UNIVERSITÉ DU BURUNDI
GRENIER DU SAVOIR DU BURUNDI
Dépôt institutionnel officiel
https://repository.ub.edu.bi

# Les uropathies malformatives obstructives

**Karayuba, R.**

**1992**
UB, FM-Revue medicale
https://repository.ub.edu.bi/handle/123456789/1914

Document téléchargé depuis le **Grenier du Savoir du Burundi** — https://repository.ub.edu.bi

# Les uropathies malformatives obstructives

*R. Karayuba**

## I. Syndrome de la jonction pyélo-urétérale

(Hydronéphrose primitive)

*Etiologie*

La jonction pyélo-urétérale (J.P.U.) est le siège le plus fréquent des obstructions du tractus urinaire supérieur chez l'enfant dont l'âge moyen est de 5 ans. Certains auteurs comme Cendron, Velayer estiment que la répartition est identique pour les 2 sexes, beaucoup d'autres comme Drake, Hendren, Johnston, Viville Williams constatent une nette prédominance masculine. Des cas héréditaires sont signalés et semblent liés à un gêne autosomique dominant.

Les lésions associés ne sont pas rares (hypospade imperforations, ectopie rénale, rein en fer à cheval, reflux, méga-uretère, duplication, dysplasie kystique sur le même rein).

*Pathogénie :* Ces obstructions sont pratiquement d'origine congénitale. On distingue :

1. Les obstructions purement endoluminales exceptionnelles sous forme de :
   - valves muqueuses
   - petites lésions polypoïdes
2. Les obstacles extrinsèques :
   - coudures
   - angulations
   - vaisseaux anormaux

*a. Les vaisseaux anormaux* 30% d'hydronéphrose (vaisseau polaire inférieur) ce vaisseau peut comprimer directement la jonction pyélo-urétérale ou modifier son péristaltisme par le contact de ses battements permanents. La fréquence des obstacles vasculaires est diversement appréciée par les auteurs :
   - 25% pour Hellestrom
   - 4% pour Campbell

*b. Les coudures,* angulations, adhérences provoquées par des brides fibreuses ou un feutrage celluleux péripyélique en l'absence de tout inflammation semble fréquentes (74% pour Johnston).

c. L'angulation pyélo-urétérale : ici l'uretère est implanté haut sur le bord interne du bassinet et non au point déclive et sa portion initiale, appliquée étroitement contre la paroi pyélique par le fascia péri-pyélique est + coudée, obstruée.

L'angulation urétéro-urétérale : il s'agit d'une coudure, de plis muqueux et musculaires développés à l'intérieur de la gaine adventitielle, souvent peu évident à l'examen macroscopique. Seule la dilatation pyélique peut objectiver l'obstruction.

3. Les obstacles dues à une lésion de la paroi :
   - une sténose anatomique inextensible (+ 10% des cas)
   - plus souvent la jonction semble normale macroscopiquement. Mais l'étude microscopique montre l'absence plus ou moins complète de fibres musculaires avec augmentation du collagène qui rend la jonction inextensible.

   Tous les auteurs admettent le caractère congénital de ces lésions mais leur origine reste imprécise.
   - il est des cas où on note des obstacles sans lésion organique décélable. Murnaghan évoque une anomalie d'orientation des fibres musculaires. Bäcklund a constaté qu'un seuil minimum de distention de fibres était nécessaire pour déclencher l'onde péristaltaltique qui va propulser l'urine. Or les fibres musculaires sont les plus sensibles et leur absence entraîne une hydronéphrose.

### Signes cliniques

La symptomatologie de l'hydronéphrose reste variable :

**La douleur* est le signe principal. La colique néphrétique ne se rencontre jamais. Chez l'adolescent c'est la douleur du flanc. Chez les plus petits les douleurs sont abdominales, périombilicales isolées ou associées à des troubles digestifs vagues pouvant évoquer d'autres diagnostics (appendicite, adénopathie mésentérique) (Cendron).

**L'infection urinaire.* Certains pensent que c'est le symptôme le plus fréquent + 64% des cas.

**L'hématurie* d'importance variable.

**La tumeur* est un symptôme très fréquent chez le nourrisson et le nouveau-né. Il s'agit d'une tumeur abdominale, lisse, régulière, indolore, variable d'un jour à l'autre "tumeur fantôme".

**L'insuffisance rénale* est rare et correspond à des formes bilatérales ou à une association hydronéphrose, rein multikystique controlatéral avec atrésie de l'uretère.

**L'hypertension artérielle* est très rare :
1 cas sur 190 pour Williams
2 cas sur 458 cas pour Mollard
0 cas pour Jonhston et Hendren

**Les formes latentes* ne sont pas rares et seront découvertes au cours d'une UIV systématique devant des circonstances telles que : albuminurie, énurésie, hypotrophie, artère ombilicale unique, malformation urinaire, imperforation anale.

*Service de Chirurgie - CHU Kamenge - Bujumbura

**Les formes rompues* - avec extravasation d'urine : restent rare, et peuvent correspondre soit à un traumatisme, et très exceptionnellement à une rupture spontanée pyélique ou calicielle au niveau du hile.

**Les formes du nourrisson.* Il s'agit souvent de garçons présentant une hydronéphrose gauche ou bilatérale. Dans 50% des cas comme l'ont souligné Robson et Marshall il existe une pathologie controlatérale (bilatéralité, rein unique, lésion associée). Ce sont des formes graves, révélées le plus souvent par une masse abdominale, associée à des troubles digestifs et un retard staturo-pondéral.

*Les formes bilatérales* sont plus fréquentes chez le nourrisson.

*Les examens complémentaires*

L'UIV est l'examen de base :

L'ASP peut montrer : l'ombre d'un gros rein ; des calculs

A l'injection du produit de contraste : on note les signes suivants : retard de sécrétion ; dilatation pyélo calicielle ; retard d'évacuation des cavités rénales ; absence de visibilité de la jonction dans les délais normaux (20 min.).

On utilise la classification suivante (Valayer, Cendron).

Type 1 : dilatation localisée du bassinet

Type 2 : dilatation et du bassinet et des calices mais imprégnation rapide des cavités et bonne épaisseur du parenchyme.

Type 3 : grande dilatation pyélocalicielle ; image floue et incomplète dans les délais normaux ; amaincissement du cortex.

Type 4 : Rein muet.

**Méthodes thérapeutiques**

1. *La néphrectomie* : est indiquée en cas de rein détruit.
2. *La néphrostomie* isolée préliminaire a été utilisée chez des patients en IR ou anurie. Mais l'expérience prouve qu'une résection de la jonction réalisée en même temps n'aggrave en rien l'intervention.

Certains gardent son indication (Kelars) dans les formes bilatérales.

. Néphrostomie à minima par ponction percutanée avec mise en place d'un petit catheter pour drainer un côté en attendant la cicatrisation de l'autre côté une 2e intervention.

. Néphrostomie classique dans les hydronéphroses géantes du nourrisson. La décompression pendant quelques mois permet le retour à des rapports anatomiques normaux et facilite l'intervention.

3. *L'urétérolyse* : consiste à libérer la jonction pyélo-urétérale de toute bride qui gêne son péristaltisme (risque de récidive élevée). Elle est presque abandonnée.
4. *Section des vaisseaux anormaux* : en sachant que ces vaisseaux sont terminaux et que leur ligature risque d'entraîner un infarctus rénal, source d'hémorragies, de fistule et d'HTA. Elle est actuellement abandonnée.
5. *Les plasties pyéliques* sont abandonnées.
6. *La résection de la jonction pyélo-urinaire* : est l'opération de choix.

*Technique :*

Installation du patient en décubitus latéral avec un billot sous costal.

. Voie d'abord rétro-péritonéale.

. Refoulement du péritoine et dissection du bassinet en respectant tous les vaisseaux de la voie excrétrice.

. Section de la jonction pyélo-urétérale.

Résection étendue du bassinet.

. Fermeture de la partie haute du bassinet.

. Rétablissement de la continuité sur la partie basse sur un drain qui sort dans le calice inférieur.

**Les indications**

1. *L'hydronéphrose banale unilatérale* est la plus fréquente - la sanction thérapeutique est le plus souvent une résection. Le cas nécessitant une urétérolyse ou une section de vaisseau sont exceptionnels. Le problème qui se pose est celui de la conservation ou de l'exérèse du rein :

   - Avant l'intervention la symptomatologie est sans grande valeur.
   - Les données Rx sont de bons indices mais sans valeur absolue : taille, signe du croissant, épaisseur corticale, rein muet.

L'hypertrophie compensatrice controlatérale est incontestablement un signe de mauvais pronostic. D'autres utilisent les méthodes isotopiques pour déterminer la filtration glomérulaire, le flux plasmatique et la fonction tubulaire. Mais les constatations per-opératoires vont peser lourdement dans la décision :

. L'infection urinaire

. La présence de kystes corticaux

. Minceur et affaissement du parenchyme après évacuation des urines sont autant de facteurs péjoratifs en sachant que le rein de l'enfant a plus de possibilités de récupération que celui de l'adulte.

2. *Les formes bilatérales* : L'intervention est faite successivement à quelques semaines d'intervalle, en commençant par le rein le plus gros, ou par celui qui donne des symptômes.

3. *Les formes associées :*

*Hydronéphrose + reflux : le traitement commence par la résection de la jonction, suivie deux semaines après par la réimplantation des uretères.

*Hydronéphrose et méga uretère : Il est logique de commencer papr le traitement du méga-uretère.

*Hydronéphrose + lithiase ; si la lithiase est formée de calculs multiples, ronds, mobiles, son caractère secondaire ne fait pas de doute. Après ablation des calculs on réalise une résection de la jonction pyélourétérale.

En cas de volumineux calcul coralliforme obstruant la jonction : simple ablation de calculs, surveillance, résection secondaire au besoin.

**Les résultats**

*Mortalité* est rare : rein unique, multikystique.

*Morbidité*

*Complications infectieuses locales ou générales sans conséquence grave.

*L'hémorragie rénale au niveau de la néphrostomie semble exceptionnelle Williams : 1,7 % sur 208 cas.

*Les fistules urinaires sont plus fréquentes

Williams 4,5 %
Weigerber 6 %
Mollard 5 %

*HTA - 1 cas sur 444 cas (Mollard)

*Les résultats à distance*

*Echecs*

Persistance ou réapparition des symptômes :
douleurs
infection
aggravation de l'état du rein

Vacant 6 %
Johnston 3,3 %
Hendren 3 %

La moitié des cas nécessitent une néphrectomie, l'autre moitié bénéficie d'une nouvelle tentative de résection.

**II. Les méga-uretères**

*1. Définition :*

On appelle méga-uretère toute dilatation segmentaire ou totale due à une sténose du segment juxtavésical de l'uretère.

On distingue deux types de méga uretères :

- les méga-uretères secondaires et
- les méga-uretères primitifs (M.U.P.).

*Les méga-uretères secondaires :*

Ce sont des dilatations urétèrales développées en amont d'un obstacle vésical (diverticule, sclérose, maladie du col), ou d'un obstacle urétral (polypes, valve de l'urètre postérieur, diverticules, retrécissement).

*Les méga-uretères primitifs obstructifs*

On distingue 4 types :

- Les MUP sans reflux
- Les MUP avec reflux associé
- Les MUP par reflux
- Les méga-uretères, méga-vessie et reflux

*a. Les MUP sans reflux* - Différentes hypothèses ont été évoquées :

*hypothèse de sténose anatomique, mais les études ont montré (Stephens, Lenaghan, Williams) qu'il n'existe pas de lésions anatomiques.

*hypothèses d'obstacle fonctionnel : on a évoqué :

- un trouble de l'innervation (absence de ganglions parasympathiques).

Mais les études ont montré que l'uretère était normalement innervé. Actuellement deux hypothèses retiennent l'attention des auteurs :

*Une anomalie des fibres musculaires de l'uretère (Taunogho 1970) : Au niveau de l'uretère terminal les fibres musculaires au lieu d'être orientées en spirale, ont une disposition presque circulaire. Dès lors leur contraction ferme la lumière au lieu de l'ouvrir et constitue un obstacle pour les urines.

*Une hypertrophie du collagène susceptible d'empêcher l'expansion de l'uretère et sa dilatation devant le bol urinaire.

*b. Les MUP avec reflux associé*

Caractérisées par l'association de 2 malformations : un segment juxtavésical obstructif et une défiscience musculaire de la jonction uretère-vessie.

*c. Les MUP par reflux*

L'uretère terminal ne présente aucun segment obstructif et débouche à plein canal dans la vessie sans aucun trajet sous-muqueux.

*d. Le Méga - uretère - Méga - vessie et reflux*

Résulte d'une malformation de l'uretère intra-mural et du trigone avec béance maxima, associée à un disfonctionnement vésico-sphinctérien.

*2. Anatomie pathologie*

*L'uretère dilaté est sinueux, hypertrophique, hypervasculaire, hyperpéristaltique. L'hypervascularisation permet des résections étendues et les modelages. L'hypertrophie constitue une réaction de lutte en amont d'un obstacle. L'hyperpéristaltisme est fréquent mais souvent inefficace.

*Le rein : Il subit la conséquence de :

l'hyperpression rétrograde, la stase,
l'infection et d'une dysplasie associée.

Les lésions de pyélonéphrite sont observées dans 56-84 % des cas.

*3. Etude clinique et diagnostic*

L'infection urinaire est le signe le plus fréquent. Cependant le méga-uretère peut se révéler par une hématurie ou par des douleurs volontiers plus abdominales que lombaires, des coliques néphrétiques chez les adolescents.

Le méga-uretère est bilatéral dans 20 % des cas. Le sexe M est plus touché que le sexe F. Le côté gauche est 2 à 3 fois plus touché que le côté droit.

*Les examens complémentaires* : L'examen Rx est l'élément capital et comporte l'UIV, et la cystographie et montrent des images suivantes : Dans les MUP sans reflux la dilatation est surtout nette dans les 2/3 inférieurs de l'uretère, le rein est souvent normal ou peu

dilaté, l'uretère est souvent rectiligne et sa terminaison a un aspect fusiforme en radis ou en massue. Dans les MUP refluants l'uretère est sinueux de type dolichoméga-uretère, le retentissement rénal est plus marqué et plus fréquent.

*4. Le traitement*

*Le traitement médical :

- Désinfection des urines
- Les alpha-bloquants destinés à la réduction des résistances cervico-urétrales sont souvent associés.

*Le traitement chirurgical :

a. Néphro-uréterectomie réservée aux reins détruits avec ablation totale de l'uretère.

b. Les opérations de réanimation de l'uretère, abandonnées actuellement : il s'agit de l'enfouissement de l'uretère dans le psoas (Carlson) dans le colon gauche (Cendron, Mollard), dans l'iléon (Swenson).

c. Les dérivations : leurs indications ont presque disparu au profit des réimplantations.

d. L'opération pratiquée actuellement est la résection de la jonction urétéro-vésicale pathologique suivie d'une réimplantation anti-reflux.

*Les temps principaux de l'intervention*

.Dissection transvésicale de l'uretère

.Dissection extra-vésicale respectant les vaisseaux para-vésicaux

.Mobilisation de l'uretère jusqu'au détroit en respectant les vaisseaux de son bord postéro-interne.

.Modelage de l'uretère (les clamps de Hendren facilitent le modelage).

.Réimplantation de l'uretère. Le méat doit être implanté très bas près du col et en dedans de l'ancien emplacement.

*5. Les indications*

a. En cas *d'infection urinaire* s'avère ou d'insuffisance grave chez un enfant très jeune :

Il faut parfois recourir à la dérivation des urines par nephrostomie temporaire.

b. *Le rein détruit* justifie une nephro-uretérectomie (7,5% pour Mollard sur 374 cas).

c. *Si le rein est conservable*

L'indication dépend alors du type de Méga-uretère :

*MUP sans reflux - certains proposant abstension avec désinfection prolongée des urines en cas d'obstruction modérée et stabilisée.

D'autres (Mollard, Pagano, Passerini) pensent que les indications devraient être larges d'autant que les résultats sont excellents.

*En cas de MUP avec ou par reflux. L'indication chirurgicale est actuellement indiscutable étant donné le danger réel des reflux massifs et infectés pour les reins.

*Les syndromes méga-vessie - méga-uretère : grande prudence car on observe un taux élevé d'échecs chirurgicaux. Il est logique de commencer par un traitement conservateur :

- Désinfection des urines
- Triple miction
- Alpha-bloquants
- Sonde à demeure pendant quelques semaines pour les filles
- Catheter sus-pubien pour les garçons.

Au bout de 2 mois on note une nette réduction de la dilatation des voies urinaires supérieures. Une réimplantation pourra être entreprise plus tard dans de meilleures conditions.

*6. Résultats*

La chirurgie des M.U. s'est développée de façon remarquable ces 15 dernières années et donne actuellement 89% de succès, 11% d'échecs.

**Les complications vésicales* sont rares et sans gravité : hématurie, lithiase, fistules. Les diverticules para-urétéraux, conséquences d'un néo-hiatus trop large sont très bien tolérés.

**Les complications urétérales*

Les sténoses organiques : 5,2% dont les sténoses ischémiques représentant 30% des cas. Les autres sténoses relèvent d'un mécanisme variable :

- anneau fibreux à l'entrée de la vessie
- néo-hiatus trop externe, trop haut ou trop antérieur
- tunnel trop long intra-musculaire et non sous muqueux.

**La persistance de reflux* 4% des cas considérée comme anormale au 3e mois, définitive au 6e mois post-opératoire. Il s'agit toujours d'une insuffisance de longueur du tunnel sous muqueux.

*7. Conclusion*

On peut souligner :

- les progrès de la chirurgie des méga-uretères primitifs
- les échecs encore élevés : 11% des cas
- les succès dépendront d'une technique rigoureuse de réimplantation urétérale.