

Un cas de syndrome de la jonction pyélo-urétérale sur rein unique



A.Z.L.A. Rabemazava¹, H.Y.H. Rantomalala*¹,
A.H. Rambel¹, L.N. Randriamanantsoa²,
R. Rabenantoandro², F.D.S. Radesa³

¹ Service d'Urologie A, CHU-JRA, BP 4150, 101 Antananarivo, Madagascar

² Service de Réanimation Néphrologique, CHU-JRA, BP 4150, 101 Antananarivo, Madagascar

³ Service de Chirurgie Viscérale C, CHU-JRA, BP 4150, 101 Antananarivo, Madagascar

Résumé

Les auteurs rapportent une observation exceptionnelle de syndrome de la jonction pyélo-urétérale congénital sur rein unique. Il s'agit d'un cas découvert chez un jeune homme de 21 ans après une lombalgie chronique unilatérale droite évoluant depuis trois ans. La fonction rénale était toujours conservée. Le diagnostic a été confirmé par les examens d'imagerie. Une pyéloplastie à ciel ouvert a donné un excellent résultat.

Mots-clés: Diagnostic; Hydronéphrose; Jonction pyélo-urétérale; Pyéloplastie; Rein unique

A case of ureteropelvic junction obstruction on single kidney

Summary

Authors report an exceptional case of ureteropelvic junction obstruction on single kidney. This case was discovered in a 21 year-old man. He presented a medical history of right and unilateral lumbar pain since 3 years but without renal failure. Diagnosis was confirmed by imagery examination. A surgical pyeloplasty was performed and provided excellent results.

Keywords: Diagnosis; Hydronephrosis; Pyeloplasty; Single kidney; Ureteropelvic junction

Introduction

Le syndrome de la jonction pyélo-urétérale (SJPU), également appelé hydronéphrose essentielle est une malformation congénitale. Il correspond à une dilatation pyélo-calicielle en amont d'un obstacle situé à la jonction pyélo-urétérale. La prévalence est d'environ 1 sur 500 à 1000 naissances. L'association avec une agénésie rénale controlatérale [1] est exceptionnelle tant sur la fréquence que sur la prise en charge obligeant un résultat satisfaisant. Nous rapportons un cas de SJPU sur rein unique congénital traité par une résection-anastomose.

Observation

Il s'agit d'un homme de 21 ans, entré dans le service le 29 Janvier 2007 pour une lombalgie droite. La maladie évoluait depuis trois ans par la survenue d'une tuméfaction rénitente du flanc droit suite à un effort de soulèvement suivie d'une sensation de faiblesse du membre inférieur droit à la marche et des douleurs lombaires sourdes. Ce tableau s'amendait spontanément. Un an après apparaissait une véritable crise de colique néphrétique associée à une émission d'urines louches. Une notion d'infection urinaire de rémission spontanée a été signalée. L'examen clinique à l'entrée montrait une température à 37,5°C, une tension artérielle à 120/75mmHg et un bon état général. Il n'existait pas de signes fonctionnels urinaires. L'abdomen était souple mais sensible au flanc droit. Un contact lombaire droit et une douleur à l'ébranlement de la fosse lombaire étaient notés. Les examens biologiques effectués à l'entrée objectivaient une bonne fonction rénale avec une

clairance de la créatinine évaluée à 84ml/mn. L'uroculture était stérile. L'échographie rénale montrait une importante hydronéphrose droite sans obstacle visible et l'arbre urinaire sans préparation montrait l'absence de tonalité calcique. L'examen scannographique concluait en un syndrome de la jonction pyélo-urétérale sur rein unique droit avec des lithiases millimétriques rénales non obstructives (Figure 1).



Fig. 1: Scanner abdominal montrant une importante hydronéphrose sur rein unique droit

L'urographie intraveineuse (UIV) confirmait le rein unique en montrant l'agénésie rénale gauche, une importante dilatation du bassin et des calices en boule (Figure 2). La scintigraphie au MAG3 et au DMSA, qui précise respectivement l'existence d'un obstacle et la valeur fonc-

* Auteur correspondant

Adresse e-mail: rantyoel@yahoo.fr (H.Y.H. Rantomalala).

¹ Adresse actuelle: Service d'Urologie A, CHU-JRA, BP 4150, 101 Antananarivo, Madagascar

tionnelle rénale, n'a pu être effectuée faute de moyen financier. Les antécédents de complications infectieuses et l'importance de la dilatation pyélo-calicielle observée à l'imagerie avaient motivé l'intervention chirurgicale. Lors de l'exploration chirurgicale par lombotomie droite, on avait trouvé un bassinnet gonflé soulevant l'uretère proximal (Figure 3). Une pyéloplastie par résection-anastomose à ciel ouvert était réalisée. Une sonde JJ était mise en place et retirée après trois mois. L'examen anatomopathologique de la pièce de résection pyélo-urétérale montrait une fibrose collagène évoluée. Les suites opératoires étaient simples avec une fonction rénale toujours conservée. Le patient était sorti de l'hôpital au douzième jour post-opératoire.



Fig. 2: UIV montrant une importante dilatation du bassinnet droit avec des calices en boule

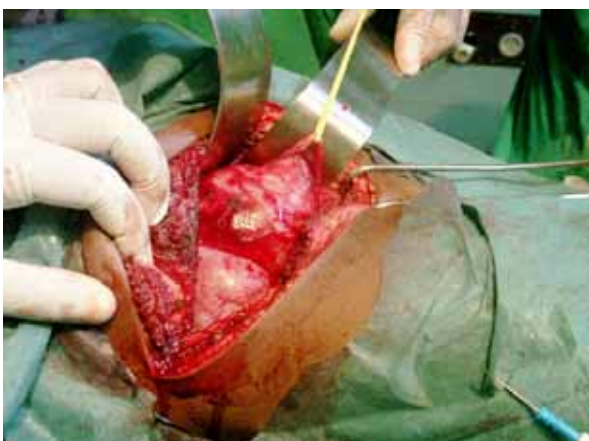


Fig. 3: Photo en per-opératoire montrant l'uretère proximal (mis sur lac) qui est soulevé par le bassinnet dilaté

Discussion

La dilatation pyélo-calicielle est le fait d'une altération fonctionnelle du mécanisme de transport de l'urine du bassinnet vers l'uretère. L'origine embryologique des anomalies histologiques constatées reste inconnue [1]. L'urine stagne, la pression augmente en amont de l'obstacle

et les cavités pyélo-calicielles à la longue se dilatent. L'hyperpression induite est responsable d'une souffrance rénale entraînant peu à peu une atrophie parenchymateuse [2]. Selon la classification de l'obstacle [2], il s'agit d'un obstacle peu serré avec simple stase urinaire sans altération de la fonction rénale. Ceci est expliqué par l'évolution récente de la maladie. L'étiologie la plus fréquente est congénitale mais il existe néanmoins des obstructions acquises par obstacle lithiasique, sténose inflammatoire ou postopératoire, tumeur urothéliale. L'agénésie rénale résulte soit de l'échec du bourgeon urétéral à induire la différenciation du blastème métanéphrogène, soit de l'absence de développement du bourgeon urétéral, soit d'une agénésie du canal de Wolff lui-même. L'incidence de l'agénésie rénale bilatérale est de 0,12 à 0,30 pour 1000 naissances, avec un sex-ratio de 2,7 et celle de l'agénésie rénale unilatérale d'environ 1/1 000 [3,4]. Le diagnostic est souvent posé pendant l'enfance voire en période prénatale par le biais de l'échographie anténatale. Ceci démontre l'importance de l'échographie systématique durant les consultations prénatales des femmes enceintes afin de détecter des éventuelles anomalies urologiques congénitales par la découverte d'une hydronéphrose. Notre cas est exceptionnel du fait de l'atteinte d'un rein unique dont le diagnostic a été posé un peu tardivement. Chelli et al ont rapporté un SJPU sur rein unique gauche découvert chez une femme de 24 ans enceinte de 32 SA [5] et qui a été drainé en premier lieu par une néphrostomie à cause d'une souffrance rénale. Cette souffrance est expliquée par la masse utérine gravide qui a comprimé l'uretère aggravant ainsi la striction urétérale. La patiente a bénéficié secondairement d'une résection anastomose de la jonction pyélo-urétérale. On n'a pas eu ce problème fonctionnel rénal malgré la survenue d'infection dans les antécédents, à type d'émission d'urines troubles, qui perturberait l'équilibre urodynamique de l'hydronéphrose [6]. Ainsi le diagnostic doit être précoce afin d'éviter l'évolution parfois dramatique vers la néphrectomie par destruction rénale [7] qui est fatale devant ce rein unique. Une pyéloplastie chirurgicale par résection-anastomose a été effectuée. La pyéloplastie à ciel ouvert reste le traitement de référence du SJPU primitive de part ses excellents résultats dépassant 90% de succès à long terme [8]. Depuis plus de 10 ans, des traitements moins invasifs du SJPU primitive tels que l'endopyélotomie et l'incision par ballonnet ont été proposés, notamment pour réduire les conséquences pariétales de la chirurgie. Mais, ces techniques donnent un taux de succès inférieur de 15 à 20% par rapport à la chirurgie classique ou à la laparoscopie. De plus, des complications hémorragiques ont été rapportées en raison du geste à l'aveugle sur un éventuel pédicule polaire inférieur participant à l'obstruction de la jonction [8]. La chirurgie ouverte, qui reste le traitement accessible dans les pays en développement, perd sa place dans les pays nantis car la pyéloplastie laparoscopique permet une convalescence plus courte. Pourtant ces deux techniques avaient le même taux de succès et de complications [9]. La pyéloplastie laparoscopique deviendra ainsi le traitement standard de l'obstruction de la jonction pyélo-urétérale chez l'adulte. L'évolution post-opératoire a été favorable et le malade est sorti au douzième jour, ce qui concorde bien aux données de la littérature [10]. L'abla-

tion de la sonde JJ a été faite tardivement du fait de l'inobservance de la part du patient mais on a jugé que ce retard était bénéfique pour une bonne cicatrisation de l'anastomose assurant son étanchéité.

Conclusion

L'anomalie de la jonction pyélo-urétérale est une pathologie souvent bénigne mais grave lorsqu'elle altère la fonction rénale. Elle est d'autant plus grave qu'elle atteint un rein unique et nécessite donc un diagnostic précoce. La résection-anastomose de la jonction pyélo-urétérale reste le gold standard du traitement et donne toujours de bon résultat. Pour le moment, elle est la seule thérapeutique faisable dans notre pays.

Références

- 1- Bauer SB. Anomalies of the kidney and ureteropelvic junction. In: Campbell's urology. Philadelphia: WB Saunders; 1998: 1739-55.
- 2- Dufour B. Syndrome de la jonction pyélo-urétérale. *Rev Prat* 1994; 44: 411-3.
- 3- Hirata GI, Medearis AL, Platt LD. Fetal abdominal abnormalities associated with genetic syndromes. *Clin Perinatol* 1990; 17: 675-702.
- 4- Wellesley D, Howe DT. Fetal renal anomalies and genetic syndromes. *Prenat Diagn* 2001; 21: 992-1003.
- 5- Chelli H, Mazlout N, Abed A, Marzouki MM, Fadhlou A, Hendaoui L, et al. Le drainage par néphrostomie échoguidée d'une hydronéphrose secondaire à un syndrome de la jonction pyélo-urétérale sur rein unique chez la femme enceinte: à propos d'un cas. *J Urol* 1996; 102: 240-2.
- 6- Le Guillou M, Aparicio M, Potaux L, Lhenaff F, Ferrière JM, Staefen J. Hydronéphrose révélée par une insuffisance rénale aiguë. A propos de cinq observations. *Ann Urol* 1980; 14: 375-8.
- 7- Boujnah H, El Kamel R, Tissaoui K, Zmerli S. La maladie de la jonction pyélo-urétérale chez l'adulte. 215 cas chez 94 malades. *J Urol* 1989; 95: 217-20.
- 8- Brooks JD, Kavoussi LR, Preminger GM, Schuessler WW, Moore RG. Comparison of open and endourologic approaches to the obstructed ureteropelvic junction. *Urology* 1995; 46: 791-5.
- 9- Albqami N, Janetschek G. Pyéloplastie laparoscopique. *Ann Urol* 2006; 40: 363-7.
- 10- Gelet A, Combe M, Cuzin B. Traitement chirurgical de l'hydronéphrose de l'adulte: lésions anatomiques responsables, chirurgie ouverte, traitement endoscopique et rétrograde. *Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Néphrologie Urologie*, 41-085, 1997, 11p.