

Hydronéphrose néonatale: Recommandations suisses romandes de prise en charge

H. Chehade, P. Parvex, F. Cachat, J-B Meyrat, J. Birraux, P. Frey, R. Pfister, P. Ramseyer, M. Roth-Kleiner, S. Hanquinet-Ginter, F. Gudinchet, Y. Vial, M-H Billieux, E. Girardin

Abréviations	Dénomination complète
DPC	Dilatation pyélocalicielle
OJPU	Obstruction de la jonction pyélo-urétérale
MAG III	Scintigraphie dynamique au Mercurio Acyl Triglycine
RVU	Reflux vésico-urétéral
CUM	Cysto-uréthrogaphie mictionnelle
SFU	Society of fetal urology
DAP	Diamètre antéro-postérieur

Introduction

L'hydronéphrose anténatale a été décrite pour la première fois par Garrett et al¹ en 1975. Dès lors de multiples études ont traité de ce sujet et de l'intérêt de l'échographie anténatale dans la détection de cette pathologie.

L'hydronéphrose, ou dilatation pyélocalicielle (DPC), représente 50% des malformations congénitales². Cette malformation est détectée chez 0.59 à 1.4% des fœtus³. Sa prévalence dans les pays européens est estimée à 11.5 pour 10 000 nouveau-nés⁴.

Il s'agit d'une pathologie la plupart du temps bénigne, faisant partie du groupe des maladies connues, regroupées sous l'appellation «CAKUT: Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract». Elle peut cependant, dans certains cas mener à une atteinte rénale et être à l'origine d'une hypertension artérielle^{5, 6}. Selon le rapport annuel 2006 de la «North American Pediatric Renal Trials and Collaborative Studies» (NAPRTCS)⁵, les uropathies obstructives à l'origine d'une DPC représentent la cause principale d'insuffisance rénale chronique chez l'enfant. Ce pourcentage est estimé à 22%. Cette même pathologie est responsable, toujours selon ce rapport, de 15.9% des greffes rénales de l'enfant. D'autres études identifient un risque de 5 à 10% de développer une hypertension artérielle en cas de DPC sur uropathie obstructive⁷.

La connaissance de cette malformation et un protocole précis de prise en charge post-natal permettent un dépistage précoce et en conséquence une prise en charge rapide, efficace et optimale des nouveaux-nés dans le but de préserver l'appareil urinaire et la fonction rénale.

Physiopathologie de dilatation pyélocalicielle

Il est communément admis que chez le fœtus, les obstructions bilatérales sont de moins bons pronostics que les obstructions unilatérales, tant par le fait de leur répercussion sur la fonction rénale globale que par le fait que l'urine constitue le composant majeur du liquide amniotique. Ce dernier est nécessaire à la maturation pulmonaire et évite les déformations squelettiques par phénomène de compression intra-utérine (syndrome de Potter). Bien que cette pathologie soit fréquente, le mécanisme physiopathologique responsable de la défaillance rénale reste toujours mal établi. Il a été cependant clairement démontré que le mécanisme de l'insuffisance rénale n'est pas simplement le résultat d'une diminution du flux urinaire rénal. Un syndrome complexe contribue à l'altération de l'hémodynamique glomérulaire et au dysfonctionnement tubulaire⁸.

Ce syndrome complexe est le résultat de l'interaction des facteurs vasoactifs et immunologiques activés en réponse à l'obstruction. La présence d'une augmentation de l'activité du système rénine-angiotensine, d'infiltrations cellulaires inflammatoires constituées de macrophages, de l'activation du Tumor necrosis factor- α (TNF α), de la Transforming growth factor- β_1 (TGF- β_1) et du facteur nucléaire-kB (NF-kB)^{6, 9} ont clairement été démontrés. Le résultat est une vasoconstriction, une fibrose interstitielle et une apoptose cellulaire.

Causes de dilatation pyélocalicielle

Les causes de la DPC sont citées ci-dessous. La fréquence de ces différentes causes est décrite par Woodwar et al¹⁰:

	Fréquence
DPC transitoire et physiologique	60%
Sténose de la jonction pyélo-urétérale	11%
Reflux vésico-urétéral	9%
Méga-uretère (obstructif ou non)	4%
Urétérocèle	2%
Valves de l'urètre postérieur	1%
Rein multikystique dysplasique, kyste rénal, uretère ectopique, syndrome de Prune-Belly, atrésie urétrale, kyste de l'ouraqué	13%

Cette pathologie souvent relativement bénigne est dans la moitié des cas transitoire et d'une résolution spontanée. Ces DPC transitoires sont vraisemblablement dues à l'immaturité de la musculature lisse et à la présence de replis urétéraux chez le nouveau-né qui diminuent la propulsion urinaire. Ce phénomène s'améliore spontanément au cours des 6 premières semaines de vie.

Outre les DPC transitoires et physiologiques qui représentent 60% des cas, la sténose de la jonction pyélo-urétérale, le reflux vésico-urétéral, le méga-uretère et les valves de l'urètre postérieur constituent approximativement le quart des causes de DPC^{10, 11}.

Dans cet article, nous allons aborder les causes de la DPC les plus fréquemment rencontrées en pratique courante.

Obstruction de la jonction pyélo-urétérale (OJPU)

L'OJPU est une DPC sans dilatation urétérale associée. Cette anomalie est unilatérale dans 85 à 90% des cas, plus souvent rencontrée chez le garçon (65%) et plus fréquente à gauche (60%). L'obstruction de la jonction pyélo-urétérale est presque toujours congénitale, constituant l'hydronéphrose primaire. Elle est rarement secondaire, réalisant ainsi l'hydronéphrose secondaire.

Les causes de l'hydronéphrose primaire sont les suivantes:

- Obstacle pariétal: les sténoses sont dites fonctionnelles (50–56% des cas). Cet obstacle est dû à une pathologie de la paroi de l'uretère sous-pyélique. L'examen histologique peut révéler une disposition anormale des fibres musculaires, un excès de collagène ou encore une fibrose plus ou moins importante de cette paroi.
- Obstacle extrinsèque: vaisseaux polaires inférieurs.
- Obstacles intrinsèques: rares (atrésies segmentaire de l'uretère, replis valvulaires, polypes muqueux).

Les causes de l'hydronéphrose secondaire sont les suivantes:

- Origine mécanique (post-chirurgicale, calcul enclavé, lésion tumorale ou autre).
- Origine inflammatoire.

Le diagnostic de la maladie de la jonction pyélo-urétérale est suspecté à l'échographie par la présence d'une DPC sans dilatation de l'uretère. Ce diagnostic est confirmé si nécessaire par le néphrogramme isotopique (scintigraphie dynamique au Mercurio Acyl Triglycine (MAG III) ou à l'hippuran) qui permet d'évaluer l'obstacle en étudiant les courbes d'élimination du traceur et permet également d'apprécier la valeur fonctionnelle relative du rein dilaté.

Reflux vésico-urétéral (RVU)

Le RVU se définit par le passage à contre-courant de l'urine à travers la jonction urétéro-vésicale en direction de l'uretère et du rein. Normalement, l'étanchéité de la jonction urétéro-vésicale est assurée par:

- La longueur du trajet sous-muqueux et son rapport avec le calibre de l'uretère.
- La solidité de l'appui musculaire postérieur de l'uretère.
- La solidité des amarres trigonales.
- L'intégrité de l'uretère terminal.

Le RVU peut être primaire ou secondaire

Le RVU primaire est le résultat d'une anomalie intrinsèque congénitale du système physiologique anti-reflux. On admet que ce système subit une maturation avec la croissance expliquant la fréquente guérison spontanée du RVU.

Le RVU secondaire est la conséquence d'une pathologie sous-jacente (obstacle mécanique: valves de l'urètre postérieur; obstacle fonctionnel: vessie neurologique, dyssynergie vésico-sphinctérienne).

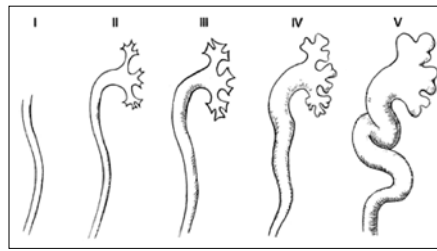


Figure 1: Classification de Duckett.

Le diagnostic de RVU est mis en évidence à la cysto-uréthrogrographie mictionnelle (CUM) et on distingue 5 grades selon la classification de Duckett (fig 1):

Grade I: Seul l'uretère est opacifié.

Grade II: L'uretère, le bassinet et les calices sont opacifiés mais sans dilatation ni déformation des fornix.

Grade III: Dilatation moyenne ou modérée et/ou tortuosité de l'uretère et dilatation moyenne ou modérée du bassinet, les calices étant peu ou pas émoussés.

Grade IV: Dilatation modérée et/ou tortuosité de l'uretère et dilatation modérée du bassinet et des calices, disparition de l'angle aigu des fornix mais persistance d'une impression papillaire sur la majorité des calices.

Grade V: Importante dilatation et tortuosité de l'uretère, importante dilatation du bassinet et des calices, disparition de l'impression papillaire sur la majorité des calices.

Maladie des valves de l'urètre postérieur

Les valves de l'urètre postérieur font partie des uropathies obstructives les plus sévères. Elles réalisent un obstacle sous-vésical sous forme de petits replis membraneux en «nids de pigeons» faisant obstacle à l'écoulement urétral, retentissant sur l'ensemble de la voie excrétrice, avec parfois des conséquences dramatiques sur la fonction rénale.

En cas d'obstruction sévère, on constate dès la naissance un globe vésical avec des mictions absentes ou s'effectuant avec un jet urinaire saccadé, mais il est important de savoir que parfois le jet peut être aussi conservé et que dans ce cas la vessie se vide par regorgement: la prise en charge des valves de l'urètre postérieur constitue alors une urgence néo-natale et on doit s'efforcer de confirmer rapidement le diagnostic et de décompresser les voies urinaires à l'aide d'une sonde. Les explorations à la naissance

comportent l'échographie et la CUM (habituellement par ponction sous-pubienne). La prise en charge doit être multidisciplinaire; en cas d'obstacle très sévère, l'urologue peut être amené à pratiquer une dérivation des urines soit par vésicostomie, soit par urétérostomie. Cependant dans la plupart des cas, l'enfant sera équipé d'une sonde transurétrale et une compensation hydrique et électrolytique sera entreprise dans le cas d'une polyurie secondaire à un syndrome de levée d'obstacle; par la suite la résection des valves sera effectuée par urétrocystoscopie.

Méga-uretère

Il s'agit d'une dilatation urétérale qui peut être totale ou segmentaire. Cette dilatation urétérale est généralement liée à la présence d'un obstacle anatomique ou fonctionnel, en principe malformatif et congénital situé sur le segment terminal de l'uretère. Le méga-uretère peut être associé à un reflux vésico-urétéral. Dans certains cas, le méga-uretère est dû à une altération des pressions vésicales liée à une vessie neurologique ou à des valves de l'urètre postérieur. On parle alors de méga-uretère secondaire.

Bien que sans grandes conséquences fonctionnelles ou thérapeutiques, on distingue classiquement 3 types de méga-uretères:

Type I: Méga-uretère pelvien et iléo-pelvien ou la dilatation respecte une portion plus ou moins longue de l'uretère sous-pyélique.

Type II: Méga-uretère total, ou l'uretère est dilaté dans son ensemble sans sinosité.

Type III: Dolichoméga-uretère ou l'uretère est dilaté et sinueux.

Le diagnostic de méga-uretère est aisément posé à l'échographie qui met en évidence dans la région lombaire ou surtout derrière la vessie, la présence d'un uretère visible (à l'état normal, l'uretère n'est pas visible). Si le diagnostic de méga-uretère est posé, une CUM doit être effectuée à la recherche d'un RVU associé, définissant alors le méga-uretère refluant, ou d'une pathologie sous-jacente (valves de l'urètre postérieur chez le garçon, vessie neurologique)

Un méga-uretère peut évoluer spontanément vers la régression et sa surveillance est souvent échographique. Le caractère obstructif du méga-uretère peut être suspecté à l'échographie par l'appréciation de l'importance de

la dilatation pyélo-calicielle et l'épaisseur du parenchyme rénal. Ce caractère obstructif est affirmé si nécessaire par une scintigraphie rénale dynamique (scintigraphie à l'hippuran ou au MAG III avec sonde vésicale en place si présence d'un RVU à la CUM).

Prise en charge de la dilatation pyélocalicielle: recommandations de la Suisse Romande

Les protocoles de suivi établis peuvent différer d'un pays à l'autre mais chacun se rejoint sur l'importance d'un suivi régulier, systématique et efficace¹²⁾. Notre protocole constitue une stratégie qui vise à assurer une bonne coordination entre l'obstétricien qui pose le diagnostic en anténatal, le néonatalogue qui effectue les premiers soins du nouveau-né, le radiologue qui effectue les examens radiologiques et le néphrologue qui suivent l'évolution clinique et radiologique.

Notre nouveau protocole définit des limites d'investigations pour un diamètre antéro-postérieur (DAP) du bassin plus élevées que celui publié en 2005¹³⁾ et tient également compte du sexe de l'enfant. Le but de ce nouveau protocole est d'identifier les enfants qui doivent bénéficier d'une prise en charge chirurgicale de ceux qui bénéficieront d'une approche conservatrice, et d'exclure ainsi les pathologies obstructives pouvant évoluer vers l'insuffisance rénale en se limitant aux examens radiologiques strictement nécessaires.

Notre protocole est constitué de 3 étapes essentielles (décrites ci-dessous). Nous nous sommes basés sur les 2 définitions reconnues internationalement dans la classification de la DPC: (DAP) du pelvis et classification «SFU: Society of foetal Urology¹⁴⁾».

Étapes du protocole (voir fig. 2 et 3):

Étape 1: période anténatale

Les progrès de l'échographie obstétricale ont modifié drastiquement le pronostic des nouveaux-nés atteints de DPC en permettant une prise en charge précoce. Une étude menée par Czarniak et al¹⁵⁾ en 2009, révèle que 56.2% des nouveau-nés présentant une DPC néonatale ont pu être dépistés grâce à l'échographie anténatale.

=> 50% n'ont pas été détectés... => US anténatal n'est pas absolu!

Il n'existe pas une définition unique de la DPC anténatale.^{16), 17)} Corteville et al¹⁸⁾

parle d'une DPC lorsque le DAP du pelvis rénal est supérieur ou égal à 4mm au 2^{ème} trimestre et supérieur ou égal à 7mm au 3^{ème} trimestre de grossesse. John U et al¹⁹⁾ estime être face à cette pathologie lorsque le DAP du pelvis rénal est supérieur ou égale à 4mm avant la 33^{ème} semaine de gestation et supérieur ou égal à 10mm après la 33^{ème} semaine de gestation. Quant à Blachar¹⁷⁾ et al, il juge être en présence d'une DPC lorsque le DAP du pelvis rénal est supérieur à 9mm.

En pratique et selon nos recommandations, nous retenons le diagnostic de DPC lorsque le DAP du pelvis rénal à l'US anténatal est supérieur ou égal à 7mm au 3^{ème} trimestre de grossesse ou SFU II, III ou IV selon la classification de la «Society of foetal Urology¹⁴⁾»(fig. 4). A noter que l'échographie anténatale peut mettre en évidence des méga-uretères sans DPC. Dans ce cas, il est important d'exclure la présence d'un RVU sous-jacent ou chez le nouveau-né garçon de valves de l'urètre postérieur. Une vessie à paroi épaissie à l'US anténatal est

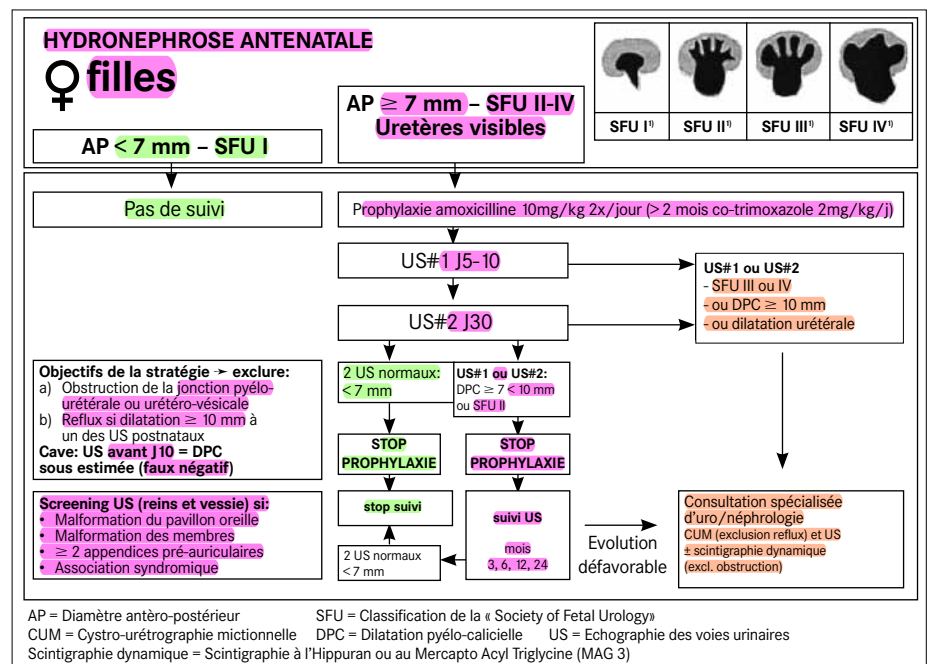


Figure 2: Stratégie multidisciplinaire de prise en charge

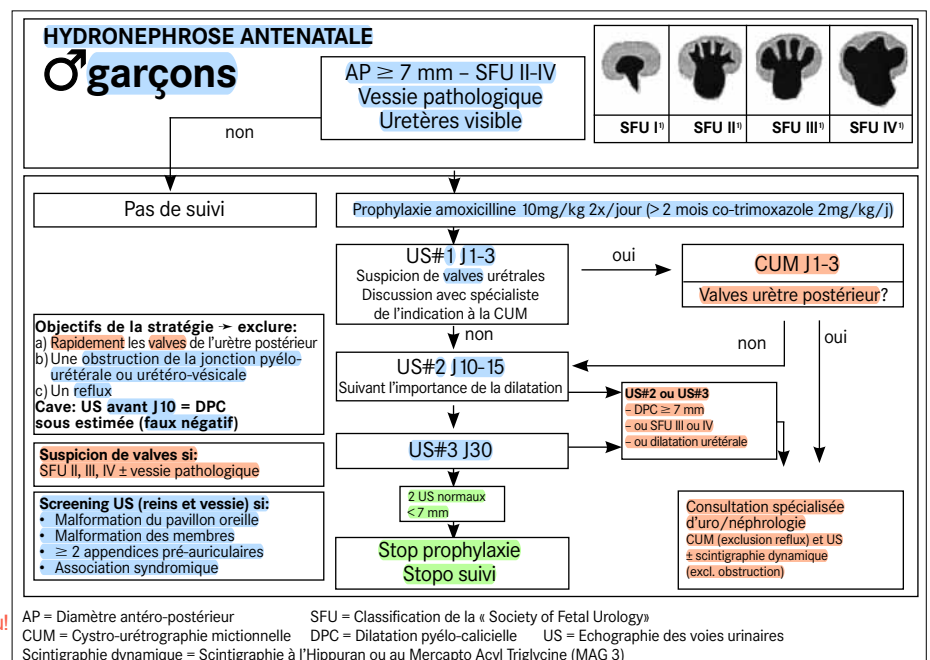
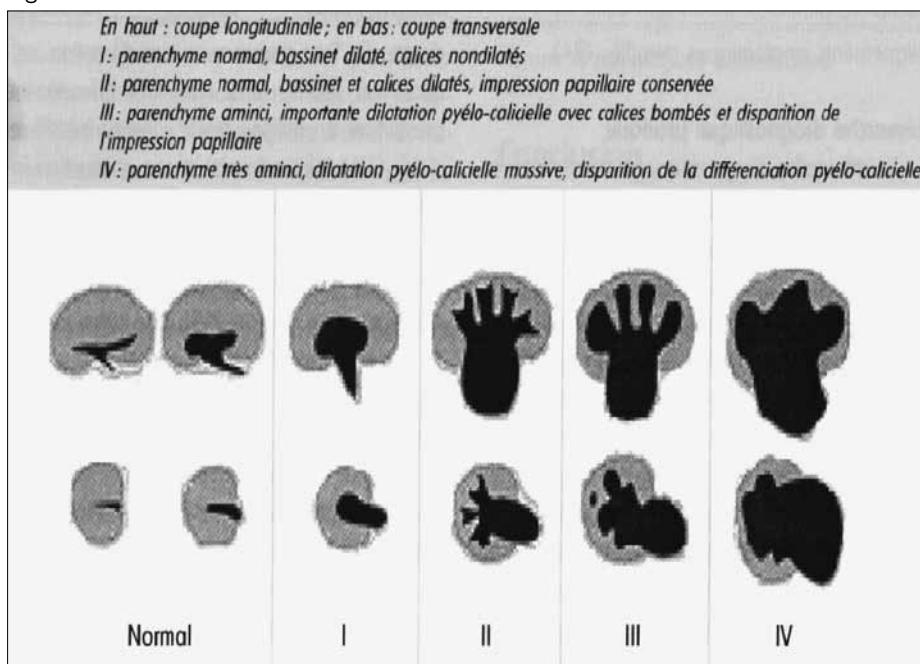


Figure 3: Stratégie multidisciplinaire de prise en charge

Figure 4: Classification SFU¹⁴⁾:



un argument pour exclure des valves de l'urètre postérieur chez les garçons.

Etape 2: période post-natale précoce

Le premier suivi doit être assuré en néonatalogie par l'examen clinique (à la recherche d'autres malformations associées), par la **vérification de la survenue de la première miction** avec si possible la **qualité du jet** urinaire chez le garçon (un jet urinaire **saccadé** représente un signe clinique en faveur d'une maladie des valves de l'urètre postérieur). **Une antibio prophylaxie par amoxicilline de 10mg/kg 2x/j est instaurée dès la naissance et une échographie rénale sera pratiquée selon le protocole suivant:**

- Entre J5 et J10 chez la fille.
- Entre J1 et J3 chez le garçon (dans le but de vérifier dans les limites du possible la présence ou non d'une maladie des valves de l'urètre postérieur. En cas de suspicion avérée, la situation sera discutée très rapidement avec l'équipe de néphrologie et d'urologie pédiatrique).

Etape 3: période post-natale tardive

Selon le schéma établi, un suivi par des échographies et si nécessaire une CUM accompagné de consultations spécialisées sera effectué. Une scintigraphie rénale dynamique sera également discutée au cas par cas.

Sur le plan chirurgical: La prise en de la DPC chez le nouveau-né et le nourrisson dépend de la cause sous-jacente, de l'importance de l'obstacle et finalement surtout de son reten-

tissement sur la fonction rénale. **Des études ont montré que la fonction rénale en termes de débit sanguin rénal et de fraction de filtration glomérulaire demeure suffisamment préservée pendant plusieurs années^{(20), (21)}. Cette observation a récemment conduit à une attitude plutôt conservatrice.** Nous basons donc notre arbre décisionnel de préférence sur la fonction rénale évaluée par le néphrogramme isotopique (scintigraphie dynamique à l'hippuran ou au MAG III Lasix) réalisé dès l'âge de 1 mois. A l'heure actuelle, les formes avec une souffrance rénale traduisant une **fonction relative inférieure à 40% et surtout une détérioration significative sur un examen comparatif réalisé entre 1 et 3 mois plus tard justifient une correction précoce. Dans le cas contraire, le traitement doit s'efforcer d'être conservateur.**

En conclusion, nous proposons un protocole de prise en charge et de suivi établi sur la base d'une expérience universitaire et d'un travail commun entre les différentes spécialistes. Une réévaluation à moyen terme de ce protocole sera effectuée dans le cadre d'une étude prospective.

Références

- 1) Garrett WJ, Kossoff G, Osborn Ra. The diagnosis of fetal hydronephrosis, megaureter and urethral obstruction by ultrasonic echography. Br J Obstet Gynecol 1975; 82: 115-20.
- 2) Liang CC, Cheng PJ, Lin CJ, Chen HW, Chao AS, Chang SD. Outcome of prenatally diagnosed fetal hydronephrosis. J Reprod Med 2002; (47): 27-32.

- 3) DiSandro MJ, Kogan BA. Neonatal management: Role for early intervention. Urol Clin North Am 1998; 25(2): 187-97.
- 4) Garne E, Loane M, Wellesley D, Barisic I; Eurocat Working Group. Congenital hydronephrosis: prenatal diagnosis and epidemiology in Europe. J Pediatr Urol. 2009 Feb; 5(1): 47-52.
- 5) Smith JM, Stablein DM, Munoz R, et al. Contributions of the Transplant Registry: The 2006 Annual Report of the North American Pediatric Renal Trials and Collaborative Studies (NAPRTCS). Pediatr Transplant 2007; 11(4): 366-73.
- 6) Klahr S, Morrissey J. Obstructive nephropathy and renal fibrosis. Am J Physiol Renal Physiol. 2002 Nov; 283(5): 861-875.
- 7) De Waard D, Dik P, Lilien MR, Kok ET, de Jong TP. Hypertension is an indication for surgery in children with ureteropelvic junction obstruction. J. Urol. 2008; 179: 1976-8.
- 8) Carlström M. Causal Link between Neonatal Hydronephrosis and Later Development of Hypertension. Clin Exp Pharmacol Physiol. 2009 Aug 4.
- 9) Chevalier RL. Chronic partial ureteral obstruction and the developing kidney. Pediatr. Radiol. 2008; 38(Suppl. 1): S35-40.
- 10) Woodward M, Frank D. Postnatal management of antenatal hydronephrosis. BJU Int 2002; 89: 149-56.
- 11) Aksu N, Yavascan O, Kanquin M et al. Postnatal management of infants with antenatally detected hydronephrosis. J Pediatr Nephrol. 2005; 20: 1253.
- 12) Karnak I, Shah SN et al. Results of a practical protocol for management of prenatally detected hydronephrosis due to ureteropelvic junction obstruction. Pediatr Surg Int. 2009; 25: 61-67.
- 13) F. Cachat, P. Ramseyer, B. J. Meyrat, P. Frey, A. Boubaker, D. Lepori, P. Parvex, P. Bugmann, E. Girardin. Dilatation pyélocalicielle chez le nouveau-né: attitude pratique pour le pédiatre. Revue médicale Suisse 2005.
- 14) Fernbach SK, Conway JJ. Ultrasound grading of hydronephrosis. Pediatr Radiol. 1993; 23: 478-480.
- 15) Czarniak P, Sowa A. Preliminary results of a program for the early management of children with congenital hydronephrosis. Pol Merkur Lekarski. 2009; 26(154): 322-4.
- 16) Blachar A, Schachter M, Blachar Y, et al. Evaluation of prenatally diagnosed hydronephrosis by morphometric measurements of the kidney. Pediatr Radiol 1994; 24: 131-4.
- 17) Grignon A, Filion R, Filiatrault D, et al. Urinary tract dilatation in utero: Classification and clinical applications. Radiology 1986; 160: 645-7.
- 18) Corteville JE, Gray DL, Crane JP. Congenital hydronephrosis: correlation of fetal ultrasonographic findings with infant outcome. Am J Obstet Gynecol. 1991 Aug; 165(2): 384-8.
- 19) John U, Köhler C, Schulz S, Mentzel HJ, Vogt S, Misselwitz J. The impact of fetal renal pelvic diameter on postnatal outcome. Prenat Diagn. 2004 Aug; 24(8): 591-5.
- 20) Dhillon HK. Prenatally diagnosed hydronephrosis: the Great Ormond Street experience. Br J Urol. Apr 1998; 81: 39-44.
- 21) Ulman I, Jayanthi VR, Koff SA. The long-term followup of newborns with severe unilateral hydronephrosis initially treated nonoperatively. J Urol. Sep 2000; 164: 1101-1105.

Correspondance

Dr Hassib Chehade
 Médecin associé
 Service de néphrologie pédiatrique
 CHUV – 1011 Lausanne
 Tél. +41 21 314 35 70, Fax +41 21 314 36 26
Hassib.Chehade@chuv.ch