PAEDIATRICA Vol. 23 No. 3 2012

Les valves de l'urètre postérieur

Jacques Birraux*, Christophe Gapany*, Paloma Parvex**, Genève

Résumé

Les valves de l'urètre postérieur (VUP) sont la principale cause d'obstruction sous vésicale congénitale. Leur étiologie n'est pas connue avec exactitude. Leur pronostic à long terme dépend de la sévérité de l'obstruction et de son impact sur les fonctions vésicale et rénale, allant de la non-viabilité in utero du fœtus à une symptomatologie d'incontinence persistante à l'âge adulte, en passant par l'insuffisance rénale plus ou moins sévère. Afin de préserver la fonction rénale et de permettre une vie sociale adéquate, la prise en charge de ces enfants, et en particulier du problème vésical, devra être agressive, accompagnée d'un suivi étroit de la fonction rénale. Ceci implique un suivi multidisciplinaire à long terme.

Introduction

Les VUP ont une incidence estimée entre 1:4000 à 1:8000 naissances masculines, certainement beaucoup plus élevée si l'on inclut les fœtus non-viables ou avortés et les adultes se présentant tardivement avec des difficultés mictionnelles. Elles représentent 63% des obstructions sous-vésicales congénitales[1]. Leur étiologie reste inconnue, vraisemblablement liée à un mauvais positionnement des orifices des canaux de Wolff s'abouchant dans l'urètre[2]. A la lumière d'une meilleure compréhension de leur physiopathologie, la classification des VUP s'est modifiée de la description classique de Young à celle, cliniquement plus adéquate, de Congenital Obstructing Posterior Urethral Membrane (COPUM)[3]. Elles sont en général découvertes *in utero*: 50% le sont à l'échographie de routine du deuxième trimestre et 80% sont connues après la 28ème semaine d'aménorrhée[4]. Cependant, cette détection anténatale est fonction du nombre d'échographies effectuées et de leur qualité. Un nombre non négligeable de patients ne sont diagnostiqués que plus tard, à l'âge pédiatrique voire adulte, avec en général une symptomatologie d'infections urinaires à répétition ou d'incontinence[5]. Grâce au développement du diagnostic anténatal et à l'amélioration de la prise en charge de ces enfants, la mortalité a chuté de 50% dans les années 1960[6], à moins de 5% à l'heure actuelle[7]. Cette évolution très favorable a malheureusement pour conséquence d'exposer un nombre croissant de garçons aux séquelles à long terme de la dysfonction vésicale intimement liée à ce diagnostic[8]. Celle-ci a pour conséquences d'une part une atteinte de la fonction rénale et d'autre part une incontinence urinaire avec ses lourdes répercussions sociales. Il en résulte la nécessité d'un suivi méticuleux dans le cadre d'une consultation multidisciplinaire.

* Service de chirurgie pédiatrique

** Unité romande de néphrologie pédiatrique, Hôpital des Enfants, Hôpitaux Universitaires de Genève, Rue Willy-Donzé 6, 1211 Genève 14

Diagnostic

Comme on l'a vu, la grande majorité des cas sont diagnostiqués, ou au moins suspectés, sur la base des échographies anténatales. Par la suite, il faut se souvenir que la clinique associée aux VUP est un spectre allant d'atteintes «légères» avec une symptomatologie assez banale (incontinence urinaire persistante, dribbling)[9] jusqu'à l'insuffisance rénale terminale, en passant par les infections urinaires fébriles à répétition[10]. Le diagnostic de VUP devra donc être formellement exclu devant toute symptomatologie évocatrice.

L'examen de choix pour ce faire est la cysto-urétrographie mictionnelle (CUM), qui doit impérativement inclure une phase mictionnelle sans sonde, afin de mettre en évidence l'image typique de «coup d'ongle» au niveau de l'urètre postérieur *(image 1)*. La CUM permet également d'étudier la forme de la vessie et du col vésical, ainsi que de déterminer la présence d'un reflux vésico-urétéral

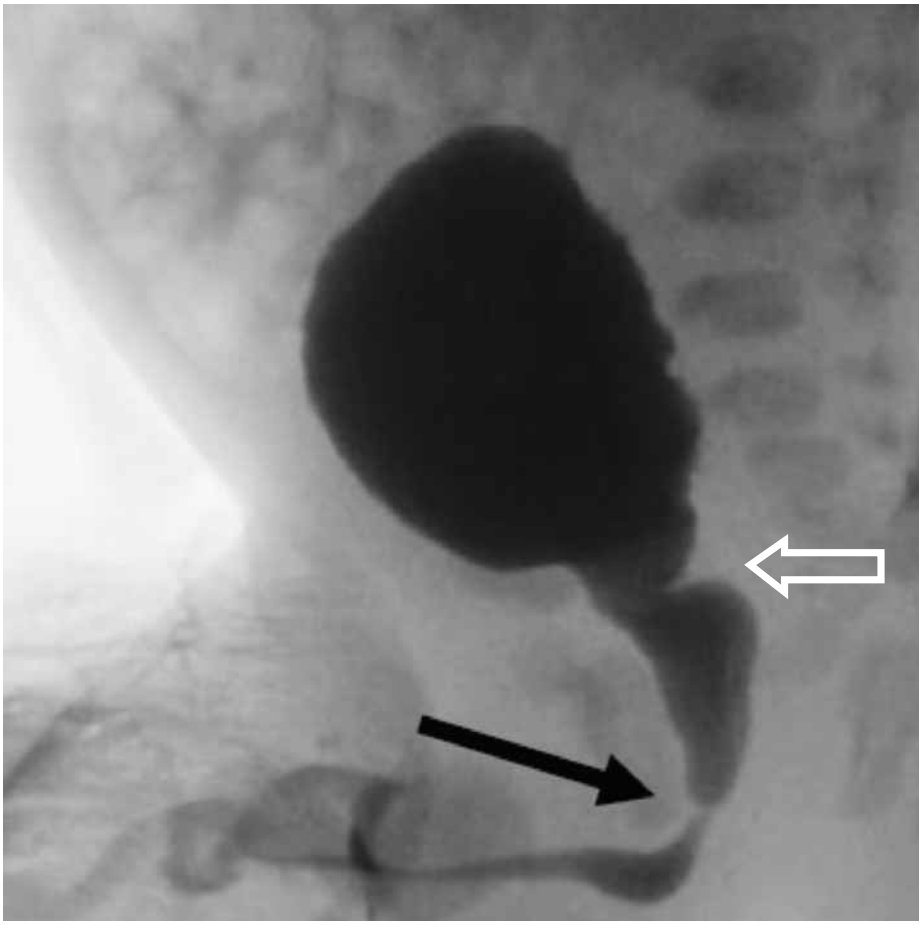


Image 1: Cysto-urétrographie mictionnelle: pseudo-diverticules vésicaux, hypertrophie du col (flèche vide), dilatation de l'urétre postérieur et image «en coup d'ongle» caractéristique de VUP (flèche pleine). Le reflux vésico-urétéral souvent associé manque ici.

secondaire qu'il est illusoire de vouloir corriger avant que l'obstruction infra-vésicale ne soit levée. Le bilan radiologique sera complété par une échographie qui permettra d'estimer la morphologie des reins et la présence d'une dilatation du haut appareil urinaire et par une scintigraphie rénale permettant l'évaluation d'éventuelles cicatrices. On profitera de la voie veineuse posée pour la scintigraphie pour effectuer un bilan sanguin de fonction rénale.

Répercussions sur la fonction vésicale

Les conséquences des VUP sur la vessie sont très précoces, puisque cet organe se développe déjà *in utero* sur un obstacle créant un régime à haute pression. Il en résulte une hypertrophie puis une fibrose du muscle détrusor, pouvant aboutir à une dysfonction vésicale complète. En 1986, la notion de «syndrome de la vessie de valves» est introduite, après l'étude d'une série historique de patients avec des VUP sévères, notion qui sera largement reprise et développée par la suite[11]. A l'heure actuelle, il est bien démontré que quel que soit le succès apparent de la section de valve au moment du diagnostic, les conséquences de l'obstruction liée à la présence anténatale des VUP se poursuivent à très long terme, y compris à l'âge adulte[12]. Il faudra donc prendre en charge cette vessie en fonction de l'évolution clinique (infections, détérioration de la fonction rénale) et urodynamique afin d'améliorer sa compliance, ses pressions de fonctionnement et sa vidange, ceci pour protéger les reins ou, si l'insuffisance rénale est irréversible, pour préparer la vessie à une greffe rénale.

Répercussions sur la fonction rénale

Les VUP sont la principale cause de l'insuffisance rénale terminale de l'enfant[13]. L'incidence des nouveau-nés présentant un diagnostic de VUP a considérablement augmenté au cours des vingt dernières années, en partie grâce aux progrès de l'échographie anténatale. Le degré d'obstruction participe au pronostic vésical et rénal à long terme. En effet, l'augmentation des pressions vésicales se répercute en intra-rénal et entraîne une cascade d'évènements cellulaires secondaires à la dilatation tubulaire. Il en résulte une fibrose interstitielle et une sclérose glomérulaire conduisant à une diminution du nombre de néphrons[14]. La progression vers l'insuffisance rénale terminale chez ces garçons varie selon les registres statistiques de 13 à 20%[14, 15]. Elle survient habituellement entre l'âge de 11 et 15 ans ce qui correspond au moment de la puberté[14]. Sanna-Cherchi et al[13] ont suivi sur 20 ans 312 patients avec un diagnostic de maladies rénales congénitales posé à l'âge pédiatrique dont 68 garçons avec VUP (20%). Sur l'ensemble des patients, 58 ont évolué rapidement vers l'insuffisance terminale et ont nécessité l'initiation de dialyses avant l'âge de trente ans. Parmi eux, presque la moitié étaient des patients avec des VUP (45%). La *figure 1* illustre la probabilité de ne pas nécessiter de dialyse avant l'âge de 30 ans, en fonction du diagnostic de la maladie rénale congénitale.

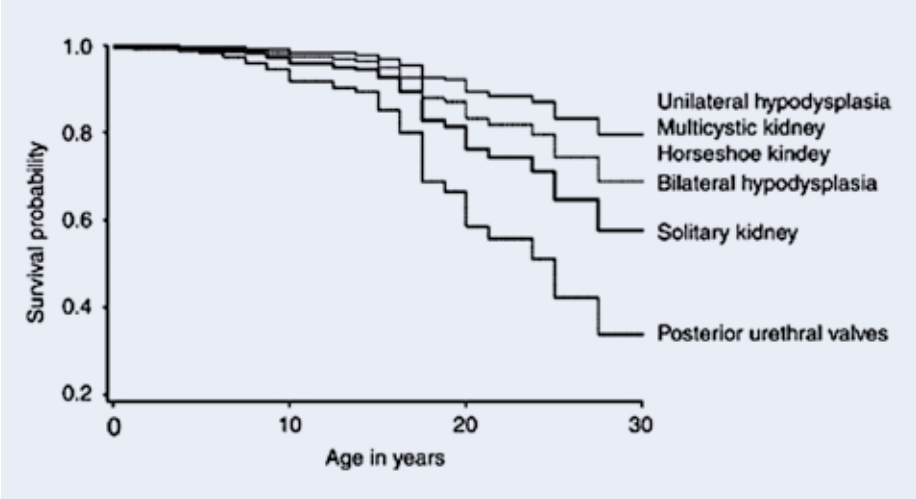


Figure 1[13]: Probabilité de survie sans dialyse par catégorie d'anomalie rénale congénitale, ajustée en fonction de la présence d'une reflux urétéral, de l'évolution de la créatinine en fonction du temps et de la présence ou non d'une protéinurie (≥ 1G/J).

Les facteurs de mauvais pronostic sont: la sévérité de l'insuffisance rénale au moment du diagnostic, la présence d'un reflux vésico-urétéral de haut-grade, la persistance de la dysfonction vésicale, et la présence d'une protéinurie[13, 14]. Pour ralentir l'évolution vers l'insuffisance rénale, il est primordial de diminuer la pression intra-rénale par une prise en charge vésicale optimale et de prévenir l'apparition de cicatrices chez les patients qui présentent un reflux vésico-urétéral sévère. Enfin, la surveillance étroite de la fonction rénale glomérulaire et tubulaire est indispensable; la dysfonction tubulaire fréquemment observée chez ces patients se manifeste par une difficulté à concentrer les urines, compensée par une prise de boissons importante, ce qui participe également à la dysfonction vésicale.

Prise en charge médico-chirurgicale

La prise en charge anténatale est limitée par différents facteurs: 20% des cas ne sont pas diagnostiqués; il n'y a pas de valeurs biologiques fiables des urines fœtales permettant de poser l'indication opératoire; surtout, il est démontré que le drainage vésical anténatal améliore certes la survie périnatale, mais pas le pronostic rénal à long terme[4].

En principe, le garçon sera donc pris en charge à la naissance. Le diagnostic sera rapidement confirmé par une CUM lors de laquelle une sonde trans-urétrale (ou suspubienne) est posée. On veillera à compenser le syndrome de levée d'obstacle, qui peut induire une diurèse cataclysmique pendant plusieurs jours. La section endoscopique des VUP peut ensuite être pratiquée. Dans un certain nombre de cas particuliers (prématurité, urosepsis), celle-ci ne peut être effectuée d'emblée. Le haut appareil devra alors être décomprimé par une dérivation urinaire. La vessie étant le principal obstacle fonctionnel à l'écoulement des urines, on optera en général pour une vésicostomie chirurgicale non continente.

Par la suite, l'enfant sera suivi régulièrement cliniquement et biologiquement, ainsi que par des examens urodynamiques qui guideront la prise en charge urologique. Afin de

maintenir des pressions de remplissage inférieures au seuil délétère pour les reins, la compliance est améliorée dans un premier temps par des anticholinergiques tels que l'oxybutinine (Ditropan®), puis, selon nécessité, par des injections intra-détrusoriennes régulières de toxine botulinique (Botox®), voire par un agrandissement chirurgical de la vessie (entérocystoplastie). Ces diverses mesures agissent également favorablement sur la fonction de réservoir de la vessie, très importante pour obtenir des temps de sécheresse suffisant pour une insertion sociale satisfaisante. Enfin, la fonction de vidange sera également optimisée pour éviter les infections urinaires fébriles liées au résidu post-mictionnel. Les principales mesures envisageables sont par ordre croissant de complexité: une discipline mictionnelle rigoureuse, des vidanges doublées, les α-bloquants et enfin le cathétérisme propre intermittent (CPI). L'urètre de ces garçons étant sensible, on fera en général ce CPI par l'intermédiaire d'une trans-appendico-vésicostomie continente de Mitrofanoff.

Cette prise en charge peut paraître lourde, mais le pronostic encore sombre de ces enfants l'exige. Dans une étude multi-variée récente recherchant justement des facteurs pronostiques à long terme, le seul élément prédictif indépendant retrouvé fut le nadir de la créatinine sanguine[14]. Cependant, même dans le groupe de «bon pronostic», 22% des enfants progressaient vers une insuffisance rénale, soulignant l'importance du suivi à long terme.

Conclusions

Les valves de l'urètre postérieur représentent une pathologie complexe, ayant des répercussions importantes tout au long de la vie. Il faut donc que ces enfants soient suivis par des équipes pédiatriques multidisciplinaires (pédiatres, néphrologues, chirurgiens, néonatologues, psychiatres, physiothérapeutes, …) rompues à ce type de prise en charge. Le manque de données scientifiques sur lesquelles s'appuyer a poussé la Société Suisse d'Urologie Pédiatrique (SwissPU) à établir un registre suisse longitudinal des nouveaux cas, afin d'essayer d'améliorer le pronostic de ces enfants.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt en lien avec ce texte.

Références

1) Morris RK, Reprod Sci 2011; 18 (4): 366 A.
2) Dewan PA, Dialogues Pediatr Urol 1995; 18 (8): 1–8.
3) Dewan PA, Zappala SM, Ransley PG, Duffy PG: Endoscopic reappraisal of the morphology of congenital obstruction of the posterior urethra. Br J Urol. 1992; 70 (4): 439–44.
4) Morris RK, Kilby MD: Long-term renal and neurodevelopmental outcome in infants with LUTO, with and without fetal intervention. Early Hum Dev. 2011; 87 (9): 607–10.
5) Khursigara N, McGuire BB, Flood H: Late presentation of posterior urethral valves. Can J Urol. 2011; 18 (3): 5739–41.
6) Ellis DG, J. Urol 1966; 95 (4): 549–54.
7) Caione P, Pediatr Surg Int 2011; 27 (10): 1027–1035.
8) Holmdahl G, J Urol 2005; 174: 1031–34.
9) Atala A, Presentation at the American Academy of Pediatrics, Dallas, 1994.
10) Close CE, Mitchell ME: Posterior Urethral Valves in «Pediatric Urology», Gearhart, Rink and Mouriquand Saunders Elsevier Ed. 2010.
11) Glassberg KI. Posterior urethral valves: lessons learned over time. Curr Opin Urol. 2003, 13 (4): 325–7.
12) Woodhouse CR: The fate of the abnormal bladder in adolescence. J Urol. 2001, 166 (6): 2396–400.
13) Sanna-Cherchi S, Ravani P, Corbani V, et al. Renal outcome in patients with congenital anomalies of the kidney and urinary tract. Kidney Int 2009; 76: 528–533.
14) Sarhan OM, El-Ghoneimi AA, Helmy TE, Dawaba MS, Ghali AM, Ibrahiem el-HI: Posterior urethral valves: multivariate analysis of factors affecting the final renal outcome. J Urol. 2011; 185: 2491–5.

Correspondance

Dr Jacques Birraux
Responsable de l'urologie pédiatrique
Service de chirurgie pédiatrique
Hôpital des Enfants
Rue Willy-Donzé 6
1211 Genève 14
Tél. +41 22 382 45 08
Fax +41 22 382 54 97
Jacques.birraux@hcuge.ch