



Article Original

Syndrôme de la Jonction Pyélo-Urétérale : Aspects Cliniques et Thérapeutiques au CHU Gabriel Toure

Epidemiology and management of the pyelo-ureteral junction syndrome in the pediatric surgery department of Gabriel Touré University Hospital

Amadou I¹, Coulibaly Y¹, Coulibaly OM¹, Keita M¹, Coulibaly MT³, Coulibaly Y¹, Sogoba Y⁴, Traore F⁵, Koné A², Diallo H⁵, Coulibaly O⁵, Ali Ada MO¹, Konaté M², Diakité P, Maiga M¹, Ouologem H¹, Farota S¹, Diallo G².

RÉSUMÉ

¹Service de chirurgie pédiatrique, C.H.U Gabriel Toure, Bamako, Mali.
²Service de chirurgie générale, C.H.U Gabriel Toure, Bamako, Mali.
³Service d'Urologie et d'Andrologie, CHU Gabriel Touré, Bamako, Mali
⁴Service de Neurochirurgie, CHU Gabriel Touré, Bamako, Mali
⁵Service de pédiatrique, CHU Gabriel Toure, Bamako, Mali.

Centre Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE, Bamako, Mali ;
 BP : 267

Auteur correspondant: Dr Issa AMADOU, Maître Assistant en chirurgie pédiatrique, CHU Gabriel Touré, BP : 267 Bamako, Mali. E-mail : isamt77@yahoo.fr

Mots clés : Syndrôme de la jonction pyélo-urétérale, Uropathie congénitale, Sténose, Mali
Keywords: Pyelo-ureteral junction syndrome, congenital uropathy, Stenosis, Mali

Objectif. Décrire les aspects épidémiocliniques et thérapeutiques du syndrome de la jonction pyélorétrale (SJPU) dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré. **Méthodologie.** il s'agit d'une étude transversale descriptive rétrospective couvrant une période de six ans (janvier 2010 à décembre 2015) portant sur les enfants de 0 à 15 ans présentant un SJPU et pris en charge dans le service. Les cas non pris en charge ou opérés ailleurs n'ont pas été inclus. **Résultats:** Nous avons colligé 38 cas en 5 ans soit une moyenne annuelle de 6,3 cas. L'âge moyen était de 3,8± 4,39 ans (extrêmes : 8 jours et 13 ans). Le sex-ratio a été H/F était de 2,9. La découverte d'une masse abdominale a motivé la consultation dans 10 cas (28,6%). Cette consultation a été faite en urgence dans 12 cas (34,3%). Le diagnostic était anténatal dans 5 cas (14,3%) et fortuit dans 9 cas (25,7%). La douleur abdominale a été notée chez 7 patients (20%). Le contact lombaire a été le signe physique le plus fréquent (88,5%). L'atteinte était gauche dans 21 cas (60%) et bilatérale dans quatre cas (11,4%). L'échographie abdominale obtenue chez 32 patients (91,4%) a objectivé une hydronéphrose de grade 3 chez 15 patients (42,8%). L'urographie intra veineuse obtenue chez 29 patients a révélé 3 cas de rein muet. L'uroscanner a été obtenu chez 7 patients (20%). de la fonction rénale était normale dans 70 % des cas. L'ECBU obtenu chez 20 enfants (80%), il a été stérile dans 20 cas (71,4%) et positif dans 8 cas (28,6%). Parmi les 8 patients qui ont développé une infection urinaire, *Escherichia coli* a été isolé chez 5 patients (62,5% des infectés). La pyéloplastie a été faite chez 31 patients (88,6%). Les suites opératoires ont été simples dans 32 cas (91,4%). Nous avons enregistré deux cas de fistule urinaire et un cas de récidive. La durée moyenne d'hospitalisation a été de 7±1,86 jours (extrêmes : 5 jours et 15 jours). **Conclusion :** Le SJPU est relativement rare dans notre pratique. Peu symptomatique, il touche surtout le nourrisson de sexe masculin et sa découverte peut être anténatale. L'échographie et l'UIV ont une place prépondérante dans son exploration. La chirurgie à « ciel ouvert » donne de bons résultats garde et sa place lorsque la coelioscopie n'est pas disponible.

ABSTRACT

Objective. To describe the epidemiological and therapeutic aspects of the pyeloureteral junction syndrome in the pediatric surgery department of Gabriel Touré University Hospital. **Materials and methods.** This was a descriptive, retro-prospective study covering a period of six years (January 2010 to December 2015). We studied only children aged 0-15 years with a diagnosis of pyeloureteral junction syndrome (PUJS) and managed in the pediatric surgery department. **Results:** We found 38 cases in 5 years, giving an average of 6.3 cases per year. The average age was 3.8 ± 4.39 years (range: 8 days - 13 years). The sex ratio M/F was 2.9. The discovery of an abdominal mass motivated consultation in 10 cases (28.6%). This consultation was made urgently in 12 cases (34.3%). The diagnosis was antenatal in 5 cases (14.3%) and accidental in 9 cases (25.7%). Abdominal pain was noted in 7 patients (20%). Lumbar contact was the main physical sign (88.5%). The lesion was left in 21 cases (60%) and bilateral in 4 cases (11.4%). We performed abdominal ultrasonography in 32 patients (91.4%), it made it possible to objectify SFU grade 3 hydronephrosis in 15 patients (42.8%). Intravenous urography required in 29 patients revealed 3 cases of mute kidney. Uroscan was requested in 7 patients (20%). More than 70% of our patients had normal kidney function. ECU was performed in 28 cases (80%), was sterile in 20 cases (71.4%) and positive in 8 cases (28.6%). Of the 8 patients who developed urinary tract infection, *Escherichia coli* was isolated from 5 patients (62.5% of those infected). Pyeloplasty was performed in 31 patients (88.6%) and the postoperative course was uneventful in 32 cases (91.4%). We recorded two cases of urinary fistula and one recurrence. The mean duration of hospitalization was 7 ± 1.86 days with extremes of 5 days and 15 days. **Conclusion:** SJPU is uncommon in our practice. Pathology little symptomatic, it affects especially the infant male but the discovery can be antenatal. Ultrasound and IUV have a prominent place in the exploration of this pathology. Open-air surgery is important when laparoscopy is not available and works well.

INTRODUCTION

Le syndrome de la jonction pyélo-urétérale (SJPU) encore appelé hydronéphrose essentielle, ou hydronéphrose primitive est défini comme un trouble urodynamique d'évacuation de la voie excrétrice haute avec distension pyélo-calicielle, en amont d'un obstacle fonctionnel ou organique [1].

Il constitue l'uropathie obstructive la plus fréquente du nouveau-né et touche environ 0,2% des naissances vivantes avec une prédominance masculine [2].

Au Maroc, SAYAD [3] rapporte en 2010 une fréquence de 10 cas par an de même que JAIDANE [4] en Tunisie.

Le diagnostic peut se faire à tous les âges et les circonstances de découverte diffèrent selon ce dernier. Actuellement l'échographie anténatale est devenue le mode de révélation le plus habituel.

La complication la plus redoutable de cette pathologie est l'insuffisance rénale qui peut se voir en pré ou en post opératoire [5].

Le traitement de référence du syndrome de la jonction pyélo-urétérale repose sur les principes de la résection-anastomose, énoncés par KUSS, ANDERSSON et HYNES [6].

Vu la place de cette pathologie parmi les uropathies obstructives de l'enfant et le manque de données spécifiques, nous avons initié ce travail qui a comme but de décrire les aspects épidémiologique, clinique et thérapeutique du syndrome de la jonction pyélo-urétérale dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré

MATÉRIELS ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude rétro prospective et descriptive de 6 ans (janvier 2010 à décembre 2015) portant sur tous les enfants présentant un syndrome de la jonction pyélo-urétérale et pris en charge dans le service pendant la période d'étude.

Les enfants présentant un syndrome de la jonction pyélo urétérale non pris en charge ou opérés dans d'autres services mais suivi dans le service pendant la période d'étude n'ont pas été inclus. De même que les patients perdus de vu au cours du suivi ont été exclus.

La partie rétrospective de l'étude portait sur 2 ans et celle prospective sur 4 ans.

Les données ont été collectées à partir des dossiers du malade, des registres de consultations des urgences et des comptes rendus opératoires et les registres d'hospitalisation du service de Chirurgie Pédiatrique. Chaque enfant avait un dossier dans lequel étaient portées toutes les données administratives, cliniques, et thérapeutiques. Les paramètres étudiés étaient : la fréquence hospitalière, l'âge, le sexe, le délai de consultations, les données cliniques, radiologiques et biologiques et les résultats.

Les gestes thérapeutiques ont constitué à la pyéloplastie associée ou non un décroisement en cas de vaisseau polaire inférieur, à la néphrectomie en cas de rein muet. L'antibiothérapie à base de céphalosporine de 3^{ème} génération a été administrée en attente de l'isolement du germe et le résultat de l'antibiogramme. Le recul moyen de suivi de nos patients était de un an.

L'analyse statistique a été réalisée à l'aide des logiciels Epi-Info Version 6.02 fr et SPSS. Les tests de comparaison utilisés étaient le Chi², Chi² corrigé Yate's et de Fisher avec un seuil de signification de 5%.

RÉSULTATS

En 6 ans nous avons colligées 38 cas soit une moyenne annuelle de 6,3 cas. Nous avons perdu de vue 3 patients qui ont été exclu de notre étude. Pendant la même période 20306 patients ont été pris en charge soit une fréquence de 0,18%. L'âge moyen était de 3,8± 4,39 ans avec des extrêmes de 8 jours et de 13ans. Le sexe ratio était de 2,9. Douze (34,3%) de nos patients ont été admis dans un contexte d'urgence. Les motifs de consultation sont résumés dans le tableau I.

Tableau I : Répartition des patients en fonction des motifs de consultation

Motifs de consultation	Effectif	%
Anurie	1	2,9
Hématurie	2	5,7
dysurie et pollakiurie	1	2,9
Douleur abdominale	5	14,3
Distension abdominale	7	20
Masse abdominale	10	28,6
AEG + vomissement	1	2,9
Hydronéphrose échographique	5	5,7
Enurésie	1	2,9
infection urinaire à répétition	2	5,7
Total	35	100

Le diagnostic était anténatal dans 5 cas (14,3%) et fortuite dans 9 cas (25,7%). La douleur abdominale était notée chez 7 patients (20%). Le contact lombaire a été le principal signe physique. Les signes généraux et physiques sont résumés respectivement dans le tableau II et III.

Tableau II: Répartition des patients en fonction des signes généraux

Signes généraux	Effectif	%
Fièvre	11	31,4
Déshydratation	5	14,3
Pâleur	9	25,7
AEG	4	11,4
OMI	1	2,9
Agitation	1	2,9

Tableau III : Répartition des patients en fonction des signes physiques

Signes physiques	Effectif	%
Distension abdominale	15	42,9
Circulation veineuse collatérale	9	25,7
Masse lombaire ou abdomino-lombaire	31	88,5
Contact lombaire	31	88
Ballotement rénal	2	5,7

L'atteinte du côté gauche était prédominante soit 21 cas (60%). Elle était bilatérale dans 5 cas (14,3%). L'échographie abdominale était réalisé dans 32 cas

(91,4%), elle a permis d'objectiver une hydronéphrose de grade 3 selon SFU chez 15 patients soit 46,9%. L'urographie intra veineuse demandée chez 29 patients a révélé 3 cas de rein muet (tableau IV).

Tableau IV: Répartition des patients en fonction du stade de l'hydronéphrose à l'UIV selon Cendron et Valayer

Classification (UIV)	Effectif	%
Stade 2	2	5,7
Stade 3	16	45,7
Stade 4	7	20
Stade 3 bilatérale	1	5,7
Stade 4D et stade 3G	3	25,7
Total	29	82,9

D : droite, G : gauche

L'uro-scanner était réalisé chez 7 patients (20%). La fonction rénale évaluée par la créatininémie était normale dans 27 cas (77,1%). L'ECBU a été réalisé dans 28 cas (80%), il a été stérile dans 20 cas (71,4%) et positif dans 8 cas (28,6%). Parmi les 8 patients qui ont développé une infection urinaire, *Escherichia coli* a été isolé dans 5 cas (62,5%), *Chlamydia* dans 2 cas (25%) (2 cas) et *Klesiella* dans 1 cas (12,5%). Les constatations per opératoires sont résumées au tableau V.

Tableau V: Répartition des patients en fonction des constatations per opératoires

Etiologies	Effectif	%
Uretere atrétique	5	14,3
Sténose urétérale	17	48,6
Fibrose péri urétérale	3	8,6
Artère polaire inferieur	7	20
Implantation haute de l'uretère	2	5,7
Duplicite partielle rénale	1	2,8

La pyéloplastie a été réalisée chez 31 patients (88,6%) associée à un décroisement dans 7 cas (20%). Les suites opératoires ont été simples dans 32 cas (91,4%). Nous avons enregistré 2 cas de fistule urinaire et 1 cas de récurrence du rétrécissement. La durée moyenne d'hospitalisation a été de $7 \pm 1,86$ jours avec des extrêmes de 5 jours et de 15 jours.

DISCUSSION

Le SJPU est l'uropathie obstructive la plus fréquente. Nous avons enregistré une fréquence de 6,3 cas/an inférieur aux 10 cas/an de SAYAD [3] et de JAIDANE [4]. Ceci pourrait s'expliquer par la méconnaissance de la pathologie ou leur prise en charge dans d'autres services notamment en urologie.

Le SJPU est le plus souvent congénitale et le diagnostic est fait très tôt avant 5 ans selon la littérature [7-10]. L'âge moyen de nos patients était de 3,8 ans. Le diagnostic anténatal est possible grâce à l'échographie anténatale. Nous l'avons posé dans 14,3% des cas.

La prédominance masculine du SJPU a été largement rapportée par plusieurs auteurs [1, 3, 8]. Notre ratio de 2,9 est conforme aux données de la littérature (χ^2 : 2,06 ddl : 3 p : 0,5603).

Jadis le diagnostic était post natal et reposait sur des signes d'infection urinaire ou la découverte d'une masse abdominale. De plus en plus le diagnostic est anténatal grâce à l'échographie prénatale. Nous avons enregistré 14,3% de diagnostic anténatal comparable au 3,2% et 7,5% respectivement de MOUH MOUH [8] et SAYAD [3] (χ^2 : 3,60 ddl : 2 p : 0,1650). Ce faible taux de diagnostic anténatal pourrait s'expliquer par un grand nombre de grossesse non ou mal suivies ou par la qualité des résultats échographiques.

En cas de diagnostic post natal la symptomatologie révélatrice est multiple et variée mais reste dominée par la douleur et les signes urinaires. La fréquence de ces signes est diversement appréciée dans la littérature (tableau VI). Des cas de découverte fortuite ont été rapportés.

Tableau VI : Mode de révélation selon les auteurs

Auteurs	Mode	Masse	Douleur	Infection urinaire	Hémathurie	fortuite
Sayad [3]		15%	62,5%	5%	5%	15%
Diarra [1]		38,5%	100%	15,4%	15,4%	-
Mouh [20]16		9,60%	19,3%	32,2%	12,9%	12,9%
Coulibaly [5]		37,5%	100%	12,5%	-	-
Nous		90,6%	14,3%	22,9%	5,7%	25,7%
p		0,000	0,0000	0,0755	0,0000	0,3001

L'atteinte fréquente du rein gauche par le SJPU est rapportée dans la littérature sans que la raison ne soit précisée. Nous avons fait le même constat avec un taux d'atteinte de 60%.

L'échographie abdominale est l'examen de 1ère intention dans le SJPU. Elle permet d'objectiver une hydronéphrose et de stadifier cette dernière. C'est un examen non invasif, reproductible et moins coûteux. Nous l'avons demandé chez 91,4% de nos patients. SAYAD [3] et MOUH MOUH [8] l'ont demandé respectivement dans 95 et 100% des cas. La gravité des lésions croit du grade 0 au grade 4. Nous avons enregistré 46,9% de grade 3. Lorsque l'échographie abdominale n'est pas concluante, on a recours à l'UIV ou à l'Uroscanner.

L'UIV reste l'examen de base pour l'exploration des hydronéphroses et reste indispensable pour compléter l'échographie. C'est en grande partie sur elle que se base l'indication opératoire, elle permet de préciser le stade de l'hydronéphrose et de faire le diagnostic d'une atteinte bilatérale. Elle a été réalisée chez 82,9% de nos patients et a permis de noter une hydronéphrose de stade III dans 60% des cas. Ce taux est comparable à celui de la littérature [3, 8, 9, 10].

La tomodynamométrie est une technique d'imagerie simple qui possède le meilleur rendement diagnostique mais coûteux. Elle n'a pu être réalisée que chez 20% de nos patients et a permis de confirmer 1 cas de duplicité rénale et un cas de rein unique.

La stase urinaire a pour conséquence la lamination du cortex rénal, la pullulation microbienne voire une insuffisance rénale fonctionnelle caractérisée par une hyperuricémie et une hypercréatininémie.

La preuve de l'infection urinaire est apportée par l'ECBU. Nous l'avons demandé chez 80% de nos

patients. Ce taux est supérieur à celui de SAYAD [3] et de MOUH MOUH [8] mais inférieur à celui de DIARRA [1]. (p : 0,0002). Il a permis d'isoler un germe dans 28,6% des cas. MOUH MOUH [8], SAYAD [3] et DIARRA [1] ont respectivement rapporté 38,46% 2,5 % et 15,4 % de positivité.

La fonction rénale se trouve le plus souvent perturbée en cas de SJPU objectivée par une hyper créatininémie. Le dosage de la créatinine est capital avant toute intervention. Elle a été réalisée chez tous nos patients, 22,9% avaient une hyper créatininémie. Ce taux d'insuffisance est supérieur à celui de SAYAD [3] et GALIFER [7] mais inférieur à ceux de DIARRA [1] et MOUH MOUH [8].

L'attitude thérapeutique dépend du stade évolutif de l'hydronéphrose, de la tolérance de l'obstruction, de l'âge du patient et de l'état de septicité des voies urinaires.

Elle va de l'abstention thérapeutique (surveillance) à la chirurgie. Tous nos malades ont bénéficiés d'une chirurgie à « ciel ouvert ». Nous avons opté pour l'abstention chirurgicale chez 2 de nos patients pour obstruction tolérée et dilatation minime. Au cours de la surveillance, un tableau d'insuffisance rénale s'est installé et ils ont pu être opérés avec succès.

La pyéloplastie laparoscopique reste le « gold standard » du traitement de l'hydronéphrose obstructive. En cas d'impossibilité ou des difficultés techniques, on peut poursuivre par voie chirurgicale ouverte. L'insuffisance de plateau technique nous a contraints à pratiquer la chirurgie à « ciel ouvert ». Plusieurs techniques ont été décrites. Nous avons réalisés la résection-anastomose de

la jonction pyélo-urétérale de KÜSS-ANDERSON-HYNES chez 88,6% des cas. Cette technique est reconnue comme étant la référence et la plus efficace [11]. En plus de cette technique SAYAD [3] a pratiqué l'anastomose urétérocalicelle à ciel ouvert. MOORE [12] et TANCHOUX [13] ont plutôt pratiqué la laparoscopie respectivement dans 97% et 91%.

La Néphrectomie n'est envisagée que lorsque le rein est non fonctionnel. Nous l'avons réalisé chez 11,4% de nos patients. Ce taux est comparable à celui de la littérature [1, 3,8]. Les complications post opératoires sont multiples et variées. Les unes sont liées à la pathologie et les autres à la chirurgie en générale. Nous avons enregistré une morbidité de 8,6%. Ce taux est supérieur à celui de DIARRA [1] au Mali mais inférieur ceux des auteurs marocain, français (p : 0,0024). Cette différence pourrait s'expliquer par la taille de l'effectif, les techniques opératoires et le délai de suivi.

La mortalité du SJPU est faible. Nous avons enregistré une mortalité de 2,8%. Ce seul cas de décès était lié à une insuffisance rénale sur rein unique.

Conclusion :

Le SJPU est une uropathie relativement peu fréquente dans notre pratique quotidienne. Pathologie peu symptomatique, elle touche surtout le nourrisson de sexe masculin mais la découverte peut être anténatale. L'échographie et l'UIV ont une place prépondérante dans l'exploration de cette pathologie. La chirurgie à « ciel ouvert » garde toute sa place lorsque la cœlioscopie n'est pas disponible et donne de bons résultats.

RÉFÉRENCES

1. **Diarra AA.** Syndrome de la jonction pyélo-urétérale au service d'Urologie de l'Hôpital du Point G. Thèse méd. Bamako, 2006 ; (06M163).
2. **Grabin-Dagorno C.** Prise en charge précoce des anomalies de la jonction pyélo urétérale. 102^e Congrès de l'Association Française d'Urologie, Paris, 19 au 22 Novembre 2008, p 15-7.
3. **SAYAD LA.** Syndrome de jonction pyélo-urétérale à propos de 40 cas. Thèse med. Marrakech, 2010 ; n° 137.
4. **Jaidane M.** Anomalies de la jonction pyélo-urétérale à propos de 219 cas. Thèse med. Sousse, 2000.
5. **Coulibaly D.** Syndrome de la jonction pyélo-urétérale au service d'Urologie de l'Hôpital du Point G. Thèse med. Bamako, 2008 ; (08M63).
6. **Anderson JC, Hynes W.** Retrocavalureter: A cased diagnosed peroperatively and treated successfully by plastic operation. Br J Urol 1949; 21: 209-11.
7. **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.
8. **Mouh Mouh L.** Le syndrome de la jonction pyélo-urétérale chez l'enfant (A propos de 26 cas). Thèse med. Rabat, 2010 ;
9. **Belkacem H.** Syndrome de jonction pyélo urétérale chez l'enfant. Thèse med. Casablanca, 1997 ; n°250.
10. **Michel A, Monod P, Descotes JL, Rambeaud JJ, Bourdat G, Faure G.** Surgical treatment for ureteropelvicjunction syndrome in infants and children (report of 73 cases). ProgUrol. 1991;1(6): 987-99.
11. **Audry G, DE Vries P, Bonnard A.** Particularités du traitement de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale chez l'enfant. EMC (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales-Urologie, 41-086, 2006.
12. **Moore R, Averch TD, Schulam PG, Adams JB, Chenr N, Kavoussi.** Laparoscopic pyeloplasty: experience with the initial 30 cases. J. Urol., 1997; 157, 459-462.
13. **Tanchoux C.** Syndrome de la jonction pyélo-urétérale chez l'adulte 110 malades, 17 octobre 2014. Faculté de médecine de TOURS.