

République Algérienne Démocratique et Populaire

Université Abou-Bakr Belkaid

Faculté de Médecine Dr Benzerdjeb Benaouda.

Département de Médecine.

CHU Pr TIDJANI Damerdji. Tlemcen.

Thème Pour Obtenir le Grade de Docteur en Médecine.

La Maladie de la jonction Pyélo-Urétrale

Présenté par :

- *BOUTCHICHE Rahima*

Sous la Direction :

- *Dr : A BOUBEKER,*

المؤسسة الإستشفائية المتخصصة
مستشفى الأم و الأطفال
تلمسان
مصحة جراحة الأطفال
الأستاذ المساعد : ع. بابا أحمد
طبيب رئيس المصلحة

Année Universitaire : 2011/2012

Remerciements

- *En préambule à ce mémoire, nous souhaitons adresser nos remerciements les plus sincères :*
- *D'abord et avant tout à notre Dieu Le tout puissant de nous avoir aidé et éclaircie le chemin. Merci pour avoir aidé et éclaircie le chemin. Mercie pour avoir guider nos pas pendant toutes ces années.*
- *Un grand merci à nos parents qui grâce à eux on a pu accéder a cette formation et qui nous a soutenue durant notre stage.*
- *Aux personnes qui nous ont apporté leur aide et qui ont contribué à l'élaboration de ce mémoire ainsi qu'à la réussite de cette formidable année Universitaire.*
- *Nous exprimons toute notre gratitude à Monsieur le professeur BABA AHMED le Chef de Service de la Chirurgie Infantile, pour l'effort fourni, les conseils prodigués, sa patience et sa persévérance dans le suivi.*
- *Nous exprimons notre gratitude à qui, en tout que directeur de mémoire. Ainsi pour l'inspiration l'aide et le temps qu'il a bien voulu nous consacrer et sans consacrer et sans qui ce mémoire n'aurait jamais vu le jour, Dr : Abou Baker.*
- *Nous adressons également nos remerciements à tous nos enseignants, qui nous ont donné les bases de la science, atout nos proches et amis qui nous ont toujours soutenue et encouragée au cours de la réalisation de ce mémoire.*
- *On remercie enfin tout le personnel du Service de Chirurgie Infantile (E.H.S Mère-Enfant de Tlemcen) ainsi que tous ceux qui ont participé de près ou de loin à la réalisation de ce travail.*

Dédicaces

- *Je dédie ce Mémoire :*
- *A mes Parents : Hadj Ahmed et Hadja Zahra qui grâce à eux on a pu accéder au long de mes études et mon stage ,*
- *A mes chers Frères Mouhamed, Abderrahman, et Fethi,*
- *A mes chères Sœurs Zahira, Linda pour leurs conseils prodigués,*
- *A mes neveux et mes Nièces et toute la famille BOUTCHICHE,*
- *A tous mes amies et tous les Médecins Internes que j'ai connue et qui j'ai connue et qui j'ai travaillé avec eux.*

Rahima BOUTCHICHE

Plan

➤ *Introduction ;*

➤ *La partie Théorique :*

I. *Définition*

II. *Rappelle Embryologique*

III. *Rappelle Anatomique de haut Appareille Urinaire*

IV. *La physiologie*

V. *La physiopathologie*

VI. *Diagnostic Clinique*

VII. *Diagnostic Différentielle*

VIII. *Les étiologies*

IX. *Traitement*

➤ *l'étude pratique :*

I. *Cadre d'étude.*

II. *Type d'étude.*

III. *Période d'étude.*

IV. *Population d'étude.*

V. *Méthodes.*

VI. *Résultat.*

➤ *Conclusion*

1. Le pro néphrose ou rein primitif :

Le pro néphrose ou nephrotomes cervicaux : apparaît à la fin de la 3^{ème} semaine de la vie intra utérine. Il est représenté par 7-10 amas cellulaires pleins ou tubulaires. Ces néphrotomes régressent dans l'ordre de leur apparition et disparaissent tous à la fin de la 4^{ème} semaine.

Lepronéphros est donc transitoire et non fonctionnel.

2. Le Mesonéphros ou corps de Wolff :

a) Le mésonéphros ou rein intermédiaire :

apparaît au cours de la 4^{ème} semaine de la vie embryonnaire au niveau thoracique .En effet au cours de la régression de l'appareil pro néphrotique les néphrotomes se creusent en vésicules et s'allongent pour former les rétubules du mesonephros, ces tubules s'allongent rapidement et un glomérule interne se forme en leur extrémité opposée, il pénètre dans le canal pronéphrotique. On parle en ce moment du canal mesonéphrotique ou canal WOLFF. A la fin de la 4^{ème} semaine, le canal de Wolf se creuse d'une lumière et rejoint le cloaque. Le bourgeon urétéral va apparaître dans la partie caudale du canal de Wolff. A la fin du 2^{ème} mois seuls persistent un petit nombre de tubule et de glomérule méso néphrotiques, le reste ayant régressé. Le devenir du canal de wolff est déterminé par le sexe de l'embryon. Il dégénère dans le sexe féminin. Chez l'homme, il donne avec les tubules méso néphrotiques les conduites génitales ; le canal déférent, le canal éjaculateur et la vésicule séminale. Les gonades quant à eux proviennent de la crête génitale apparue à la 4^{ème} semaine entre le mésonéphros et le mésentère dorsale.

b. Le métanéphros ou rein définitive :

En même temps qu'a lieu la régression de l'appareil mes néphrotique, le métanéphros apparaît d'abord lombosacré, il devient lombaire par la suite. Le bourgeon urétraire apparu à la fin de la 4^{ème} semaine se développe en direction dorsocranial et pénètre dans le blastème métanéphrogène. L'extrémité

dilatation des cavités pyéliquies ou calicielles, quelle que soit la cause de la dilatation.

Cette situation est à l'origine d'une certaine confusion dans la prise en charge de cette pathologie qui n'a pas la même signification selon les auteurs.

Dans le cadre du diagnostic anténatal, il est préférable d'adopter le vocable d'obstruction de la JPU ou en anglais le terme d'obstruction hydronéphros.

Selon **G. Lemaitre, J-R Michel, J Tavernier**, l'expression syndrome de la JPU recouvre les divers facteurs d'obstruction, organiques ou fonctionnelles, de natures généralement congénitale et entraînant typiquement une distension pyélocalicielle avec hydronéphrose.

Ces obstructions de la JPU, si fréquente, posent par fois 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.

III- Rappel embryologique de l'appareil uro-génital :

Le développement du système urinaire est entièrement intégré à celui du système génital. Aussi bien chez la femme que chez l'homme. Tous les deux se développent ou dépend du mésoblaste qui prolifère le long de la paroi postérieure de la cavité abdominale. En effet le mésoblaste qui apparaît au cours de la gastrulation va se différencier en trois portions qui sont le mésoblaste para axiale, intermédiaire, et le mésoblaste latérale.

Le mésoblaste intermédiaire qui met en place le 17ème jour de la vie intra utérine entre les deux autres portions du mésoblaste entièrement à l'origine de l'appareil uro-génitale. A partir de ce mésoblaste intermédiaire, trois structures rénales se mettent en place suivant une succession cranio caudale. Ce sont respectivement : le pronéphros, le méso néphrose le métanéphros.

I- Introduction:

Le syndrome de la jonction pyélo-urétrale (JPU) est une **malformation obstructive congénitale** correspondant à une dilatation des cavités pyélocalicielles en amont d'un obstacle situé entre le bassinet et l'uretère proximal.

La stase urinaire résulte d'une inadéquation entre le volume urinaire et la capacité d'élimination du tube excréteur qui constitue un trouble urodynamique à l'évacuation de l'urine contenue dans le bassin et entraînant une hydronéphros. Cette stase pyélo-calicielle intermittente ou permanente conditionne ainsi la symptomatologie jonctionnelle.

Les anomalies congénitales sont le résultat de perturbation de l'ontogénèse ayant pu se produire à des niveaux structuraux variés : moléculaire, cellulaire, tissulaire, organique et même au niveau de l'ensemble de l'organisme.

Certains anomalies congénitales traduisent seulement par des troubles métaboliques et fonctionnels tandis que d'autres sont anatomiquement visibles.

La jonction entre le bassinet et l'uretère, tout comme les autres parties de l'appareil urinaire, n'échappe pas toujours aux malformations cours de développement embryonnaire.

Le syndrome de la JPU est la pathologie la plus fréquente des uropathies malformatives découverte en anténatale après le reflux vésico-urétrale.

II- Définitions:

La maladie de JPU est une maladie congénitale, correspondant à une dilatation des cavités pyélocalicielles en amont d'une malformation située à l'endroit où l'uretère fait suite au bassinet.

Cette définition peut varier selon les auteurs. En France, il est classique d'évoquer l'hydronéphrose lorsqu'on veut exprimer une obstruction de la JPU. Dans le vocabulaire anglophone le terme HYDRONEPHROSIS désigne toute

distal du bourgeon enveloppé par le blastème métanéphrogène se divise en deux branches qui seront les futures grands calices. Au même moment s'individualise au niveau du cloaque, en avant de l'éperon périnéal qu'est apparu en même temps que le bourgeon urétéral le sinus urogénital primitif. A la fin de la 6ème. Un autre canal se forme parallèlement au canal de Wolff: c'est le canal de MULLER. Il descend comme le canal de Wolff, s'abouche dans le cloaque les canaux para néphrotiques persistent. Il disparaît en presque totalité chez l'embryon de sexe masculin, les grands calices dans le tissu métanéphrogène vont subir d'autres transformations et le bourgeon urétral donnera en fin de compte naissance à l'uretère, aux calices et aux tubules rénaux. Le sinus urogénital quant à lui laisse distinguer trois portions ;

- La 1^{ère} : portion située dans la partie haute donnera naissance à la vessie.
- La 2^{ème} : portion qu'est pelvienne donne l'urètre postérieur chez l'homme.
- La 3^{ème} : portion ou partie pénienne du sinus urogénital donnera l'urètre postérieur chez le garçon et chez la fille une petite portion de l'uretère et le vestibule.

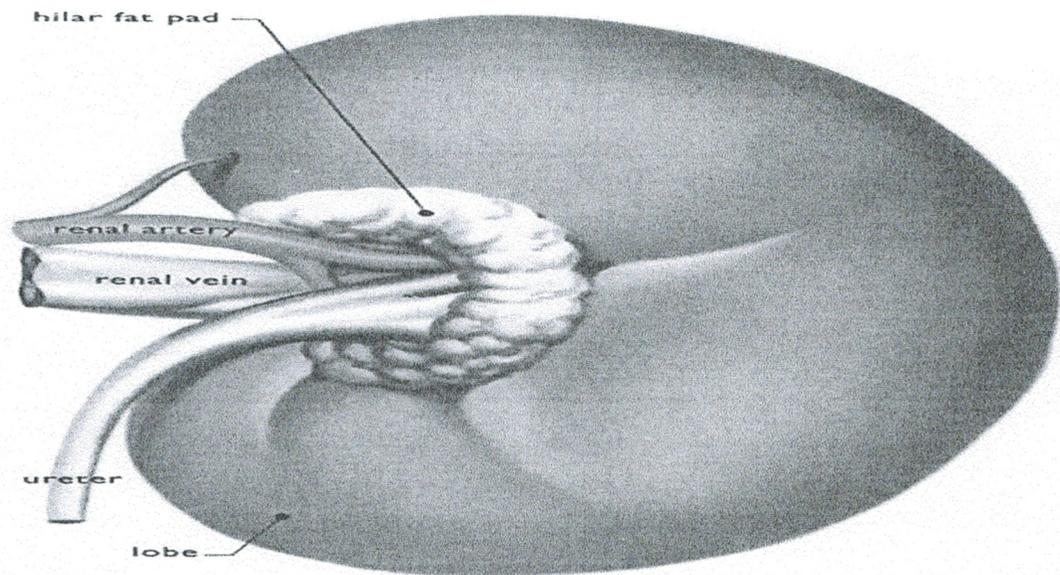
VI- Rappel Anatomique du Haut Appareil Urinaire :

a. Reins :

Au nombre de deux (un a droit un a gauche). Ils sont des organes rétro péritonéaux qui sécrètent l'urine. Ils occupent la partie supérieure de la fosse lombaire et sont orientés par leur grand axe oblique en bas et en dedans.

✓ Configuration externe :

Le rein à la forme d'un haricot, rouge brun, de 12cm de hauteur, 6cm de largeur, 3cm d'épaisseur pesant environ 170g, il présente deux face (antérieur et postérieur). deux bords externe :convexe et interne :concave, marqué par le hile rénal, deux pôles(supérieur, inférieur).



✓ *Configuration interne :*

De dedans en dehors, sur une coupe frontale on retrouve

1) *Le sinus rénal:*

Constitué des vaisseaux rénaux, de 8 a 10 calices réunis au niveau de 3 tiges calicules qui rejoignent le bassinet .Le bassinet peut être partiellement ou entièrement intra rénal.

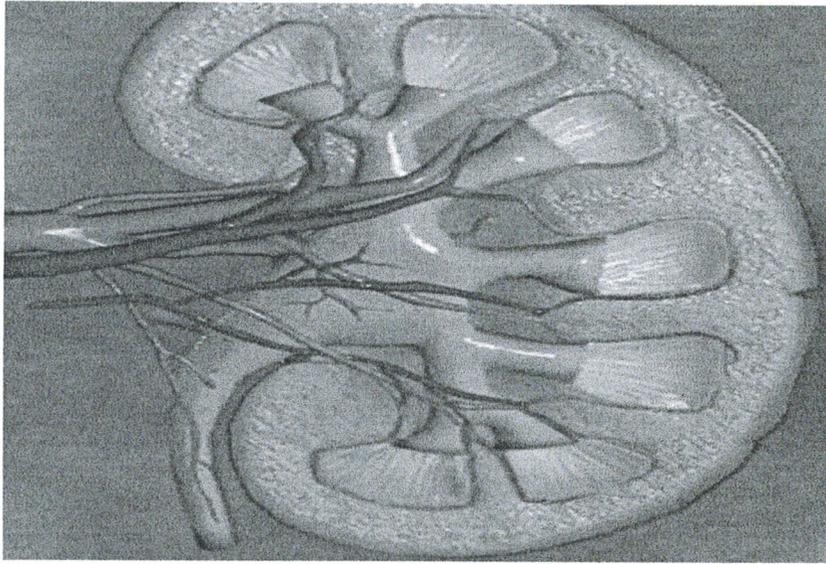
2) *Le parenchyme rénal :* Constitué de deux parties

Une partie centrale ou médullaire : qu'est formée de pyramide de Malpighi, au nombre de 8 a 10 par rein, le sommet interne des pyramides bombes dans le sinus et constitue les papilles. Autour de chaque papille s'insèrent les calices.

Une partie périphérique ou corticale : entre les pyramides de Malpighi se trouvent les colonnes de Bertin qui est un prolongement de la corticale périphérique.

3) *La capsule fibreuse :*

Lisse et résistante donnant aux sutures chirurgicales un appui solide. Elle est clivable du parenchyme. Un lobe rénal est formé d'une pyramide de Malpighi et de la corticale qui la coiffe.



4) *Situation :*

Les reins sont situés dans la partie supérieure de la fosse lombaire, dans l'espace rétro péritonéal, en regard des deux dernières vertèbres dorsales, le rein droit est étendue du disque intervertébral de D11 à D12 jusqu'au disque L2-L3. Ils sont barrés par la 12^{ème} côte en arrière. Les fractures de cette dernière doivent faire rechercher systématiquement une lésion traumatique du rein sous-jacent.

5) *Moyens de fixité :*

Le rein est contenu dans une atmosphère cellulo-graisseuse appelée LOGE RENALE, limitée par deux feuillettes émanant du fascia propria, l'un est antérieur, fascia pré-rénal, l'autre est postérieur, fascia rétro-rénal de Zucker Kandl. Cette atmosphère relativement close peut s'infecter (phlegmon péri néphrétique).

Le rein dans cette loge, conserve une mobilité relative objectivée par les mouvements lors de la respiration. Le pédicule rénal et la pression exercée sur le rein par les organes intra abdominaux limitent cette mobilité.

6) Anatomie topographique :

a. rapports du rein droit :

■ **Rapports postérieur :**

Les différents plans décrits sont traversés lors de la lombotomie verticale postérieure. Peau et tissus cellulaires sous cutané, aponévrose d'insertion du muscle transverse de l'abdomen, 12^{ème} côte l en dessous d'elle le muscle psoas et le muscle carré des lombes sur lesquels descendent le 12^{ème} nerf intercostal, les nerfs petit abdomino-génital et grand abdomino-génital, le nerf fémoro-cutané, en dessus du 12^{ème} côte .ce sont les insertions du diaphragme, au de la, le cul de sac pleural inféro postérieur et le poumon.

■ **Rapports de la face antéro-externe :**

Ces rapports sont essentiels à connaître pour réaliser une ponction du rein(biopsie, néphrostomiepercutané) . péritoine pariétal postérieur qui tapisse la face postéro-inferieur du foie et ces fascias d'accolement, par l'intermédiaire du péritoine, le rein droit entre en rapport avec : en haut la face inférieure du lobe droit du foie, en dedans, le 2^{ème} duodénum ,en bas, l'angle colique droit et la première partie du colon transverse.

■ **Rapport du bord externe :**

Ils sont constitués par la gouttière péritonéale para rénale, prolongée en bas par la gouttière pariétocolique droit.

Rapports du bord interne :

Plan ostéomusculaire : 12^{ème} côte apophyse costiforme de L1 et L2 piliers du diaphragme en haut, muscle psoas en bas, pédicule rénal et veine cave inférieure dont la dissection sera très prudente lors de néphrectomies pour

ne pas léser une veine lombaire, capsule surrénale, bassinet et uretère, 2^{ème} duodénum qui peut être un danger lors des néphrectomies difficiles.

b. Rapports du rein gauche :

Il diffère du rein droit principalement au niveau de la face antéro-externe et du bord interne.

■ *Face antéro-externe :*

Rate en haut, partie gauche du méso colon, sustentaculum lilies et angle colique gauche, queue du pancréas en dedans, parfois impliquée dans l'extension d'une tumeur.

■ *Bord interne :*

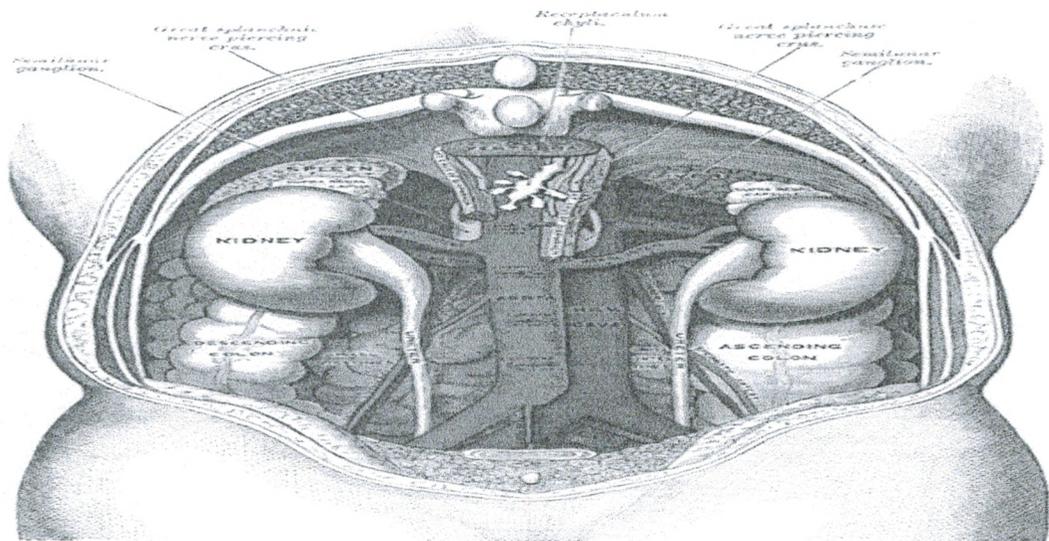
L'aorte abdominale et ses premières branches :

- tronc coeliaque
- Artère mésentérique supérieure
- Pédicule rénale gauche :
- Vain rénale passant entre l'aorte en arrière et artère mésentérique inférieure.

■ *Au niveau des pôles :*

- Pôle supérieure son bord médial est à 3cm environ de la ligne médiane.
- Elle est en rapport, des deux côtes, avec la glande surrénale et à gauche, avec la rate.
- Pôle inférieure : son bord médial est à 5cm d'environ de la ligne médiane.

Elle est à distance des crêtes iliaques cette distance est de 3cm à droite et 5cm à gauche.



c. La vascularisation et l'innervation :

Simple le plus souvent, la vascularisation artérielle, veineuse du rein présente cependant des variations de nombre ou de trajet, qui ont un intérêt clinique, tant chirurgical que radiologique.

Les artères rénales :

- ***Trac de l'artère rénale :***

L'artère rénale. Au nombre de deux, Une pour chaque rein, naissent des faces latérales de l'aorte, leur longueur varie de 3 à 4 cm à gauche. De 5 à 6 cm à droite avec 6 à 8mm de diamètre, les artères rénaux sont retro veineuse. Le débit sanguin rénal total représente 20% du débit cardiaque.

- ***Les collatérales :***

L'artère rénale fournit des collatérales : artère urétérale ; artère pyélique ; artériole pour graisse péri rénale.

- ***Les terminales :***

Avant de pénétrer dans le sinus, le trac rénal se divise et se subdivise en ses branches terminales, les artères se présentent au hile et dans le sinus en deux systèmes : l'une très développée antérieure ou prépyélique, l'autre moins développée postérieure ou rétro pyélique.

Les veines rénales :

Les veines rénales ramènent le sang du rein à la veine cave inférieure (VCI). Elles se situent à la hauteur du disque L₁ – L₂. Les veines rénales sont le plus souvent uniques (90% des cas), plus rarement dédoublées, Exceptionnellement triple.

Les lymphatiques :

Il existe un réseau d'origine dont les collecteurs suivent dans le parenchyme le trajet des vaisseaux sanguins. Ils émergent au rein au niveau des sillons papillaires, inter papillaires. Ils se regroupent dans le sinus en trois plans, Antérieur, moyen et postérieur, par rapport au pédicule rénal, mais ils suivent les artères pour se rendre aux nœuds lymphatiques ou ganglions. Les lymphatiques du rein sont indépendants de ceux de la capsule adipeuse. Ces dernières communiquent avec ceux du hile et gagnent le même ganglion latéro aortiques.

L'innervation :

Les nerfs proviennent du plexus rénal formé de neuro-fibres issues des ganglions coeliaques et aortico-rénaux. Les nerfs rénaux contiennent des neurofibres sympathiques et parasympathiques.

d. Les uretères :

Ce sont des conduites musculo-membraneux véhiculant les urines du bassin (JPU) à la vessie (JUV). Il y a deux, un à gauche et un à droite, situés dans l'espace rétro-péritonéale de la cavité abdominale (ponction lombaire) puis dans le pelvis.

1) Configuration externe :

L'origine de l'uretère correspond à la jonction pyélo-urétérale en regard de L₂ à 4 cm environ de la ligne médiane, avec une longueur de 25 cm environ et un

diamètre de 3 à 5 mm. Leur diamètre est rétréci au niveau de la JPU du détroit supérieur (ou se situent les vaisseaux iliaques) et à l'entrée de la vessie.

Ces rétrécissements physiologiques sont le siège habituel de blocage des calculs en cours de migration. L'uretère est un organe contractile (les ondes péristaltiques qui le parcourent, font aussi varier son calibre sur les différents clichés d'urographie intraveineuse. A sa terminaison l'uretère pénètre dans la vessie à 2cm de la ligne médiane à 2,5 cm de la prostate. Il décrit son segment intra mural de 15 cm, conservant une direction oblique en bas, en avant et en dedans. Il s'ouvre dans la vessie par le méat marquant l'angle post du trigone de l'entend.

2) *configuration interne :*

L'uretère comme le reste de la voie excrétrice urinaire est constitué de trois tuniques :

- **L'adventis** : conjunctivo-élastique le nom de gaine de WALDEYER à sa partie inférieure.
- **La musculuse** : en deux couches ; permettant la reptation coordonnées de l'uretère et la progression du bol urinaire depuis le bassinnet jusqu'à la vessie.
- **La muqueuse** : de type urinaire qui peut être touché par une tumeur de type uro-thélial.

3) *Situation :*

On distingue 3 portions de l'uretère ;

- ✓ **L'uretère lombaire** (du bassinnet au détroit supérieur).
- ✓ **L'uretère iliaque** (du détroit supérieur à l'épine sciatique).
- ✓ **L'uretère pelvien** (de l'épine sciatique à la vessie).

4) Moyens de fixités :

L'uretère est contenue dans une gaine conjonctive, adhère au péritoine et a ses fascias d'accolements son origine. il est contenue dans le fascia péri-rénal.

A son origine, il est contenu dans le fascia péri -rénal. A sa terminaison, il est contenu dans la gaine hypogastrique.

5) l'anatomie topographique :

Quelques rapports importants de l'uretère :

✓ **le segment lombaire** : il est verticale et légèrement oblique en bas et en dedans, il se projette légèrement en dedans du sommet des 3^{eme}, 4^{eme}, 5^{eme} apophyses transverses lombaire, Il répond en avant au péritoine et en arrière au muscle psoas, il est croisé sur sa face antérieure et au niveau de L₃ par les vaisseaux spermatique ou utéro-ovarien.

✓ **Le segment iliaque** :

Il se projette en dedans des articulations sacro-iliaques, il décrit une courbe concave en arrière sur la saie des vaisseaux iliaques habituellement.

L'uretère droit croise la face antérieure de l'artère iliaque externe et l'uretère gauche croise la face antérieure de l'artère iliaque primitive.

(Les veines iliaques sont en arrière des artères)

✓ **Le segment pelvien** :

Décrit une courbe concave en avant et en dedans ;

A sa terminaison, l'uretère traverse la paroi vésicale obliquement, en bas et en dedans. Cette disposition s'oppose normalement au reflux de l'urine de la vessie vers l'uretère.

Les méats urétéraux ont des formes variables :

Ovale, en fente oblique en bas et en dedans, arrondis, punctiforme, parfois situés sur un mamelon.

6) *La vascularisation :*

De haut en bas ce sont : les vaisseaux pré pyeliques ; les vaisseaux vésicaux et vesicogenitaux.

7) *Les lymphatiques :*

Sont constitués des ganglions latéro-aortiques, sous-jacente à l'uretère rénal, des ganglions iliaques primitifs et hypogastriques, des chaînes moyennes et interne des ganglions iliaques externes.

8) *L'innervation :*

Est assurée par le plexus rénal, le plexus spermatique et le plexus hypogastrique.

Les espaces inter-pariéto-péritonéaux et fascias péri rénaux : loge rénal :

Le rein est étroitement inséré par sa propre capsule, Il est par contre, lâchement entouré de membrane cellulo- fibreuse ou cellulo-graisseuse qui lui constitue une véritable loge isolante ; c'est l'espace rétro péritonéal. La loge à son tour est tapissé, en avant par le péritoine pariétal ou en contact avec les fascias d'accolements des viscères intra péritonéaux, en arrière ,situé entre le rein et les éléments musculaires et osseux de la paroi abdominale postérieure, délimitent les espaces para rénaux, ces espaces prennent un regain d'intérêt du fait de leur identification par les procédés d'imagerie.

Les fascias :

Trois fascias ont été décrite dorso-ventralement :

Le fascia transversalis ou pariétalis, aponévrose profond des muscles; le fascia péri rénal avec ses deux feuillets pré et rétro rénaux ; le fascia d'accolement des viscères péritonéaux.

V- La physiologie :

Macroscopiquement la jonction pyélo- urétérale est évidente puisqu'elle correspond à la zone de transition entre une portion large, le bassinet et un tube à lumière étroite, l'uretère.

Anatomiquement, il n'y a aucun élément permettant d'individualiser la jonction pyélo-urétérale. Il en est de même sur le plan physiologique. En effet le bassinet ne se comporte pas comme un réservoir s'évacuant de façon intermittente et la JPU ne peut en aucune façon être assimilée à une zone sphinctérienne. Le point couramment appelé JPU n'est rien d'autre que le premier nœud de l'onde péristaltique s'étendant des calices à la jonction urétéro-vésicale.

Le bassinet apparaît comme un carrefour à la fois réceptacle de l'urine émise par les calices à la fois propulseur des urines vers l'uretère.

Tout gêne à la formation du premier nœud de contraction provoque un blocage à l'évacuation pyélique et assiste aux différentes phases de réaction à un obstacle : hypertrophie de la paroi pyélique avec augmentation de la pression de base, disparition de l'activité péristaltique, le bassinet devient un sac inerte et flasque. Au niveau du rein, on note une réduction du flux sanguin, puis une compression des vaisseaux sous corticaux, source d'ischémie, puis d'atrophie et de sclérose. Ainsi la JPU apparaît-elle comme une zone mal définie, complexe, mais dont l'obstruction va créer en amont une dilatation pyélo-calicielle et une atrophie du parenchyme rénal.

VI- Physiopathologie :

Les calices, le bassinet et l'uretère forment une unité anatomique et physiologique de trois couches :

- *Externe ou adventice* : qui contient des vaisseaux, des lymphatiques et des fibres nerveuses,
- *une couche médiane* : formée de fibres musculaires lisses,
- *une couche interne* : composée de l'urothélium .

la JPU n'a pas de localisation anatomique précise car elle varie en fonction du péristaltisme.

Le transport de l'urine dans le haut appareil se fait grâce à un péristaltisme actif. L'onde péristaltique se propage à partir du bassinet vers l'uretère d'une manière synchronisée, ceci permet le transport d'un bolus d'urine des calices jusqu'à la vessie.

En cas de lésion fibreuse de la JPU, les ondes péristaltiques ne se propagent plus d'une manière synchronisée. L'étiologie de ces lésions fibreuses n'est pas toujours claire, elles peuvent être isolées ou la conséquence d'une compression extrinsèque par des vaisseaux polaires ou toute autre lésion acquise (adénopathies, tumeur de rein, anévrisme artériel...)

L'obstacle sur la jonction est en général partiel et chronique, son évolution est progressive. Ses conséquences sont d'abord une augmentation de la pression dans le bassin et qui peut entraîner une altération progressive du parenchyme rénal ; l'augmentation de pression va entraîner une dilatation du bassinet.

L'association de l'élévation de pression et de la dilatation va entraîner une atrophie rénale progressive et une altération de la fonction rénale avec au maximum la constitution d'une poche formée par une mince couche de parenchyme laminé et non sécrétant.

VII- Diagnostique clinique :

a. Diagnostique positif :

Dans les pays médicalement développés, le diagnostic du syndrome de la JPU est désormais posé durant la vie fœtale grâce à **l'échographie anténatale**.

Dans les pays en voie de développement, le diagnostic est le plus fréquemment posé chez l'adulte jeune lors de la survenue des complications. Les principaux signes sont : les douleurs lombaires le plus souvent à type de **colique néphrétique**, une **pyélonéphrite aiguë** due à l'infection de la poche pyélo-calicielle, une **hématurie** se voit plus souvent en cas de lithiase associée, qu'il faut toujours rechercher.

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

Le diagnostic para clinique repose essentiellement sur **l'échographie** qui montre la dilatation des calices et du bassinet, l'amincissement du parenchyme rénal et l'absence de visualisation de l'uretère. **L'urographie intraveineuse** est rarement indispensable pour affirmer le diagnostic, en montrant un retard de sécrétion, une dilatation des calices et du bassinet qui prend un aspect en « boules » et le retard d'évacuation du bassinet avec absence d'opacification de l'uretère.

b -Examens complémentaires :

l'échographie :

Est devenue l'examen de **première intention** lorsque l'on suspecte un obstacle sur la voie excrétrice, offrant une bonne visibilité des cavités dilatées. En fait, elle a des limites :

- elle peut méconnaître des dilatations minimales,
- elle peut être négative dans les syndromes obstructifs aigus avec une simple tension des cavités sans dilatation,

- elle ne permet pas la distinction entre une dilatation liée à un obstacle et les causes non obstructives de dilatation,
- Si les cavités pyélo- calicielle dilatées sont généralement bien étudiées, par contre, l'urètre l'est très mal chez l'adulte, sauf au niveau de la jonction pyélo- urétéral et vesico-urétérale,
- elle ne donne enfin aucun renseignement sur la fonction du rein.

L'urographie intraveineuse :

L'urographie fournit non seulement des renseignements **morphologiques** sur le rein, mais également des renseignements **d'ordre fonctionnel** basés sur la rapidité d'apparition du produit de contraste et sa densité.

Chez le nouveau-né et jusqu'à l'âge **d'un mois**, la qualité des clichés obtenus par l'UIV reste souvent décevante (mauvaise concentration du produit de contraste, retard d'opacification des cavités urinaires en dehors de tout pathologie). Les raisons en sont que, à cet âge de la vie, il existe une faible filtration glomérulaire, un secteur de filtration extracellulaire important et surtout un pouvoir de concentration des urines faible.

Malgré ses insuffisances concernant l'étude de l'épaisseur du cortex et de l'uretère sous-jacent, l'urographie reste un examen très utile en se rappelant qu'il ne faut pas la faire trop précocement après la naissance (**15 jours à 3 semaines** semblent un délai raisonnable pour avoir des images interprétables) et qu'il est nécessaire d'obtenir des clichés tardifs, voire très tardifs avant de parler de rein muet.

La description repose d'abord sur l'analyse de **la sécrétion rénale** et donc le délai d'apparition de l'iode dans les cavités rénales. Un retard de sécrétion est en faveur d'une altération fonctionnelle. L'analyse **de l'excrétion** d'apprécier l'état de dilatation de pyélon et des calices rénales restent opacifiées hors des délais normaux sur des clichés tardifs donnant une image suspendue. L'uretère n'est jamais visible ou bien s'opacifie lentement et tardivement.

Dans les formes mineures, l'urographie faite sous hydratation forcée (épreuve de lasilix) permet de faire la distinction entre une simple pyélectasie et une obstruction mineure de la JPU. Cet examen reste capital par la possibilité d'apprécier globalement **la fonction**, le **degré de dilatation** et les possibilités **d'évacuation** du produit de contraste. La classification urographique de **Cendrons et valayer** en 4 stades conserve tout son intérêt dans le bilan initial d'une SJPU.

Stade 1 : dilatation localisée au bassinnet.

Stade 2 : dilatation du bassinnet et des calices mais imprégnation rapide des cavités et bonne épaisseur du parenchyme.

Stade 3 : grande dilatation pyélo-calicielle avec image floue et incomplète dans les délais normaux, amincissement très net du cortex.

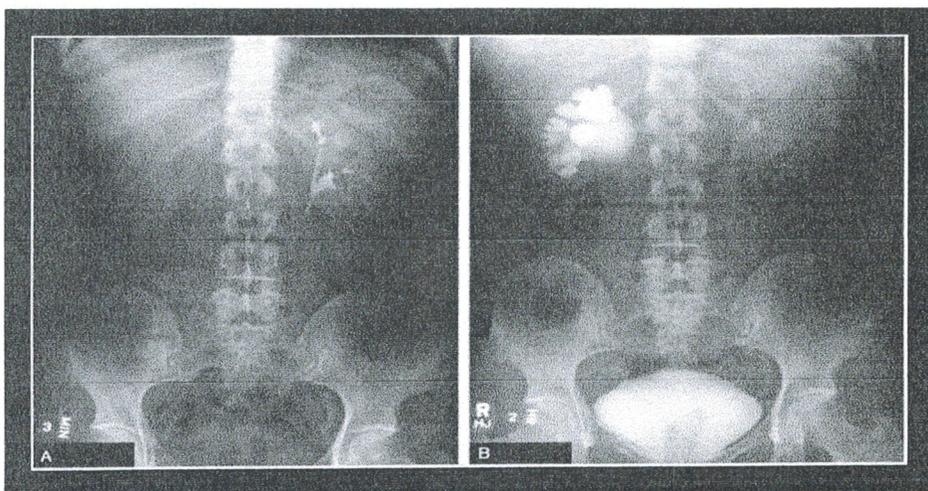
Stade 4 : rein muet.

En pratique courante, le premier cliché réalisé lors d'une UIV est un cliché sans préparation.

L'ASP peut montrer un gros rein avec refoulement des clartés digestives et effacement du psoas ; parfois il existe un calcul associé en amont de la JPU.

Dans l'insuffisance rénale, le taux d'urée n'est jamais une indication absolue à l'urographie.

Même en cas d'anurie, une urographie peut être pratiquée lorsqu'elle s'avère utile, mais elle peut être prudente d'effectuer ensuite une séance d'hémodialyse.



Les explorations isotopiques :

L'injection intraveineuse d'un produit radioactif éliminé sélectivement par le rein permet une étude très fine de la fonction rénale. La mesure de la radioactivité par comptage externe au moyen d'un détecteur de radiations, au niveau des reins, de l'uretère, de la vessie, fournit deux ordres de renseignements.

- **des renseignements morphologiques** : la carte de la radioactivité ou scintigramme rénal nous renseigne sur la forme et la dimension des reins, leurs

altérations pathologiques ;

- **des renseignements fonctionnels** : la mesure de la radio activité en fonction du temps permet d'apprécier .L'élimination rénale du produit et d'en tracer une courbe appelée : déprogramme isotopiques. Ces investigations isotopiques permettent une étude anatomique et fonctionnelle séparée des deux reins .Elle ne comportent aucun manœuvre invasive, sont bien tolérées ; même chez l'insuffisant rénal et dépourvues de risque.

L'exploration isotopique au DTPA T⁹⁹ ou au MAG3 T⁹⁹ occupent actuellement une place capitale dans le bilan et la surveillance des dilatations du haut appareil urinaire. Le néphrogramme isotopique sous hyper diurèse est l'examen le mieux adapté à l'étude des hydronéphroses. En effet il permet d'évaluer la signification d'une dilatation des voies urinaires supérieures qui n'est pas synonyme d'obstacle. S'il existe un obstacle, il peut en mesurer l'importance. Il ne doit pas être utilisé avant l'âge d'un mois en raison d'un taux de faux positifs importants.

Les différentes courbes obtenues au cours d'un examen isotopique :

➤ *Sur un rein normal :*

- **Un segment ascendant** : correspondant à une phase vasculaire de perfusion rénal ou le traceur passe dans les vaisseaux rénaux puis dans le rein.

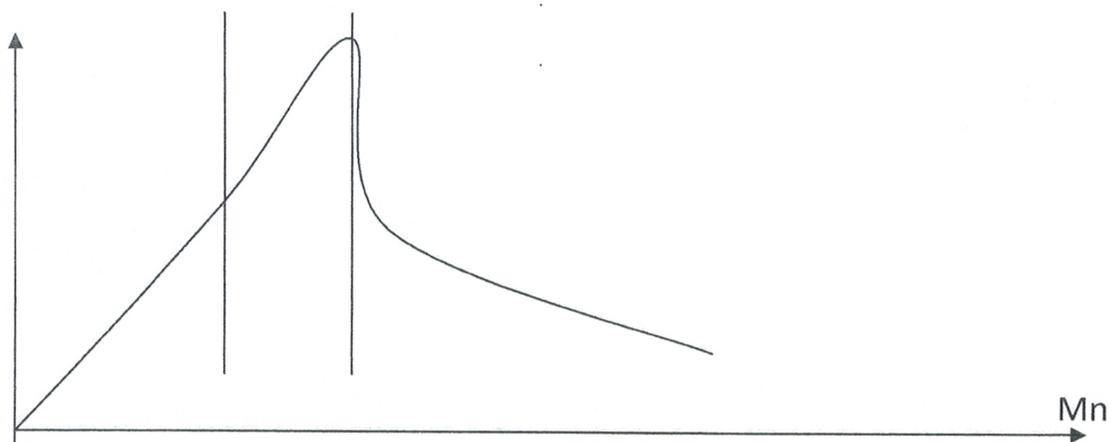
• **Un segment légèrement concave vers le bas** et qui se prolonge jusqu'au sommet de la courbe : il correspond à la filtration du DTPA à travers les néphrons et son passage dans les cavités pyélocalicielles associées à sa diminution dans le sang. C'est la phase de captation ou de filtration glomérulaire.

• Le troisième segment correspond à la **phase d'excrétion** du traceur vers la vessie.

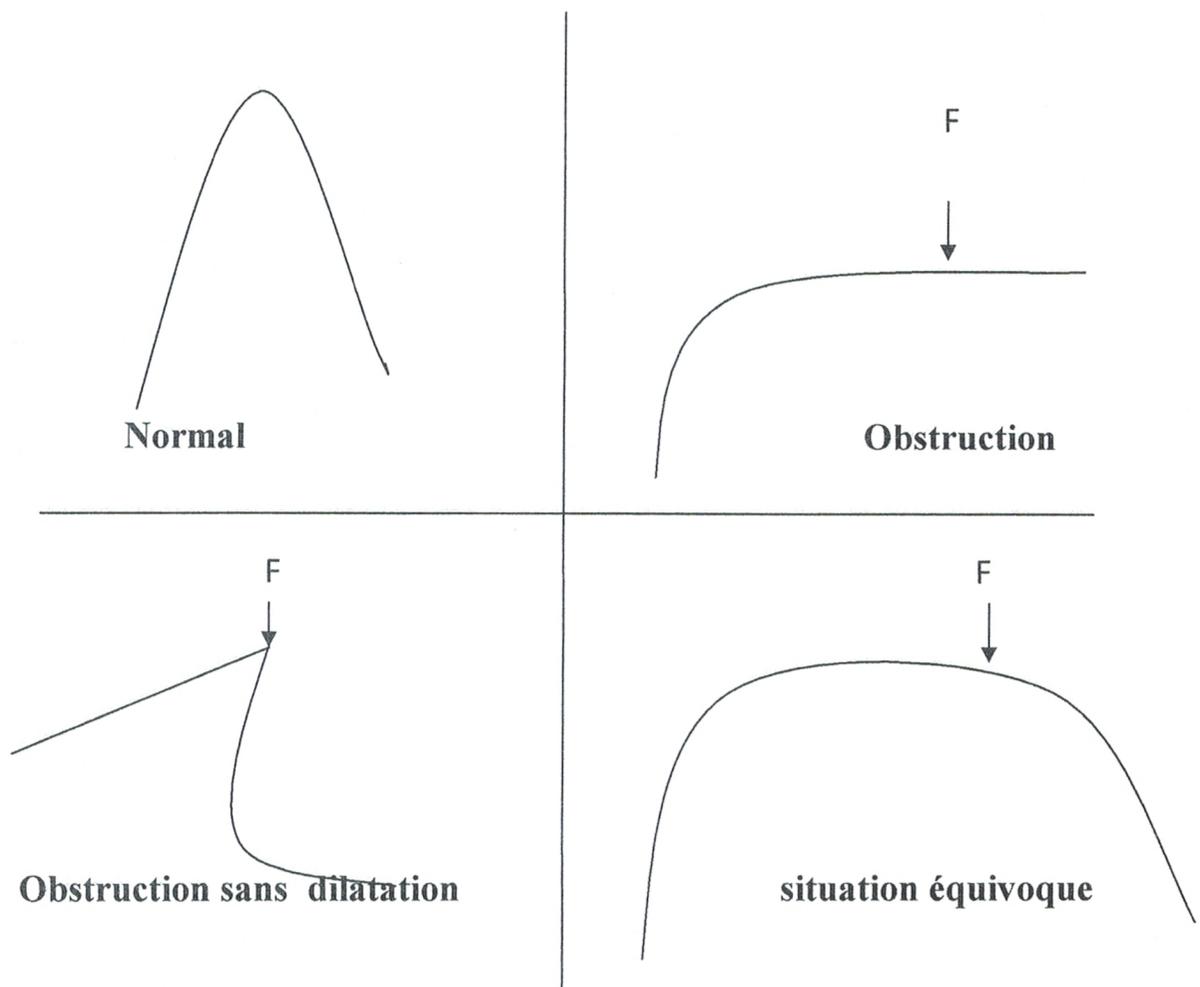
➤ *Dans la pathologie obstructive* : 3 types de courbes schématiques sont décrites correspondant à trois situations :

- L'obstruction
- La dilatation sans obstruction
- La situation équivoque

Segment 1 Segment 2 Segment 3



Courbe normale avec ses 3 segments



L'urétéro-pyélographie rétrograde : U.P.R.

Elle est indiquée lorsque l'uretère reste invisible à l'UIV. Elle sera volontiers effectuée en préopératoire immédiat, sous cystoscopie par injection d'un produit de contraste au niveau des méats urétéraux sous anesthésie générale.

Elle montera classiquement un uretère fin, un rétrécissement fonctionnel et des cavités pyélocalicielles dilatées.

La pyélographie rétrograde est souvent seule capable, dans les obstructions sévères, de préciser les anomalies morphologiques de la zone de jonction mal visualisée à l'UIV, en raison des difficultés importantes d'évacuation pyélique.

Mais elle comporte des risques sérieux qu'une technique minutieuse ne permet pas toujours d'éviter : infection, transformation d'une hydronéphrose compensée en hydronéphrose aigüe décompensée. Le principe de la pyélographie est, lorsqu'il existe en UIV un doute sur le siège de l'obstacle, d'éliminer une obstruction urétérale sous-jacente à la JPU et relevant d'une autre cause.

L'angiographie Rénale :

Son intérêt est double ;

- Le plus éminent est l'appréciation de la valeur du parenchyme rénal résiduel dans les hydronéphroses importantes.
- Le moins évident est la détection des artères et veines supplémentaires. Il ne suffit pas de mettre en évidence, en artériographie, une artère supplémentaire pour la rendre responsable de l'obstruction de la jonction ;

TDM Rénale :

Sur le scanner réalisé après injection de produit de contraste, les signes de l'obstruction chronique sont identiques à ceux de l'UIV avec une hydronéphrose modérée à sévère. Il existe un niveau de sédimentation et l'épaisseur du parenchyme rénal est facile à identifier

VIII- Les étiologies :

Plusieurs causes ont été soulignées par les auteurs.

✓ *Rarement il existe un obstacle anatomique intrinsèque :*

- *L'hypoplasie segmentaire* : est une cause assez rare de l'obstruction primaire de la JPU.
- *Les sténoses :*
- *Une sténose anatomique de la lumière urétérale au niveau de la jonction* a été retrouvée par Cussen .A l'histologie, il observe un épithélium transitionnel normal mais entouré par une musculature lisse amincie et sans lésion de fibrose interstitielle.
- Dans certains cas, une hypertrophie anormale de la musculature urétérale au niveau de la jonction est observée.
- Les valves urétrales, décrites dès 1894 par FENGER peuvent être à l'origine de l'obstruction. Embryologiquement elles seraient dues à la persistance de plicatures physiologiques de l'uretère durant la vie fœtale.

➤ *Le plus fréquemment on observe anomalies extrinsèques :*

- *Implantation ectopique de l'uretère sur le bassinet*, exemple : implantation haute de l'uretère.
- *Bride fibreuse ou vasculaires*, exemple : le bassinet capote sur un pédicule vasculaire destiné au pôle inférieur du rein et qui croise la jonction.
- *Dyskinésie primitive de la jonction*, c'est-à-dire une anomalie du péristaltisme (obstacle fonctionnel). Il s'agit d'un trouble de la transmission des ondes péristaltiques au niveau de la jonction.

IX- Diagnostic Différentiel :

✓ Lors de l'échographie anténatale :

- *Une dysplasie multi kystique* donne également des images liquidiennes mais celles-ci ne communiquent pas entre elles.
- *Un reflux vésico rénale* peut provoquer une distension pyélocalicielle intermittente.
- *un méga-uretère* sous jacent à un bassinnet distendu, n'est pas toujours décelé.
- *Une dilatation localisée* à une partie du rein d'une duplicité pathogène peut être méconnue.

✓ Après la naissance :

- *Un calcul d'acide urique* (radio transparent) enclavé dans la jonction.
- *Un méga bassinnet constitutionnel*: Les fonds caliciels sont normaux (concaves).
- *La mégacalicosse*, malformation caractérisée par une dilatation des calices de forme polyhédrique en nombre inhabituel (méga polycalicosse) sans dilatation du bassinnet sans signe d'obstruction et sans retentissement fonctionnel. Le substratum histopathologique serait un défaut de développement des papilles dont la perte de volume serait occupée par les calices.
- *Obstacle bas situé*: la dilatation des cavités pyélo-caliciel se poursuit alors sur l'uretère sous pyélique.
- *Tumeur urothéliale* siégeant au niveau de la JPU.
- *Obstruction secondaires de la JPU :*

Des infections peuvent entrainer une obstruction secondaire. La tuberculose est responsable de lésions sténosantes pouvant siéger sur tout l'arbo urinaire. Elle ne

sont habituellement pas réversibles sous traitement médicale. Le traitement en est chirurgical, mais les résultats sont moins bons dans les obstructions primitives.

X- Traitement :

But :

- ❖ Rétablir la continuité de la lumière urétérale
- ❖ Sauvegarder la fonction rénale en drainant la stase urinaire pyélocalicielle.

Les moyens :

a) Médicaux :

Fait appel à la surveillance, à l'utilisation d'antalgique, d'antispasmodiques et quelque fois l'antibiothérapie associée.

b) Chirurgicaux :

Les voies d'abord :

Plusieurs voies sont utilisées pour aborder le rein dans la chirurgie reconstructrice de la JPU. La plus utilisée est la lombotomie dans le prolongement de la douzième côte. Les voies antérieure et postérieure en dehors des techniques chirurgicales particulières ont été décrites par M. Schmitt.

La voie antérieure :

Réalise une incision horizontale de l'hypochondre à l'aplomb de la 11^{ème} côte. Le patient n'est pas en décubitus latéral complet mais plutôt de $\frac{3}{4}$. Le flanc du côté opéré est surélevé par un petit billot. Il s'agit d'un abord extra-péritonéal refoulant le péritoine. Largement en dedans pour dégager successivement le pôle inférieur du rein, le bassinet, la JPU et l'uretère lombaire. La voie d'abord antérieure trans-péritonéale est réalisable et offre théoriquement un abord direct de la jonction et la possibilité de réparation bilatérale. Elle expose cependant à la morbidité de la chirurgie intra-péritonéale et de la mobilisation intestinale,

notamment la formation de brides d'adhérence et le risque d'occlusion intestinale.

La voie postérieure :

Sur un malade en décubitus presque ventral, le flanc est soulevé par un appui pour permettre une extension latérale si besoin, l'incision est horizontale entre la 12ème cote et le relief de l'épine iliaque postérieure. La loge rénale est immédiatement sous les muscles lombaires. L'aponévrose thoraco-lombaire est ouverte longitudinalement sur le bord externe à la jonction avec les muscles large de l'abdomen. La loge rénale est abordée immédiatement sous le fascia thoraco-lombaire.

La graisse péri-rénale est dégagée permettant la visualisation du bassinet et de la JPU. Celle-ci apparaît alors plus superficielle que par la voie antérieure précédente mais le champ opératoire est plus restreint. Cet abord nécessite une certaine habitude de ce type de chirurgie car l'anatomie de la jonction se présente sous une orientation inhabituelle ce qui nécessite l'adaptation de l'opérateur et une bonne orientation dans l'espace pour placer la suture pyélo-urétérale correctement sur le bassinet.

Les Indications:

✓ *La néphrectomie* : elle est pratiquée :

Si le rein est le siège d'une rétention purulente.

Si le sujet est jeune, même en l'absence de symptôme ou de complication, on préfère réaliser l'exérèse d'un rein détruit, étant donné le risque important (40%) de survenue de complications parfois gravissimes. Bien entendu, l'indication de néphrectomie sera posée après examen soigneux du rein controlatéral.

✓ *Pyéloplastie chirurgicale* :

L'intervention de Kuss-Anderson-Hynes reste le « standard ». Elle consiste en résection de la jonction et de la portion redondante du bassinet. L'uretère est spatulé en tissu sain et suturé à la partie inférieure du bassinet. L'abord

préférentiel est extra péritonéal, par lombotomie dans le 11^{ème} espace intercostal.

✓ *Endopyélotomie :*

Incision endoscopique de la JPU intubée, allant du bassin et à l'uretère sain suivie par la pose d'un tuteur pendant le temps de régénération. La sonde tutrice assume également un rôle capital de drainage de l'urine, toute extravasation étant génératrice de fibrose secondaire.

✓ *Pyéloplastie laparoscopique :*

Les résultats sont équivalents à ceux de la chirurgie ouverte. Elle est réservée aux experts. Les calculs multiples associés sont des contre-indications relatives

Les suites opératoires :

Le syndrome de levée d'obstacle :

Il est caractérisé par une polyurie, souvent insipide, par une perte rénale de sodium et de potassium. Il apparaît après la levée de l'obstacle, habituellement dans les obstructions bilatérales mais aussi dans les formes unilatérales. Il est principalement lié à une brusque récupération de la filtration glomérulaire, provoquant un glomérulo-tubulaire et peut durer plusieurs jours. Son diagnostic est réalisé par la comparaison de l'osmolarité du sodium, du potassium, du pH dans et le plasma.

La fuite anastomotique :

Dans des mains expérimentées, elle est relativement exceptionnelle et se traduit par la constitution d'un urinome dans la loge rénale, d'apparition précoce. Le risque nous paraît plus élevé si l'anastomose n'a pas été protégée par une sonde multi-perforée trans-anastomotique extériorisée en néphrostomie. La constitution d'un urinome impose la montée d'une sonde urétérale par voie cystoscopique, franchissant l'anastomose urétéropyélique, jusque dans les cavités calicielles. Cette sonde sera maintenue au mois 4 à 5 jours et stabilisée avec une sonde

vésicale de Foley. L'urinome lui-même pourra être évacué par simple ponction à l'aiguille en fonction de son importance.

La récurrence postopératoire

Il n'est pas rare de constater après quelque mois postopératoires la persistance d'une dilatation des cavités pyélo-calicielles. Lorsque le doute existe, la scintigraphie rénale dynamique au DTPA ou Mag 3 permettra de faire la distinction entre une stase ou une obstruction persistante. Elle permet en outre d'apprécier l'évolution de la fonction rénale. Une chute plus de 10 % de la fonction séparée est à considérer comme significative.

Lorsque la résection de la jonction pyélo-urétéral n'a pas été associée à une pyéloplastie de réduction, il est habituel qu'il persiste une dilatation échographique associée à une stase à la scintigraphie. L'analyse pourra être complétée, par une étude de perfusion des cavités pyélo-calicielles associées à une pyélographie descendante pour confirmer l'obstacle.

Traitement des complications :

- *Douleurs* : La survenue de douleurs ou d'une colique néphrétique justifie alors un traitement antalgique et anti-inflammatoire, rarement un drainage en urgence par mise en place d'une sonde urétérale type JJ si la douleur ne peut être soulagée par voie orale ou parentérale.
- *Infections* : l'infection d'un rein obstrué est une urgence et outre un traitement antibiotique nécessite la mise en place d'un drainage dans le rein par voie rétrograde en montant une sonde urétérale ou par voie percutanée en mettant en place une néphrostomie. En effet ce type d'infection, négligée, peut évoluer de façon dramatique.

- *Calcul*: Ils seront traités dans le même temps que leur cause favorisant et contre indique tant que l'obstacle persiste, un traitement par lithotrites extracorporelle car les fragments obtenus ne pourront être évacué et le risquent de compléter l'obstruction en déclenchant des coliques néphrétiques.

II- L'étude pratique :

1. Cadre d'étude :

Notre étude s'est déroulée dans le service de CCI EHS Tlemcen.

2. Type d'étude :

Il s'agissait d'une étude descriptive avec un recueil prospective des données provenant des cas de SJPU admis dans le service de CCI EHS Tlemcen.

3. Période d'étude : 2009-2011.

4. Population d'étude :

La population d'étude était composé des enfants moins de 15ans sans distinction de sexe, de race admis pour la prise en charge de SJPU.

La taille d'échantillon : 12 patients.

5. Méthodes :

Nous avons effectué chez nos patients

- ✓ Un examen clinique,
- ✓ Des examens paracliniques,
- ✓ Des examens biologiques : FNS ; groupage-rhésus ; ECBU ; TS.TC.
- ✓ Des examens biochimiques : urée, créatinine, glycémie
- ✓ Imagerie médicale : l'échographie abdomino-pelvienne, UIV, UCR, Scintigraphie.
- ✓ Tous les enfants ont été vus en consultation pré-anesthésiques.

6. les critères d'étude :

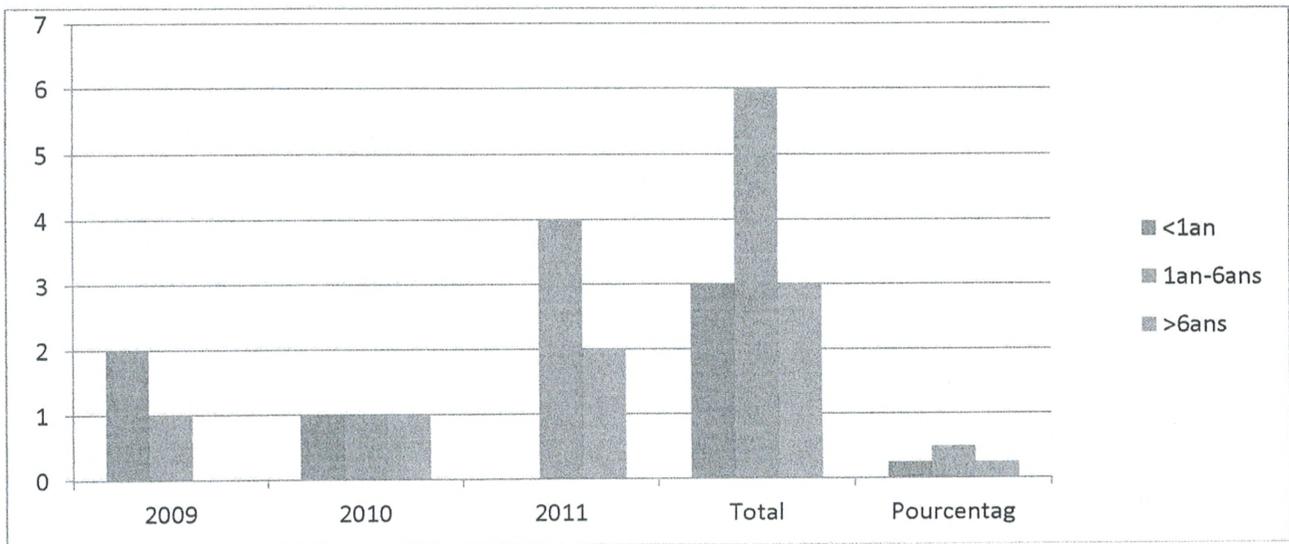
- ✓ L'âge
- ✓ Le sexe
- ✓ Le coté : droit ; gauche ; bilatéral.
- ✓ UCR.
- ✓ Scintigraphie : DMSA. DTPA
- ✓ Type d'intervention.

7. Résultats :

Tableau I :

Répartition des patients selon la tranche d'âge

Année \ âge	<1an	1an-6ans	>6ans
2009	02	01	00
2010	01	01	01
2011	00	04	02
Total	03	06	03
Pourcentage	25%	50%	25%

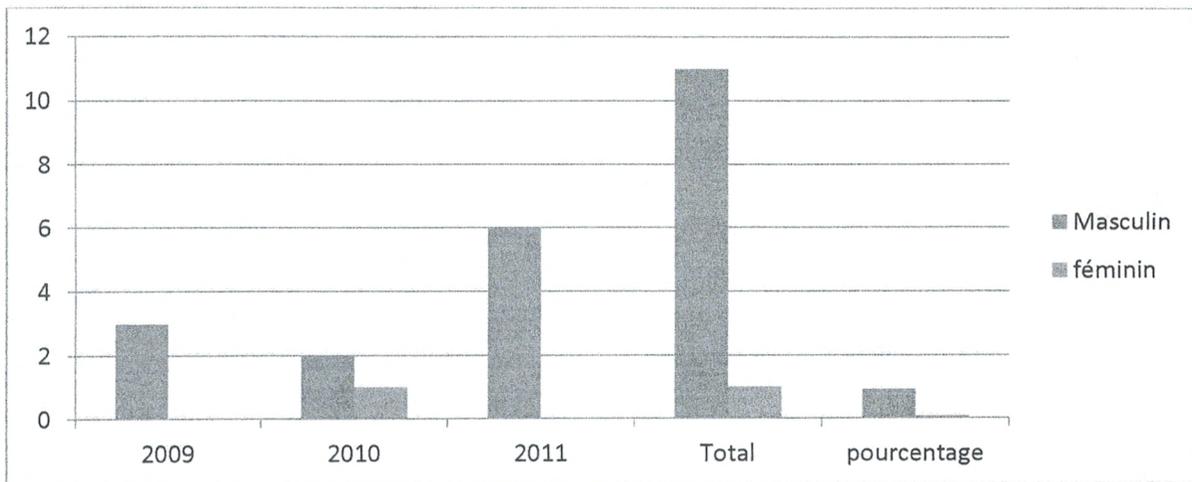


Le moyen d'âge était entre 1 an-6an avec une fréquence de 50%

Tableau II :

Répartition des patients selon le sexe :

Année \ Sexe	Masculin	féminin
2009	03	00
2010	02	01
2011	06	00
Total	11	01
pourcentage	92%	8%

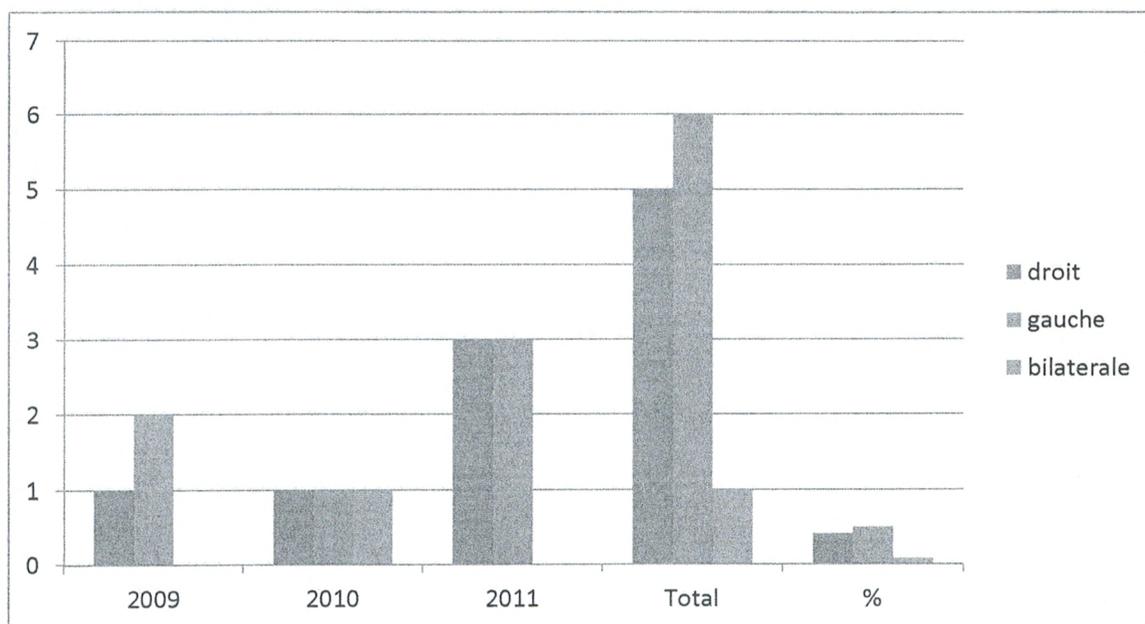


Le sexe masculin à été le plus représenté avec une fréquence de 92

Tableau III :

Répartition selon le coté atteint :

	droit	gauche	bilatérale
2009	01	02	00
2010	01	01	01
2011	03	03	00
Total	05	06	01
%	41%	50%	8%

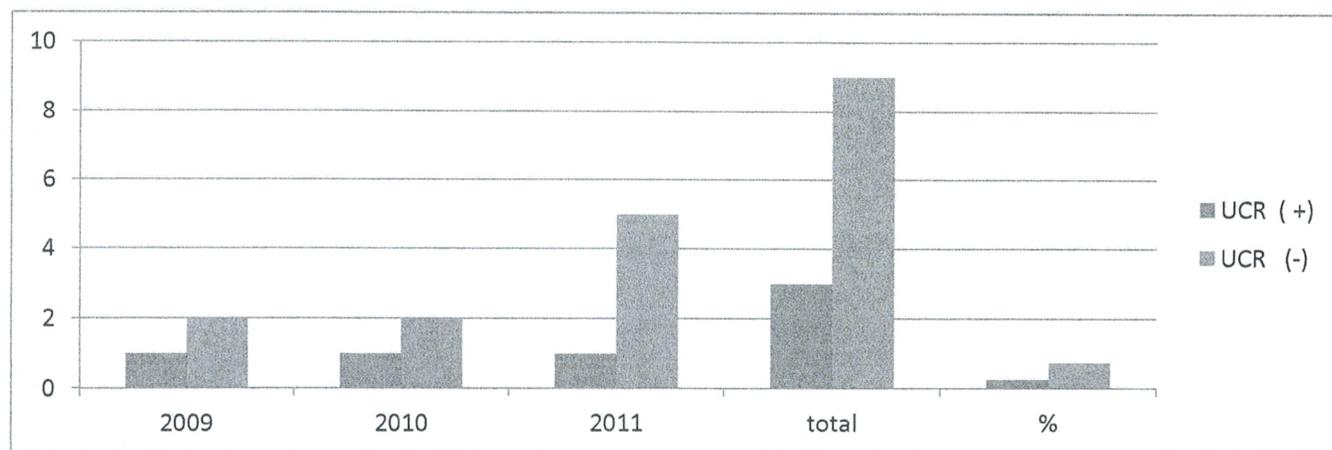


L'atteint rénale gauche à été observée dans 50 %, la droit 41%, Et celle bilatérale 8%.

Tableau IV :

Répartition selon l'UCR

	UCR (+)	UCR (-)
2009	01	02
2010	01	02
2011	01	05
total	03	09
%	25%	75%



Le SJPU par l'existence d'un reflux vésico-urétéral à été retrouvée que dans 25%des cas

La scintigraphie rénale :

La scintigraphie rénale à été réalisée chez tous nos patients pour obtenir des renseignements morphologiques et fonctionnels.

Observation particulière à propose d'un cas :

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

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

1. Néphrogramme isotopique :

- a) Phase de captation : courbes asymétriques avec un retard de pic de captation du rein gauche.et un pic de captation dans les délais du rein droit vers la 3^{eme} minute.
- b) Phase d'élimination : courbes en pseudo plateau avec une double cassure en rapport avec un faible drainage .et un vidange progressive du rein et ne devient nette que vers la 10^{eme}minute.
- c) Les fonctions rénales relatives estimées à :
Rein droit : 64.3% ; Rein gauche :35,7%.

2. Les images séquentielles :

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

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

- Remplissage vésical visualisé.

- *Au DMSA-99mTc :*

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

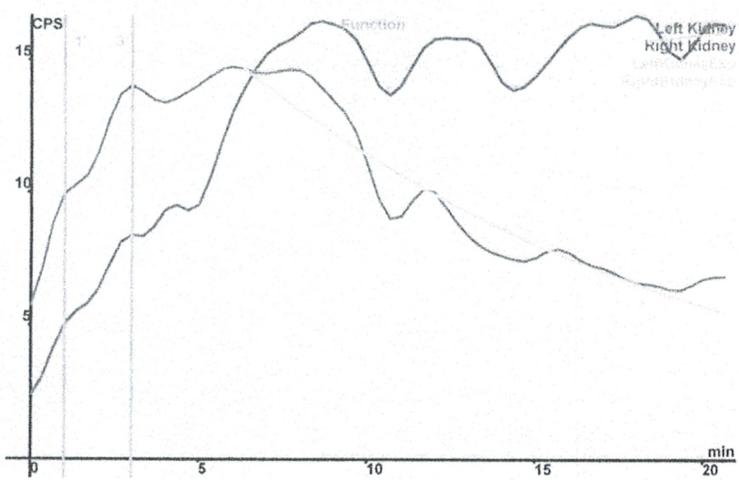
Conclusion :

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

Rein droit **64.3%**.

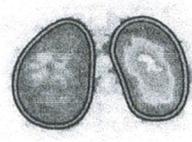
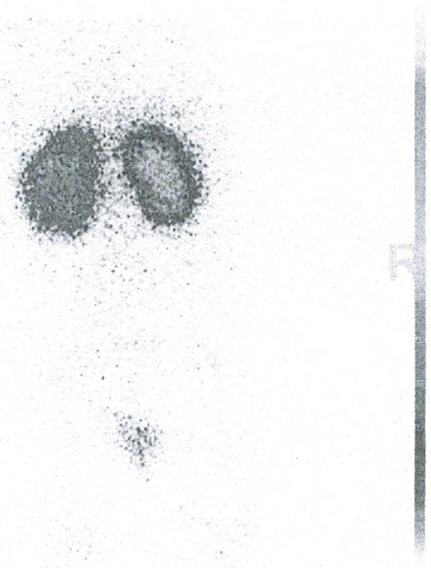
Rein gauche **35.7 %**.

SCINTIGRAPHIE RENALE DYNAMIQUE AU DTPA



	Left	Right
T0 (sec):	0	0
Tmax:	9'20"	2'40"
Thalf:	Accu?	10'05"
Residual Activity:	92 %	44 %
Norm.Res. Activity:	285 %	69 %
Secretion index:	35.7 %	64.3 %
Relative Perfusion:	55.6 %	44.4 %

Scintigraphie renale statique au DMSA 99mTc



Ratio from posterior view
 Left kidney: 46.0 %
 Right kidney: 54.0 %

Conclusion :

La maladie de la jonction pyélouretéral est une pathologie rare. La tranche d'âge de 0-10 ans était la plus présentée. On note une affinité de la JPU pour le sexe masculin. Le rein gauche à été le plus souvent atteint.

Leur basse fréquence peut s'explique par le fait que le diagnostic est posé durant la vie foetale grâce à l'échographie anténatale permettant de faire une prise en charge précoce. Alors que chez nous le diagnostic n'est fréquemment posé que lors de la survenue des complications.

L'échographie, l'urographie intra veineuse, et la scintigraphie ont été réalisées chez tous nos patients permettant d'objectiver une hydronéphrose.

La lombotomie à été la voie d'abord essentielle dans notre étude, l'intervention de Kuss-Anderson-hynes à été réaliser chez 84 %de nos patients .