

UNIVERSITE CHEIKH ANTA DIOP DE DAKAR

Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odontologie



ANNEE 2019



N° 23

MALFORMATIONS URO-GENITALES CHEZ L'ENFANT : ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES ET PRONOSTIQUES

MEMOIRE

POUR L'OBTENTION DU DIPLÔME D'ETUDES
SPECIALISEES (D.E.S) EN UROLOGIE

Présenté et soutenu publiquement

Le 08 Février 2019

Par Dr Oumar GNING

MEMBRES DU JURY

PRESIDENT : M. Mamadou BA : Professeur titulaire

MEMBRES : M. Alain Khassim NDOYE : Professeur titulaire

M. Babacar DIAO : Professeur titulaire

M. Yaya SOW : Maître de Conférences Agrégé

DIRECTEUR MEMOIRE : M. Yaya SOW : Maître de Conférence Agrégé

LISTE DES ABREVIATIONS

MUG : Malformation Uro-Génitale

HALD: Hôpital Aristide Le Dantec

AMH: Anti-Mullarian Hormon

FSH: Follicle Stimulating Hormone

LH : Luteinizing Hormone

VESI : Voies Excrétrices Supérieures Intra- rénales

OGE : Organes Génitaux Externes

OGI : Organes Génitaux Internes

DHT : DiHydroTestostérone

UCR : Uréthro-Cystographie Rétrograde

UROTDM + UIV : Uro-TomoDensitoMétrie + clichés d'Urographie Intra-Veineuse

DMSA : 99mTc-DiMercaptoSuccinic Acide

DTPA : Diéthylène Triamine Penta Acétique

RVU : Reflux Vésico-Urétéral

SJPU : Syndrome de Jonction Pyélo-urétérale

PCPV : Pathologies du Canal Péritonéo-Vaginal

HO : Hernie Ombilicale

CPN : consultation prénatale

ESPU : European Society for Paediatric Urology

TABLE DES MATIERES

1. INTRODUCTION	6
2. GENERALITES	9
2.1. RAPPELS EMBRYOLOGIQUES :	9
2.1.1. PRONÉPHROS	9
2.1.2. MÉSONÉPHROS	9
2.1.3. MÉTANÉPHROS.....	10
2.1.4. BAS APPAREIL URINAIRE ET OGE.....	11
2.2. RAPPELS ANATOMIQUES	13
2.2.1. ANATOMIE DU REIN.....	13
2.2.2. ANATOMIE MORPHOLOGIQUE DE LA VOIE EXCRÉTRICE SUPÉRIEURE INTRA RÉNALE (VESI)	16
2.2.3. ANATOMIE DE L'URETÈRE	17
2.2.4. ANATOMIE DE LA VESSIE	21
2.2.5. ANATOMIE DE L'URÈTRE	22
2.2.6. ORGANES GÉNITAUX.....	23
2.3. CLASSIFICATION DES MALFORMATIONS UROGÉNITALES 27	
2.3.1. ANOMALIES DU HAUT APPAREIL URINAIRE	28
2.3.2. ANOMALIES DU BAS APPAREIL URINAIRE	37
2.3.3. MALFORMATIONS DES VOIES GÉNITALES ET AMBIGUÏTÉS SEXUELLES	39

2.4.	DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT	47
2.4.1.	INTERROGATOIRE	47
2.4.2.	LES CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE	47
2.4.3.	LES SIGNES CLINIQUES :	48
2.4.4.	EXAMENS COMPLÉMENTAIRES	49
2.4.5.	TRAITEMENT	52
3.	METHODOLOGIE	57
3.1.	CADRE D'ÉTUDE :	57
3.2.	PATIENTS ET MÉTHODES	57
3.2.1.	PATIENTS	57
3.2.2.	MÉTHODES	58
3.2.3.	DIFFICULTÉS	58
4.	RESULTATS	59
4.1.	Données épidémiologiques	59
4.2.	EVOLUTION ET PRONOSTIC	68
4.3.	SUIVI	70
5.	DISCUSSIONS	75
5.1.	Données épidémiologiques	75
5.2.	Evolution et pronostic	79
5.3.	Suivi	81
	CONCLUSION	84
	BIBLIOGRAPHIE	92
	TABLE DES ILLUSTRATIONS	98

INTRODUCTION

1. INTRODUCTION

Les malformations uro-génitales sont l'ensemble des anomalies affectant l'appareil uro-génital de l'homme. Elles sont souvent d'origine congénitale. Elles figurent parmi les malformations les plus fréquentes de l'enfant (3^e rang) surtout de sexe masculin (80%) [1, 2].

Ainsi la nature et la gravité de ces malformations sont variables allant de simples vices de forme ou de position à des anomalies complexes.

Les circonstances de découverte chez l'enfant sont diverses. Elles peuvent être découverte de façon fortuite au cours d'un examen d'imagerie ou lors de signes d'appel urinaire avec parfois une altération de la fonction rénale.

Leur diagnostic et leur prise en charge ont été récemment modifiés par les progrès du diagnostic anténatal et par le développement de nouvelles techniques d'imagerie chez l'enfant. Ces pathologies nécessitent une évaluation complète de leur retentissement fonctionnel, vital et psychologique et un diagnostic précoce permettant une prise en charge optimale et un meilleur pronostic.

Il n'existe que très peu d'études sur les malformations uro-génitales dans nos pays malgré leur fréquence. Nous nous proposons d'évaluer ces malformations uro-génitales chez l'enfant dans le service d'urologie de l'HALD.

Pour ce faire nous étudierons :

- Leurs aspects épidémiologiques : âge, sexe, le type et la fréquence des malformations, leur incidence
- Leurs facteurs pronostiques : morbidité et mortalité des malformations uro-génitales et leur suivi.

Nous adopterons le plan suivant comprenant :

- Des rappels embryologiques, anatomiques, diagnostiques et thérapeutiques des MUG
- Notre méthodologie et nos résultats
- Ainsi qu'une discussion et des recommandations

GENERALITES

2. GENERALITES

2.1. RAPPELS EMBRYOLOGIQUES ^[2, 7, 9] :

L'embryologie de l'appareil uro-génital se constitue à partir de 3 ébauches mésoblastiques et de la portion ventrale du cloaque primitif (sinus uro-génital). Sa formation est régie par un processus complexe impliquant des mécanismes génétiques, enzymatiques et des différenciations cellulaires et tissulaires. Tous ces mécanismes sont sous le contrôle d'une régulation hormonale à des périodes critiques et à des concentrations adéquates.

2.1.1. PRONÉPHROS

Il correspond à des cellules différenciées non fonctionnelles. Il se localise au niveau de la région cervicale et apparaît à la 3^e semaine de vie pour disparaître à la 4^e semaine.

2.1.2. MÉSONÉPHROS

C'est un amas de cellules métamérisées, localisées au niveau dorsal et lombaire haut et qui se différencient à partir de la 4^e semaine pour donner le canal mésonéphrique.

Le canal mésonéphrique progresse vers le cloaque avec lequel il fusionne tout en se canalisant pour former le canal de Wolff.

A partir de la 5^e semaine il y'a une involution du segment caudal et une persistance des tubes mésonéphriques qui seront inclus dans l'ébauche gonadique.

2.1.3. MÉTANÉPHROS

Il s'agit du blastème métanéphrogène qui donnera le rein définitif. Il se différencie à partir du 30^e jour pour donner le bourgeon urétéral à l'origine des voies intra et extra-rénales. Le rein définitif est d'abord pelvien puis devient lombaire et se coiffe de la surrénale à la fin du 3^e mois de vie intra-utérine (Figure 1).

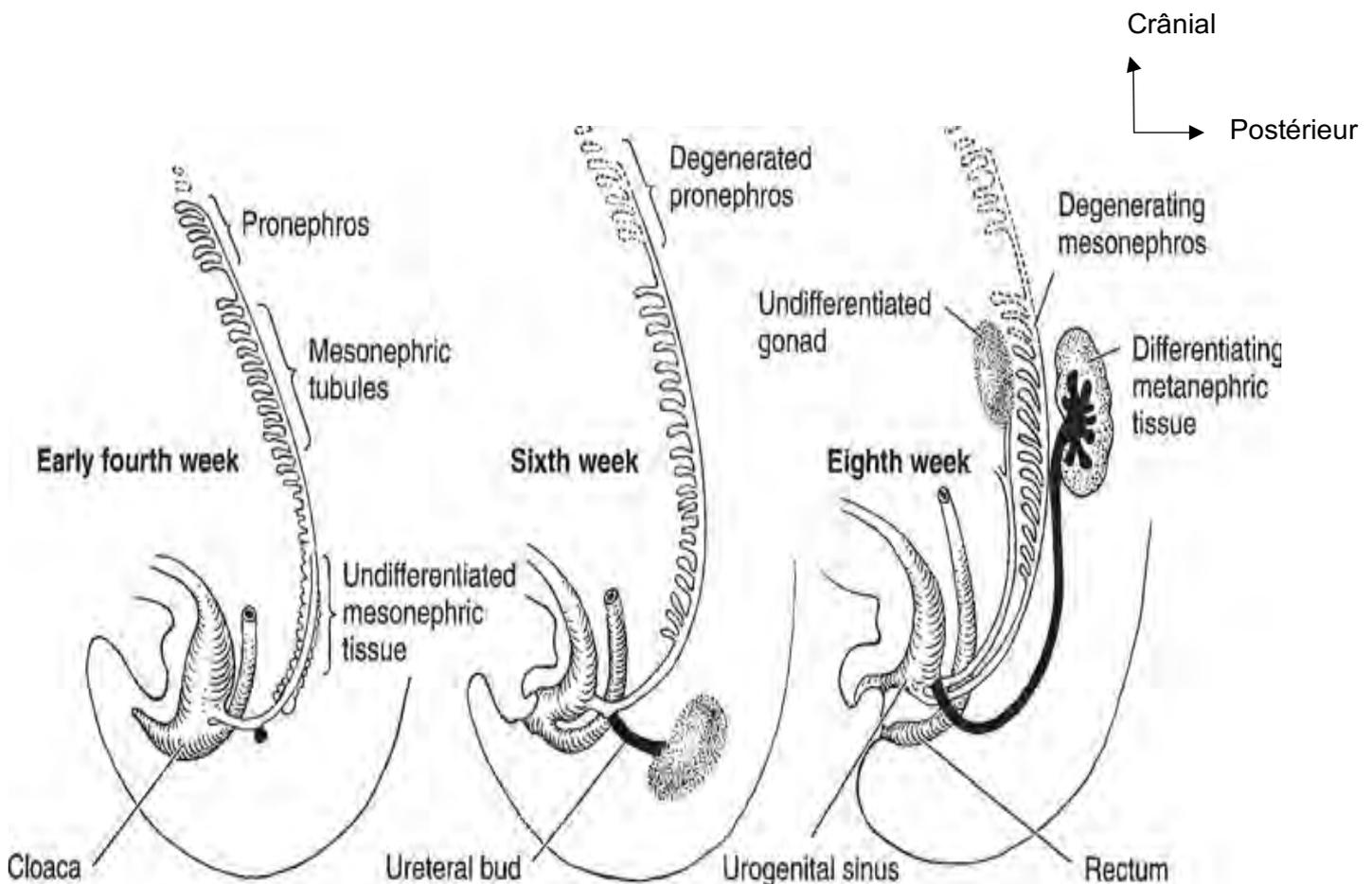


Figure 1 : embryologie de l'appareil uro-génital

2.1.4. BAS APPAREIL URINAIRE ET OGE

2.1.4.1. Chez l'homme

Au début de l'embryogenèse l'ébauche gonadique est indifférenciée. Chez l'homme la différenciation se faisant sous l'influence de facteurs génétiques (gène SRY +++) à la 7^e semaine. Il se forme ainsi des cordons sexuels où prolifèrent les cellules de Sertoli qui vont sécréter l'hormone antimüllérienne (AMH) entraînant la régression du canal de Müller.

Sous la stimulation de la LH, les cellules de Leydig vont proliférer et se multiplier pour sécréter la testostérone qui va favoriser le développement de l'épididyme, des vésicules séminales et des canaux déférents à partir des canaux de Wolff.

Parallèlement sur les faces latérales du sinus uro-génital se développent des plis urétraux attachés à des bourrelets génitaux et labio-scrotaux. Ce sinus se rallonge à partir de la 8^e semaine pour donner le pénis ainsi que la gouttière urétrale. Les plis de cette gouttière vont fusionner pour donner le canal urétral pénien sauf l'extrémité balanique qui se forme après le 4^e mois. Le scrotum sera formé à partir des bourrelets génitaux (Figure 2 B).

Ainsi donc l'urètre antérieur ou pénien se développe étroitement avec les OGE. Tandis que la vessie et l'urètre postérieur ainsi que l'urètre féminin proviennent du sinus uro-génital.

La descente testiculaire s'amorce à partir du 6^e mois pour atteindre la position scrotale à la naissance.

La sécrétion continue d'androgène chez l'individu mâle induit une masculinisation du cerveau et de la fonction hypothalamique à la naissance par une sécrétion continue de LH et de FSH.

2.1.4.2. Chez la femme

Chez la femme la différenciation est plus tardive en l'absence du gène SRY et se fait vers la 8^e semaine. L'ovaire ainsi formé se caractérise par une régression de la médullaire et une persistance des cordons sexuels corticaux qui vont donner des follicules primordiaux entourant les ovocytes.

En l'absence de l'AMH, les canaux de Muller évoluent pour donner naissance aux trompes utérines, à l'utérus et à la partie supérieure du vagin ($\frac{3}{4}$).

Le sinus uro-génital va évoluer pour donner la partie inférieure du vagin ($\frac{1}{4}$), l'urètre, le vestibule du vagin et les glandes urétrales, para-urétrales et vestibulaires (Figure 2 C).

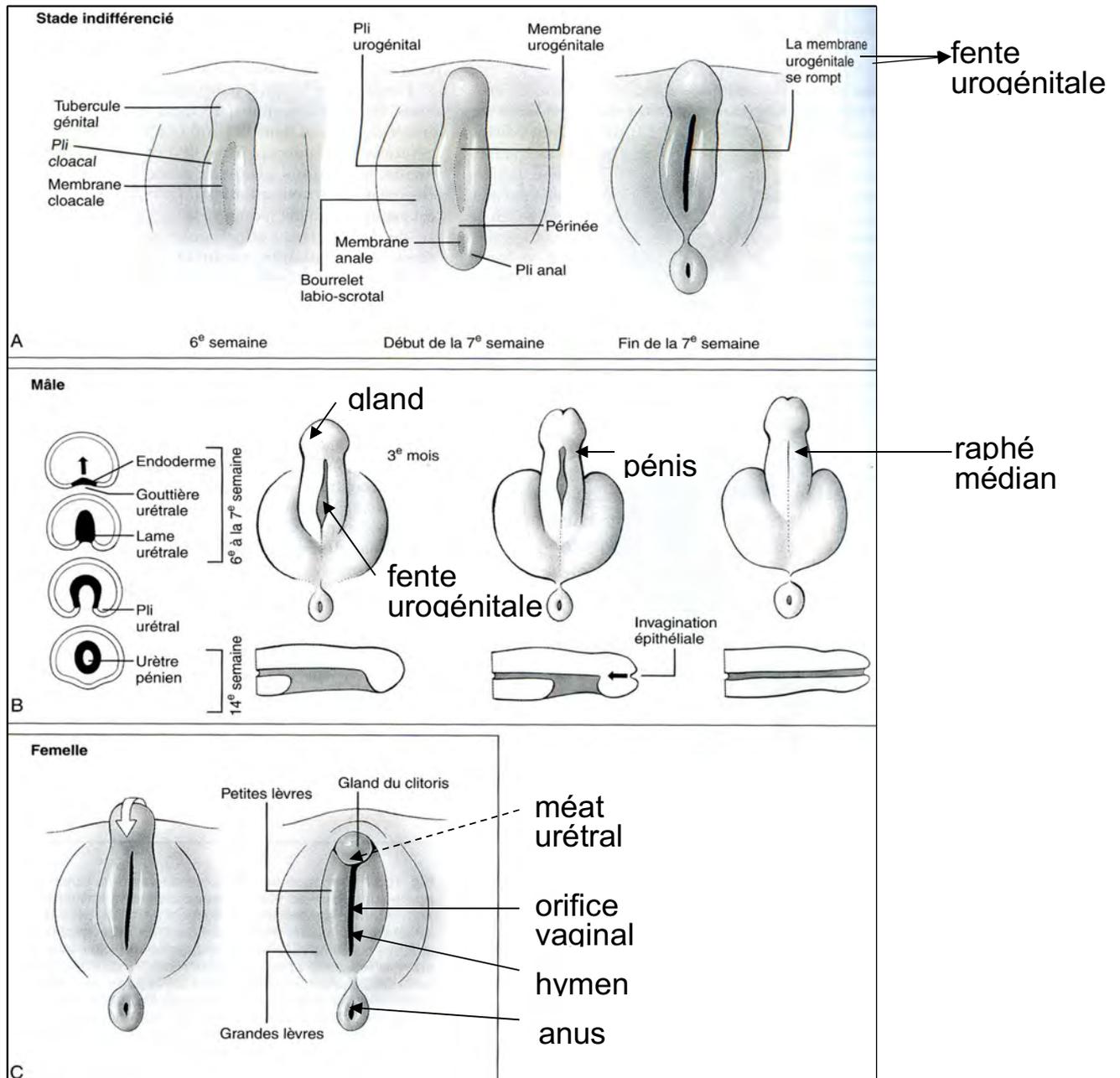


FIGURE 2 : DIFFERENCIATION DES ORGANES GENITAUX EXTERNES

2.2. RAPPELS ANATOMIQUES [4, 5, 6]

2.2.1. ANATOMIE DU REIN [4, 5]

Les reins sont deux organes quelque peu aplatis situés dans la région lombaire en rétro-péritoine et de part et d'autre de la colonne vertébrale. Le rein a une forme de haricot dont le hile regarde en dedans. Son grand axe est plus ou moins oblique en bas et en dehors.

De couleur rouge sombre et de consistance ferme il présente :

- Deux bords : un bord externe convexe et un bord interne concave au niveau du hile correspondant au sinus rénal où émergent le pédicule rénal et les voies excrétrices
- Deux pôles supérieur et inférieur
- Deux faces antéro-externe et postéro-interne ainsi qu'une surface lisse

Les dimensions du rein varient en fonction de l'âge et atteignent leur taille définitive à la puberté. Chez le nouveau-né le rein mesure 4cm de long, 2.7cm de large et 2.1cm d'épaisseur. Chez l'adulte il mesure entre 10-12cm de long, 5-6cm de large et 2.5 à 3cm d'épaisseur. Leur poids varie entre 130 et 140gr.

Le parenchyme rénal est constitué d'une capsule, d'une corticale, d'une médullaire et d'un sinus rénal (Figure 3).

Les reins sont vascularisés par :

- L'artère rénale et ses collatérales naissant à la face antérolatérale de l'aorte. Elle est plus longue à droite mesurant 4-5cm (gauche =3-4cm) et passe en arrière de la veine rénale
- Les veines rénales droite et gauche se jetant dans la veine cave inférieure
- Les lymphatiques parenchymateux, médullaires et corticaux

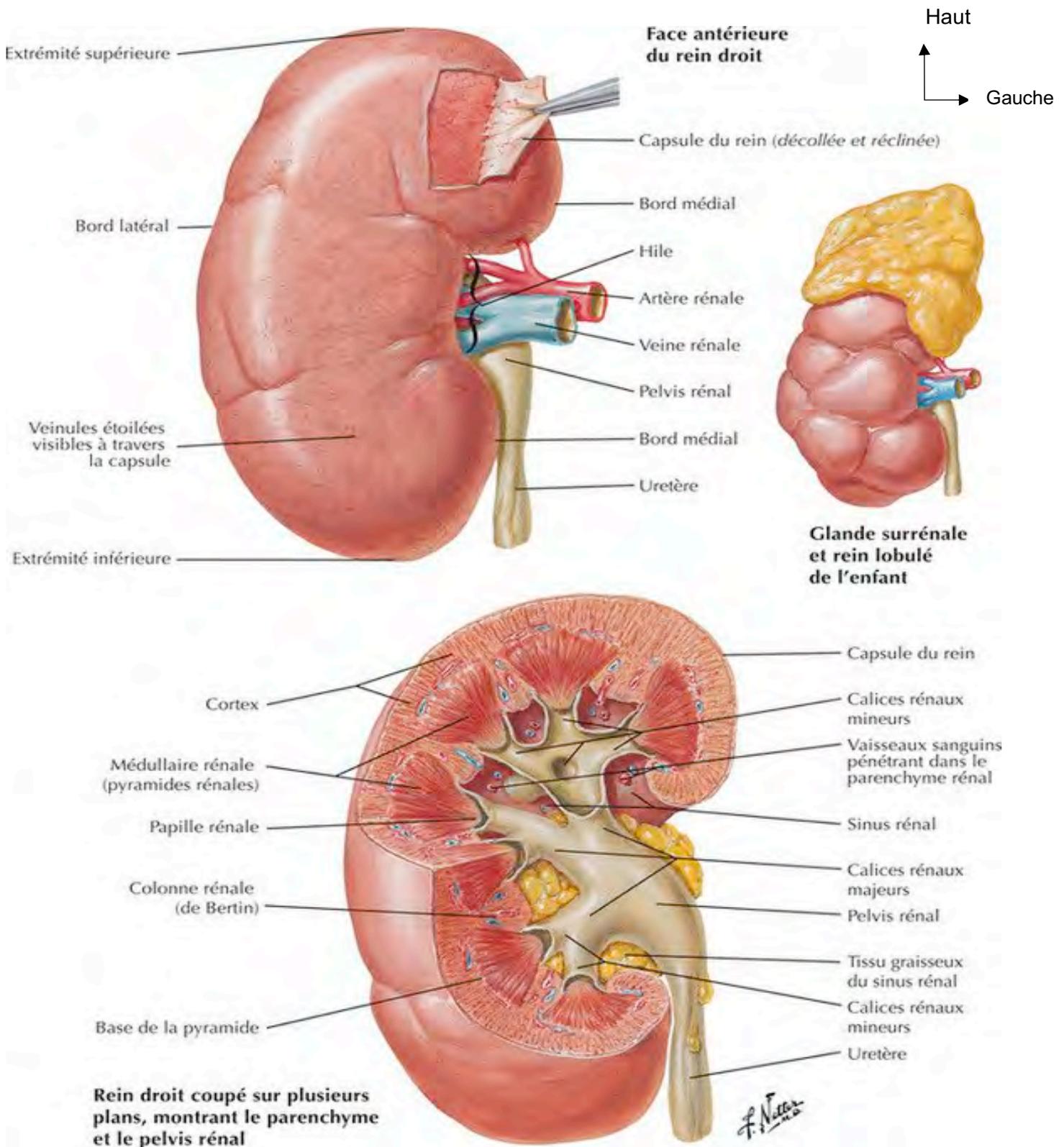


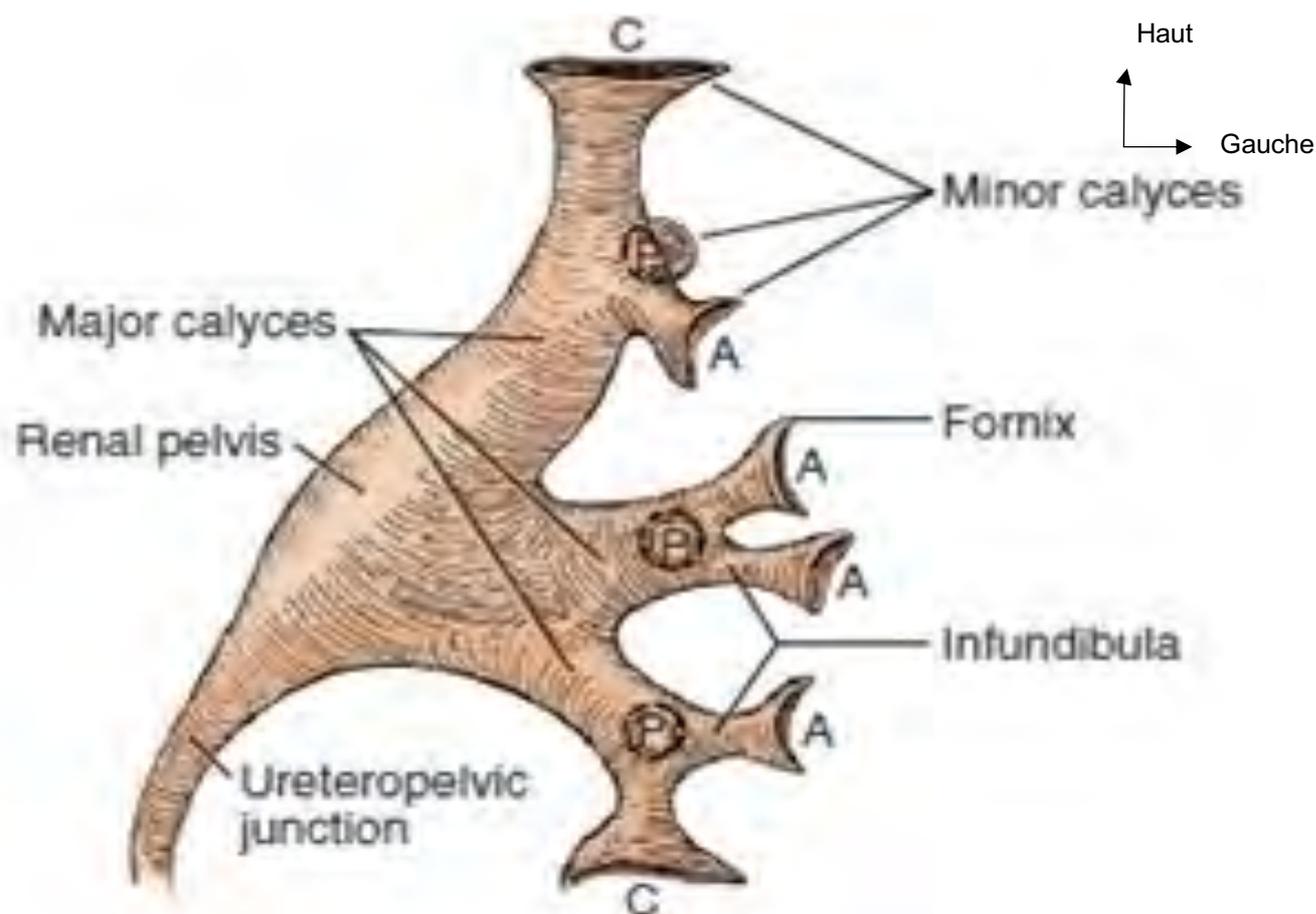
FIGURE 3 : ANATOMIE DU REIN

2.2.2. ANATOMIE MORPHOLOGIQUE DE LA VOIE EXCRÉTRICE SUPÉRIEURE INTRA RÉNALE (VESI)

La VESI est située dans le sinus. Elle est constituée dans sa partie initiale des calices mineurs qui recueillent les urines produites au niveau des papilles rénales. Les calices majeurs qui leur font suite confluent pour donner le pyélon ou pelvis rénal (bassinnet) qui est la cavité excrétrice centrale.

La VESI est constituée du pelvis rénal, des calices mineurs et majeurs (Figure 4).

- Le pelvis rénal : il est de forme prismatique, aplati d'avant en arrière et comprend deux faces et deux bords. Son sommet est inférieur et correspond à la jonction pyélo-urétérale. Sa base reçoit les calices majeurs. Selon le nombre de calices qu'il reçoit sa morphologie est différente. Dans les cas les plus fréquents il reçoit deux calices majeurs on parle de pyélon bifide. Lorsqu'il reçoit 3 calices majeurs on parle de pelvis rénal pyélique. Dans des cas plus rares, il reçoit directement les calices mineurs et prend une forme globuleuse.
- Les calices : les calices majeurs sont formés par la confluence de 2-4 calices mineurs. De longueur et de largeur variables ils confluent tous vers le pelvis rénal. Les calices mineurs quant à eux sont de petite taille 1-2cm et varient entre 8-12 ; pouvant être simples ou composés.



A : Calices mineurs antérieurs C : Calices composés aux pôles
 P : Calices mineurs postérieurs

FIGURE 4 : ANATOMIE DES VOIES EXCRETRICES SUPERIEURES

2.2.3. ANATOMIE DE L'URETÈRE [5]

C'est un canal musculo-membraneux allant du pelvis rénal à la vessie. Il est rétro- et sous-péritonéal et comprend 4 segments : une portion lombaire, une portion iliaque, une portion pelvienne et une portion intra-vésicale.

Il existe trois rétrécissements urétérales physiologiques : au niveau de la jonction pyélo-urétérale, au croisement avec les vaisseaux iliaques et au niveau de la portion intra-murale vésicale.

L'uretère mesure en moyenne 25-35cm de long et un diamètre variable selon l'âge (6 à 14mm) (Figure 5).

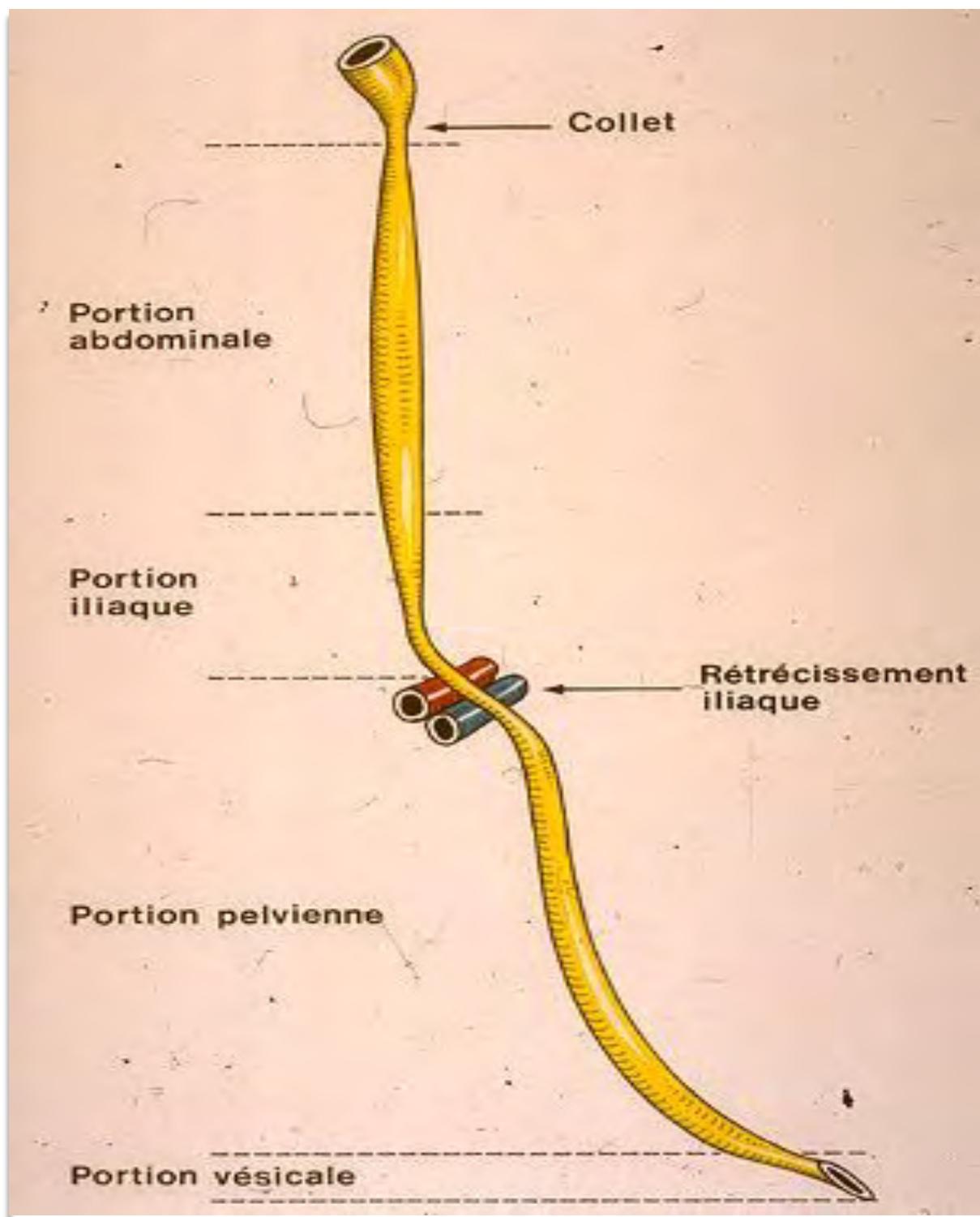


FIGURE 5 : ANATOMIE DE L'URETERE

Les rapports de l'uretère diffèrent selon le segment concerné.

- L'uretère lombaire répond :
 - En arrière au fascia iliaca, au psoas et aux 3^e-5^e apophyses vertébrales
 - En dedans à droite à la veine cave inférieure et à gauche à l'aorte
 - En avant par le péritoine pariétal au 2^e duodénum, au mésocolon droit et au coeco-appendice à droite ; et à gauche au 4^e duodénum, au méso-colon gauche et à l'angle colique gauche.
- Selon la loi de Luschka, l'uretère iliaque croise à droite les vaisseaux iliaques externes et à gauche les vaisseaux iliaques primitifs au niveau du détroit supérieur. Il contracte des rapports étroits avec le coeco-appendice à droite et le sigmoïde à gauche
- L'uretère pelvien quant à lui contracte des rapports différents selon le sexe. Chez la femme il croise la loge ovarienne en arrière et dans sa portion vésicale passe en dehors de l'isthme utérin et en avant de l'artère utérine. Chez l'homme les rapports se font en dedans avec la face latérale du rectum et du plexus hypogastrique et en dehors avec les vésicules séminales.
- L'uretère intra-vésical a un trajet oblique d'arrière en avant et de dehors en dedans. Sa longueur varie avec l'âge et il s'ouvre dans la vessie par des méats urétéraux distant de 2cm constituant le trigone vésical.

L'uretère est constitué histologiquement de 3 couches de dehors en dedans. Il s'agit de l'adventice qui est un tissu fibroblastique où cheminent les vaisseaux et les fibres nerveuses ; de la musculuse qui est un tissu musculaire lisse au sein d'un tissu conjonctif et d'une muqueuse de type urothélium pseudostratifié.

L'uretère est vascularisé par l'artère rénale ainsi que l'artère génitale interne et l'artère iliaque primitive (Figure 6). Les veines tributaires se jettent dans la veine gonadique.

Les lymphatiques quant à eux se jettent dans les ganglions latéro-aortiques et les ganglions iliaques. L'innervation de l'uretère provient du plexus rénal, spermatique et pelvien.

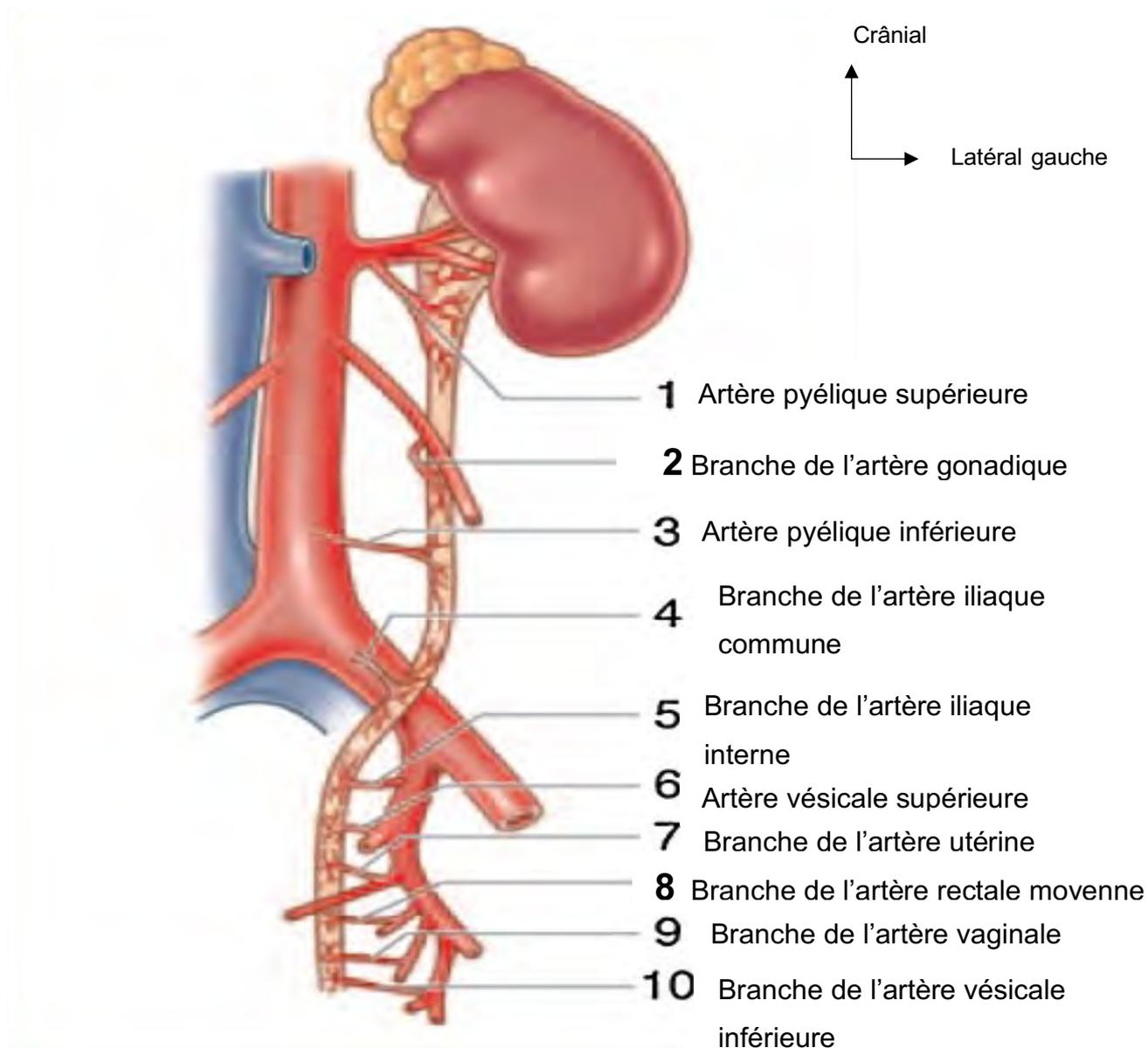


FIGURE 6 : VASCULARISATION DE L'URETERE : PÉDICULE URÉTÉRAL SUPÉRIEUR (1 ET 2) ; PÉDICULE URÉTÉRAL MOYEN (3-5) ; PÉDICULE URÉTÉRAL INFÉRIEUR (6-10).

2.2.4. ANATOMIE DE LA VESSIE [6]

La vessie est un organe sous péritonéal situé dans le pelvis antérieur. C'est un réservoir musculo-membraneux où s'accumulent les urines dans l'intervalle des mictions. Lorsqu'elle est vide elle est en situation pelvienne tandis que si elle est remplie elle est abdomino-pelvienne.

Elle répond en avant à la symphyse pubienne et au pubis par l'intermédiaire du Retzius. En arrière elle répond au rectum et au cul de sac de Douglas chez l'homme. Alors que chez la femme la vessie répond à l'utérus et au vagin en arrière.

La vessie est limitée en haut par le péritoine et les organes intra-péritonéaux et en bas par la prostate et les vésicules séminales chez l'homme et la face antérieure du vagin chez la femme. Latéralement la vessie est en rapport avec les releveurs de l'anus et l'obturateur interne.

Les dimensions vésicales sont variables selon l'état de réplétion. Sa capacité normale est de 300 à 350ml chez l'enfant de plus de 8 ans. Sa capacité maximale est de 1 à 2L lorsqu'elle est distendue.

De forme ovoïde la vessie a 3 faces : une postérieure et deux latérales ; elle a aussi un dôme et une base immobile.

La vessie a trois orifices qui délimitent le trigone de Lieutaud : il s'agit des deux orifices urétéraux et de l'orifice urétral.

La paroi vésicale est constituée de 3 tuniques : un adventice, une musculieuse ou détrusor et une muqueuse.

La vascularisation de la vessie est assurée par l'artère vésicale antérieure et l'artère vésicale supérieure branche de l'artère honteuse interne.

Il existe un important réseau veineux superficiel qui se regroupe en trois pédicules : un pédicule antérieur qui se déverse dans le Plexus de Santorini, un pédicule latéral qui gagne les veines iliaques internes par le plexus veineux vésico-prostatique et un pédicule postérieur qui rejoint les veines iliaques internes par l'intermédiaire des veines séminales et déférentielles chez l'homme et les veines vésico-utérines chez la femme.

Les vaisseaux lymphatiques destinés à la vessie se drainent principalement vers les ganglions iliaques externes.

2.2.5. ANATOMIE DE L'URÈTRE

2.2.5.1. Chez l'homme

L'urètre mesure 17cm de long et s'étend du col vésical jusqu'au méat urétral. On lui décrit une portion postérieure fixe faite de deux parties (urètre prostatique et urètre membraneux) et une portion antérieure mobile (urètre spongieux).

2.2.5.2. Chez la femme

L'urètre chez la femme est court et rectiligne mesurant 3 à 4cm.

Il comprend une partie pelvienne, et une partie périnéale.

L'innervation de l'urètre est double, végétative pour les muscles lisses et somatique pour le sphincter strié.

2.2.6. ORGANES GÉNITAUX

2.2.6.1. Chez la femme

Le tractus génital féminin présente des variations morphologiques et cycliques selon la puberté et la ménopause (Figure 7). Il est constitué de:

- Deux trompes utérines qui sont des conduits musculo-membraneux longs de 12cm et constitués de 4 portions : le pavillon, l'ampoule, l'isthme et le segment intra-mural. Elles permettent la migration et la survie de l'ovocyte jusqu'à sa fécondation au niveau de l'utérus
- L'utérus qui est un organe musculaire creux long de 7cm légèrement aplati d'avant en arrière et qui est composé de deux portions : le corps et l'isthme en continuité avec le col
- Le vagin qui est un conduit musculo-membraneux faisant suite au col utérin
- La vulve qui comprend le vestibule, les petites lèvres, les grandes lèvres et le clitoris.

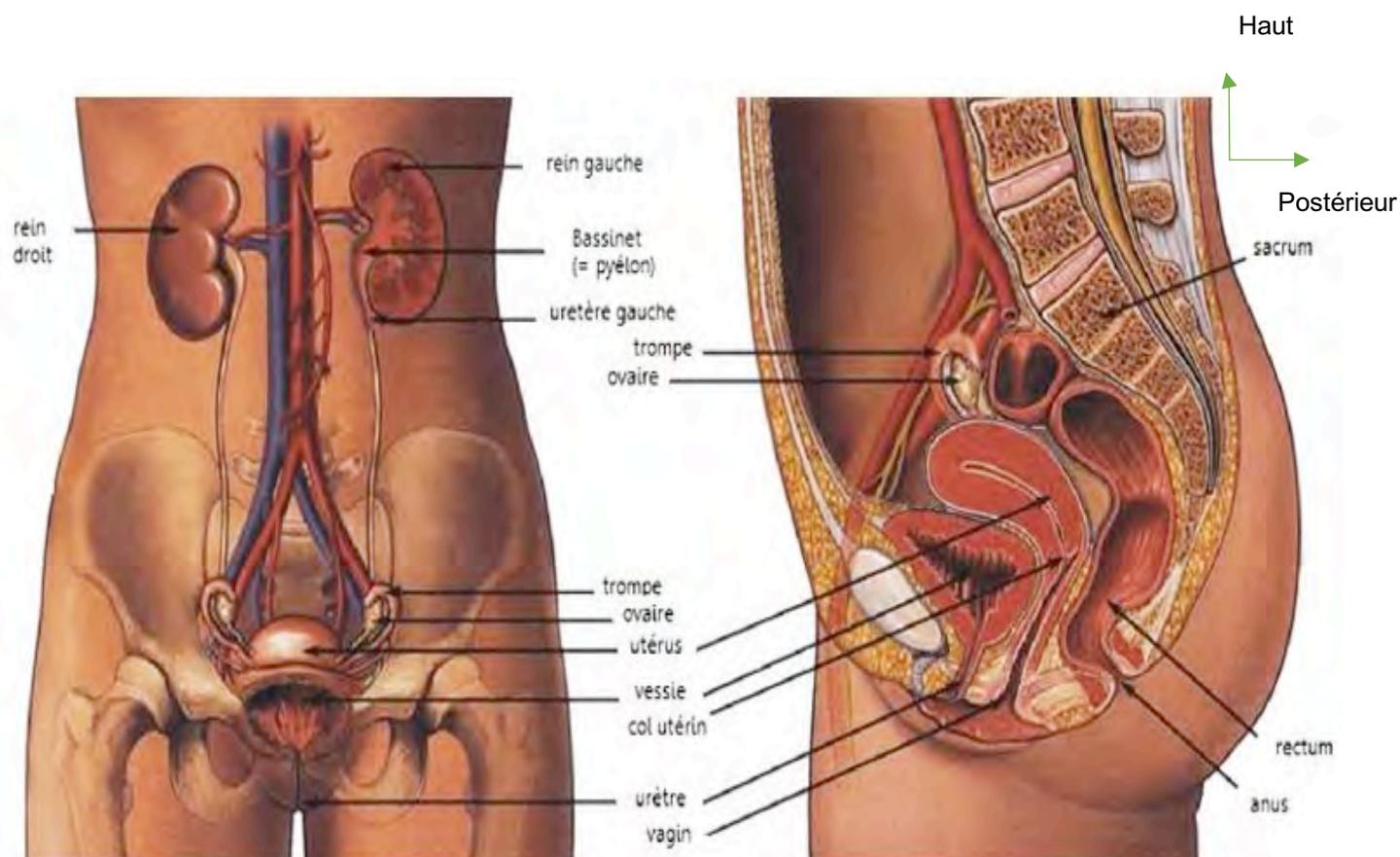


FIGURE 7 : APPAREIL URO-GENITAL FEMININ

2.2.6.2. Chez l'homme

L'appareil génital masculin est composé (Figure 8) :

- La verge qui est l'organe de la miction et de la copulation ; une double fonction assurée grâce aux corps caverneux et à l'urètre. La verge se situe au-dessus des bourses à la partie antérieure du périnée en avant de la symphyse pubienne. Sa forme et sa direction varient selon l'état de flaccidité ou de rigidité.

Les mensurations en moyenne sont de 10cm de long pour 5cm de diamètre. La peau pénienne est fine et élastique Les corps caverneux sont recouverts par les muscles ischio-caverneux sur leur 1/3 proximal et enveloppées de l'albuginée.

Les corps caverneux et le corps spongieux entourant l'urètre sont recouverts du fascia de Buck en dessous du fascia superficiel fait de tissu conjonctif lâche.

- Des testicules ayant une double fonction exocrine et endocrine. Ils sont contenus dans le scrotum qui est constitué de 7 couches qui sont en continuité avec les différentes couches de la paroi abdominale. Ce sont des glandes ovoïdes, lisses, de consistance ferme et de couleur nacré. Leur poids est en moyenne de 20 grammes et leurs dimensions sont de 4,5 cm de long, 3 cm de large et 2,5 cm d'épaisseur. Ils sont de grand axe oblique en bas et en arrière et comprennent deux faces, deux bords postéro-supérieur et antéro-inférieur et deux pôles, antéro-supérieur surmonté par la tête de l'épididyme et postéro-inférieur où s'attache le ligament scrotal. Le testicule est constitué de deux parties l'albuginé et le tissu propre qui est à la fois excréteur et sécréteur comprenant les lobules testiculaires, les cellules interstitielles de Leydig et les canaux excréteurs.
- Des épидидymes qui sont intimement liées aux testicules. Ce sont des organes coiffant les testicules à la manière d'un « cimier de casque ». Ils pèsent 3 à 4gr pour une longueur de 5 cm, une largeur de 12 mm et une épaisseur de 5mm. Ils comprennent une tête arrondie, un corps prismatique triangulaire et une queue aplatie de haut en bas se prolongeant par le canal déférent
- Le canal déférent qui est un cordon blanc mesurant 3 cm et présentant une portion épидидymo-testiculaire oblique en haut et en avant et une portion funiculaire remontant verticalement dans le cordon spermatique.

- Le cordon spermatique qui est une portion pédiculée supérieure du scrotum correspondant à l'ensemble des éléments issus ou destinés au testicule. Les éléments qui le constituent sont regroupés en deux loges séparées par le ligament de Cloquet : une loge antérieure qui contient l'artère spermatique et le plexus veineux pampiniforme et une loge postérieure contenant le canal déférent et son nerf, l'artère déférentielle et le plexus veineux postérieur.
- Des glandes annexes : les vésicules séminales, la prostate et la glande de Cowper

La vascularisation de la verge est assurée par les branches terminales des artères pudendales et les artères pénienues comprenant les artères dorsales, caverneuse et bulbaire. Le retour veineux est assuré par les veines dorsales superficielles et les veines profondes cheminant au niveau du fascia de Buck. Le réseau lymphatique pénien est constitué par les ganglions inguinaux superficiels et profonds qui se jettent dans les ganglions pelviens puis iliaques primitifs.

La vascularisation du testicule et de l'épididyme est assurée par 3 artères : l'artère spermatique qui naît de la face antéro-latérale de l'aorte, l'artère déférentielle qui est une branche de l'artère vésico-déférentielle et l'artère funiculaire qui est une branche de l'artère épigastrique. Les veines s'organisent en un groupe postérieur qui se jette dans la veine épigastrique et un groupe antérieur qui se jette à droite dans la veine cave et à gauche dans la veine rénale.

Les vaisseaux lymphatiques se drainent par des collecteurs qui suivent les vaisseaux spermatiques. Après un relais dans les ganglions iliaques externes, ils montent au niveau lombaire et aorto-cave.

L'innervation du testicule et de l'épididyme provient du plexus testiculaire qui dérive du ganglion aorto-rénal et du plexus inter-mésentérique.

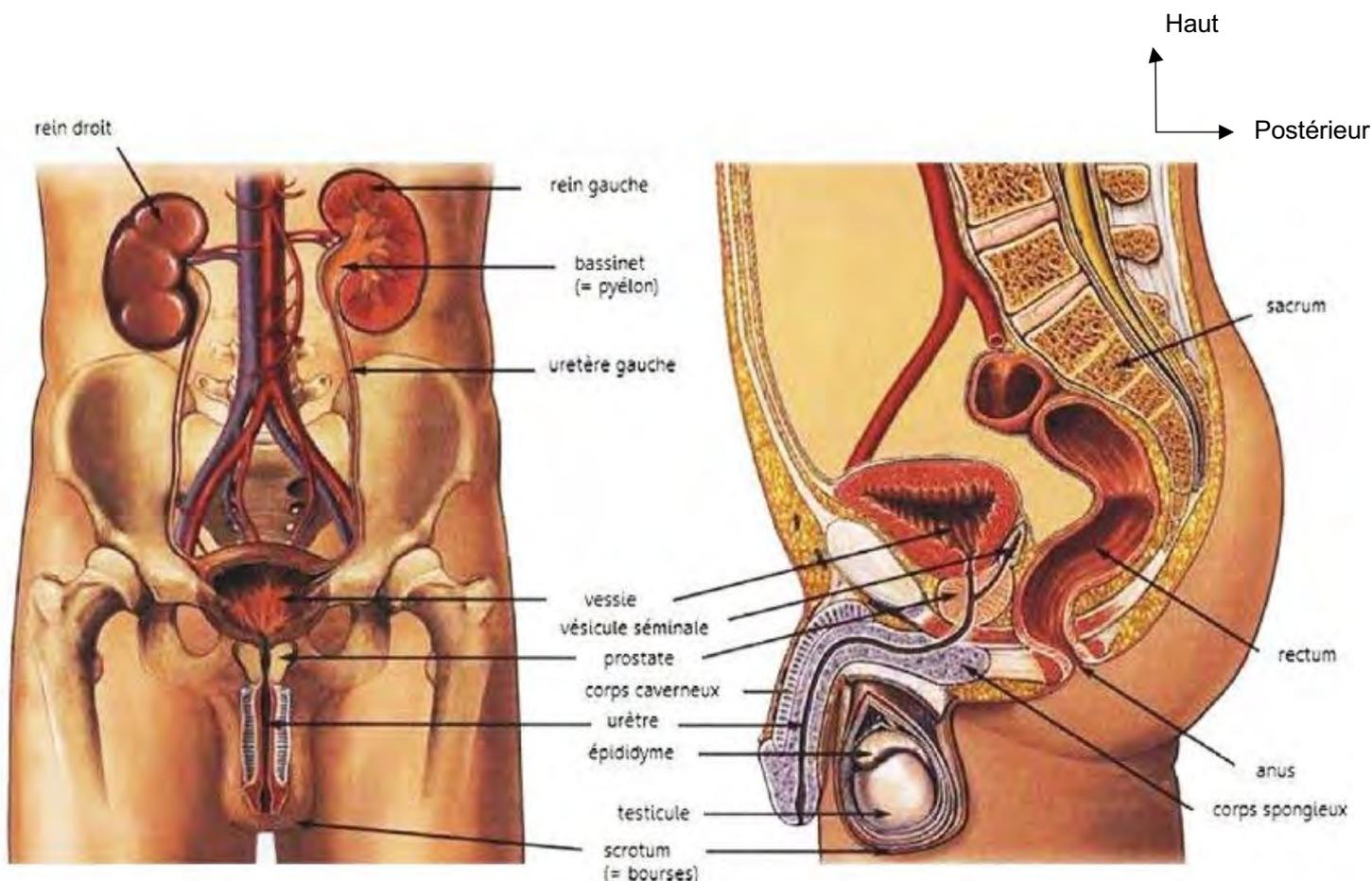


FIGURE 8 : APPAREIL GENITO-URINAIRE DE L'HOMME

2.3. CLASSIFICATION DES MALFORMATIONS UROGÉNITALES

Les malformations uro-génitales sont des anomalies variées de l'appareil uro-génital. Elles peuvent siéger à tous les niveaux et dépendent du moment d'apparition du trouble de l'embryogenèse. On peut distinguer :

- Des anomalies du haut appareil urinaire
- Des anomalies du bas appareil urinaire
- Des malformations des voies génitales et des ambigüités sexuelles

2.3.1. ANOMALIES DU HAUT APPAREIL URINAIRE [7, 8, 9]

2.3.1.1. ANOMALIE DU REIN

2.3.1.1.1. ANOMALIES MORPHOLOGIQUES

a. Anomalies du nombre

- L'agénésie rénale

Il s'agit de l'absence de toute ébauche parenchymateuse. Il n'existe pas d'artère rénale, ni de voie excrétrice, ni d'orifice urétéral vésical. L'agénésie rénale peut être unilatérale beaucoup plus fréquente ou bilatérale incompatible avec la vie.

- Le rein surnuméraire

C'est une anomalie très rare. Le rein est complètement entouré par une capsule et séparé du rein normal.

b. Anomalies de taille

- L'hypoplasie rénale

C'est une réduction de la taille du rein sans lésion parenchymateuse. Elle est pratiquement toujours unilatérale et asymptomatique, la fonction rénale est conservée.

- L'aplasie rénale :

C'est la forme extrême de l'hypoplasie. Il existe une ébauche rénale fibreuse ou fibrokystique.

c. Anomalies de fusion

Il existe un isthme parenchymateux ou fibreux qui sépare les deux reins fusionnés.

- Le rein en fer à cheval :

C'est la plus fréquente des fusions rénales. Les deux reins sont souvent fusionnés au niveau de leurs pôles inférieurs par un isthme pré rachidien, pré-vasculaire.

- Les symphyses rénales sur ectopie croisée

On en distingue deux types :

- Le rein sigmoïde qui correspond à la fusion entre le bord interne du pôle supérieur du rein ectopique avec le bord interne du pôle inférieur du rein en place.
- Le rein en « L » qui est la fusion du rein ectopique en position transversale avec le pôle inférieur du rein en place.

- Rein discoïde ou en en galette

Les deux reins sont fusionnés par leurs deux pôles et sont souvent ectopiques.

2.3.1.1.2. ANOMALIES DE STRUCTURE

a. Dysplasie rénale :

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

b. Reins polykystiques :

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

2.3.1.1.3. ANOMALIES DE SITUATION

a. L'ectopie rénale

L'ectopie rénale est un arrêt de la migration de l'ébauche rénal sur son trajet au cours de l'embryogenèse. Ainsi distingue-t-on les ectopies rénales lombaire basse, iliaque ou pelvienne ; le rein intra thoracique étant une anomalie exceptionnelle.

L'ectopie rénale peut être uni- ou bilatérale, et peut survenir sur un rein unique. La découverte est souvent fortuite ou lors de l'exploration d'une masse abdomino-pelvienne.

b. Dystopie rénale :

C'est l'anomalie de rotation du rein. Elle peut être une absence de rotation, un excès ou une rotation inverse.

2.3.1.2. Malformations des calices

a. Hydro-calice :

C'est la dilatation d'un ou de plusieurs calices pouvant être intrinsèque ou extrinsèque. Lorsqu'elle est intrinsèque elle est due à une sténose liée à une hypoplasie infundibulaire intéressant une ou plusieurs tiges calicielles et pouvant s'étendre au bassin.

La compression peut être extrinsèque par croisement d'un vaisseau (Syndrome de Fraley).

b. Méga-calicose :

Il s'agit d'une anomalie morphologique des tiges calicielles qui sont courtes et larges.

Elle est due à une hypoplasie des pyramides de Malpighi. Les contours du rein sont normaux et le bassinet et l'uretère ne sont pas dilatés.

c. Diverticule pré-caliciel :

C'est une anomalie liée à la présence d'une cavité intra parenchymateuse remplie d'urine. Cette dernière communique avec le fornix ou avec une tige calicelle normale par un canal très étroit.

2.3.1.3. Malformations du bassinet

Il s'agit essentiellement de la maladie de jonction pyélo-urétérale.

C'est une maladie congénitale liée à une dilatation des cavités pyélocalicelles en amont d'un obstacle situé entre le bassinet et l'uretère proximal.

Le mode de révélation le plus fréquent est actuellement l'échographie anténatale qui montre une dilatation pyélocalicelle d'intensité variable sans dilatation urétérale ni d'anomalie de la vessie.

Toutefois de nombreux cas sont diagnostiqués plus tardivement chez l'enfant plus grand devant une infection urinaire, une masse abdominale, des douleurs intermittentes voire de véritables coliques néphrétiques, une hématurie ou une découverte fortuite lors d'une échographie systématique.

Le diagnostic peut être également porté à l'occasion de survenue de complications, notamment une lithiase rénale ou une pyélonéphrite. L'examen clinique est souvent normal.

Les examens para cliniques indiqués sont :

- Examens biologiques :

Ce sont essentiellement le dosage de la Créatinémie (évaluation de la fonction rénale) et l'examen cytbactériologique des urines pour rechercher une infection urinaire.

- L'échographie rénale :

Elle met en évidence une dilatation pyélo-calicielle et une absence de dilatation de l'uretère en aval de l'obstacle. Elle permet de mesurer l'épaisseur du parenchyme rénal et de repérer une éventuelle lithiase en amont de l'obstacle. Enfin c'est un examen qui permet d'apprécier l'état du rein controlatéral.

- L'UroTDM+ clichés d'UIV :

Elle permet de poser le diagnostic en mettant en évidence le degré de dilatation des cavités pyélocalicielles (aspect typique d'un bassinet globuleux à bord inférieur convexe et un aspect en "boule").

Il existe également un retard de sécrétion ou d'excrétion d'au moins 20 minutes par rapport au rein sain controlatéral. Au maximum, les clichés d'UIV peuvent révéler un rein non fonctionnel.

- La scintigraphie rénale au DTPA ou au MAG 3 :

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

Le traitement de maladie de JPU dépend de l'importance de l'obstacle et de son retentissement sur le rein. Si l'obstacle est peu serré l'indication est la surveillance.

En présence d'un obstacle serré, le traitement est chirurgical : Soit une endo-pyélotomie, soit une pyéloplastie selon KUSS ANDERSON HYNES qui consiste en une résection de la jonction sténosée et une confection d'une anastomose fonctionnelle entre le bassinet et l'uretère.

Le traitement doit toujours s'efforcer d'être conservateur. La néphrectomie n'est indiquée que lorsque le rein est muet à la scintigraphie.

2.3.1.4. Malformations de l'uretère [1, 3, 12, 13]

a. Duplications de l'uretère

Elles peuvent être complètes ou incomplètes

- Bifidités ou duplications partielles :

C'est le dédoublement incomplet de la voie excrétrice supérieure avec deux uretères qui se rejoignent à un niveau variable. Il est décrit une forme d'uretère bifide à branche borgne par arrêt du développement d'un des uretères.

- Duplications complètes :

Le dédoublement des 2 uretères est complet. Dans leur portion intramurale, les deux uretères cheminent dans une même gaine et sont vascularisés par la même artère.

L'uretère supérieur s'abouche le plus bas dans la vessie que l'uretère inférieur. Il y'a un croisement des conduits urétéraux avec l'uretère du pyélon supérieur qui passe en avant de l'uretère du pyélon inférieur.

b. Obstacles

On distingue 3 types d'obstacles sur l'uretère

- Uretère rétro-cave :

C'est une malformation rare, qui résulte d'une anomalie de développement de la veine cave inférieure changeant la topographie de l'uretère. Les signes cliniques sont absents ou modérés, en fonction du degré d'obstruction.

- Valves urétérales :

Ce sont des replis muqueux centrés par des fibres musculaires lisses responsables d'une obstruction de l'uretère

- Atrésie urétérale :

C'est une malformation exceptionnelle : l'uretère est totalement oblitéré et se présente comme un cordon fibreux.

c. Méga-uretère

C'est une dilatation de l'uretère correspondant à une pathologie malformative fréquente de l'enfant. Une classification simplifiée permet de distinguer :

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

Le méga-uretère peut se révéler par une infection urinaire mais c'est plus souvent une découverte échographique systématique ou une échographie fœtale. Un méga-uretère peut évoluer spontanément vers la régression d'où l'indication d'une surveillance échographique. Si l'évolution confirme le caractère obstructif, une intervention chirurgicale est indiquée. Elle comportera une résection de la jonction urétéro-vésicale, un remodelage de la partie terminale de l'uretère et une réimplantation urétéro-vésicale avec dispositif anti reflux.

d. Reflux vésico-urétéral

C'est l'une des MUG les plus fréquentes survenant surtout chez la fille. Le reflux est un passage des urines dans le sens rétrograde de la vessie vers le rein par défaillance de la jonction urétéro-vésicale. Il peut survenir en dehors des mictions (reflux passif) ou pendant la miction (reflux actif).

Le reflux peut être primitif par anomalie congénitale du système anti-reflux ou être secondaire à un obstacle sous vésical (valves de l'urètre postérieur, dyssynergie vésico-sphinctérienne).

L'urétrocystographie rétrograde et les clichés mictionnels permettent d'objectiver le reflux en mettant en évidence une opacification des uretères uni ou bilatérale. Ce reflux est classé en grade en fonction de sa gravité (Figure 9) :

- Grade 1 : reflux partiel de l'uretère.
- Grade 2 : reflux urétéro-pyélo-calicielle sans dilatation
- Grade 3 : reflux total avec dilatation modérée de l'uretère
- Grade 4 : reflux total avec dilatation modérée de l'uretère et du bassin et persistance d'une impression papillaire.
- Grade 5 : dilatation importante, uretère tortueux et calices en boule

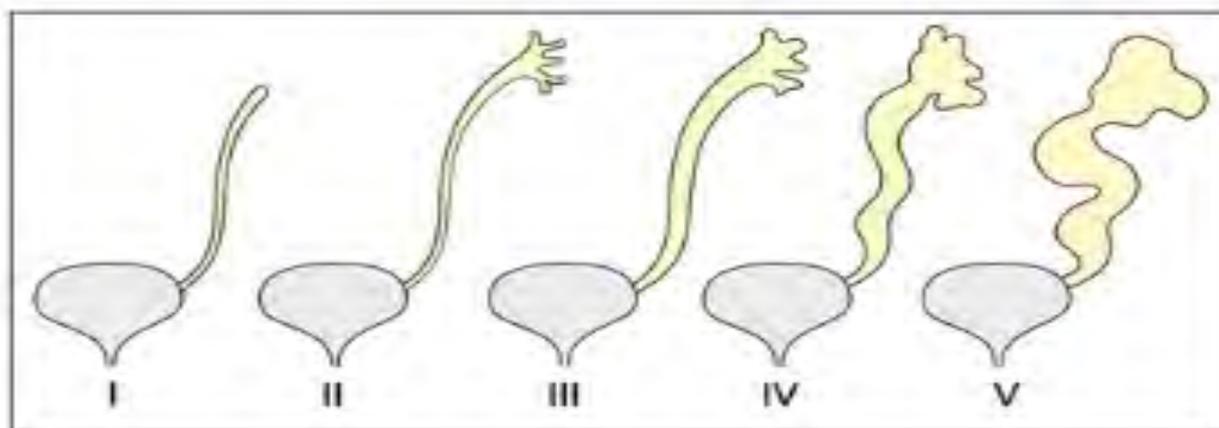


FIGURE 9 : CLASSIFICATION DES REFLUX VESICO-URETERAUX

Le traitement est symptomatique dans la forme mineure tandis qu'il est chirurgical dans les formes sévères (Réimplantation urétéro-vésicale avec système anti-reflux).

e. Anomalies de la terminaison urétérale

Elles sont essentiellement de deux types

- L'ectopie urétérale :

Il s'agit d'un abouchement extra vésical de l'uretère. L'échographie peut montrer une structure tubulaire ou pseudo kystique indépendante de la vessie. En urographie, la sécrétion est souvent faible ou absente. La recherche de signes en faveur d'une duplication méconnue avec pyélon supérieur muet doit être soigneuse.

- Urétérocèle :

C'est la hernie intra vésicale d'une portion dilatée, sous-muqueuse de l'uretère, entre le hiatus du détroisor et son abouchement dans la vessie. Il peut survenir sur un uretère unique ou sur un système double avec une topographie intra vésicale ou ectopique.

2.3.2. ANOMALIES DU BAS APPAREIL URINAIRE

2.3.2.1. Anomalies de la vessie [1, 10, 21]

a. Extrophie vésicale [10]

Il s'agit d'une aplasie plus ou moins complète de la paroi abdominale sous ombilicale ainsi que de la paroi antérieure de la vessie, du col et de l'urètre, de la verge ou du clitoris.

Si l'extrophie est complète, il persiste une plaque vésicale trigonale en continuité avec la peau au sein duquel on distingue les orifices urétéraux. Le col et l'urètre sont incomplets, limités à leur partie postérieure. Il existe un diastasis du pubis. Le bilan en imagerie doit apprécier le degré de stase urinaire supérieure éventuelle, ainsi que la valeur fonctionnelle des reins.

Le traitement est chirurgical par reconstruction par étapes dans le but d'obtenir une fermeture de la vessie et de l'urètre mais surtout une continence et un aspect esthétique satisfaisant des OGE.

Une dérivation secondaire définitive, continente ou non, est parfois nécessaire en cas d'échec pour préserver la fonction rénale.

b. Duplications vésicales

Elles regroupent des anomalies congénitales variables qui vont de la duplication complète de la vessie au septum intra vésical. Ce septum qu'il soit situé dans le sens sagittal ou frontal peut diviser la vessie de façon complète ou non.

c. Diverticules vésicales

Ce sont des excroissances sacculaires au niveau d'un défaut de la paroi vésicale. Ils peuvent être unique ou multiple.

Leur diamètre peut varier de quelques centimètres jusqu'à représenter réellement une seconde vessie contenant plus du tiers de la capacité vésicale.

d. Vessie en sablier

Une forme particulière est la vessie en sablier résultant d'une bande musculaire circulaire qui agit comme une ceinture. Les complications surviennent à l'âge adulte.

2.3.2.2. Anomalies de l'urètre [1, 3, 7, 18]

a. Valves de l'urètre postérieur

Elles constituent un obstacle sous vésical d'installation très précoce au stade embryonnaire. C'est l'une des uropathies les plus graves atteignant les sujets masculins. Les valves sont des replis muqueux en nid de pigeon au niveau du Veru Montanum. Elles empêchent l'écoulement normal des urines. C'est l'une des principales causes de dysurie chez l'enfant.

Le diagnostic repose sur l'échographie et l'UCR qui peuvent montrer la dilatation urétéro-pyélo-calicielle ainsi que la vessie de lutte et la dilatation de l'urètre postérieur en amont de l'obstacle. Le traitement consiste en une résection endoscopique de ces valves.

b. Duplication urétrale

Il existe un urètre surnuméraire. Cette duplication peut être complète ou non.

c. Autres

D'autres malformations urétrales très rares sont décrites comme les polypes de l'urètre postérieur, l'hypertrophie du Veru Montanum et les rétrécissements congénitaux de l'urètre.

2.3.3. MALFORMATIONS DES VOIES GÉNITALES ET AMBIGUÏTÉS SEXUELLES [7, 8, 11, 16]

2.3.3.1. Malformations des voies génitales

2.3.3.1.1. CHEZ L'HOMME

a. Epispadias

C'est une aplasie de la paroi dorsale de l'urètre. Il est constant dans l'extrophie vésicale.

C'est une malformation qui est plus fréquente chez le sujet masculin. Elle peut se manifester sous différentes formes : le gland est ouvert en deux ; le prépuce est incomplet et la verge est courte.

Il existe une courbure dorsale de verge très importante qui s'aggrave lors de l'érection. Le traitement est chirurgical et consiste en une reconstruction de l'urètre jusqu'au sommet du gland en corrigeant une éventuelle coudure associée.

b. Hypospadias

C'est une malformation congénitale assez fréquente, caractérisée par un abouchement ectopique du méat urétral au niveau de la face ventrale de la verge.

Des facteurs de risque de la survenue de cette anomalie ont été identifiés à savoir un traitement hormonal administré en début de grossesse ou des facteurs génétiques.

Il existe une classification des hypospadias basée sur le siège du méat urétral (classification de DUCKETT). On distingue :

- Les hypospadias antérieurs regroupant les formes balanique, balano-préputiale et pénienne distale
- Les hypospadias moyens comprenant les formes péniennes moyennes
- Les hypospadias postérieurs : pénien proximal, péno-scrotal, scrotal et périnéal (Figure 10)

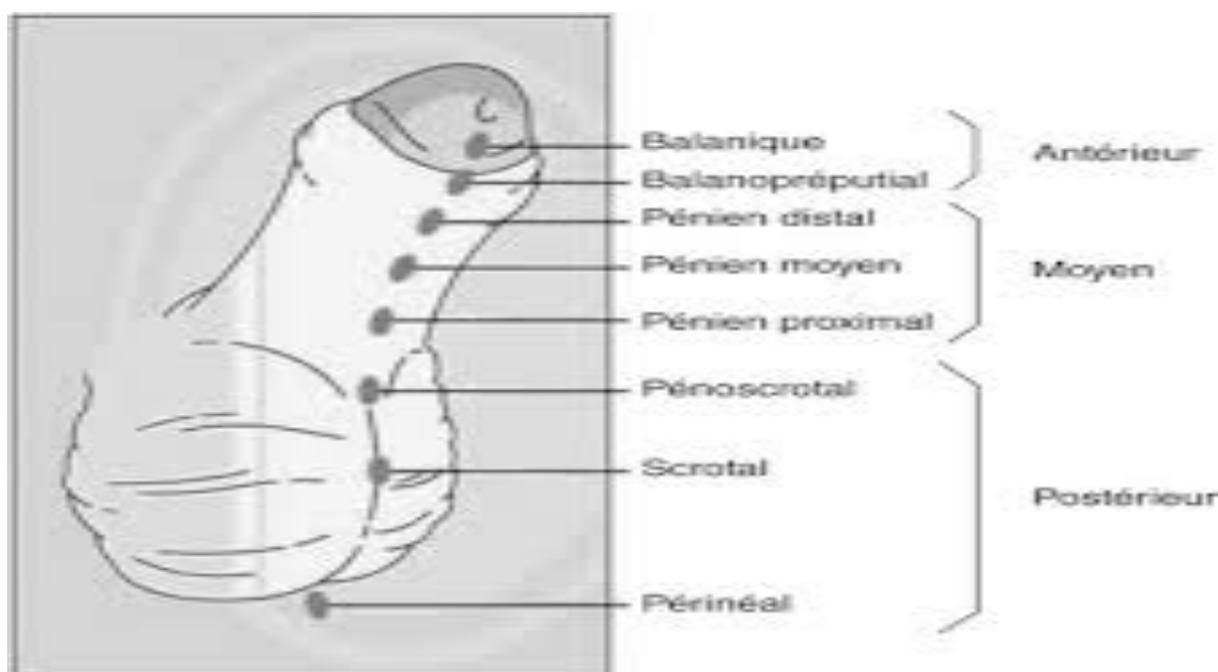


FIGURE 10 : CLASSIFICATION DES HYPOSPADIAS SELON DUCKETT

Les circonstances de découverte sont essentiellement la constatation d'une ectopie du méat à la naissance, l'existence d'une anomalie du jet mictionnel pendant l'enfance ou lors d'une circoncision.

A l'examen le prépuce est en tablier de sapeur associé ou non à une coudure de verge selon le siège du méat.

Le traitement est chirurgical surtout dans les formes postérieures. Elles nécessitent le plus souvent un traitement en deux temps du fait de la coudure associée.

Ce traitement comportera donc une correction première de la coudure suivie dans le même temps opératoire ou en différé de l'urétroplastie avec ses différentes techniques.

c. Cryptorchidie et ectopies testiculaires

La cryptorchidie est une anomalie de migration du testicule le long de son trajet normal de descente entre la région rétro-péritonéale et la région inguinale. Très rarement il s'agit d'une ectopie testiculaire avec un testicule retrouvé en dehors du trajet, en position périnéale, pubienne, crurale ou controlatérale. La cryptorchidie peut être unilatérale ou bilatérale.

Le diagnostic se fait le plus souvent à la naissance ou plus tardivement par la constatation d'une vacuité de la bourse pouvant être bilatérale.

Le traitement est chirurgical. Dans le cas d'une cryptorchidie avec testicule palpable, le premier temps de l'intervention est l'abaissement puis l'orchidopexie par voie inguinale permettant de descendre et de fixer le testicule dans la bourse.

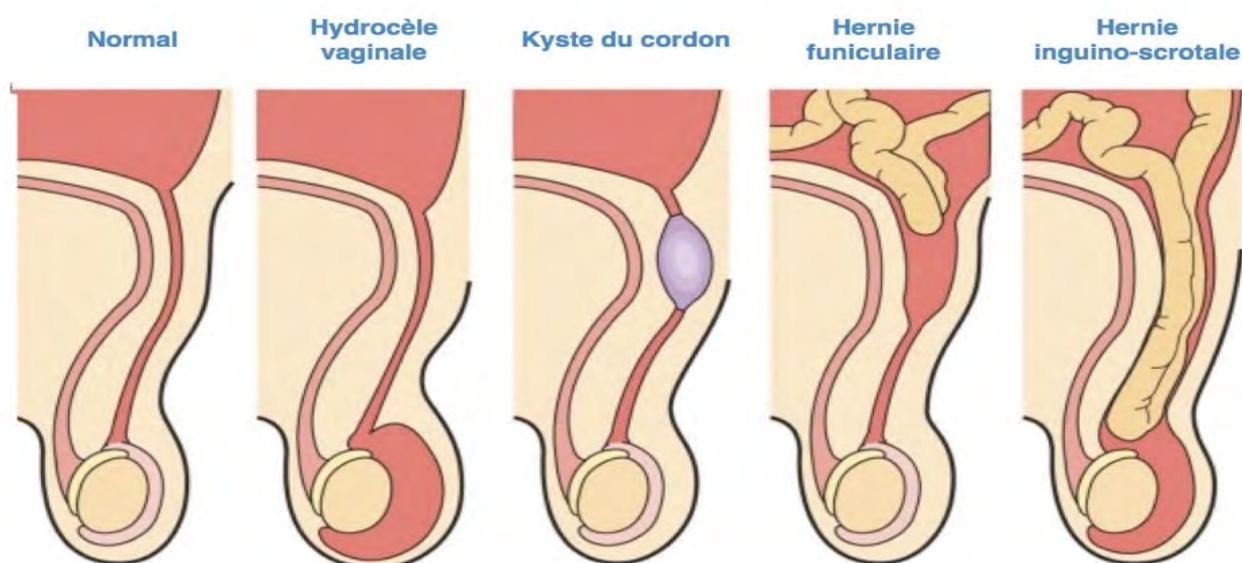
Si le testicule est non palpable, une exploration laparoscopique permet un diagnostic rapide et fiable.

d. Pathologies du canal péritonéo-vaginal (PCPV)

Il y'a une fermeture du canal péritonéo-vaginal durant la première année de vie, ne laissant subsister que le ligament péritonéo-vaginal. Seul un petit sac persiste sur la face antérieure du testicule : la vaginale. Si le ligament péritonéo-vaginal ne s'oblitère pas, le canal persiste et une anse intestinale peut s'y glisser, constituant une hernie inguinale congénitale.

Il arrive qu'il n'y ait qu'un petit canal persistant, ne laissant de la place qu'à du liquide péritonéal. Ce liquide peut s'épancher et former soit un kyste du cordon spermatique si la masse liquidienne est circonscrite au-dessus du testicule, soit une hydrocèle du testicule.

Le diagnostic est essentiellement clinique et le traitement est chirurgical consistant à un abord inguinal et une fermeture du canal (Figure 11).



AFPA 2013

FIGURE 11 : PATHOLOGIES DU CANAL PERITONEO-VAGINAL

e. Micropénis

On parle de micro pénis dès la naissance si le pénis est d'une longueur inférieure à 1,9 centimètres (après étirement et mesuré depuis l'os du pubis jusqu'au bout du gland) sans malformation associée.

En période pré-pubertaire on parle de micro pénis lorsque la taille est inférieure à 4cm ou inférieure à 7cm en puberté.

Des causes de micro pénis ont été identifiées comme les anomalies du SNC avec un hypogonadisme hypogonadotrophique (sécrétion inadéquate de GnRH +++), les synthèses inadéquates de testostérone, l'insensibilité aux androgènes, les anomalies chromosomiques, certains syndromes rares (syndrome de Mobius, anémie de Fanconi...) et les causes idiopathiques.

Chez l'enfant, Le traitement est pharmacologique et consiste en une injection de testostérone retard à partir de l'âge de 3 mois. Le traitement peut être entrepris jusqu'à l'âge de 6 ans, mais à des doses plus fortes

2.3.3.1.2. CHEZ LA FEMME

a. Malformations utéro-vaginales

Deux mécanismes peuvent être à l'origine des malformations utéro-vaginales.

Il s'agit tout d'abord d'une anomalie de la fusion partielle ou totale de la partie caudale des canaux de Müller ou une atrésie d'une des branches qui est à l'origine des utérus bicornes uni ou bi-cervicales avec ou sans duplication vaginale.

Ensuite une absence de résorption de la cloison médiane séparant les canaux de Müller conduit à un utérus cloisonné. Cet utérus cloisonné pouvant être total, sub-total ou corporéal.

b. Imperforations hyménales

L'imperforation hyménales est une malformation rare. Son diagnostic et sa prise en charge imposent un dépistage précoce afin de préserver la fertilité ultérieure des jeunes filles atteintes.

Ce diagnostic doit se faire idéalement à la naissance mais il est plus fréquemment évoqué chez une adolescente présentant une aménorrhée primaire avec des caractères sexuels secondaires normaux et des douleurs abdominales cycliques. La prise en charge est chirurgicale consistant en une hyménéotomie.

2.3.3.2. AMBIGÜITÉS SEXUELLES

2.3.3.2.1. HERMAPHRODISMES

Ce sont des anomalies de la différenciation sexuelle d'origine génétique et hormonale. A un stade embryonnaire précoce, il y'a une évolution incomplète du phénotype masculin ou féminin. Il en résulte un « état intersexué » ou hermaphrodisme dans lequel l'histologie des gonades et l'anatomie des OGE seront ambiguës.

Il existe une classification des ambiguïtés sexuelles dite de Prader (Figure 12) qui comprend :

- Type 1 : vulve normale avec hypertrophie clitoridienne
- Type 2 : large vestibule en entonnoir s'ouvrant à la base du clitoris. Grandes lèvres séparées ou partiellement soudées.
- Type 3 : clitoris volumineux à la base duquel s'ouvre l'orifice unique d'un sinus urogénital étroit dans lequel se jettent urètre et vagin. Grandes lèvres partiellement soudées.
- Type 4 : aspect de garçon avec verge hypoplasique et souvent coudée. Hypoplasie périnéale, orifice unique d'allure urétrale s'ouvrant à la face inférieure (hypospadias) correspondant à un sinus urogénital dans lequel s'abouche à quelques cm du méat un

vagin hypoplasique. Grandes lèvres soudées. Dans le type 4 bis le vagin ne communique pas avec le sinus.

- Type 5 : aspect de garçon cryptorchide. Le vagin s'abouche très haut dans l'urètre. Dans le type 5 bis, le vagin ne communique pas avec l'urètre

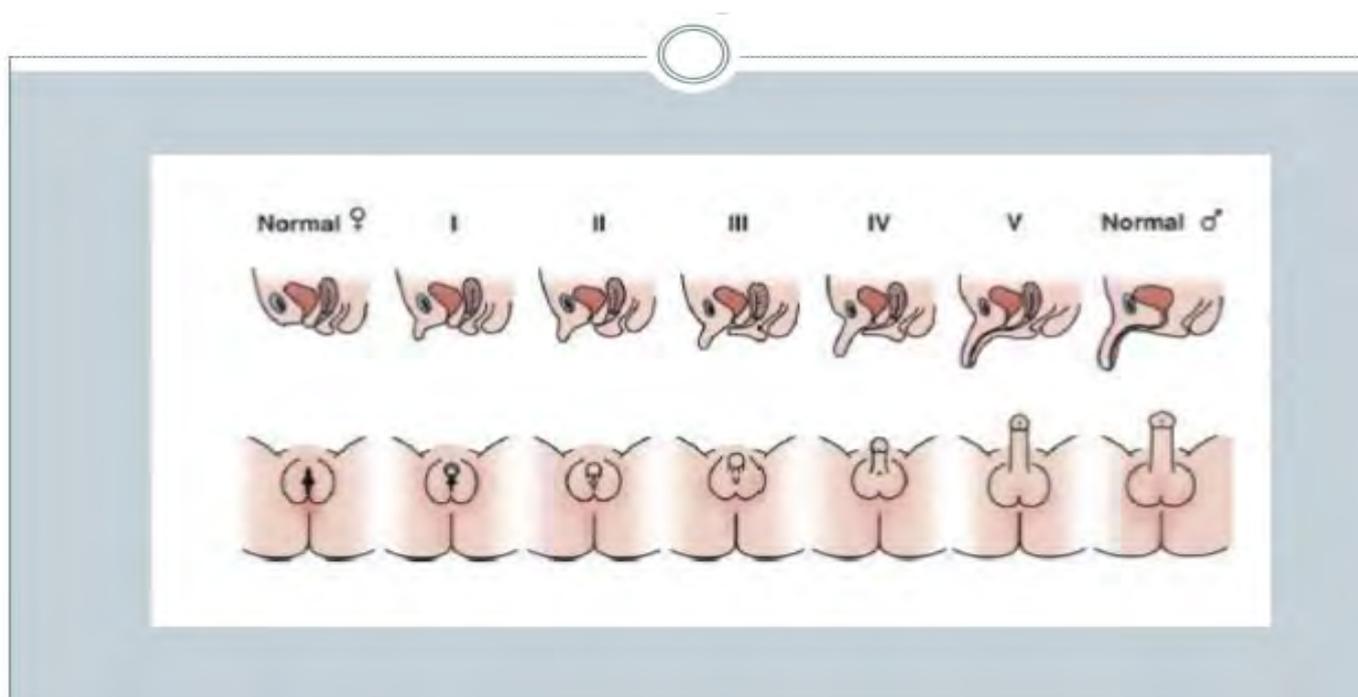


FIGURE 12 : CLASSIFICATION DES AMBIGUITES SEXUELLES SELON PRADER

Selon le type de l'ambiguïté sexuelle on distingue 3 genres :

- Le pseudo-hermaphrodisme féminin (60% des formes) : le caryotype est féminin 46XX. Il existe 2 ovaires et les OGI sont de type féminin jusqu'au 1/3 supérieur du vagin alors que les OGE sont ambigus. Cette ambiguïté est due à une virilisation d'origine hormonale par hyper-androgénie. Une cause endogène est le plus souvent retrouvée : c'est l'hyperplasie congénitale des surrénales. D'autres causes exogènes en rapport avec une hormonothérapie ou une tumeur sécrétante maternelle peuvent être retrouvées.

- Le pseudohermaphrodisme masculin (35% des formes) : le caryotype est masculin 46XY. Cet individu a 2 testicules et un aspect ambiguë des OGE et OGI. Les causes les plus souvent retrouvées sont les défauts gonadiques de différenciation, les déficits hormonaux en gonadotrophine ou AMH, les défauts d'action périphérique de la testostérone que ce soit une insensibilité totale (testicule féminisant) ou partielle (déficit en 5 alpha réductase qui entraîne un déficit en DHT) et les syndromes poly malformatifs. Il est à noter que près de 30% des cas sont idiopathiques.
- L'hermaphrodisme vrai (5%) qui est une forme très rare avec un individu possédant à la fois du tissu ovarien et testiculaire. Le caryotype est variable résultant de l'altération des gonosomes.

Le traitement dépend de la cause de l'hermaphrodisme et de l'anatomie interne et externe de l'individu. Le choix du sexe est une décision collégiale et doit être précoce.

2.3.3.2.2. AUTRES

- Syndrome de Turner

C'est une dysgénésie ovarienne avec phénotype féminin et caryotype 45, XO. L'individu présente des OGE féminins normaux mais le système génital interne est inachevé et les ovaires sont atrophiques.

A l'âge de la puberté il y a une absence de développement des seins et une aménorrhée primaire. Les femmes sont de petite taille et présentent de manière caractéristique un cou palmé. La stérilité est définitive.

Un traitement substitutif hormonal est indispensable dès l'enfance.

- Syndrome de Klinefelter

Le syndrome de Klinefelter touche des hommes dont le caryotype contient trois chromosomes sexuels : 2 X et 1 Y.

L'âge maternel élevé semble constituer un facteur de risque par production d'ovules contenant deux chromosomes X au lieu d'un seul.

2.4. DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT [1, 3, 7, 8, 9, 11, 13, 18, 27]

2.4.1. INTERROGATOIRE [1, 3, 8, 9]

IL s'attardera sur les antécédents personnels de l'enfant concernant sa vaccination et son mode d'alimentation ainsi que ses antécédents chirurgicaux.

L'interrogatoire portera aussi sur les antécédents familiaux à la recherche d'une consanguinité entre les parents. Chez la mère il sera précisé les antécédents médico-chirurgicaux ainsi que le nombre de gestité et de parité, le nombre de CPN et les conditions de la grossesse et de l'accouchement de l'enfant.

2.4.2. LES CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE [7, 8, 9]

Le dépistage par échographie anténatale permet de révéler la plupart des malformations uro-génitales. Après la naissance certaines malformations sont évidentes comme les pathologies du canal péritonéo-vaginal et les anomalies des OGE. Les masses abdominales ou les tuméfactions du flanc ont le plus souvent une origine rénale ou urologique. L'infection Urinaire constitue le mode de révélation principale suspectée devant la présence d'une fièvre isolée, d'une hématurie ou d'une protéinurie. Dans de rare cas l'infection urinaire peut être asymptomatique.

D'autres modes de découverte peuvent être retrouvés comme une douleur rénale sourde rarement paroxystique à type de colique néphrétique, des symptômes urinaires comme une dysurie d'intensité variable pouvant aller jusqu'à une rétention aigue et une incontinence urinaire diurne ou nocturne.

D'autres signes non spécifiques peuvent être retrouvés comme par exemple un retard staturo-pondéral, des signes d'insuffisance rénale débutante ou d'autres malformations associées.

2.4.3. LES SIGNES CLINIQUES [8,9,11] :

2.4.3.1. EXAMEN DES REINS ET DES URETÈRES

L'examen de l'appareil uro-génital commence par l'étude de la miction qui permet de préciser l'aspect des urines et de détecter une éventuelle dysurie ou une hématurie.

L'inspection permet d'apprécier en position assise la courbure normale de la colonne et la vacuité normale de la fosse lombaire. Elle permet ainsi de détecter une éventuelle voussure ou un comblement de la fosse lombaire, une déformation abdominale visible, une rougeur ou un orifice fistuleux.

La palpation quant à elle se fait en décubitus dorsal, cuisses fléchies et les bras le long du corps ; elle permet de rechercher une sensibilité de la fosse lombaire, un empatement, un contact lombaire ou un ballottement rénal et des douleurs aux points urétéraux supérieur et moyen.

La percussion permet de rechercher le signe de Giordano positif qui est une douleur à l'ébranlement de la fosse lombaire.

2.4.3.2. EXAMEN DE LA VESSIE

A l'inspection on recherche une voussure, une rougeur, un orifice fistuleux dans la région hypogastrique.

La palpation permet de rechercher une sensibilité pelvienne, une masse sus pubienne voire un globe vésical.

2.4.3.3. EXAMEN DES OGE

L'inspection des organes génitaux externes permet d'abord d'apprécier l'aspect de la verge ou du clitoris et la position du méat ainsi que l'aspect du scrotum ou de la vulve. Elle permet d'autre part de préciser le siège des testicules et le volume des bourses.

La palpation met en évidence la consistance des bourses et permet d'apprécier si possible l'état du testicule et l'épididyme chez le garçon. Chez la fille l'examen de l'appareil génital doit être minutieux avec l'examen de la vulve et les touchers pelviens.

2.4.4. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES [7, 8, 9, 27]

Ils ont une place importante dans le diagnostic des MUG. En fonction de l'orientation diagnostique, des examens biologiques et ou radiologiques sont nécessaires.

2.4.4.1. LES EXAMENS BIOLOGIQUES

a. Examen cyto bactériologique des urines

Il permet de confirmer l'infection urinaire en isolant le germe et d'étudier sa sensibilité aux antibiotiques par l'antibiogramme.

b. Protéinurie

La protéinurie est un symptôme pathologique fondamental. Elle doit être recherchée, dosée et interprétée.

c. Fonction rénale

Elle est évaluée par deux indices : l'urémie et la créatininémie. L'urémie normale est de $0,25 \pm 0,10$ g/l chez l'enfant. Son élévation n'est vraiment significative qu'au-delà de 0,80g/l.

La créatininémie normale : 7 à 13mg/l

d. Numération formule sanguine

Elle permet de rechercher une hyperleucocytose orientant vers une infection.

e. Caryotype

C'est un examen permettant d'étudier le patrimoine génétique d'un individu. Il permet de déceler les remaniements génétiques constitutionnels. Il est particulièrement indiqué dans les syndromes dysmorphiques et dans les ambiguïtés sexuelles.

2.4.4.2. IMAGERIE

a. L'échographie

Elle représente l'examen de première intention dans l'exploration de l'appareil urinaire de l'enfant. Ses indications sont multiples et elle permet le diagnostic et le suivi des MUG de l'enfant qu'elle soit anténatale ou post natale.

b. UCR

C'est l'examen de référence pour le diagnostic de reflux vésico-urétéral et il permet de visualiser l'urètre de garçon à la recherche d'éventuelles valves de l'urètre postérieur.

c. UroTDM + clichés UIV :

C'est l'examen de référence permettant l'étude morphologique et fonctionnelle de l'appareil urinaire. C'est un examen lourd nécessitant une sédation, une contention et une injection intraveineuse de produit de contraste iodé 24 à des doses adaptées et potentiellement néphrotoxiques. Ses indications ont considérablement diminué depuis le développement de l'échographie puis de la scintigraphie et de l'uro-IRM.

Actuellement, elle est encore utilisée chez les enfants entre 05 mois et 04ans où la réalisation de l'uro-IRM est parfois impossible en l'absence d'anesthésie générale ou de sédation.

d. UroIRM

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est une technique non irradiante et multi-planaire constituant actuellement l'examen de choix qui permet de remplacer l'UIV et la scintigraphie. Le gadolinium a l'avantage de n'avoir que très peu de toxicité rénale et aucun effet secondaire ; de ce fait l'IRM peut être utilisée chez l'enfant en insuffisance rénale.

La pratique de l'IRM chez l'enfant nécessite une immobilisation totale par sédation qui est systématique chez les enfants de - 5 ans.

L'étude morphologique est basée sur la détection des liquides stagnants en visualisant l'arbre urinaire dans son ensemble avec des séquences très fortement pondérées en T2.

L'étude fonctionnelle comporte des séquences T1 rapides après une injection en bolus de Gadolinium et une étude dynamique du rehaussement parenchymateux et de l'excrétion en fonction du temps.

e. Scintigraphie rénale

- Scintigraphie rénale dynamique :

Il s'agit d'un examen permettant d'enregistrer des données dynamiques et de juger de la fonction rénale et de l'excrétion urinaire.

- Scintigraphie corticale :

Le traceur utilisé est le ^{99m}Tc -dimercaptosuccinic acide (DMSA) qui permet d'évaluer la sécrétion tubulaire et la réabsorption au niveau des cellules tubulaires proximales, dont il reflète l'état fonctionnel. Elle est surtout indiquée dans l'évaluation du retentissement d'un reflux sur le parenchyme rénal.

2.4.5. TRAITEMENT [1,3,7,8,9]

2.4.5.1. BUTS

- Préserver la fonctionnalité du rein en protégeant les VESI du reflux et de la distension
- Traiter le ou les malformations et assurer la continuité des voies excrétrices.
- Eviter les récives et les complications, le cas échéant les traiter

2.4.5.2. MOYENS ET INDICATIONS

a. Moyens médicaux

Ce sont essentiellement :

- Les antibiotiques et les antiseptiques urinaires qui peuvent être utilisés de manière séquentielle sur une longue durée dans les RVU
- Une rééquilibration hydro électrolytique en cas de troubles ioniques liés à l'atteinte de la fonction rénale
- De la testostérone retard en injectable dans la prise en charge des micro pénis

b. Moyens chirurgicaux

- Rein et VES :

Différentes techniques chirurgicales ont été décrites dans la prise en charge des malformations du rein et des VES. Les indications dépendent de l'étiologie et de son retentissement sur la fonction rénale, du degré de la sténose et de l'âge du patient.

En cas de SJPU une pyéloplastie par résection de la zone sténosée associée à une anastomose pyélo-urétérale peut être proposée. Elle peut se faire par chirurgie ouverte ou par coelioscopie. Une alternative thérapeutique est l'endopyélotomie qui est une méthode endoscopique permettant d'inciser le bassinet jusqu'à l'uretère sain et une pose d'un tuteur pendant le temps de cicatrisation.

Les anastomoses urétéro-vésicales avec système anti-reflux peuvent être indiquées dans les méga-uretères ou dans les RVU. Parmi ces techniques on peut citer celle de COHEN qui permet de créer un trajet sous muqueux pour l'uretère. Lorsque les sténoses ou rétrécissement de l'uretère ne sont pas trop serrés une dilatation par des sondes urinaires rigides peut être proposée.

En cas d'hydronéphrose ou de destruction du rein liées à l'obstacle on peut être amené à effectuer une néphrostomie voire une néphrectomie.

- Vessie

Le traitement de l'extrophie vésicale particulièrement, est chirurgical. Il se fait par reconstruction par étapes dans le but d'obtenir une fermeture de la vessie et de l'urètre mais surtout une continence et un aspect esthétique satisfaisant des OGE

- OGE et région inguinale

Les cures des pathologies du canal péritonéo-vaginal ont pour principe la fermeture du canal en regard de l'orifice inguinal profond sans réfection musculo-aponévrotique.

Dans les épispadias le traitement est chirurgical. Dans le cas de l'épispadias continent, l'intervention (entre 18 mois et 2 ans) consiste à traiter la courbure si elle existe, et à reconstruire l'urètre jusqu'au sommet du gland. L'épispadias incontinent nécessite une rééducation, et donc la collaboration de l'enfant. Chez la petite fille, l'objectif sera de traiter l'incontinence et de corriger la bipartition clitoridienne.

Le traitement des hypospadias est chirurgical surtout dans les formes postérieures. Différentes techniques ont été décrites et elles visent toutes à obtenir un bon résultat fonctionnel et esthétique.

Classiquement elles se déroulent en trois temps : une correction première de la coudure pénienne, une reconstruction de l'urètre manquant

(urétroplastie) et une reconstruction de la face ventrale de la verge (méatoplastie, glanuloplastie).

Il existe de multiples techniques qui respectent toutes les principes de la chirurgie plastique à savoir l'utilisation de sutures directes, de lambeaux directs ou des greffes (peau ou muqueuse).

Les indications sont fonction du type anatomique de l'hypospadias et de la qualité de la gouttière urétrale, de la sévérité de l'atteinte et des habitudes techniques. Les principales complications sont les mauvais résultats esthétiques, les fistules et les sténoses urétrales.

METHODOLOGIE

3. METHODOLOGIE

3.1. CADRE D'ÉTUDE :

L'étude a été réalisée au service d'Urologie-Andrologie de l'Hôpital Aristide Le Dantec à Dakar.

Ce service comprend :

- 5 enseignants de rang magistral, un assistant, 4 internes et une trentaine de médecins en spécialisation ;
- Une unité d'hospitalisation ayant une capacité d'accueil de 30 lits
- Un bâtiment en réfection comprenant 10 cabines
- Un bloc opératoire comprenant 4 salles
- Une unité de consultation externe et un service d'accueil des urgences fonctionnant 24h /24h

Du fait de ses nombreuses activités, le service d'Urologie de l'HALD constitue un service de référence dans la prise en charge des patients sénégalais et de la sous-région.

3.2. PATIENTS ET MÉTHODES

3.2.1. PATIENTS

Les données ont été collectées à partir des dossiers de malade conservés aux archives, dans les registres de consultation et les registres du bloc opératoire ainsi que les statistiques du service d'urologie fournies par le service statistique de l'HALD.

- Critères d'inclusion

Tous les patients âgés de moins de 16 ans reçus ou traités dans le service pour une MUG durant la période d'étude, ont été inclus.

- Critères de non inclusion

Tous les patients présentant des dossiers incomplets ou les dossiers perdus.

3.2.2. MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective et descriptive durant la période d'étude allant du 1^{er} Octobre 2011 au 1^{er} Septembre 2018 soit une période de 7 ans.

Les paramètres étudiés étaient :

- Les aspects épidémiologiques : l'âge, le sexe, les différents types de MUG et leur fréquence
- Les aspects thérapeutiques
- Les aspects évolutifs et pronostiques ainsi que les résultats

Les données étaient saisies et analysées sur les logiciels WORD et EXCEL 2016.

3.2.3. DIFFICULTÉS

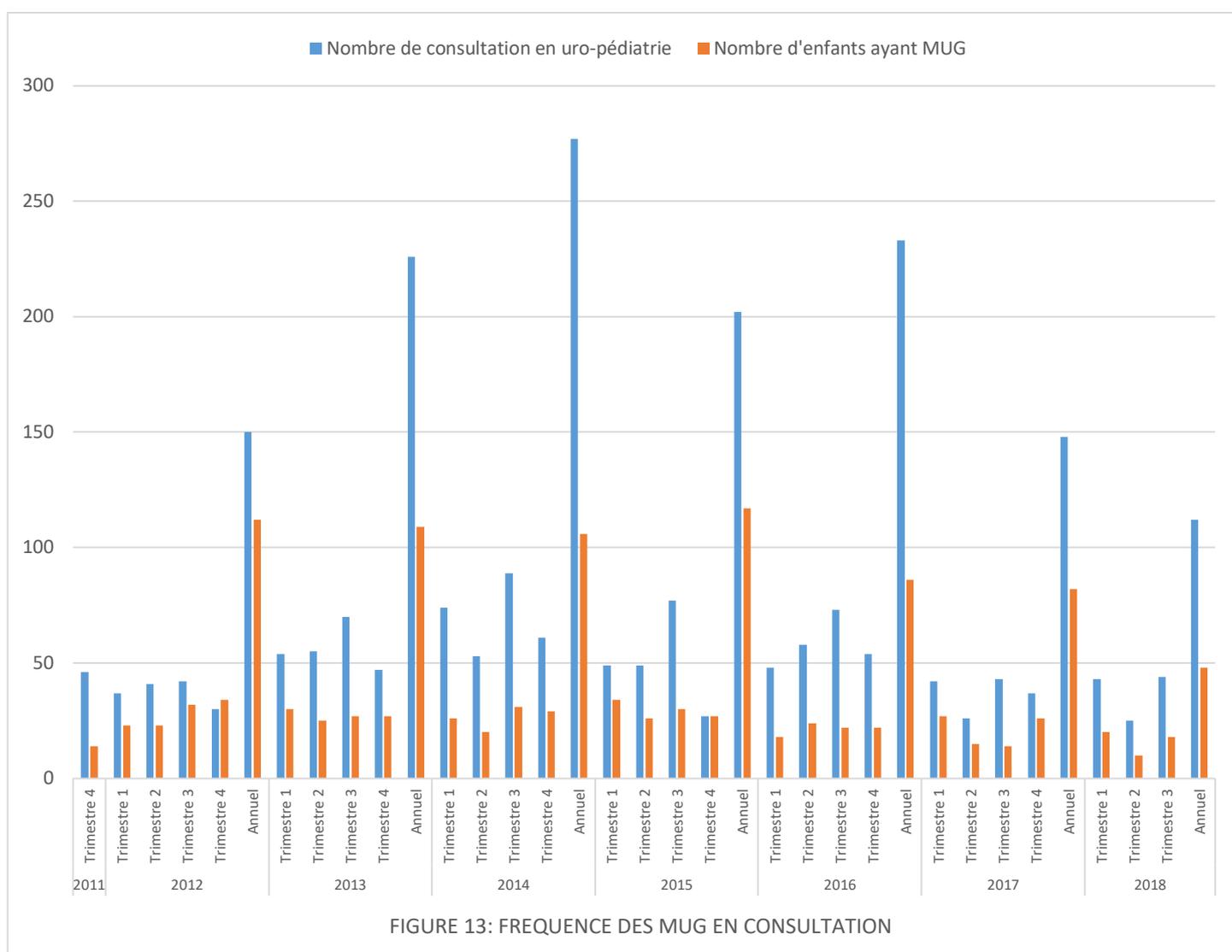
Elles étaient surtout liées à la tenue des dossiers et aux informations incomplètes y figurant. Beaucoup de dossiers ont été perdus ou endommagés. Nous avons colligé 674 patients ayant une MUG. Soixante et huit dossiers n'ont pas été retrouvés ou présentaient des informations incomplètes.

4. RESULTATS

4.1. Données épidémiologiques

4.1.1 Effectif/ Incidence

Durant la période d'étude 33996 patients ont été reçus en consultation dans le service d'urologie dont 1394 enfants soit 3.6 %. Dans cette population infantile 674 enfants avait une MUG soit 48 %. Notre étude a inclus les 606 dossiers de patients. (Figure 13).



La prévalence des MUG en consultation uro-pédiatrique était quasi-constante du 4^e trimestre 2011 jusqu'en 2015 pour connaître une baisse croissante à partir de cette période (Figure 14).

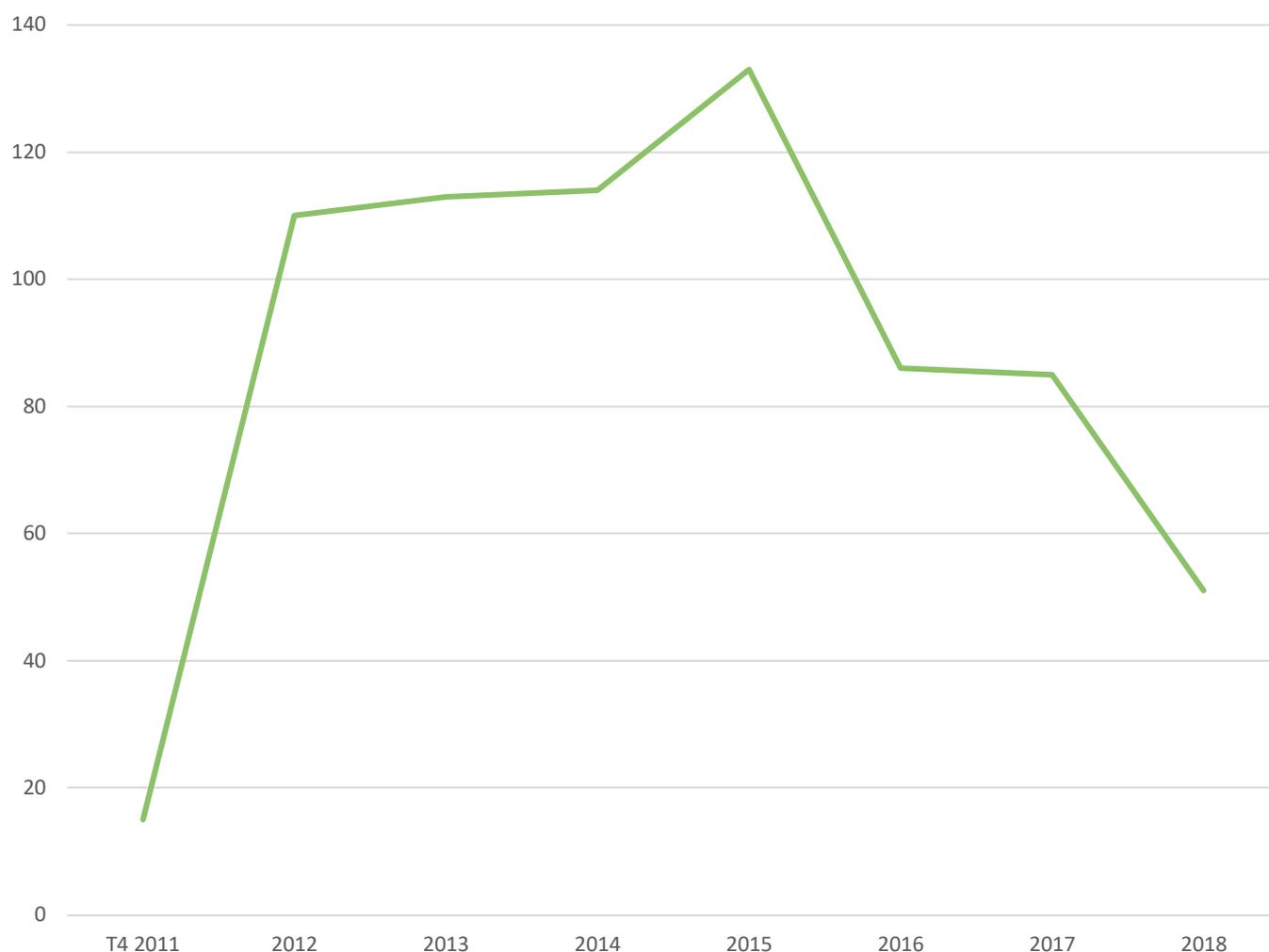


FIGURE 14: PREVALENCE DES MUG DANS L'ETUDE

L'incidence des MUG par rapport à la population consultée en urologie était de 1,7%. L'incidence annuelle était quasi-constante dans l'étude avec deux pics en 2012 et 2015 (Figure 15).

L'incidence des MUG par rapport à la population pédiatrique était de 48%.

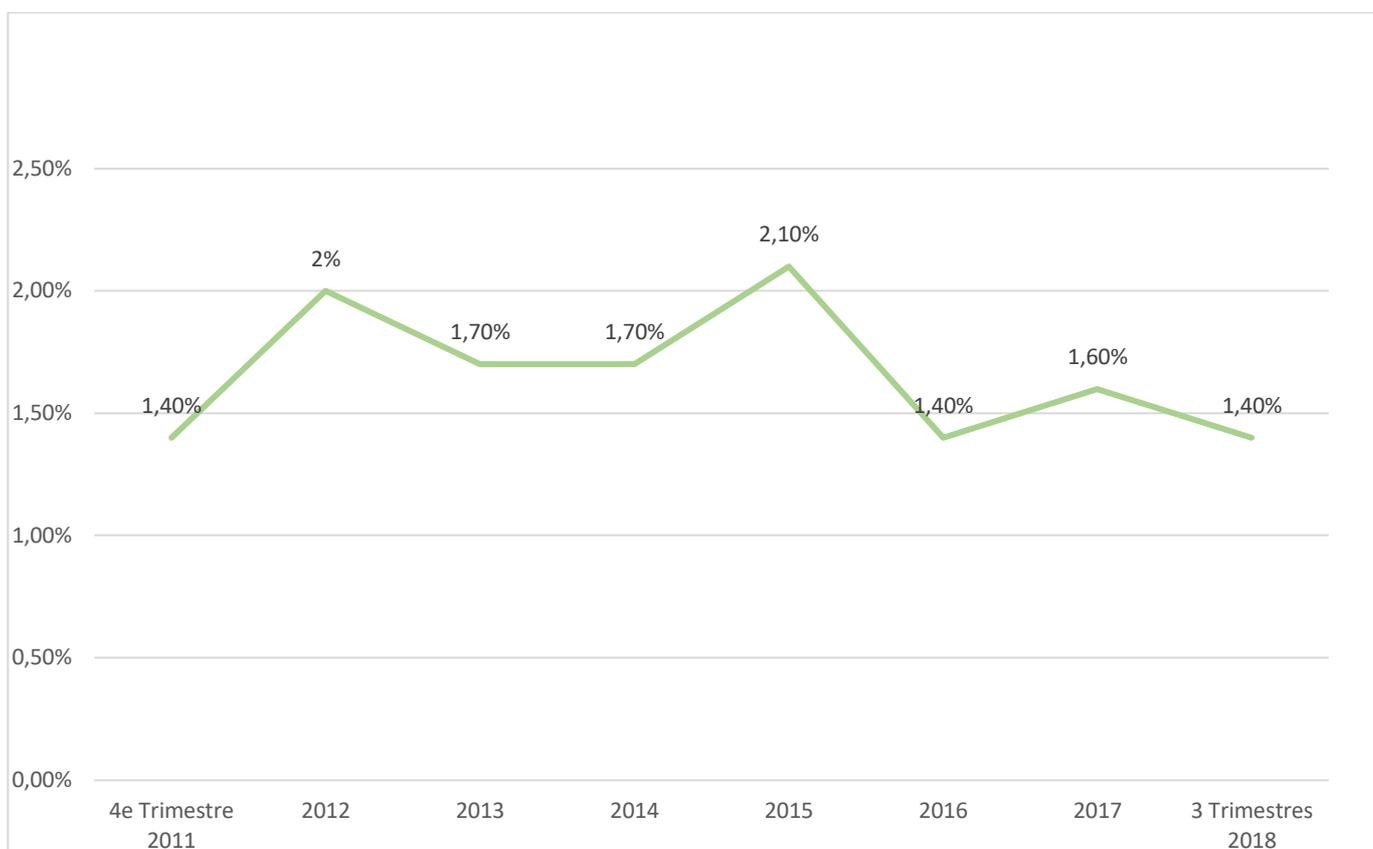


FIGURE 15: INCIDENCE ANNUELLE DES MUG EN UROLOGIE

4.1.2 Age

L'âge moyen des patients était de 6,1 ans +/- 4,3 ans avec des extrêmes de 3 jours et 16 ans.

La tranche d'âge la plus concernée par les MUG était celle de 2 à 12 ans (Figure 16).

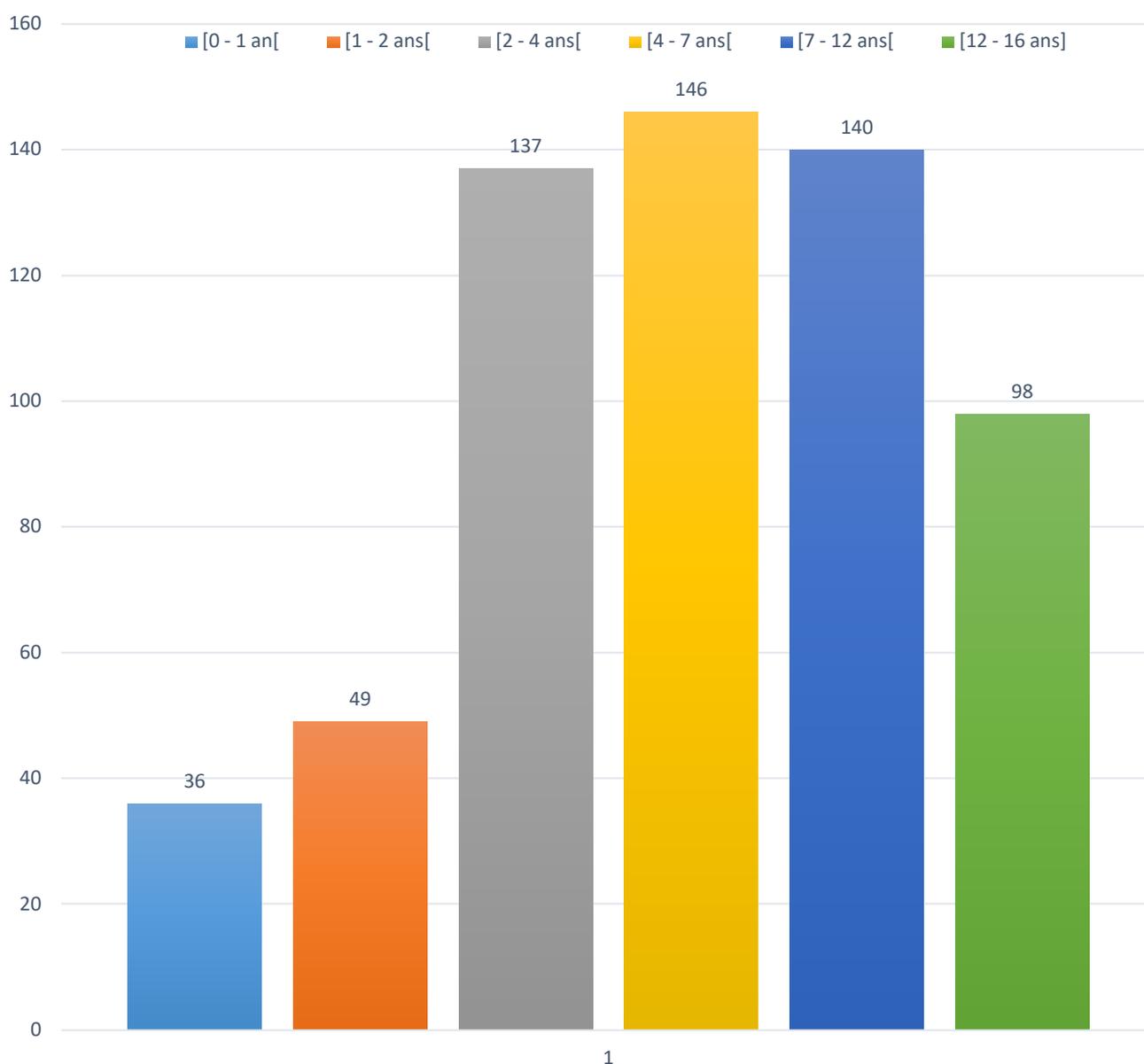


Figure 16 : Répartition des patients porteurs de MUG selon l'âge

4.1.3 Sexe

Il y'avait une prédominance de la population masculine avec un sex-ratio de 35 garçons pour une fille.

4.1.4 Types de MUG

Les malformations les plus fréquentes dans notre étude étaient les PCPV, suivies par les cryptorchidies et les hypospadias (Tableau I).

Les pathologies du canal péritonéo-vaginal étaient représentées en grande majorité par les hydrocèles communicantes ou non (65%) et les hernies (31%).

Les hypospadias antérieurs et moyens étaient les formes les plus fréquentes avec respectivement 59% et 23% des cas. Les coudures de verge étaient associées majoritairement aux ectopies du méat et isolées chez deux patients.

Pour les ambiguïtés sexuelles il y'avait 4 cas de pseudohermaphrodisme féminin et un cas non classé.

Le SJPU était la malformation du haut appareil urinaire la plus fréquente (62%) suivie de l'ectopie rénale, de l'agénésie rénale et de la bifidité urétérale.

TABLEAU I : REPARTITION DES MUG SELON LA FREQUENCE

Diagnostic	T4 2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	Somme	Fréquence	
PCPV	<i>Hernie</i>	1	22	11	15	12	15	13	6	95	
	<i>Hydrocèle</i>	5	33	36	31	38	17	28	10	198	43,1%
	<i>Kyste du cordon</i>	0	3	3	1	1	0	3	1	12	
Phimosis	5	6	17	12	11	11	1	2	65	9,2%	
Cryptorchidie	<i>droite</i>	1	4	4	11	9	3	5	7	44	
	<i>gauche</i>	0	12	13	13	14	9	4	4	69	27,3%
	<i>bilatérale</i>	0	4	9	6	7	4	4	6	40	
Hypospadias	<i>antérieur</i>	0	7	4	6	7	7	6	1	38	
	<i>moyen</i>	0	5	0	3	5	1	1	0	15	9,2%
	<i>postérieur</i>	0	2	1	2	1	2	2	2	12	
Epispadias	0	0	0	0	1	0	0	1	2	0,3%	
Coudure de verge	1	1	1	2	3	4	3	1	16	2,3%	
Ambiguïtés sexuelles	0	2	0	2	0	0	0	1	5	0,7%	
Valves de l'urètre postérieure	0	3	2	3	2	3	1	1	15	2,1%	
Extrophie vésicale							1		1	0,1%	
Malformations urétérales	<i>SJPU</i>	1	2	0	0	7	4	8	1	23	
	<i>MégaU</i>	0	0	1	0	1	0	0	0	2	4%
Malformations rénales	<i>Bifidité U</i>	0	0	0	0	2	1	0	0	3	
	<i>Polykystose</i>	1				1				2	
	<i>HN géante</i>	0	0	0	0	1	0	0	0	1	
	<i>Ectopie</i>					2		1		3	1,3 %
	<i>Agénésie</i>				1	1	1			3	
Autres: Hypertrophie clitoridienne, coalescence des lèvres,	0	0	2	0	0	0	0	1	3	0,4%	

Il y'avait une tendance générale de baisse du nombre de MUG durant l'étude (Figure 17).

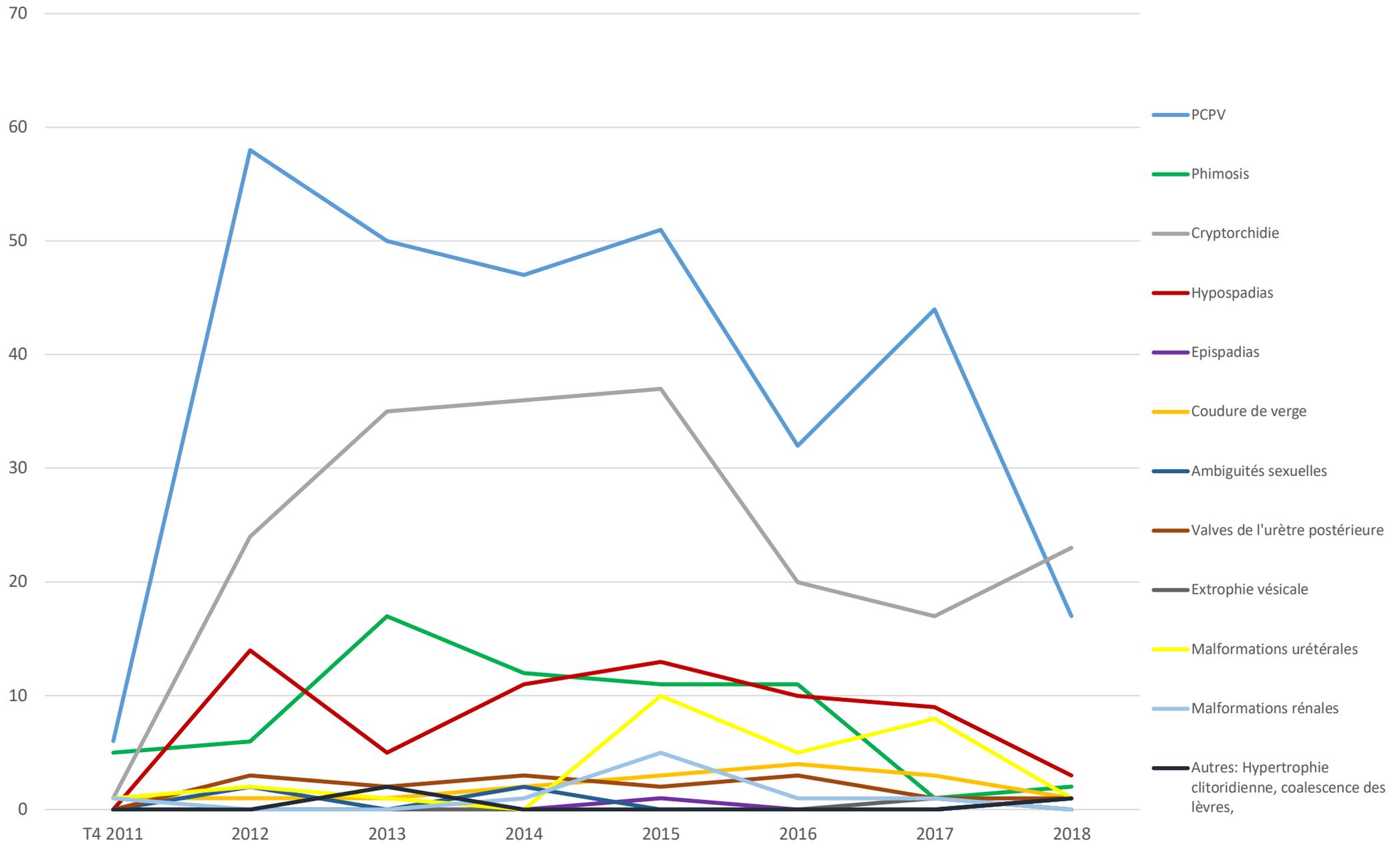


FIGURE 17: REPARTITION DES MUG SELON L'ANNEE

La majorité des MUG du bas et du haut appareil urinaire et des OGE (86%) étaient diagnostiquées tardivement au-delà de deux ans sauf les phimosis qui étaient vus pour la plupart avant l'âge de quatre ans. Les valves de l'urètre postérieur étaient diagnostiquées tardivement pour la plupart (93,3%) au-delà de deux ans au stade de complications (Tableau II).

TABLEAU II : REPARTITION DES MUG SELON L'AGE AU DIAGNOSTIC

MUG	[0 - 1 an]	[1 - 2 ans]	[2 - 4 ans]	[4 - 7 ans]	[7-12 ans]	[12-16ans]	Somme
Phimosis	25	10	13	6	4	1	59
Cryptorchidie	2	5	31	37	33	36	144
PCPV	6	22	65	77	69	42	281
Hypospadias	1	8	17	16	15	8	65
Epispadias	0	0	0	2	1	1	4
Coudure de verge	0	0	1	0	0	0	1
Ambiguïtés sexuelles	1	1	1	1	0	1	5
Valves de l'urètre postérieur	1	0	5	2	5	2	15
Extrophie vésicale	0	0	1	0	0	0	1
Malformations urétérales	0	1	3	3	10	6	23
Malformations rénales	0	0	0	1	3	1	5
Autres	0	0	1	1	1	0	3
Totaux	36	49	137	146	140	98	606

4.1.5 Traitement :

Les traitements chirurgicaux les plus fréquents des MUG étaient représentés par les cures de PCPV (ligature-section du CPV), les posthectomies, les orchidopexies et les urétroplasties selon DUPLAY dans 78% (Figure 18).

Une pyéloplastie selon KUSS ANDERSEN était réalisée chez 60% des patients porteurs de SJPU. Il y'avait eu 34% de néphrectomie et un cas d'abstention thérapeutique. Des séances de dilatation sous AG ou laminage par sondage trans-urétral de calibre croissant ont été effectuées chez des patients porteurs de valves de l'urètre postérieur.

Des cures de HO ont été effectués en association à une cure de PCPV dans 9 cas et dans 2 cas à une orchidopexie.

Une correction de coudure de verge par plicature a été effectuée dans le même temps opératoire qu'une urétroplastie pour 6 patients hypospades et de manière isolée chez 1 patient.

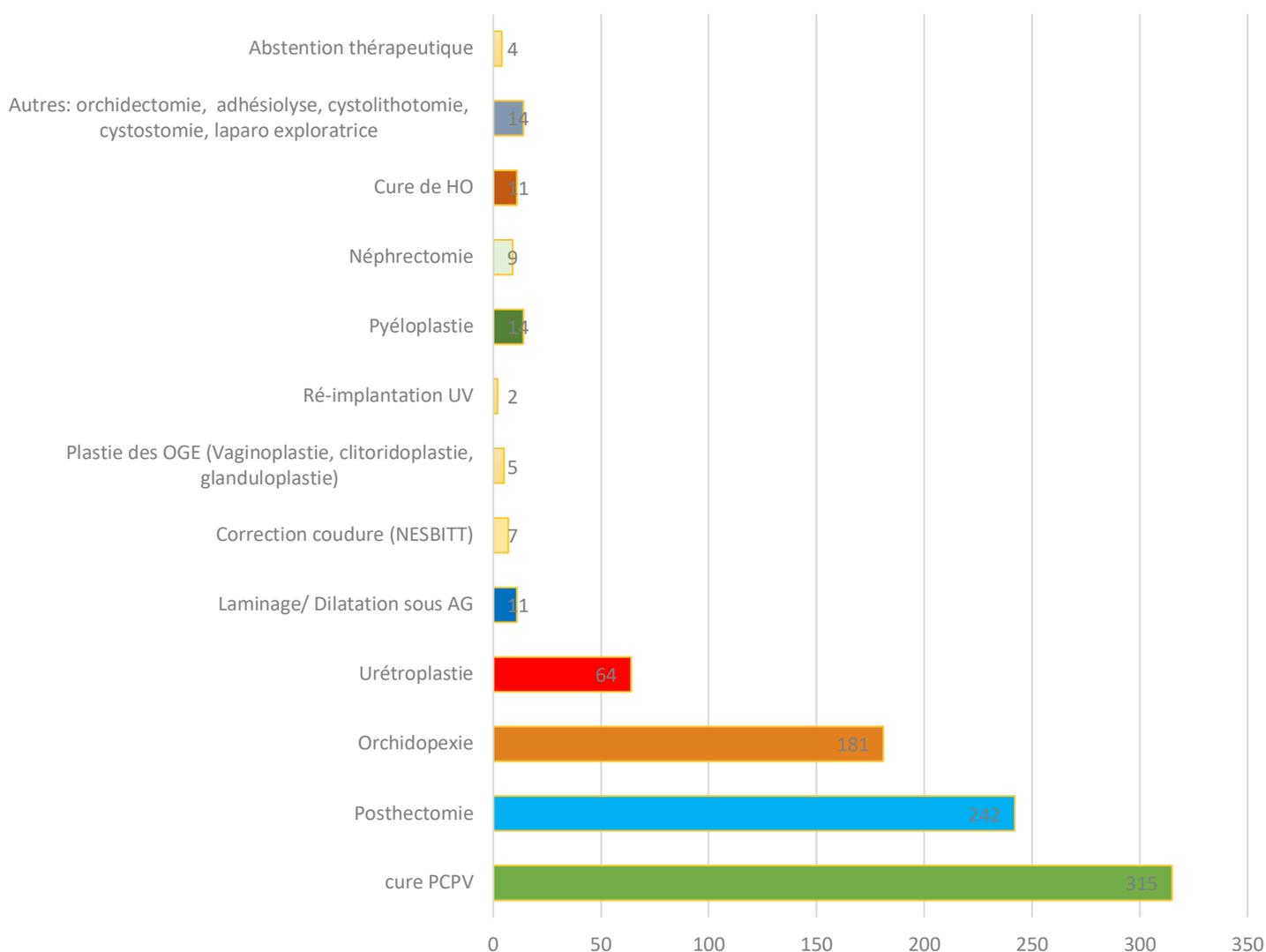


Figure 18 : Répartition des interventions selon le type

4.2. EVOLUTION ET PRONOSTIC

La durée de séjour moyenne était de 3,1 jours pour les patients opérés et hospitalisés. A noter que 53 patients ont eu une posthectomie en ambulatoire pour phimosis.

En post-opératoire précoce, l'évolution était favorable avec une guérison dans 92.3% pour la majorité des MUG. Cependant 7.7 % des patients avaient présenté des complications.

Les complications les plus fréquentes étaient les fistules uréthro-cutanées, les hématomes scrotaux et les échecs de cure (Figure 19).

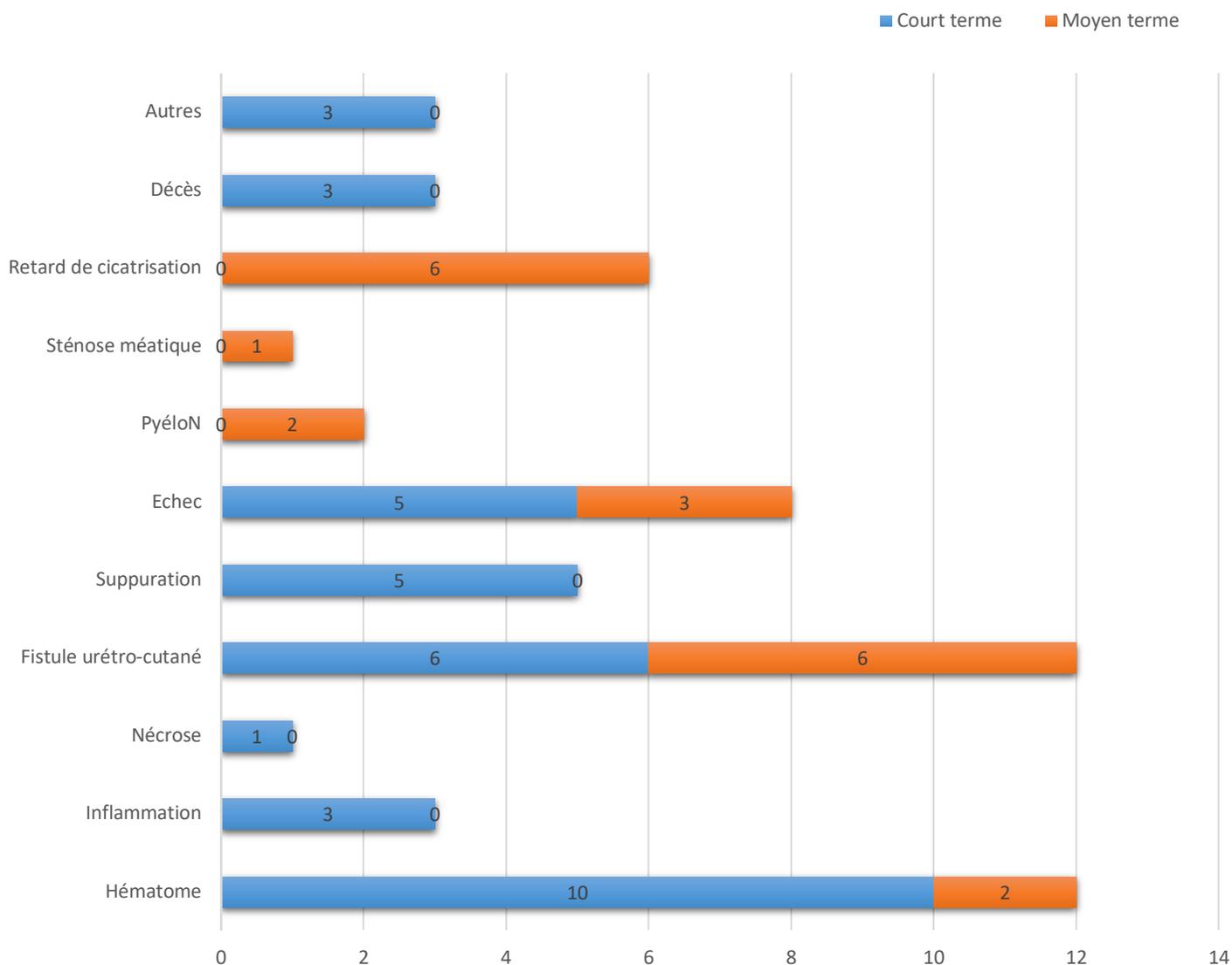


Figure 19 : Répartition des complications à court et moyen terme

Il y'avait des patients traités d'hypospadias (33.8%) qui avaient présenté des complications post-opératoires précoces à type de fistules, d'échec de la cure, de suppuration de la plaie opératoire ou de sténose méatique (Figure 20).

Les hématomes scrotaux avaient été les principales complications des cures de PCPV avec un taux de morbidité à 3,9%.

Quatre patients porteurs d'un SJPU (17%) avaient présenté des complications à type de pyélonéphrite, d'anémie et de fistule pyélique.

Le seul patient ayant une extrophie vésicale s'était compliquée en post-opératoire de suppuration et d'échec de la cure.

Le taux de létalité était de 0.4% avec un décès survenu en per opératoire et deux autres en post-opératoire immédiat. Le taux de mortalité était de 0,2% rapporté à la population infantile.

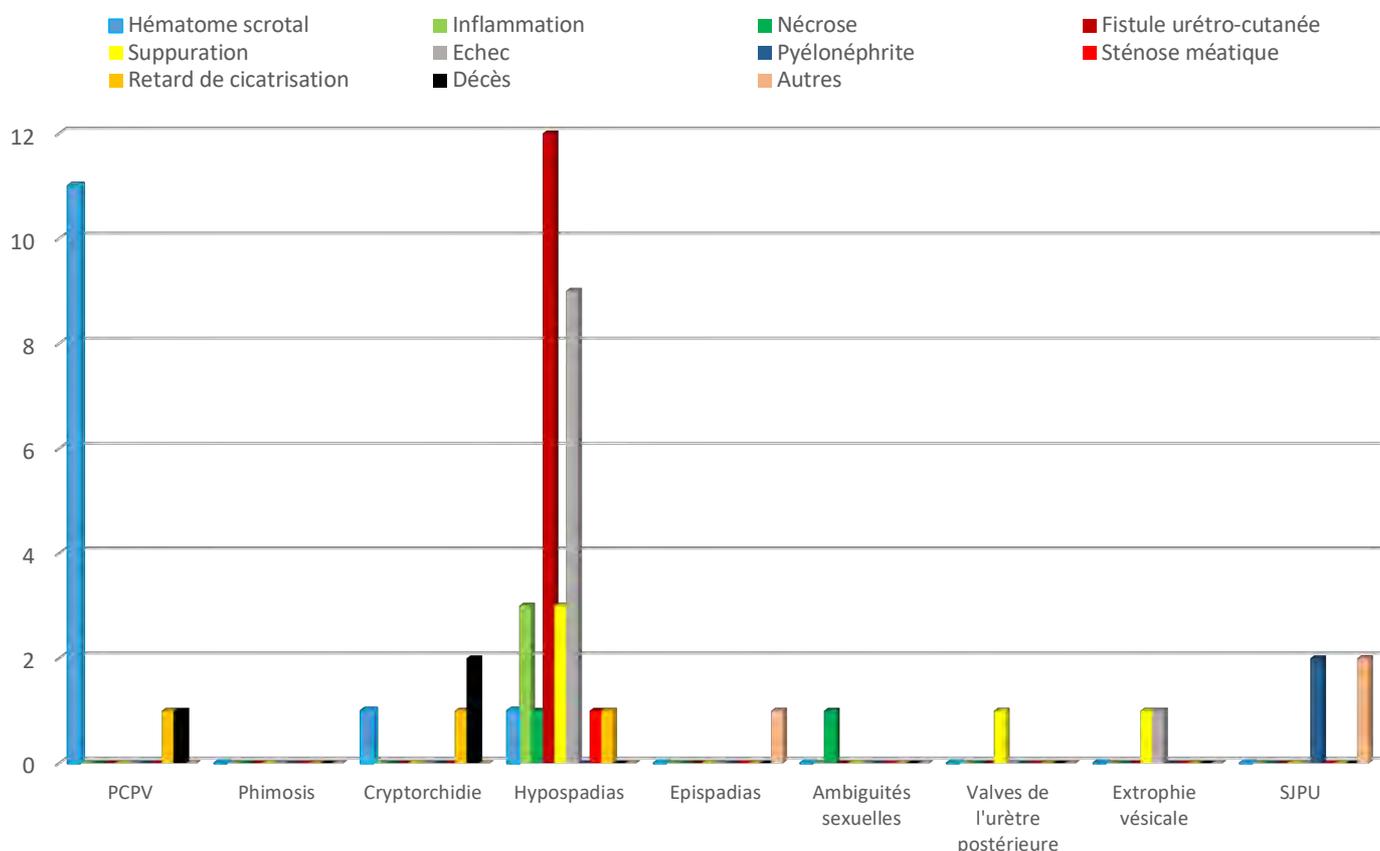


Figure 20: Répartition des complications selon le type de MUG

4.3. SUIVI

Tous les hématomes scrotaux après cure de PCPV avaient régressé dans un délai de 2 mois.

Après 3 mois de suivi post-opératoire, les complications recensées étaient liées pour la plupart à la cure de cryptorchidie ou d'hypospadias. Ce sont notamment les fistules uréthro-cutanées et les échecs de cure pour l'hypospadias et les rétractions et les hypotrophies testiculaires pour la cryptorchidie (taux de morbidité à 9.8%) (Tableau III).

Deux patients ont présenté une PNA sur un SJPU ayant nécessité une hospitalisation et une antibiothérapie avec un drainage par néphrostomie pour l'un des patients.

TABLEAU III : REPARTITION DES COMPLICATIONS DANS LE SUIVI

Complications	3 mois	6 mois	1 an	3 ans	Somme
Dysurie	2	0	0	0	2
Fistule uréthro-cutané	4	6	2	0	12
Sténose méatique	2	1	0	0	3
Rétraction testiculaire	4	3	3	2	12
Récidive PCPV	0	1	0	2	3
Hypotrophie testiculaire	0	6	0	0	6
Echec	8	0	3	0	8
Pyélonéphrite	1	1	0	0	2

La cure de fistule avait été le geste chirurgical le plus effectué (29,4%) avec l'orchidopexie et une 2^e urétroplastie (23,5% chacun) dans le suivi des patients. Une néphrostomie pour hydronéphrose droite a été placée deux fois pour le même malade qui avait finalement eu une néphrectomie pour rein non fonctionnel (Tableau IV).

TABLEAU IV : REPARTITION DES REPRISES CHIRURGICALES DANS LE SUIVI

Reprises chirurgicales	3 mois	6 mois	1 an	3 ans	Somme
Orchidopexie	0	1	4	3	8
Orchidectomie	0	0	1	0	1
Cure de PCPV	0	0	1	2	3
Cure fistule	1	6	2	1	10
Cure d'hypospadias	0	0	8	0	8
Néphrostomie	1	1	0	0	2
Néphrectomie	0	1	0	0	1
Pyéloplastie	0	0	1	0	1

La plupart des complications survenaient dans les 6 mois de suivi post-opératoire avec une prédominance des fistules uréthro-cutanées, des échecs de cure et des sténoses méatiques survenues après une cure d'hypospadias ainsi que les rétractions testiculaires et les hypotrophies testiculaires après une orchidopexie (Figure 21).

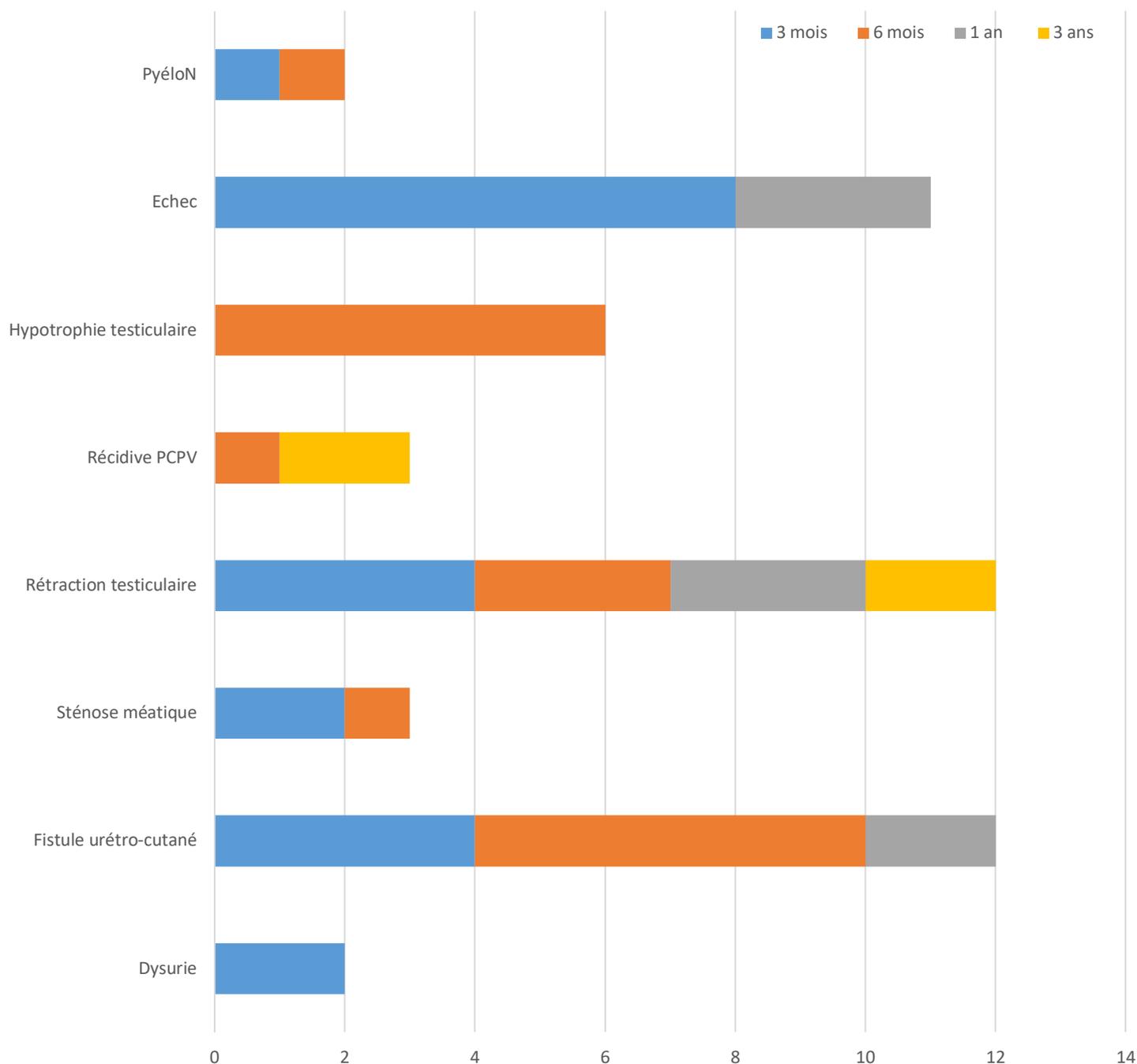


Figure 21 : Répartition des complications dans le suivi

La majorité des reprises de cure d'hypospadias avaient été effectuées après un délai d'un an avec 3 échecs recensés alors que les fistules uréthro-cutanées ont été réparées la plupart du temps dans les 6 mois pour 3 récidives (Figure 22).

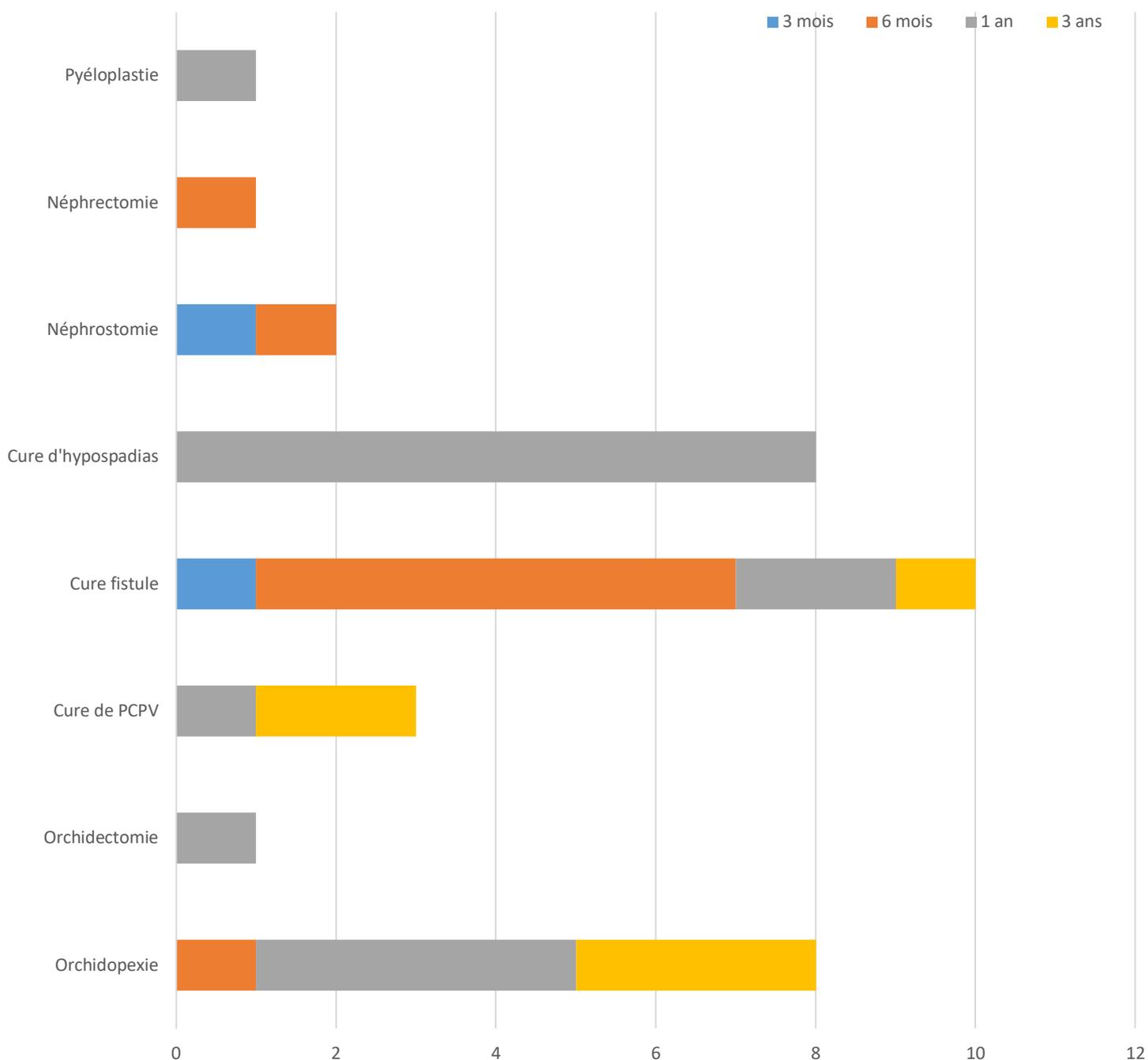


Figure 22 : Répartition des reprises chirurgicales dans le suivi

Une 2^e orchidopexie ou une 2^e cure de PCPV ont été effectuées majoritairement après un délai de 1 à 3 ans dans le cadre d'une récurrence ou d'une rétraction testiculaire. Un patient avait eu une orchidectomie devant une atrophie testiculaire sur testicule rétracté (Figure 22).

DISCUSSION

5. DISCUSSIONS

5.1. Données épidémiologiques

a. Effectif/ incidence

L'incidence des MUG dans notre série était de 48 % au sein de la population pédiatrique qui représentait 3,6% de la population consultée dans le service d'urologie. Près de la moitié des patients vus en consultation uro-pédiatrique était donc porteurs d'une MUG. L'incidence annuelle était quasi-constante dans l'étude en moyenne 1.7 % même si elle était en baisse depuis 2015. Cette baisse peut s'expliquer par l'ouverture de nouveaux services d'urologie et de chirurgie pédiatrique en périphérie de Dakar. Cette incidence est néanmoins difficilement appréciable étant donné le manque de données statistiques hospitalières dans nos pays. Il s'y ajoute qu'une bonne partie de la pathologie uro-pédiatrique est vue par les chirurgiens pédiatres.

b. Age

L'âge moyen des enfants était de 6.1 ans +/- 4.3 ans avec des extrêmes de 3 jours et de 16 ans. La tranche d'âge la plus concernée par les MUG était comprise entre 2 et 12 ans. L'âge moyen dans notre série semble élevé par rapport à d'autres séries (Tableau V) [1, 8, 12, 13].

TABLEAU V : AGE MOYEN DU DIAGNOSTIC SELON LES ETUDES

Notre série	6,1 ans
Etude marocaine ^[13]	2,5 ans
Etude tunisienne ^[8]	2,4 ans
Etude algérienne ^[12]	3,1 ans
Etude française ^[1]	11 mois

La majorité des MUG étant diagnostiquée au-delà de 2 ans ceci témoigne du retard de diagnostic et de prise en charge dans nos régions. La quasi-absence de diagnostic anténatal et le retard de consultation spécialisée peuvent expliquer cet état de fait.

c. Sexe

Le sex-ratio était de 35 garçons pour une fille confirmant la forte prédominance des MUG chez les individus de sexe masculin. Ceci était concordant avec les études de FREMOND B [1], de KAHLOUL N [8], de GHAZI DC [12] ou de DIASSANA Moussa [13] sur la répartition selon le sexe.

d. Types de MUG

Dans notre étude la MUG prédominante était représentée par les PCPV suivies des cryptorchidies et des hypospadias.

Les pathologies du canal péritonéo-vaginal étaient en grande majorité constituées de 65% d'hydrocèle et de 31% de hernies. Ces chiffres sont comparables à l'étude de SARR et al. [14] qui montrait une prédominance des hydrocèles.

Tandis que dans l'étude de Amadou I. et al. [15] faite dans un service de chirurgie pédiatrique, les formes prédominantes des PCPV étaient les hernies.

Cette discordance peut s'expliquer par le fait que les formes compliquées de hernie ne sont prises en charge que par les chirurgiens pédiatres.

Dans notre étude, les hypospadias antérieurs et moyens étaient les plus fréquents avec respectivement 59% et 23% des cas. Cette incidence des formes antérieures est conforme aux études de CHURCHILL B et al. [17], de LEUNG AK. et al. [18], de ALGALLAD M.A [16] et de BOUADAUD N et al. [19]. Ces hypospadias étaient associés dans certains cas à une coudure de verge surtout dans leur forme moyenne et postérieur qui avait nécessité une plicature de l'albuginé des corps caverneux dans 7 cas après une correction incomplète par déshabillage de la verge.

Les patients porteurs de valves de l'urètre postérieur (93,3%) étaient vus à un âge avancé supérieur à 2 ans au stade de complications. Leur incidence est difficilement appréciable dans nos pays vu l'absence d'études épidémiologiques, mais elles sont considérées comme l'uropathie obstructive la plus fréquente du bas appareil urinaire [20, 21, 22]. Ce qui souligne la pertinence du diagnostic anténatal pour ces MUG pouvant permettre de prévenir ces complications.

Les ambiguïtés sexuelles bien que rares dans notre étude, ont été diagnostiquées tardivement après un an. Quatre patients parmi les 5 présentaient un pseudohermaphrodisme féminin avec un caryotype 46 XX discordant avec le phénotype et le sexe d'élevage. Cette incidence confirme la prédominance de ces formes dans les ambiguïtés sexuelles [11].

Un seul cas d'extrophie vésicale a été diagnostiqué dans notre étude. Ceci confirme le caractère rare de cette forme de MUG [23]. Cependant cette incidence doit être nuancée étant donné que c'est une pathologie qui est le plus souvent pris en charge par les chirurgiens pédiatres rarement par les urologues.

Le syndrome de jonction pyélo-urétéral était la MUG du haut appareil la plus fréquente 62%. C'est la première malformation obstructive du haut appareil urinaire. Dans notre étude la tranche d'âge présentant le plus de SJPU était comprise entre 7 et 16 ans.

Ceci est conforme à d'autres études africaines (AIT SAYAD et al.) [25] qui retrouvait la tranche d'âge des 5-15 ans comme étant la plus représentée. Cela traduit le retard de consultation dans nos régions contrairement au milieu occidental où le diagnostic du SJPU est anténatal.

e. Traitement :

Dans notre étude les gestes chirurgicaux les plus effectués étaient respectivement les cures de PCPV (ligature-section du CPV), les posthectomies, les orchidopexies et les urétroplasties.

Ces urétroplasties étaient indiquées pour les hypospadias et les épispadias et réalisées dans 78% des cas selon la technique de DUPLAY +/- SNODGRASS. Cette technique a vu ses indications s'élargir ces dernières années avec l'incision verticale de la gouttière urétrale décrite par Snodgrass [23]. C'est une technique facile et donnant de bons résultats.

Dans notre série 60% des patients porteurs de SJPU avaient eu une pyéloplastie selon KUSS ANDERSEN HYNES tandis que 34% avaient eu une néphrectomie.

Ces données sont superposables à l'étude de AIT SAYAD et al. [25] sur le SJPU chez l'enfant qui montrait un traitement conservateur pour 75% des patients et une néphrectomie pour 22.5% des patients.

Cependant ce taux de néphrectomie est beaucoup plus faible dans des études européennes comme celle de GALIFER RB et al. [26] de l'ordre de 5.9% du fait du diagnostic précoce et de la prise en charge avant l'apparition d'une détérioration de la fonction rénale ou de l'apparition de complications [27].

Par insuffisance du plateau technique, les patients porteurs de valves de l'urètre postérieur avaient eu comme traitement une dilatation sous AG ou un laminage par sondage trans-urétral de calibre progressif ; le traitement de référence des VUP étant la résection par voie endoscopique [27, 28, 29, 30, 31, 32, 33].

Des cures de HO ont été associées à 9 cures de PCPV et à 2 orchidopexies. Les HO sont très fréquentes en pratique pédiatrique africaine [34] avec une incidence variant de 5 à 20% selon les études [35].

5.2. Evolution et pronostic

Les patients étaient hospitalisés en moyenne 3.1 jours après une cure de MUG. Ce délai est relativement court et s'explique par la prédominance des pathologies du canal qui ne sont gardés que deux jours au service.

A court terme l'évolution est favorable avec une guérison dans 92.3% pour la majorité des MUG. Cependant 7.7% des patients ont eu à présenter des complications principalement les hématomes, les fistules uréthro-cutanées ainsi que les échecs avec lâchage de suture. La majorité des complications étaient liées aux cryptorchidies, aux PCPV mais surtout aux hypospadias.

En effet 33.8% des patients traités d'hypospadias avaient présenté des complications à court terme.

Ce taux de complications est comparable à d'autres études dont le taux variait entre 5-70% comme celle de Duckett en 1998 [36], d'Andersen et al. en 2001 [37], de Paparel et al. en 2003 [38] et de Zeidan et al. en 2003 [39] ; et dépend de la technique utilisée, de la sévérité de l'hypospadias et la pratique du chirurgien. La majeure partie des patients hypospades ont été opérés par des chirurgiens expérimentés selon la technique de DUPLAY essentiellement.

Cette morbidité peut être expliquée par l'âge tardif du diagnostic et de la prise en charge au-delà de 2 ans ainsi que l'insuffisance du plateau technique (absence de lunette grossissante ou de matériel chirurgical adapté).

En effet l'âge idéal d'intervention des hypospadias a été défini par des sociétés savantes (ESPU en 2009, American academy of Paediatrics [38]) comme étant compris entre 6 et 12 mois.

Les PCPV se sont surtout compliquées d'hématome scrotal chez 11 patients soit une morbidité à 3.9%. Ce taux est supérieur aux taux rapportés dans d'autres études (2,2% pour SARR et al. [14] et 0,8% pour NGOM G. et al. [41]) pouvant s'expliquer par l'importance de notre effectif par rapport à ces dernières. Mais aussi la plupart des cures ont été effectuées par des chirurgiens en formation pouvant expliquer ce taux de morbidité non négligeable.

Le taux de complications des SJPU dans notre étude était de 17%. Ce taux est plus élevé par rapport à d'autres études (3% pour Lee H. et al. [42] et Hernandez Parente A. et al. [43] et 2,5% pour Ait Sayad [25]) et pourrait s'expliquer par le retard de prise en charge.

Le taux de létalité dans notre étude était de 0.4 %. Ce taux faible est difficilement interprétable en l'absence de registre de décès dans nos structures.

Deux des décès survenus en post-opératoire étaient imputables à la chirurgie (un décès par OIA post-laparotomie exploratrice pour cryptorchidie et un autre par choc septique après une cure d'hydrocèle bilatérale). Le décès en per opératoire au cours d'une cure de cryptorchidie était surtout lié à l'insuffisance du bilan malformatif pré-thérapeutique (enfant ayant des antécédents de chirurgie pour glaucome congénital).

Le taux de mortalité des MUG dans l'étude était de 0.2% rapporté à la population pédiatrique. Ce taux bas peut s'expliquer par la forte prédominance des formes simples de MUG.

5.3. Suivi

On notait une régression de tous les hématomes scrotaux après 2 mois de suivi et une récurrence de la PCPV chez 3 patients.

Après 3 mois de suivi post-opératoire, les complications recensées étaient liées pour la plupart à la cure de cryptorchidie ou d'hypospadias.

Il s'agissait des fistules uréthro-cutanées, des échecs de cure et des sténoses méatiques pour l'hypospadias pour un taux de complication de 33.8%. Ce taux est comparable à d'autres études sur les hypospadias. Dans l'étude de Hardwick JJ. et al. [44] le taux de complications variait entre 6 et 30%. Dans d'autres études (Dukett en 1998 [36], de Zeidan et al. en 2003 [39], d'Andersen et al. en 2001 [37] et de Paparel et al. en 2003 [38]) ce taux pouvait varier de 5 à 70%.

Les fistules uréthro-cutanées avaient été réparées pour la plupart dans les 6 mois après le diagnostic avec 3 récurrences recensées après une première cure soit un taux de réussite de 75%. Ce résultat est comparable à d'autres études [45, 46, 47] qui rapportaient 53 à 90% de bons résultats immédiats.

Le taux d'échec élevé de la cure d'hypospadias dans notre étude était peut-être lié à un choix inadéquat de la technique opératoire ou de sa réalisation et par la présence d'hypospadias déjà opérés dans notre étude.

Les reprises de cure d'hypospadias avaient toutes été effectuées après un délai d'un an avec un taux d'échec de 37.5%.

Pour la cryptorchidie, les rétractions et les hypotrophies testiculaires étaient les principales complications avec une morbidité de 9.8%. Ce taux est relativement faible par rapport à d'autres études [48, 49] comme celle de O. Ndour et al. [48] qui rapportait 12.2% de complications.

Cependant le taux d'hypotrophie testiculaire semblait élevé de l'ordre de 3,3% par rapport à d'autres études [50] et traduisait une lésion des vaisseaux testiculaires lors de la cure. Une 2^e orchidopexie avait été effectuée après un délai de 1 à 3 ans pour les patients ayant une rétraction testiculaire avec des suites opératoires simples.

Les deux patients présentant une pyélonéphrite aiguë sur SJPU avaient eu une hospitalisation et une antibiothérapie, avec une néphrostomie pour l'un des patients. Le patient ayant eu une néphrostomie avait présenté une chute de sa sonde qui avait été remplacée, suivie d'une néphrectomie devant la non fonctionnalité du rein. Le 2^e patient avait eu une pyéloplastie après un an de suivi dont les suites opératoires étaient simples.

CONCLUSION

CONCLUSION

Les malformations uro-génitales sont l'ensemble des anomalies affectant l'appareil uro-génital de l'homme. Elles sont souvent d'origine congénitale. Elles figurent parmi les malformations les plus fréquentes de l'enfant (3^e rang) surtout de sexe masculin.

Ainsi la nature et la gravité de ces malformations sont variables allant de simples vices de forme ou de position à des anomalies complexes.

Leur prise en charge nécessite une évaluation complète de leur retentissement fonctionnel, vital et psychologique.

Il n'existe que très peu d'études sur les malformations uro-génitales dans nos pays malgré leur fréquence. L'objectif de notre étude était d'étudier les aspects épidémiologiques et pronostiques de ces malformations.

L'étude a été réalisé au service d'Urologie-Andrologie de l'HALD à Dakar.

Les données ont été collectées à partir des dossiers de malade conservés aux archives, dans les registres de consultation et les registres du bloc opératoire ainsi que les statistiques du service d'urologie fournies par le service statistique de l'HALD. Tous les patients âgés de moins de 16 ans reçus ou traités dans le service pour une MUG durant la période d'étude, ont été inclus exceptés ceux qui présentaient des dossiers inexploitable.

Il s'agissait d'une étude rétrospective et descriptive colligeant les patients reçus ou traités pour une MUG au service d'Urologie-andrologie de l'HALD durant la période d'étude allant du 1^{er} Octobre 2011 au 1^{er} Septembre 2018 soit une période de 7 ans.

Les paramètres étudiés étaient :

- Les aspects épidémiologiques : l'âge, le sexe, les différents types de MUG et leur fréquence
- Les aspects thérapeutiques
- Les résultats ainsi que le suivi

Les données étaient saisies et analysées sur les logiciels WORD et EXCEL 2016.

Durant la période d'étude 33996 patients ont été reçus en consultation dans le service d'urologie dont 1394 enfants soit 3.6 %. Dans cette population infantile 674 enfants avait une MUG soit 48 %. Ces patients ayant une MUG ont été pris en charge dans le service avec 606 patients colligés ; les 68 dossiers de patient restant n'étant pas retrouvés ou comportant des informations incomplètes.

Près de la moitié des patients vus en consultation uro-pédiatrique était porteur d'une MUG.

L'âge moyen des patients était de 6,1 ans +/- 4.3 ans et des extrêmes de 3jours et 16 ans.

La tranche d'âge la plus concernée par les MUG était comprise entre 2 et 12 ans.

On notait une prédominance de la population masculine avec un sex-ratio de 35 garçons pour une fille.

L'incidence des MUG en consultation uro-pédiatrique était quasi-constante du 4^e trimestre 2011 jusqu'en 2015 pour connaître une baisse croissante à partir de cette période avec une incidence annuelle quasi-constante dans l'étude en moyenne 1.7 %.

Les MUG les plus fréquentes étaient les PCPV, les cryptorchidies et les hypospadias.

Les pathologies du canal péritonéo-vaginal étaient représentées en grande majorité par les hydrocèles et les hernies.

Les hypospadias antérieurs et moyens étaient les formes plus fréquentes. Les coudures de verge étaient associées majoritairement aux ectopies du méat et isolées chez deux patients.

Quinze patients étaient porteurs de valves de l'urètre postérieur.

Cinq cas d'ambiguïtés sexuelles ont été dénombrées sur toute la période d'étude. Un seul cas d'extrophie vésicale a été recensé en 2017 chez un garçon de 2 ans.

Le SJPU était la malformation du haut appareil urinaire la plus fréquente (62%) suivie de l'ectopie rénale, de l'agénésie rénale et de la bifidité urétérale.

La majorité des MUG du bas et du haut appareil urinaire et des OGE (86%), étaient diagnostiquées tardivement au-delà de 2 ans.

Les traitements chirurgicaux les plus fréquents des MUG étaient représentés par les cures de PCPV (ligature-section du CPV), les posthectomies, les orchidopexies et les urétroplasties.

Une pyéloplastie selon KUSS ANDERSEN a été réalisée chez 60% des patients porteurs de SJPU avec 34% de néphrectomie et un cas d'abstention thérapeutique.

Des séances de dilatation sous AG ou laminage par sondage trans-urétral de calibre croissant ont été effectuées chez des patients porteurs de valves de l'urètre postérieur.

La durée de séjour moyenne était de 3,1 jours pour les patients opérés et hospitalisés avec 53 patients suivis en ambulatoire après posthextomie pour phimosis.

En post-opératoire précoce, l'évolution était favorable avec une guérison dans 92.3% pour la majorité des MUG. Cependant 7.7 % des patients avaient présenté des complications. Les complications les plus fréquentes étaient les fistules uréthro-cutanées, les hématomes scrotaux et les échecs de cure.

Les patients traités d'hypospadias (33.8%) avaient présenté des complications post-opératoires précoces à type de fistules, d'échec de la cure, de suppuration de la plaie opératoire ou de sténose méatique.

Les hématomes scrotaux avaient été les principales complications des cures de PCPV avec un taux de morbidité à 3,9%.

Quatre patients porteurs d'un SJPU (17%) ont présenté des complications post-opératoires à type de pyélonéphrite, d'anémie et de fistule pyélique.

Le seul patient ayant une extrophie vésicale s'est compliquée en post-opératoire de suppuration et d'échec de la cure.

Le taux de létalité était de 0.5% avec un décès survenu en per opératoire et deux autres en post-opératoire immédiat. Le taux de mortalité était 0.2% rapporté à la population infantile.

Tous les hématomes scrotaux après cure de PCPV avaient régressé dans un délai de 2 mois.

Après 3 mois de suivi post-opératoire, les complications recensées étaient liées pour la plupart à la cure de cryptorchidie ou d'hypospadias.

Ce sont notamment les fistules uréthro-cutanées et les échecs de cure pour l'hypospadias et les rétractions et les hypotrophies testiculaires pour la cryptorchidie (taux de morbidité à 9.8%).

Deux patients ont présenté une pyélonéphrite aigue sur un SJPU ayant nécessité une hospitalisation et une antibiothérapie avec un drainage par néphrostomie pour l'un des patients.

La cure de fistule avait été le geste chirurgical le plus effectué (29,4%) avec l'orchidopexie et une 2^e urétroplastie (23,5% chacun) dans le suivi des patients. Une néphrostomie pour hydronéphrose droite a été placée deux fois pour le même malade qui avait finalement eu une néphrectomie pour rein non fonctionnel.

La plupart des complications survenaient dans les 6 mois de suivi post-opératoire avec une prédominance des fistules uréthro-cutanées, des échecs de cure et des sténoses méatiques survenues après une cure d'hypospadias ainsi que les rétractions testiculaires et les hypotrophies testiculaires après une cure de cryptorchidie.

La majorité des reprises de cure d'hypospadias avaient été effectuées après un délai d'un an avec 3 échecs recensés alors que les fistules uréthro-cutanées ont été réparées la plupart du temps dans les 6 mois pour 3 récurrences.

Une 2^e orchidopexie ou une 2^e cure de PCPV ont été effectuées majoritairement après un délai de 1 à 3 ans dans le cadre d'une récurrence ou d'une rétraction testiculaire.

Notre étude a montré que :

- Les MUG sont les principales affections urologiques rencontrées chez l'enfant avec une incidence de 48%.
- La majorité des MUG était diagnostiquée et prise en charge tardivement au-delà de 2 ans par quasi-absence de diagnostic anténatal.
- On notait une forte prédominance des MUG chez les individus de sexe masculin avec un sex-ratio de 35 pour une fille.
- Il existait une baisse de l'incidence des MUG depuis 2015 dans notre service.
- Les MUG les plus fréquentes étaient les PCPV, les cryptorchidies et les hypospadias
- Les pathologies du canal péritonéo-vaginal étaient en grande majorité constituées d'hydrocèle et de hernies, de bon pronostic après traitement avec une morbidité faible.
- Les cryptorchidies se compliquaient le plus souvent après un abaissement et une orchidopexie, de rétraction et d'hypotrophie testiculaire avec une morbidité de 9.8%.
- Les hypospadias antérieurs et moyens étaient les formes prédominantes, avec une morbidité et un taux d'échec élevés après traitement. Les fistules uréthro-cutanées étaient les complications post-opératoires prédominantes nécessitant une cure qui donnait de bons résultats. Ces résultats mitigés étaient dus à l'âge tardif du diagnostic et de la prise en charge ainsi que l'insuffisance du plateau technique
- Le syndrome de jonction pyélo-urétéral était la MUG du haut appareil la plus fréquente dans notre étude affectant surtout la tranche d'âge des 7 et 16 ans. Le retard de diagnostic et de prise en charge expliqueraient le taux élevé de néphrectomies et de morbidité post-opératoire.
- Les patients porteurs de valves de l'urètre postérieur étaient diagnostiqués tardivement au stade de complications.
- Le taux de létalité des MUG était faible dans notre étude et serait surtout lié au geste chirurgical ou à un bilan malformatif incomplet.

Nous recommandons à l'endroit des autorités publiques

- La mise en place des moyens diagnostiques et thérapeutiques adaptés pour une meilleure prise en charge des uropathies malformatives
- Une assurance maladie effective pour les patients indigents afin de surmonter l'obstacle économique.
- L'établissement d'un registre des malformations au plan régional et national afin de dresser le profil épidémiologique des malformations congénitales et d'orienter l'action des services de santé vers la prévention. Ceci passe d'abord par l'établissement de registres épidémiologiques qui constitueront des banques de données et permettront d'effectuer des études analytiques.

A l'endroit des praticiens hospitaliers nous suggérons :

- Une sensibilisation de la population sur les bienfaits des consultations prénatales et la pratique d'échographie anténatale.
- Un examen complet systématique du nouveau-né, qui doit être fait pour identifier les malformations en général et celles du système uro-génital en particulier.
- Une prise en charge précoce des malformations uro-génitales dans un service spécialisé avec une collaboration interdisciplinaire.



BIBLIOGRAPHIE

BIBLIOGRAPHIE

1. **FREMOND. B.** Uropathies malformatives Rennes, France, clinique chirurgie infantile chez l'enfant 14 mars 2000.
2. **EMBRYOLOGIE HUMAINE ORGANOGENESE** : le système génital Chapitres 21.1 à 21.5
<http://www.embryology.ch/francais/ugenital/planmodgenital.html>
3. **CENDRON J., FAURE G.** Pathologies congénitales du rein et des voies urinaires. J. Urol. Péd, Ed. Flammarion, p. 85-250.
4. **PILLET J, ALBARET P., NOUCHET Y.** Anatomie du rein et urètre. Encycl. Méd. CHIR. (Paris), rein organes genito-urinaires.18001 c-10, 1993 :18 p.
5. **DELMAS V, BENOIT G.** Anatomie du rein, de l'uretère, de la vessie et de l'urètre. Encycl. Méd. Chir. Reins et organes génito-urinaires, Tome I.
6. **LASSOU JP, BASTIAN.** Anatomie de la vessie. Encycl. Méd. CHIR. (Paris), vessie, 3.25.12.
7. **DIASSANA M.** Uropathies malformatives chez l'enfant dans le service de chirurgie pédiatrique et générale du CHU GABRIEL TOURE. Thèse de médecine, Bamako, Mali,2008, N°82
8. **KAHLOUL N, CHARFEDDINE L, FATNASSI R, et AMRI F.** Les uropathies malformatives chez l'enfant : à propos de 71 cas. Journal de Pédiatrie et de Puériculture (2010) 23, 131–137.
9. **SOUMARE DJANGUINA.** Uropathies obstructives. Thèse de médecine, Bamako, Mali, 2002, N°27.
10. **BITKER MP, ROUJAS.** Malformations vésicales et exstrophies vésicales. ENCYCL. MED. CHIR. REIN. 18208 A10 ; 1999,29 p.

11. **AHMED S.S, ANIS H.** Malformations génitales chez les nouveaux nés. Mémoire Université ABOU BAKR, TLEMCEN, Algérie <http://dSPACE.univ-tlemcen.dz/bitstream/112/6585/1/MALFORMATIONS-GENITALES-CHEZ-LES-NOUVEAUX-NES.pdf> (page consultée le 07/11/2018)
12. **KHAOULA A.M, IKRAM B, KHADIJA R, AZZOUNI M.S.** Uropathies malformatives congénitales chez l'enfant, Mémoire 2014-2015, Université ABOU BAKR BELKAID, TLEMCEN, ALGERIE, Thèse n° 028/10
13. **GHAZI DC.** Thèse sur le syndrome de la jonction pyélo urétérale chez l'enfant, à propos de 9 cas. Thèse 2006, Faculté de médecine et de pharmacie de rabat. Thèse n° 272
14. **SARR A, SOW Y, FALL B et al.** La pathologie du canal péritonéo-vaginal en pratique urologique, Prog. Urol., Vol. 24, issue 10, Sept.2014, Pages 665-669
15. **AMADOU I, COULIBALY Y, COULIBALY MT, et al.** PCPV en chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré ; MALI MEDICAL
16. **ALGALLAD M.A.** *Five years experience in hypospadias repair.* Afr J Urol. 1999 ; 5 : 118-124
17. **CHURCHILL B, VAN SAVAGE J, KHOURY A, Mc LORIE G.** *The dartos flap as an adjunct in preventing urethrocutaneous fistulas in repeat hypospadias surgery.* J. Urol. 1996 ; 156 : 2047-2049
18. **LEUNG AK, ROBSON WL.** *Hypospadias: an update,* Asian Journal Androl. 2007 ; 9 (1) : 16-22.
19. **BOUADAUD N, PONS M, BOUCHE PILLON PERSYN M.-A, LEFEBVRE F, POLI MEROL M.-L, FRANCOIS C.** Hypospadias. Ann Chir. Plast Esthet 2016 (article in Press) 2016 Elsevier Masson 1206 No. 11-22.

20. **TRELLU M, ADRA A-L, MOUBA J-F, et al.** Les valves de l'urètre postérieur. Etat des lieux en languedoc-Roussillon de 1998 à 2007 : données anténatales, néonatales et devenir à moyen terme. Archives de Pédiatrie 2009 ; 16 ; p :417-425.
21. **ABBO O, BOUALI O, BALLOUHEY Q, et al.** Impact de l'âge au diagnostic sur le devenir à long terme des patients opérés de valves de l'urètre postérieur. Progrès en urologie (2013) 23 ; p :144-149
22. **SARHAN O, ZACCARIA I, MACHER M, MULLER F, VUILLARD E, DELEZOIDE A.** *Long-Term Outcome of Prenatally Detected Posterior Urethral Valves: Single Center Study of cases Managed by Primary valve ablation. The journal of urology* 2008 ; vol 179 ; p : 307-313
23. **BANKOLE SANNI R, COULIBALY DENOULET D, MODIBOT M.L.** Traitement de l'extrophie vésicale au CHU d'Abidjan (Treichville) Ann. Urol. 1997 ; 31 (6-7) : 371-374
24. **SNODGRASS W.** *Tubularized incised plate urethroplasty for distal hypospadias.* J.Urol., 1994; 151, 464-465
25. **AIT SAYAD L, OULAD SAIAD M.** Syndrome de jonction pyélo-urétérale chez l'enfant (A propos de 40 cas) Faculté de Médecine et de Pharmacie. Thèse med. Marrakech, 2010 ; n° 137
26. **GALIFER RB, VEYRAC C, FAUROUS P.** Les anomalies congénitales de la jonction pyélo-urétérale chez l'enfant. Etude multicentrique de 985 observations chez 883 enfants. Ann Uro, 41987 (21). P : 2416249
27. **GRAPIN C, AUBER F, DE VRIES P, AUDRY G, HELARDOT P.** PEC post-natale des uropathies de découverte anténatale ; J Gynecol Obstet Biol Reprod 2003 ; 32 : 300-313

28. **NASIR ABDULRASHEED A, AMEH EMMANUEL A, ABDUR-RAHMAN LUKMAN O, ADENIRAN JAMES O, ABRAHAM MOHAN K.** *Posterior urethral valve.* World Journal of Pediatrics 2011 ; Vol 7 ; N° 3 ; p : 205-216.
29. **MARTIN F, BACLE J, BIGOT P, et al.** Explorations endoscopique et radiologique du bas appareil urinaire. Encyclopédie médicale chirurgicale ; 2011 ; p : 10-18
30. **AUBERT D.** Section endoscopique des valves de l'urètre postérieur. Encycl Méd Chir ; techniques chirurgicales – Urologie ; 41-326 ; 2002 ; 4 p
31. **TIRLEA S, LONESCU S.** *Posterior urethral valves: diagnosis and primary treatment considerations.* Revue Chir Ped 2010 ; 107(1) : 218-225.
32. **YOHANNES P, HANNA M.** *Curent trends in the management of posterior urethral valves in the pediatric population.* J Urol 2002 ; 60 : 947-953.
33. **GUPTA S, KHATUN A, ISLAM A, SHAMEEM I.** *Outcome of endoscopic fulguration of posterior urethral valves in children.* Med J 2009 ; 18 : 239-244.
34. **SANKALE AA, NGOM G., FALL I., COULIBALY Y., NDOYE M.** Les plasties cutanées ombilicales chez l'enfant. Unité de chirurgie pédiatrique, clinique chirurgicale, HALD Dakar, 2004 ; 49 : 17-23
35. **KHEN-DUNLOP N, AUDRY G.** *Management of umbilical hernia in children.* Journal de pédiatrie et de puériculture, 2007 ; 20 :78-80
36. **DUCKETT JW, RETIK AB, VAUGHAN ED, et al.** *Hypospadias In Walsh PC eds. Campbell's Urology. 7th ed. Philadelphia, Pa : WB Saunders Co ; 1998 : 2093-119.*

37. **ANDERSEN B, MITCHELL M.** *Recent advances in Hypospadias: current surgical technique and research in incidence and etiology.* Current Urology Reports 2001 ; 2 :122-6
38. **PAPAREL P, MURE PY, MARGARIAN M, FEYAERTS A, MOURIQUAND P.** Approche actuelle de l'hypospade chez l'enfant. Progrès en urologie 2001 ; 11 : 741-51.
39. **ZEIDAN S, MURE PY, GELAS T, MOURIQUAND P.** Chirurgie des complications de l'hypospade. Progrès en Urologie 2003 ; 13 : 447-85.
40. **AMERICAN ACADEMY OF PAEDIATRICS.** *Timing of elective surgery on the genitalia of male children with particular reference to the risks, benefits, and psychological effects of surgery and anaesthesia; policy statement* American Academy of Paediatrics. Paediatrics 1997 ; 4 : 590-4
41. **NGOM G, MOHAMED Azhar Salim, DARAABOU Mehdi A, NDOYE Ndèye Aby, FALL Mbaye, MBAYE Papa Alassane, NDOUR Oumar.** L'hydrocèle par persistance du canal péritonéo-vaginal à Dakar : à propos de 117 cas. International Journal of Innovation and Scientific Research, ISSN 2351-B014 Vol. 26 No. 1 Aug. 2016, pp. 100-104 <http://www.ijisr.issr-journals.org/>
42. **LEE H, WON HAN S.** *Ureteropelvic Junction Obstruction: what we know and what we don't know.* Korean Journal of Urology 2009 ; 50 (5) : 423-431
43. **HERNANDEZ PARENTE A, MADERO J, RUIZ ROMERO RM, RIVAS VILA S, FERNANDEZ LAIN A, GOMEZ FANJUL M.** Les résultats à moyen terme de la gestion endo-urologique avec dilatation par ballonnet de la sténose de la jonction pyélo-urétérale chez les nourrissons. Urogicas Actas Españolas 2009;33 (4) :422-428.

44. **HARDWICK JJ, BECHAR JA, HODSON J, OSMANI O, PARK AJ.** *Fistula after single-stage primary hypospadias repair- A systematic review of the literature.* J Plast Reconstr. Aesthet. Surg. 2015 ; 68 (12) : 1647-55.
45. **EARDLEY I, WHITAKER R.** Surgery for hypospadias fistula. Br. J. Urol., 1992, 69, 306-310
46. **SECREST C, JORDAN G, WINSLOW B, HORTON C, MC GRAW J, GILBERT D, DEVINE J.** Repair of the complications of hypospadias surgery. J. Urol., 1993, 150, 1415-1418
47. **DUBOIS R, PELIZZO G, NASSER H, VALMALLE A, DODAT H.** Les fistules de l'urètre après traitement chirurgical d'hypospadias. A propos d'une série de 74 cas. Progrès en Urologie, 1998, 8, 1029-1034 <https://docplayer.fr/37740253-Les-fistules-de-l-uretre-apres-traitement-chirurgical-d-hypospadias-a-propos-d-une-serie-de-74-cas.html>
48. **NDOUR O, FALL M, FAYE FALL AL, DIOUF C, NDOYE N.A, NGOM G, NDOYE M.** Aspects épidémiologiques, cliniques, et thérapeutiques de la cryptorchidie chez l'enfant, analyse de 123 observations. African Journal of Urology (2015) 21, 10-14
49. **GUEYE SM, BA M, NDOYE A, SYLLA C, FALL PA, MENSAH A.** La cryptorchidie chez l'enfant sénégalais en âge scolaire. Andrologie 1996 ;6 : 287-92.
50. **PENSON D, KRISHNASWAMI S, JULE A et al.** *Effectiveness of hormonal and surgical therapies for cryptorchidism A systematic review.* Pediatrics 2013 ; 131 : e1897-907. <https://doi.org/10.1111/j.1464-410x.212.11184.x>

TABLE DES ILLUSTRATIONS

Fiche technique

I-Etat civil :

N° de dossier :

Nom :

Prénom :

Age :

Sexe : Masculin Féminin

Ethnie :

Adresse :

Durée de séjour :

II-Motif d'hospitalisation :

Dlr abdominale Dlr lombaire Incontinence urinaire

Dysurie Pollakiurie rétention d'urine

Hématurie Infection urinaire (ECBU+)

Anomalie des OGE

Vacuité scrotale Diagnostic anténatal

III-Antécédents :

1. Antécédent personnel :

-Vaccination à jour : oui non

-Médicaux : Oui Non Si oui à préciser :

-Chirurgicaux : Oui Non Si oui à préciser

2. Antécédents familiaux :

Consanguinité entre les parents : Oui Non

Notion d'uropathie, de lithiase ou de malformations

Mère Oui non

Père Oui non

IV-Examen Clinique :

- Etat général Bon altéré

- Taille :
- Poids :
- Température Fébrile Non fébrile

- Signes physiques :

- Inspection :

Présence de cicatrice Oui non Si oui en préciser le siège

Aspect de l'abdomen :

Plat Symétrique Asymétrique

Voussure Ballonné Distension abdominale

Aspect des urines :

Normale Hématurie Pyurie

Si autres signes à préciser :

Aspect des OGE Normal Pathologique

Si pathologique à préciser

- Palpation :

Dlr provoquée Masse abdominale Tuméfaction abdominale

Contact lombaire globe vésicale

Si autre signes à préciser :

- Examen neurologique :

- Examen du rachis :

Normale Pathologique

- Examen bulbo caverneux : Présent aboli

- Reflexe crémastérien : Présent aboli

V-Examen Complémentaire :

- Examen biologique :

- Urémie : Normale IR
- Créatininémie Normale IR
- NFS : Anémie Hyperleucocytose
- Caryotype : Normal Pathologique
- ECBU : Normale pathologique non fait

Si pathologique préciser le germe responsable :

- Examen d'imagerie

- ASP : Normale pathologique non fait

Si pathologique à préciser :

- Echographie abdomino-pelvienne Normale
 pathologique non faite

Si pathologique à préciser :

- Cystoscopie Normale Pathologique

Si pathologique à préciser

- UroTDM + clichés UIV

Morphologie Normale Hydronéphrose

Urétérohydronéphrose Dilatation urétrale

Autre à préciser

Fonction : Sécrétion normale Sécrétion retardée

- UCR + clichés mictionnels

Défilé cervico-urétral : normale signe de toupie

Etat de la vessie Normal Pathologique

Reflux vésical Oui Non

-Dilatation urétérale : Oui Non

- Scintigraphie rénale : Oui Non
Normale Pathologique

VI-DIAGNOSTIC

- Hydronéphrose dysplasie multi kystique Polykystose rénale
 Agénésie rénale Anomalies de siège Anomalie de rotation
 Anomalie de fusion Méga-uretère Duplicité urétérale
 Bifidité urétérale Reflux Vésico-urétéral Extrophie vésicale
 Hypospadias Epispadias Ambiguïtés sexuelles
 Phimosis Valves de l'urètre postérieur
 Cryptorchidie Pathologies du canal péritonéo-vaginal
 Malformations utéro-vaginales Imperforations hyménales

Si autre à préciser

VIII-TRAITEMENT :

1. Médicale :

- Anti inflammatoire Antalgique Antibiotique

Si autres à préciser :

2. Chirurgical :

Technique opératoire :

VII-Suites opératoires

1. Evolution et pronostic

- A court terme

Simple compliquée Décès

Si complications préciser :

- A moyen et long terme

Simple Récidive retard de cicatrisation
décès autres

2. Suivi

- Après 3 mois :

- Après 6 mois

- Après un an :

- Après 3 ans :

LISTES DES FIGURES

Figure 1 : Embryologie de l'appareil uro-génital

Figure 2 : Différenciation des OGE

Figure 3 : Anatomie du rein

Figure 4 : Anatomie des voies excrétrices supérieures

Figure 5 : Anatomie de l'uretère

Figure 6 : Vascularisation de l'uretère

FIGURE 7 : APPAREIL URO-GENITAL FEMININ

FIGURE 8 : APPAREIL GENITO-URINAIRE DE L'HOMME

Figure 9 : Classification des reflux vésico-urétérales

Figure 10 : Classification des hypospadias selon Duckett

Figure 11 : Pathologies du canal péritonéo-vaginal

Figure 12 : Classification des ambiguïtés sexuelles selon Prader

Figure 13 : Fréquence des MUG en consultation

Figure 14 : Prévalence des MUG

Figure 15 : Incidence annuelle des MUG

Figure 16 : Répartition des patients porteurs de MUG selon l'âge

Figure 17 : Répartition des MUG selon l'année

Figure 18 : Répartition des interventions selon le type

FIGURE 19 : REPARTITION DES COMPLICATIONS A COURT ET MOYEN TERME

FIGURE 20 : REPARTITION DES COMPLICATIONS SELON LE TYPE DE MUG

FIGURE 21 : REPARTITION DES COMPLICATIONS DANS LE SUIVI

FIGURE 22 : REPARTITION DES REPRISES CHIRURGICALES DANS LE SUIVI

LISTE DES TABLEAUX :

TABLEAU I : REPARTITION DES MUG SELON LA FREQUENCE

TABLEAU II : REPARTITION DES MUG SELON AGE AU DIAGNOSTIC

TABLEAU III : REPARTITION DES COMPLICATIONS DANS LE SUIVI

TABLEAU IV : REPARTITION DES REPRISES CHIRURGICALES DANS LE SUIVI

TABLEAU V : AGE MOYEN DU DIAGNOSTIC SELON LES ETUDES