

## CASE REPORT

# ANURIE OBSTRUCTIVE, RECIDIVANTE, REVELATRICE D'UN SYNDROME DE LA JONCTION PYELO-URETERALE

T. KAMBOU ET B. ZANGO

*Service d'Urologie, Centre Hospitalier National Sanou Souro de Bobo-Dioulasso, Burkina Faso*

KEY WORDS: anurie obstructive, récidivante, syndrome de jonction, néphrostomie percutanée

### OBSERVATION

L'anurie obstructive est déterminée par la présence d'un obstacle bilatéral ou unilatéral (rein unique) sur les voies urinaires supérieures. Selon Grapin<sup>1</sup>, cette anurie peut se rencontrer chez l'enfant, dans les contextes suivants : tumeurs, lithiases, malformations urinaires obstructives et complications post-opératoires.

Concernant notre observation, c'est l'évolution clinique singulière ainsi que la prise en charge en rapport avec nos moyens d'investigation et de traitement qui ont suscité notre intérêt pour le dossier.

Il s'agit d'un nourrisson de deux ans reçu aux urgences pédiatriques le 31/08/94 pour insuffisance rénale aiguë évoluant depuis 72 heures. L'examen clinique initial notait un enfant en mauvais état général, bouffi, présentant une volumineuse masse, d'allure kystique, multiloculaire, du flanc droit. Par ailleurs, il n'avait pas de globe vésical. Le bilan biologique notait : une azotémie à 1,58g/l, une kaliémie à 4,6 meq/l, une natrémie à 123,9 meq/l; le peu d'urine recueillie par sondage était stérile. L'échographie faite en urgence montrait une énorme hydronéphrose droite, sans rein gauche visible.

Le diagnostic d'anurie obstructive sur rein unique était évoqué et l'enfant était alors transféré en réanimation pour prise en charge. Le lendemain il nous était présenté et nous avons retenu le même diagnostic malgré l'absence totale d'opacification sur les clichés d'urographie intraveineuse (UIV) que nous avons fait pratiquer.

Une néphrostomie percutanée aveugle était alors réalisée à l'aide d'un kit spécial (Néphrofix\*). Les suites immédiates étaient favorables avec reprise d'une diurèse abondante (5 l au cours des 24 premières heures) et une normalisation rapide de la fonction rénale.

L'UIV refaite après une semaine de drainage montrait une volumineuse hydronéphrose droite sur un syndrome de la jonction pyélo-urétérale et absence d'opacification à gauche. Par ailleurs une cystoscopie faite ne retrouva pas de méat urétéral à gauche confirmant ainsi l'hypothèse de rein unique droit.

A la suite d'une chute accidentelle de la sonde de néphrostomie au 10<sup>ème</sup> jour, on assista à la reprise des mictions spontanées. En plus de l'amélioration spectaculaire de l'état général de l'enfant et de la disparition de la masse abdominale, le parent crurent à une guérison et décidèrent de quitter l'hôpital contre avis médical.

Deux mois plus tard, l'enfant était ramené en catastrophe, dans le même tableau clinique que précédemment. Une seconde néphrostomie était réalisée et après un nouveau bilan biologique complet il était opéré le 28/12/94: Incision du flanc droit. Le rein est très allongé mais présente un bon parenchyme. On note par ailleurs un vaisseau polaire inférieur au-dessus de la jonction pyélo-urétérale. L'uretère proximal est sinueux, plicaturé en accordéon et maintenu en place par des adhérences lâches. On procède à une résection de la jonction pyélo-urétérale sans décroisement vasculaire pour impossibilité anatomique. Après libération des adhérences on réalise une anastomose

urétéro-pyélique, sans réduction de la poche pyélique. Drainage par pyélotomie et fermeture de la paroi plan par plan.

Les suites opératoires étaient simples et l'enfant quittait le service au 15<sup>ème</sup> jour post-opératoire.

Depuis lors, des contrôles réguliers étaient effectués et l'enfant conservait toujours un bon parenchyme à l'échographie et une très bonne fonction rénale. Cependant la dilatation pyélo-calicielle semblait irréversible comme le montrait une UIV faite le 14/05/98 soit quatre ans plus tard. Nous l'avions revu pour la dernière fois en juin 2002, à 10 ans, et il présentait un retard staturo-pondéral mais sa fonction rénale était parfaitement normale.

## DISCUSSION

L'anomalie congénitale de la jonction pyélo-urétérale est l'une des situations les plus fréquemment rencontrées en urologie pédiatrique<sup>2</sup>. Cependant les anuries par anomalie de la jonction pyélo-urétérale sont rares voire exceptionnelles selon certains auteurs<sup>3-5</sup>. Les anuries sur syndrome de la jonction pyélo-urétérale font parti de ce que Guignard et Bruezière<sup>6</sup> ont appelé hydronéphroses aiguës.

Quels peuvent être les facteurs de décompensation ? Plusieurs facteurs sont évoqués dans la littérature: comme la présence d'un vaisseau polaire inférieur sur lequel vient capoter le bassin dilaté, l'infection qui par l'œdème qu'elle induit complète l'obstacle préexistant, ainsi que le rôle bien connu de l'hyper diurèse qui est utilisée comme test diagnostique dans les hydronéphroses modérées.

Dans notre observation, certes un vaisseau polaire inférieur a été retrouvé mais il ne semblait pas être le facteur prépondérant. En effet la plicature urétérale en accordéon au-dessous du bassin dilaté a semblé constituer l'élément essentiel comme l'atteste le résultat obtenu après libération des adhérences et anastomose sans décroisement. Ce dispositif pourrait à lui seul expliquer la récurrence de l'anurie dès que le bassin dilaté n'était plus drainé. En effet le bassin dilaté viendrait comprimer cette zone plicaturée et interrompre ainsi le flux urinaire; mais dès qu'il est vidé, il ne s'appuierait plus sur ce siphon et l'obstacle serait ainsi levé. La suppression du drainage d'amont, alors que

l'anomalie n'est pas corrigée, ne pourrait qu'aboutir à la répétition de l'obstruction.

Dans les pays développés, les anomalies de la jonction pyélo-urétérale sont de nos jours détectées et suivies depuis la grossesse<sup>7</sup>. Des situations telles que celle que nous avons vécue ne s'y voient guère. Dans notre contexte, c'est parfois l'accident aigu qui révèle la maladie. Il s'agit alors de faire le diagnostic d'une anurie obstructive et de lever l'obstacle le plus rapidement possible; ceci peut se faire par la montée d'une sonde urétérale ou par néphrostomie percutanée écho guidée. Malheureusement, dans beaucoup d'hôpitaux africains l'une ou l'autre solution n'est toujours facile à mettre en œuvre par insuffisance du plateau technique (échographes ou cystoscopes non disponibles). Dans les dilatations importantes, une néphrostomie aveugle peut également être tentée avec succès comme l'illustre notre observation.

Enfin, un bilan clinique et para clinique complet devra être fait avant tout traitement étiologique définitif, car on peut se trouver dans un contexte polymalformatif où chaque élément devra être pris en compte<sup>8</sup>.

Selon Guignard et Bruezière, les résultats obtenus par la chirurgie dans les hydronéphroses aiguës sont excellents avec parfois une restitution *ad intégrum*, car dans l'hydronéphrose aiguë il y a un rein de bonne qualité et des voies excrétrices toniques, alors que dans les hydronéphroses chroniques, la dilatation pyélique et surtout calicielle est plus ou moins irréversible. Dans notre cas, nous estimons que les deux aspects étaient réunis: maladie chronique jusque là bien compensée puis survenue d'une décompensation brutale. Cela expliquerait la persistance d'une importante dilatation pyélo-calicielle, plusieurs années après la correction chirurgicale, avec un rein ayant conservé un bon parenchyme et fonctionnant normalement.

Cet enfant est néanmoins dans une situation à risque et devra être soumis à une surveillance régulière et prolongée, ce qui n'est pas toujours évident dans notre contexte.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Grapin C, Geraud M, Audry G, Bruézière J, Gerner M. Anurie obstructive chez l'enfant. A propos de 22 cas. *Ann Pediatr (Paris)* 1990, 37:644.

2. 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 Urol* 1987, 21:214.
3. Benoit G, Boccon-Gibod L, Steg A. Les anuries par hydronéphrose. *Ann Urol* 1980, 14:379.
4. Le Guillou M, Aparicio M, Potaux L, L'Henaff F, Ferriere J, Staeffen JM. Hydronéphrose révélée par une insuffisance aiguë. A propos de 5 observations. *Ann Urol* 1980, 14:375.
5. Mosbah A, Elaoufir A, Jemni M, Bouchalouf A. Les anuries obstructives: une étude de 13 cas. *Tunisie Médicale* 1990, 68:
6. Guignard G, Bruezière J. Les hydronéphroses aiguës de l'enfant. *Ann Urol* 1984, 18:271.
7. Koyle MA, Ehrlich RM. Management of ureteropelvic junction obstruction in neonate. *Urology* 1988, 31:496.
8. Katz G, Meirou D. An incompletely identified combined urogynaecological malformation presenting as anuria. *J Urol* 1993, 143:610.

Tirés à part:

Dr. T. Kambou  
Service d'Urologie  
Centre Hospitalier National Sanou Souro  
De Bobo-Dioulasso  
B.P. 676  
Burkina Faso