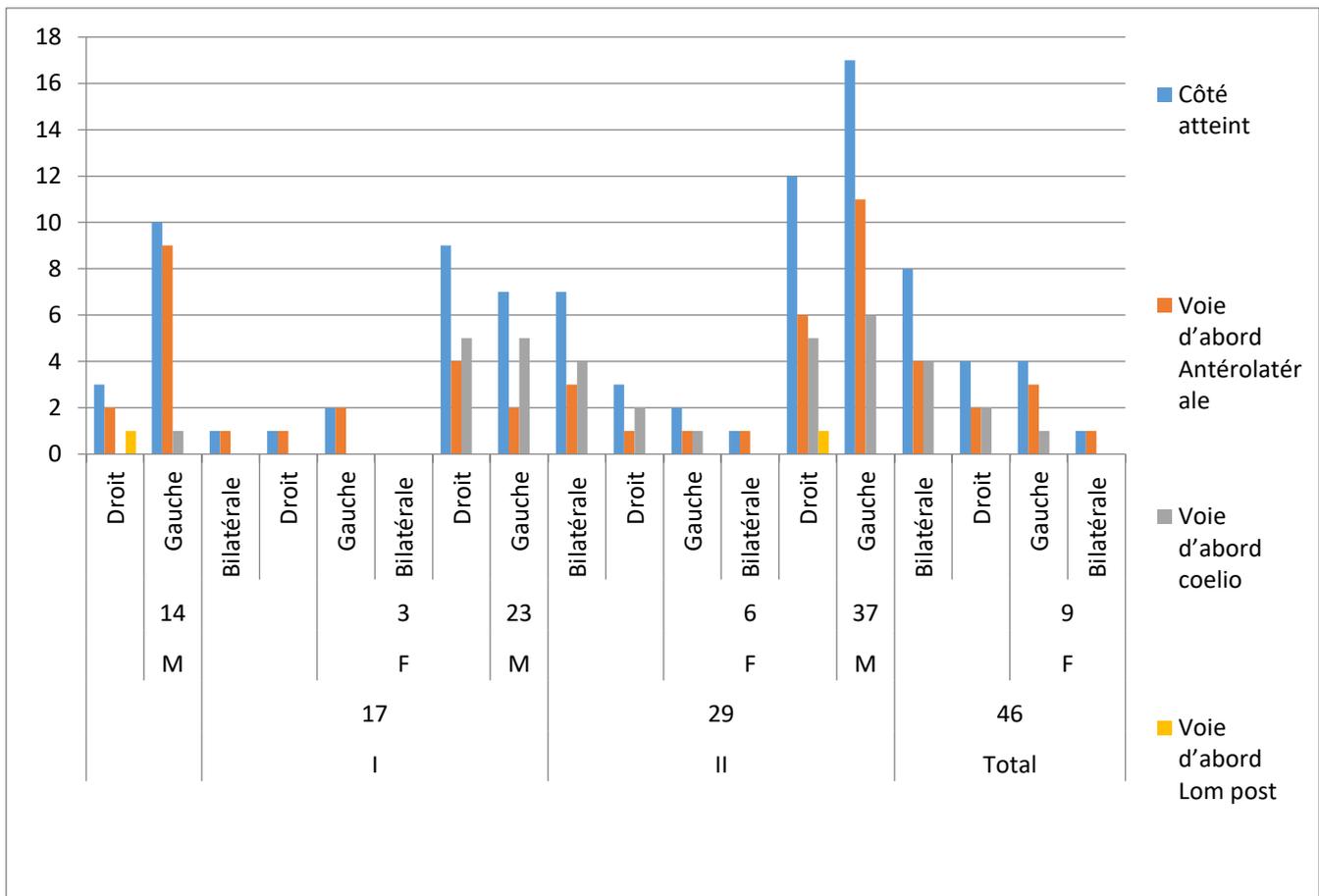


FIGURE 71: LA VOIE D'ABORD PAR GROUPE SEXE ET AGE

Le sexe n'est pas une prérogative pour nous dans le choix de la voie d'abord mais il y a une affinité de notre part pour la voie cœlioscopique vu les avantages que possède cette voie.

Pour les 23 garçons du 2^{ème} groupe 14 ont été opérés par cœlioscopie, concernant les 06 filles, nous avons traité 03 cas par cœlioscopie et les 03 autres par voie antérolatérale. (Tableau : 32)

N	AGE mois	SEXE	COTE	Dg AN	DAPP mm	SCINTI D	SCINTI G	REFLUX	AL	COELIO	LOMB	GROUPE
1	4	M	B	OUI	33,00	75,00	25,00	NON	X			IB
2	11	M	D	OUI	27,00	44,00	56,00	NON	X			II
3	7	F	D	OUI	19,00	31,00	69,00	NON	X			I
4	12	M	G	OUI	25,00	76,00	24,00	NON		X		II
5	7	M	G	OUI	18,00		40,00	NON	X			I(RU)
6	24	M	G	OUI	14,00	63,00	37,00	NON	X			II
7	24	M	D	OUI	10,00	45,00	55,00	NON	X			II
8	3	M	G	OUI	20,00	20,00	80,00	NON	X			I
9	18	M	B	OUI	13,00	55,00	45,00	NON	X			II
10	16	M	D	OUI	15,30	27,00	73,00	NON	X			II
11	24	M	B	OUI	16,00	57,00	43,00	NON	X			II
12	24	F	G	OUI	17,00	59,00	41,00	NON	X			II
13	24	F	D	OUI	17,00	49,00	51,00	OUI	X			II
14	13	M	B	OUI	19,00	42,00	58,00	NON	X			II
15	12	M	G	OUI	20,00	61,00	39,00	NON	X			II
16	6	M	G	OUI	23,00	66,00	34,00	NON	X			I
17	5	M	G	OUI	25,00	71,00	29,00	NON	X			I
18	7	M	D	OUI	26,00	34,00	66,00	NON	X			I
19	15	M	B	OUI	18,00	55,00	45,00	NON		X		II
20	21	M	G	OUI	32,00	75,00	25,00	NON		X		II

21	9	M	G	OUI	25,00	79,00	21,00	NON	X			I
22	24	F	B	OUI	16,00	55,00	45,00	NON	X			II
23	12	M	D	OUI	22,00	41,00	59,00	NON	X			II
24	12	M	B	OUI	21,00	69,00	31,00	NON		X		II
25	20	M	B	OUI	15,00	49,00	51,00	NON		X		II
26	24	F	D	NON	16,00	42,00	58,00	NON		X		II
27	18	M	D	OUI	18,00	33,00	67,00	NON		X		II
28	14	M	G	OUI	20,00	66,00	34,00	NON		X		II
29	6	M	D	OUI	20,00	20,00	80,00	NON	X			I
30	4	M	D	OUI	24,00	18,00	72,00	NON			X	I
31	22	M	D	NON	18,00	41,00	59,00	NON		X		II
32	16	M	B	OUI	12,00	68,00	32,00	OUI		X		II
33	20	M	D	OUI	11,00	14,00	86,00	NON		X		II
34	5	F	G	NON	29,00	85,00	15,00	NON	X			I
35	24	M	D	NON	10,00	44,00	66,00	NON		X		II
36	12	M	G	OUI	11,00	70,00	30,00	NON		X		II
37	12	F	D	OUI	11,00	28,00	72,00	NON		X		II
38	23	M	D	OUI	13,00	47,00	53,00	NON		X		II
39	6	M	G	OUI	35,00	80,00	20,00	OUI		X		I
40	24	M	G	NON	15,00	62,00	32,00	NON		X		II
41	5	M	G	OUI	21,00	84,00	16,00	NON	X			I

42	6	M	G	OUI	31,00	71,00	19,00	NON	X			I
43	5	M	G	OUI	28,00	83,00	17,00	NON	X			I
44	23	F	G	OUI	12,00	56,00	44,00	NON		X		II
45	7	M	G	OUI	16,00	49,07	50,93	NON	X			I
46	5	F	G	OUI	40,00	80,00	20,00	NON	X			I
47	5	F	G	OUI	13,00	50,00	50,00	NON	S			III
48	8	M	G	OUI	12,00	49,00	51,00	NON	S			III
49	4	F	G	OUI	16,00	50,00	50,00	NON	S			III
50	5	F	G	OUI	17,00	52,00	48,00	NON	S			III
51	7	M	G	OUI	14,00	55,00	45,00	NON	S			III
52	12	M	D	OUI	15,00	58,00	48,00	NON	S			III
53	15	M	G	OUI	15,00	58,00	48,00	OUI	S			III
54	18	M	G	NON	9,00	55,00	45,00	NON	S			III
55	19	M	D	OUI	11,00	55,00	45,00	NON	S			III
56	8	M	G	OUI	12,00	42,00	58,00	NON	S			III
57	15	M	G	OUI	13,00	55,00	45,00	NON	S			III

TABLEAU 32: RESULTATS DES MALADES PRIS EN CHARGE

D. Drainage:

1. Drainage de la loge rénale :

L'utilisation d'un drainage pyélique post opératoire diminue significativement le pourcentage de complications immédiates, sans influencer le pronostic ultérieur.

Dans notre série le drain de la loge rénale est effectué pour tous nos malades.

Quelle que soit la voie d'abord pratiquée à ciel ouvert (antérolatérale et lombotomie postérieure) ou cœlioscopie tous les patients ont été drainés par un drain en siphonage.

2. Drainage tans-anastomotique:

Alors que 56 % ont bénéficié d'une sonde double J, 40 % de sonde trans-anastomotique et 4% idéal, sans drainage trans-anastomotique dont l'uretère était de bonne qualité. (Tableau : 33)

<i>Voie d'abord</i>	<i>Drainage de la loge rénale</i>	<i>Drainage trans-anastomotique</i>			<i>Total</i>
	<i>siphonage</i>	<i>Sonde JJ</i>	<i>Intubante</i>	<i>Sans drain</i>	
<i>antérolatérale</i>	27	8	15	4	27
<i>lombotomie</i>	1	1	0	0	1
<i>Cœlioscopie</i>	18	18	0	0	18
<i>Total</i>	46	27	15	4	46
		46			

TABLEAU 33 : DRAINAGE TRANANASTOMOTIQUE ET DE LA LOGE RENALE

Le drainage de la loge rénale varie selon les voies d'abord :

- La voie antérolatérale est réalisée chez 27malades.
- La lombotomie postérieure est réalisée chez 01 malade.
- Dans la cœlioscopie le drainage pour les 18 cas.

Le drainage anastomose de pyéloplastie :

- Dans la voie antérolatérale nous avons utilisé dans 15 cas la technique intubante, 08 cas par sonde double J et 04 sans drain trans-anastomotique.
- Dans la lombotomie postérieure nous avons utilisé pour le seul cas une sonde double J.
- Dans la cœlioscopie le drainage pour les 18 cas a été exclusivement par sonde double J.

EVOLUTION DES MALADES OPERES:

L'évolution doit être évaluée :

- Sur le plan clinique : disparition des symptômes éventuels (douleurs, infections).
- Sur le plan morphologique : par échographie.
- Sur le plan fonctionnel : scintigraphie Mag 3 ou DTPA Lasilix, DMSA.

Pour la plupart des chirurgiens pédiatres, une échographie sera pratiquée au troisième mois postopératoire, puis au 6^{ème} mois et au 18^{ème} mois.

Une étude Isotopique (Mag 3 ou DTPA) avec furosémide au 6^{ème} mois permet d'évaluer la fonction relative du rein opéré et sans drainage.

La dilatation pyélique diminue le plus souvent, mais disparaît rarement. On constate que très peu de reins retrouvent un aspect radiologique normal ou presque.

1. Résultats globaux post-opératoires :

<i>FR a la scintigraphie</i>	<i>Amélioration</i>	<i>Stabilisation</i>	<i>Dégradation</i>	<i>Totale</i>
<i>Pyéloplastie Précoce</i>	<i>11</i>	<i>6</i>	<i>0</i>	<i>17</i>
<i>Pyéloplastie secondaire</i>	<i>7</i>	<i>21</i>	<i>1</i>	<i>29</i>
Totale	<i>18</i>	<i>27</i>	<i>1</i>	46
<i>Pourcentage</i>	<i>39</i>	<i>59</i>	<i>2</i>	<i>100</i>

TABLEAU 34:EVOLUTION DE LA PYELOPLASTIE

Dans notre étude nous avons constaté :

- Les malades du **1^{er} groupe** qui ont bénéficié d'une pyéloplastie précoce dans 11 cas, une amélioration de leur fonction rénale différentielle, 06 cas ont stabilisé leur fonction et aucun cas de dégradation de la fonction rénale.
- Pour les malades du **2^{ème} groupe** qui ont bénéficié d'une pyéloplastie secondaire après une surveillance radio-clinique, nous avons constaté une amélioration pour 07 cas de FRD et une stabilisation de la FRD pour 21 cas cependant un seul a dégradé sa fonction rénale.

Au total nous avons une amélioration pour 39% et stabilisation pour 59 % avec une dégradation qui reste minime à 2 %.(Tableau : 34)

L'amélioration de la DRF a été constatée entre 12 et 20 mois avec une moyenne de 16 mois après. Un seul patient dans cette étude a montré une détérioration significative de la fonction rénale individuelle. (Tableau 34)

Pour les malades du **groupe I** qui ont été opérés d'emblée avant 12 mois, plus de 65 % ont présenté une nette amélioration de la fonction rénale différentielle, tandis que les malades du **groupe II** surveillés puis opérés ont présenté une amélioration de la fonction rénale différentielle dans seulement 24 % des cas, mais tous âgés de 12 à 24 mois *ce qui explique que le choix de l'âge de l'intervention est très important avant 12 mois nécessairement remarquable et nous devons corriger notre attitude envers cette maladie.*

La stabilisation de la DRF est un but classique de la pyéloplastie qui a été enregistrée chez tous nos patients, un seul cas a détérioré sa DRF secondaire à une sténose de la JPU une DRF initiale à 15%.à la DTPA.

2. Résultats cliniques post-opératoires:

<i>Symptomatologie</i>	<i>Nombre de malade</i>	<i>Evolution</i>
<i>Ballonnement abdominal</i>	<i>10</i>	<i>4</i>
<i>Douleur (cri inexpliqué)</i>	<i>20</i>	<i>4</i>
<i>Hématurie</i>	<i>2</i>	<i>0</i>
<i>Infection urinaire</i>	<i>4</i>	<i>1</i>
<i>Diarrhée</i>	<i>2</i>	<i>0</i>
<i>Vomissements</i>	<i>3</i>	<i>0</i>

TABLEAU 35:EVOLUTION CLINIQUE POSTOPERATOIRE

L'évolution clinique de la jonction pyélo-urétérale après la pyéloplastie a montré une amélioration du ballonnement abdominal persistant pour 04 cas avant 02 ans, disparition progressive de la douleur abdominale, disparition de l'hématurie ainsi que l'absence d'infection urinaire sauf un cas qui a été constaté chez un rein ectopique, disparition de la diarrhée et vomissements.

Dans les suites postopératoires tardives, au cours des différents contrôles, des lombalgies résiduelles étaient notées dans 4 cas soit **8, 69 %**, disparaissent par la suite. (Tableau 35)

Alors que des symptômes d'infection urinaire : symptômes de cystite (brûlures mictionnelles, pollakiurie), épisodes de pyélonéphrite aiguë, urines troubles étaient notés dans 1 cas soit **2, 17%** des jonctions opérées.

1. Résultats échographiques et scintigraphiques post-opératoires :

Hydronéphrose	Rein	Evolution	DAPP 12-15mm		DAPP 16-30mm		DAPP 31-49mm		DAPP >50mm		Parenchyme rénal		
											amélioré	ICM stable	Dégradé
Unilatérale	droit	Stabilisation	1		5		3		0		5	9	1
		Dégradation	0	1	0	5	0	3	0	0			
		Disparition			0		0		0				
	gauche	Stabilisation	8		5		2		0		8	17	0
		Dégradation	2	10	2	7	3	5	3	3			
		Disparition			0		0		0				
Bilatérale	droit	Stabilisation	1							0	3	0	
		Dégradation	0	1		0	1	1	1				1
		Disparition	0		0		0		0				
	gauche	Stabilisation	2		1		0		0		3	3	0
		Dégradation	0	2	1	2	1	1	1	1			
		Disparition	0		0		0		0				
TOTAL			14		15		10		7		13	32	1
			46						46				

TABLEAU 36: RESULTATS ECHOGRAPHIQUE ET SCINTIGRAPHIQUE POST-OPERATOIRES

Durant la prise en charge de nos 46 patients opérés d'emblée ou secondairement : (Tableau : 36)
L'évolution de la maladie de la jonction pyélo-urétérale après pyéloplastie est favorablement positive dans nos résultats après 12 mois d'évolution post-opératoire.

- Chez les malades du **1^{er} groupe** ayant bénéficié d'une pyéloplastie précoce nous avons constaté une amélioration de leur fonction rénale différentielle dans 11 cas, 06 cas ont stabilisé leur fonction et aucun cas n'a dégradé la fonction.
- Pour le malade du **2^{ème} groupe** ayant bénéficié d'une pyéloplastie secondaire après une surveillance radio-clinique, nous avons constaté une amélioration pour 07 cas de FRD, une stabilisation de la FRD pour 21 cas et un seul cas de dégradation de sa fonction rénale.

Le DAPP a diminué progressivement chez tous nos malades entre 12 et 24 mois avec une moyenne de 18 mois.

Complications :

Nos malades ont été exposés à certaines complications précoces qui peuvent intéresser jusqu'à 20 % des patients, (24% dans notre série), les plus importantes sont (Tableau 37)

- L'infection urinaire post-opératoire a été constatée dans 02 cas, des prélèvements bactériologiques urinaires systématiques, notamment le jour de l'ablation du drain, permettront de la rechercher et maintenir une diurèse abondante pour prévenir l'infection.
- Les suppurations pariétales : Sepsis de paroi (lombotomie postérieure) Il faut éviter les lavages, possible source de contamination. 01 cas
- Les fuites urinaires : Elles sont essentiellement dues à un défaut de drainage, plus rarement à un défaut technique. Il s'agit surtout de malposition, de dysfonctionnement ou d'obstruction du drain. 02 cas.
- Sténose anastomotique : objectivée dans un seul cas. Une montée de sonde JJ urétérale CH. 04 mm est mise en place afin de réintuber la jonction et de poursuivre le drainage pendant 2 mois.
- Sténose serrée à propos d'un cas. Une néphrostomie percutanée avant la reprise, puis le nourrisson a bénéficié d'une pyéloplastie 15 jours après.
- Les complications hémorragiques : ce sont celles de la néphrostomie. (02 cas) à l'ablation du drain trans-anastomotique ou de la loge rénale (01 cas).
- Dans notre série aucun cas de décès n'a été décrit.
- Fistule : deux cas opérés par cœlioscopie ont développé une fistule à J 5, dont l'un a bien évolué par la suite alors que l'autre a été repris par la suite où une montée de sonde a été réalisée échouée puis une deuxième reprise à ciel ouvert où nous avons réalisé une anastomose calico-urétérale.

<i>La complication</i>	<i>Effectif</i>	<i>CAT</i>
<i>Infection urinaire</i>	<i>2</i>	<i>ECBU+ Antibiothérapie adaptée selon antibiogramme</i>
<i>Sépsis de paroi</i>	<i>1</i>	<i>Pansement septique + antibiothérapie</i>
<i>Fuites urinaires</i>	<i>2</i>	<i>surveillance</i>
<i>Sténose</i>	<i>1</i>	<i>Monté de sonde par cystoscope</i>
<i>Sténose serré</i>	<i>1</i>	<i>reprise</i>
<i>Hémorragie</i>	<i>2</i>	<i>surveillance</i>
<i>Fistule</i>	<i>2</i>	<i>1 cas repris</i>
<i>Total</i>	<i>11</i>	

TABEAU 37:LES COMPLICATIONS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL

CONCLUSION :

Durant une période de trois ans (novembre 2016 à septembre 2019), 57 malades (57 AJPU) porteurs d'AJPU de diagnostic anténatal ont été pris en charge dans le service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital militaire régional universitaire de Constantine.

- Il s'agissait de 45 garçons et 12 filles avec un sex-ratio de 3,75. L'AJPU a été constatée dans 30 cas à gauche et 09 cas bilatéraux. Le reflux vésico-urétéral était l'anomalie associée la plus fréquente (quatre cas).
- La majorité fait partie du groupe II (51 %). Le diamètre antéropostérieur à l'échographie était en moyenne de 34,5 mm pour le groupe I alors qu'il était respectivement de 21,6 et 13,2 mm pour le groupe II et III. (Tableau 32)
- La fonction rénale différentielle moyenne à la scintigraphie (DTPA ou MAG 3) était normale (44 %) dans le groupe III alors qu'elle était de 32 et 36 % respectivement dans le groupe I et II.
- Le Néphrogramme était obstructif dans 73 et 70 % des cas respectivement dans le groupe I et II et seulement dans 16 % des cas dans le groupe I.
- La comparaison finale de la fonction rénale différentielle, entre le groupe I, et le groupe II, montre une différence significative ($FRD > 5\%$). Dix-sept malades opérés dès que le diagnostic a été fait, Quarante malades ont bénéficié d'une surveillance médicale initiale. Cependant 29 nourrissons (72 %) parmi ces 40 ont eu une pyéloplastie secondaire.
- Les indications opératoires sont d'emblée dans le groupe I par la présence d'un néphrogramme obstructif avec une fonction rénale entre 20 et 40 % (n = 17 cas) alors que dans le groupe II par l'augmentation du DAP à l'échographie (n = 29) avec persistance d'un néphrogramme obstructif.
- Dans le groupe II, la période de surveillance était en moyenne de dix mois (deux à 24 mois). Le recul moyen dans le groupe III était de 20 mois.
- Tous les malades de ce groupe ont gardé une dilatation pyélocalicielle allant de 08 à 11 mm La scintigraphie est devenue normale dans 09 AJPU.
- Un néphrogramme obstructif avec une bonne réponse au furosémide et une fonction rénale différentielle stable supérieure à 40 % sont observés dans deux AJPU.

- La néphrostomie percutanée de décharge a été réalisée pour six malades (trois AJPU bilatérales).
- Les indications étaient une pyonéphrose avec insuffisance rénale avec lithiases rénales chez un nouveau-né, une courbe obstructive avec une dilatation pyélocalicielle à l'échographie supérieure à 50 mm dans deux cas, et une pyélonéphrite aiguë sur rein unique dans un cas.
- Quarante-six malades (trois AJPU bilatérales opérées des deux côtés et six d'un seul côté l'autre surveillé) du groupe I et II ont eu une pyéloplastie type Anderson-Hynes.
- La néphrectomie n'a été réalisée que dans un seul cas, à l'âge de 13 mois.

Discussion

LIMITES DE L'ETUDE :

L'Algérie est entrée, depuis plus d'une décennie, dans une dynamique démographique marquée par une augmentation soutenue de la natalité.

Le volume annuel des naissances vivantes, après avoir baissé de près de la moitié entre 1985 et 2000, passant respectivement de 885 000 à 589 000, ne cesse d'augmenter, dépassant le cap du million en 2014 pour atteindre 1 067 000 naissances vivantes en 2016, suivies d'un léger recul en 2017 avec 1 060 000 naissances vivantes .[200]

Notre étude est une étude purement prospective basée sur des données obstétricales et anténatales. Malgré ce fait beaucoup de données n'ont pu être collectées dans notre étude, ceci est principalement dû à la mauvaise transmission des informations sur le déroulement de la grossesse.

Le manque de documentation notamment relative aux antécédents maternels et des données des consultations et échographies anténatales, ainsi que les cas de grossesses non ou mal suivies sont également à mettre en cause.

Enfin le manque de communication en cas de diagnostic anténatal établi ou suspecté entre l'obstétricien et le chirurgien pédiatre doit impérativement être discuté en développant des consultations et des staffs de diagnostic anténatal et liaison des différentes structures hospitalières par un réseau intranet.

Tous nos malades ont bénéficié de la scintigraphie rénale mais qui reste toujours un examen onéreux voire non disponible dans tous les centres ce qui empêche une étude spécifique et ciblée de la dégradation de la fonction rénale et les indications thérapeutiques, de surveillance ou de chirurgie.

Ainsi, la prise en charge initiale attentiste d'un syndrome de la jonction pyélo-urétérale n'est pas apparue néfaste pour la fonction rénale mais imprévisible et stressante pour les parents qui exercent une pression sur le médecin à faire l'acte chirurgical que d'attendre les résultats d'un examen tous les trois à six mois.

L'utilisation abusive des réseaux sociaux et internet sans maîtrise avec l'inquiétude des parents pour le devenir de la pathologie de leurs enfants avec des avis contradictoires devient un facteur d'inconfiance avec le médecin traitant en se posant les questions suivantes :

- Faut-il opérer ou surveiller mon enfant ?
- Pourquoi opérer et quand ?

Notre étude est une étude multicentrique, menée certes dans les plus grands centres de chirurgie pédiatrique de l'Est du pays en atteste le nombre élevé de nouveau-nés pris en charge, mais des inconvénients sont à signaler tels que les études de spécificité génétique, démographiques, environnementales, géographiques et culturelles locales, ainsi qu'aux différents protocoles et attitudes de prise en charge des patients admis dans le service de chirurgie pédiatrique. On doit donc souligner l'intérêt d'études multicentriques nationales et internationales dans le futur.

EPIDEMIOLOGIE :

A. Fréquence:

Le syndrome de la jonction pyélo urétérale est la pathologie obstructive la plus fréquente chez le nourrisson.

Globalement, la fréquence de l'anomalie de jonction pyélo-urétérale (JPU) est estimée à environ à 0,2 % des naissances vivants.[201]

L'incidence des uropathies malformatives de diagnostic anténatal en Algérie est de 2% de naissances vivants et 4,4 % en général, dont la MJPU représente 40% des uropathies diagnostiquées en anténatal. **S.TOUABTI**[31]

L'anomalie de la JPU est l'uropathie obstructive la plus fréquente du nouveau-né (environ 60 % des cas).

Sur une étude de 5442 fœtus suivis en période post-natale, **KIM**[202, 203] retrouve 48 cas d'anomalie urologique parmi lesquels 37 cas de JPU (soit 77 %).

Son incidence annuelle est évaluée à cinq pour 100 000, dans la population générale. Sa fréquence est évaluée à un cas pour 5000 naissances. **ALIABADI**[204]

Dans une étude britannique portant sur 6292 parturientes ayant bénéficié d'une échographie anténatale, la fréquence du syndrome de jonction pyélo urétérale était élevée, évaluée à 1.9 pour 1000 naissances **WIENER.J.S.**[205]

Dans notre série au cours de la même période de notre travail, 86 cas d'uropathies malformatives diagnostiquées en anténatal ont été pris en charge dans le service. L'AJPU représente alors 66% des uropathies malformatives (méga uretère, reflux vésico-urétéral, valves de l'urètre postérieur). Toutes les séries font état d'une prédominance de cette affection par rapport aux autres uropathies obstructives malformatives de diagnostic anténatal.[206]

B. DÉPISTAGE ANTÉNATAL:

L'échographie anténatale permet actuellement de découvrir un nombre croissant de dilatations rénales cette émergence d'uropathies malformatives asymptomatiques impose une prise en charge diagnostique et thérapeutique dès les premières semaines de vie

Notons par ailleurs que le diagnostic anténatal des malformations s'appuie exclusivement sur l'échographie obstétricale, avec absence totale de réalisation d'autres méthodes d'imagerie (IRM fœtale), et biologique (amniocentèse, choriocentèse ... etc.).

Les séries suivantes affirment que le syndrome de la jonction pyélo-urétérale est plus diagnostiqué en anténatal, chez le nouveau-né et le nourrisson, avec une sensibilité moyenne de concordance de 90 % entre l'échographie anténatale et postnatale. (Tableau : 38)

<i>SERIES</i>	<i>NOUIRA</i>	<i>MICHEL</i>	<i>BABU</i>	<i>TOUABTI</i>	<i>BECKER</i>	<i>Notre série</i>
<i>TRANCHE D'AGE</i>	<i>Anténatal</i>	<i>0-2 ans</i>	<i>Anténatal</i>	<i>Anténatal</i>	<i>Anténatal</i>	<i>Anténatal</i>
<i>TAUX</i>	<i>80%</i>	<i>56.2%</i>	<i>88%</i>	<i>90,9%</i>	<i>73%</i>	<i>89,6%</i>

TABLEAU 38:LE DEPISTAGE ANTENATAL

L'intérêt de prise en charge des dilatations pyélocalicielles détectées en anténatal est remis en question, du fait que cette attitude suscite de l'inquiétude au vu du risque de dégradation de la fonction rénale après la naissance.

BABU a rapporté une série de 353 enfants dont 88% sont des MJPU grade III (classification SFU) ont bien évolué après la naissance [207]

Le dépistage échographique systématique des femmes enceintes a permis de détecter un nombre important d'anomalies rénales. L'anomalie la plus fréquemment détectée est l'hydronéphrose dont le diagnostic doit être confirmé par une échographie post natale dès la naissance. **BECKER**[208]

Selon **NOUIRA** l'usage de plus en plus répandu de l'échographie fœtale (294 cas d'uropathies) sensibilité de 80 % a modifié profondément la situation du médecin devant la maladie de la jonction pyélo-urétérale. Il ne s'agissait plus de poser une indication incontestable de pyéloplastie chez un enfant symptomatique, il fallait apporter une réponse thérapeutique à une entité silencieuse que l'on n'aurait pu détecter à l'échographie anténatale, chez un nouveau-né le plus souvent parfaitement bien portant. [3]

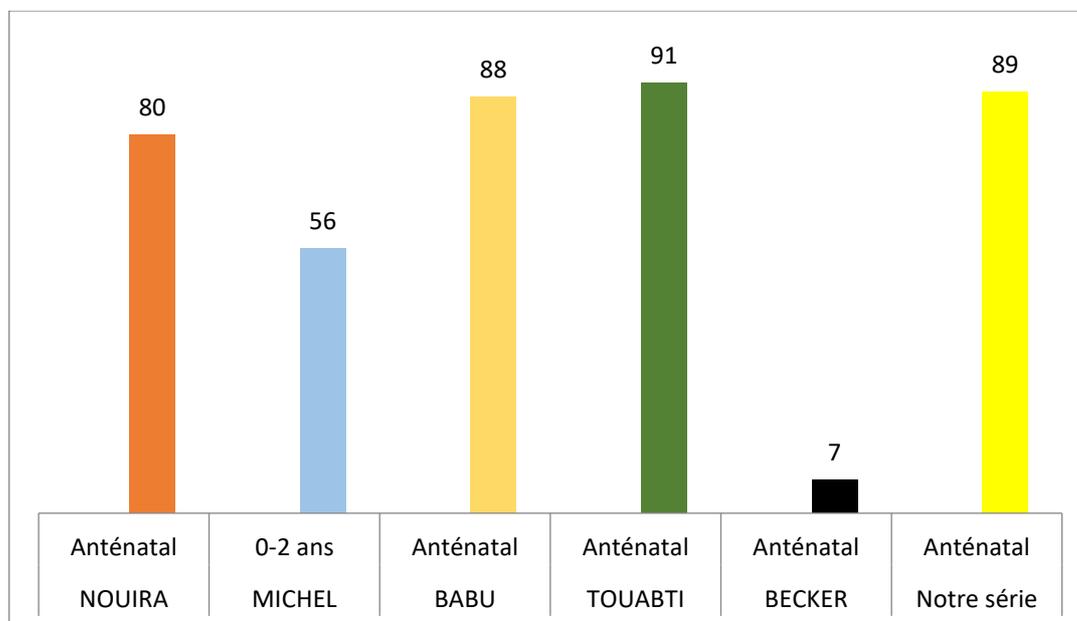


FIGURE 72: SENSIBILITE DU DIAGNOSTIC ANTENATAL

L'expression syndrome de la jonction pyélo-urétérale (ou du collet de l'uretère) recouvre les divers facteurs d'obstruction, organiques ou fonctionnels, de nature généralement congénitale, et entraînant typiquement une distension pyélocalicielle avec rétention, c'est à dire une hydronéphrose. Ces obstructions de la jonction pyélo-urétérale, diagnostiqué dans 56.2% d'uropathies, posent parfois de réelles difficultés aussi bien pour le chirurgien dans l'inventaire précis des lésions et le choix du traitement que pour le radiologue dans l'interprétation des images. *MICHEL*[209]

Dans notre série, tous les malades recrutés pour prise en charge d'uropathie malformative type maladie de jonction pyélo-urétérale diagnostiquée en anténatal, seul 57 cas parmi les 86 suspects atteints d'une malformation de la jonction, sont confirmés en postnatal avec une sensibilité de 89,6 %. (Figure 72)

Le nombre moyen des échographies obstétricales réalisées lors de la grossesse est de 3,8.

Ce qui est comparable au nombre des échographies dans notre étude qui est d'une échographie par trimestre pour une grossesse normale. Cependant ceci contraste avec les 10,4% des grossesses non suivies dans notre étude. Ce suivi des grossesses a permis de poser ou de suspecter le diagnostic en prénatal chez 89,6 % des patients.

Ce chiffre reste satisfaisant comparé aux données de la littérature où ce taux avoisine les 100 % pour certaines pathologies [263].

C. DÉPISTAGE POSTNATAL:

1. Répartition selon le sexe :

Prédominance remarquable du sexe masculin dans la MJPU. (Tableau : 39)

Séries	Sexe masculin	Sexe féminin
BUISSON	63.5%	36.5%
YVONNE	69.2%	30.7%
NOUIRA	64,15%	35,85%
MICHEL	60.3%	39.7%
Notre série	78,95%	21,05%

TABLEAU 39:REPARTION SELON LE SEXE

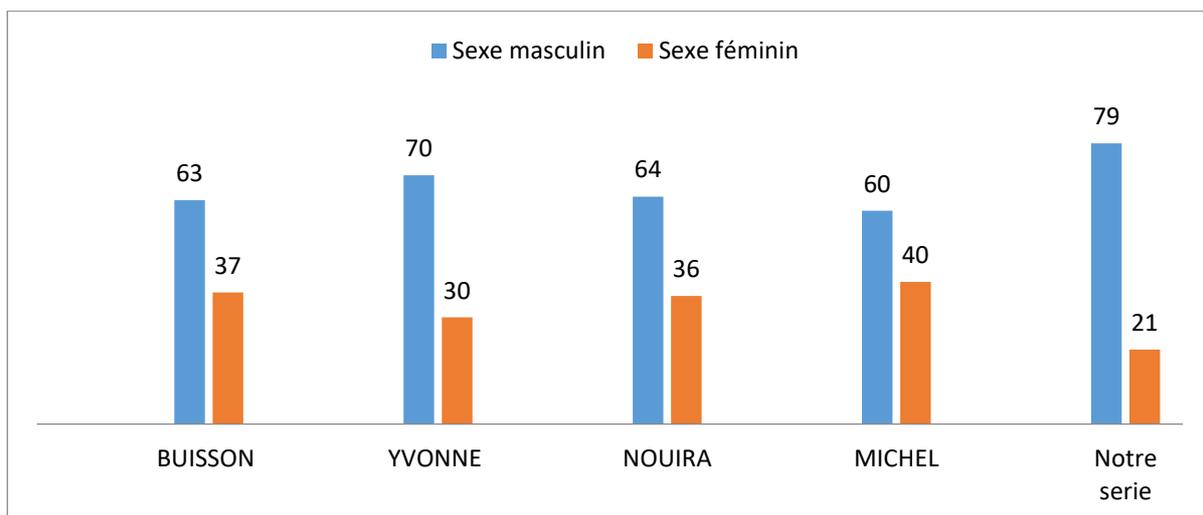


FIGURE 73: COMPARAISON DE LA PREDOMINANCE DU SEXE

Comme dans la littérature et dans notre série, la plupart des auteurs rapportent une prédominance masculine avec un sex-ratio de 1,1 à 3,5. (Figure 73)

2. Répartition selon le côté (la latéralité):

Dans la littérature on note plutôt la prédominance de l'atteinte du côté gauche. (Tableau : 40)

<i>Séries</i>	<i>Droite</i>	<i>Gauche</i>	<i>Bilatérale</i>
<i>NOUIRA</i>	<i>19</i>	<i>26</i>	<i>8</i>
<i>BUISSON</i>	<i>38</i>	<i>57</i>	<i>11</i>
<i>Notre série</i>	<i>18</i>	<i>30</i>	<i>9</i>

TABLEAU 40:REPARTITION SELON LE COTE

Dans notre série les deux cotés sont atteints de façon inégale, on à 18 cas du côté droit soit 31,5%, 30 cas du côté gauche soit 52,6 %et 9 cas présentent une atteinte bilatérale soit 15, 7%.

NOUIRA a trouvé dans son étude 19 cas à droite ,26 cas à gauche et 08 cas bilatéraux.

BUISSON a déclaré dans son étude : à droite 38 cas ,57 cas à gauche et 11 bilatérale.

CLINIQUE :

A. Examen clinique:

En général pauvre, il peut retrouver une sensibilité abdominale, un contact lombaire, une masse lombaire ou abdomino-lombaire.

Chez le nouveau-né : Le diagnostic peut se poser devant des douleurs atypiques : vague douleur abdominale, associée ou non à des vomissements.

Les symptômes les plus rencontrés dans notre série sont répartis dans ce tableau. (Tableau : 41)

<i>Symptomatologie %</i>	<i>Notre série</i>	<i>kirakoyab</i> [214]	<i>N.Bentani</i> [211]	<i>brooks</i> [213]	<i>Zhen-yu-ou</i> [215]
<i>Ballonnement abdominal</i>	<i>17,5%</i>	<i>-</i>	<i>-</i>	<i>-</i>	<i>12%</i>
<i>Douleur (cri inexpliqué)</i>	<i>35%</i>	<i>67,7%</i>	<i>100%</i>	<i>100%</i>	<i>78%</i>
<i>Hématurie</i>	<i>3,5%</i>	<i>-</i>	<i>8,6</i>	<i>29%</i>	<i>15%</i>
<i>Infection urinaire</i>	<i>7%</i>	<i>13,3%</i>	<i>5%</i>	<i>-</i>	<i>6,7%</i>
<i>Diarrhée</i>	<i>3,5%</i>	<i>2,85%</i>	<i>-</i>	<i>2,5%</i>	<i>-</i>
<i>Vomissements</i>	<i>5,2%</i>	<i>3,32%</i>	<i>-</i>	<i>-</i>	<i>9,4%</i>

TABLEAU 41: SYMPTOMATOLOGIE DE LA MJPU

Cette symptomatologie évoquant une pathologie digestive peut fausser le diagnostic.

Dans ce cadre est décrit le *syndrome de Dietl* [210], syndrome clinique fait de douleurs abdominales intermittentes et de refus de téter, en rapport avec une anomalie de la jonction pyélo-urétérale et souvent exploré à tort comme une pathologie gastroentérologique.[211].

C'est une douleur lombaire sourde, intermittente ou continue, évoluant parfois par poussées et classiquement exacerbée par la prise de boissons abondantes.

Il peut également s'agir d'une véritable crise de douleurs abdominales, aiguë et intense, accompagnée de pâleur ou signes digestifs notamment les vomissements. Dans ce cas, l'évolution se fait par paroxysme. La douleur est retrouvée dans la littérature du syndrome de jonction avec une fréquence de 35,6% des cas *bentani* [212].[213].

Les signes cliniques du syndrome de la JPU ne sont pas spécifiques. A un stade d'évolution de la maladie, l'hydronéphrose sera révélée par la survenue des infections urinaires, de douleurs lombaires ou une hématurie à la suite d'un traumatisme mineur du rein.

L'examen physique est normal en dehors d'une masse lombaire palpable liée au volume de l'hydronéphrose. *Brooks* [214] (Figure 74)

Parfois la découverte se fait d'une façon fortuite. L'évolution peut se faire vers la stabilisation de la maladie ou au contraire vers une décompensation qui menace la fonction du rein concerné. D'où l'intérêt de poser le diagnostic en anténatal.

La maladie de la JPU est une affection dont les signes révélateurs sont dominés par la douleur retrouvée dans 67,70% des cas *kirakoyab*[215].

L'hématurie vient au deuxième plan. L'insuffisance rénale constitue une circonstance de découverte rare du syndrome de la JPU. *Zhen-yu-ou*[216]

Dans notre série le diagnostic est déjà posé en anténatal, toute apparition d'une symptomatologie doit éliminer une autre pathologie ou urgence en dehors de la MJPU. Mais dans toutes les séries la douleur est le maître symptôme.

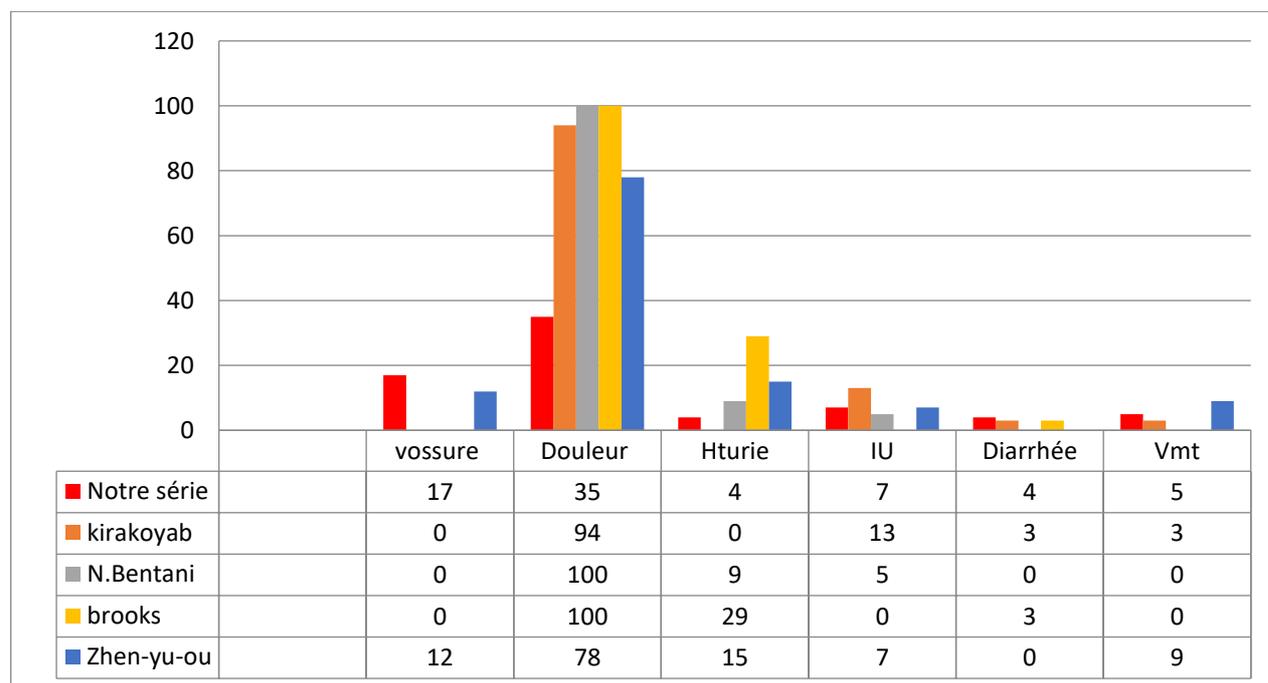


FIGURE 74: LA SYMPTOMATOLOGIE DE L'HYDRONEPHROSE

B. Radiologie:

1. Echographie:

L'échographie post-natale reste l'examen de première intention devant toute hydronéphrose diagnostiquée ou suspectée en anténatal.

Elle permet de poser le diagnostic de l'hydronéphrose de rechercher son étiologie, et d'évaluer son retentissement sur le parenchyme rénal, elle permet aussi la surveillance de son évolution avant et après traitement, ainsi que la recherche de lésions associées.

L'échographie peut être associée à un mode doppler, à la recherche d'un vaisseau polaire inférieur, cause fréquente du syndrome de la jonction pyélo urétérale, considérée à l'origine de l'obstruction dans 28.5% selon la série de CHRISTOPH LOPEZ et all [114].

Dans notre série comme dans les autres séries de la littérature tous les malades ont bénéficié d'une échographie dès la première consultation et durant la prise en charge.

L'échographie de l'appareil urinaire peut être réalisée à partir du quatrième jour de vie en raison d'un taux de faux-négatifs élevé lié à la déshydratation néonatale physiologique qui induit une oligurie. Si la dilatation pyélocalicielle n'est pas retrouvée, la plupart des auteurs réalisent une nouvelle échographie de contrôle au premier mois de vie. (Figure 75).

Groupe	DAPP
I	20-60
II	16-30
III	12-20

TABLEAU 42: LA MOYENNE DU DAPP

Bien que le DAPP dans le 2^{ème} groupe pour certains cas est élevé à 30 mm mais ne justifie pas la pyéloplastie d'emblée, alors qu'à l'inverse dans le 1^{er} groupe où il est à 20 mm mais ne justifie pas aussi la surveillance. On ne peut pas se baser sur un seul paramètre (échographie) pour décider la conduite à tenir devant cette pathologie (Tableau 42)

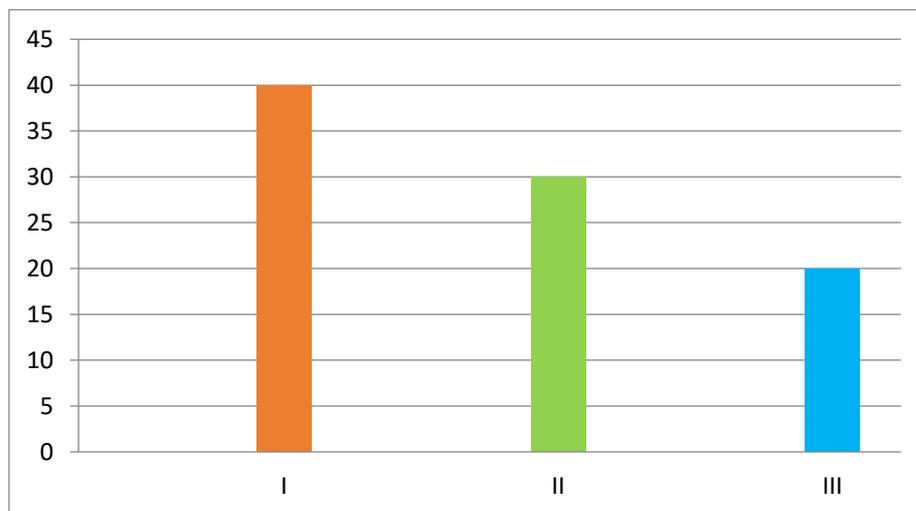


FIGURE 75: LE DIAMETRE ANTEROPOSTERIEURE DU PYELON

2. Urétrocystographie retrograde:

3. Urétrocystographie retrograde:

Si la dilatation pyélocalicielle est bilatérale et surtout importante, une fonction rénale altérée ou une fièvre inexpliquée une UCR est réalisée (à la recherche d'un reflux vésico-urétéral uni ou bilatéral important) dans les deux premières semaines de vie.[3]

Plusieurs auteurs préconisent de réaliser une UCR durant le bilan initial.[183] Dans notre étude, les malades qui ont présenté une infection urinaire au nombre de 10 cas ont bénéficié d'une UCR aux trois premières semaines de vie. Seulement quatre reflux vésico-urétéraux ont été enregistrés, parmi eux un bilatéral, et de bas grade (I et II), qui ont été mis en évidence et qui ont bien évolué sous surveillance médicale.

Donc, l'UCR n'est pas un examen systématique et ne doit être réalisée qu'en cas d'infection urinaire et de dilatation pyélocalicielle bilatérale.

Pour BUISSON[89] et NOUIRA[3] aussi l'UCR reste inutile sauf en cas d'infection à répétition.

4. Scintigraphie:

Au cours du deuxième mois de vie ou un peu plus tôt la scintigraphie au DTPA ou MAG3 doit être effectuée pour apprécier la fonction rénale différentielle et le Néphrogramme.

La scintigraphie donne deux types de renseignements complémentaires : la fonction différentielle, et l'aspect cinétique de la vidange pyélique.

Elle est de plus en plus pratiquée selon certains auteurs comme BUISSON[89] (78%), pour NOUIRA[3] cette auteur elle est réalisée chez tous ses malades (100%).

Fonction rénale différentielle par groupe :

<i>SERIE FDR</i>	<i>GROUPE I</i>	<i>GROUPE II</i>	<i>GROUPE III</i>
<i>NOUIRA</i>	35 %	38 %	46 %
<i>NOTRE SERIE</i>	32%	36%	44%

TABLEAU 43:FONCTION RENALE PAR GROUPE

Dans notre série la scintigraphie est faite pour tous les malades. A cet effet, la Scintigraphie Rénale Dynamique avec test d'hyperdiurèse au furosémide intervient comme un moyen d'exploration physio-fonctionnelle peu irradiant pour évaluer avec précision la qualité de la perméabilité pyélo-urétérale tout en précisant la contribution relative de chaque rein à la fonction rénale relative.

De telles informations restent précieuses pour orienter la conduite thérapeutique vers un traitement chirurgical ou l'abstention thérapeutique, avec une surveillance étroite et bien codifiée. À travers notre étude, nous constatons l'intérêt de la SRD dans l'arbre décisionnel de la prise en charge thérapeutique des hydronéphroses du nourrisson au prix d'une exploration reproductible et un coût dosimétrique faible.

Cependant les résultats de la scintigraphie paraissent proches entre le 1^{er} groupe et le 2^{eme}, ce qui explique qu'on ne peut pas se baser sur un seul paramètre qui est le taux de fixation glomérulaire, Pour juger la prise en charge de nos malades. (Tableau : 43)

PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

Notre attitude thérapeutique dans la prise en charge de la MJPJ, grâce à l'usage de plus en plus répandu de l'échographie fœtale, a modifié profondément la situation du médecin devant la maladie de la jonction pyélourétérale. Il ne s'agissait plus de poser une indication incontestable de pyéloplastie chez un grand enfant symptomatique.

Il fallait apporter une réponse thérapeutique à une entité silencieuse que l'on n'aurait pu détecter à l'examen clinique, chez un nouveau-né le plus souvent parfaitement bien portant.

La littérature reflète bien la première tendance qui consistait à opérer le plus tôt possible toutes les AJPU confirmées après la naissance.

Les séries publiées obtenaient en effet des améliorations sur la fonction rénale différentielle chez les patients opérés avant l'âge d'un an, ou même dans les deux premiers mois de vie.

Il s'agissait de lever l'obstruction le plus vite, pour préserver la fonction du rein dilaté et son potentiel de développement ultérieur.[217]

De plus, les progrès accomplis en anesthésie néonatale, associés à une technique chirurgicale parfaitement maîtrisée permettaient de limiter le taux de complications post opératoires entre 6 et 12 % autant que chez l'enfant plus âgé. Dans notre série elle était de 8,69%.

En réalité, dès ce premier bilan paraclinique réalisé chez le nouveau-né se pose un problème crucial de définition : toute la difficulté vient du fait qu'il n'existe pas à l'heure actuelle d'examen incontestable capable de préciser si un bassin dilaté est obstructif ou non.

KOFF[218] définit l'obstruction comme un obstacle à l'écoulement normal des urines qui, non traité, entraîne une altération progressive de la fonction du rein dilaté. Aujourd'hui, la majorité des auteurs reprennent cette théorie selon laquelle il n'y a pas d'obstruction prouvée, s'il n'y a pas d'altération de la fonction rénale différentielle.

Malgré tout, il existe cependant quelques cas particuliers, sur lesquels il est encore recommandé de poser une indication chirurgicale précoce :

Dans les dilatations bilatérales ou sur rein unique, l'évaluation fonctionnelle d'un rein par rapport à l'autre n'est plus possible ou bien est plus aléatoire à établir. La pyéloplastie précoce est alors proposée pour les dilatations sévères.

Dans les dilatations pyélocalicielles géantes, de l'ordre de 50 mm et plus de diamètre antéropostérieur, l'évaluation fonctionnelle est délicate et justifie une attitude chirurgicale.

Lorsque l'hydronéphrose est mal tolérée en particulier lorsque s'il survient des infections urinaires fébriles récurrentes chez le nouveau-né ou le nourrisson.

A. *Abstention thérapeutique avec surveillance :*

La majorité des auteurs, s'accordent que dès la confirmation de l'AJPU en postnatal il faut rechercher l'association d'un reflux vésico-urétéral pour instaurer les antibiotiques, l'antibioprophylaxie doit être prescrite en cas d'association pour surveiller le reflux et non pour la jonction.

Dans notre étude, les 04 malades ont eu une antibioprophylaxie pour le RVU associée, ainsi 06 malades sans reflux vésico-urétéral ont présenté une infection urinaire type pyélonéphrite et ont bénéficié d'une antibiothérapie curative mais l'antibioprophylaxie ne diminuera pas le taux des infections urinaires sur AJPU.

Elle n'est pas délétère ni pour la fonction rénale ni pour l'organisme mais sa prescription n'est pas justifiée.

Le passage d'une attitude chirurgicale systématique dès le diagnostic posé, à un traitement conservateur de surveillance, n'a pas été délétère pour le rein mais trop risquée. Une approche évolutive de la notion d'obstacle apparaît donc justifiée.

Il est important de dépister les syndromes obstructifs avant que les lésions rénales n'apparaissent, car la chirurgie, même si elle améliore la vidange, ne permet pas une récupération fonctionnelle, mais une simple stabilisation.

L'apport des examens isotopiques dans le diagnostic de l'obstruction est important bien que l'interprétation des courbes de vidange soit parfois difficile.

L'avenir devrait permettre la mise au point d'un examen radiologique peu invasif permettant de répondre à la question cruciale : le syndrome de jonction est-il obstructif ?

La répétition des examens complémentaires, qu'ils soient agressifs ou non, est un facteur de stress pour ces nouveau-nés ou jeunes nourrissons et leurs parents, suspendus aux résultats et à la décision du médecin qui ne peut pas leur affirmer si le cas de leur enfant relève ou non d'un traitement chirurgical.

La surveillance est longue, plusieurs mois, voire plusieurs années. Néanmoins, les grandes séries ont montré que 70% des patients surveillés nécessitent une cure chirurgicale, et donc seuls 30 % guérissent seuls. **NOUIRA**[3]

Dans une étude faite par **BUISSON et al**,[89] la chirurgie est faite d'emblée chez un groupe de 69 patients et a permis une nette régression de la dilatation, une amélioration systématique de la courbe de vidange, mais dans le 2eme groupe(16 cas) n'a pas observé d'amélioration de la fonction rénale lorsque celle-ci était altérée avant l'intervention (stabilisation de la FRD)(Tableau : 44)

11 patients simplement surveillés ont eu une régression progressive de leur dilatation sans altération rénale.

<i>Groupe</i>	<i>PEC</i>	<i>BUISSON</i>	<i>NOUIRA</i>	<i>TOUABTI</i>	<i>NOTRE SERIE</i>
I	Traitement chirurgical d'emblée	69	22	-	17
II	Surveillance médicale puis Traitement chirurgical	16	15	9	29
III	Surveillance médicale	11	16	3	11

TABLEAU 44:PRISE EN CHARGE PAR GROUPE

- ✓ **BUISSON**[89] a opéré 69 malades d'emblée, Une approche évolutive de la notion d'obstacle apparaît donc justifiée. Il est important de dépister les syndromes obstructifs avant que les lésions rénales n'apparaissent, car la chirurgie, même si elle améliore la vidange, ne permet pas une récupération fonctionnelle, mais une simple stabilisation.
- ✓ **NOUIRA**[3] est beaucoup plus attentiste. La grande fréquence des améliorations spontanées chez le nourrisson par simple maturation tissulaire (30 % dans cette série), et la faible incidence des complications postopératoires des patients opérés tardivement n'autorisent plus la pyéloplastie précoce devant une AJPU de diagnostic anténatal.
- ✓ **TOUABTI**[31]a opéré 9 malades sur 12 malades diagnostiqués en anténatal dont l'indication opératoire est posée devant la dégradation la fonction rénale à l'échographie et la scintigraphie.

La chirurgie de la maladie de jonction pyélo-urétérale ne pose pas de problème technique majeur pour une équipe de chirurgie pédiatrique habituée à cette pathologie.

Beaucoup plus difficile est l'indication chirurgicale. A l'heure actuelle la très grande majorité des enfants porteurs de la maladie sont démasqués par l'échographie anténatale, ils sont donc asymptomatiques.

Très souvent une attitude attentiste assortie d'une surveillance rapprochée comprenant l'échographie et la scintigraphie s'impose.

C'est l'évolution de l'ensemble des données paracliniques et non une seule investigation ponctuelle qui donnera les critères opérabilité.[31](Figure 76)

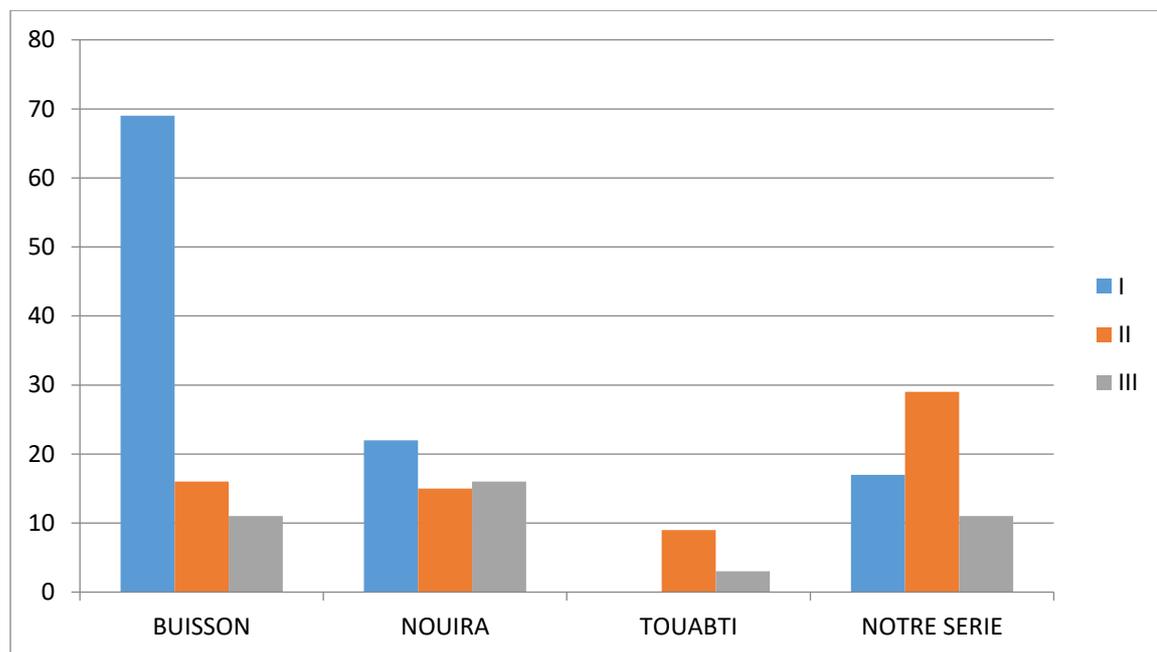


FIGURE 76: PRISE EN CHARGE PAR GROUPE

Dans notre série l'attitude attentiste, a été adoptée chez 11 malades, suivie en consultation avec bonne évolution clinique et radiologique.

Alors que 46 malades ont bénéficié du traitement chirurgical dont 29 malades parmi eux ont bénéficié d'une surveillance au premier plan sans amélioration radiologique.

B. Traitement d'attente ou néphrostomie:

Pour NOUIRA[3] Le traitement d'attente : c'est le drainage des cavités pyélocalicielles distendues sur un rein unique ou dans les anomalies de la jonction pyélo-urétérale sévères (diamètre antéropostérieur [DAP] supérieur à 50mm) et/ou surinfectées. Le drainage est réalisé par une néphrostomie percutanée sous anesthésie générale et sous contrôle échographique. La néphrostomie percutanée de décharge a été réalisée pour cinq malades (sept AJPU).

Les indications étaient une pyonéphrose avec insuffisance rénale chez deux nouveaux-nés, une courbe obstructive avec une dilatation pyélocalicielle à l'échographie supérieure à 50mm dans deux cas, et une pyélonéphrite aiguë sur rein unique dans un cas.

Dans notre série la néphrostomie percutanée a été faite dans 10% des cas (06 malades) dans le cadre de l'urgence chez des malades ayant une hydronéphrose majeure avec haut risque sur la fonction rénale ou une insuffisance rénale ou une rétention purulente avec lithiase rénale, appartiennent au groupe I, puis opérés par la suite d'emblée.

C. Traitement chirurgical:

De nombreuses techniques chirurgicales ont été proposées dans le traitement de la maladie de la jonction pyélo-urétérale.

Elle repose essentiellement sur la résection-anastomose de la jonction pyélo-urétérale (KÜSS, ANDERSON, HYNES)[165] depuis l'abandon progressif des différentes pyéloplasties.

C'est la méthode de référence et la plus efficace (70-100% de réussite).

Elle permet une réparation anatomique : réduit la dilatation pyélique.

Permet le décroisement d'un vaisseau polaire inférieur et supprime une éventuelle angulation par réimplantation urétérale déclive sur le bassinet.

Dans notre série 46 malades ont bénéficié de la pyéloplastie dont 28 cas à ciel ouvert et 18 cas par cœlioscopie.

1. Chirurgie ouverte:

Le taux de réussite, et le manque de complications de la pyéloplastie d'ANDERSON- HYNES- KUSS par chirurgie ouverte, permet à cette technique d'être la méthode préconisée dans notre service. [165]

La technique de résection de jonction pyélo-urétérale par chirurgie ouverte correspond à l'intervention décrite par Andersen-Hynes et Küss. La résection de la voie excrétrice emporte la plus grande partie du bassinet redondant, la jonction et la partie initiale de l'uretère, jusqu'en zone saine. L'anastomose pour rétablir la continuité de la voie excrétrice, entre le bassinet et l'uretère est réalisée au fil résorbable 5/0 ou 6/0, dans la zone la plus déclive de la raquette pyélique, qui est ensuite refermée. L'anastomose est drainée par une sonde modulante.

L'abord chirurgical est constitué par lombotomie antérolatérale classique réalisée dans le 11^e espace intercostal

25 malades ont bénéficié de cette technique sans aucune complication grave.

Sachant que la cœlioscopie trouve sa place dans notre série 18 cas (39 %) surtout les enfants de plus de 12 mois à 100 % sauf en cas d'échec ou défaut de matériels.

Les voies d'abord sont nombreuses et la voie antérolatérale reste la plus utilisée dans notre série.

2. Laparoscopie (transpéritonéale):

La première grande série de pyéloplastie chez l'enfant par vidéo-chirurgie transpéritonéale a été publiée en 1999. [159]

La possibilité d'une chirurgie mini-invasive, apportée par la laparoscopie, a permis de développer la technique de résection de jonction pyélo-urétérale.

La réalisation de la suture de la jonction pyélo-urétérale, est néanmoins rendue difficile par le type d'instrumentation utilisé en laparoscopie et par l'absence de visualisation en trois dimensions. [219]

Après décollement de l'angle colique. La résection-anastomose de la jonction sous laparoscopie développée récemment devenue techniquement facile avec un temps opératoire court contrairement aux années précédentes, 270 mn en moyenne pour **MOORE**. [214]

Dans notre série 18 cas qui ont subi la pyéloplastie sous cœlioscopie transpéritonéale ont une moyenne de temps de 150 mn. (Tableau : 45)

La disponibilité de technique de laparoscopie, qui s'est développée à partir de l'année 2017 à notre hôpital rendant la prise en charge plus facile et a changé l'attitude opératoire, tous les malades opérés par cette technique ont eu des résultats meilleurs, par rapport à ceux opérés à ciel ouvert.

La cœlioscopie apporte des bénéfices à court terme comme la diminution de la douleur et les aléas de la chirurgie, permet une reprise plus précoce du transit, réduit la durée d'hospitalisation ou encore préserve la paroi abdominale avec un bénéfice esthétique (pas de grande cicatrice).

La lombotomie consiste à ouvrir la loge rénale pour accéder au rein et pyélon (chirurgie ouverte).

Le chirurgien fait une incision d'une dizaine de centimètres sur l'abdomen (flanc), en traversant les plans musculaires. (Tableau : 45)

Dans notre service on a une petite expérience de 03 ans depuis 2017 après un stage de 6 mois au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital central de l'armée.

Technique devenue possible après acquisition du matériel et surtout l'instrumentation mini invasive optique 5 mm 0° avec les trocars de 5 mm et dernièrement, nous avons été dotés de l'instrumentation 3 mm.

Le temps opératoire au début était de 5 h puis amélioré jusqu'à 75-120 mn.

L'âge au début dans notre service était pour les cas de plus de 10 ans puis diminué progressivement jusqu'à 06 mois, cependant ils ont tous été abordés en transpéritonéal après la dissection de la loge rénale et décollement du cadre colique et ouverture du péritoine postérieur fascia Gerota, suspension de la jonction pyélo-urétérale à la paroi abdominale avec un fil tracteur puis le même principe de la pyéloplastie à ciel ouvert.

3. Lomboscopie (rétropéritoneale):

Cette voie dispense de la réalisation d'un pneumopéritoine et d'une libération colique. Pour JANETSCHEK,[220] si l'abord de la jonction est rapide par lomboscopie, l'exiguïté de l'espace de travail rend la résection-anastomose encore plus difficile qu'en laparoscopie.

Dans notre série aucun malade n'a bénéficié de cette voie d'abord, qui reste contre-indiquée chez le nourrisson de moins de 06 mois vu le rétrécissement de l'espace rétropéritonéal.

- *Le tableau suivant compare les différentes techniques et résume leurs avantages et leurs inconvénients :*

<i>Voie d'abord</i>	<i>Effectifs</i>	<i>Avantages</i>	<i>Inconvénients</i>
<i>Antérolatérale</i>	27	-Excellente exposition -Réduction du temps opératoire -Espace de travail large	-Retard de la reprise d'activité -Grande cicatrice
<i>Cœlioscopie</i>	18	-Vision globale de la lésion -Agrandissement de la lésion -Absence de cicatrice -Reprise rapide de l'activité	-Espace de travail réduit -Évité les alias de la chirurgie -Nécessité du matériel
<i>Lombotomie postérieure</i>	1	-Accès direct sur la JPU	-Délabrante -Difficulté d'agrandissement

TABLEAU 45:LES DIFFERENTES TECHNIQUE

En absence de ces indications, retarder l'intervention chirurgicale de moins de 06 mois ne sera pas très délétère pour la fonction rénale.

En effet, dans notre étude, la comparaison finale de la fonction rénale différentielle, entre le groupe I (pyéloplasties précoces), le groupe II (pyéloplasties différées), et le groupe III (surveillance pure) ne montre pas une différence significative ($P < 0.005$), que dans 19% (11 cas).

Cependant, dans 51 % des cas (29 cas) la fonction rénale différentielle s'est dégradée à plus de 5-10 %. Ce qui rend injustifiable de laisser une MJPU sous surveillance clinique et radiologique sans répondre à certains paramètres bien précis et ne pas la sous-estimer et attendre que la maturité tissulaire assure la disparition de la maladie.

Dans notre série, 40 malades ont bénéficié d'une surveillance médicale initiale.

Parmi eux, 29 enfants (73 %) ont eu une pyéloplastie.

Il paraît que, donner le temps d'un deuxième bilan para clinique moins de six mois, avant de poser l'indication de pyéloplastie dans ce groupe est stressant, parce que un nombre minime de ces hydronéphroses a évolué spontanément vers la régression, tout en laissant le doute de réapparition de la symptomatologie à l'âge de 6 à 10 ans puisque notre série est centrée sur le nourrisson.

4. Néphrectomie:

Elle ne doit être pratiquée que devant la confirmation de l'absence de valeur fonctionnelle du rein atteint.

Buisson [89] considère qu'une valeur inférieure à 10% est une indication à la néphrectomie, et qu'une valeur inférieure à 20% doit être surveillée de très près par une scintigraphie, et si une détérioration de la fonction rénale séparée au-dessous de 10% on peut indiquer une néphrectomie. D'autres auteurs proposent de ne pas se précipiter, et de mettre en place une sonde de néphrostomie d'abord, en espérant une amélioration de la fonction du rein avant son exérèse.

Il a réalisé une seule néphrectomie avec un pourcentage de 1.04%, et 5.5%. Pour MICHEL.[209] ce pourcentage revient au retard de consultation et la négligence des parents, malgré le diagnostic anténatal.

Dans notre série un seul malade a nécessité une néphrectomie, devant le rein gauche non fonctionnel à la scintigraphie. Ce qui représente 1,8% de nos cas. (Tableau 46)

<i>SERIE</i>	<i>NEPHRECTOMIE %</i>
<i>BUISSON</i>	<i>1.04%,</i>
<i>MICHEL</i>	<i>5.5%</i>
<i>NOTRE SERIE</i>	<i>1,8%</i>

TABLEAU 46: LE TAUX NEPHRECTOMIE

3/ Drainage :

L'utilisation d'un drainage pyélique post opératoire diminue significativement le pourcentage de complications immédiates, sans influencer le pronostic ultérieur.

Pour **GUYS.J.M.**, [221] le drainage trans-anastomotique est inutile devant une anastomose pyéloréale réalisée sans difficulté, qui ne présente pas de tension, étanche en fin d'intervention.

Cependant il reste nécessaire de conserver un drainage dans la loge rénale afin de détecter une fistule post opératoire et éviter la constitution d'un urinome ou d'une fibrose pouvant être responsable d'un rétrécissement de l'anastomose.

MICHEL [209] a fait une comparaison des suites post opératoires avec et sans drainage, et conclut que le drainage, à lui seul, fait diminuer les risques post opératoires de 50%.

Cependant une chirurgie sans drainage améliore le confort du malade et fait diminuer la durée d'hospitalisation.

Certains auteurs conseillent la pratique d'une dérivation devant une résection importante du bassinet, un état inflammatoire, une pyéloplastie itérative, une chirurgie sur rein unique ou un opérateur peu entraîné.

Dans notre série le drain de la loge rénale est effectué chez 100% de nos malades, alors que 69,5 % ont bénéficié d'une sonde double J, 26 % de sonde trans-anastomotique, et 4,5% sans drainage trans-anastomotique. (Tableau : 47).

<i>Voie d'abord</i>	<i>Drainage de la loge rénale</i>	<i>Drainage transanastomotique</i>			<i>Total</i>
	<i>siphonage</i>	<i>Sonde JJ</i>	<i>Intubante</i>	<i>Sans drain</i>	
<i>antérolatérale</i>	27	8	15	4	27
<i>voie postérieure</i>	1	1	0	0	1
<i>Cœlioscopie</i>	18	18	0	0	18
<i>Total</i>	46	27	15	4	46
		46			

TABLEAU 47 : DRAINAGE TRANSANASTOMOTIQUE ET DE LA LOGE RENALE

EVOLUTION :

La dilatation pyélique diminue le plus souvent, mais disparaît rarement. On constate que très peu de reins retrouvent un aspect radiologique normal ou presque.

Dans notre série les résultats sont conformes à la littérature.

A. *Compliance du suivi:*

02 de nos patients ont été perdus de vue en postopératoire immédiat et n'ont plus été revus après leur sortie de l'hôpital ce qui correspond à **4,34%** des patients.

B. *Evolution clinique:*

Dans les suites postopératoires tardives, au cours des différents contrôles, des lombalgies résiduelles étaient notées dans 4 cas soit **8,69%**.

Alors que des symptômes d'infection urinaire : symptômes de cystite (brûlures mictionnelles, urgences mictionnelles, pollakiurie), épisodes de pyélonéphrite aiguë, urines troubles étaient notés dans 2 cas soit **4,34%** des jonctions.

C. *Reprise chirurgicale à moyen et long terme :*

Trois cas ont été repris, deux cas traitement chirurgical (pyéloplastie) et un cas monté de sonde par cystoscope. Avec un taux de **5,26%**

Ce taux serait imperceptible pour les sténoses secondaires de la jonction pyélo-urétérale pour certains auteurs.[178]

Bien que l'on en sache beaucoup sur la pathogenèse, le diagnostic et traitement de la MPJU, la décision entre l'observation et l'intervention chirurgicale font toujours l'objet de débat.

Le but de la chirurgie est généralement de prévenir les infections urinaires, préserver la fonction rénale et prévenir la détérioration.

Les précédentes séries ont rapporté divers résultats de la fonction rénale différentielle (DRF) après pyéloplastie chez l'enfant [195, 222].

Là est un débat en cours concernant le moment de la chirurgie [196, 223], dans laquelle de nombreux auteurs recommandent une approche individualisée avec tendance à changer l'attitude de la chirurgie précoce à l'observation rapprochée jusqu'à une détérioration de la fonction rénale ou la progression de l'hydronéphrose se produit[6, 224, 225] .

Une augmentation de la DRF mesuré par scintigraphie après la chirurgie a été signalée, et des facteurs importants pour prévoir une amélioration du DRF postopératoire étaient de base : l'épaisseur corticale, diamètre antéropostérieur (DAPP), rapport corticomédullaire.[194, 195, 225].

Bien que l'âge à la chirurgie a été analysé dans de nombreuses études, les études de *CHANDRASEKHARAM ET AL* [225, 228] et *TAPIA ET GONZALEZ* [226] sont parmi les rares à avoir trouvé les meilleurs résultats chez les patients symptomatiques subissant une intervention chirurgicale avant un an et les auteurs n'ont trouvé aucune étude qui a revendiqué de meilleurs résultats chez les patients avec une prénatale obstruction pyélorétérale détectée.

ULMAN ET AL [186], par la suite *ONEN* [229], et récemment *Xu et al.*[227] ont présenté des cohortes de patients avec diagnostic de la MJPU, qui ont été traités chirurgicalement pendant la première année de vie. Ils ont trouvé une amélioration du DRF presque chez tous les patients, mais ils n'ont pas pu indiquer combien de cas améliorés de plus de 5%. [186, 227, 229].

L'âge moyen à la chirurgie dans les trois études était de 5 à 6,5 mois.

ONEN [229], a montré que, si l'obstruction est censée représenter une anomalie congénitale même dans les cas détectés plus tard, qui change de façon permanente l'architecture des néphrons à un point où le rattrapage de la DRF est impossible, même après la levée de l'obstruction.

STENBERG ET AL.[230] n'a trouvé aucun changement de la fonction rénale dans les obstructions à court terme, mais après un an, une perte significative de la DRF a été observée dans les études expérimentales d'obstruction urétérale partielle chez les animaux en croissance. Augmentation du DAPP est un signe d'obstruction, mais il a également été démontré être un prédicteur positif de l'amélioration de la DRF après la chirurgie dans cette étude.

KOFF [218] a rapporté les effets bénéfiques et protecteurs de l'hydronéphrose en 2003, résumant un nombre d'études cliniques et expérimentales qui ont trouvé que le drainage de l'hydronéphrose peut être un mécanisme compensatoire conçu pour protéger le rein des pressions élevées .

CHIPDE ET AL [195] ont constaté que le DAPP et l'index cortical (ICM) étaient les prédicteurs les plus importants d'une amélioration après pyéloplastie, ce qui est également conforme à l'étude des résultats des deux paramètres.(DAPP,ICM)

Quand cela vient de prédire les changements dans les DRF postopératoires, ces mesures sont suffisantes dans le classement de l'hydronéphrose.

La norme d'or pour un bilan diagnostique de la MJPU est une combinaison d'échographie et de balayage rénal dynamique. Les examens complémentaires se complètent mais ne peuvent se remplacer. Cette étude a montré une très faible corrélation entre le grade de l'hydronéphrose et de la fonction rénale (DRF) en préopératoire. Le rein avec hydronéphrose sévère sur l'échographie chez les nourrissons peut, malgré un drainage retardé, représenter la DRF conservé sur les scintigraphies rénales.

L'échographie a l'avantage d'être facile à réaliser, sans rayonnement, et peut être utile pour identifier une augmentation significative de DAPP postopératoire comme signe de persistance ou d'augmentation de l'obstruction. Cependant, la diminution de l'hydronéphrose est généralement un processus lent et devrait persister après la suppression de l'obstacle.[231]

Une étude de l'évolution dans le temps de rein hydronéphrotique des changements du DAPP après pyéloplastie ont montré le temps médian pour amélioration initiale et délai ultérieur de normalisation de l'hydronéphrose à 8 et 41 mois respectivement [179].[7]

Un scintigramme rénal effectué à six mois en postopératoire au plus tard est préconisé par plusieurs auteurs parce que cela offre la possibilité de sauver la fonction rénale si la chirurgie a échoué.

Cependant, le suivi de *six mois* peut être préconisé de la dernière scintigraphie avant l'intervention pour évaluer la récupération complète de la DRF, mais il ne faut pas attendre six mois après l'intervention. Environ un cinquième avait la DRF amélioré après trois mois, mais plus d'un tiers (28%) des patients avaient en fait gagné plus de 5% de la DRF au suivi de 18 mois.

Paramètres		Notre série (Algérie)				A.T.Khaleghnejad (Iran)		S.Nordenström (Suède)	
		Groupe I		Groupe II					
Nombre des patients		17		29		28		80	
Age à la chirurgie		3,4		13,18		4.821 ± 2.074		6.7 (5.3)	
Sexe	Garçons	11		26		20 (71.4%)		59 (74%)	
	Filles	6		3		8 (28.5 5)		21 (26%)	
Pyéloplastie		Avant	Après	Avant	Après	Avant	Après	Avant	Après
Echographie mm	DAPP	34,5	15,4	21,6	13,9	25.50 ±8.95	19.50 ±7.15	32.4 (12.3)	13 (41.9%)
	Index cortical	2,6	4,2	4,52	4,1	4.607 ±1.34	5.71 ± 0.97	5.7 (4.3)	5 - 20
Scintigraphie rénale%	FRD	32	39	36	34	49.00 ±6.69	49.25 ±5.26	41.7 (11.9)	43.9 (11.3)
TOTAL		46				28		80	

TABLEAU 48: COMPARAISON ENTRE LES DIFFERENTES SERIES APRES PYELOPLASTIE

-**A.Khaleghnejad Tabari** [206] la dilatation est la cause la plus fréquente des complications prénatales et néonatales.

L'hydronéphrose et sa gestion restent controversées, bien que la gestion conservatrice soit préconisée pour tous les malades, cette stratégie met un quart de ces patients à risque de lésions rénales éventuellement irréversibles.

Objectif de cette étude est de comparer les résultats fonctionnels et morphologiques chez les nouveaux-nés et les nourrissons de moins de 1 an avec MJPU unilatérale de haut grade, après une pyéloplastie précoce, versus une gestion conservatrice.[232]

Dans cette étude, nous avons examiné le niveau d'obstruction tel que décrit par la scintigraphie à la DTPA, pour déterminer les patients présentent une obstruction de haut grade bénéficiant d'une intervention chirurgicale précoce, par rapport aux autres qui ne sont pas opérés, Les résultats montrent que s'il ya une obstruction de haut grade il ya un retentissement sur le haut appareil.

L'utilisation d'une approche de gestion conservatrice semble provoquer une détérioration de certains indices d'anatomie et de fonction entre 6 mois et 1 an, qui ne sont pas vus dans le groupe des patients opérés précocement. (Tableau : 48)

La gestion de la MJPU est compliquée surtout par l'incapacité à identifier de manière fiable les patients qui bénéficieront d'une intervention chirurgicale précoce de ceux qui ne seront pas opérés. D'une part, l'approche originale de l'agressivité du traitement chirurgical de chaque patient présente des risques associés sachant que la possibilité de résolution spontanément de la pathologie en elle même. [233]

D'autre part, l'approche «gestion conservatrice pour tous» met certains enfants à risque de perte permanente de la fonction rénale [234]. Une meilleure approche consiste à offrir un traitement plus personnalisé aux patients. Sachant que les patients avec des caractéristiques de gravité comme une diminution du DRF, symptomatiques bénéficient d'un traitement chirurgical précoce.

-**S.Nordenström** [7] a constaté une amélioration de la DRF à 18 mois après la chirurgie chez 27% des patients, alors que 72% des patients est restée inchangé. Un seul patient dans cette étude a eu une détérioration significative de la fonction rénale individuelle. (Tableau : 48)

Ces résultats sont comparables à ceux des autres études, de patients détectés avant et après la naissance avec amélioration de la DRF chez environ un tiers des patients [189, 195, 235].

La majorité des patients qui ont subi une intervention chirurgicale avait préservé ou amélioré la fonction rénale pendant le suivi. Le séjour à l'hôpital a été court et il y a eu peu de complications. Les patients avec un prénatal diagnostic ont montré une plus grande capacité à améliorer leur fonction rénale 18 mois après la chirurgie. [194]

Dans cette étude, trois facteurs indépendants avec la plus grande capacité à prédire une amélioration de la fonction rénale de plus de 5% était :

- Un grand diamètre AP.
- Diagnostic prénatal.
- Faible détérioration préopératoire DRF (%).

Paramètres		M.Castagnetti (Italie)				M. Rickard (Canada)	
		<i>Pyéloplastie précoce</i>		<i>Pyéloplastie tardive</i>			
<i>Nombre des patients</i>		23		51		138	
<i>Age à la chirurgie (mois)</i>		5 (2–9) mois		5.4 ans		8.9 (SD 11.7)	
<i>Sexe</i>	<i>Garçons</i>	Ne prend en compte le sexe				91 (66)	
	<i>Filles</i>					47 (34)	
Pyéloplastie		<i>Avant</i>	<i>Après</i>	<i>Avant</i>	<i>Après</i>	<i>Avant</i>	<i>Après</i>
<i>Echographie (mm)</i>	<i>DAPP</i>	Ne prend en compte les résultats échographiques DAPP-ICM				12 -27.7	
	<i>Index cortical</i>					5.7 (4.3)	
<i>Scintigraphie rénale%</i>	<i>FRD</i>	31	40	45	46.8	35- 48	34.9 +/-5
TOTAL		74				138	

Tableau 49: LES DIFFERENTES SERIES APRES PYELOPLASTIE

- *CASTAGNETTI ET AL.*[180] a conclu que les patients dont la fonction préopératoire est modérément altérée par rapport a ceux diagnostiqués postnatalement en raison de symptômes (MJPU symptomatique) ont la plus forte probabilité d’avoir une fonction rénale améliorée après la chirurgie. Ce travail a également conclu que les études sur le sujet sont très hétérogènes, avec des attitudes contradictoires de prise en charge. *Par l’absence de protocoles de suivi structurés*, et aucun point final clair, ce qui rend les résultats difficile à comparer.

Le but de la présente étude était d'évaluer les résultats après le traitement chirurgical de la MJPU à l'établissement des auteurs, comparer les cas diagnostiqués avant la naissance avec les cas présentant des symptômes. Le principal critère d'évaluation était d'évaluer les changements de DRF, définis comme une différence $> 5\%$, et le critère d'évaluation secondaire était d'identifier facteurs prédisant une amélioration du DAPP après la chirurgie. (Tableau : 49)

Ces résultats sont comparables à ceux d'autres études des patients mixtes détectés avant et après la naissance, le rapport d'amélioration du DRF chez environ un tiers des patients [189, 195, 235].

La fonction postopératoire a montré une large variabilité. Les patients symptomatiques diagnostiqués en postnatale semblent avoir moins de chance d'améliorer la fonction rénale après la chirurgie que les patients asymptomatiques diagnostiqués en anténatal.

La chance d'amélioration semble également être plus importante chez les patients avec altération modérée plutôt que sévère de la fonction préopératoire, l'amélioration ne semblait pas être liée à l'âge de la chirurgie, mais aux résultats préopératoires [189] et des modèles d'excrétion sur la scintigraphie rénale. Certains patients ayant subi une intervention chirurgicale tardive FDR $> 97,5\%$ avaient une fonction préservée par la suite.

Les limites de cette étude c'est que *CASTAGNETTI* ne prend pas en compte ni l'âge ni le sexe ni les donnée échographique, basée que sur les données scintigraphiques ce qui rend cette étude limitée et très hétérogène dans leurs indications pour les protocoles de chirurgie et de suivi.

-M. RICKARD[236]La pyéloplastie démembrée est la procédure chirurgicale de choix pour gérer les enfants atteints de MJPU avec des taux de réussite rapportés élevés[194, 237]

F. NOUIRA[3] L'étude tunisienne montre que la grande fréquence des améliorations spontanées chez le nourrisson par simple maturation tissulaire (30 % dans cette série), et la faible incidence des complications postopératoires des patients opérés tardivement n'autorisent plus la pyéloplastie précoce devant une AJPU de diagnostic anténatal.

Paramètres		F. Nouira (Tunisie)				Y.H.Salem (USA)			
		Groupe I		Groupe II		Groupe I		Groupe II	
<i>Nombre des patients</i>		22		15		23		24	
<i>Age à la chirurgie</i>		Avant 2 ans				< 3 mois		3 – 12 mois	
<i>Sexe</i>	<i>Garçons</i>	34 /53				Ne prend en compte le sexe			
	<i>Filles</i>	19/53							
Pyéloplastie		Avant	Après	Avant	Après	Avant	Après	Avant	Après
<i>Echographie(mm)</i>	<i>DAPP</i>	32+8	15 ,4	28	<17	17-42 28	38,2	13-45 28,5	39,3
	<i>Index cortical</i>	Ne prend en compte les ICM				Ne prend en compte les résultats échographiques DAPP-ICM			
<i>Scintigraphie rénale</i>	<i>FRD%</i>	20 et 40%	>20	6 cas	<5%				
TOTAL		37/53				47/95			

Tableau 50: COMPARAISON ENTRE LES DIFFERENTES SERIES APRES PYELOPLASTIE

Il est encore recommandé de poser une indication chirurgicale précoce [184, 238, 239]

- Dans les dilatations bilatérales ou sur rein unique, l'évaluation fonctionnelle d'un rein par rapport à l'autre n'est plus possible ou bien est plus aléatoire à établir. La pyéloplastie précoce est alors proposée pour les dilatations sévères ;(Tableau : 50)
- Dans les dilatations pyélocalicielles géantes, de l'ordre de 50mm de diamètre antéropostérieur, l'évaluation fonctionnelle est délicate et justifie une attitude chirurgicale.
- l'hydronéphrose est mal tolérée en particulier lorsqu'il survient des infections urinaires fébriles récurrentes chez le nouveau-né ou le nourrisson.

En absence de ces indications, retarder l'intervention chirurgicale ne sera pas délétère pour la fonction rénale.

En effet, dans cette étude, la comparaison finale de la fonction rénale différentielle, entre le groupe I (pyéloplasties précoces), et le groupe II (pyéloplasties différées), ne montre pas une différence significative ($p < 0.005$). par rapport des résultats de notre étude.

Ainsi la publication de plusieurs séries [6, 240-243] a montré une parfaite tolérance de la dilatation sans diminution de la fonction rénale dans plus de 80 % des cas.

Dans cette série *F. NOUIRA*[3], 33 malades ont bénéficié d'une surveillance médicale initiale. Parmi eux, seulement seize enfants (48 %) ont eu une pyéloplastie, contrairement à notre étude qui a été de (70%). Il paraît donc préférable de se donner le temps d'un deuxième bilan para clinique, avant de poser une indication de pyéloplastie dans ce groupe puisqu'un certain nombre de ces hydronéphroses peuvent évoluer spontanément vers la régression.

Mais cette étude il y a que 30% de ces malades qui n'ont pas bénéficiés de la pyéloplastie après un long suivi stressant pour les parents.

En revanche, une étude américaine menée par *Y.H.SALEM*[244] la détection fortuite de la jonction pyélocalicielle en anténatale par échographie est actuellement mode de présentation le plus courant chez l'enfant. Ce changement a entraîné une baisse significative de l'âge de la pyéloplastie, comme indiqué par cette série dans laquelle 50% de ces patients avaient moins d'un an. (47 de 95) malades.

Récemment, un intérêt s'est développé pour utiliser les fonctions différentielles des reins impliqués comme mesure de degré d'obstruction et indication d'une prise en charge chirurgicale chez les patients autrement asymptomatiques, en particulier les nouveau-nés.

La pyéloplastie est une intervention chirurgicale sûre et très réussie qui peut être effectuée chez les nouveaux-nés, les nourrissons et les enfants avec rares complications. Elle est clairement justifiée chez les patients symptomatiques et les malades ayant une fonction rénale altérée indépendamment à l'âge ou le mode de présentation. (Tableau : 50)

L'amélioration marquée du drainage rénal, déterminée par rénographie au diurétique standard, survient dans 98% des reins après pyéloplastie.

Dans certains cas, le drainage rénal entre 9 et 12 mois postopératoire était meilleur que celui à 3 mois.[245]

- **En comparant notre étude en Algérie à ces études de différents pays (USA, Tunisie, Canada, Italie, Suède, Iran) on constate que :**

- L'avantage de notre étude est qu'elle est prospective. L'étude prospective est venue combler les lacunes laissées en termes des données manquantes par les autres études et avoir un protocole uniforme structuré bien suivi, y compris tous les patients subissant une pyéloplastie dans les trois centres pendant une période de trois ans. Conformément aux précédents auteurs estiment donc que les données de l'étude peuvent être utiles pour évaluer les facteurs d'importance pour prédire le rétablissement de la fonction après chirurgie d'un rein obstructif dans une population pédiatrique.

La majorité des patients qui ont subi une intervention chirurgicale avait préservé ou amélioré fonction rénale pendant le suivi.

Le séjour à l'hôpital a été court et il y a eu peu de complications. Les patients avec un diagnostic prénatal ont montré une plus grande capacité à améliorer leur fonction rénale 18 mois après la chirurgie.

Après l'analyse de nos résultats et la revue de la littérature, nous proposons cette classification thérapeutique suivante.

Classification thérapeutique proposé : MJPU DIAGNOSTIQUE EN ANTENATALE

EXAMEN	LEGERE	MODERE	SEVERE
LA CLASSIFICATION DE GRIGNON	Grade I 1	Grade II 2	Grade III Grade IV Grade VI 3
DAPP EN POST-NATALE	Inférieur à 15 mm 1	Entre 15-20 mm 2	Supérieur à 20 mm 3
SCINTIGRAPHIE RENALE	Supérieur à 40% 1	Entre 20 - 40 % 2	Inférieur a20% 3

TABLEAU 51:SCORES DE LA MALADIE

- ***Selon l'échographie anténatale*** : en utilisant la classification de Grignon on a 05 grades qu'on va les scorer comme suit :

Grade I : scoré à (1).

Grade II : scoré à (2).

Grades : III, IV, V : scoré à (3).

- ***Selon la fixation de la fonction rénale à la scintigraphie*** : on a 03 types.

Si la différentielle rénale est supérieur à 40% : scorée à (1).

Si elle est entre 20 et 40% scorée à (2).

Si elle est inférieure à 20% : scorée à (3).

- ***Selon le diamètre de DAPP à l'échographie postnatale*** : on a 03 types.

Si le diamètre est inférieur à 15 mm scoré à (1).

S'il est entre 15 et 20 mm scoré à (2).

S'il est supérieur à 20 mm scoré à (3).

Selon la somme du score qui représente le degré de la gravité de la MJPU nous proposons cette prise en charge : (Tableau : 51)

Type I : Inférieur ou égale à 3 : surveillance dans 06 mois, puis refaire le score.

Type II : Entre 4-5 : opérer le plus tôt possible.

Type III : Supérieur ou égale à 6 : opérer d'emblée.

- ✓ L'apparition des infections à répétition au moins 03 dans un intervalle de 06 mois est scoré a (1).

Exemple N°01 :

Nourrisson est classé grade I selon la classification de Grignon (1).

DAPP mesuré entre 15 et 20 mm (2).

Scintigraphie rénale entre 20 et 40 % (2).

La somme : $1+2+2=5$.

Type II ***opéré le plus tôt possible.***

Exemple N°02 :

Nourrisson est classé grade II selon la classification de Grignon (2).

DAPP mesuré entre 15 et 20 mm (2).

Scintigraphie rénale entre 20 et 40 % (2).

La somme : 2+2+2=6.

Type III *opéré d'emblée.*

Exemple N°03 :

Nourrisson est classé grade I selon la classification de Grignon (1).

DAPP mesuré inférieur à 15 mm (1).

Scintigraphie rénale supérieur à 40 % (1).

La somme : 1+1+1=3.

Type I *surveillance dans 06 mois, puis refaire le score.*

Exemple N°04 :

Nourrisson est classé grade III selon la classification de Grignon (3).

DAPP mesuré entre 15 et 20 mm (2).

Scintigraphie rénale inférieur 20 % (3).

La somme : 3+2+3=8.

Type III *opéré d'emblée.*

FICHE DE SURVEILLANCE DE LA MJPU

NOM: PRENOM: AGE: SCORE: CLASSIFICATION DE GRIGNON: DAPP : FRD:	EXAMEN	LEGERE	MODEREE	SEVERE
	LA CLASSIFICATION DE GRIGNON ET COLL	Grade I	Grade II	Grade III Grade IV Grade V
	DAPP EN POST-NATALE	Inférieur à 15 mm	Entre 15-20 mm	Supérieur à 20 mm
	SCINTIGRAPHIE RENALE	Supérieur à 40%	Entre 20 - 40 %	Inférieur a20%

TOTAL:/ 9

Type I : Inférieur ou égale à 3 : surveillance dans 06 mois, puis refaire le score
Type II : Entre 4-5 : opéré le plus tôt possible
Type III : Supérieur ou égale à 6 : opéré d'emblée

RECOMMENDATIONS

Les protocoles de suivi établis peuvent différer d'un pays à l'autre mais chacun se rejoint sur l'importance d'un suivi régulier, systématique et efficace.[3, 105].il faut :

- ✓ Etablir un protocole national algérien commun pour la prise en charge de toute maladie de jonction pyélourétérale découverte en anténatal.
- ✓ Eviter les investigations abusives voire inutiles au diagnostic et nocives pour la santé des nourrissons comme l'UIV et la tomodensitométrie (uroscanner).
- ✓ Diminuer les charges des investigations radiologiques qui sont onéreuses pour beaucoup de parents.
- ✓ Eviter la répétition des examens complémentaires qu'au besoin pour décision thérapeutique.
- ✓ éviter des traitements abusifs ou retard au traitement selon ce protocole national.
- ✓ Assurer une formation d'échographie pédiatrique pendant le cursus de résidanat pour les pédiatres et les chirurgiens pédiatres pour faciliter les investigations surtout urologiques (comme les urologues de l'adulte).
- ✓ Echographie néonatale systématique pour aider au dépistage de toute uropathie et surtout la plus fréquente la MJPU rapporté sur le carnet de santé des nouveau-nés.

Notre protocole constitue une stratégie qui vise à assurer une bonne coordination entre :

- L'obstétricien qui pose le diagnostic en anténatal.
- Le néonatalogue qui effectue les premiers soins du nouveau-né.
- Le radiologue qui effectue les examens radiologiques.
- Le néphrologue pédiatre (pédiatre clinicien) en collaboration avec l'urologue pédiatre (chirurgien pédiatre) qui suivent l'évolution clinique et radiologique.

Notre nouveau protocole définit des limites d'investigations pour un diamètre antéropostérieur (DAPP) du bassin plus élevé de 15 mm que celui publié en 2005[156] , 2010[105] et en 2011 [3]de 12 mm mais ne tient pas compte du sexe de l'enfant que celui publié en 2010 [105].

Le but de ce nouveau protocole est d'identifier les nourrissons qui doivent bénéficier d'une prise en charge chirurgicale de ceux qui bénéficieront d'une approche conservatrice, et d'exclure ainsi les pathologies obstructives pouvant évoluer vers l'insuffisance rénale en se limitant aux examens radiologiques strictement nécessaires.

Notre protocole est constitué de 03 étapes essentielles (décrites ci-dessous avec schéma : 04 p92 et tableau N° 51 page 167). Nous nous sommes basés sur les 03 définitions échographiques reconnues internationalement dans la classification de la DPC: (DAPP) grignon et coll ou la classification «SFU: Society of foetal Urology».[246] et la fonction rénale différentielle a la scintigraphie.[247]

ETAPES DU PROTOCOLE:

1. Etape 1: période anténatale:

Les progrès de l'échographie obstétricale ont modifié le pronostic des nouveaux-nés atteints de l'AJPU en permettant une prise en charge précoce.

Une étude menée par Czarmiak et al[105]en 2009, révèle que 56.2% des nouveau-nés présentant une DPC néonatale ont pu être dépistés grâce à l'échographie anténatale.

Il n'existe pas une définition unique de la DPC anténatale.[248], [249].

Corteville et al[250] parle d'une DPC lorsque le DAPP est supérieur ou égal à 4mm au 2^{ème} trimestre et supérieur ou égal à 7mm au 3^{ème} trimestre de grossesse.

John U et al[108]estime être face à cette pathologie lorsque le DAPP du est supérieur ou égale à 4mm avant la 33^{ème} semaine de gestation et supérieur ou égal à 10mm après la 33^{ème} semaine de gestation.

Quant à Blachar et al[249], il juge être en présence d'une DPC lorsque le DAPP est supérieur à 9mm En pratique et selon nos recommandations, nous retenons le diagnostic de DPC lorsque le DAPP à l'échographie anténatal est supérieur ou égal à 10 mm au 3^{ème} trimestre de grossesse *selon la classification de grignon et coll. ou SFU II, III ou IV selon la classification de la «Society of foetal Urology»* [246].

Nos recommandations se basent sur ce tableau d'échographie anténatale (Tableau : 52)

<i>Gravité</i>	<i>Deuxième trimestre</i>	<i>Troisième trimestre</i>
<i>Légère</i>	<i>4 à 7 mm</i>	<i>7 à 9 mm</i>
<i>Modérée</i>	<i>7 à 10 mm</i>	<i>9 à 15 mm</i>
<i>Grave</i>	<i>> 10 mm</i>	<i>> 15 mm</i>

DAP : diamètre antéro-postérieur.

TABLEAU 52: GRAVITE DE L'HYDRONEPHROSE ANTENATALE

2. Etape 2 : période post-natale précoce :

Le premier suivi doit être assuré en néonatalogie par l'examen clinique (à la recherche d'autres malformations associées), par la vérification de la survenue de la première miction avec si possible la qualité du jet urinaire chez le garçon (un jet urinaire saccadé représente un signe clinique en faveur d'une maladie des valves de l'urètre postérieur). Une antibioprofylaxie est instaurée en présence d'infection urinaire dès la naissance et une échographie rénale sera pratiquée selon le protocole suivant :

- Entre J4 et J10 si l'hydronéphrose est bilatérale. Ou sur un rein unique.
- Entre J15 et J30 si l'hydronéphrose est unilatérale.

Dans le but de confirmer dans les limites du possible la présence ou non d'une MJPU. En cas de suspicion avérée, la situation sera discutée très rapidement avec l'équipe de néphrologie pédiatrique, d'urologie pédiatrique, la radiologie et la médecine nucléaire pour la prise en charge adéquate.

3. Etape 3 : période post-natale tardive :

Selon le schéma établi, un suivi par des échographies et si nécessaire une UCR à la recherche d'un reflux vésico-urétéral associé (association la plus fréquente) sera effectué.

Une scintigraphie rénale dynamique sera également discutée au cas par cas.

Sur le plan chirurgical : La prise en charge de la DPC chez le nouveau-né et le nourrisson dépend de l'hyperpression vis-à-vis de l'importance de l'obstacle et de l'infection urinaire, finalement surtout de son retentissement sur la fonction rénale.

Cette observation a récemment conduit à une attitude plutôt conservatrice. Nous nous basons donc notre arbre décisionnel **Clinique, radiologique et isotopique**. (schéma : 04 p92 et tableau N° 51 page 167).

CONCLUSION :

La répétition des examens complémentaires, qu'ils soient agressifs ou non, est un facteur de stress pour ces nouveau-nés ou jeunes nourrissons et leurs parents, suspendus aux résultats et à la décision du médecin qui ne peut pas leur affirmer si le cas de leur enfant relève ou non d'un traitement chirurgical.

À la lumière des résultats de notre travail, il apparaît que la faible fréquence des améliorations spontanées chez le nourrisson par simple maturation tissulaire (19 % dans cette série),(30% dans les différentes séries).

La grande incidence des complications irréversibles des patients opérés tardivement autorisent systématiquement la pyéloplastie précoce devant une AJPU de diagnostic anténatal, selon un protocole bien défini avant l'âge de 24 mois selon seulement deux paramètres :(les données échographiques et scintigraphiques).

Les résultats de notre étude sont conformes à ceux de la littérature. Le passage d'une attitude chirurgicale systématique dès la pose du diagnostic, à un traitement conservateur de surveillance rigoureuse et prudente, n'a pas été délétère pour le rein selon le schéma thérapeutique.

Une approche évolutive de la notion d'obstacle apparaît donc justifiée. Il est important de dépister les syndromes obstructifs avant que les lésions rénales n'apparaissent, car la chirurgie, même si elle améliore la vidange, ne permet pas une récupération fonctionnelle, mais une simple stabilisation.

L'apport des examens isotopiques dans le diagnostic de l'obstruction est important bien que l'interprétation des courbes de vidange soit parfois difficile.

L'avenir devrait permettre la mise au point d'un examen radiologique peu invasif permettant de répondre à la question cruciale de l'interprétation parfois difficile des courbes de vidange.

Néanmoins, les grandes séries ont montré que 70% des patients surveillés nécessitent une cure chirurgicale et donc que 30 % guérissent spontanément.

La prise en charge initiale attentiste d'un syndrome de la jonction pyélourétérale n'est pas apparue néfaste pour la fonction rénale. Il convient en revanche de dépister au plus tôt l'apparition de signes en faveur du caractère obstructif de cette hydronéphrose, car la

Chirurgie permet alors d'améliorer la vidange rénale, mais elle a peu d'influence sur la récupération fonctionnelle rénale.

La stabilisation de la FRD est un but classique de la pyéloplastie qui a été enregistré chez nos patients, mais devant l'amélioration de la FRD de plus de 40% des malades opérés avant l'âge de 12 mois faisant réfléchir que le choix de l'âge de l'intervention est très important avant 12 mois nécessairement remarquable de corriger notre attitude envers cette maladie.

BIBLIOGRAPHIE :

1. Agostini, A., *Pyélectasie foetale: diagnostic anténatal, pronostic et prise en charge néonatale*.
2. Radet, C., et al., *Uropathies malformatives de diagnostic anténatal: prise en charge néonatale et devenir de 100 enfants nés entre 1988 et 1990 au CHU d'Angers*. Archives de pédiatrie, 1996. **3**(11): p. 1069-1078.
3. Noura, F., et al., *Anomalie de la jonction pyélo-urétérale de diagnostic anténatal: traitement chirurgical ou médical?* Journal de pédiatrie et de puériculture, 2011. **24**(5): p. 229-235.
4. Renard-Penna, R., et al., *Imagerie rénale: anatomie radiologique et méthodes d'exploration*. Bulletin du cancer, 2012. **99**(3): p. 251-262.
5. Laila, M.M., *Le syndrome de la jonction pyélo-urétérale chez l'Enfant (A propos de 26 cas)*. 2010.
6. Ransley, P., et al., *The postnatal management of hydronephrosis diagnosed by prenatal ultrasound*. The Journal of urology, 1990. **144**(2): p. 584-587.
7. Nordenstrom, J., et al., *Changes in differential renal function after pyeloplasty in infants and children*. J Pediatr Urol, 2020.
8. PEYRARD, G., *Approche diagnostique et thérapeutique actuelle de l'hydronephrose primitive de l'enfant: a propos de 67 jonctions pyelo-ureterales*. 1989, Saint-Etienne.
9. Docimo, D.D.S.a.S.G., *Ureteropelvic Junction Obstruction in the Pediatric Population*. Pediatric Urology for the Primary Care Physician, Current Clinical Urology.
10. Vamadevan, S., J. Klein, and C. Iselin, *Que faire face à une dilatation pyélocalicielle?* Rev Med Suisse, 2015. **11**: p. 2293-7.
11. TANCHOUX, M.C., *Traitement chirurgical du syndrome de jonction pyélo urétérale de l'adulte par pyéloplastie: Résultats cliniques à long terme chez 110 malades*. 2014, Université François-Rabelais.
12. Bonetus, T., *1679. Sepulchretum, Sive Anatomia Practica, Ex Cadaveribus Morbo Denatis, Proponens Historias Omnium Humanis Corporis Affectum*. Leonardi Chouet, Geneva.
13. Morgagni, G.B., *Founders of Modern Medicine: Giovanni Battista Morgagni.(1682-1771)*. Medical library and historical journal, 1903. **1**(4): p. 270.
14. HICHAM, M.L., *APPORT DE LA COLOSCOPIE EN PATHOLOGIE DIGESTIVE*.
15. Rayer, P., *Traité des maladies des reins*. 1841.
16. Gross, S. and M. Kollenbrandt, *Technical evolution of medical endoscopy*. Acta Polytechnica, 2009. **49**(2).
17. Ulmer, B.C., *Best practices for minimally invasive procedures*. AORN J, 2010. **91**(5): p. 558-72; quiz 573-5.
18. Moll, F. and P. Rathert, *The surgeon and his intention: Gustav Simon (1824–1876), his first planned nephrectomy and further contributions to urology*. World journal of urology, 1999. **17**(3): p. 162-167.
19. Poulakis, V., et al., *History of ureteropelvic junction obstruction repair (pyeloplasty). From Trendelenburg (1886) to the present*. Der Urologe. Ausg. A, 2004. **43**(12): p. 1544-1559.
20. Mann, C., *Ureteropelvic junction obstruction, in Paediatric Urology*. 1990, WB Saunders Company, Philadelphia, PA. p. 117-118.
21. Anderson, J. and W. Hynes, *RETROCAVAL URETER: A Case diagnosed pre-operatively and treated successfully by a Plastic Operation*. British journal of urology, 1949. **21**(3): p. 209-214.
22. BAROUDI, S., *l'apport de la coelioscopie dans la prise en charge du syndrome de la jonction pyélo-urétérale chez l'enfant*. 2012.
23. LHOUSINE, B., *Syndrome de la jonction chez l'enfant 2005-2008*. 2009.
24. Aldridge, K.W., J.R. Burns, and B. Singh, *Vesical endometriosis: a review and 2 case reports*. The Journal of urology, 1985. **134**(3): p. 539-541.
25. Diao, B., et al., *La pyéloplastie à ciel ouvert selon Anderson-Hynes: quelles indications devant le développement de la laparoscopie?* Progrès en urologie, 2012. **22**(16): p. 1010-1014.

26. Semm, K. and I. Semm, *Safe insertion of trocars and the Veress needle using standard equipment and the 11 security steps*. Gynaecological Endoscopy, 1999. **8**(6): p. 339-347.
27. Shalhav, A., et al., *Endopyélotomie chez l'adulte: Influence de l'étiologie et de la voie rétrograde ou antégrade sur l'évolution*. Progres en Urologie, 1999. **9**(2): p. 401-403.
28. Bagley, D.H., M.J. CONLIN, and J.-B. LIU, *Device for intraluminal incision guided by endoluminal ultrasonography*. Journal of endourology, 1996. **10**(5): p. 421-423.
29. Schüssler, U. and R. Kümmel, *Andreev scattering, Josephson currents, and coupling energy in clean superconductor-semiconductor-superconductor junctions*. Physical Review B, 1993. **47**(5): p. 2754.
30. DANJOU, P., et al., *Syndrome de la jonction pyélo-urétérale congénital de l'adulte traité par coeliouchirurgie*. Progrès en urologie (Paris), 1995. **5**(6): p. 946-950.
31. Touabti, S. and Y. Ladjadj, *Diagnostic anté-natal des uropathies malformatives*. 2006.
32. BUKRAA, S., *Les dispositifs médicaux de cœliouchirurgie*. 2011.
33. Maizels, M., *Normal development of the urinary tract*, in *Campbell's Urology, 6th Ed.* 1992, Saunders Co.
34. Wake, M.H., *Evolutionary morphology of the caecilian urogenital system*. Cells Tissues Organs, 1970. **75**(3): p. 321-358.
35. Balas, D. and A. Puget, *Embryologie et organogenèse de l'ochotone afghan, Ochotona rufescens rufescens*. Cells Tissues Organs, 1974. **90**(2): p. 179-199.
36. Steyaert, H., et al., *Abdominal cystic lymphangioma in children: benign lesions that can have a proliferative course*. Journal of pediatric surgery, 1996. **31**(5): p. 677-680.
37. Constantinou, C., J. Djurhuus, and O. Yamaguchi, *Functional aspects of upper urinary tract transport*. Clinical Urology. Philadelphia: Lippincott, 1994: p. 46-63.
38. Hoffmann, C.K., *Étude sur le développement de l'appareil uro-génital des oiseaux*. 1892: Müller.
39. Buzelin, J.-M. and L. Le Normand, *Physiologie et exploration fonctionnelle de la voie excrétrice supérieure: rapport présenté au 82e Congrès de l'Association Française d'Urologie en novembre 1988*. Progrès en urologie, 1991. **1**(4): p. 611-736.
40. Alcaraz, A., et al., *Obstruction and recanalization of the ureter during embryonic development*. The Journal of urology, 1991. **145**(2): p. 410-416.
41. Underbjerg Poulsen, E., et al., *The functional outcome of Anderson-Hynes pyeloplasty for hydronephrosis*. Scandinavian journal of urology and nephrology, 1987. **21**(3): p. 213-217.
42. Bauer, S.B., *Anomalies of the kidney and ureteropelvic junction*. Campbell's urology, 1998: p. 1708-1755.
43. L.Cormier, F.L., O.Gaucher, et al, <*Anomalie de la jpu et hydronéphrose.pdf*>. EMC, 1999(18-150-B-10).
44. Netter, F.H. and J. SCOTT, *Atlas d'anatomie humaine*. 2019: Elsevier Health Sciences.
45. Culty, T., et al., *[Urological complications of renal transplantation]*. Prog Urol, 2014. **24**(12): p. 723-32.
46. Wang, Y., et al., *Abnormal innervation and altered nerve growth factor messenger ribonucleic acid expression in ureteropelvic junction obstruction*. The Journal of urology, 1995. **154**(2): p. 679-683.
47. Charpy, A. and P. Poirier, *Traité d'anatomie humaine: Les organes génito-urinaires*. Vol. 5. 1907: Masson.
48. Henry, N. and P. Sèbe, *Anatomie des reins et de la voie excrétrice supérieure*. EMC, Néphrologie, 2008: p. 18-001.
49. Haddad-Zebouni, S., et al., *Evaluation échographique de la taille des reins, du foie et de la rate chez l'enfant*. Archives de pédiatrie, 1999. **6**(12): p. 1266-1270.
50. Baumann, A., *Développement et anatomie de la loge rénale chez l'homme*. Cells Tissues Organs, 1945. **1**(1-2): p. 15-65.
51. Josephson, S., E. Jacobsson, and E. Larsson, *Experimental partial ureteric obstruction in newborn rats*. Urologia internationalis, 1998. **60**(2): p. 74-79.
52. Delmas, V. and G. Benoit, *Anatomie du rein et de l'uretère*. Néphrologie, 1989: p. 18-001.

53. Bratt, C.-G. and S. Nilsson, *Functional characteristics of idiopathic hydronephrosis*. European urology, 1984. **10**: p. 86-92.
54. Frémond, B., *Infections urinaires chez l'enfant*. Les infections urinaires, 2007: p. 113-128.
55. MOULAYE, C., *Etude des lithiases du haut appareil urinaire dans le service d'urologie du CHU du Point «G» A propos de 53 cas*. 2006.
56. Sampaio, F.J. and L.A. Favorito, *Ureteropelvic junction stenosis: vascular anatomical background for endopyelotomy*. The Journal of urology, 1993. **150**(6): p. 1787-1791.
57. Maillet, M., *Innervation sympathique du rein: son rôle trophique*. Acta Neurovegetativa, 1959. **20**(2): p. 155-180.
58. Bell, R., et al., *Renal lymphatics: the internal distribution*. Nephron, 1968. **5**(6): p. 454-463.
59. Moody, T., J.E. Vaughan, and J. Gillenwater, *Comparison of the renal hemodynamic response to unilateral and bilateral ureteral occlusion*. Investigative urology, 1977. **14**(6): p. 455-459.
60. Varinot, J., et al., *Anatomopathologie des tumeurs de la voie excrétrice urinaire supérieure: état de l'art pour le rapport annuel de l'Association française d'urologie*. Progrès en urologie, 2014. **24**(15): p. 954-965.
61. Gee, W. and M. Kiviat, *Ureteral response to partial obstruction. Smooth muscle hyperplasia and connective tissue proliferation*. Investigative urology, 1975. **12**(4): p. 309-316.
62. Le Normand, L., et al. *Voie excrétrice supérieure: physiologie, physiopathologie des obstructions et explorations fonctionnelles*. in *Annales d'urologie*. 2005. Elsevier.
63. Gurin, J., et al., *The pathologic effect of ureteral ligation, with clinical implications*. The Journal of urology, 1982. **128**(6): p. 1404-1406.
64. Gosling, J. and C. Constantinou, *The origin and propagation of upper urinary tract contraction waves. A new in vitro methodology*. Experientia, 1976. **32**(2): p. 266-267.
65. HILAL, M.M.B., *Etude épidémiologique des uropathies malformatives au service de chirurgie pédiatrique CHU Mohammed VI de Marrakech*. 1986.
66. Ohlson, L., *Hydrodynamic aspects of pyelocalyceal peristalsis*. Neurourology and Urodynamics, 1988. **7**(4): p. 365-376.
67. RAJAE, M.E.A., *PLACE DE LA LITHOTRITIE EXTRACORPORELLE DANS LE TRAITEMENT DES CALCULS CALICIELS INFÉRIEURS (A propos de 15 cas)*.
68. Glemain, P., et al., *Prolonged hydrodistention of the bladder for symptomatic treatment of interstitial cystitis: efficacy at 6 months and 1 year*. European urology, 2002. **41**(1): p. 79-84.
69. Bourcier, A., *Pelvic floor rehabilitation*. International Urogynecology Journal, 1990. **1**(1): p. 31-35.
70. KECHACHE, H., *Syndrome bipolaire des voies excrétrices urinaires chez l'enfant*. 2017.
71. Tomkiewicz, S., *Le développement biologique de l'enfant*. 1974: FeniXX.
72. Fey, B., et al., *Physiologie und Pathologische Physiologie/Physiology and Pathological Physiology/Physiologie Normale et Pathologique*. Vol. 2. 2012: Springer Science & Business Media.
73. Ennaciri, S. and M.H. Farih, *Hydronéphrose géante sur urétérocèle compliquée de lithiase urétérale*. The Pan African Medical Journal, 2018. **31**.
74. Wyker, A., et al., *Mechanical factors and tissue stresses in chronic hydronephrosis*. Investigative urology, 1981. **18**(8): p. 430-436.
75. McVary, K.T. and M. Maizels, *Urinary obstruction reduces glomerulogenesis in the developing kidney: a model in the rabbit*. The Journal of urology, 1989. **142**(2 Part 2): p. 646-651.
76. Josephson, S., B. Robertson, and M. Rodensjö, *Effects of experimental obstructive hydronephrosis on the immature nephrons in newborn rats*. Urologia internationalis, 1989. **44**(2): p. 61-65.
77. Sommer, J.T. and F.D. Stephens, *Morphogenesis of nephropathy with partial ureteral obstruction and vesicoureteral reflux*. The Journal of urology, 1981. **125**(1): p. 67-71.
78. Josephson, S., E. Jacobsson, and E. Larsson, *Experimental Partial Ureteric Obstruction in Newborn Rats*. Urologia internationalis, 1997. **59**(1): p. 16-22.

79. Christiansen, P., et al., *Pelviometry in the normal and the partially obstructed porcine kidney: recordings before and three weeks after application of ureteral obstruction*. The Journal of urology, 1988. **140**(4): p. 848-852.
80. Djurhuus, J., et al., *Experimental hydronephrosis. An electrophysiologic investigation before and after release of obstruction*. Acta chirurgica Scandinavica. Supplementum, 1976. **472**: p. 17-28.
81. Rose, J.G. and J. Gillenwater, *Pathophysiology of ureteral obstruction*. American Journal of Physiology-Legacy Content, 1973. **225**(4): p. 830-837.
82. Gonnermann, H.H., U. Schweiker, and F.-U. Oesterreich, *Hydronephrotic atrophy after stable mild or severe partial ureteral obstruction: natural history and recovery after relief of obstruction*. The Journal of urology, 1990. **143**(1): p. 199-203.
83. Koff, S., *The diagnosis of obstruction in experimental hydroureteronephrosis. Mechanisms for progressive urinary tract dilation*. Investigative urology, 1981. **19**(2): p. 85-88.
84. Vaughan, E. and J. Gillenwater, *Recovery following complete chronic unilateral ureteral occlusion: functional, radiographic and pathologic alterations*. The Journal of urology, 1971. **106**(1): p. 27-35.
85. Büttner, M., et al., *Renal function and (Na⁺⁺ K⁺)-ATPase in chronic unilateral hydronephrosis in dogs*. The Journal of urology, 1986. **135**(1): p. 185-190.
86. JS, B. and F.D. Stephens, *The role of the lower segmental vessel in the aetiology of hydronephrosis*. Australian and New Zealand Journal of Surgery, 1962. **31**(3): p. 201-213.
87. Molenaar, J., et al., *Diagnosis of innervation-related motility disorders of the gut and basic aspects of enteric nervous system development*, in *Constipation and Fecal Incontinence and Motility Disturbances of the Gut*. 1989, Springer. p. 173-185.
88. Anderson, J.C., *Hydronephrosis*. 2017: Elsevier.
89. Buisson, P., et al., *Évolution de la prise en charge du syndrome de la jonction pyélo-urétérale*. Archives de pédiatrie, 2003. **10**(3): p. 215-220.
90. Pegolo, P.T.d.C., *Aferição da pressão anterógrada do trato urinário alto em crianças com hidronefrose pós-operatória persistente= Antegrade pressure measurement of the upper urinary tract in children with postoperative persistent hydronephrosis*. 2013.
91. Murnaghan, G., *The dynamics of the renal pelvis and ureter with reference to congenital hydronephrosis*. British journal of urology, 1958. **30**(3): p. 321-329.
92. Allen, T.D., *Congenital ureteral strictures*, in *Urodynamics*. 1973, Springer. p. 137-148.
93. Foote, J., et al., *Observations on the ureteropelvic junction*. The Journal of urology, 1970. **104**(2): p. 252-257.
94. Hanna, M.K., et al., *Ureteral structure and ultrastructure. Part II. Congenital ureteropelvic junction obstruction and primary obstructive megaureter*. The Journal of urology, 1976. **116**(6): p. 725-730.
95. Gosling, J. and J. Dixon, *Functional obstruction of the ureter and renal pelvis. A histological and electron microscopic study*. British journal of urology, 1978. **50**(3): p. 145-152.
96. Lamelle, J., M. Schmitt, and F. Dédiér, *Hydronéphrose de révélation anténatale*. EMC-Urologie, 2000.
97. Elder, J.S., et al., *Renal histological changes secondary to ureteropelvic junction obstruction*. The Journal of urology, 1995. **154**(2): p. 719-722.
98. Garrett, W.J., G. Kossoff, and R.A. Osborn, *The diagnosis of fetal hydronephrosis, megaureter and urethral obstruction by ultrasonic echography*. BJOG: An International Journal of Obstetrics & Gynaecology, 1975. **82**(2): p. 115-120.
99. Liang, C.-C., et al., *Outcome of prenatally diagnosed fetal hydronephrosis*. The Journal of reproductive medicine, 2002. **47**(1): p. 27-32.
100. Garne, E., et al., *Congenital hydronephrosis: prenatal diagnosis and epidemiology in Europe*. Journal of pediatric urology, 2009. **5**(1): p. 47-52.
101. Smith, J.M., et al., *Contributions of the transplant registry: the 2006 annual report of the North American Pediatric Renal Trials and Collaborative Studies (NAPRTCS)*. Pediatric transplantation, 2007. **11**(4): p. 366-373.

102. Klahr, S. and J. Morrissey, *Obstructive nephropathy and renal fibrosis*. American Journal of Physiology-Renal Physiology, 2002. **283**(5): p. F861-F875.
103. de Waard, D., et al., *Hypertension is an indication for surgery in children with ureteropelvic junction obstruction*. The Journal of urology, 2008. **179**(5): p. 1976-1979.
104. DiSandro, M.J. and B.A. Kogan, *Neonatal management: role for early intervention*. Urologic Clinics of North America, 1998. **25**(2): p. 187-197.
105. Chehade, H., et al., *Hydronéphrose néonatale: Recommandations suisses romandes de prise en charge*. Paediatrica, 2010. **21**(2): p. 15-18.
106. H. Chehade, P.P., F. Cachat, J-B Meyrat, J. Birraux, P. Frey, R. Pfister, P. Ramseyer, and S.H.-G. M. Roth-Kleiner, F. Gudinchet, Y. Vial, M-H Billieux, E. Girardin, *Hydronéphrose néonatale.pdf*. Fortbildung No. 2 2010 Formation continue, 2010. **Vol. 2**(No. 2): p. 15.
107. Léticée, N., *Approche échographique des uropathies fœtales*. Journal de Pédiatrie et de Puériculture, 2005. **18**(3): p. 102-115.
108. John, U., et al., *The impact of fetal renal pelvic diameter on postnatal outcome*. Prenatal Diagnosis: Published in Affiliation With the International Society for Prenatal Diagnosis, 2004. **24**(8): p. 591-595.
109. Odibo, A.O., et al., *Prenatal mild pyelectasis: evaluating the thresholds of renal pelvic diameter associated with normal postnatal renal function*. Journal of ultrasound in medicine, 2004. **23**(4): p. 513-517.
110. Bouzada, M., et al., *Diagnostic accuracy of fetal renal pelvis anteroposterior diameter as a predictor of uropathy: a prospective study*. Ultrasound in Obstetrics and Gynecology: The Official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology, 2004. **24**(7): p. 745-749.
111. CAPOLICCHIO, G., et al., *Prenatal diagnosis of hydronephrosis: impact on renal function and its recovery after pyeloplasty*. The Journal of urology, 1999. **162**(3 Part 2): p. 1029-1032.
112. Maugey-Laulom, B. and J. Chateil, *Diagnostic anténatal des uro-néphropathies malformatives*. EMC-radiologie et imagerie médicale: génito-urinaire-gynéco-obstétricale-mammaire, 2011: p. 1-17.
113. Bouty, A., et al., *Anomalies congénitales du développement rénal*. Datatraitésurl18-73252, 2016. **9**.
114. Bruxelles, P.E.A.H.E.-. *Memoire-IBCEvaluation échographique du ICM*. académique 2009-2010.
115. Karen Psooy, M.J.P., MD†, <Dépistage et prise en charge d'une hydronéphrose.pdf>. Guides de pratique adoptés par l'AUC, © 2008 **Guides de pratique adoptés par l'AUC**.
116. Ayeva-Derman, M., et al., *1 Diagnostic prénatal des uropathies obstructives sous-vésicales: à propos D'UNE analyse multivariée*. Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction, 2004. **33**(1): p. 64.
117. Nguyen, H.T., et al., *The Society for Fetal Urology consensus statement on the evaluation and management of antenatal hydronephrosis*. Journal of pediatric urology, 2010. **6**(3): p. 212-231.
118. Belarmino, J.M. and B.A. Kogan, *Management of neonatal hydronephrosis*. Early human development, 2006. **82**(1): p. 9-14.
119. Lee, R.S., et al., *Antenatal hydronephrosis as a predictor of postnatal outcome: a meta-analysis*. Pediatrics, 2006. **118**(2): p. 586-593.
120. Decramer, S., J.-L. Bascands, and J.P. Schanstra, *Non-invasive markers of ureteropelvic junction obstruction*. World journal of urology, 2007. **25**(5): p. 457-465.
121. Galiano, R. and E. Spasari, *Postnatal management of newborn with antenatal detected urinary tract abnormalities*. J Matern Fetal Neonatal Med, 2011. **24 Suppl 1**: p. 107-10.
122. Coplen, D.E., et al., *The magnitude of fetal renal pelvic dilatation can identify obstructive postnatal hydronephrosis, and direct postnatal evaluation and management*. The Journal of urology, 2006. **176**(2): p. 724-727.
123. G. Audry, P.D.V., A. Bonnard, *Particularités du traitement de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale chez l'enfant*. Techniques chirurgicales - Urologie, (¶ 41-086): p. 1.

124. Grapin, C., et al., *Prise en charge post-natale des uropathies de découverte anténatale*. 2003.
125. Homsy, Y.L., et al., *Transitional hydronephrosis of the newborn and infant*. The Journal of urology, 1990. **144**(2 Part 2): p. 579-583.
126. Ballouhey, Q., et al., *SFCP CO-41-Scintigraphie rénale au MAG3-quelles conditions d'interprétation?* Archives de Pédiatrie, 2014. **21**(5): p. 419.
127. INDONG B, M.G., IBATHILY E A L., <INTERET DE LA SCINTIGRAPHIE RENALE.pdf>. Boucar NDONG et al/J. Sci. , 1 (Janvier 2014) 1-11. **Vol. 14, N°**.
128. Bonnin, F., et al., *Scintigraphie rénale et syndrome de la jonction pyelo-ureterale: interpretation de l'épreuve d'hyperdiuresis*. Archives de pediatrie, 1997. **12**(4): p. 1267.
129. Roarke, M.C. and C.M. Sandler, *Provocative imaging: diuretic renography*. Urologic Clinics of North America, 1998. **25**(2): p. 227-249.
130. Cormier, L., et al., *Patologie de l'artère et de la veine rénales*. Editions Techniques. Encycl Méd Chir Néphrologie-Urologie, 1994: p. 18-120.
131. Buzelin, J., et al., *Physiologie et explorations fonctionnelles de la voie excrétrice urinaire*. France: Laboratoires, Synthélabo France, division, médecine interne, 1993.
132. M'hamdi, F., et al., *Intérêt de la scintigraphie rénale dynamique au MAG3 dans l'exploration des hydronéphroses du nourrisson. À propos de 70 cas*. Médecine Nucléaire, 2015. **39**: p. e67-e72.
133. Aperia, A., et al., *Postnatal development of renal function in pre-term and full-term infants*. Acta Pædiatrica, 1981. **70**(2): p. 183-187.
134. Conway, J.J. "Well-tempered" diuresis renography: its historical development, physiological and technical pitfalls, and standardized technique protocol. in *Seminars in nuclear medicine*. 1992. Elsevier.
135. Piepsz, A., et al., *Normalized residual activity: usual values and robustness of the method*. Journal of Nuclear Medicine, 2002. **43**(1): p. 33-38.
136. Lemelle, J., et al., *SFCP-013-Urologie-Lithiase et anomalies des voies urinaires supérieures chez l'enfant*. Archives de Pediatrie, 2008. **15**(5): p. 891.
137. Mangin, L.C.F.L.O.G.E.M.P., *Anomalie de la jonction pyélo-urétérale et hydronéphrose*. ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE **18-150-B-10**.
138. Roy, C., et al., *Evaluation of RARE-MR urography in the assessment of ureterohydronephrosis*. Journal of computer assisted tomography, 1994. **18**(4): p. 601-608.
139. Rothpearl, A., et al., *MR urography: technique and application*. Radiology, 1995. **194**(1): p. 125-130.
140. Regan, F., et al., *MR urography using HASTE imaging in the assessment of ureteric obstruction*. AJR. American journal of roentgenology, 1996. **167**(5): p. 1115-1120.
141. O'malley, M., et al., *MR urography: evaluation of a three-dimensional fast spin-echo technique in patients with hydronephrosis*. AJR. American journal of roentgenology, 1997. **168**(2): p. 387-392.
142. Aerts, P., et al., *Breath-hold MR urography using the HASTE technique*. AJR. American journal of roentgenology, 1996. **166**(3): p. 543-545.
143. Ronald O. Bude, M.M.i.A.D., MD # {14J9} oel F. Platt, MD # {149J} onathan M. Rubin, MD, PhD and B.C.r.L. Steven Miesowicz, MD, <Age Dependency of the Renal Resistive Index.pdf>. Radiology 1992;. **184:469-473**: p. 469-473.
144. Ronald O. Bude, M.M.i.A.D., MD # {14J9} oel F. Platt, MD # {149J} onathan M. Rubin, MD, PhD and B.C.r.L. Steven Miesowicz, MD, *Age Dependency of the Renal Resistive Index*. 1990.
145. Bude, R., et al., *Age dependency of the renal resistive index in healthy children*. Radiology, 1992. **184**(2): p. 469-473.
146. CAPELOUTO, C.C. and B. SALTZMAN, *The pathophysiology of ureteral obstruction*. Journal of endourology, 1993. **7**(2): p. 93-103.
147. Koprowski, H., et al., *Colorectal carcinoma antigens detected by hybridoma antibodies*. Somatic cell genetics, 1979. **5**(6): p. 957-971.
148. Abel, P., et al., *Assessment of serum CA 19.9 as a tumour marker in patients with carcinoma of the bladder and prostate*. British journal of urology, 1987. **59**(5): p. 427-429.

149. Atkinson, B.F., et al., *Gastrointestinal cancer-associated antigen in immunoperoxidase assay*. Cancer research, 1982. **42**(11): p. 4820-4823.
150. Ohshio, G., et al., *Immunohistochemical distribution of CA19-9 in normal and tumor tissues of the kidney*. Urologia internationalis, 1990. **45**(1): p. 1-3.
151. Alizadeh, F., A.M. Taefnia, and S. Haghdani, *Urinary carbohydrate antigen 19-9/creatinine ratio: A non-invasive marker for follow-up of unilateral ureteropelvic junction obstruction in children*. J Pediatr Urol, 2018. **14**(1): p. 62 e1-62 e4.
152. Raviv, G., et al., *Ureteropelvic junction obstruction: relation of etiology and age at surgical repair to clinical outcome*. Urologia internationalis, 1994. **52**(3): p. 135-139.
153. Song, C., et al., *The change in renal function in the supranormal hydronephrotic kidney after pyeloplasty*. BJU international, 2007. **99**(6): p. 1483-1486.
154. Crombleholme, T.M., et al., *Fetal intervention in obstructive uropathy: Prognostic indicators and efficacy of intervention*. American journal of obstetrics and gynecology, 1990. **162**(5): p. 1239-1244.
155. Chaara, H., et al., *Prenatal diagnosis of multicystic dysplastic kidney: about 18 cases*. The Pan African medical journal, 2019. **33**: p. 279-279.
156. Cachat, F., et al., *Dilatation pyélocalicielle chez le nouveau-né: attitude pratique pour le pédiatre*. Rev Med Suisse, 2005. **1**: p. 30190.
157. Hoznek, A. and S. Beurrier, *Comment je réalise une néphrostomie percutanée pour drainage rénal ?* Progrès en Urologie - FMC, 2017. **27**(3): p. F48-F53.
158. Aubert, D., J. Bodonny, and H. Dodat, *La voie d'abord postérieure dans le traitement de l'hydronéphrose de l'enfant. A propos de 65 cas*. Chirurgie pédiatrique, 1988. **29**(5): p. 259-263.
159. Tan, H.L., *Laparoscopic Anderson-Hynes dismembered pyeloplasty in children*. The Journal of urology, 1999. **162**(3 Part 2): p. 1045-1047.
160. El-Ghoneimi, A., et al., *Laparoscopic dismembered pyeloplasty by a retroperitoneal approach in children*. BJU international, 2003. **92**(1): p. 104-108.
161. Badawy, H., et al., *Prospective evaluation of retroperitoneal laparoscopic pyeloplasty in children in the first 2 years of life: Is age a risk factor for conversion?* J Pediatr Urol, 2017. **13**(5): p. 511 e1-511 e4.
162. Egrot, C. and J. Hubert. *Traitement des sténoses de la jonction pyélo-urétérale par cœliochirurgie assistée par robot*. in *Annales d'urologie*. 2007. Elsevier.
163. Carricaburu, E., et al., *SFCP-P03-Urologie-Pyéloplastie itérative par laparoscopie transpéritonéale chez le nourrisson et l'enfant*. Archives de Pédiatrie, 2008. **15**(5): p. 904.
164. Lopez, M., et al., *SFCP-017-Urologie-Traitement laparoscopique de la jonction pyelourétérale chez l'enfant*. Archives de Pédiatrie, 2008. **15**(5): p. 892.
165. Küss, R. and M. Camey, *Résection de la jonction pyelourétérale pour hydronéphrose: à propos de 100 cas*. Mem. Acad. Chir, 1955. **85**: p. 728-730.
166. Beurton, D., J. Doublier, and B. Pascal, *Les anastomoses urétérocalicielles extra sinusales: revue de 27 observations*. J. Urol.(Paris), 1981. **87**: p. 209-215.
167. Duckett, J.W. and R.R. Pfister, *Ureterocalicostomy for renal salvage*. The Journal of urology, 1982. **128**(1): p. 98-101.
168. Ortapamuk, H., et al., *Differential renal function in the prediction of recovery in adult obstructed kidneys after pyeloplasty*. Annals of nuclear medicine, 2003. **17**(8): p. 663-668.
169. Davis, D.M., G.H. Strong, and W.M. Drake, *Intubated ureterotomy: experimental work and clinical results*. The Journal of urology, 1948. **59**(5): p. 851-859.
170. Mackenzie, R., et al., *Is there a role for balloon dilatation of pelvi-ureteric obstruction in children?* Journal of pediatric surgery, 2002. **37**(6): p. 893-896.
171. Figenshau, S.R., et al., *Pediatric endopyelotomy: the Washington University experience*. The Journal of urology, 1996. **156**(6): p. 2025-2030.
172. Gelet, A., et al., *Principles, technics and indications of endopyelotomy*. Progres en urologie: journal de l'Association francaise d'urologie et de la Societe francaise d'urologie, 1995. **5**(4): p. 596.

173. Schenkman, E.M. and W.F. Tarry, *Comparison of percutaneous endopyelotomy with open pyeloplasty for pediatric ureteropelvic junction obstruction*. The Journal of urology, 1998. **159**(3): p. 1013-1015.
174. Homsy, Y.L., P.H. Mehta, and D. Huot, *Intermittent hydronephrosis: a diagnostic challenge*. The Journal of urology, 1988. **140**(5 Part 2): p. 1222-1226.
175. Grapin, C., et al., *Traitement des anomalies de la jonction pyelo-urétérale chez l'enfant. A propos de 474 cas*. Le Medicine Infantile, 1989. **2**: p. 35-40.
176. Zaidi, Z. and P. Mouriquand, *The use of a multipurpose stent in children*. British journal of urology, 1997. **80**(5): p. 802-805.
177. McALEER, I.M. and G.W. KAPLAN, *Renal function before and after pyeloplasty: does it improve?* The Journal of urology, 1999. **162**(3): p. 1041-1044.
178. Lima, M., et al., *Feasibility, in terms of efficacy and safety, of video-assisted pyeloplasty (OTAP) in the first 90 days of life*. Journal of Pediatric Endoscopic Surgery, 2019. **1**(3): p. 107-112.
179. Park, K., et al., *Time course of hydronephrotic changes following unilateral pyeloplasty*. Journal of pediatric urology, 2013. **9**(6): p. 779-783.
180. Castagnetti, M., et al., *Scintigraphic renal function after unilateral pyeloplasty in children: a systematic review*. BJU international, 2008. **102**(7): p. 862-868.
181. Aziz, M., et al., *In hydronephrosis less than 10% kidney function is not an indication for nephrectomy in children*. European journal of pediatric surgery, 2002. **12**(05): p. 304-307.
182. Zaccara, A., et al., *Are preoperative parameters of unilateral pyelo-ureteric junction obstruction in children predictive of postoperative function improvement?* Scandinavian journal of urology and nephrology, 2000. **34**(3): p. 165-168.
183. Onen, A., V. Jayanthi, and S. Koff, *The natural history and therapeutic approach of antenatally diagnosed primary UPJ-type hydronephrosis*. Turkish J Pediatr Surg, 2006. **20**(1): p. 33-38.
184. Blyth, B., H.M. Snyder, and J.W. Duckett, *Antenatal diagnosis and subsequent management of hydronephrosis*. The Journal of urology, 1993. **149**(4): p. 693-698.
185. Noura, F., et al., *Anomalie de la jonction pyélo-urétérale de diagnostic anténatal : traitement chirurgical ou médical ?* Journal de Pédiatrie et de Puériculture, 2011. **24**(5): p. 229-235.
186. ULMAN, I., V.R. JAYANTHI, and S.A. KOFF, *The long-term followup of newborns with severe unilateral hydronephrosis initially treated nonoperatively*. The Journal of urology, 2000. **164**(3 Part 2): p. 1101-1105.
187. Dowling, K.J., et al., *Ureteropelvic junction obstruction: the effect of pyeloplasty on renal function*. The Journal of urology, 1988. **140**(5): p. 1227-1230.
188. Wood, L.N., C.E. Souders, and A.L. Freedman, *Is a Reassuring MAG-3 Diuretic Renal Scan Really Reassuring?* Current urology, 2014. **8**(4): p. 178-182.
189. Salem, Y.H., et al., *Outcome analysis of pediatric pyeloplasty as a function of patient age, presentation and differential renal function*. The Journal of urology, 1995. **154**(5): p. 1889-1893.
190. Dhillon, H., *Prenatally diagnosed hydronephrosis: the Great Ormond Street experience*. 1998.
191. BOILLOT, D.B., *Malformations congénitales des voies urinaires*. Corpus Médical-Faculté de Médecine de Grenoble, 2003.
192. Garcia-Pena, B.M., et al., *The ultrasonographic differentiation of obstructive versus nonobstructive hydronephrosis in children: a multivariate scoring system*. The Journal of urology, 1997. **158**(2): p. 560-565.
193. Koff, S.A. and K.D. Campbell, *The nonoperative management of unilateral neonatal hydronephrosis: natural history of poorly functioning kidneys*. The Journal of urology, 1994. **152**(2 Part 2): p. 593-595.
194. Harraz, A.M., et al., *Changes in differential renal function after pyeloplasty in children*. The Journal of urology, 2013. **190**(4): p. 1468-1473.
195. Chipde, S.S., et al., *Factors predicting improvement of renal function after pyeloplasty in pediatric patients: a prospective study*. The Journal of urology, 2012. **188**(1): p. 262-265.

196. Jiang, D., et al., *Functional and morphological outcomes of pyeloplasty at different ages in prenatally diagnosed Society of Fetal Urology grades 3-4 ureteropelvic junction obstruction: is it safe to wait?* Urology, 2017. **101**: p. 45-49.
197. SALLE, P., *Gestion de l'obstruction de la JUP: controverses diagnostiques et thérapeutiques*. 2019.
198. Bugmann, P., et al., *Efficacité de la détection prénatale des uropathies par l'échographie*. Médecine et hygiène, 1998. **56**(2196): p. 311-314.
199. Schwartz, D.L. and T. Martin, *Inventing to prepare for future learning: The hidden efficiency of encouraging original student production in statistics instruction*. Cognition and Instruction, 2004. **22**(2): p. 129-184.
200. ONS, <http://www.ons.dz/-Demographie-.html>. Office National des Statistiques [Internet]. . Disponible sur:, 24 juill 2018.
201. Bacchetta, J., et al., *Dysplasie rénale multikystique: mise au point et information pour les parents lors du diagnostic anténatal*. Archives de pédiatrie, 2008. **15**(6): p. 1107-1115.
202. Grapin, C., et al., *État des connaissances*. J Gynecol Obstet Biol Reprod, 2003. **32**(4): p. 300-313.
203. Ismaili, K. and A. Piepsz, *The antenatally detected pelvi-ureteric junction stenosis: advances in renography and strategy of management*. Pediatric radiology, 2013. **43**(4): p. 428-435.
204. Nguyen, D.H., et al., *Nonintubated Anderson-Hynes repair of ureteropelvic junction obstruction in 60 patients*. The Journal of urology, 1989. **142**(3): p. 704-706.
205. Braga, L.H., et al., *Ureteropelvic junction obstruction in children: two variants of the same congenital anomaly?* International braz j urol, 2003. **29**(6): p. 528-534.
206. Tabari, A.K., et al., *Early pyeloplasty versus conservative management of severe ureteropelvic junction obstruction in asymptomatic infants*. J Pediatr Surg, 2019.
207. Babu, R., V.R. Rathish, and V. Sai, *Functional outcomes of early versus delayed pyeloplasty in prenatally diagnosed pelvi-ureteric junction obstruction*. J Pediatr Urol, 2015. **11**(2): p. 63 e1-5.
208. Becker, A.M., *Postnatal evaluation of infants with an abnormal antenatal renal sonogram*. Current Opinion in Pediatrics 2009, . **21**:207-213(Curr Opin Pediatr 21:207–213 2009 Wolters Kluwer Health | Lippincott Williams & Wilkins 1040-8703): p. 208 Nephrology.
209. Michel, A., et al., *Le traitement chirurgical du syndrome de la jonction pyélo-urétérale chez le nourrisson et l'enfant (à propos de 73 observations)*. Progrès en urologie, 1991. **1**(6): p. 987-999.
210. Mergener, K., J. Weinerth, and J. Baillie, *Dietl's crisis: a syndrome of episodic abdominal pain of urologic origin that may present to a gastroenterologist*. American Journal of Gastroenterology (Springer Nature), 1997. **92**(12).
211. Diarra, A., *Syndrome de la jonction pyélo-urétérale au service d'Urologie de l'Hôpital du Point G*. 2006, Thèse méd. Bamako.
212. Benoit, G., *Les anuries par hydronéphrose*. 1980.
213. Bentani, N., et al., *Cure du syndrome de Jonction Pyelo-Ureterale par voie laparoscopique: Résultats et clés du succès au cours de la courbe d'apprentissage*. African Journal of Urology, 2012. **18**(1): p. 49-54.
214. Brooks, J.D., et al., *Comparison of open and endourologic approaches to the obstructed ureteropelvic junction*. Urology, 1995. **46**(6): p. 791-795.
215. Singh, O., et al., *Laparoscopic dismembered pyeloplasty for ureteropelvic junction obstruction: experience with 142 cases in a high-volume center*. Journal of endourology, 2010. **24**(9): p. 1431-1434.
216. Guan, X., et al., *Use of the UPOINT phenotype system in treating Chinese patients with chronic prostatitis/chronic pelvic pain syndrome: a prospective study*. Asian journal of andrology, 2015. **17**(1): p. 120.
217. Audry, G., P. De Vries, and A. Bonnard. *Particularités du traitement de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale chez l'enfant*. in *Annales d'urologie*. 2006. Elsevier.
218. Koff, S.A., " *The beneficial and protective effects of hydronephrosis*". Apmis. Supplementum, 2003(109): p. 7-12.
219. X Martin, A.G., B Cuzin, L Badet, M Colombel., *Maladie de la jonction pyélo-urétérale*.

- Apport de la chirurgie robotisée. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, , 2010, 3. 9 (3) : 70-7.*
220. JANETSCHEK, G., et al., *Laparoscopic surgery for pheochromocytoma: adrenalectomy, partial resection, excision of paragangliomas.* The Journal of urology, 1998. **160**(2): p. 330-334.
 221. Guys, J., F. Borella, and G. Monfort, *Ureteropelvic junction obstructions: Prenatal diagnosis and neonatal surgery in 47 cases.* Journal of pediatric surgery, 1988. **23**(2): p. 156-158.
 222. CAPOLICCHIO, G., et al., *Prenatal diagnosis of hydronephrosis: impact on renal function and its recovery after pyeloplasty.* The Journal of urology, 1999. **162**(3): p. 1029-1032.
 223. Duong, H.P., et al., *Predicting the clinical outcome of antenatally detected unilateral pelviureteric junction stenosis.* Urology, 2013. **82**(3): p. 691-696.
 224. Kumar, S., et al., *Postnatal outcome of prenatally diagnosed severe fetal renal pelvic dilatation.* Prenatal diagnosis, 2012. **32**(6): p. 519-522.
 225. Chandrasekharam, V., et al., *Functional outcome after pyeloplasty for unilateral symptomatic hydronephrosis.* Pediatric surgery international, 2001. **17**(7): p. 524-527.
 226. Tapia, J. and R. Gonzalez, *Pyeloplasty improves renal function and somatic growth in children with ureteropelvic junction obstruction.* The Journal of urology, 1995. **154**(1): p. 218-222.
 227. Xu, G., et al., *An initial differential renal function between 35% and 40% has greater probability of leading to normal after pyeloplasty in patients with unilateral pelvic-ureteric junction obstruction.* International urology and nephrology, 2017. **49**(10): p. 1701-1706.
 228. Chandrasekharam, *Functional Outcome After Pyeloplasty for unilateral symptomatic hydronephrosis.* pédiatric surg int, 2001: p. 524-525.
 229. Onen, A., *An alternative grading system to refine the criteria for severity of hydronephrosis and optimal treatment guidelines in neonates with primary UPJ-type hydronephrosis.* Journal of Pediatric Urology, 2007. **3**(3): p. 200-205.
 230. Stenberg, A., et al., *Long-term partial ureteral obstruction and its effects on kidney function.* Scandinavian journal of urology and nephrology, 1992. **26**(1): p. 35-41.
 231. Nordenström, J., et al., *Changes in differential renal function after pyeloplasty in infants and children.* Journal of Pediatric Urology, 2020.
 232. Koyle, M.A. and R.M. Ehrlich, *Management of ureteropelvic junction obstruction in neonate.* Urology, 1988. **31**(6): p. 496-498.
 233. Vihma, Y., T. Korppi-Tommola, and K. Parkkulainen, *Pelviureteric obstruction in children: the effect of pyeloplasty on 99mTc-DTPA uptake and washout.* Zeitschrift für Kinderchirurgie, 1984. **39**(06): p. 358-363.
 234. Chertin, B., et al., *Conservative treatment of ureteropelvic junction obstruction in children with antenatal diagnosis of hydronephrosis: lessons learned after 16 years of follow-up.* European urology, 2006. **49**(4): p. 734-739.
 235. Kumar, M., et al., *Follow-up imaging after pediatric pyeloplasty.* Indian journal of urology: IJU: journal of the Urological Society of India, 2016. **32**(3): p. 221.
 236. Rickard, M., et al., *Percent improvement in renal pelvis antero-posterior diameter (PI-APD): Prospective validation and further exploration of cut-off values that predict success after pediatric pyeloplasty supporting safe monitoring with ultrasound alone.* J Pediatr Urol, 2016. **12**(4): p. 228 e1-6.
 237. Knoedler, J., et al., *Population-based comparison of laparoscopic and open pyeloplasty in paediatric pelvi-urereic junction obstruction.* BJU international, 2013. **111**(7): p. 1141-1147.
 238. Dhillon, H., *Prenatally diagnosed hydronephrosis: the Great Ormond street experience: Perinatal Urology.* British journal of urology. Supplement, 1998. **81**(2): p. 39-44.
 239. Cartwright, P.C., et al., *Managing apparent ureteropelvic junction obstruction in the newborn.* The Journal of urology, 1992. **148**(4): p. 1224-1228.
 240. Madden, N., et al., *Antenatally detected pelviureteric junction obstruction. Is non-operation safe?* British journal of urology, 1991. **68**(3): p. 305-310.
 241. Freedman, E. and A. Rickwood, *Prenatally diagnosed pelviureteric junction obstruction: a benign condition?* Journal of pediatric surgery, 1994. **29**(6): p. 769-772.

242. Koff, S.A. and K. Campbell, *Nonoperative management of unilateral neonatal hydronephrosis*. The Journal of urology, 1992. **148**(2): p. 525-531.
243. Onen, A., V. Jayanthi, and S. Koff, *Long-term followup of prenatally detected severe bilateral newborn hydronephrosis initially managed nonoperatively*. The Journal of urology, 2002. **168**(3): p. 1118-1120.
244. Yousef h. salem, m.m., h. gil rushton,*' and a. barry belman, *outcome analysis of pediatric pyeloplasty as a function of patient age, presentation and differential renal function*. the journal of urology, 1995. **154**: p. 1889.
245. Chung, S., et al., *Diuretic renography in the evaluation of neonatal hydronephrosis: is it reliable?* The Journal of urology, 1993. **150**(2 Part 2): p. 765-768.
246. Fernbach, S., M. Maizels, and J. Conway, *Ultrasound grading of hydronephrosis: introduction to the system used by the Society for Fetal Urology*. Pediatric radiology, 1993. **23**(6): p. 478-480.
247. Abbes, R., R. Belakroum, and E. Haffaf, *Apport de la NORA post-mictionnelle dans l'évaluation du drainage dans les uropathies malformatives de l'enfant. À propos d'une série de 50 cas*. Médecine Nucléaire, 2017. **41**(3): p. 178-179.
248. Blachar, A., et al., *Evaluation of prenatally diagnosed hydronephrosis by morphometric measurements of the kidney*. Pediatric radiology, 1994. **24**(2): p. 131-134.
249. Grignon, A., et al., *Urinary tract dilatation in utero: classification and clinical applications*. Radiology, 1986. **160**(3): p. 645-647.
250. Corteville, J.E., D.L. Gray, and J.P. Crane, *Congenital hydronephrosis: correlation of fetal ultrasonographic findings with infant outcome*. American journal of obstetrics and gynecology, 1991. **165**(2): p. 384-388.

ANNEXES

LISTE DES TABLEAUX

TABLEAU 1 : HISTORIQUE DES DIFFERENTES TECHNIQUES ET PROCEDURES DE LA PRISE EN CHARGE DE LA JPU	4
TABLEAU 2:DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE DEFINITIF	96
TABLEAU 3:CONFIRMATION DE LA MJPU/ AGE GESTATIONNEL	98
TABLEAU 4:HYDRONEPHROSE UNILATERALE	99
TABLEAU 5: HYDRONEPHROSE BILATERALE	99
TABLEAU 6: ATTEINTE DU PARENCHYME RENAL UNILATERAL	100
Tableau 7: ATTEINTE DU PARENCHYME RENAL BILATERAL	100
TABLEAU 8: CORRELATION ENTRE HYDRONEPHROSE ET L'INDEX CORTICOMEDULLAIRE.....	101
TABLEAU 9: TYPE DE LA SCINTIGRAPHIE.....	102
TABLEAU 10: LES RESULTATS DE LA SCINTIGRAPHIE.....	102
TABLEAU 11:NOMBRE ET TYPE DE LA SCINTIGRAPHIE DE SURVEILLANCE	103
TABLEAU 12: LES RESULTATS DE LA SCINTIGRAPHIE DE SURVEILLANCE	104
TABLEAU 13: NOMBRE ET TYPE DE LA 3 ^{eme} SCINTIGRAPHIE	105
TABLEAU 14: LES RESULTATS DE LA 2 ^{eme} SCINTIGRAPHIE DE CONTROLE.....	105
TABLEAU 15: NOMBRE ET TYPE DE LA 3 ^{eme} SCINTIGRAPHIE	106
TABLEAU 16: LES RESULTATS DE LA 3 ^{eme} SCINTIGRAPHIE DES MALADES NON OPERES	107
TABLEAU 17: REFLUX VESICO-URETERAL ASSOCIE.....	108
TABLEAU 18: RESULTATS DIAMETRE ATEROPOSTERIEUR DU PYELON	109
TABLEAU 19: RESULTATS GLOBALAUX DE L'ATTEINTE DU PARENCHYME	110
TABLEAU 20: EVOLUTON DU DIAMETRE ATEROPOSTERIEUR DU PYELON ET L'INDEX CORTICO-MEDULLAIRE	110
TABLEAU 21: EVOLUTON FONCTION RENALE DIFFERENTIELLE	111
TABLEAU 22:REPARTITION DES MALADES PAR GROUPE.....	112
TABLEAU 23 : RÉPARTITION DES GROUPES PAR AGE ET SEXE.....	113
TABLEAU 24 : LES INDICATIONS OPERATOIRE DU GROUPE I.....	115
TABLEAU 25 : LES INDICATIONS OPERATOIRES DU GROUPE II.....	116
TABLEAU 26 : RESULTATS DE L'ECHOGRAPHIE ETDE LA SCINTIGRAPHIE PAR GROUPE.....	117
TABLEAU 27: NOMBRE DES MALADES PAR COTE	120
TABLEAU 28: REPARTITION PAR GROUPE, COTE, SEXE, AGE.....	121
TABLEAU 29 : LA SYMPTOMATOLOGIE DE MJPU.....	124
TABLEAU 30:REPARTION SELON LA VOIE D'ABORD.....	127
TABLEAU 31: LA VOIE D'ABORD PAR GROUPE SEXE ET AGE	128
TABLEAU 32:RESULTATS DES MALADES PRIS EN CHARGE.....	132
TABLEAU 33 : DRAINAGE TRANSANASTOMOTIQUE ET DE LA LOGE RENALE.....	133
TABLEAU 34:EVOLUTION DE LA PYELOPLASTIE.....	134
TABLEAU 35:EVOLUTION CLINIQUE POSTOPERATOIRE.....	135
TABLEAU 36:RESULTATS ECHOGRAPHIQUE ET SCINTIGRAPHIQUE POST-OPERATOIRES	136
TABLEAU 37:LES COMPLICATIONS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL	137
TABLEAU 38:LE DEPISTAGE ANTENATAL.....	143
TABLEAU 39:REPARTION SELON LE SEXE	145
TABLEAU 40:REPARTITION SELON LE COTE	146
TABLEAU 41: SYMPTOMATOLOGIE DE LA MJPU.....	146
TABLEAU 42: LA MOYENNE DU DAPP	148
TABLEAU 43:FONCTION RENALE PAR GROUPE.....	149
TABLEAU 44:PRISE EN CHARGE PAR GROUPE	152
TABLEAU 45:LES DIFFERENTES TECHNIQUE	156
TABLEAU 46: LE TAUX NEPHRECTOMIE.....	157
TABLEAU 47 : DRAINAGE TRANSANASTOMOTIQUE ET DE LA LOGE RENALE.....	158

TABLEAU 48:COMPARAISON ENTRE LES DIFFERENTES SERIES APRES PYELOPLASTIE .	161
Tableau 49: LES DIFFERENTES SERIES APRES PYELOPLASTIE	163
Tableau 50: COMPARAISON ENTRE LES DIFFERENTES SERIES APRES PYELOPLASTIE	165
TABLEAU 51:SCORES DE LA MALADIE	167
TABLEAU 52: GRAVITE DE L'HYDRONEPHROSE ANTENATALE	172

LISTE DES FIGURES

FIGURE 1: METANEPHROS	5
FIGURE 2 : DIFFERENTIATION DU NEPHROTOME	6
FIGURE 3: PRONEPHROS.....	7
FIGURE 4 : DEVELOPPEMENT DU MESONEPHRON.....	7
FIGURE 5:DEVELOPPEMENT D'UN ELEMENT SECRETOIRE DE METANEPHROS	8
FIGURE 6 : MIGRATION DU REIN.....	9
FIGURE 7: LES BOURGEONS URETERIQUES.....	10
FIGURE 8: SYSTEME EXCRETEUR A TERME	10
FIGURE 9 : LA JONCTION PYELO-URETERALE	11
FIGURE 10:ZONE DE TRANSITION ENTRE UNE PORTION LARGE (LE BASSINET), ET UN CANAL ETROIT (URETERE).....	11
FIGURE 11 : VUE ANTERIEURE DU REIN	12
FIGURE 12 ANATOMIE DU REIN	13
FIGURE 13:STRUCTURE DU REIN	14
FIGURE 14: LA JONCTION PYELOURETERALE.....	15
FIGURE 15 : ANATOMIE DE L'URETERE	16
FIGURE 16 LA VASCULARISATION.....	17
FIGURE 17: INNERVATION RENALE	18
FIGURE 18: RAPPORTS RENALE.....	18
FIGURE 19:UROTHELIUM ET LE CHORION	19
Figure 20: HISTOLOGIE DE L'URETERE COUPE LONGITUDINALE.....	20
Figure 21:VAISSEAUX ABERRANT	29
FIGURE 22:IMPLANTATION HAUTE DE L'URTERE.....	30
FIGURE 23: ANOMALIES ORGANIQUES	30
FIGURE 24:MIGRATION PATHOLOGIQUE DU REIN.....	31
FIGURE 25:FIBRES DE COLLAGENE DISSOCIE.....	33
FIGURE 26: NEPHROPATHIES INTERSTITIELLES.....	34
FIGURE 27: L'ECHOGRAPHIE 3 ^{eme} TRIMESTRE.ANTENATALE	36
FIGURE 28:PRINCIPALEMENT LE DIAMETRE ANTEROPOSTERIEUR DU BASSINET	37
FIGURE 29: DIFFERENTES DILATATIONS PYELICALICIELLE.....	38
FIGURE 30: HYDRONEPHROSE ANTENATALE	39
FIGURE 31:L'INDEX CORTICOMEDULLAIRE EN ANTENATAL	40
FIGURE 32:HYDRONEPHROSE DANS LA MJPU A L'ECHOGRAPHIE POST-NATALE	43
FIGURE 33:LES TRACEURS TUBULAIRES.....	45
FIGURE 34:LES TRACEURS DE LA SCINTIGRAPHIE.....	46
FIGURE 35: NEPHROGRAMME NORMALE	47
FIGURE 36: LA SCINTIGRAPHIE NORMALE DE LA JPU	48
FIGURE 37 : SCINTIGRAPHIEMALADIE DE JPU	49
FIGURE 38: SCINTIGRAPHIE AU MAG 3	50
FIGURE 39: CALCULE DE LA NORA pm A LA SCINTIGRAPHIE.....	51
FIGURE 40:TRACEUR DE WHITAKER	53
FIGURE 41:VAISSEAU POLAIRE INFERIEUR	53
FIGURE 42: RAPPORT CA 19-9 / CR	55
FIGURE 43: LE REPERAGE A L'ECHOGRAPHIE.....	57
FIGURE 44: PONCTIONNEMENT DU POLE INFERIEUR	58
FIGURE 45: PONCTIONNEMENT DU POLE SUPERIEUR	58
FIGURE 46: NEPHROSTOMIE «KOLIBRI®».	59
FIGURE 47: LA VOIE D'ABORD ANTEROLATERALE	60
FIGURE 48: LOMBOTOMIE INSTALLATION DUPATIENT	61
FIGURE 49:LES DIFFERENTES PLANS.....	62
FIGURE 50: LOMBOSCOPIE	63
Figure 51:LA CÉLIOCHIRURGIE PYÉLOPLASTIE TRANSPÉRITONÉALE.....	64

FIGURE 52:RESECTION ANASTOMOSE DE LA JPU	65
FIGURE 53:LAMBEAU PYELIQUE Y-V	66
FIGURE 54:ANASTOMOSE CALICO-URETERALE.....	67
FIGURE 55:ENDOPYÉLOTOMIE	68
FIGURE 56:DRAINAGE TRANSANSTOMOTIQUE.....	69
FIGURE 57:FICHE DE RECEUIL DES DONNEES.....	91
FIGURE 58: AGE DES PARENTS	97
FIGURE 59: POURCENTAGE DE CHAQUE GROUPE	114
FIGURE 60: REPARTITION SELON L'AGE	118
FIGURE 61: REPARTITION GLOBALE SELON LE SEXE	119
FIGURE 62: RÉPARTITION DUSEXE PAR GROUPE.....	119
FIGURE 63: REPARTITION GLOBALEDES COTES ATTEINTS	120
FIGURE 64: REPARTITION PAR GROUPE, COTE, SEXE, AGE.....	122
FIGURE 65: FREQUENCE DE LA MJPU	123
FIGURE 66: LA SYMPTOMATOLOGIE DE MJPU	124
FIGURE 67: PRISE EN CHARGE PAR GROUPE	125
FIGURE 68: PYELOPLASTIE A CIEL OUVERT.....	126
FIGURE 69: PYELOPLASTIE PAR VOIE TRANSPERITONEALE	127
FIGURE 70: LES VOIES D'ABORD PRATIQUEE.....	128
FIGURE 71: LA VOIE D'ABORD PAR GROUPE SEXE ET AGE.....	129
FIGURE 72: SENSIBILITE DU DIAGNOSTIC ANTENATAL	144
FIGURE 73: COMPARAISON DE LA PREDOMINANCE DU SEXE	145
FIGURE 74: LA SYMPTOMATOLOGIE DE L'HYDRONEPHROSE.....	147
FIGURE 75: LE DIAMETRE ANTEROPOSTERIEURE DU PYELON.....	148
FIGURE 76: PRISE EN CHARGE PAR GROUPE	153

LISTE DES SCHEMAS

SCHEMA 1: HYDRONEPHROSE UNILATERALE.....	71
SCHEMA 2: HYDRONEPHROSE BILATERALE.....	72
SCHEMA 3:PRISE EN CHARGE DE LA JPU EN POST-NATALE.....	73
SCHEMA 4:PRISE EN CHARGE DE LA JPU EN POST-NATALE MODIFIE	92
(Schéma n°05). (Tableau : 22).....	112