



HAL
open science

Mégavessies fœtales, étiologies et pronostic selon l'âge gestationnel au diagnostic : à propos d'une série de 108 cas

Chloé Malassagne

► **To cite this version:**

Chloé Malassagne. Mégavessies fœtales, étiologies et pronostic selon l'âge gestationnel au diagnostic : à propos d'une série de 108 cas. Médecine humaine et pathologie. 2016. dumas-01628519

HAL Id: dumas-01628519

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01628519v1>

Submitted on 3 Nov 2017

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il n'a pas été réévalué depuis la date de soutenance.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact au SID de Grenoble :
bump-theses@univ-grenoble-alpes.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

<http://www.cfcopies.com/juridique/droit-auteur>

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

UNIVERSITE GRENOBLE ALPES
FACULTE DE MEDECINE DE GRENOBLE

Année : 2016

**MEGAVESSIES FŒETALES, ETIOLOGIES ET PRONOSTIC
SELON L'AGE GESTATIONNEL AU DIAGNOSTIC : A
PROPOS D'UNE SERIE DE 108 CAS**

FŒETAL MEGACYSTIS, ETIOLOGIES AND OUTCOME ACCORDING TO
THE GESTATIONAL AGE AT DIAGNOSIS : ANALYSIS OF 108 CASES

THESE
PRESENTEE POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

DIPLÔME D'ETAT

Chloé MALASSAGNE,

[Données à caractère personnel]

THESE SOUTENUE PUBLIQUEMENT A LA FACULTE DE MEDECINE DE GRENOBLE

Le 13 Octobre 2016

DEVANT LE JURY COMPOSE DE

Mme le Professeur Pascale HOFFMANN, Présidente du jury

Mr le Professeur Pierre Simon JOUK

Mr le Professeur Christian PIOLAT

Mme le Docteur Catherine THONG VANH, Directrice de thèse

Mr le Docteur Emmanuel DECROISSETTE

**La Faculté de Médecine de Grenoble n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les thèses ; ces opinions sont considérées comme propres à leurs auteurs.*

Doyen de la Faculté : M. le Pr. Jean Paul ROMANET

Année 2015-2016

ENSEIGNANTS A L'UFR DE MEDECINE

CORPS	NOM-PRENUM	Discipline universitaire
PU-PH	ALBALADEJO Pierre	Anesthésiologie réanimation
PU-PH	APTTEL Florent	Ophthalmologie
PU-PH	ARVIEUX-BARTHELEMY Catherine	Chirurgie générale
PU-PH	BALOSSO Jacques	Radiothérapie
PU-PH	BARONE-ROCHETTE Gilles	Cardiologie
PU-PH	BARRET Luc	Médecine légale et droit de la santé
PU-PH	BENHAMOU Pierre Yves	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
PU-PH	BERGER François	Biologie cellulaire
MCU-PH	BIDART-COUTTON Marie	Biologie cellulaire
MCU-PH	BOISSET Sandrine	Agents infectieux
PU-PH	BONAZ Bruno	Gastro-entérologie, hépatologie, addictologie
PU-PH	BONNETERRE Vincent	Médecine et santé au travail
PU-PH	BOSSON Jean-Luc	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
MCU-PH	BOTTARI Serge	Biologie cellulaire
PU-PH	BOUGEROL Thierry	Psychiatrie d'adultes
PU-PH	BOUILLET Laurence	Médecine interne
MCU-PH	BOUZAT Pierre	Réanimation
PU-PH	BRAMBILLA Christian	Pneumologie
PU-PH	BRAMBILLA Elisabeth	Anatomie et cytologie pathologiques
MCU-PH	BRENIER-PINCHART Marie Pierre	Parasitologie et mycologie
PU-PH	BRICAULT Ivan	Radiologie et imagerie médicale
PU-PH	BRICHON Pierre-Yves	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
MCU-PH	BRIOT Raphaël	Thérapeutique, médecine d'urgence
PU-PH	CAHN Jean-Yves	Hématologie
MCU-PH	CALLANAN-WILSON Mary	Hématologie, transfusion
PU-PH	CARPENTIER Françoise	Thérapeutique, médecine d'urgence
PU-PH	CARPENTIER Patrick	Chirurgie vasculaire, médecine vasculaire
PU-PH	CESBRON Jean-Yves	Immunologie
PU-PH	CHABARDES Stephan	Neurochirurgie
PU-PH	CHABRE Olivier	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
PU-PH	CHAFFANJON Philippe	Anatomie
PU-PH	CHARLES Julie	Dermatologie

PU-PH	CHAVANON Olivier	Chirurgie thoracique et cardio- vasculaire
PU-PH	CHIQUET Christophe	Ophthalmologie
PU-PH	CINQUIN Philippe	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
PU-PH	COHEN Olivier	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
PU-PH	COUTURIER Pascal	Gériatrie et biologie du vieillissement
PU-PH	CRACOWSKI Jean-Luc	Pharmacologie fondamentale, pharmacologie clinique
PU-PH	CURE Hervé	Oncologie
PU-PH	DEBILLON Thierry	Pédiatrie
PU-PH	DECAENS Thomas	Gastro-entérologie, Hépatologie
PU-PH	DEMATTEIS Maurice	Addictologie
MCU-PH	DERANSART Colin	Physiologie
PU-PH	DESCOTES Jean-Luc	Urologie
MCU-PH	DETANTE Olivier	Neurologie
MCU-PH	DIETERICH Klaus	Génétique et procréation
MCU-PH	DOUTRELEAU Stéphane	Physiologie
MCU-PH	DUMESTRE-PERARD Chantal	Immunologie
PU-PH	EPAULARD Olivier	Maladies Infectieuses et Tropicales
PU-PH	ESTEVE François	Biophysique et médecine nucléaire
MCU-PH	EYSSERIC Hélène	Médecine légale et droit de la santé
PU-PH	FAGRET Daniel	Biophysique et médecine nucléaire
PU-PH	FAUCHERON Jean-Luc	Chirurgie générale
MCU-PH	FAURE Julien	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	FERRETTI Gilbert	Radiologie et imagerie médicale
PU-PH	FEUERSTEIN Claude	Physiologie
PU-PH	FONTAINE Éric	Nutrition
PU-PH	FRANCOIS Patrice	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
PU-PH	GARBAN Frédéric	Hématologie, transfusion
PU-PH	GAUDIN Philippe	Rhumatologie
PU-PH	GAVAZZI Gaëtan	Gériatrie et biologie du vieillissement
PU-PH	GAY Emmanuel	Neurochirurgie
MCU-PH	GILLOIS Pierre	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
MCU-PH	GRAND Sylvie	Radiologie et imagerie médicale
PU-PH	GRIFFET Jacques	Chirurgie infantile
PU-PH	GUEBRE-EGZIABHER Fitsum	Néphrologie
MCU-PH	GUZUN Rita	Endocrinologie, diabétologie, nutrition, éducation thérapeutique
PU-PH	HAINAUT Pierre	Biochimie, biologie moléculaire
PU-PH	HENNEBICQ Sylviane	Génétique et procréation
PU-PH	HOFFMANN Pascale	Gynécologie obstétrique
PU-PH	HOMMEL Marc	Neurologie
PU-PH	JOUK Pierre-Simon	Génétique
PU-PH	JUVIN Robert	Rhumatologie
PU-PH	KAHANE Philippe	Physiologie
PU-PH	KRACK Paul	Neurologie
PU-PH	KRAINIK Alexandre	Radiologie et imagerie médicale

PU-PH	LABARERE José	Epidémiologie ; Eco. de la Santé
PU-PH	LANTUEJOL Sylvie	Anatomie et cytologie pathologiques
MCU-PH	LAPORTE François	Biochimie et biologie moléculaire
MCU-PH	LARDY Bernard	Biochimie et biologie moléculaire
MCU-PH	LARRAT Sylvie	Bactériologie, virologie
PU-PH	LECCIA Marie-Thérèse	Dermato-vénérologie
PU-PH	LEROUX Dominique	Génétique
PU-PH	LEROY Vincent	Gastro-entérologie, hépatologie, addictologie
PU-PH	LETOUBLON Christian	Chirurgie générale
PU-PH	LEVY Patrick	Physiologie
MCU-PH	LONG Jean-Alexandre	Urologie
PU-PH	MACHECOURT Jacques	Cardiologie
PU-PH	MAGNE Jean-Luc	Chirurgie vasculaire
MCU-PH	MAIGNAN Maxime	Thérapeutique, médecine d'urgence
PU-PH	MAITRE Anne	Médecine et santé au travail
MCU-PH	MALLARET Marie-Reine	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
MCU-PH	MARLU Raphaël	Hématologie, transfusion
MCU-PH	MAUBON Danièle	Parasitologie et mycologie
PU-PH	MAURIN Max	Bactériologie - virologie
MCU-PH	MCLEER Anne	Cytologie et histologie
PU-PH	MERLOZ Philippe	Chirurgie orthopédique et traumatologie
PU-PH	MORAND Patrice	Bactériologie - virologie
PU-PH	MOREAU-GAUDRY Alexandre	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
PU-PH	MORO Elena	Neurologie
PU-PH	MORO-SIBILOT Denis	Pneumologie
MCU-PH	MOUCHET Patrick	Physiologie
PU-PH	MOUSSEAU Mireille	Cancérologie
PU-PH	MOUTET François	Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique, brûlogie
MCU-PH	PACLET Marie-Hélène	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	PALOMBI Olivier	Anatomie
PU-PH	PARK Sophie	Hémato - transfusion
PU-PH	PASSAGGIA Jean-Guy	Anatomie
PU-PH	PAYEN DE LA GARANDERIE Jean-François	Anesthésiologie réanimation
MCU-PH	PAYSANT François	Médecine légale et droit de la santé
MCU-PH	PELLETIER Laurent	Biologie cellulaire
PU-PH	PELLOUX Hervé	Parasitologie et mycologie
PU-PH	PEPIN Jean-Louis	Physiologie
PU-PH	PERENNOU Dominique	Médecine physique et de réadaptation
PU-PH	PERNOD Gilles	Médecine vasculaire
PU-PH	PIOLAT Christian	Chirurgie infantile
PU-PH	PISON Christophe	Pneumologie
PU-PH	PLANTAZ Dominique	Pédiatrie
PU-PH	POIGNARD Pascal	Virologie
PU-PH	POLACK Benoît	Hématologie

PU-PH	POLOSAN Mircea	Psychiatrie d'adultes
PU-PH	PONS Jean-Claude	Gynécologie obstétrique
PU-PH	RAMBEAUD Jacques	Urologie
MCU-PH	RAY Pierre	Génétique
PU-PH	REYT Émile	Oto-rhino-laryngologie
MCU-PH	RIALLE Vincent	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
PU-PH	RIGHINI Christian	Oto-rhino-laryngologie
PU-PH	ROMANET J. Paul	Ophthalmologie
MCU-PH	ROUSTIT Matthieu	Pharmacologie fondamentale, pharmaco clinique, addictologie
MCU-PH	ROUX-BUISSON Nathalie	Biochimie, toxicologie et pharmacologie
PU-PH	SARAGAGLIA Dominique	Chirurgie orthopédique et traumatologie
MCU-PH	SATRE Véronique	Génétique
PU-PH	SAUDOU Frédéric	Biologie Cellulaire
PU-PH	SCHMERBER Sébastien	Oto-rhino-laryngologie
PU-PH	SCHWEBEL-CANALI Carole	Réanimation médicale
PU-PH	SCOLAN Virginie	Médecine légale et droit de la santé
MCU-PH	SEIGNEURIN Arnaud	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
PU-PH	STAHL Jean-Paul	Maladies infectieuses, maladies tropicales
PU-PH	STANKE Françoise	Pharmacologie fondamentale
MCU-PH	STASIA Marie-José	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	TAMISIER Renaud	Physiologie
PU-PH	TERZI Nicolas	Réanimation
PU-PH	TONETTI Jérôme	Chirurgie orthopédique et traumatologie
PU-PH	TOUSSAINT Bertrand	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	VANZETTO Gérald	Cardiologie
PU-PH	VUILLEZ Jean-Philippe	Biophysique et médecine nucléaire
PU-PH	WEIL Georges	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
PU-PH	ZAOUI Philippe	Néphrologie
PU-PH	ZARSKI Jean-Pierre	Gastro-entérologie, hépatologie, addictologie

PU-PH : Professeur des Universités et Praticiens Hospitaliers

MCU-PH : Maître de Conférences des Universités et Praticiens Hospitaliers

REMERCIEMENTS

Aux membres du jury :

A Madame le Professeur Pascale Hoffmann, pour avoir accepté de présider ce jury, de lire et juger ce travail.

Merci également de m'avoir accueillie dans votre équipe, en ce mois de Mai 2013, après un début d'internat tout autre... Après ce premier semestre au CHU, il était devenu évident que ce serait la Gynécologie Obstétrique et rien d'autre !

A Madame le Docteur Catherine Thong Vanh, pour avoir accepté d'être ma directrice de thèse. Ton expérience dans le domaine de la médecine fœtale, tes conseils avisés, et ton aide précieuse m'ont permis de concrétiser ce projet.

Merci pour toutes ces années de formation, les visites en patho' passionnantes, ton soutien lors des quelques moments de doute, et les gardes si agréables en ta compagnie.

A Monsieur le Professeur Pierre Simon Jouk, qui me fait l'honneur de juger cette thèse. Je garde un souvenir passionnant des réunions du CPDPN, où votre expérience m'a permis d'apprendre beaucoup en diagnostic anténatal.

A Monsieur le Professeur Christian Piolat, qui me fait également l'honneur d'être membre de ce jury. De nombreux enfants ayant été inclus dans ce travail vous ont rencontré pour la suite de la prise en charge (ou l'un des chirurgiens de votre équipe). Votre présence m'était donc chère car c'est un travail pluridisciplinaire, et d'équipe, qui a permis que tant d'enfants aillent bien par la suite. Veuillez recevoir mes sincères remerciements.

A Monsieur le Docteur Emmanuel Decroisette, pour avoir accepté de faire partie de ce jury.

Merci pour tout ce que vous m'avez appris durant mon semestre au sein de votre équipe (tant en garde, qu'en patho' et en écho), pour la confiance que vous m'avez donnée, pour votre attitude si sereine en obstétrique, et pour votre patience sans faille pour la réalisation d'un autre travail universitaire...

A ma famille :

Mes parents, Hervé et Anne Laure, sont les premiers à qui je souhaite dire que je les aime, les admire et les remercie. Depuis toujours, vous me soutenez dans mes choix, vous me donnez la force d'avancer... toujours... quelques soient les obstacles, vous êtes à mes côtés à chaque fois que j'en ai besoin.

Maman, merci pour ta douceur, ton écoute, ton amour... Tu étais là pour m'épauler quand parfois j'ai cru m'essouffler, et tu as su me faire rire aux éclats dans des moments où je craignais ne pas y arriver. Bien navrée que tu me surnommes comme cela, je reste néanmoins « ta crevette » (malgré presque 29 ans, et une thèse en cours de soutenance) ...

Papa, tu m'as transmis ton tempérament impulsif et passionné dont je suis très fière, parole de Monstrosor ... Et puis tes valeurs, ta conception du monde et la confiance que tu lui portes, sans oublier ta philosophie de vie, si belle... Merci !

Mon Floflo, Florimont, frérot ! Merci pour toutes ces années d'enfance partagées, ces « engueulades mythiques » sans lesquelles la maison était bien trop silencieuse, ta présence à mes côtés durant tout ce temps. Promets-moi de profiter de la vie, et d'être heureux, c'est tout ce qui compte ! Avec toute ma tendresse de « Sista' »

Marie, ma Louloute, comme une grande sœur et même plus ! Notre amitié, depuis 28 ans, reste pour moi l'une des choses les plus importantes de ma vie. Tous ces moments passés ensemble, les souvenirs, les galères, les conneries d'adolescentes et j'en passe ; cela n'a pas de prix ! Rien ne nous séparera jamais, j'en suis sûre ! J'espère que cette année marquera pour toi le tournant tant attendu...

Ma Jojo, marraine exceptionnelle ! A tout âge, nous avons passé des vacances incroyables, partagé des moments si forts, sans oublier des nuits presque blanches à papoter ! Tu n'es pas là aujourd'hui (Cotonou, ce n'est pas tout à fait à côté), mais je sais que tes pensées m'accompagnent. Sache que je pense à toi, souvent... Continue à vivre libre, on le sait toutes les 2, il ne reste que le meilleur à partir de maintenant.

Jean Mich' Much' (et son orchestre...), parrain en or, merci pour ton soutien, ta présence, et les bonnes parties de rigolade.

Mes 4 grands parents, Denise et Jeannot, avec qui nous avons passé tant de temps pendant notre enfance, les confitures, les jeux de carte et de société ; Jeannine et Jean René, qui m'ont fait découvrir les îles grecques et les Canaries, le canal du midi en péniche... Merci à vous 4 pour tout ce que vous m'avez apporté durant ces années, pour votre soutien, pour votre patience (révisions-révisions-révisions pendant les fêtes de famille), et pour votre affection.

Les oncles et tantes : Sylvie pour ta sérénité inébranlable, Christophe pour ton soutien et ton écoute, sans oublier l'Ecosse et les Highlands, magique..., Eléonore pour ton côté provoc' que j'ai toujours adoré !

Les cousins !!! Mathilde (ma filleule si chère), Elios, Jean Adrien, Clara, Clémence, Yaël et Candice. Grace à vous, la relève est assurée ! Plein de bonnes choses pour vous mes p'tits chats, qui commencez tout juste la vie adulte ou adolescente !

Ma 2^{ème} famille, les « Bergeoux » ! Marie No et Bernard, qui m'ont toujours accueillie avec chaleur. Parce que vous êtes juste tout simplement géniaux, c'est votre 4^{ème} fille qui vous le dit ! Et Sandrine, pour ton humour et ton optimisme débordant ! Vive le Rakomélo, « because, me, i like it ! »

Et Enfin, celle qui partage ma vie depuis 3 ans... Ma Coloc' de Choc', Aurélie. C'était vraiment super de vivre ensemble ; merci d'avoir supporté ma mauvaise humeur de lendemain de garde, mon stress d'avant-garde ;-), mes histoires loufoques de consultation « d'urg' gynéco », mes peines de cœur et mes tracas du quotidien. Sans toi, toutes ces soirées et WE auraient été bien moins agréables ! Je ne vais plus être là pour veiller sur toi.... Il faudra être bien sage ! N'oublie pas que je t'attends sous les tropiques !

A mes maîtres :

Un grand merci à l'ensemble des praticiens hospitaliers du service de gynécologie obstétrique du CHU de Grenoble, sans qui ma formation aurait été de bien moindre qualité : le Pr Pascale Hoffmann et son soutien, son écoute, durant ces 5 années, (et promis, la danse orientale, c'est pour bientôt) ; le Dr Catherine Thong Vanh et ses connaissances infinies ; le Dr Véronique Equy et sa pédagogie exceptionnelle : l'ERCF est bien moins mystérieux grâce à vous..., sans oublier son soutien dans les moments difficiles ; le Dr Virginie Guigue et son calme incroyable face à toute épreuve, mais aussi pour sa confiance si chère qui m'a permis de progresser ; le Dr Anne Laure Coston (cf paragraphe ci-dessous...); le Dr Thierry Michy et sa patience au bloc opératoire (pas facile de gérer une interne avec 2 mains gauches...) ; le Dr Anne Cécile Philippe, avec qui j'ai peu eu l'occasion de travailler mais qui

m'a permis de progresser dès nos premières gardes ensemble; le Dr Patrick Rosier, grâce à qui j'ai pu voir que la chirurgie n'était pas si difficile...

Aux assistants du CHU de Grenoble, parce que nous avons passé beaucoup de temps ensemble :

-le Dr Amélie Chatrian, mon premier « contact » au CHU. Tu es une gynéco' en or, tu m'as donné envie d'être un médecin « comme toi », un super modèle en somme ! Et puis est née une amitié si chère... merci pour tout, ta présence, ton soutien, tes encouragements et toutes ces parties de rigolade.

-le Dr Anne Laure Coston, si pétillante ! Merci pour ta patience en salle de naissance (et lors des amniocentèses), ta rigueur, sans oublier ton humour, et les gardes géniales qu'on a passées ensemble (vive notre passion commune pour la Bamba triste...).

-le Dr Clémentine Vidal, pour cette « proximité » si naturelle (clin d'œil bien sûr...), et ton apprentissage extraordinaire des « Tarnier » (c'est grâce à toi que je domine la cuillère !). Plein de bonheur pour votre petite famille qui s'agrandit encore un peu !

-le Dr François Istasse, qui a eu tant de bienveillance envers une interne Cotorep (oui oui, c'est bien moi). Tu m'as permis de prendre confiance en moi ces 3 dernières années, en garde ou au bloc, merci ! Un seul regret quand même, que tu n'aies pas donné mon nom à l'une de tes phasianidés protégées...

-le Dr Fabien Prot, notre semestre « co interne » était bien prometteur... et les années suivantes ont confirmé une belle complicité (au travail ou lors des soirées caviar, « Rencard », et j'en passe...). Merci d'avoir été là pendant mon internat, de m'avoir appris tant de choses, c'était super de t'avoir à mes côtés !

-le Dr Aurore Gueniffey, nouvelle arrivée de la côte Ouest. Nous nous sommes surtout côtoyées en garde, où tu savais parfaitement mêler travail et petites pauses sympathiques. Je n'ai jamais autant apprécié les sushis ... Merci pour ces bons moments !

Aux équipes rencontrées lors des semestres en périph', ou « hors filière » :

L'équipe du service de Gynécologie Obstétrique d'Annecy, et un merci particulier au Dr Braig qui m'a transmis sa passion de l'obstétrique, et au Dr Tardif qui m'a accueillie dans son service pour mon premier stage de gynécologie.

L'équipe du service de Gynécologie Obstétrique de Chambéry. Ce fut un semestre intense, mais riche en apprentissage. Petit clin d'œil particulier aux assistantes, Caro, Emilie et Kathleen, avec qui j'ai passé de supers moments. Sans oublier les sages-femmes, adorables ; travailler avec elles fut un grand plaisir.

L'équipe du Dr Al Naasan, en chirurgie digestive à Chambéry. Mon stage fut une très bonne surprise pour moi (vous connaissez mon amour de la chirurgie !). J'ai appris à me « dégourdir », grâce aux conseils avisés des praticiens du service. J'ai même cru mieux gérer l'appendicectomie que l'annexectomie, c'est dire... Petit clin d'œil pour le Dr Stella, mon maître incontesté de la pose de CIP...

L'équipe du Dr Bondil, en urologie à Chambéry. Nos spécialités sont finalement assez proches. Grâce à l'expérience de chacun, j'ai pu optimiser mes connaissances en « périnéologie ». « On » m'a même laissé martyriser quelques prostatites, mais ce fut pour la bonne cause, la résection endoscopique est beaucoup moins obscure depuis ! Merci ! Un Big Up pour le Dr Manescu, exemple même d'humilité et de patience.

L'équipe du Dr Eyriey, en Gynécologie Obstétrique à la Clinique Mutualiste de Grenoble. J'ai eu le plaisir de rencontrer des praticiens d'une gentillesse incroyable, qui m'ont suivi dans mes premiers pas de « grande ». Merci pour le savoir que vous m'avez transmis, pour votre disponibilité à toute heure, et votre bonne humeur ! Merci également à toutes les sages-femmes, qui m'ont encadrée de tant de bienveillance pendant mes premières gardes.

L'équipe du Dr Alle, en gynécologie à Papeete. Les vahinés n'ont qu'à bien se tenir, j'arrive ! (sans aucune prétention bien sûr !)

A mes co internes de gynécologie obstétrique :

Je m'excuse par avance, ne connaissant pas tous les « jeunes », il est possible que j'oublie certains d'entre vous...

Il y a ceux avec qui j'ai travaillé pendant 6 mois ou plus, ceux que j'ai croisé au cours des réunions et des soirées, ceux que j'ai eu la chance de connaître un peu plus, et de créer de solides liens d'amitié. D'abord Sophie et Emilie, 1ères copines de galère au CHU ; Anastasia, ma russe préférée et Candice, pleine d'énergie, avec qui j'ai passé tant de soirées ; Julie et Anna, petites jeunes que j'ai de suite adorées ; les 2 Camille, que j'ai eu le plaisir d'avoir comme jeunes chefs ; puis Marion, ma conscrite, co interne en or, que j'ai découverte à Chambéry ; Cécile et Célia, si drôles, si belles, si douées... ; Jessica et Alex, avec qui « ça roule » si facilement.

Merci aussi « aux grandes », Steph et Anne Flore, nous n'avons pas travaillé ensemble mais j'ai beaucoup rigolé lorsque l'on se croisait ; à Alexia pour sa bonne humeur, à Charlotte pour son combat idéologique passionné (t'es la meilleure !!!) ; à Maryline pour mes débuts au CHU, à Pierre Alain, BG attitude, vive la moustache ! ; à Stéphane et Aliénor ; à Clara pour une soirée crêpe inoubliable ; à Meryam et Cécilia pour leur humour et nos soirées « détonnantes » ; à Charles pour son petit air charmeur ; à Clémence pour son franc parler si drôle ; à Julia que je connais si peu.

A mes co internes des autres horizons :

Tania et César, un duo Italo-argentin plein d'humour. Merci pour votre aide durant ces 6 mois de chirurgie digestive ; grâce à vous, l'arrière cavité des épiploons prenait un peu plus de sens, les hernies étranglées semblaient moins irréductibles, et les DPC n'avaient plus besoin de moi ;). Vous retrouver tous les matins, c'était le kiff ... j'avais même fini par détester l'arrivée du WE !

Elsa, petite urologue pétillante, attachante, pleine de vie.

Cécilia et Sandrine, 2 très belles rencontres ! Pétilantes et brillantes, futures assistantes : vous avez tout pour réussir, foncez les meufs !

Nico (ou mieux connu sous le nom de Tigre Feu), Juan, et Tudor, des amours ! Au top ce semestre avec vous !

Natalia, Charlotte M, Mathieu, j'ai tellement aimé nos apéros de fin de journée, nos déjeuners au self tant animés.

Laure et Julien, tous 2 internes d'oncologie en 2012... Merci de m'avoir encadrée dans mes débuts de cancérologue. Ce n'était pas la spécialité qu'il me fallait... Mais j'ai eu le plaisir de travailler avec vous et d'admirer votre force face à la souffrance de nos patients. Merci pour votre belle approche de la vie !

Olivier, statisticien plein d'avenir, qui m'a donné tant de conseils avisés, et qui a su me rassurer quand je doutais quant à l'analyse de tous ces chiffres.

A mes amis :

Caro et Guigui, les plus anciens... On a tant partagé : enfants, puis adolescents... Chacun sa route mais toujours on se retrouve. Puis le cercle s'agrandit : Lolotte, Damien, Mattéo.... Merci à tous, vous comptez tellement pour moi.

Charlie and the Angels : Steph, Po et Lo. Notre Quatuor infernal, c'était le plus beau! Vous me manquez tant !

Mich', mon sauveur, bien des fois... En passant de la trigonométrie, à la déprime post rupture, ou encore aux soirées d'un ennui mortel. Merci pour ta présence à mes côtés depuis de nombreuses années, ton écoute, et ton amitié si chère.

Ma chouch', Dree, ma Pat', Laura : mes beaufortaines préférées. Pas simple d'arriver dans vos montagnes... mais quel bonheur de vous avoir rencontrées !

Maëlle, ma première pote de médecine ; en duo toi et moi dès la P2 ! Que d'années de complicité. Partie pour Nantes, tu ne peux être là aujourd'hui... Je pense bien à toi, tu me manques.

Julie, ma Julie... Nous nous sommes rencontrées sur les bancs de Boucherle (ici même) il y a bientôt 10 ans. Je suis si heureuse que nous soyons toujours aussi proches. J'espère te garder à mes côtés encore longtemps . Une nouvelle étape de ta vie commence, sois heureuse et profite à fond !

Manue, 2 fois Thésée, 2 fois Docteur, la classe ! Merci pour ces soirées entre filles, au top !

Maud, ma coloc' des caraïbes... Une belle amitié est née sur ce bateau. Merci d'être là !

A l'année 1972, parce que les Rollings Stones chantaient « Exile on the main street », parce que « La prima notte di quiete » et « Orange mécanique» sortaient sur les écrans, parce que Buffalo Springfield enregistrait « Retrospective », parce que le programme commun était signé le 27 juin, mais surtout parce que c'était épidermique...

Une petite pensée pour Bertrand, présent pendant les années lycée, puis la P1, sans qui je n'aurais jamais tenue sans rien lâcher jusqu'au mois de mai 2006.

A Julien, qui a su m'aider dans mes choix professionnels, et qui m'a largement encouragée lors de mon changement de filière.

A Manu, pour ces quelques mois passés ensemble, plein de belles surprises...

Aux sages-femmes du CHU :

Parce que vous m'avez connue « bébé interne », parce que vous m'avez tant appris durant toutes ces années ; parce que vous ne m'avez jamais reproché mes erreurs ; et parce que sans vous, la salle d'acc', c'est tellement moins funky... Un merci tout particulier à Martine, Alexia, Edith et Pauline qui m'ont tant appris en échographie.

Enfin, merci à Evelyne et Pierre d'avoir traversé la France pour être présents aujourd'hui ! Et Merci aux bourguignons, aux ardéchois, aux lyonnais, aux Vaisonnais, aux chambériens et aux bugistes qui ont fait le déplacement pour me soutenir ce soir !

Table des matières

INTRODUCTION	13
MATERIEL ET METHODE	15
Type d'étude.....	15
Objectifs	15
Critères d'inclusion et d'exclusion.....	16
Recueil de données	16
Analyse des données.....	18
RESULTATS.....	19
Population générale des fœtus porteurs d'une mégavessie.....	19
Diagnostic des mégavessies fœtales au 1 ^{er} trimestre de grossesse.....	21
Taille de la mégavessie	21
Caryotype fœtal.....	21
Signes échographiques.....	21
Issue de la grossesse.....	23
Etiologies	24
Evolution des enfants nés vivants	27
Diagnostic des mégavessies fœtales aux 2 ^{èmes} et 3 ^{èmes} trimestres	27
Caractéristiques globales	27
Signes échographiques associés.....	28
Etiologies	29
<i>Devenir et pronostic des enfants nés vivants</i>	30
DISCUSSION	32
Validité de l'étude	32
Mégavessies fœtales diagnostiquées au 1 ^{er} trimestre.....	33
Mégavessies fœtales diagnostiquées au 2 ^{ème} et 3 ^{ème} trimestre.....	37
Place de l'IRM fœtale dans le bilan de mégavessie.....	40
Thérapeutiques in utéro.....	42
CONCLUSION	44
RESUME	46
ANNEXES.....	47
ANNEXE 1 Maternités présentant leurs dossiers au CPDPN de Grenoble	47
ANNEXE 2 FLOW CHART	48
BIBLIOGRAPHIE.....	49

INTRODUCTION

Depuis les années 90, l'utilisation de l'échographie en obstétrique s'est largement démocratisée. Elle permet ainsi d'analyser la morphologie et la croissance fœtale tout au long de la vie intra utérine. Cette approche a permis l'expansion d'une nouvelle discipline : le dépistage/diagnostic anténatal. Il s'agit d'un problème de santé publique, avec de nombreuses problématiques. L'illustration la plus courante en est le dépistage de la trisomie 21.

Actuellement, chez une patiente sans antécédents particuliers, il est recommandé de pratiquer 3 échographies pendant la grossesse si celle-ci est d'évolution normale. La première est réalisée entre 11 et 14 semaines d'aménorrhée (SA), la deuxième entre 22 et 24 SA et la dernière entre 30 et 32 SA.

A chaque trimestre, l'échographie permet le dépistage de diverses anomalies. Lorsqu'une anomalie ou variante atypique morphologique est dépistée, il convient de présenter le dossier de la patiente au Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal (CPDPN), où une équipe multidisciplinaire proposera la suite de la prise en charge.

L'échographie étant réalisée dès 11 SA, un certain nombre d'anomalies fœtales est dorénavant connu du praticien et des parents, dès le premier trimestre, ce qui n'était pas le cas il y a 3 décennies.

Grâce aux progrès et à la qualité toujours meilleure des appareils et sondes d'échographie, de nombreux organes fœtaux sont explorables à partir de 10 SA, la vessie en faisant partie. Cet organe est visualisé dans 50% des cas dès 10 SA ^[1] et dans environ 100% des cas à 13 SA ^[2]. Ainsi, une anomalie de taille de celle-ci peut être diagnostiquée lors de l'échographie du premier trimestre.

On considère que la vessie fœtale est normale si son plus grand diamètre sur une coupe sagittale du fœtus est inférieur ou égal à 6mm ou inférieur à 10% de la LCC (longueur cranio caudale).

Sebire *et al* ^[3] ont donc considéré que le diagnostic de mégavessie fœtale était retenu au premier trimestre de la grossesse pour un diamètre supérieur ou égal à 7 mm ou supérieur à 10% de la LCC.

La définition de mégavessie fœtale au deuxième ou troisième trimestre de la grossesse reste cependant plus subjective. On retient le diagnostic s'il n'est pas observé de vidange vésicale

après 45 minutes d'examen échographique ^[4] car le cycle normal est de 20 à 25 minutes entre chaque miction chez le fœtus.

La mégavessie fœtale est une anomalie échographique rare, puisque son incidence est de 1/1630 ^[5] à 1/1800 ^[6] et sa prévalence varie de 0,06% à 0,38% ^[3].

Les études réalisées dans les années 2000 retrouvaient un mauvais pronostic pour les fœtus présentant une mégavessie lorsque le diagnostic était fait précocement (avant 15 SA), variant de 75 à 100% de mort fœtale, qu'il s'agisse d'une interruption médicale de grossesse (IMG) ou d'une perte spontanée de la grossesse ^[7,8].

Néanmoins, ces données semblaient tempérées par l'étude de Liao *et al* qui concluait à 90% de régression spontanée si le plus grand diamètre de la vessie fœtale ne dépassait pas 15 mm et en l'absence d'aneuploïdie ^[9].

A l'inverse, pour les diagnostics plus tardifs, il était observé une naissance vivante dans 35 à 70% des cas si le diagnostic était fait au second trimestre, et dans 90% des cas si le diagnostic était posé après 32 SA ^[7,8].

Nous avons donc souhaité reprendre la série des mégavessies fœtales, dont le dossier a été présenté au CPDPN de Grenoble ces dix dernières années, et confronter nos observations aux données de la littérature.

L'objectif principal de cette étude était d'analyser l'issue de la grossesse.

L'objectif secondaire était de mettre en évidence d'éventuels facteurs pronostics selon que diagnostic était porté au premier ou aux 2^{ème} et 3^{ème} trimestres.

Enfin, le dernier objectif était de connaître, pour les enfants nés vivants, la fonction rénale, la qualité de la vidange vésicale, et la survenue ou non d'infection du haut appareil urinaire dans les premières années de vie.

MATERIEL ET METHODE

Type d'étude

Nous avons réalisé une étude de cohorte rétrospective, multicentrique, afin d'étudier l'issue de grossesse lorsque le fœtus présentait une mégavessie.

Les patientes incluses dans cette étude étaient les patientes pour lesquelles le dossier a été présenté, en raison du diagnostic de mégavessie fœtale, au CPDPN du CHU de Grenoble, du 1^{er} janvier 2006 au 31 décembre 2015, soit sur une durée totale de 10 ans.

Objectifs

Le critère de jugement principal était l'issue de la grossesse lorsque le diagnostic de mégavessie fœtale était posé. Il s'agissait donc d'analyser la proportion de naissances vivantes, d'IMG, et de morts fœtales in utéro.

Les objectifs secondaires étaient :

- d'analyser les caryotypes des fœtus porteurs de mégavessie
- d'observer les anomalies/malformations associées
- d'étudier les étiologies de la mégavessie

Pour les diagnostics de mégavessie réalisés au 1er trimestre, nous avons cherché à conforter l'hypothèse du seuil de 15 mm de grand diamètre, pour lequel, en l'absence d'aneuploïdie, l'issue de la grossesse tendrait vers la régression spontanée in utéro et donc une naissance vivante ^[8].

Enfin, pour les enfants nés vivants, nous avons recherché s'ils avaient bénéficié d'un suivi spécialisé, et observé leur fonction rénale, la qualité de leur vidange vésicale et la survenue ou non d'infections du haut appareil urinaire.

Critères d'inclusion et d'exclusion

La population éligible était constituée de toutes les patientes :

- pour lesquelles la grossesse était marquée par le diagnostic in utéro d'une mégavessie foétale, définie par :
 - un plus grand diamètre vésical supérieur ou égal à 7mm ou à 10% de la LCC, sur une coupe sagittale, au premier trimestre.
 - à l'absence de vidange vésicale après 45 minutes d'échographie à partir du deuxième trimestre.
- dont le dossier était présenté, au moins une fois, au CPDPN du CHU de Grenoble

La réunion de concertation du CPDPN de Grenoble a lieu de façon hebdomadaire. Y sont présentés tous les dossiers de dépistage/diagnostic anténatal du bassin grenoblois (liste des maternités participant à cette réunion en Annexe 1).

Pour retrouver tous les dossiers de mégavessie foétale depuis ces 10 dernières années, nous avons lancé une recherche sur notre serveur du CPDPN, comprenant les mots clés : mégavessie, valves de l'urètre postérieur, urétérocèle, atrésie de l'urètre, syndrome de Prune Belly, syndrome de mégavessie microcolon (MMIHS), Pseudo occlusion intestinale chronique (POIC), et reflux vésico urétéral (RVU) (Annexe 2 : Flow Chart).

Puis nous avons exclu :

- les dossiers présentés au CPDPN ne respectant pas la définition de mégavessie (en fonction du terme au moment du diagnostic)
- les patientes perdues de vue, dont nous n'ayons aucune trace de leur accouchement ni de son lieu, et dont les coordonnées n'étaient plus valables.
- les patientes ayant décidé d'une interruption volontaire de grossesse (IVG) (avant même que le diagnostic ne soit posé) car aucun bilan étiologique n'était réalisé.

Recueil de données

Lorsqu' un dossier de patiente est présenté au CPDPN, une fiche de synthèse est rédigée comprenant sa date de naissance, le terme au moment de la présentation du dossier, l'obstétricien référent et la maternité d'origine, ainsi que l'anamnèse et la problématique soulevée.

Nous avons donc recueilli nos données à partir des fiches du CPDPN, des dossiers obstétricaux des patientes, et parfois auprès de patientes elle mêmes ou des médecins référents de ville.

Les données recueillies étaient :

- l'âge maternel
- le terme de la grossesse au moment du diagnostic de mégavessie
- le plus grand diamètre de la vessie si le diagnostic était fait au 1^{er} trimestre
- les anomalies échographiques associées de l'appareil urinaire
- les anomalies échographiques associées, autres que l'appareil urinaire
- le résultat du caryotype fœtal. Lorsque celui-ci n'avait pas été réalisé, nous le retenions comme normal si l'enfant était né vivant avec un développement psychomoteur normal et une absence d'anomalie significative (autre qu'anomalie des voies urinaires). Lorsque le fœtus était décédé in utéro et que le caryotype n'avait pas été fait, nous notions « non réalisé ». En cas d'échec, nous notions « échec ».
- l'issue de la grossesse : naissance vivante, IMG, ou mort fœtale in utéro (MFIU) ; ainsi que le terme

Concernant les fœtus nés sans vie, nous avons recueilli l'étiologie de la mégavessie retenue lors de l'examen foeto-pathologique.

Concernant les enfants nés vivants, nous avons recueilli les données (citées ci-après) dans les dossiers médicaux, mais également auprès du médecin traitant ou pédiatre de ville, et parfois auprès des parents ; notamment pour les enfants pour lesquels l'évolution était favorable et qui n'avaient donc pas bénéficié d'un suivi spécialisé.

Les données recueillies étaient :

- l'étiologie de mégavessie retenue lors des examens complémentaires (échographie des voies urinaires, cystoscopie, cystographie)
- l'existence d'un suivi spécialisé (RDV avec néphro-pédiatre ou chirurgien pédiatrique, réalisation d'une imagerie de l'appareil urinaire) ou non.
- La fonction rénale : via la créatinine plasmatique à 6 mois de vie ou la dernière dont nous avons la connaissance, ou via les données échographiques. Les enfants n'ayant pas eu de contrôle de la créatinine plasmatique mais dont l'échographie décrivait un

parenchyme rénal normal avec croissance et différenciation cortico médullaire satisfaisantes, étaient considérés comme ayant une fonction rénale normale.

- la qualité de vidange vésicale : quel que soit l'âge s'il existait une échographie décrivant la présence ou non d'un résidu post mictionnel et sa quantité, ou à partir de l'âge de 3 ans car la propreté pour les mictions est normalement acquise. Nous avons considéré que si néphro-pédiatre, chirurgien, médecin de ville ou parents ne soulevaient pas de dysfonction de la miction, celle-ci était normale car sans conséquence et donc non significative.
- La survenue ou non de pyélonéphrite aigüe dans les premières années de vie.

Analyse des données

L'analyse des données a été réalisée à l'aide du logiciel Statview. Les pourcentages présentés ont été arrondis au nombre entier le plus proche. Les variables qualitatives étaient décrites par l'effectif et par un pourcentage. Les variables quantitatives étaient décrites par la moyenne et l'écart type ou par la médiane et le 25^{ème}/75^{ème} centile. Le test du Chi 2 a été utilisé comme test d'homogénéité pour comparer deux distributions observées de paramètres qualitatifs, ainsi que le test de Fisher quand nécessaire.

Le seuil de significativité retenu dans cette étude a été de 0,05.

RESULTATS

Population générale des fœtus porteurs d'une mégavessie

Au total, 108 patientes présentant une grossesse avec diagnostic anténatal de mégavessie fœtales ont été incluses.

L'âge moyen des patientes était de 29,6 mois [16-41].

49 cas de mégavessies fœtales (45%) étaient diagnostiqués au 1^{er} trimestre et les 59 autres cas étaient diagnostiqués après la 14^{ème} SA (55%).

81 fœtus étaient de sexe masculin (75%), 24 étaient de sexe féminin (22%), 3 étaient de sexe indéterminés (examen foeto-pathologique non contributif et échec du caryotype), soit un sexe ratio de 3 garçons pour 1 fille.

62 fœtus sont nés vivants soit 58% de l'effectif total. Nous notons une naissance à 34 + 2 SA, après réalisation d'une amniocentèse à 33 SA, et tous les autres fœtus nés vivants sont nés après 37 SA.

45 fœtus sont décédés in utéro (IMG et MFIU) soit 41% de l'effectif global et un enfant est né vivant (à 35 SA) mais est décédé à 45 minutes de vie.

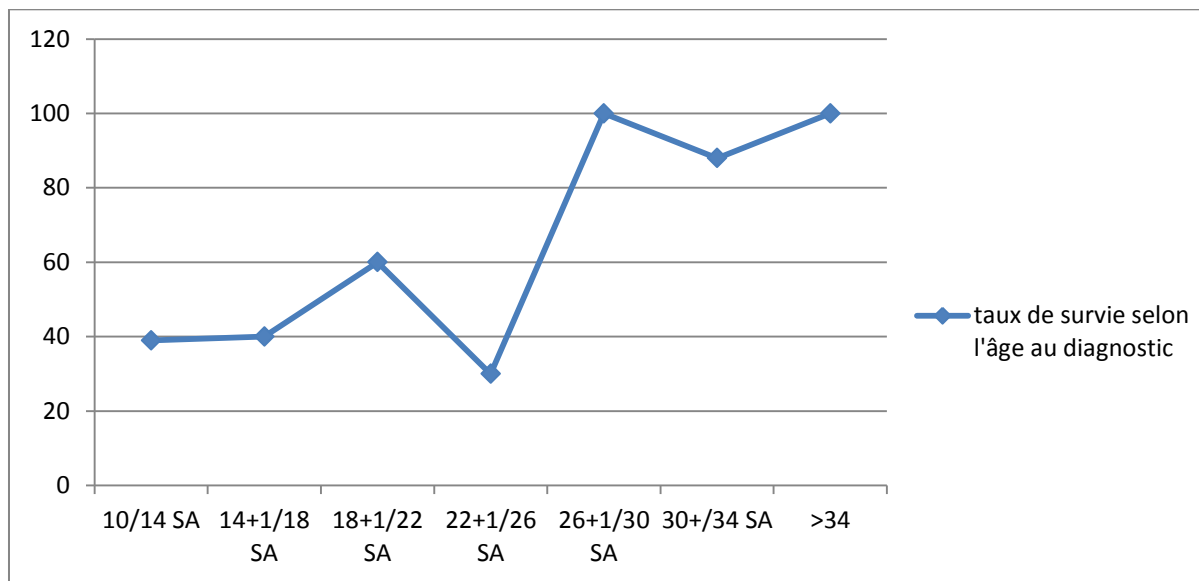
Tableau 1 : Caractéristiques générales de l'ensemble des fœtus porteurs d'une mégavessie

Trimestre au diagnostic	Effectif total n=108 (100%)
T1	49 (45%)
T2	23 (22%)
T3	36 (33%)
Sexe fœtal	Effectif total n=108 (100%)
Masculin	81 (75%)
Féminin	24 (23%)
Indéterminé	3 (2%)
Issue de la grossesse	Effectif total n=108 (100%)
Naissances vivantes	62 (58%)
IMG	39 (36%)
MFIU	7 (6%)

Les taux de survies n'étaient pas les mêmes selon le trimestre auquel était fait le diagnostic de mégavessie. La survie au 1^{er}, 2^{ème} et 3^{ème} trimestre était respectivement de 39%, 40% et 94%. La différence était statistiquement significative entre le taux de survie du 1^e et du 3^{ème} trimestre ($p < 0,001$) et entre 2^{ème} et 3^{ème} trimestre ($p < 0,001$).

La figure 1 illustre la survie fœtale selon le terme au diagnostic de mégavessie

Figure 1 : Survie fœtale selon l'âge au diagnostic



Comme le montre cette figure, nous constatons que la survie augmente lorsque le diagnostic est fait après 26 SA, soit après la seconde moitié du 2^{ème} trimestre.

Le taux de survie est sensiblement le même lorsque que le diagnostic de mégavessie fœtale est posé entre « 10 et 14 SA », et « 14+1 et 18 SA ».

Concernant les étiologies, nous retrouvions 22% d'uropathie dans le groupe des fœtus dont le diagnostic de mégavessie était fait au 1^{er} trimestre, contre 42% dans le groupe des fœtus diagnostiqués au cours du 2^{ème} ou du 3^{ème} trimestre. Cela était significatif sur le plan statistique ($p=0.01$).

Par ailleurs, on observait 35% d'anomalies congénitales autres pour les fœtus avec mégavessie diagnostiquée au 1^{er} trimestre, versus 22% dans le groupe des fœtus diagnostiqués au 2^{ème} et 3^{ème} trimestre ; cette différence n'était pas significative ($p=0.2$).

Diagnostic des mégavessies fœtales au 1^{er} trimestre de grossesse

49 fœtus présentaient une mégavessie diagnostiquée dès le 1^{er} trimestre.

41 fœtus étaient de sexe masculin (83%), 5 étaient de sexe féminin (11%) et 3 indéterminés (6%), soit un sexe ratio de 8 garçons pour 1 fille.

Taille de la mégavessie

Concernant le diamètre sagittal de la vessie, 22 fœtus présentaient une mégavessie dont le diamètre était inférieur ou égal à 15 mm (soit 45%), et 24 fœtus avaient une mégavessie dont le diamètre était supérieur à 15 mm (49%). Pour 3 cas, le diamètre n'était pas précisé (6%).

Caryotype fœtal

Les 49 patientes ont bénéficié de la réalisation d'un caryotype fœtal par PVC ou amniocentèse. Nous regrettons 8 données manquantes. 37 fœtus avaient un caryotype normal (90%), et 4 fœtus présentaient une anomalie chromosomique (10%).

Les anomalies caryotypiques retrouvées étaient :

2 trisomies 18 : un fœtus présentait également une clarté nucale supérieure à 3 mm et 2 mains bottes, l'autre une clarté nucale supérieure à 3,5 mm ;

1 trisomie 13 avec un fœtus présentant des dilatations des cavités pyelo-calicielles, une distension de la paroi abdominale et un oligoamnios ;

1 anomalie de structure du chromosome 1 en mosaïque chez un fœtus en amnios. Les 4 fœtus concernés étaient de sexe masculin, tous présentaient une mégavessie dont le diamètre était inférieur ou égal à 15 mm (10mm, 11 mm, 12 mm et 15 mm) et l'issue de la grossesse était une IMG pour les 4 fœtus.

Signes échographiques

34% des fœtus (soit 17 cas) présentaient une mégavessie isolée, et 66% (soit 32 cas) présentaient une anomalie associée, qu'il s'agisse d'une anomalie de la quantité de liquide amniotique ou une anomalie morphologique autre.

Les anomalies associées sont détaillées dans les tableaux 2, 3 et 4

La dysplasie rénale était définie par la présence de kystes rénaux, d'une hyper échogénicité rénale ou d'une réduction de l'épaisseur du parenchyme rénal [8].

L'augmentation de l'épaisseur de la paroi vésicale est définie par une épaisseur > 2 mm [10].

Tableau 2 : Mégavessies isolées et mégavessies associées à d'autres anomalies échographiques

Signes échographiques	N=49 cas (100%)
MV isolée	N= 17 (34%)
MV + AQLA	N= 15 (30%)
MV + AEU	N= 12 (24%)
MV + AAU	N= 23 (47%)
MV + AAU + AEU	N= 5 (10%)

MV : mégavessie ; AQLA : Anomalie de quantité de liquide amniotique ; AEU : Anomalie extra urinaire ; AAU : Anomalie de l'appareil urinaire

Tableau 3 : Anomalies échographiques de l'arbre urinaire associées aux mégavessies fœtales

Signes échographiques	N= 49 (100%)
Pyelectasie	N= 7 (14%)
Urétéro hydro néphrose	N= 5 (10%)
Urétérocèle	N= 3 (6%)
Dysplasie rénale/retentissement rénal	N= 6 (12%)
Récessus sous vésical (key hole sign)	N= 6 (12%)
Augmentation de l'épaisseur de la paroi vésicale	N= 3 (6%)
Séquence de Prune Belly	N= 2 (4%)

Tableau 4 : Autres anomalies échographiques associées aux mégavessies fœtales

Anomalies extra urinaires	N= 49 (100%)
Main botte uni/bilatérale	N= 3 (6%)
Hyper clarté nucale >95 ^e percentile	N= 3 (6%)
RCIU	N= 2 (4%)
Hyper échogénicité intestinale	N= 1 (2%)
APSO	N=1 (2%)
Hypoplasie Thoracique	N= 1 (2%)
Focus hyperéchogène de la VM	N= 1 (2%)
Kyste de l'allantoïde	N= 1 (2%)
Hydrocolpos+duplicité vaginale	N= 1 (2%)
Anasarque	N= 1 (2%)

APSO : Atrésie Pulmonaire à Septum Ouvert ; RCIU : Retard de croissance intra utérin

Issue de la grossesse

19 fœtus (soit 39%) sont nés vivants et 30 fœtus sont décédés in utéro (61%), avec 6% de MFIU (3 cas), 54% d'IMG (26 cas) et 1 enfant décédé à 45 minutes de vie.

L'ensemble des fœtus nés vivants présentaient un diamètre vésical < à 15 mm (soit 100%) (pour 2 fœtus, le diamètre vésical n'avait pas été renseigné), et un caryotype normal. 8 fœtus (soit 42%) présentaient une mégavessie isolée. On retrouvait une anomalie de l'arbre urinaire associée chez 8 fœtus, mais aucun ne présentait des signes de gravité, tels qu'anamnios, reins dysplasiques ou hydronéphrose unilatérale > 15 mm ou bilatérale > 10 mm^[8]. Enfin, les 3 autres fœtus présentaient une hyper échogénicité intestinale non significative, un focus échogène au niveau de la valve mitrale et un hydrocolpos.

Parmi les 30 fœtus décédés, 5 avaient un diamètre vésical < à 15 mm (17%), et 24 avaient un diamètre > à 15 mm, soit 82%, il manquait cette information pour l'un des 30 fœtus. On retrouvait une anomalie chromosomique chez 4 fœtus (13%). 24 fœtus (soit 80%) présentaient une mégavessie associée à un ou plusieurs autres signes échographiques.

Le tableau 5 illustre les facteurs de mauvais pronostic.

Tableau 5 : Facteurs pronostics d'évolution vers le décès fœtal

	Fœtus décédés		
	Risque relatif	IC 95% []	P value
Diamètre vésical > 15 mm	5	[2.25 ; 6.49]	<0.0001
Anomalie caryotypique	2.1	[1.12 ; 2.91]	0.05
Mégavessie associée à un autre signe échographique	1.6	[-0.47 ; 3.03]	0.09

Ainsi, le risque relatif d'évolution vers une issue de grossesse défavorable (arrêt de la grossesse par IMG ou MFIU) est de :

- 5 lorsque le diamètre vésical est supérieur à 15mm. Cette association est statistiquement significative.
- 2.1 lorsqu'il existe une anomalie caryotypique. Cette association est statistiquement significative.
- 1.6 lorsqu'il existe d'autres signes échographiques associés à la mégavessie, mais cette association n'est pas statistiquement significative.

Etiologies

Nous avons classé les étiologies des mégavessies diagnostiquées au 1^{er} trimestre selon la classification proposée par L Fievet ^[8].

Dans le groupe des fœtus décédés in utéro, une autopsie fœtale a été réalisée dans 24 cas et refusée par les parents dans 6 cas. Nous avons donc 12% d'étiologie inconnue dans l'ensemble de la population des fœtus porteurs de mégavessie diagnostiquée au 1^{er} trimestre.

Les étiologies observées étaient :

- **11 cas d'uropathie obstructive** avec obstacle sous vésical (valves de l'urètre postérieur et atrésie urétrale) (22%), dont 1 cas associé à une aneuploïdie et un cas associé un syndrome de Prune Belly
- **1 cas de RVU**

- **1 cas de méga uretère**
⇒ **Soit 11 cas d'uropathie fœtale isolée (22%)**
- **17 anomalies congénitales (35%) :**
 - 4 cas d'aneuploïdie/anomalie en mosaïque
 - 10 cas de syndrome malformatif dont 5 malformations ano-rectales ; 1 cas de sinus uro-génital ; 1 cas d'agénésie pulmonaire à septum ouvert ; 1 cas associant mégavessie avec hypoplasie pulmonaire ; main botte radiale gauche et absence de pouce ; 1 cas associant mégavessie et laparoschisis ; et 1 cas associant mégavessie, anamnios, et main botte unilatérale
 - 3 cas de Syndrome de Prune Belly
- **3 cas idiopathiques (7%)** (aucune étiologie retenue à l'autopsie fœtale ou aux examens réalisés en post natal)
- **12 cas de régression spontanée in utéro (24%)**

Le fœtus décédé à 45 minutes de vie présentait à l'échographie du 1^{er} trimestre, une hyperclarté nucale à 6mm et une anasarque. Les parents avaient refusé la réalisation de l'autopsie fœtale.

Tableau 6 : Etiologies des mégavessies fœtales diagnostiquées au 1^{er} trimestre chez les fœtus décédés in utéro et les fœtus nés vivants

	Décès in utéro (N=30)	Naissances vivantes (N=19)
Uropathie obstructive	6 (20%)	3 (16%)
Anomalies congénitales autres (N=16)	16 (31%)	1 (5%)
MAR // sinus uro génital	5 (16%) // 0	0 // 1 (5%)
PBS	3 (9%)	0
Anomalies chromosomiques	4 (17%)	0
Syndrome malformatif autre	4 (12%)	0
RVU	0	1 (5%)
Méga uretère	0	1 (5%)
Régression spontanée	0	12 (64%)
Etiologie inconnue	6 (20%)	0
Idiopathique	2 (6%)	1 (5%)

Tableau 7 : Régression spontanée de la mégavessie en fonction du caryotype, de la taille de la vessie, et de la présence ou non de signes associés.

	Régression in utéro (n=12) (100%)
Caryotype normal	12 (100%)
Diamètre < à 15 mm	12 (100%)
MV isolée	8 (67%)

Ainsi, 55% des fœtus dont le diamètre vésical était inférieur à 15mm ont évolué vers une régression in utéro de la mégavessie (12 fœtus sur 22). Les 12 cas de régression in utéro avaient un diamètre vésical < à 15 mm soit 100%. Enfin, tous avaient un caryotype normal et 8 d'entre eux avaient une mégavessie isolée à l'échographie.

Tableau 8 : Facteurs pronostic de non régression de la mégavessie au 1^{er} trimestre

	Absence de régression in utéro de la mégavessie		
	<i>Risque relatif</i>	<i>IC 95% []</i>	<i>P value</i>
Diamètre vésical > 15 mm	2.2	[1.8 ; 4.5]	<0.0001
Anomalie caryotypique	1.5	[0.49 ; 1.7]	0.3
Mégavessie associée	1.6	[0.97 ; 2.55]	0.2

Ainsi, on peut observer que le risque de ne pas évoluer vers la normalisation de la vessie in utéro est de 2,2 lorsque le diamètre vésical est supérieur à 15 mm ; et ceci de façon significative sur le plan statistique.

Alors que les risques relatifs d'anomalies caryotypiques, et de mégavessies associées à d'autres anomalies ne sont pas significatifs.

Evolution des enfants nés vivants

Parmi les 19 enfants nés vivants, 14 (soit 74%) ont bénéficié d'un suivi spécialisé, c'est-à-dire qu'ils ont consulté au moins une fois, un néphro-pédiatre, un chirurgien pédiatre ou bénéficié d'une échographie de l'appareil urinaire en post natal.

5 enfants n'ont jamais eu de dosage de la créatinine, ni d'échographie de l'arbre urinaire. Ils appartenaient tous au groupe des fœtus dont la vessie s'était normalisée in utero.

14 enfants ont eu, au moins une fois, soit un dosage de la créatinine plasmatique, soit une échographie qui évaluait la croissance et l'aspect du parenchyme rénal. Tous, soit 100% des enfants suivis, avaient une fonction rénale normale, avec une moyenne de suivi de 10,6 mois [0,25-48] et une médiane de suivi de 6 mois [25^e centile : 1 mois- 75^e centile : 16 mois].

Aucun de ces 14 enfants (soit 100%) ne présentait d'anomalie de la miction, et 4 (21%) ont présenté au moins un épisode de pyélonéphrite aiguë depuis la naissance. La moyenne de suivi pour ces 2 paramètres était de 38 mois [1-96] et la médiane de suivi de 36 mois [25^e centile : 8 mois-75^e centile : 84 mois].

Diagnostic des mégavessies fœtales aux 2^{èmes} et 3^{èmes} trimestres

Caractéristiques globales

Les caractéristiques globales de cette population sont résumées dans le tableau 9.

Tableau 9 : Caractéristiques générales des fœtus porteurs d'une mégavessie diagnostiquée au 2^{ème} ou au 3^{ème} trimestre

TRIMESTRE AU DIAGNOSTIC	N = 59 (100%)
T2	N = 23 (39%)
T3	N = 36 (61%)
SEXE FOETAL	N = 59 (100%)
Féminin	N = 19 (32%)
Masculin	N = 40 (68%)
ISSUE DE GROSSESSE	N = 59 (100%)
Naissances vivantes	N = 43 (73%)
MFIU	N = 3 (5%)
IMG	N = 13 (22%)

Comme nous l'avons vu dans le paragraphe précédent, la survie était différente selon l'âge gestationnel puisqu'elle est de 40% pour le groupe « diagnostic au 2^{ème} trimestre » et de 94% pour le groupe « diagnostic au 3^{ème} trimestre », et ceci de façon statistiquement significative avec $p < 0,001$.

Signes échographiques associés

Nous retrouvons 12 fœtus présentant une mégavessie isolée (soit 20%).

Les anomalies échographiques de l'appareil urinaire et les autres anomalies extra urinaires associées sont résumées dans les tableaux 10 et 11.

Tableau 10 : Signes échographiques de l'appareil urinaire associés à la mégavessie fœtale

Signes échographiques urinaires	N= 59 (100%)
Pyelectasie uni ou bilatérale	13 (22%)
Urétéro hydro néphrose uni ou bilatérale	21 (36%)
Reins en fer à cheval	2 (3%)
Dysplasie rénale	5 (8%)
Paroi vésicale augmentée d'épaisseur	7 (11%)
Urétérocèle	1 (2%)
Méga uretère	2 (3%)
Récessus sous vésical	9 (15%)
Oligo anamnios	8 (13%)

Tableau 11 : Signes échographiques extra urinaires associés à la megavessie fœtale

Signes échographiques extra urinaires	N=59
Hydramnios	5
Sténose de l'artère pulmonaire	1
Artère ombilicale unique	4
Ascite	1
Hépatomégalie	1
Maladie Adénomatoïde Kystique du Poumon	1
Germinolyse et atrophie vermienne	1
CN > 95 ^e percentile au 1 ^{er} trimestre	1

Etiologies

Les étiologies sont résumées dans le tableau 12. Nous retrouvons en post natal :

- **15 cas idiopathiques** (aucune étiologie retrouvée en post natal)
- **11 cas de valves de l'urètre postérieur** (dont 2 associés à un reflux vésico urétéral)
- **18 cas de reflux vésico urétéral uni ou bi latéral** (dont 2 associés à la présence de valves de l'urètre postérieur)
⇒ **27 cas d'uropathie fœtale (46%)**
- **6 syndromes poly malformatifs** : 1 syndrome VACTERL, 1 malformation anorectale syndromique, 1 cas associant mégavessie avec hexadactylie et pieds en varus bilatéraux, 1 cas associant mégavessie, RCIU et dysmorphie faciale avec faciès de Potter, et deux syndromes malformatifs non étiquetés.
- **2 anomalies chromosomiques** : un syndrome de Klinefelter qui présentait par ailleurs un reflux vésico urétéral, et un fœtus porteur d'une délétion hétérozygote de la paire de chromosome 24.
- **4 cas de POIC**
- **1 syndrome de Prune Belly**
⇒ **13 cas d'anomalie congénitale (22%)**
- 4 étiologies inconnues (refus des parents de réaliser une autopsie fœtale)

Tableau 12 : Etiologies des mégavessies fœtales chez les fœtus décédés in utéro et les fœtus nés vivants

	Effectif total N= 59 (100%)	Fœtus vivants N= 43 (100%)	IMG/MFIU N= 16 (100%)
Reflux vésico urétéral (RVU)	18 (30%)	18 (42%)	0
Cas idiopathiques	15 (25%)	15 (35%)	0
Valves de l'urètre postérieur (VUP)	11 (19%)	7 (16%)	4 (25%)
Syndrome malformatif	6 (10%)	1 (2%)	5 (31%)
Anomalie chromosomique	2 (3%)	1(2%)	1 (7%)
POIC	4 (7%)	2 (4%)	2 (13%)
Syndrome de Prune Belly	1 (2%)	1 (2%)	0
Inconnus	4 (7%)	0	4 (25%)

On retrouvait une survie de 84% chez les fœtus présentant une uropathie, et une survie de 38% chez les fœtus présentant une autre anomalie congénitale. Cette différence était statistiquement significative avec une p-value de 0.008.

Devenir et pronostic des enfants nés vivants

Fonction rénale

Parmi les 43 enfants nés vivants, 3 n'ont bénéficié d'aucun suivi spécialisé, et n'ont eu ni échographie des voies urinaires ni dosage de la créatinine plasmatique. Tous avaient présenté une mégavessie isolée à l'échographie du 3^{ème} trimestre, avec miction spontanée à la naissance.

En revanche, 93% ont été vus au moins une fois en post natal par un néphro-pédiatre, ou chirurgien pédiatre, ou ont eu une échographie des voies urinaires et/ou un dosage de créatinine plasmatique.

Parmi les 40 enfants suivis, 3 présentaient une insuffisance rénale modérée. Leurs cas sont présentés dans le tableau 13.

Tableau 13 : Enfants insuffisants rénaux

	Clairance (ml/min)	Âge	Etiologie de la mégavessie
Cas 1	80	60 mois	RVU
Cas 2	82	78 mois	RVU + VUP + rein droit unique fonctionnel
Cas 3	85	76 mois	RVU

92% des enfants suivis avaient donc une fonction rénale normale, avec une moyenne de suivi de 24 mois [0.25-96] et une médiane de suivi de 12 mois [25^e centile: 3 mois- 75^e centile : 54 mois]

Qualité mictionnelle

6 enfants (14%) sur 43 présentaient des anomalies de la miction. Les cas sont détaillés dans le tableau 14.

Tableau 14 : Enfants présentant des anomalies de la miction

	Anomalie mictionnelle	âge	Etiologie de la mégavessie
Cas 1	RPM	18 mois	RVU
Cas 2	Fuites urinaires	60 mois	RVU + VUP
Cas 3	RPM (sevrage de cystostomie à 36 mois)	42 mois	POIC
Cas 4	RPM	12 mois	POIC
Cas 5	RPM	78 mois	RVU + VUP
Cas 6	RPM	34 mois	RVU + VUP

RPM : Résidu post mictionnel

86% des enfants ont des mictions normales (échographie post mictionnelle, examen clinique, interrogatoire des parents), avec une moyenne de suivi de 34.8 mois [0.25-108] et une médiane de suivi de 18 mois [25^e centile: 3 mois- 75^e centile : 60 mois]

Infections urinaires hautes

14 enfants sur les 43 ont présenté au moins un épisode de pyélonéphrite depuis leur naissance, soit 33% de l'effectif. Pour ceux-ci, les étiologies des mégavessies étaient :

- 11 cas de RVU dont 1 associé à la présence de VUP et 1 associé à un syndrome de VACTERL

- 3 cas idiopathiques.

La moyenne de suivi était de 34.8 mois [0.25-108] et une médiane de suivi de 18 mois [25^e centile: 3 mois- 75^e centile : 60 mois].

DISCUSSION

Validité de l'étude

S'agissant d'une étude rétrospective, nous avons été confrontés au problème de la gestion des données manquantes.

Notre série comportant un effectif important (en regard des études précédentes), nous avons préféré inclure les 108 dossiers bien que pour 3 dossiers, le diamètre de la vessie au 1^{er} trimestre, et pour 8 dossiers le caryotype fœtal aient été manquants. Pour autant, ces données manquantes ne constituaient pas de biais de sélection car la principale explication était le fait que l'étude soit rétrospective et que certaines données n'avaient pas été collectées par le praticien. Concernant les caryotypes manquants, nous notions quelques cas d'échec de technique ou de perte d'information dans le dossier de la patiente. Enfin, certains examens complémentaires (tels que créatinine plasmatique ou échographie) n'ont pas été réalisés, et cela n'était pas « rattrapable » du fait du caractère rétrospectif de notre étude.

Concernant les étiologies, lorsque les parents refusaient l'autopsie fœtale, nous classions le dossier en « étiologie inconnue ». Nous avons donc une perte d'information de l'ordre de 9% (cela concernait 10 dossiers).

Enfin, concernant les enfants nés vivants et n'ayant pas bénéficié d'un suivi en structure hospitalière, il était plus difficile d'obtenir les informations concernant des éventuels examens complémentaires tels que dosage plasmatique de la créatinine ou échographie rénale. Parfois, médecins traitants et pédiatres n'étaient pas informés du diagnostic anténatal de mégavessie et ne pouvaient donc pas nous renseigner. Dans ces quelques cas, nous avons donc été renseignés par la maman, après entretien téléphonique. Du fait qu'elles ne soient pas du corps médical ou para médical, on peut se demander si les informations données étaient strictement correctes. En effet, s'agissant d'une pathologie infantile non courante, il est possible que la compréhension de l'ensemble de la « situation médicale » de leur enfant ne soit pas complète et qu'il y ait des erreurs dans les réponses données. Néanmoins, tous les enfants non suivis dans une structure hospitalière, et non suivi de façon spécifique par un néphro-pédiatre, avaient néanmoins un suivi habituel par leur médecin

traitant, et étaient donc par définition en bonne santé si rien de particulier n'était signalé. Ainsi, lorsque que la maman expliquait qu'aucune étiologie n'avait été retrouvée, nous classions le dossier dans l'étiologie « idiopathique ». De même, si l'enfant ne se plaignait d'aucun trouble mictionnel ou que la maman ne remarquait rien de particulier, nous notions « miction normale ». Ce qui était intéressant en pratique clinique, était de connaître la qualité de vie de l'enfant. Si celui-ci ne se plaignait de rien sur le plan urinaire, on jugeait alors que la qualité mictionnelle était bonne.

Mégavessies fœtales diagnostiquées au 1^{er} trimestre

Notre série comprenait 49 cas de mégavessie diagnostiquée au 1^{er} trimestre ce qui fait de notre étude la 2^{ème} plus importante à ce jour en terme d'effectif. Liao *et al* ont publié la plus grande série qui comprenait 145 cas de mégavessie diagnostiquée avant 14 SA ^[9].

Nous notons un pourcentage d'anomalies chromosomiques inférieur à la plupart des autres études, puisqu'il était de 10%. En effet, il est habituellement décrit dans la littérature entre 20 et 30% d'anomalies chromosomiques ^[3,5,7,9,11,12,13].

Néanmoins, Robbyr *et al* ^[14] en 2005 ne notaient aucune aneuploïdie, et il en était de même pour Osborne *et al* ^[15] en 2011. On peut tenter d'expliquer ceci par le fait que, pour ces 2 auteurs, la sélection des cas de mégavessie était plus stricte que dans les autres études : pour l'une des études, seuls les fœtus chez qui l'on suspectait la présence de VUP étaient sélectionnés, pour l'autre, il ne s'agissait que de vessie de diamètre supérieur à 15 mm. Or, il a été montré à plusieurs reprises que les aneuploïdies étaient plutôt retrouvées dans la population avec une vessie de taille inférieure à 15 mm ^[3,9]. Nous notons que 100% des anomalies chromosomiques de notre série étaient présentes pour des vessies dont le diamètre sagittal restait inférieur ou égal à 15 mm, en accord avec la littérature.

Notre résultat (à savoir, 10% d'aneuploïdie sans compter les données manquantes) est cependant proche du taux d'anomalies chromosomiques décrit par L Fievet *et al* ^[8], puisqu'il était de 11,5%.

Néanmoins, afin de tenir compte de nos données manquantes (8 caryotypes), nous pouvons leur attribuer le risque maximal et considérer que ces 8 fœtus présentaient une aneuploïdie. Ainsi, notre taux d'anomalie chromosomique serait de 24%.

Pour le sexe fœtal, nous observons un sexe ratio d'une fille pour 8 garçons, ce qui est en accord avec les données actuelles puisqu' il varie de 1 fille pour 4 garçons à 1 fille pour 12 garçons [8,11,12].

Concernant les taux de survie, de régression in utéro (RIU), d'IMG et de MFIU, nous avons confronté nos résultats aux études précédentes, dans le tableau 15.

Tableau 15 : Issue de grossesse après diagnostic de mégavessie fœtale au 1^{er} trimestre

	Effectif de l'étude	% de naissances vivantes		% d'IMG	% de MFIU
		Total	Avec RIU		
Sébire et al ; 1996	15 cas	46%	46%	33%	21%
Favre et al ; 1999	16 cas	6%	0%	81%	13%
Liao et al ; 2003	145 cas	49%	49%	42%	9%
Boissier et al ; 2008	12 cas	16%	16%	84%	0%
Peyrière et al ; 2010	23 cas	30%	17%	50%	20%
Koagan et al ; 2010	35 cas	51%	51%	45%	4%
Osborne et al ; 2011	20 cas	25%	0%	50%	25%
Bornes et al ; 2013	25 cas	0%	0%	88%	12%
Fievet et al ; 2014	26 cas	15%	0%	69%	16%
CPDPN Grenoble ; 2016	49 cas	39%	25%	55%	6%

RIU : Régression in utéro

Ainsi, nous constatons que d'une série à l'autre, l'issue de grossesse est variable. Le taux de survie oscille entre 0 et 49%, et celui des IMG varie de 33 à 88%. Nos résultats sont donc compatibles avec les données actuelles.

Nous rappelons que dans notre étude, le taux de survie au 3^{ème} trimestre (94%) est statistiquement supérieur à celui du 1^{er} trimestre (39%) ; cela avait déjà été démontré par M Bornes *et al* [7].

Dans notre travail, nous avons mis en évidence des facteurs de mauvais pronostic pour l'issue de la grossesse : taille de la vessie supérieure à 15 mm et anomalies caryotypiques, avec des risques relatifs respectifs de 5 et 2,1 ($p < 0,05$). Ainsi, la présence de l'un de ces 2 facteurs augmenterait le risque d'évolution non favorable (c'est-à-dire de MFIU ou IMG). Cependant, J Lee *et al* en 2011 ^[16], avait étudié le lien entre taille de la vessie au 1^{er} trimestre et survie du fœtus, tout en excluant les IMG. Il avait alors démontré que le seul facteur de mauvais pronostic était la présence de signes échographiques de sévérités tels que l'oligo-anamnios. Le diamètre vésical était sensiblement le même dans les 2 groupes (fœtus nés vivants et MFIU).

Dans notre étude, nous n'avons pas exclu les IMG pour étudier le lien « taille de mégavessie- issue de grossesse » car celle-ci était réalisée dans les cas où il existait une aneuploïdie, une mégavessie de très grand diamètre, ou encore lorsqu'il y avait des signes échographiques associés évoquant un syndrome poly malformatif ou une uropathie sous-jacente sévère (oligo-anamnios, dilatation des voies urinaires). Ainsi, bien que le décès fœtal ne soit pas spontané en cas d'IMG, cette dernière restait néanmoins témoin de la présence de signes échographiques de sévérité et donc d'un mauvais pronostic. Nous n'avons donc pas considéré que la réalisation de l'IMG en elle-même constitue un biais de confusion dans l'étude du lien « taille de la mégavessie – issue de la grossesse ».

Au vu de nos résultats, nous pensons que le diamètre vésical à l'échographie du 1^{er} trimestre est un facteur pronostic d'issue de la grossesse. Aucun fœtus dont le diamètre vésical était supérieur à 15 mm n'est né vivant, ce seuil serait donc prédictif d'une évolution vers une uropathie sévère. Tous les enfants nés vivants avaient une vessie dont le diamètre était inférieur à 15 mm. A noter que Liao *et al* ^[9] soulignaient la nécessité de contrôler l'échographie au 1^{er} trimestre en cas de mégavessie, à une ou 2 semaines d'intervalle, car le diamètre pourrait augmenter entre 11 et 14 SA.

Comme nous l'avons observé, les étiologies des mégavessies diagnostiquées au 1^{er} trimestre sont multiples. Nous les avons donc reclassées en grands groupes. La cause la plus fréquente était les anomalies congénitales (35%), puis les uropathies (essentiellement obstructive et RVU) (22%) et les cas de régression in utéro (24%). M Bornes et L Fievet ^[7,8] retrouvaient également un plus grand nombre d'anomalies congénitales (68% et 74%

respectivement) que d'uropathies (32% et 26%), mais aucun des 2 auteurs cités ne comptaient de régression in utéro. Liao *et al* retrouvait 49% de régression in utéro sur l'ensemble de la population des mégavessies diagnostiquées au 1^{er} trimestre, mais 90% de normalisation au cours de la grossesse lorsque le caryotype foetal était normal et que le diamètre vésical était inférieur ou égal à 15 mm. D'autres auteurs^[5,13] retrouvaient un taux de normalisation de la vessie de 85 à 100% lorsque ces 2 conditions étaient réunies. Dans notre étude, 18 foetus présentaient une mégavessie inférieure à 15 mm avec caryotype normal, et nous comptons 12 phénomènes de régression in utéro soit 67%. Notre taux de régression in utéro reste inférieur à ceux décrits dans la littérature, néanmoins, 90% des foetus présentant ces 2 paramètres sont nés vivants, sans séquelle rénale ou mictionnelle.

Ce phénomène de régression in utéro serait expliqué par le fait qu'avant 13 SA, le mur vésical serait constitué de tissu épithélial et conjonctif, et la vessie ne comporterait donc pas de tissu musculaire et ni d'innervation autonome. La mégavessie ne constituerait pas un signe d'uropathie en elle-même, mais simplement un état transitoire de « mal fonction vésicale » au cours de l'organogénèse^[17,18].

Enfin, nous notons également que 100% des enfants nés vivants, et ayant bénéficié d'un suivi, ne présentaient ni insuffisance rénale ni anomalie mictionnelle.

Nous tenions à souligner une remarque souvent rapportée par les mères de ces enfants, lors des entretiens téléphoniques. Rappelons que nous avons contacté uniquement les mamans dont les enfants étaient nés vivants et qui n'avaient pas de suivi spécialisé. L'ensemble de ces mamans ont exprimé lors de l'entretien téléphonique, un mauvais vécu du diagnostic anténatal car la mégavessie étant une entité plutôt rare avec un pronostic encore peu clairement défini, les praticiens semblaient très incertains du devenir de l'enfant. Ceci avait donc été source de stress intense pendant la grossesse.

Ainsi, nous souhaitons identifier (ou du moins, tenter une première approche) les facteurs de bon pronostic lors du diagnostic anténatal au premier trimestre d'une mégavessie foetale, de sorte à pouvoir rassurer certains couples.

Nous pensons avoir rempli cet objectif car comme nous l'avons vu ci-dessus, l'association « diamètre vésical inférieur à 15 mm, caryotype fœtal normal et absence d'aggravation échographique » semble rassurante quant au devenir de l'enfant.

Mégavessies fœtales diagnostiquées au 2^{ème} et 3^{ème} trimestre

L'issue de la grossesse était une naissance vivante dans 40% des cas au 2^{ème} trimestre et 94% au 3^{ème} trimestre, avec une différence statistiquement significative. M Bornes *et al* avaient déjà souligné que plus l'âge gestationnel au diagnostic de mégavessie était avancé, plus le taux de survie était important.

Comme nous l'avons vu précédemment sur la figure 1, le taux de survie est sensiblement le même lorsque que le diagnostic de mégavessie fœtale est posé entre « 10 et 14 SA », et « 14+1 et 18 SA ». Nous constatons une ascension franche de la survie lorsque le diagnostic est fait après la 26^{ème} SA, soit la 2^{ème} moitié du second trimestre. Nous pouvons donc faire l'hypothèse que pour ce qui est de l'issue de grossesse, la 1^{ère} moitié du 2^{ème} trimestre est un continuum du 1^{er} trimestre.

Par ailleurs, nous constatons une meilleure survie lorsque le diagnostic est fait entre 18+1 et 22 SA (60% versus 40% avant 18 SA), mais nous ne parvenons pas à expliquer ce phénomène. Il faut rester prudent quant à l'interprétation des chiffres car l'effectif du groupe « diagnostic au 2^{ème} trimestre » est inférieur à celui du groupe « Mégavessie fœtale au 1^{er} trimestre » (23 cas versus 49). De plus, pour cette analyse, nous avons divisé le groupe « 2^{ème} trimestre » en sous-groupes ce qui diminue encore les effectifs. Ainsi, il faudrait avoir 2 groupes (Diagnostic au 1^{er} trimestre et diagnostic au 2^{ème} trimestre) comparables en terme d'effectif pour pouvoir apprécier de façon plus juste, la survie selon la semaine d'aménorrhée au diagnostic.

Concernant les étiologies, nous retrouvons une majorité d'uropathie fœtale (46%), 25% de cas idiopathiques et 22% d'anomalies congénitales autres. L Fievet *et al*, ainsi que M Bornes *et al* retrouvaient également une nette prédominance des uropathies fœtales dans les étiologies des mégavessies diagnostiquées à partir du 2^{ème} trimestre.

La survie était de 84% pour les fœtus atteints d'uropathie contre 38% pour les fœtus atteints d'anomalies congénitales autres. Notre population de fœtus porteur d'uropathie était majoritairement constituée de RVU (60%).

Les VUP ne représentaient que 19% des fœtus diagnostiqués au 2^{ème} ou 3^{ème} trimestre, ce qui était bien moindre que les autres séries publiant un taux de VUP de 30 à 50% [7,8,19].

Rappelons néanmoins que nous avons quelques données manquantes concernant les étiologies (4 autopsies fœtales non réalisées).

Pour certains auteurs, la présence d'un oligo-amnios et de signes de dysplasie rénale (kystes corticaux et hyper échogénicité parenchymateuse) seraient évocateurs d'une uropathie obstructive basse (donc essentiellement de VUP) ; alors que la présence d'une paroi vésicale fine, associée à une urétéro-hydronephrose seraient en faveur d'un RVU ou d'une vessie neurologique [4]. Dans ces cas-là, la quantité de liquide amniotique et l'aspect rénal seraient normaux. Ainsi, en fonction des signes associés à la mégavessie, nous pourrions nous orienter vers l'étiologie de celle-ci. Néanmoins, d'autres auteurs soulignaient qu'oligo-amnios et dysplasie rénale signeraient plutôt la gravité de l'uropathie sous-jacente (dysfonction rénale) que le mécanisme de l'uropathie (obstructive versus non obstructive) [15]. D'autres signes pourraient être évocateurs d'une uropathie obstructive, à savoir un key hole sign et une paroi vésicale épaissie [20].

Concernant la fonction rénale des enfants, nous notons 92% de fonction rénale normale, avec une médiane de survie de 12 mois. Mais toutes les données actuelles ne vont pas dans ce sens. H Al Hazmi *et al* [21], ont publié en 2012, une série de 709 cas d'obstruction des voies urinaires hautes ou basse. Le suivi des 289 enfants nés vivants nous permettait d'observer 70% de fonction rénale normale, ce qui est largement inférieur à ce qui a été démontré dans notre série. Nous pouvons faire l'hypothèse que leur taux d'enfants insuffisants rénaux est supérieur au nôtre du fait d'une plus grande proportion de VUP (51%), et d'une proportion de vessie normale (ou idiopathique) bien inférieure. A l'inverse, notre constatation semblait en accord avec la série publiée par M Bornes *et al*, qui retrouvaient 94% de fonction rénale normale chez les enfants nés vivants, à un an de vie.

Les enfants porteurs de RVU primaire, c'est-à-dire non associé à une vessie neurologique, ou spina bifida ou encore à la présence de VUP, présenteraient un très bon pronostic sur le plan rénal avec une clairance normale ^[22]. A l'inverse, une mégavessie secondaire à la présence de VUP entrainerait 25 à 40% d'insuffisance rénale (à tous les âges de la vie) ^[23], sachant que 50% surviendrait avant l'âge de un an ^[24]. Or, nous rappelons que le RVU représente 60% de la population de nos fœtus porteurs d'uropathie. Ceci pourrait contribuer à expliquer que plus de 90% des enfants nés vivants de notre série, aient une fonction rénale normale.

Habituellement, nous retenons que l'acquisition de la propreté chez l'enfant se fait entre 18 et 36 mois et, qu'à l'âge de 3 ans, 84% des fillettes et 53% des garçons ont acquis la propreté diurne ^[25]. Néanmoins, c'est seulement après l'âge de 5 ans que l'on retient le diagnostic d'incontinence d'urinaire si l'enfant présente des fuites urinaires ^[26].

Nous avons vu que, concernant la miction, les moyennes de suivi des enfants étaient de 38 mois pour les diagnostics de mégavessie faits au 1^{er} trimestre et de 35 mois pour les diagnostics faits après 15 SA, et que les médianes de suivi étaient respectivement de 36 et 18 mois. Ainsi, il est possible que nous ayons sous-estimé le nombre d'enfants présentant une incontinence urinaire puisque la majorité des enfants nés vivants ont eu un suivi inférieur à 5 ans (ou sont nés il y a moins de 5 ans).

La présence de VUP serait à l'origine de modifications « structurales » de la vessie avec notamment une hyperplasie et hypertrophie du muscle détrusor et des modifications du type de collagène, avec pour conséquences, une hyper contractilité vésicale et une faible compliance ^[27].

Dans l'étude de Peyrière *et al* ^[11] (série de 46 cas de mégavessie fœtale), 4 enfants nés vivants présentaient le diagnostic de VUP, et parmi eux, 2 souffraient d'incontinence urinaire (50% des enfants porteurs de VUP et 12% de l'ensemble des enfants nés vivants). Dans une série récente de 2013, sur 28 patients majeurs présentant des VUP, 2 présentaient une incontinence urinaire modérée, soit 7% de l'effectif ^[28]. Dans notre étude, nous retrouvons 1 cas d'incontinence urinaire pour 9 fœtus nés vivants et présentant le diagnostic de VUP, soit 11%.

Les 5 autres enfants pour lesquels nous retrouvons des troubles mictionnels, présentaient un résidu post mictionnel et donc un défaut de vidange vésicale. Ce phénomène semble

moins influencé par la durée du suivi car, que l'enfant ait acquis la propreté ou non, le fonctionnement vésical normal est une vidange complète.

Deux d'entre eux présentaient une myopathie viscérale de type POIC, dont un ayant nécessité de façon transitoire une cystostomie. Les 3 autres présentaient un RVU. Un seul de ces enfants présentait également une IRC avec une clairance à 82ml/min, car s'y associait la présence de VUP et un rein unique fonctionnel.

Les cas de VUP associés aux RVU seraient les plus pourvoyeurs d'insuffisance rénale, car l'augmentation de la pression vésicale (secondaire à l'hyper contractilité vésicale) se répercuterait sur le haut appareil urinaire, entraînant alors des dommages du parenchyme rénal ^[27].

Les 4 autres enfants présentant une mauvaise vidange vésicale ne présentaient pas d'insuffisance rénale. Il faut, ici également, souligner que la durée de suivi de la fonction rénale était de l'ordre de 2 ans (moyennes et médianes inférieures à 25 mois).

Place de l'IRM fœtale dans le bilan de mégavessie

La présence de valves de l'urètre postérieur reste une l'étiologie la plus fréquente des mégavessies obstructives, et varie de 30 à 70% selon les auteurs ^[7, 8,15,19,21]. Il est donc très important de rechercher des arguments en faveur ou non d'une obstruction basse de l'appareil urinaire.

S Roy *et al* ⁽²⁹⁾ ont démontré que l'échographie fœtale avait une bonne sensibilité pour le diagnostic de valves de l'urètre postérieur (92%) mais une spécificité moins bonne (66%). Quatre signes échographiques, lorsqu'ils sont conjoints, seraient pathognomonique de cette pathologie : oligoamnios, mégavessie, paroi vésicale épaissie (>3mm) et « key hole sign » (dilatation en queue de radis de l'urètre dans sa partie sous vésicale).

Néanmoins, AM Kajbafzadeh *et al* ^[30] ont démontré qu'en couplant l'IRM fœtale à l'échographie, 37% de cas supplémentaires de valves de l'urètre postérieur étaient diagnostiqués alors qu'initialement non retenus avec l'échographie seule (série de 16 cas de VUP, 9 diagnostics faits avec échographie seule, 15 avec échographie et IRM fœtale).

H Pico *et al* ^[31], retrouvaient cette constatation en 2014, puisqu'il y avait 33% de diagnostics d'uropathie fœtale faits de plus lorsque l'IRM fœtale était associée dans la démarche diagnostique (60 diagnostics de VUP sur 108 cas confirmés en post natal pour échographie seule ; 105 diagnostics de VUP sur 108 cas avec échographie et IRM fœtale).

Ceci s'explique par le fait que l'IRM permet une meilleure analyse de l'urètre postérieur du fœtus.

La séquence T2 est utilisée pour l'étude de l'appareil urinaire et la séquence T1 pour l'appareil digestif ^[30]. Ainsi, l'IRM fœtale peut donc permettre le diagnostic de MMIHS et des anomalies digestives telles les malformations ano-rectales, qui sont également des étiologies retrouvées devant la présence d'une mégavessie ^[32].

De plus, cette technique d'imagerie compte de nombreux avantages ^[32] : elle n'est pas irradiante pour le fœtus et peut donc être faite sans danger. Elle permet l'analyse morphologique fœtale malgré l'oligo-anamnios (souvent présent dans les uropathies fœtales) alors qu'en échographie, l'absence de liquide amniotique rend l'examen techniquement plus difficile. Elle aide au diagnostic différentiel, notamment concernant les images pelviennes ou abdominales « kystiques » (anéchoïques). Elle apporte des renseignements complémentaires concernant le retentissement de la pathologie sur le parenchyme rénal. Enfin, pour les patientes obèses, chez qui on rencontre des difficultés liées à la mauvaise échogénicité, l'IRM permet une meilleure analyse fœtale.

Dans notre série, l'IRM fœtale a été proposée chez seulement 15 patientes (soit 14%), 10 fœtus étaient de sexe féminin, et la justification de l'examen était d'écarter un MMIHS. L'un de ces 10 fœtus était porteur d'une POIC, un autre d'un sinus uro-génital. Les 8 autres fœtus ne présentaient pas d'autre anomalie, et l'on retenait une mégavessie idiopathique à la naissance pour 6, un RVU pour 2 autres. 5 fœtus étaient de sexe masculin. Pour l'un, le diagnostic de MMIHS était fortement suspecté, pour 3, on retenait le diagnostic de VUP, confirmé à la naissance, et pour l'un, il s'agissait d'un syndrome de Prune Belly.

Devant les données de la littérature, concernant la place de l'IRM fœtale dans le bilan diagnostic et pronostic des mégavessies, nous pourrions donc nous demander s'il ne faudrait pas proposer cet examen plus largement, notamment devant une suspicion de VUP ou toute uropathie obstructive.

Thérapeutiques in utéro

Dans le cadre des uropathies fœtales obstructives, le retentissement est double : d'une part, il existe un risque d'insuffisance rénale du fait des altérations du parenchyme secondaire à la dilatation des voies urinaires, et d'autre part, se pose la problématique de l'oligo-anamnios avec ses complications telles que l'hypoplasie pulmonaire.

C'est dans ce contexte que se sont développées différentes techniques interventionnelles in utéro pour tenter de contrer ces 2 complications majeures.

R Favre *et al* en 1999 ^[12] évaluaient l'intérêt d'une vésicocentèse précoce (entre 11 et 14 SA) pour identifier les fœtus éligibles à la réalisation d'un shunt vésico amniotique, sans que cela ne soit validé.

S G M Carroll *et al* en 2001 ^[33] puis Jouannic *et al* en 2003 ^[34] avaient étudié le shunt vésico amniotique et l'aspiration vésicale, mais aucune de ces 2 techniques ne semblaient prouver leur efficacité.

En 2008, Ruano *et al* ^[35] proposaient une démarche diagnostique et thérapeutique : avant 16 SA, en cas de mégavessie fœtale avec signes de gravité échographiques (sur le plan urinaire) mais non associée à d'autres anomalies congénitales ou à une aneuploïdie, on réaliserait alors une aspiration d'urine fœtale pour évaluer la fonction rénale et une cystoscopie pour identifier la cause de la mégavessie. En cas de diagnostic de MMIHS, une IMG serait proposée ; en cas de VUP, une chirurgie in utéro par laser serait tentée et en cas d'atrésie urétrale, on pourrait choisir entre shunt vésico amniotique ou IMG. Néanmoins, cette étude a été réalisée dans une série de 15 cas, et seuls six fœtus ont bénéficié d'une cystoscopie in utéro.

Enfin, en 2016, N Sananes *et al* ^[36], publiaient une nouvelle série évaluant la cystoscopie in utéro avec résection de VUP avant 18 SA. Ils notaient 56% de naissance vivante et 76% de fonction rénale normale parmi les fœtus nés vivants. Les résultats semblaient donc encourageants, à condition que les fœtus éligibles à ce type d'intervention soient bien sélectionnés.

Ruano *et al* ^[37], en 2016 également, proposaient des critères d'éligibilité, avant la réalisation d'un shunt vésico amniotique. Ils retenaient : mégavessie avec signes évocateurs d'uropathie obstructive, caryotype normal, oligo-amnios ou urétéro-hydronéphrose sévère sans signe de dysplasie rénale, et biochimie urinaire fœtale montrant une fonction rénale normale. Lorsqu'il existait des arguments pour une insuffisance rénale in utéro, le shunt vésico amniotique n'était pas réalisé. Ils notaient 85% de survie parmi les fœtus ayant bénéficié de cette technique, avec 67% de fonction rénale normale.

Actuellement, ces techniques ne sont pas réalisées systématiquement. Seules quelques équipes françaises les pratiquent, et ceci appartient encore au domaine de la recherche et de l'expérimental.

Il faut également souligner les complications à court et moyen/long terme de ces thérapeutiques in utéro. En effet, sur le plan obstétrical, il a été constaté que les naissances survenaient de façon prématurée : 32 SA et 33 SA respectivement pour la cystoscopie fœtale et le shunt vésico-amniotique ^[36,37]. Rappelons que ces enfants, fragilisés par la présence d'un éventuel oligo-anamnios, ont un terrain prédisposé à l'hypoplasie pulmonaire. Ainsi, une naissance prématurée avant 34 SA pourrait entraîner une morbi-mortalité supplémentaire sur le plan respiratoire.

Enfin, notons que nous n'avons pour le moment, que très peu de recul sur le retentissement du laser (pour le traitement in utéro des VUP) sur le reste de l'appareil urinaire. Il pourrait être intéressant d'étudier sur le long terme, la fonction rénale, la qualité de la miction, et la qualité de la fonction sexuelle post laser in utéro (comme certaines études ont déjà été réalisées chez les enfants ayant bénéficié d'un traitement des VUP par laser en post natal).

Aucun des cas de notre série n'a été adressé vers un centre référent. Néanmoins, nous pourrions envisager d'informer nos patientes des thérapeutiques in utéro (des uropathies obstructives diagnostiquées avant 16 SA) en cours d'évaluation, et de les ré orienter vers les équipes entraînées si elles le souhaitent. Si l'équipe retenait l'indication, elles pourraient alors bénéficier de l'une de ces prises en charge.

CONCLUSION

La mégavessie fœtale est une entité rare, mais néanmoins rencontrée plusieurs fois par an en CPDPN. Les publications des années 1990-2000 peignaient un tableau assez sombre, avec un mauvais pronostic de cette pathologie. Néanmoins, cette dernière décennie, il semblerait que le devenir des fœtus atteints soit nuancé selon divers paramètres : le terme au diagnostic, le caryotype, les éventuels signes échographiques associés et l'étiologie de la mégavessie.

Au 1er trimestre de grossesse, il semblerait acceptable de proposer une surveillance échographique simple devant l'association « diamètre vésical inférieur à 15mm, caryotype normal et absence d'aggravation échographique » car cette « triade » est associée à une survie fœtale sans séquelle (urinaire ou autre) de 90%. Cependant, cette triade ne représente que 25% des cas.

Lorsque le diagnostic de mégavessie est posé après 26SA, le pronostic s'améliore avec une survie de l'ordre de 90%. Les uropathies fœtales sont la principale étiologie, mais plus de 85% des enfants ont une fonction rénale normale et une miction satisfaisante.

Le diagnostic anténatal de cette pathologie reste néanmoins une situation complexe à laquelle est confrontée tant l'obstétricien que les futurs parents.

Les progrès en technique d'imagerie nous permettent de mieux appréhender cette pathologie de diagnostic anténatal. L'IRM fœtale semble apporter un avantage considérable dans la prise en charge, puisqu'elle nous oriente davantage pour le diagnostic étiologique et parfois pronostique.

Devant la survie médiocre des fœtus diagnostiqués au 1er trimestre, et la part non négligeable des uropathies obstructives, certaines équipes évaluent les intérêts et bénéfices des traitements in utero des VUP autour de 16 SA. Ceci reste néanmoins du domaine de la recherche, et aucune prise en charge standardisée n'a été validée par les sociétés savantes.

THESE SOUTENUE PAR : Melle Chloé Malassagne

TITRE : Mégavessies fœtales, étiologies et pronostic selon l'âge gestationnel au diagnostic : à propos d'une série de 108 cas

CONCLUSION

La mégavessie fœtale est une entité rare, mais néanmoins rencontrée plusieurs fois par an en CPDPN.

Les publications des années 1990-2000 peignaient un tableau assez sombre, avec un mauvais pronostic de cette pathologie. Néanmoins, cette dernière décennie, il semblerait que le devenir des fœtus atteints soit nuancé selon divers paramètres : le terme au diagnostic, le caryotype, les éventuels signes échographiques associés et l'étiologie de la mégavessie.

Au 1^{er} trimestre de grossesse, il semblerait acceptable de proposer une surveillance échographique simple devant l'association « diamètre vésical inférieur à 15mm, caryotype normal et absence d'aggravation échographique » car cette « triade » est associée à une survie fœtale sans séquelle (urinaire ou autre) de 90%. Cependant, cette triade ne représente que 25% des cas.

Lorsque le diagnostic de mégavessie est posé après 26SA, le pronostic s'améliore avec une survie de l'ordre de 90%. Les uropathies fœtales sont la principale étiologie, mais plus de 85% des enfants ont une fonction rénale normale et une miction satisfaisante.

Le diagnostic anténatal de cette pathologie reste néanmoins une situation complexe à laquelle est confrontée tant l'obstétricien que les futurs parents.

Les progrès en technique d'imagerie nous permettent de mieux appréhender cette pathologie de diagnostic anténatal. L'IRM fœtale semble apporter un avantage considérable dans la prise en charge, puisqu'elle nous oriente davantage pour le diagnostic étiologique et parfois pronostique.

Devant la survie médiocre des fœtus diagnostiqués au 1^{er} trimestre, et la part non négligeable des uropathies obstructives, certaines équipes évaluent les intérêts et bénéfiques des traitements in utero des VUP autour de 16 SA. Ceci reste néanmoins du domaine de la recherche, et aucune prise en charge standardisée n'a été validée par les sociétés savantes.

(*) VU ET PERMIS D'IMPRIMER

(*) Grenoble, le 22/05/16

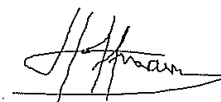
(*) LE DOYEN

(*) Professeur J.P. ROMANET

(*) LE PRESIDENT DE LA THESE

(*) Professeur P.HOFFMANN

Pour la Présidente
et par délégation
Le Doyen de Médecine
Pr. Jean-Paul ROMANET



RESUME

OBJECTIF: Evaluer le devenir des fœtus porteurs de mégavessie, ainsi que les étiologies et les facteurs pronostics en fonction de l'âge gestationnel au diagnostic.

MATERIEL ET METHODE: Il s'agit d'une étude rétrospective multicentrique. Nous avons inclus les dossiers de mégavessie fœtale présentés au CPDPN de Grenoble entre 2005 et 2015. Nous avons étudié : l'issue de grossesse, les étiologies des mégavessies, les signes associés, le caryotype foetal, la fonction rénale et la qualité mictionnelle des fœtus nés vivants.

RESULTATS: Au total, 108 dossiers ont été inclus. 49 cas de mégavessies étaient diagnostiqués au 1er trimestre et 59 cas étaient diagnostiqués au 2ème ou au 3ème trimestre. La survie augmentait avec l'âge au diagnostic : 39% quand le diagnostic était fait au 1er trimestre, 40% au 2ème trimestre et 94% au 3ème trimestre. Les facteurs de mauvais pronostic au 1er trimestre étaient le diamètre vésical > 15 mm (RR=5) et une aneuploïdie (RR=2,1). 90% des fœtus avec diamètre vésical < à 15 mm et caryotype normal naissaient vivants avec une fonction rénale normale. Aux 2ème et 3ème trimestres, l'étiologie principale était l'uropathie : le reflux vésico urétéral puis les valves de l'urètre postérieur. 92% des enfants nés vivants avaient une fonction rénale normale et 86% avaient une vidange vésicale de bonne qualité.

CONCLUSION: Selon le terme au diagnostic, les étiologies et le devenir semblent différents. En l'absence de signes de gravité échographiques et d'anomalies caryotypiques, il convient de suivre très régulièrement le fœtus tout en adoptant une attitude rassurante vis-à-vis des parents. La prise en charge doit néanmoins toujours se faire dans un cadre multidisciplinaire.

ANNEXES

ANNEXE 1 Maternités présentant leurs dossiers au CPDPN de Grenoble

CHU de Grenoble

Groupe Hospitalier Mutualiste de Grenoble

Clinique des Cèdres (Grenoble)

Clinique Belledonne (Grenoble)

CH de Voiron

CH Métropole Savoie (Chambéry)

CH d'Albertville

CH Annecy-Genevois

Clinique générale d'Annecy

CH de Thonon les bains

CH de Sallanches

CH d'Annemasse

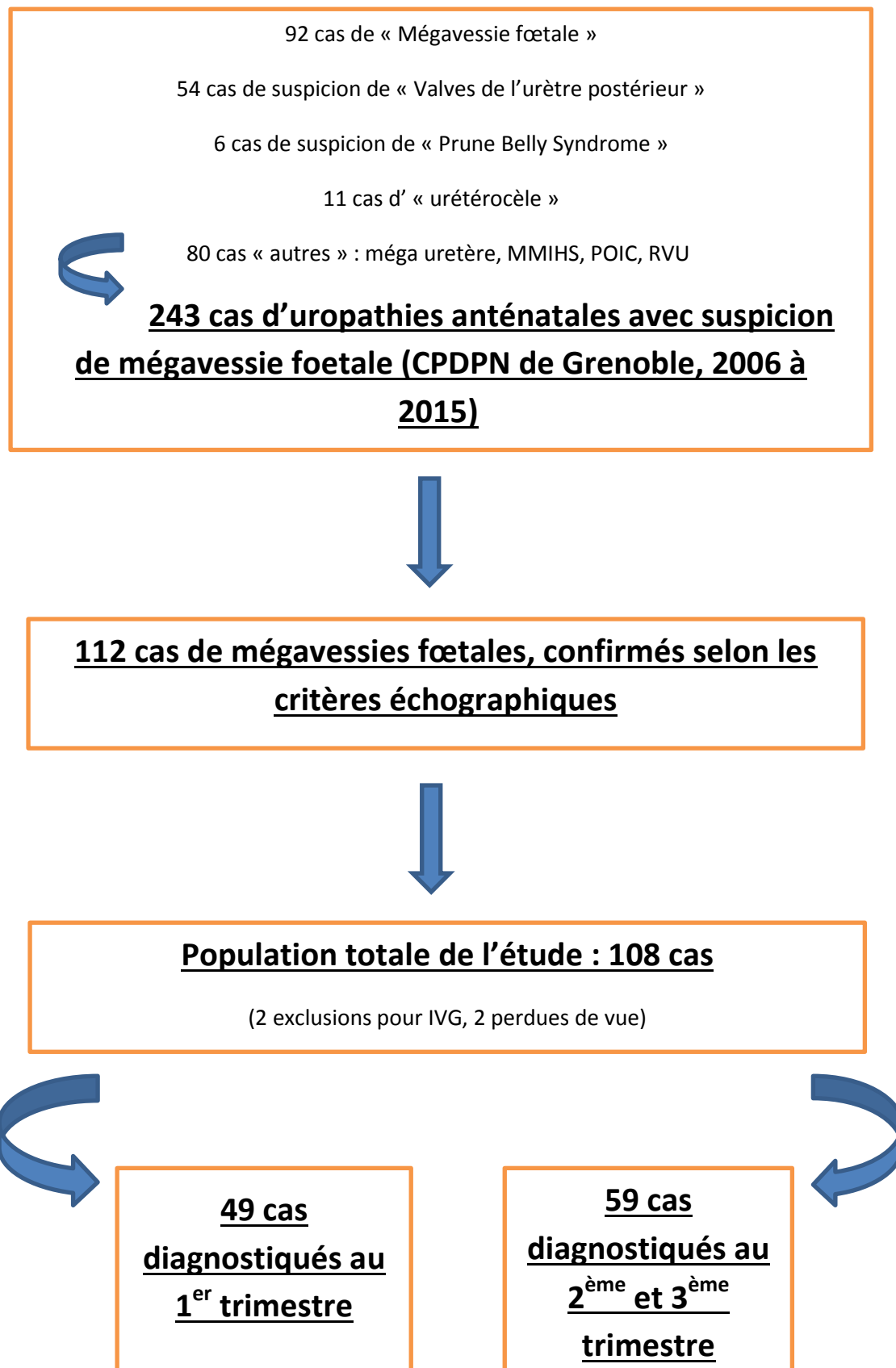
Clinique d'Annemasse

CH de Valence

Clinique Pasteur (Guilherand Granges)

CH de Romans

ANNEXE 2 FLOW CHART



BIBLIOGRAPHIE

- 1 JJ Green et al; Abdominal ultrasound examination of the first trimester fetus; American Journal of Obstetrics and Gynaecology; 1988; 159: 165-175
- 2 JM Braithwaite et al; Assessment of fetal anatomy at 12 to 13 weeks of gestation by transbdominal and transvaginal sonography ; Br Journal of Obstetrics and Gynaecology; 1996; 103: 82-85
- 3 NJ Sebire et al; Fetal megacystis at 10-14 weeks of gestation; Ultrasound in Obstetrics and Gynaecology; 1996; 8: 387-380
- 4 J Mc Hugo et al; Enlarged fetal bladders: aetiology, management and outcome; Prenatal Diagnosis; 2001; 23: 230-234
- 5 K O Kagan et al; The 11-13 week scan: diagnosis and outcome of holoprosencephaly, exomphalos and megacystis; Ultrasound of Obstetrics and Gynecology; 2010; 36 :10-14
- 6 W Sepulveda et al; Megacystis in the first trimester; Prenatal Diagnosis; 2004; 24: 144-149
- 7 M Bornes et al; Outcome and etiologies of fetal megacystis according to the gestational age at diagnosis; Prenatal Diagnosis; 2013; 33: 1162-1166
- 8 L Fievet et al; Fetal megacystis: etiologies, management and outcome according to the trimester; Journal of Urology; 2014; 84: 185-190
- 9 AW Liao et al; Megacystis at 10-14 weeks of gestation: chromosomal defects and outcome according to bladder length; Ultrarsound in Obstetrics and Gynaecology; 2003; 21(4):338-41
- 10 P Twinning; Genitourinary malformations. In: Nyberg DA, McGahan JP, Pretorius DH, Pilu Diagnostic Imaging of Fetal Anomalies. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2003:603-660
- 11 MP Peyrière et al; Etiologies et pronostic des mégavessies de diagnostic prénatal selon l'âge de découverte, étude rétrospective sur six années; Gynécologie, obstétrique et fertilité; 2010; 38(11):663-7
- 12 R Favre et al; Early fetal megacystis between 11 and 15 weeks of gestation; Ultrasound in Obstetrics and Gynecology; 1999; 14(6):402-6.
- 13 K boissier et al; Early fetal megacystis at first trimester: A six year retrospective study; Gynécologie Obstétrique et Fertilité; 2009; 37(2):115-24

- 14 R Robyr et al; Correlation between ultrasound and anatomical findings in fetuses with lower urinary tract obstruction in the first half of pregnancy; *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*; 2005; 25(5):478-82
- 15 NG Osborne et al; Fetal megacystis, differential diagnosis; *Journal of Ultrasound in Medicine*; 2011;30(6):833-41
- 16 J Lee et al; Pronostic factors of severe fetal megacystis; *ANZ Journal of surgery*; 2011; (7-8):552-5.
- 17 SA Giplin et al; Smooth muscle in the wall of developing human urinary bladder and urethra; *Journal of Anatomy*; 1983; 137 (Pt 3):503-12
- 18 J Newman et al; The fine structure of the human fetal urinary bladder: development and maturation; *Journal of Anatomy*; 1989; 166:135-50
- 19 H Montemarano et al; Bladder distention and pyelectasis in the male fetus: causes, comparisons, and contrasts; *Journal of Ultrasound in Medicine*; 1998;17(12):743-9
- 20 H L cohen et al; Prenatal sonographic diagnosis of Posterior Urethral Valves: Identification and Thickening of the posterior urethral Wall; *Journal of Clinical Ultrasound*; 1998; 26(7):366-70
- 21 H Al-Hamzi et al; Outcome of prenatally detected bilateral higher urinary tract obstruction or megacystis: sex-related study on a serie of 709 cases; *Prenatal Diagnosis*; 2012;32(7):649-54
- 22 J A Kari et al; Vesicoureteric reflux in children; *Urology Annals*; 2013; 5(4):232-6
- 23 D Bhadoo et al; Study of prognostic significance of antenatal ultrasonography and renin angiotensin system activation in predicting disease severity in posterior urethral valves; *Journal of india association of Pediatric Surgery*; 2015; 20(2):63-7
- 24 A Kajbafzadeh; Congenital Urethral Anomalies in Boys; Part I: Posterior Urethral Valves; *Urology Journal*; 2005; 2(2):59-78.
- 25 RH Largo et al; Does a profound change in toilet-training affect development of bowel and bladder control? *Dev Med Child Neurol*; 1996; 38(12):1106-16
- 26 A Wilhelm-Bals et al; 2010; Troubles mictionnels de l'enfant; groupe suisse de travail de néphrologie pédiatrique, *Paediatrica*
- 27 M Baka-Ostrowska; Bladder augmentation and continent urinary diversion in boys with posterior urethral valves; *Central European journal of Urology*; 2011; 64(4):237-9.

28 P Lopez Pereira et al; 2013; Long term bladder function, fertility and sexual function, in patientes with postérieur urethral valves treated in infancy; Journal of pediatric urology;

29 S Roy et al; Apport des signes d'appel échographique dans le diagnostic anténatal des valves de l'urètre postérieur: expérience de 3 ans à la maternité de l'hôpital de Bicêtre ; Journal de Gynécologie Obstétrique et biologie de la reproduction; 2016;45(5):478-83

30 AM Kajbafzadeh et al; Comparison of resonance urography with ultrasound studies in detection of fetal urogenital anomalies ; Journal of Pediatric Urology; 2008;4(1):32-9

31 H Pico et al; Contribution of the foetal uro MRI in the prenatal diagnosis of uronephropathies; Diagnostic and interventional imaging; 2014;95(6):573-8

32 MA Calvo Garcia et al; Imaging of foetal megacystis: how can Magnetic Resonance Imaging help?; Siminars in ultrasound CT and MRI; 2015;36(6):537-49

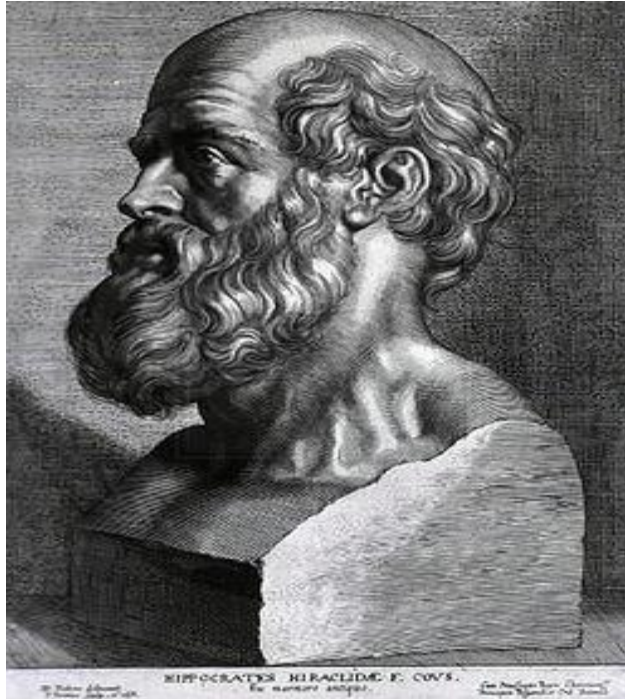
33 SGM Carroll et al; Vesicocentesis at 10-14 weeks of gestation for treatment of fetal megacystis; Ultrasound in Obstetrics and Gynecology; 2001;18(4):366-70

34 Jouannic et al; Perinatal outcomes in fetus with Megacystis in the first half of pregnancy; Prenatal Diagnosis; 2003;23(4):340-4

35 R Ruano et al; Early foetal cystoscopy for first trimester severe megacystis, Ultrasoiund in Obstetrics and Gynecology; 2011 Jun;37(6):696-701

36 N Sananes et al; Two-year outcomes after diagnostic and therapeutic fetal cystoscopy for lower urinary tract obstruction; Prenatal Diagnosis; 2016;36(4):297-303

37 R Ruano et al; Fetal lower urinary tract obstruction – A proposal of Standardized Multidisciplinary Prenatal Management based on Disease Severity; Ultrasound in Obstetrics and Gynecology; 2015 Dec 22



SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'HIPPOCRATE, Je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuitement à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires. Admis dans l'intimité des maisons, mes yeux n'y verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime. Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient. Je garderai le respect absolu de la vie humaine. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères. Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

RESUME

OBJECTIF : Evaluer le devenir des fœtus porteurs de mégavessie, ainsi que les étiologies et les facteurs pronostics en fonction de l'âge gestationnel au diagnostic.

MATERIEL ET METHODE : Il s'agit d'une étude rétrospective multicentrique. Nous avons inclus les dossiers de mégavessie fœtale présentés au CPDPN de Grenoble entre 2005 et 2015. Nous avons étudié : issue de grossesse, étiologies de la mégavessie, signes associés, caryotype, fonction rénale et qualité mictionnelle des fœtus nés vivants.

RESULTATS : 108 dossiers ont été inclus, 49 cas de mégavessies diagnostiquées au 1er trimestre et 59 cas diagnostiqués au 2ème ou 3ème trimestre. La survie augmentait avec l'âge au diagnostic : 39% quand le diagnostic était fait au 1er trimestre, 41% au 2ème trimestre et 94% au 3ème trimestre. Les facteurs de mauvais pronostic au 1er trimestre étaient le diamètre vésical > 15 mm (RR=5) et une aneuploïdie (RR=2,1). 90% des fœtus avec diamètre vésical < à 15 mm et caryotype normal naissaient vivants avec une fonction rénale normale. Aux 2ème et 3ème trimestres, l'étiologie principale était l'uropathie : le reflux vésico urétéral puis les valves de l'urètre postérieur. 92% des enfants nés vivants avaient une fonction rénale normale et 86% avaient une vidange vésicale de bonne qualité.

CONCLUSION : Selon le terme au diagnostic, les étiologies et le devenir semblent différents. En l'absence de signes de gravité échographiques et d'anomalies caryotypiques, il convient de suivre très régulièrement le fœtus tout en adoptant une attitude rassurante vis-à-vis des parents. La prise en charge doit néanmoins toujours se faire dans un cadre multidisciplinaire.

MOTS CLES: Mégavessie foetale, Valves de l'urètre postérieur, Reflux vésico urétéral

ABSTRACT

OBJECTIVE: To assess etiologies, prognostic factors and outcome of fetal megacystis according to the trimester.

METHOD: A 10-year retrospective multicentric study was carried out from 2005 to 2015, including all cases of megacystis referred to our prenatal fetal medicine unit. The following data were collected: ultrasonographic characteristics, karyotype, fetal survival, fetopathology in cases of termination of pregnancy or fetal death, final diagnosis at birth, renal function and micturition.

RESULTS: During the study period, 108 fetuses were diagnosed with megacystis, among which 49 during the first trimester, and 59 during the second or the third. Increased gestational age at diagnosis was correlated with an increased rate of live born children. During the first trimester, bladder sagittal diameter > 15 mm on ultrasound or abnormalities on karyotype, were associated with an unfavorable prognosis. On the contrary, renal function and micturition were normal among live born children with a normal karyotype and a bladder diameter under 15 mm on 1st trimester ultrasonography. During the second and third trimesters, the main etiologies were uropathies, consisting in vesicoureteral reflux and posterior urethral valves. Among live born children, 92% had a normal renal function and 86% had a satisfactory micturition.

CONCLUSION: Etiologies and outcome of megacystis seem to be different according to the gestational age at diagnosis. However, the absence of ultrasonographic severity signs or karyotype abnormalities enables to offer, a close ultrasonographic monitoring all-the-while reassuring the parents on the outcome.

KEY WORDS: Foetal megacystis, Posterior urethral valves, Vesicoureteral reflux