

Prise en charge des uropathies de diagnostic pré-natal

Discussion à partir d'une série de 53 cas

F. GAUTHIER, Ph. MONTUPET., Cl. RENOARD, Y. MELIN, O. DE DREUZY, J. VALAYER., L. FREITAS

Service de Chirurgie Infantile, Hôpital de Bicêtre, 78, rue du Général Leclerc, F 94275 Le Kremlin-Bicêtre Cédex.

RÉSUMÉ

Cinquante trois enfants (26 garçons et 27 filles) ont été pris en charge précocement pour une uropathie découverte par échographie prénatale (27 hydronéphroses dont 10 bilatérales, 11 dysplasies multikystiques, 6 duplicités pathogènes, 5 mégaurètes, 4 valves de l'urèthre). Huit enfants (7 hydronéphroses et 1 rein multikystique) font l'objet d'une simple surveillance et 45 ont été opérés (15 pour exérèse d'un rein dysplasique ou d'un pyélon non fonctionnel, 30 pour réparation dont 20 hydronéphroses). Sauf dans un cas, qui a nécessité une reprise, la chirurgie réparatrice a eu, avec un recul moyen d'un an et demi, des suites favorables sur le plan clinique, correspondant à une amélioration de degré variable de l'aspect radiologique des reins.

La discussion porte essentiellement sur les facteurs entrant en ligne de compte pour poser l'indication de réparation préventive, dont le principal — l'histoire naturelle des uropathies malformatives — est encore peu connu.

Le diagnostic prénatal d'une uropathie malformative, d'exceptionnel qu'il était à la fin de la précédente décennie, est devenu en quelques années un événement presque banal.

Ceci est sensible dans la pratique urologique d'un service de chirurgie pédiatrique si l'on considère l'accroissement régulier du nombre de consultations en période néonatale et du nombre d'interventions préventives précoces chez des enfants asymptomatiques, en l'absence d'un recul qui permette d'évaluer les avantages et inconvénients respectifs de la surveillance et de l'action chirurgicale.

Les résultats de près de 4 années d'activité dans ce domaine de l'urologie à l'Hôpital de Bicêtre vont être exposés et commentés ici.

Mots-clés: Diagnostic pré-natal. Uropathies malformatives. Traitement chirurgical.

SUMMARY: Management of congenital uropathies following a prenatal diagnosis: discussion about 53 cases.

From 1982 to 1986, 53 newborns (26 boys and 27 girls) were referred to the authors for the management of a congenital anomaly of the urinary tract, following a prenatal ultrasonographic diagnosis. The postnatal diagnosis was hydronephrosis in 27 children (10/27 bilateral cases), unilateral multicystic dysplasia in 11, ureteral duplication in 6, primary megaureter or orthotopic ureterocele in 5 (1/5 bilateral case) and posterior urethral valves in 4. An early urinary tract infection was noticed in 5 cases only and 2 boys with urethral valves had an altered renal function at birth.

Eight children with a mild lesion were not operated. A radical procedure was performed in 15 cases: excision of a multicystic kidney (10 cases) or heminephrectomy of an upper non-functioning pyelon (5 cases: 3 with heterotopic ureterocele and 2 with ectopic ureter). Thirty children were submitted to a corrective procedure: electrocoagulation of urethral valves (4 cases), ureteroneocystostomy (6 cases) or pyeloplasty (19 unilateral and 1 bilateral procedure). Except in a case of pyeloplasty the result of the reconstructive surgery was considered as good or satisfactory from a radiological point of view, with a mean follow-up of 1.5 year.

The essential point of discussion is the evaluation of the factors which must be taken in account to plan an early reconstructive surgical treatment. The main factor, i.e. the natural history of these congenital anomalies remains at yet difficult to predict in a great number of cases. This is especially true for the moderate obstructive lesions of the pelviureteric and ureteral junctions and underlines the interest of comparative studies and trials of aggressive versus non-aggressive management in these cases.

Key-words: Prenatal diagnosis. Urinary tract anomalies. Surgery.

MATÉRIEL

Cinquante trois dossiers de 26 garçons et 27 filles suivis depuis la période néonatale dans le service de chirurgie infantile de l'Hôpital de Bicêtre pour une uropathie malformative découverte à l'occasion d'une échographie prénatale ont été revus. Quarante cinq de ces 53 enfants sont nés entre le 01 janvier 1983 et le 31 décembre 1985.

Dans 5 cas seulement, l'échographie prénatale avait une indication électorale: contexte malformatif familial (3 cas), ou indication obstétricale (2 cas). Le premier examen n'a été effectué qu'au cours du troisième trimestre, et parfois juste avant la naissance, dans 44 cas, et au cours du deuxième trimestre dans les 9 autres. Dans 3 de ces 9 cas, une première échographie avait été considérée normale et l'anomalie rénale n'avait été repérée que lors d'un contrôle plus tardif.

Toutes les familles sauf une avaient été informées de l'existence d'une anomalie urinaire par l'obstétricien, mais, dans ce groupe de patients, le premier contact entre les parents et l'équipe chirurgicale n'a eu lieu qu'après la naissance. Un seul enfant, né en 1983, a fait l'objet d'une tentative de traitement in-utero après un diagnostic de valves; l'échec de 2 dérivations vésico-amniotiques successives a conduit à la délivrance précoce à 35 semaines par césarienne d'un enfant en état d'insuffisance rénale.

DIAGNOSTIC A LA PÉRIODE NÉO-NATALE

Le diagnostic définitif a été établi dans un délai de quelques heures à quelques semaines après la naissance. Tous les enfants n'ont pas été adressés d'emblée en chirurgie et certains ont dû être explorés deux fois au décours d'examen insuffisants ou aux conclusions erronées.

Ce diagnostic définitif a été établi d'après les données de la clinique, de l'échographie, de l'urographie et, quand elle a été jugée nécessaire, de la cystographie. Les diagnostics retenus ont été les suivants:

Hydronéphrose:

27 enfants et 37 reins, avec une prédominance du côté gauche (14/17) pour les atteintes unilatérales. Les atteintes bilatérales étaient en majorité asymétriques (7/10, prédominant du côté droit). Par référence à une classification basée sur les données urographiques, utilisée dans une publication précédente (1) 8 lésions étaient de stade I, 10 de stade II, 11 de stade III, et 8 de stade IV sur la première UIV (*tableau I*). Aucun rein n'était muet. On relève seulement deux associations malformatives: une hypoplasie rénale controlatérale et un reflux homolatéral.

Dysplasie rénale kystique:

11 enfants dont 10 avaient une dysplasie multikystique unilatérale typique et le dernier un mégauretère refluant et un petit rein dysplasique avec plusieurs gros kystes.

Duplicités pathogènes:

6 enfants, avec des lésions très variées: 3 urétérocèles unilatérales (dont une avec 2 pyélons multikystiques), 2 duplicités avec implantation ectopique de l'uretère du pyélon supérieur (une forme bilatérale chez une fille, et une unilatérale chez un garçon), et 1 duplicité unilatérale avec reflux dans le pyélon inférieur chez un garçon.

Mégauretères:

5 enfants dont 3 avaient un mégauretère primitif unilatéral, 1 une urétérocèle orthotopique bilatérale et 1 une urétérocèle unilatérale.

TABLEAU I. — Hydronéphroses. Aspect urographique (cf. référence 1) et évolution des reins atteints.

Stade	Situation pré-opératoire				Evolution post-opératoire		
	Rein Dt	Rein G	Total	N reins opérés	Stade pré	Stade post	N enfants
I. Bassinet globuleux	2	6	8	0			
II. Calices dilatés Uretère opacifié après 30 mn	3	7	10	3	II II	II I	1 2
III. Calices distendus Retard excrétoire	3	8	11	10	III III III	III II I	— 7 3
IV. Urogramme pâle Distension majeure Retard excrétoire important	5	3	8	8	IV IV IV IV	IV III II I	1 — 6 1
TOTAUX	13	24	37	21			21

Valves de l'urètre postérieur:

4 garçons.

L'erreur de diagnostic la plus fréquente (5 cas) concernait les dysplasies multikystiques, interprétées initialement comme hydronéphroses, mais elle a toujours pu être corrigée avant intervention, sur la constatation d'une mutité rénale sur les clichés tardifs d'UIV.

Dans 2 observations de valves urétrales, la distension vésicale n'avait pas été remarquée avant la naissance et le diagnostic porté avaient été celui d'hydronéphrose bilatérale.

COMPLICATIONS PRÉCOCES

Elles ont été rares. Deux enfants porteurs d'hydronéphrose bilatérale ont eu un épisode d'infection urinaire et trois duplicités pathogènes (une urétérocèle, une duplicité avec ectopie d'implantation urétérale et une avec reflux) se sont également infectées.

Deux enfants seulement sont nés insuffisants rénaux; il s'agissait de 2 garçons porteurs de valves urétrales, dont celui pour lequel un traitement in-utero avait été tenté.

TRAITEMENT ET RÉSULTATS

Quarante cinq de ces 53 enfants ont été opérés à ce jour. Indications, traitement et résultats sont détaillés en fonction des diagnostics.

Hydronéphroses:

Vingt enfants sur 27 (21/37 reins) ont été opérés, dont 14 précocément, avant le 2^e mois, 4 entre le 4^e et le 6^e mois (dont 2 prématurés) et 2 plus tardivement à 8 et 9 mois. Les indications en fonction de l'aspect urographique sont résumées sur le *tableau I* qui appelle quelques commentaires. Sur les 3 reins de stade II, l'un a été opéré précocément en raison d'une hypoplasie controlatérale, les 2 autres plus tardivement devant l'absence d'amélioration à l'UIV et la notion d'une infection urinaire chez l'un, d'un reflux associé chez l'autre. Le seul rein stade III non opéré s'est amélioré spontanément sur l'UIV de contrôle après correction du rein controlatéral (également stade III).

Dans 22 cas, la lésion associait une sténose relative de l'uretère proximal à un aspect de siphon de la jonction et dans 2 cas, seulement, on a trouvé un pédicule polaire inférieur suffisamment épais pour être incriminé dans la genèse de l'obstruction. La technique utilisée dans cette série a été la résection de la jonction suivie d'anastomose in-situ ou de transposition déclive, sans

résection pyélique, sans néphrostomie. Les suites en ont été régulièrement simples.

L'évolution a été favorable chez 19 enfants, avec une amélioration urographique d'autant plus spectaculaire que l'aspect initial était péjoratif. Cinq de ces 19 enfants ont eu un épisode d'infection urinaire post-opératoire unique, non lié à un reflux. Nous avons enregistré un mauvais résultat, traduit par des infections urinaires répétées, et sans amélioration radiologique avec un recul d'un an, qui a conduit récemment à une reprise avec pyéloplastie modelante.

Dysplasie kystique:

Dix enfants ont été opérés à un âge variant de 3 semaines à 6 mois. Une enfant, dont le rein dysplasique n'était plus décelable sur une échographie au 3^e mois n'a pas été opérée. Tous ces enfants ont un rein controlatéral apparemment sain et en hypertrophie compensatrice.

Duplicités pathogènes:

Les 6 enfants ont été opérés. Il a été effectué 2 néphro-urétérectomies polaires supérieures (traitement simplifié de l'urétérocèle) à 2 et 3 mois, une néphro-urétérectomie totale (2 pyélons multikystiques) à 3 mois, deux néphro-urétérectomies polaire supérieures à 3 mois et 11 mois, dont une bilatérale en 2 temps, pour duplicité avec uretère d'implantation ectopique, et une réimplantation unilatérale précoce (1 mois) d'uretère double avec reflux dans le pyélon inférieur. Les suites et l'évolution ont été simples chez ces 6 enfants.

Mégauretères:

Les 5 enfants ont été opérés précocément, entre 15 jours et 3 mois d'âge, et il a été réalisé 3 réimplantations selon Cohen dont une avec modelage urétéral, une réimplantation selon Cohen et une méatostomie pour urétérocèle orthotopique. Les résultats sont satisfaisants, avec un recul assez court chez ces 5 enfants.

Valves:

Les 4 enfants ont eu une électrocoagulation précoce des valves et l'un d'entre eux une urétérostomie temporaire. Un enfant est décédé à 11 mois d'une maladie de Letterer Siwe. Des 3 survivants, l'un a une insuffisance rénale irréductible et est programmé pour une transplantation rénale précoce; il s'agit de l'enfant qui avait fait l'objet d'une tentative de traitement in-utero. Les 2 autres ont un résultat clinique et radiologique satisfaisant.

Chez les enfants opérés, de même que sur les reins

hydronéphrotiques non opérés, il n'a pas été observé à ce jour de complication, avec un recul encore faible.

DISCUSSION

L'essor de l'échographie fœtale amène aujourd'hui à la consultation de chirurgie pédiatrique un nombre croissant de nouveau-nés porteurs de malformations urinaires. Ce groupe de malformations représente 25 % de toutes celles qui sont ainsi dépistées avant la naissance, venant au 2^e rang après celles du système nerveux central, (2).

En milieu d'imagerie spécialisée, le diagnostic correct de la malformation urinaire est posé avec une incidence d'environ 70 % (3). Mais souvent l'échographie fœtale, réalisée et interprétée avec une expérience variable de ces problèmes, se limite à démontrer une distension persistante sur plusieurs examens d'une partie de la voie excrétrice. Dans les atteintes sévères et bilatérales, l'existence d'un oligoamnios et d'une diminution du diamètre trans-thoracique sont des indices échographiques de mauvais pronostic.

La dérivation urinaire *in utero*, qui a été proposée dans des cas sélectionnés et qui a été réalisée pour un malade de cette série, n'a pas à ce jour fait la preuve de son utilité. Dans les dilatations rénales majeures et bilatérales, certains l'utilisent encore pour tenter d'établir des critères de pronostic à court terme (4, 5).

Finalement, les chirurgiens pédiatriques avaient émis le souhait que des équipes pluri-disciplinaires les associant aux obstétriciens et aux échographistes, prennent en charge ces cas de malformations dépistées *in utero* (6). En pratique, pour les malformations urinaires, c'est généralement après la naissance que le chirurgien pédiatrique doit se poser les questions essentielles: Quel est le diagnostic précis? Quels sont les arguments en faveur d'une intervention très précoce chez un nouveau-né asymptomatique? La précision du diagnostic obtenue par la complémentarité de l'échographie post-natale et l'urographie des cas pris en charge apporte une variété de diagnostics tout en gardant un ordre de fréquence où les hydronéphroses occupent la première place devant les dysplasies multikystiques.

En ce qui concerne les duplicités pathogènes, les mégauretères, les valves de l'urèthre, le bénéfice attendu d'une chirurgie réparatrice précoce est peu controversé; l'expérience des complications évolutives de ces anomalies, essentiellement l'infection urinaire grave et l'insuffisance rénale, est suffisamment documentée pour que le traitement chirurgical soit programmé dès les premiers mois de vie. La technique opératoire est choisie en fonction de ce diagnostic, en terrain asymptomatique; ainsi la simple méatostomie effectués sur une urétérocèle de

système simplex (7), un cas dans notre série, semble faire la preuve de son efficacité.

Les dysplasies rénales multikystiques font encore l'objet d'une véritable controverse: une atrophie progressive de ces structures dysplasiques apparaît possible (8); nous l'avons observé pour l'un de nos cas, dont le rein dysplasique n'était plus décelable au 3^e mois de vie. Mais il a été rapporté des cas de complications évolutives, sous la forme de tumeur et de surinfection des kystes (9). Notre attitude est de procéder systématiquement à l'exérèse de ces structures dysplasiques dans la première années de vie. Une évaluation de la voie excrétrice controlatérale doit être complète, car son atteinte a été notée avec une fréquence non négligeable (10). Quand au risque de l'anesthésie proposée pour une intervention bénigne et curative, il nous paraît inférieur à l'inconvénient d'imposer une surveillance rigoureuse et prolongée, avec son risque corollaire de perdre de vue l'enfant.

Les hydronéphroses isolées, uni ou bilatérales, doivent-elle être opérées dès les premières semaines de vie? Que sait-on du pronostic pour les enfants que l'on déciderait de ne pas opérer? En raison de la grande variabilité dans les degrés de la distension, ces questions apparaissent pertinentes. Si l'on admet que certaines distensions détectées *in utero* n'étaient que transitoires (3), il n'en reste pas moins que d'autres, confirmées après la naissance, s'atténuent progressivement et spontanément; la chirurgie réparatrice, par ailleurs, n'obtient souvent pas d'autre résultat que cette amélioration radiologique de patients restés asymptomatiques. Les examens complémentaires à caractère fonctionnel, qu'il s'agisse du test de Withaker ou de la scintigraphie rénale, restent actuellement peu contributifs chez le nourrisson (11). Les résultats publiés de la chirurgie précoce de l'hydronéphrose sont peu nombreux (12, 13, 14) mais dans l'ensemble favorables. Les résultats des séries d'enfants hydronéphrotiques, tous âges confondus, (15, 16, 17, 18) font état de très peu de complications de la chirurgie réparatrice. Pour Weisgerber, le contrôle urographique du 6^e mois exprimerait le résultat définitif et pour Viville, il n'y aurait jamais de sténose tardive de l'anastomose. Pour Juskiewenski, le but de l'opération est de rétablir la pression intra-pyélique normale, et donc une bonne filtration glomérulaire; il estime que la classification rigoureuse de cette malformation n'est pas possible et s'appuie sur la clairance en scintigraphie du DTPA pour poser l'indication opératoire.

Notre expérience sur 27 cas vient en continuité avec celle déjà publiée sur l'hydronéphrose du nourrisson en 1982 (1), qui comportait 19 cas opérés avant 6 mois, mais un seul cas de diagnostic anté-natal. Les résultats suggéraient que la correction de l'hydronéphrose était

sans doute meilleure à quelques jours ou quelques semaines de vie que plus tard.

Cette impression est renforcée par nos résultats actuels: 19 des 20 nourrissons opérés pour hydronéphrose ont été améliorés. Ce résultat a été obtenu avec une technique simplifiée: pas de modelage pyélique, pas de tutérisation ni de drainage cavitaire, sans nier pour autant que leur emploi occasionnel puisse être justifié. Il n'y a pas eu de néphrectomie.

Parallèlement, dans notre série de 27 cas, portant sur 37 reins hydronéphrotiques, 7 enfants n'ont pas été opérés. Chez ces derniers, soit la dilatation était limitée à un bassinot d'aspect globuleux avec uretère opacifié, soit la dilatation atteignait aussi les calices mais l'uretère s'opacifiait aussi après 30 minutes. C'est surtout pour ce groupe de patients que la discussion de chaque indication opératoire est difficile. L'aphorisme disant qu'«on n'opère pas des images» garde ici toute sa valeur. Une réponse peu scientifique également consisterait à penser qu'avec un diagnostic qui a sérieusement inquiété les parents dès avant la naissance, et un traitement qui ne donne dans l'ensemble que de bons résultats, il se trouvera toujours un chirurgien pour proposer la chirurgie réparatrice. Pourtant, dans ces cas que nous avons regroupés en stade II, une étude prospective en double aveugle trouverait bien sa place. Evidemment toute apparition d'une symptomatologie, ou toute aggravation radiologique justifierait l'intervention, et la prise en charge de la malformation, dès la naissance, aura atteint son but: réussite du diagnostic précoce et amélioration des résultats par une chirurgie décidée au moment opportun.

Bibliographie

1. VALAYER J., ADDA G.: Hydronéphroses due to pelviureteric junction obstruction in infancy. *Br. J. Urol.*, 1982, 54, 451-454.
2. GRISONI E.R., GAUDERER M.W., WOLFSON R.N., IZANT R.J.:

- Antenatal sonography: the experience in a high risk perinatal center. *J. Pediatr. Surg.*, 1986, 21, 358-361.
3. AVNI E.F., RODESCH F., SCHULMAN C.C.: Uropathies fœtales: problèmes diagnostiques et thérapeutiques. *Chir. Pédiatr.*, 1985, 26, 305-310.
 4. DUMEZ J., VALLANCIEN G., AUBRY M.C., HENRION G.: La néphrostomie percutanée in utero pour hydronéphrose fœtale bilatérale. *Nouv. Presse Med.*, 1982, 11, 1787-1789.
 5. GLICK P.L., HARRISON M.R., et coll.: Management of the fetus with congenital hydronephrosis: pronostic criteria and selection for treatment. *J. Pediatr. Surg.* 1985, 20, 376-387.
 6. FEKETE C.: Attitudes du chirurgien pédiatre face au diagnostic anténatal d'une malformation. *Chir. Pédiatr.* 1983, 24, 369-372.
 7. MONFORT G., MORISSON LACOMBE G., GUYS J.M., COQUET M., TRAVIER P.: Traitement simplifié des urétérocèles. *Chir. Pédiatr.* 1985, 26, 26-31.
 8. PEDICELLI G., JAQUIER S., BOWEN A.D.: Multicystic dysplastic kidneys: spontaneous regression demonstrated with ultrasonography. *Radiology*, 1986, 161, 23-26.
 9. HARTMANN G.E., SMOLIK L.M., SCHOCHAT S.J.: The dilemma of the multicystic dysplastic kidney. *Am. J. Dis. Child.*, 1986, 140, 925-928.
 10. KLEINER B., FILLY R.A., MACK L.: Multicystic dysplastic kidney: observation of contralateral disease in the fetal population. *Radiology*, 1986, 161, 27-29.
 11. WACKSMAN J., BREWER E., GECFAND M.J., TOWBIN R., STRIFE J.: Low grade pelviureteric junction obstruction with normal diuretic renography. *Br. J. Urol.*, 1986, 58, 364-367.
 12. KING R.L., COUGHLIN P.W.F., BLOCH E.C., BOWIE J.D., ANSONG K., HANNA M.K.: The case for immediate pyeloplasty in the neonate with ureteropelvic junction obstruction. *J. Urol.*, 1984, 132, 725-728.
 13. THORUP J., MORTENSEN T., DIEMER H., JOHNSEN A., NIELSEN O.H.: The prognosis of surgically treated congenital hydronephrosis after diagnosis in utero. *J. Urol.*, 1985, 134, 914-918.
 14. BEJANI B., BELMAN A.B.: Ureteropelvic junction obstruction in newborns and infants. *J. Urol.*, 1982, 128, 770-774.
 15. JUSKIEWNSKI S., MOSCOVICI J., BOUSSOU F., VAYSSE Ph., GUITARD J.: Le syndrome de la jonction pyélourétérale chez l'enfant. A propos de 178 observations. *J. Urol.*, 1983, 89, 173-182.
 16. JOHNSTON J.H., EVANS J.P., GLASSBERG K.I., SHAPIRO S.R.: Pelvic hydronephrosis in children: a review of 219 personal cases. *J. Urol.*, 1977, 117, 97-102.
 17. WEISGERBER G., MOUREAUX P., BOUREAU M.: Distensions pyélocalicelles par anomalie de la jonction pyélourétérale chez l'enfant. Etude anatomoclinique et thérapeutique d'après cent cinq observations. *Ann. Pédiatr.*, 1980, 27, 169-177.
 18. VIVILLE Ch., FOURNIER R.: L'hydronéphrose par syndrome de la jonction pyélo-urétérale chez l'adulte et l'enfant. A propos de 111 dossiers représentant 118 hydronéphroses. *J. Urol. Néphrol.*, 1977, 83, 763-776.