

LES MALFORMATIONS DE L'APPAREIL URINAIRE

Module d'Urologie

Année universitaire 2019 – 2020

5^{ème} année médecine / Session Avril 2020

Présenté par Dr S. HAIAHEM

Email : sinahaiahem@hotmail.com

❖ PLAN DU COURS

I. INTRODUCTION

II. MALFORMATIONS DU HAUT APPAREIL URINAIRE

A. REINS

- 1. LE SYNDROME DE LA JONCTION PYÉLO-URÉTÉRALE**
- 2. AUTRES MALFORMATIONS CONGÉNITALES DU REIN**
 - **AGÉNÉSIE RÉNALE**
 - **ANOMALIE DE SIÈGE, DE ROTATION OU DE FUSION**

B. URETÈRES

- 1. LE REFLUX VÉSICO-URÉTÉRAL**
- 2. LE MÉGA-URETÈRE**
- 3. AUTRES MALFORMATIONS URÉTÉRALES**
 - **LA DUPLICATION DE LA VOIE EXCRÉTRICE**
 - **L'ABOUCHEMENT ECTOPIQUE DE L'URETÈRE**
 - **L'URÉTÉROCÈLE**
 - **L'URETÈRE RÉTRO-CAVE**

III. MALFORMATIONS DU BAS APPAREIL URINAIRE

A. VESSIE

- **EXTROPHIE VÉSICALE**

B. URÈTRE

- **VALVES DE L'URÈTRE POSTÉRIEUR**
- **HYPO – ÉPISPADIAS**

*** RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES**

*** ANNEXES**

❖ LES OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Après avoir appris ce chapitre, l'étudiant doit être capable de :

- **Connaître les principales malformations de l'appareil urinaire.**
- **Savoir**
 - **Poser le diagnostic.**
 - **Dépister les complications**
 - **Et connaître les indications et principes du traitement.**

I. INTRODUCTION

- Les malformations congénitales de l'appareil urinaire (Uropathies malformatives) sont fréquentes, elles représentent l'ensemble des anomalies morphologiques et fonctionnelles liées à un trouble du développement embryonnaire de l'appareil urinaire.
- La nature des malformations est variable et de gravité différente, le risque étant le retentissement sur la fonction rénale, d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce avec prise en charge appropriée.
- L'échographie anténatale joue un rôle primordial dans le dépistage de ces malformations, ce qui permet la prise en charge précoce.

II. MALFORMATIONS DU HAUT APPAREIL URINAIRE

A. MALFORMATIONS DU REIN

1. LE SYNDROME DE LA JONCTION PYÉLO-URÉTÉRALE

❖ DÉFINITION

- L'hydronéphrose est une dilatation pyélo-calicielle sans dilatation urétérale associée, quelle qu'en soit la cause.
- L'hydronéphrose congénitale (primitive ou essentielle), appelée aussi, syndrome de la jonction pyélo-urétérale ou maladie de la jonction pyélo-urétérale, est un trouble d'évacuation de la voie excrétrice supérieure avec distension pyélo-calicielle en amont du 1^{er} nœud de la contraction urétérale siégeant au niveau de la jonction pyélo-urétérale.
- La plus fréquente des uropathies malformatives, pouvant se révéler à tout âge, associée dans 50% des cas à d'autres malformations.

❖ PHYSIOPATHOLOGIE

- Le transport de l'urine dans le haut appareil se fait grâce à un péristaltisme actif (contractions étagées synchronisées de haut en bas) => l'onde péristaltique se propage à partir du bassinets vers l'uretère d'une manière synchronisée, ce qui permet le transport du bolus d'urine des calices jusqu'à la vessie.
- En cas d'anomalie primitive de la jonction pyélo-urétérale, les ondes péristaltiques ne se propagent plus => Obstacle fonctionnel : Un segment apéristaltique de l'uretère sous pyélique dont l'étude histopathologique révèle que la musculature spiralée a été remplacée par des faisceaux longitudinaux ou par du tissu fibreux avec excès de collagène => l'uretère sous pyélique peut apparaître normal dans son calibre, cathétérisable mais non contractile.
- Il peut s'agir également :
 - D'une insertion haute de l'uretère où le remplissage du bassinets entraîne un effet mécanique de compression.
 - D'un vaisseau aberrant qui croise la jonction pyélo-urétérale, souvent, une artère polaire inférieure, qui doit être systématiquement recherchée et considérée dans l'indication thérapeutique (Ne doit jamais être sacrifiée).
- *Conséquences rénales de l'obstruction :*
 - Augmentation progressive du volume des cavités pyélo-calicielles (Il n'y a pas de parallélisme entre l'importance de la dilatation et le degré d'obstruction).
 - Augmentation de la pression intra-pyélique =>
 - ✓ Diminution de la filtration glomérulaire,
 - ✓ Reflux intra-rénal à travers les papilles,
 - ✓ Vasoconstriction pré-glomérulaire (Système Rénine-Angiotensine) => Diminution du débit sanguin rénal entraînant un certain degré d'ischémie.
 - Stase urinaire =>
 - ✓ Infections (Pyélonéphrites récidivantes).
 - ✓ Lithogénèse.

- Les lésions parenchymateuses en amont résultent de l'hyperpression, de la réduction du débit sanguin rénal et de l'infection. Essentiellement c'est des lésions de néphrite interstitielle.
- L'évolution à la longue se fait vers 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 (rein muet).

❖ CLINIQUE

- Mode de découverte
 - Des douleurs intermittentes de l'abdomen, du flanc ou de la fosse lombaire avec ou sans nausées, vomissements. Les douleurs sont souvent lombaires, évoluant par poussées et exacerbées par la prise de boissons abondantes ; dans certains cas, il peut s'agir de véritables crises de colique néphrétique.
 - Avant, le mode de découverte de l'hydronéphrose reposait essentiellement sur les signes cliniques, alors qu'actuellement c'est l'échographie anténatale et l'échographie réalisée pour une pathologie autre qui révèlent de plus en plus la dilatation pyélo-calicielle.
- Examen clinique : En général normal.

❖ PARA-CLINIQUE

⇒ BIOLOGIE

- Evaluation du retentissement sur la fonction rénale par mesure de la clairance de la créatininémie.
- Examen cyto bactériologique des urines (ECBU) à la recherche d'infection.

⇒ IMAGERIE

Echographie : (Fig 1)

- Examen de première intention devant une symptomatologie de la fosse lombaire.
- Mode de découverte fréquent d'une dilatation pyélo-calicielle asymptomatique.
- L'hydronéphrose se traduit par une dilatation anéchogène des cavités pyélocalicielles avec uretère non visible.
- Permet :
 - ✓ D'apprécier le degré de dilatation, le retentissement sur le rein (l'épaisseur du parenchyme).
 - ✓ D'explorer le rein controlatéral et de déceler une malformation associée.

Urographie intra-veineuse (UIV) : (Fig 2)

- ASP => recherche des opacités de tonalité calcique.
- Après inj de produit de contraste iodé (PCI) => 4 signes cardinaux :
 - 1) Retard de sécrétion.
 - 2) Retard d'excrétion, accentué par la dilution du PCI dans des cavités dilatées.
 - 3) Dilatation des cavités pyélocalicielles sans dilatation de l'uretère =>
 - Bassinet => déformation de son bord inférieur => il devient convexe.
 - Calices => les fonds des cupules calicielles perdent leurs concavités => deviennent convexes (calices en boule).
 - 4) Retard de vidange des cavités rénales dilatées => ralentissement du transit du PCI dans l'urine en stase => absence de visualisation de l'uretère sous pyélique dans les délais normaux (20 min).

Classification de CENDRON – VALEYER et MOLLARD : (Fig 3)

- ❖ **Stade 1** : Dilatation localisée au bassinnet.
- ❖ **Stade 2** : Dilatation du bassinnet et des calices avec bonne épaisseur du parenchyme.
- ❖ **Stade 3** : Importante dilatation pyélocalicielle avec amincissement très net du cortex.
- ❖ **Stade 4** : Rein muet.

Scintigraphie rénale :

- Principe : Le radio-isotope injecté peut se fixer sur le rein ou être éliminé dans la voie excrétrice =>
 - Dans le 1^{er} cas => scintigraphie « statique » au DMSA (Acide di-mercapto-succinique) => elle explore la valeur fonctionnelle de chaque rein, pour prévoir la récupérabilité du rein après traitement.
 - Dans le 2^{ème} cas => scintigraphie « dynamique » au MAG 3 (Mercapto- Acétyl tri-Glycine) ou DTPA (Acide diéthylène-triamine-penta-acétique) => montre l'obstruction => le sommet de la courbe se transforme en plateau et la pente descendante est beaucoup plus faible.

❖ ÉVOLUTION – COMPLICATIONS

- **Evolution** : imprévisible => Certaines hydronéphroses restent stables pendant des années puis décompensent brutalement, alors que d'autres détruisent le parenchyme rénal en quelques mois.
- **Complications** => systématiquement recherchées :
 1. Lithiase contemporaine (10 % des cas) : pouvant se manifester par des coliques néphrétiques, une hématurie, mais surtout, elle entretient l'infection et doit être traitée en même temps que l'hydronéphrose.
 2. Infection urinaire : souvent asymptomatique, découverte sur ECBU systématique.
 3. Destruction parenchymateuse : complication la plus grave => doit être recherchée afin de pouvoir poser l'indication opératoire à temps (surtout, si rein unique ou hydronéphrose bilatérale).
 4. Rupture pyélique : Rare, le plus souvent post-traumatique.

❖ PRONOSTIC

- Dépend de la précocité diagnostique et thérapeutique => diagnostiquée et traitée à temps, avant destruction du parenchyme rénal, le pronostic est bon.

❖ TRAITEMENT

✧ Buts :

- Soulager le patient (si symptomatique).
- Lever l'obstacle pour rétablir un flux urinaire normal et physiologique.
- Eviter les complications (notamment, préserver la fonction rénale).
- ✧ Le traitement de référence est la résection-anastomose de la jonction pyélo-urétérale ou Pyéloplastie de type Kuss et Anderson :
 - Faisable par chirurgie ouverte, par laparoscopie (robot assistée ou non), ou bien par rétro-péritonéoscopie (Lomboscopie).
 - Elle permet de traiter toutes les anomalies :
 - Résection du segment urétéral pathologique,
 - Réduction du volume du bassinet,
 - Décroisement d'un éventuel vaisseau polaire inférieur,
 - Ablation de calculs.
- ✧ Autres traitements :
 - Traitements endoscopiques :
 - Endo-pyélotomie (antéro ou rétrograde).
 - Dilatation simple par ballonnet.
 - Néphrectomie si rein muet non fonctionnel.

2. AUTRES MALFORMATIONS DU REIN

✱ Anomalies de nombre :

▪ L'agénésie rénale :

- *L'agénésie unilatérale* n'a aucune conséquence si la voie urinaire contralatérale est normale.
- *L'agénésie bilatérale* est létale => 40% des grossesses arrivent à terme. Les nouveaux nés ne survivent au-delà de 24 – 48h (détresse respiratoire, insuffisance rénale).

▪ Le rein surnuméraire.

✱ **Anomalies de structure : La dysplasie multi-kystique (rein multi-kystique) :** Il s'agit d'une pathologie unilatérale (à la différence de la polykystose rénale héréditaire qui est bilatérale).

✱ **Anomalies de siège, de rotation et de fusion :** Anomalies non pathogènes, souvent mises en évidence par l'échographie, ne justifiant pas de traitement particulier s'il n'y a pas de pathologie de la voie excrétrice associée.

▪ Anomalies de siège : L'ectopie rénale :

- *Le rein intra thoracique* (à travers un défaut diaphragmatique).
- *L'ectopie rénale basse* : L'ectopie peut être lombaire basse, iliaque ou pelvienne (fréquente). Elle est uni- ou bilatérale, et peut survenir sur un rein unique.
- *L'ectopie rénale croisée* : Les deux reins sont situés du même côté. L'uretère du rein ectopique croise la ligne médiane et se termine dans la vessie par un orifice en position normale.

▪ **Anomalies de rotation : La dystopie rénale :** Au cours de leur déplacement, les reins subissent une rotation de 90° vers la colonne vertébrale ce qui oriente le hile en direction médiane alors qu'il était initialement en avant.

- *Absence de rotation* (fréquente) : le hile est antérieur (*malrotation des reins*).
- *Excès de rotation* : hile postérieur.
- *Rotation inverse* : hile externe.

▪ **Anomalies de fusion :** Les reins fusionnés se caractérisent par l'existence d'un isthme parenchymateux ou fibreux entre les deux reins.

- *Symphyses rénales sur ectopie croisée* : Le rein ectopique est fusionné à l'autre rein :
 - *Le rein sigmoïde* : le bord interne du pôle supérieur du rein ectopique est fusionné avec le bord interne du pôle inférieur du rein en place.
 - *Le rein en « L »* : le rein ectopique est transversal, pré rachidien, fusionné par un pôle avec le pôle inférieur du rein en place.
- *Rein en fer à cheval* : Les deux reins sont fusionnés par un isthme pré rachidien, pré-vasculaire, fibreux ou parenchymateux, réunissant le plus souvent leurs pôles inférieurs.
- *Rein discoïde ou en galette* : Les deux reins sont fusionnés par leurs deux pôles et forment une masse parenchymateuse en ectopie pelvienne.

B. MALFORMATIONS DE L'URETÈRE

1. LE REFLUX VÉSICO-URÉTÉRAL

- Le reflux vésico-urétéral (RVU) se définit comme le passage rétrograde, à contre courant, de l'urine vésicale dans les cavités urétéro-pyélo-calicielles voir dans le parenchyme rénal. (**Fig 4**)
- Fréquence : 30 à 50% des infections urinaires de l'enfant sont en rapport avec un reflux.
- Sexe : une prédominance chez la fille.

❖ **Physiopathologie :**

- La présence d'un RVU **primitif** répond à des anomalies pouvant porter sur 4 éléments anatomiques qui concourent normalement au **système anti-reflux** :
 1. **Longueur du trajet intra-mural détrusorien de l'uretère** (au moins 4 fois le diamètre de l'uretère : **Fig 5**)
 2. Solidité du support vésical postérieur
 3. Solidité d'amarrage de l'uretère terminal (gaine de Waldeyer)
 4. Intégrité de l'uretère terminal => bonne conformité du hiatus urétéral (emplacement sans ectopie latérale) et forme normale des méats.

❖ **Evolution :**

- Le reflux primitif peut disparaître avec la croissance => 75% des reflux primitifs disparaissent avant l'âge de 12 ans essentiellement par un allongement de l'uretère intra-mural.
- Les reflux secondaires sont liés à leurs causes => vont évoluer parallèlement à celles-ci.

❖ **Conséquences :**

- L'infection urinaire : Le RVU favorise et entretient l'infection en supprimant la vidange complète.
- RVU et voie excrétrice : Hypotonie de la voie excrétrice (diminution du péristaltisme) avec dilatation.
- RVU et parenchyme rénal : la néphropathie de reflux définie comme étant le dommage rénal séquellaire pouvant survenir chez un porteur de RVU primitif, après un ou plusieurs épisodes d'infections urinaires (La néphropathie de reflux est responsable de 20 à 25% des insuffisances rénales terminales de l'enfant et de l'adulte jeune).

❖ **Clinique :**

- Infections urinaires récidivantes => 3 types d'infection urinaire sont de signification variable :
 - IU haute : symptomatique avec fièvre (Pyélonéphrite aiguë) => la plus sévère.
 - IU basse : symptomatique sans fièvre (Cystite) => ne faisant pas craindre l'atteinte du parenchyme rénal.
 - IU asymptomatique => découverte sur ECBU.
- Les manifestations de l'infection urinaire sont souvent trompeuses surtout chez le jeune enfant n'orientant pas d'emblée vers la sphère génito-urinaire => la fièvre isolée ou associée à des troubles digestifs : diarrhée, constipation, douleurs abdominales.

❖ **Imagerie :**

Urétro-cystographie rétrograde et mictionnelle (UCRM) : Examen de référence pour établir le diagnostic positif et le grade précis du RVU. (**Fig 6**)

- Doit comporter des clichés de remplissage, des clichés per et post mictionnels (et surtout doit étudier l'urètre post chez le garçon).
- Il y a les reflux passifs observés lors de la phase de remplissage et les reflux actifs observés lors de la miction.

La classification internationale du reflux selon Duckett – Bellinger : (Fig 7)

- **Grade I** : reflux n'opacifiant que l'uretère.
- **Grade II** : reflux urétéro-pyélo-caliciel sans dilatation ni déformation des fornix.
- **Grade III** : idem avec dilatation modérée de l'uretère.
- **Grade IV** : dilatation globale, mais les papilles restent marquées.
- **Grade V** : dilatation importante, uretère tortueux, calices en boules.

Le reflux intra-rénal (RIR) est un facteur de gravité supplémentaire qui peut être présent ou absent quelque soit le grade (sauf grade I).

❖ **Traitement**

✧ **Buts :**

- Corriger le RVR et assurer un transport physiologique et normal des urines.
- Éviter les complications (préservation de la fonction rénale).
- Soulager le patient (si symptômes).

✧ **Moyens :**

⇒ **Traitement médical :**

- L'antibioprophylaxie permet d'éviter les conséquences préjudiciables pour le rein d'un reflux infecté. Le traitement médical ne guérit pas le reflux, mais permet d'éviter l'apparition d'infections urinaires en attendant le développement de la région urétéro-vésicale et la maturation spontanée.

⇒ **Traitement chirurgical :**

- En l'absence de guérison du reflux ou en présence d'un reflux de grade élevé, ou si les pyélonéphrites se répètent, l'indication chirurgicale est portée.
- L'intervention chirurgicale consiste en une réfection d'un système anti-reflux efficace, habituellement par allongement du trajet sous-muqueux de l'uretère => Réimplantations urétéro-vésicales.

2. LE MÉGA-URETÈRE

- Le méga-uretère (uretère dilaté, uretère large) désigne une dilatation de l'uretère, éventuellement associée à une dilatation du bassin et des calices sus-jacents ; dû généralement à un obstacle congénital (fonctionnel) au niveau de la jonction urétéro-vésicale (**Fig 8**) ; il peut être associé à un reflux (Méga-uretère refluant).
- Dénominations diverses : méga-uretère, méga-uretère primaire ou primitif, achalasie de l'uretère, segment urétéral distal atone, apéristaltique ou adynamique, sténose fonctionnelle de l'uretère.

❖ **Classification anatomique des méga-uretères (Fig 9)**

La classification en 3 grades proposée par Pfister et Hendren est la plus souvent utilisée : Elle caractérise le degré de dilatation et prend en compte le degré de l'atteinte rénale

- ✧ **Grade 1** : Dilatation de l'uretère seulement, rein normal.
- ✧ **Grade 2** : Dilatation de l'uretère et des cavités pyélo-calicielles avec rein modérément altéré.
- ✧ **Grade 3** : Importante dilatation urétéro-pyélo-calicielle avec atrophie du parenchyme rénal.

❖ **Circonstances de découverte :**

- La découverte échographique anténatale est de plus en plus fréquente.
 - L'échographie fœtale permet d'identifier 95 % des reins fœtaux dès la 22^{ème} semaine. Les dilatations des voies excrétrices supérieures sont facilement décelables.
 - Elle permet aussi d'apprécier l'importance du retentissement rénal par l'évaluation du degré d'atrophie du parenchyme.
- Chez le jeune enfant, le méga-uretère se manifeste le plus souvent par un tableau clinique associant plus ou moins des infections urinaires fébriles ou non, qui peuvent parfois prendre le masque d'une fièvre isolée, de douleurs lombaires ou abdominales.

❖ Examens complémentaires :

- L'échographie (anténatale) : affirme la dilatation (uretère normal non visible à l'écho).
- UIV : confirme la dilatation et objective l'importance du retentissement en amont. **(Fig 10)**
- UCR : complément indispensable de l'UIV => vérifie l'absence de reflux associé.
- La scintigraphie rénale dynamique : confirme l'obstruction.

❖ Traitement : Réimplantation urétéro-vésicale avec

- Résection de la portion malade de l'uretère
- Remodelage de l'uretère dilaté
- et système anti-reflux.

3. AUTRES MALFORMATIONS URÉTÉRALES

✱ DUPLICATION DE LA VOIE EXCRÉTRICE

- Le terme de duplication ou de système double regroupe les différentes possibilités de dédoublement de la voie excrétrice. Il y a donc un pyélon supérieur et un pyélon inférieur. Chaque pyélon possède un uretère propre.
 - Si les deux uretères se rejoignent en un seul avant l'arrivée dans la vessie, on parle de bifidité ou duplication partielle. **(Fig 11)**
 - Si les deux uretères sont totalement séparés, on parle de duplicité ou duplication complète. **(Fig 12)**
- L'uretère du pyélon inférieur qui s'abouche plus haut, peut s'aboucher trop haut, avoir ainsi un trajet sous-muqueux trop court et être donc le siège d'un reflux (Pathologie associée la plus fréquente).
- L'uretère du pyélon supérieur qui s'abouche plus bas, peut s'aboucher trop bas et être le siège de 2 pathologies différentes :
 - L'abouchement ectopique de l'uretère (vagin, utérus, urètre, rectum ...)
 - L'urétérocèle

✱ L'ABOUCHEMENTS ECTOPIQUES DE L'URTÈRE

- Les orifices urétéraux sont normalement situés entre 2 et 3 centimètres en arrière et en dehors Du col vésical, chez l'adulte et à vessie vide.
- L'abouchement ectopique extra-vésical peut se situer au niveau du col vésical, de l'urètre, du tractus génital, du rectum... **(Fig 13)**

✱ L'URÉTÉOCÈLE

- Dilatation pseudo-kystique de l'extrémité sous-muqueuse de l'uretère. **(Fig 14)**
- **Mode de découverte :**
 - Souvent un bilan radiologique suite à une infection urinaire.
 - Diagnostic anténatal par échographie.
- **Imagerie :**
 - Echographie :
 - ✓ Visualise l'urétérocèle qui apparait comme une bulle cernée par un liseré.
 - ✓ Apprécie le retentissement sur le haut appareil.
 - UIV : aspect en tête de serpent caractéristique.

✱ URETÈRE RÉTRO-CAVE

- Malformation congénitale rare, résultant d'une anomalie de développement de la veine cave inférieure (VCI) ; caractérisée par un trajet spiroïde de l'uretère lombaire droit autour de la VCI. **(Fig 15)**
- Symptomatologie plus ou moins modérée en fonction du degré d'obstruction, pouvant rester quiescente ou aboutir à une obstruction urétérale relevant d'un traitement chirurgical.
- Le diagnostic est radiologique : Urétérogramme (UIV ou URO-TDM) : aspect en « J » inversé de l'uretère droit. **(Fig 16)**
- Le traitement est chirurgical : Décroisement de l'uretère par section-anastomose.

III. MALFORMATIONS DU BAS APPAREIL URINAIRE

A. MALFORMATIONS DE LA VESSIE

EXTROPHIE VÉSICALE

- Malformation complexe et rare, caractérisée par plusieurs éléments :
 - Il existe une déhiscence de la paroi abdominale au-dessous de l'ombilic ; les pubis et les muscles droits sont écartés ; la face antérieure de la vessie, du col et de l'urètre est absente. Ainsi la muqueuse de la face postérieure de la vessie et du col vient faire saillie entre les muscles droits et les pubis. Les orifices urétéraux siègent au niveau de cette plaque vésicale trigonale qui est en continuité avec la peau. Les voies urinaires supérieures sont normales. **(Fig 17)**
 - La malformation atteint également les organes génitaux :
 - ✓ Chez le garçon : la verge apparaît courte, étalée, recourbée vers le haut.
 - ✓ Chez la fille : le clitoris est bifide et l'orifice vaginal est étroit et antéposé.

B. MALFORMATIONS DE L'URÈTRE

VALVES DE L'URÈTRE POSTÉRIEUR

- Malformation congénitale peu fréquente, qui touche que le garçon. C'est des petits replis membraneux obstructifs au niveau de l'urètre postérieur. **(Fig 18)**
- La conséquence de cet obstacle urétral est une dilatation de la vessie et du haut appareil urinaire retentissant sur la fonction rénale.
- Le diagnostic :
 - Évoqué sur l'échographie anténatale devant une dilatation importante, plus ou moins symétrique, de la voie excrétrice supérieure avec une grande vessie à paroi épaissie chez un garçon.
 - A la naissance, on constate un globe vésical avec des mictions absentes ou une dysurie avec un jet faible, voire goutte à goutte. La cystostomie permet de lever l'obstacle et de réaliser une cystographie qui confirme le diagnostic.
- Le traitement est endoscopique et consiste en une résection des valves libérant le passage urétral.

HYPO – ÉISPADIAS

- C'est une agénésie de l'urètre distal de sorte que l'orifice méatique se débouche à la face ventrale (Hypospadias) ou à la face dorsale (Épispadias) de la verge. **(Fig 19)**
- Diagnostic à la naissance : Examen clinique systématique des organes génitaux externes.

* RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- Veyrac. C. Anomalies congénitales du rein et de la voie excrétrice supérieure chez l'enfant. EMC (Elsevier SAS, Paris), Radiodiagnostic : Génito-urinaire, 34-120-A-10, 2004.
- Cornier. L, Lefèvre. F, Gaucher. O, Mourey. E, Mangin. P. Anomalie de la jonction pyélo-urétérale et hydronéphroses. EMC (Elsevier SAS, Paris), Néphrologie-Urologie, 18-150-B-10, Radiodiagnostic – Urologie-Gynécologie, 34-115-C-30, 2000.
- Bruyère. F, Faivre d'Arcier. B. Traitement chirurgical à ciel ouvert et par voie coelioscopique du reflux vésico-urétéral chez l'adulte. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales – Urologie, 41-133, 2008.
- Boillot. B, Teklali. Y, Rabattu. PY. Traitement endoscopique du reflux vésico-urétéral chez l'enfant. EMC-Techniques chirurgicales - Urologie 2013 ; 6(2) : 1-6 [Article 41-134].
- Demède. D, Cheikhelard. A, Hoch. M, Mouriquand. P. Médecine factuelle et reflux vésico-urétéral. EMC (Elsevier SAS, Paris), Urologie, 40 (2006) 161-174.
- Teklali. Y, Boillot. B. Traitement du méga-uretère congénital obstructif primitif. EMC (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales-Urologie 41-135, 2015.
- Mangin. P. Abouchements ectopiques de l'uretère. EMC (Elsevier SAS, Paris), Urologie, 18-158-B-10, 1988.
- Guérin. F, Audry. G. Traitement chirurgical et endoscopique des urétérocèles de l'enfant. EMC (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Urologie, 41-137-A, 2010.
- Cornu J.-N., Sèbe P. Uretère rétro-cave. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Urologie, 18-158-A-10, 2011.
- Mouriquand. P, Vidal. I. Complexe extrophie épispade (CEE). EMC Urologie 2012 ; 5(1) : 1-18 [Article 18-208-A-10].
- Aubert. D. Section endoscopique des valves de l'urètre postérieur. EMC (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales-Urologie, 41-326, 2002.
- Mur P.Y, Vigier. S, Gorduza.D, Demede. D, Mouriquand. P. Chirurgie des hypospades. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Urologie, 41-340, 2011.

* ANNEXES :

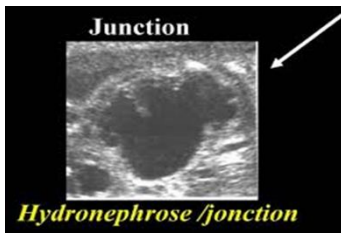


Fig 1 : Aspect échographique d'un syndrome de la jonction pyélo-urétérale.



Fig 2 : Aspect urographique d'un syndrome de la jonction pyélo-urétérale

Classification de CENDRON – VALEYER et MOLLARD

4 stades

1 : Dilatation localisée au bassinet.



2 : Dilatation du bassinet et des calices avec bonne épaisseur du parenchyme.



3 : Importante dilatation P-C avec amincissement très net du cortex.



4 : Rein muet.



Fig 3 : Différents stades de la maladie de la jonction pyélo-urétérale

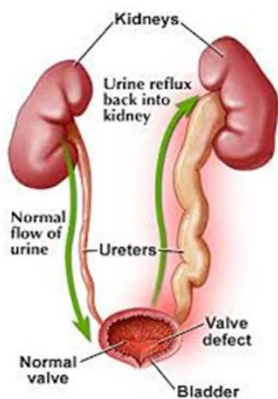


Fig 4 : Reflux vésico-urétéral

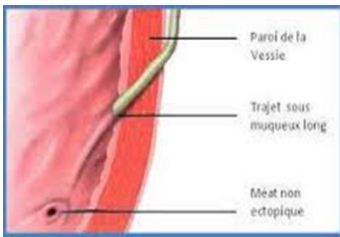


Fig 5 : Trajet sous muqueux de l'uretère (Système anti-reflux)



Fig 6 : UCRM : reflux vésico-urétéral droit.

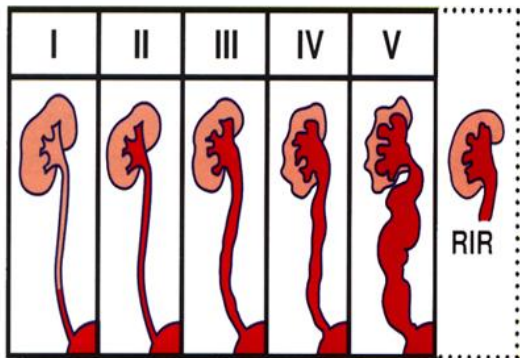


Fig 7 : Classification en 5 grades du reflux selon Duckett – Bellinger



Fig 8 : Méga-uretère

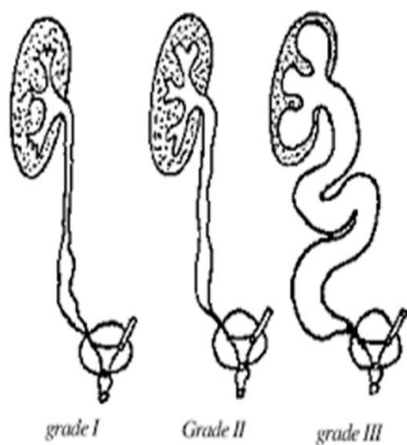


Fig 9 : Classification des méga-uretères en 3 grades proposée par Pfister et Hendren



Fig 10 : UIV : Méga-uretère bilatéral

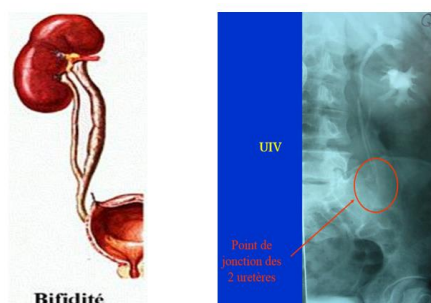


Fig 11 : Bifidité urétérale



Fig 12 : Duplicité urétérale

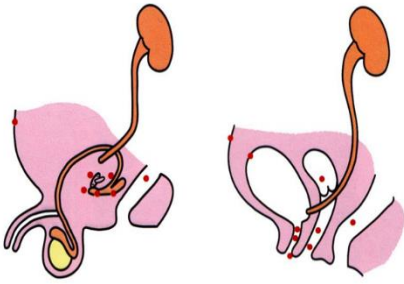


Fig 13 : Abouchements ectopiques de l'uretère

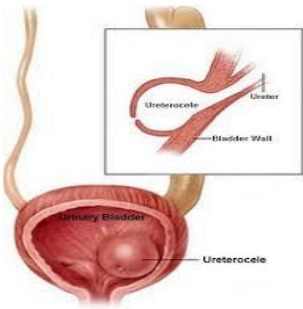


Fig 14 : Urétérocèle

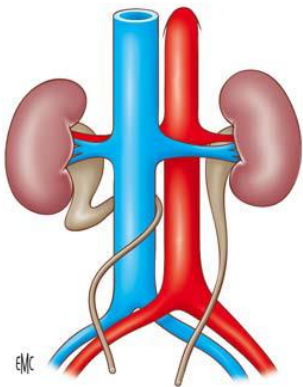


Fig 15 : Uretère rétro-cave.



Fig 16 : Urétérogramme avec image en « J » inversé d'un uretère rétro-cave.

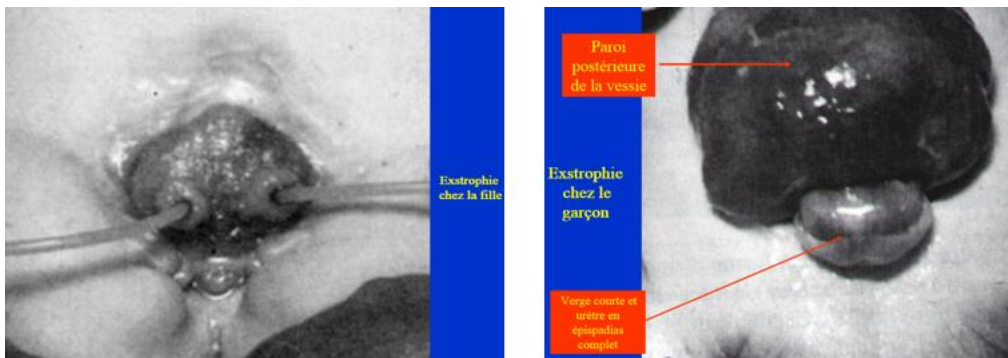


Fig 17 : Extrophie vésicale



Fig 18 : Valve de l'urètre postérieur

Hypospadias



Epispadias



Fig 19 : Épi / Hypospadias
