

## IMAGERIE DES MALFORMATIONS CONGENITALES DE L'APPAREIL URINAIRE DE L'ENFANT : A PROPOS DE 32 CAS

Kané M\*, Keïta A D\*\*, Diallo M\*, Coulibaly T\*, Sidibé S\*\*, Traoré I\*\*

\* Service de Radiologie Hôpital G. Touré - Bamako

\*\* Service Radiologie Hôpital du Point « G »-Bamako

### Résumé

**But:** préciser la fréquence de la pathologie malformative du tractus urinaire chez l'enfant et rappeler les aspects radiologiques.

**Matériel et Méthodes :** Etude prospective, transversale de 32 cas de malformation de l'appareil urinaire colligés de janvier 1998 à juin 1999 dans le service de radiologie de l'hôpital Gabriel Touré de Bamako. Les malades âgés de 3 jours à 15 ans ont tous bénéficié d'un ou de plusieurs examens échographiques ; 25 d'une urographie intra veineuse et 6 d'une urétrocystographie.

**Résultats :** sex.ratio est de 4 garçons pour 1 fille. Les principales affections retrouvées étaient le syndrome de prune Belly (6 cas), les valves de l'urètre postérieur (13 cas), l'exstrophie vésicale (3 cas), l'ectopie rénale ( 6 cas ), l'urétérocele (1 cas), l'hypospadias (1cas ), méga uretère (cas) et le syndrome de jonction pyélo-ureteral ( 1 cas ). La sémiologie radiologique est dominée par l'urétérohydronephrose et les lésions vésicales.

**Conclusion :** Les malformations de l'appareil urinaire sont fréquentes dans la pratique quotidienne. L'imagerie joue un rôle prépondérant dans le bilan diagnostique.

**Mots clés :** malformations - appareil urinaire - enfant - imagerie

### Summary:

#### Imaging of pediatric malformative uropathies: a series of 32 cases

**Purpose:** to determine the incidence of pediatric malformative uropathies and to point out the radiological aspects.

**Material and Methods:** Exploratory studies of 32 cases of malformative uropathies were assessed between January 1998 to June 1999 in the Radiology Department of Gabriel Touré Hospital of Bamako. Patients aged from 3 days to 15 years underwent sonographic and radiological examinations.

**Results:** the sex ratio was 4 males to 1 female. The main findings were: prune belly syndrome (6cases), posterior urethral valves (13 cases), bladder exstrophy (3 cases), renal ectopy (6 cases), ureterocele (1 case), hypospadias (1case), megaureter (1 case) and pyelo-ureteral junction syndrome (1 case). Radiological signs were mainly related to hydronephrosis and bladder lesions.

**Conclusion:** Malformations of the urinary tract are frequent in daily practice. Imaging plays a key role in the assessment and diagnosis.

**Key words:** malformations - urinary tract - child - imaging

**1-INTRODUCTION :** Les malformations congénitales de l'appareil urinaire représentent l'ensemble des anomalies plus morphologiques que fonctionnelles liées à un trouble du développement embryonnaire des reins et de leurs voies excrétrices. Ces anomalies sont fréquentes et extrêmement variées (1). Les circonstances de découverte chez l'enfant sont diverses : découverte fortuite au cours d'un examen d'imagerie ou signes d'appel urinaire avec parfois altération de la fonction rénale. L'imagerie est essentielle pour préciser le diagnostic de l'uropathie malformative, faire le bilan fonctionnel et la surveillance. L'échographie constitue le premier examen et est indispensable pour le diagnostic anténatal. Un diagnostic précoce de certaines malformations congénitales permet une prise en charge uronéphrologique précoce permettant d'améliorer leur pronostic. Au Mali aucune étude n'a porté sur l'imagerie des malformations de l'appareil urinaire. Nous avons ainsi initié ce travail qui a pour objectif de déterminer la fréquence de ces malformations chez les enfants de 0 à 15 ans dans notre service, de décrire les aspects

radiologiques des plus rares et de préciser la place de l'imagerie dans le diagnostic de ces affections.

**2-MATERIELS ET METHODES :** 32 cas de malformations de l'appareil urinaire ont été colligés de janvier 1998 à juin 1999 dans le service de Radiologie de l'Hôpital Gabriel Touré chez des patients âgés de 3 jours à 15 ans ; 1 cas a été suspecté à l'échographie anténatale sur une grossesse de 34 semaines d'aménorrhées et confirmé à la naissance. Tous les patients ont bénéficié d'un ou de plusieurs examens échographiques ; 25 ont bénéficié d'une urographie intraveineuse et 6 d'une urétrocystographie rétrograde. Les critères d'inclusion ont été la présence d'une malformation congénitale de l'appareil urinaire suspectée ou non par la clinique et confirmée par un ou plusieurs examens d'imagerie effectués dans le service. Les critères de non inclusion ont été l'absence de malformation congénitale, de patient âgé de plus de 15 ans ou n'ayant pas effectué d'examen d'imagerie dans notre service.

**3 –RESULTATS :** Pendant la période d'étude 1332 enfants de 0 à 15 ans ont effectué un examen d'imagerie dans notre service pendant la période d'étude et 32 ont présenté une malformation congénitale de l'appareil urinaire, soit une prévalence de 0,24 %. Les tableaux I et II représentent la répartition en fonction de l'âge et du sexe ; le tableau III les différentes malformations retrouvées. Les tableaux IV à VI montrent les aspects radiologiques des principales de ces affections.

#### 4- DISCUSSIONS :

##### 4-1 : Epidémiologie :

- De janvier 1998 à juin 2001, 1332 enfants et nourrissons âgés de 0 à 15 ans ont effectué un ou plusieurs examens échographiques dans notre service et 31 parmi eux ont présenté une malformation congénitale de l'appareil urinaire ; soit une fréquence relative de 0,24%. Ces malformations étaient : 13 cas de valve de l'urètre postérieur (40,6%), 6 cas d'ectopie rénale (18,7 %), 3 cas d'exstrophie vésicale (9,4 %), 1 cas de méga uretère primitif (3,2%), 1 cas d'hypospadias (3,2%), 1 cas de syndrome de la jonction pyélo-urétérale (3,2 %) et 1 cas d'urétérocèle (3,2 %). Pillon et al (2) retrouvaient une malformation pour 40 000.

- Le sex. /ratio était de 3,5 en faveur du sexe masculin. Cette prédominance masculine s'expliquait par le nombre élevé de valve de l'urètre postérieur et de syndrome de Prune Belly. Ces deux affections sont exclusivement masculines et constituaient 60,8 % de notre série. Pour Darmon et al (3) le syndrome d'aplasie de la paroi abdominale est essentiellement masculin. Sur une série de 9 cas de Prune Belly, Pillon G et al (2) retrouvaient 100 % de sexe masculin alors que Romdhane S B et al (4) en côte d'Ivoire n'ont trouvé qu'une fille sur 16 cas de prune Belly. Les 3 cas d'exstrophie vésicale de notre série étaient de sexe féminin contrairement aux séries européennes et américaines (5, 6).

- L'âge de découverte a été variable dans notre série, de 3 jours à 15 ans et 65,6 % des malformations ont été retrouvés avant 5 ans. Pour Lahoud C (7) l'âge de découverte se situait entre un et deux ans. Avec l'apport de l'échographie, le diagnostic de la plupart des malformations est suspecté en anténatal mais la confirmation diagnostique se fait à la période néonatale. Dans notre série, un seul cas de malformation avait été suspecté en échographie anténatale à 34 semaines d'aménorrhée. Il s'agissait d'un syndrome de la jonction pyélo-urétérale gauche qui a été confirmé à la naissance par urographie intraveineuse. Les ectopies rénales ont été découvertes plus tardivement.

4-2 : Les circonstances de découvertes ont été habituelles, soit cliniquement pour le syndrome de Prune Belly, l'exstrophie vésicale

et l'hypospadias. Le bilan radiologique a permis de préciser l'atteinte ou non de l'appareil urinaire. Dans 12,5% des cas la découverte a été faite de façon fortuite lors d'examens radiologiques notamment l'échographie. Notre résultat était différent de celui de Romdhane S B et al (8) et de Montemarano et al (9) qui retrouvaient respectivement 43 et 21 cas d'uropathies congénitales en échographie anténatale.

4-3 : Aspects radiologiques : l'échographie a montré une dilatation pyélo-calicelle bilatérale dans 56,3 %. Il s'agissait principalement de valves de l'urètre postérieur et de syndrome de prune Belly. Pour Dormon et al (3), le syndrome de prune Belly est de diagnostic échographique et les signes retrouvés en échographie anténatale sont l'oligoamnios sévère, la mégavessie, la dilatation pyélocalicelle unilatérale ou bilatérale. Ces signes classiques ont été retrouvés dans tous nos cas de prune Belly de même qu'un cas de fistule de l'ouraques avec reflux vésico-urétéral gauche à la cystographie. L'urographie intra veineuse a permis d'apprécier l'aspect fonctionnel des reins et de confirmer les dilatations pyélo-calicelles décrites à l'échographie. Les autres examens pratiqués étaient l'urétéro cystographie rétrograde et la fistulographie. Sur 16 cas de prune Belly, Bankolé Sanni R et al (4) en côte d'Ivoire retrouvaient une mégavessie chez 100% des cas et un reflux vésico-urétéral au stade 3 chez 19%.

Contrairement à Bankolé Sanni R et al (10) aucun de nos 3 cas d'exstrophie vésicale ne présentait de dilatation pyélocalicelle. Par contre tous présentaient un diastasis du pubis et une fuite urinaire.

**Conclusion :** l'imagerie joue un rôle important dans le diagnostic des uropathies malformatives. Le diagnostic anténatal par échographie permet une prise en charge précoce de ces affections, améliorant ainsi leur pronostic. Aussi les échographies de suivi de grossesse doivent être plus rigoureuses pour détecter les uropathies malformatives avant l'accouchement.

**TABLEAU I :** Repartition en fonction de l'âge

Age	Effectif	Fréquence
0 à 5 ans	21	65.6
6 à 10 ans	4	12.5
11 à 15 ans	7	21.9
Total	32	100

**TABLEAU II :** Répartition en fonction du sexe

Sexe	Effectif	Fréquence
Masculin	25	78.1
Féminin	7	21.9
Total	32	100

**TABLEAU III :** Répartition des uropathies malformatives selon l'âge de découverte

Uropathies malformatives	0-5 ans	6-10ans	11-15 ans
Valve de l'urètre postérieur	9	4	
Ectopie Rénale			6
Syndrome de Prune Belly	6		
Exstrophie vésicale	3		
Méga-uretère primitif	1		
Hypospadias	1		
Syndrome de jonction	1		
Urétérocèle			1
Total	21	4	7

Les valves de l'urètre postérieur et le syndrome de Prune Belly ont été diagnostiqués assez précocement, alors que les ectopies rénales l'ont été plus tardivement entre 11 et 15 ans.

**TABLEAU IV:** Répartition des uropathies en fonction des lésions retrouvées à l'urographie intraveineuse (UIV).

Résultat de l'UIV	Effectif	%
Urétérohydronéphrose bilatérale	11	34,4
Ectopie rénale	6	18,7
Anomalie vésicale	3	9,4
Urétérohydronéphrose Gauche	1	3,1
Urétérocèle	1	3,1
<b>Rein muet</b>	2	6,2

L'urétérohydronéphrose bilatérale était présente chez 34,4% des patients à l'UIV

**TABLEAU V:** Répartition valves de l'urètre postérieur en fonction du résultat de l'urétro cystographie rétrograde (UCR).

Résultat de l'UCR	Effectif	%
Dilatation de l'urètre postérieur + vessie de lutte	5	15,6
Reflux vésico urétéral + Fistule de l'ouraque	1	3,1

15,6% des malades présentaient à l'urétro cystographie rétrograde une dilatation de l'urètre prostatique et une vessie de lutte.

**TABLEAU VI:** Aspects radiologiques des valves de l'urètre postérieur

Aspects radiologiques	Echographie	UIV	UCR
Dilatations bilatérales des cavités yélocalicelles	13	13	0
Dilatation de l'urètre postérieur	13	13	5
Vessie de lutte	13	13	5

**TABLEAU VII :** Aspects radiologiques de l'ectopie rénale.

Aspect	Echographique	UIV
Ectopie croisée	1	1
Rein pelvien simple	4	4
Rein pelvien bilatéral	1	1

L'ectopie rénale était croisée dans un cas, pelvien simple dans 4 cas et pelvien double dans un cas

**TABLEAU VIII:** Aspects radiologiques du syndrome de prune belly

Aspect	Echo	UIV	UCR
Rein normal	1	1	
Dilatation des cavités	5	3	
Rein muet		2	
Ectopie testiculaire	2		
Reflux vésico-urétéral			1
Vessie normale	6	6	6

**TABLEAU IX :** Aspects radiologiques de l'exstrophie vésicale

Aspect	Echo	ASP	UIV
Reins normaux	3		3
Uretères normaux			3
Absence de vessie	3		3
Fuite urinaire			3
Diastasis du pubis		3	

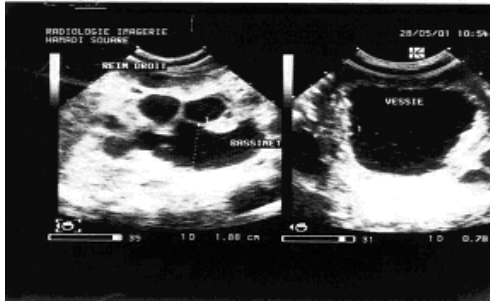


Fig. 1 : Echographie chez un garçon de 8 mois présentant une valve de l'urètre postérieur : on note une dilatation urétéropyélocalicielle bilatérale et une vessie à colonne à paroi épaisse



**Fig. 2 :** UCR chez le même enfant montrant une dilatation de l'urètre prostatique



Fig. 3 : UIV montrant une ectopie rénale pelvienne gauche chez un garçon de 14 ans : on note une dilatation modérée de l'urètre ectopique



Fig. 4 : UIV chez un garçon présentant un syndrome de Prune Belly



**Fig. 5 :** Abdomen Sans Préparation (ASP) chez une fillette de 5 ans présentant une exstrophie vésicale. On note un diastasis du pubis.



**Fig. 6 :** exstrophie vésicale associée à un prolapsus rectal chez une fillette de 5 ans.

## REFERENCES

- 1 – Chateil J F, Arboucalot F, Diard F.  
Diagnostic des malformations et des obstructions des voies urinaires chez l'enfant, suivi des diagnostics anténataux.  
Ediceref 94 Radiologie pédiatrique, 1994 : 69 – 82.
- 2 – Pillon G, Marcher M A, Aigrain Y, Loirat C.  
Pronostic du syndrome d'aplasie des muscles de la paroi abdominale  
Arch fr Pediatr, 1991, 48 : 611 – 6
- 3 – Darmon J C, Janky E, Couchy B  
Syndrome de prune belly à propos d'un cas de récurrence,  
Rev Fr gynecol obstét, 1992, 87(3) : 151 – 154
- 4 – Bankole Sanni R, Coulibaly Denoulet D, Mobiot M L  
Le traitement du syndrome du ventre en prueau (prune belly syndrome) au CHU de Treichville. Ann d'urol, 1998 (32) : 23 – 27.
- 5 – Schmidt M, Didier F, Droule P.  
Diagnostic périnatal des uropathies. Ann. Pediatr, 1995, 42 : 244 – 48
- 6- Romero R, Pilou G, Jeanty P, Ghidini A  
Posterior urethral valves, prune belly syndrome, megacystis-microcolon-intestinal hypoperstalsis syndrome, in : Apeleton and Nanceprenatal, diagnostic of congenital anomalies, 1988 : 280 – 291.
- 7 – Lahou Cristian épousée Daou  
Contribution à l'étude des uropathies malformatives chez l'enfant.  
Thèse Med. Dakar, 1984, n° 134.
- 8 – Ben Romdhane B, Adat M, Lamias S et al.  
Uropathies létales : diagnostic anténatal et aspect foetopathologique  
Tunisie Med. 2000 ; 78 : 120 – 124.
- 9 – Montemarano H, Dorothy Bulas I, Gil Rushton Dena Selby H,  
Blader distention and pyelectasis in male fetus causes, comparisons and contrasts  
J Ultrasound Med, 1998, 17 (12) : 743-9.
- 10 - Bankole Sanni R, Coulibaly Denoulet D, Mobiot M L  
Le traitement de l'exstrophie vésicale au CHU d'Abidjan (Treichville)  
Ann d'urol 1997, 31 : 371 – 374.