



HAL
open science

Apport de l'analyse échographique dynamique de la miction foetale dans le diagnostic de valves de l'urètre postérieur

Alyssa Faradji

► **To cite this version:**

Alyssa Faradji. Apport de l'analyse échographique dynamique de la miction foetale dans le diagnostic de valves de l'urètre postérieur. Médecine humaine et pathologie. 2020. dumas-02632264

HAL Id: dumas-02632264

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02632264>

Submitted on 27 May 2020

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.

THESE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

Par

Alyssa FARADJI

Née 13 juin 1991 à Paris

Présentée et soutenue publiquement le 27 janvier 2020

**Apport de l'analyse échographique dynamique
de la miction fœtale dans le diagnostic
de valves de l'urètre postérieur**

Président du Jury : Monsieur le Professeur Jean-Nicolas DACHER

Directrice de Thèse : Madame le Docteur Marie BRASSEUR-DAUDRUY

Membre du Jury : Madame le Professeur Agnès LIARD-ZMUDA

Membre du Jury : Monsieur le Professeur Éric VERSPYCK

Membre du Jury : Madame le Docteur Mariette RENAUX-PETEL

ANNÉE UNIVERSITAIRE 2019 - 2020

U.F.R. SANTÉ DE ROUEN

DOYEN : **Professeur Benoît VEBER**

ASSESEURS : **Professeur Michel GUERBET**
Professeur Agnès LIARD
Professeur Guillaume SAVOYE

<p>I - MÉDECINE</p>

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS – PRATICIENS HOSPITALIERS

Mr Frédéric ANSELME	HCN Cardiologie
Mme Gisèle APTER	Havre Pédopsychiatrie
Mme Isabelle AUQUIT AUCKBUR	HCN Chirurgie plastique
Mr Jean-Marc BASTE	HCN Chirurgie Thoracique
Mr Fabrice BAUER	HCN Cardiologie
Mme Soumeya BEKRI	HCN Biochimie et biologie moléculaire
Mr Ygal BENHAMOU	HCN Médecine interne
Mr Jacques BENICHOU	HCN Bio statistiques et informatique médicale
Mr Olivier BOYER	UFR Immunologie
Mme Sophie CANDON	HCN Immunologie
Mr François CARON	HCN Maladies infectieuses et tropicales
Mr Philippe CHASSAGNE	HCN Médecine interne (gériatrie)
Mr Vincent COMPERE	HCN Anesthésiologie et réanimation chirurgicale
Mr Jean-Nicolas CORNU	HCN Urologie
Mr Antoine CUVELIER	HB Pneumologie

Mr Jean-Nicolas DACHER	HCN	Radiologie et imagerie médicale
Mr Stéfan DARMONI communication	HCN	Informatique médicale et techniques de
Mr Pierre DECHELOTTE	HCN	Nutrition
Mr Stéphane DERREY	HCN	Neurochirurgie
Mr Frédéric DI FIORE	CHB	Cancérologie
Mr Fabien DOGUET	HCN	Chirurgie Cardio Vasculaire
Mr Jean DOUCET	SJ	Thérapeutique - Médecine interne et gériatrie
Mr Bernard DUBRAY	CHB	Radiothérapie
Mr Frank DUJARDIN	HCN	Chirurgie orthopédique - Traumatologique
Mr Fabrice DUPARC traumatologique	HCN	Anatomie - Chirurgie orthopédique et
Mr Éric DURAND	HCN	Cardiologie
Mr Bertrand DUREUIL	HCN	Anesthésiologie et réanimation chirurgicale
Mme Hélène ELTCHANINOFF	HCN	Cardiologie
Mr Manuel ETIENNE	HCN	Maladies infectieuses et tropicales
Mr Thierry FREBOURG	UFR	Génétique
Mr Pierre FREGER (<i>surnombre</i>)	HCN	Anatomie - Neurochirurgie
Mr Jean François GEHANNO	HCN	Médecine et santé au travail
Mr Emmanuel GERARDIN	HCN	Imagerie médicale
Mme Priscille GERARDIN	HCN	Pédopsychiatrie
M. Guillaume GOURCEROL	HCN	Physiologie
Mr Dominique GUERROT	HCN	Néphrologie
Mr Olivier GUILLIN	HCN	Psychiatrie Adultes
Mr Didier HANNEQUIN	HCN	Neurologie
Mr Claude HOUDAYER	HCN	Génétique
Mr Fabrice JARDIN	CHB	Hématologie
Mr Luc-Marie JOLY	HCN	Médecine d'urgence
Mr Pascal JOLY	HCN	Dermato – Vénérologie
Mme Bouchra LAMIA	Havre	Pneumologie
Mme Annie LAQUERRIERE	HCN	Anatomie et cytologie pathologiques
Mr Vincent LAUDENBACH	HCN	Anesthésie et réanimation chirurgicale

Mr Joël LECHEVALLIER	HCN	Chirurgie infantile
Mr Hervé LEFEBVRE	HB	Endocrinologie et maladies métaboliques
Mr Thierry LEQUERRE	HCN	Rhumatologie
Mme Anne-Marie LEROI	HCN	Physiologie
Mr Hervé LEVESQUE	HCN	Médecine interne
Mme Agnès LIARD-ZMUDA	HCN	Chirurgie Infantile
Mr Pierre Yves LITZLER	HCN	Chirurgie cardiaque
Mr Bertrand MACE	HCN	Histologie, embryologie, cytogénétique
M. David MALTETE	HCN	Neurologie
Mr Christophe MARGUET	HCN	Pédiatrie
Mme Isabelle MARIE	HCN	Médecine interne
Mr Jean-Paul MARIE	HCN	Oto-rhino-laryngologie
Mr Loïc MARPEAU	HCN	Gynécologie - Obstétrique
Mr Stéphane MARRET	HCN	Pédiatrie
Mme Véronique MERLE	HCN	Epidémiologie
Mr Pierre MICHEL	HCN	Hépto-gastro-entérologie
M. Benoit MISSET (<i>détachement</i>)	HCN	Réanimation Médicale
Mr Marc MURAINÉ	HCN	Ophtalmologie
Mr Christophe PEILLON	HCN	Chirurgie générale
Mr Christian PFISTER	HCN	Urologie
Mr Jean-Christophe PLANTIER	HCN	Bactériologie - Virologie
Mr Didier PLISSONNIER	HCN	Chirurgie vasculaire
Mr Gaëtan PREVOST	HCN	Endocrinologie
Mr Jean-Christophe RICHARD (<i>détachement</i>)	HCN	Réanimation médicale - Médecine d'urgence
Mr Vincent RICHARD	UFR	Pharmacologie
Mme Nathalie RIVES	HCN	Biologie du développement et de la reproduction
Mr Horace ROMAN (<i>disponibilité</i>)	HCN	Gynécologie - Obstétrique
Mr Jean-Christophe SABOURIN	HCN	Anatomie – Pathologie
Mr Mathieu SALAUN	HCN	Pneumologie
Mr Guillaume SAVOYE	HCN	Hépto-gastrologie
Mme Céline SAVOYE-COLLET	HCN	Imagerie médicale

Mme Pascale SCHNEIDER	HCN	Pédiatrie
Mr Lilian SCHWARZ	HCN	Chirurgie Viscérale et Digestive
Mr Michel SCOTTE	HCN	Chirurgie digestive
Mme Fabienne TAMION	HCN	Thérapeutique
Mr Luc THIBERVILLE	HCN	Pneumologie
Mr Hervé TILLY (<i>surnombre</i>)	CHB	Hématologie et transfusion
M. Gilles TOURNEL	HCN	Médecine Légale
Mr Olivier TROST	HCN	Chirurgie Maxillo-Faciale
Mr Jean-Jacques TUECH	HCN	Chirurgie digestive
Mr Jean-Pierre VANNIER (<i>surnombre</i>)	HCN	Pédiatrie génétique
Mr Benoît VEBER	HCN	Anesthésiologie - Réanimation chirurgicale
Mr Pierre VERA	CHB	Biophysique et traitement de l'image
Mr Éric VERIN		Les Herbières Médecine Physique et de Réadaptation
Mr Éric VERSPYCK	HCN	Gynécologie obstétrique
Mr Olivier VITTECOQ	HC	Rhumatologie
Mme Marie-Laure WELTER	HCN	Physiologie

MAITRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITES – PRATICIENS HOSPITALIERS

Mme Najate ACHAMRAH	HCN	Nutrition
Mme Noëlle BARBIER-FREBOURG	HCN	Bactériologie – Virologie
Mr Emmanuel BESNIER	HCN	Anesthésiologie - Réanimation
Mme Carole BRASSE LAGNEL	HCN	Biochimie
Mme Valérie BRIDOUX HUYBRECHTS	HCN	Chirurgie Vasculaire
Mr Gérard BUCHONNET	HCN	Hématologie
Mme Mireille CASTANET	HCN	Pédiatrie
Mme Nathalie CHASTAN	HCN	Neurophysiologie

Mr Moïse COEFFIER	HCN	Nutrition
Mr Serge JACQUOT	UFR	Immunologie
Mr Joël LADNER	HCN	Epidémiologie, économie de la santé
Mr Jean-Baptiste LATOUCHE	UFR	Biologie cellulaire
M. Florent MARGUET	HCN	Histologie
Mme Chloé MELCHIOR	HCN	Gastroentérologie
Mr Thomas MOUREZ (<i>détachement</i>)	HCN	Virologie
Mr Gaël NICOLAS	UFR	Génétique
Mme Muriel QUILLARD	HCN	Biochimie et biologie moléculaire
Mme Laëtitia ROLLIN	HCN	Médecine du Travail
Mme Pascale SAUGIER-VEBER	HCN	Génétique
Mme Anne-Claire TOBENAS-DUJARDIN	HCN	Anatomie
Mr David WALLON	HCN	Neurologie
Mr Julien WILS	HCN	Pharmacologie

PROFESSEUR AGRÉGÉ OU CERTIFIÉ

Mr Thierry WABLE	UFR	Communication
Mme Mélanie AUVRAY-HAMEL	UFR	Anglais

II - PHARMACIE

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

Mr Jérémy BELLIEN (PU-PH)	Pharmacologie
Mr Thierry BESSON	Chimie Thérapeutique
Mr Jean COSTENTIN (Professeur émérite)	Pharmacologie
Mme Isabelle DUBUS	Biochimie
Mr Abdelhakim EL OMRI	Pharmacognosie

Mr François ESTOUR	Chimie Organique
Mr Loïc FAVENNEC (PU-PH)	Parasitologie
Mr Jean Pierre GOULLE (Professeur émérite)	Toxicologie
Mr Michel GUERBET	Toxicologie
Mme Christelle MONTEIL	Toxicologie
Mme Martine PESTEL-CARON (PU-PH)	Microbiologie
Mr Rémi VARIN (PU-PH)	Pharmacie clinique
Mr Jean-Marie VAUGEOIS	Pharmacologie
Mr Philippe VERITE	Chimie analytique

MAITRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS

Mme Cécile BARBOT	Chimie Générale et Minérale
Mr Frédéric BOUNOURE	Pharmacie Galénique
Mr Thomas CATANHEIRO	Chimie Organique
Mr Abdeslam CHAGRAOUI	Physiologie
Mme Camille CHARBONNIER (LE CLEZIO)	Statistiques
Mme Elizabeth CHOSSON	Botanique
Mme Marie Catherine CONCE-CHEMTOB économie de la santé	Législation pharmaceutique et
Mme Cécile CORBIERE	Biochimie
Mme Nathalie DOURMAP	Pharmacologie
Mme Isabelle DUBUC	Pharmacologie
Mme Dominique DUTERTE- BOUCHER	Pharmacologie
Mr Gilles GARGALA (MCU-PH)	Parasitologie
Mme Nejla EL GHARBI-HAMZA	Chimie analytique
Mme Marie-Laure GROULT	Botanique
Mr Hervé HUE	Biophysique et mathématiques
Mme Hong LU	Biologie
Mme Marine MALLETER	Toxicologie
M. Jérémie MARTINET (MCU-PH)	Immunologie
Mme Tiphaine ROGEZ-FLORENT	Chimie analytique

Mr Mohamed SKIBA	Pharmacie galénique
Mme Malika SKIBA	Pharmacie galénique
Mme Christine THARASSE	Chimie thérapeutique
Mr Frédéric ZIEGLER	Biochimie

PROFESSEURS ASSOCIÉS

Mme Cécile GUERARD-DETUNCQ	Pharmacie officinale
Mme Caroline BERTOUX	Pharmacie

PAU-PH

M. Mikaël **DAOUPHARS**

PROFESSEUR CERTIFIÉ

Mme Mathilde GUERIN	Anglais
----------------------------	---------

ASSISTANTS HOSPITALO-UNIVERSITAIRES

Mme Alice MOISAN	Virologie
M. Henri GONDÉ	Pharmacie

ATTACHÉS TEMPORAIRES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE

M. Abdel MOUHAJIR	Parasitologie
M. Maxime GRAND	Bactériologie

LISTE DES RESPONSABLES DES DISCIPLINES PHARMACEUTIQUES

Mme Cécile BARBOT	Chimie Générale et minérale
Mr Thierry BESSION	Chimie thérapeutique
Mr Abdeslam CHAGRAOUI	Physiologie

Mme Elisabeth CHOSSON	Botanique
Mme Marie-Catherine CONCE-CHEMTOB	Législation et économie de la santé
Mme Isabelle DUBUS	Biochimie
Mr Abdelhakim EL OMRI	Pharmacognosie
Mr François ESTOUR	Chimie organique
Mr Loïc FAVENNEC	Parasitologie
Mr Michel GUERBET	Toxicologie
Mme Martine PESTEL-CARON	Microbiologie
Mr Mohamed SKIBA	Pharmacie galénique
Mr Rémi VARIN	Pharmacie clinique
M. Jean-Marie VAUGEOIS	Pharmacologie
Mr Philippe VERITE	Chimie analytique

III – MÉDECINE GÉNÉRALE

PROFESSEUR MÉDECINE GÉNÉRALE

Mr Jean-Loup **HERMIL** (PU-MG) UFR Médecine générale

MAITRE DE CONFERENCE MÉDECINE GÉNÉRALE

Mr Matthieu **SCHUERS** (MCU-MG) UFR Médecine générale

PROFESSEURS ASSOCIÉS À MI-TEMPS – MÉDECINS GÉNÉRALISTES

Mr Emmanuel **LEFEBVRE** UFR Médecine Générale

Mme Elisabeth **MAUVIARD** UFR Médecine générale

Mr Philippe **NGUYEN THANH** UFR Médecine générale

Mme Yveline **SEVRIN** UFR Médecine générale

Mme Marie Thérèse **THUEUX** UFR Médecine générale

MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIÉS À MI-TEMPS – MÉDECINS GÉNÉRALISTES

Mr Pascal BOULET	UFR Médecine générale
Mme Laëtitia BOURDON	UFR Médecine Générale
Mr Emmanuel HAZARD	UFR Médecine Générale
Mme Lucile PELLERIN	UFR Médecine générale

ENSEIGNANTS MONO-APPARTENANTS

PROFESSEURS

Mr Paul MULDER (phar)	Sciences du Médicament
Mme Su RUAN (med)	Génie Informatique

MAITRES DE CONFERENCES

Mr Sahil ADRIOUCH (med) Inserm 905)	Biochimie et biologie moléculaire (Unité Inserm 905)
Mme Gaëlle BOUGEARD-DENOYELLE (med) (UMR 1079)	Biochimie et biologie moléculaire (UMR 1079)
Mme Carine CLEREN (med)	Neurosciences (Néovasc)
M. Sylvain FRAINEAU (med)	Physiologie (Inserm U 1096)
Mme Pascaline GAILDRAT (med) 1079)	Génétique moléculaire humaine (UMR 1079)
Mr Nicolas GUEROUT (med)	Chirurgie Expérimentale
Mme Rachel LETELLIER (med)	Physiologie
Mr Antoine OUVRARD-PASCAUD (med)	Physiologie (Unité Inserm 1076)
Mr Frédéric PASQUET	Sciences du langage, orthophonie
Mme Christine RONDANINO (med)	Physiologie de la reproduction
Mr Youssan Var TAN	Immunologie

Mme Isabelle **TOURNIER** (med)

Biochimie (UMR 1079)

CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS : Mme Véronique DELAFONTAINE

HCN - Hôpital Charles Nicolle

HB - Hôpital de BOIS GUILLAUME

CB - Centre Henri Becquerel

CHS - Centre Hospitalier Spécialisé du Rouvray

CRMPR - Centre Régional de Médecine Physique et de Réadaptation

SJ – Saint Julien Rouen

Par délibération du Jury en date du 3 mars 1967, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Table des matières

Liste des abréviations

- I. Introduction**
- II. Généralités**
 - A. *Embryologie uro-génitale*
 - B. *Anatomie de l'urètre masculin*
- III. Mise au point sur les valves de l'urètre postérieur**
 - A. *Embryo-foetopathologie des valves de l'urètre postérieur*
 - B. *Conséquences anténatales*
 - C. *Conséquences post-natales*
 - D. *Diagnostic anténatal*
 - E. *Diagnostic post-natal*
 - F. *Diagnostics différentiels*
 - G. *Prise en charge des valves de l'urètre postérieur*
- IV. Objectifs de l'étude**
- V. Matériel et méthodes**
 - A. *Critères d'inclusion*
 - B. *Critères d'exclusion*
 - C. *Méthode échographique*
 - D. *Critères de jugement principaux*
 - E. *Critères de jugements secondaires*
 - F. *Analyse statistique*
- VI. Résultats**
 - A. *Caractéristiques de la cohorte*
 - B. *Critères de jugement principaux*
 - C. *Critères de jugement secondaires*
 - D. *Autres données*

VII. Discussion

- A. Analyse des résultats principaux*
- B. Analyse des résultats secondaires*
- C. Apport pour le chirurgien pédiatre*
- D. Limites de l'étude*

VIII. Conclusion

IX. Références bibliographiques

Liste des abréviations

CHU :	Centre Hospitalo-Universitaire.
CPDPN :	Centre pluridisciplinaire de diagnostic de prénatal.
IMG :	Interruption médicale de grossesse.
LUTO :	Low urinary tract obstruction / Obstruction urinaire sous vésicale.
SA :	Semaines d'aménorrhées.
UCR :	Urétro-cystographie rétrograde.
VUP :	Valves de l'urètre postérieur.

I. Introduction

Les valves de l'urètre postérieur (VUP) sont une malformation urologique **rare**, estimée à 1/4000-8000 naissances masculines vivantes (1), avec un pronostic variable. Cette pathologie appartient au groupe des **LUTO** (*Low urinary tract obstruction*), dont elle est la principale étiologie (64%) (2).

Dans 70 % des cas le diagnostic est posé dès la période anténatale (3). Le diagnostic sera systématiquement évoqué devant des **signes indirects** d'obstacle sous-vésical chez un fœtus de sexe masculin et ne sera confirmé qu'après la naissance, sur les données de l'**urétro-cystographie rétrograde** (UCR) à J1 de vie, qui constitue l'examen de référence pour confirmer la présence des valves.

Toutefois le diagnostic en anténatal reste difficile car de multiples pathologies peuvent mimer la présence de valves, et notamment le **reflux de haut grade** (vessie de grande taille associée à une urétéro-hydronephrose uni ou bilatérale). Le diagnostic échographique d'obstruction urinaire basse est relativement simple, mais le diagnostic précis de VUP est difficilement posé en anténatal (35% de spécificité pour le diagnostic de valves selon *Abott and al.* (4)).

Or l'enjeu de poser avec certitude le diagnostic de VUP en anténatal est fondamental car le fait d'aboutir à un diagnostic précis pourrait permettre d'améliorer la **prise en charge post-natale** des nouveaux nés, adaptée au cas par cas. En effet, en cas de VUP, une naissance au CHU est justifiée afin de réaliser une cystographie à J1 de vie suivie d'une résection des valves par voie endoscopique. A contrario, en cas de reflux de haut grade l'imagerie pourrait être différée selon les cas : en effet le *Guide du bon usage des examens d'imagerie médicale (2013)* (5) préconise la réalisation d'une échographie à la fin de la première semaine de vie suivi d'une UCR et d'une nouvelle échographie dans les 3 mois. De plus, la naissance pourrait être maintenue dans la maternité d'origine.

Pour améliorer la **spécificité** du diagnostic, nous avons imaginé pouvoir étudier la miction fœtale dès la période anténatale afin de calquer la sémiologie échographique sur celle de la cystographie rétrograde. Nous avons donc décidé d'évaluer, par une étude prospective, l'hypothèse selon laquelle l'analyse de la miction fœtale en échographie pourrait mettre en évidence la présence ou l'absence de dilatation de l'urètre postérieur et ainsi permettre d'accéder au diagnostic de valves dès la période anténatale.

II. Généralités

Afin de comprendre l'aspect pathologique de l'urètre chez les cas porteurs de valves, nous proposons un bref rappel embryologique et anatomique.

A. Embryologie uro-génitale

Au 3^e mois, l'allongement du **tubercule génital** entraîne un étirement de la fente uro-génitale avec un rapprochement des replis génitaux. Ce phénomène est responsable de la création d'une gouttière ouverte à la face inférieure du pénis, dont la fermeture sera à l'origine de l'**urètre pénien**, en continuité avec l'**urètre membraneux** au niveau proximal.

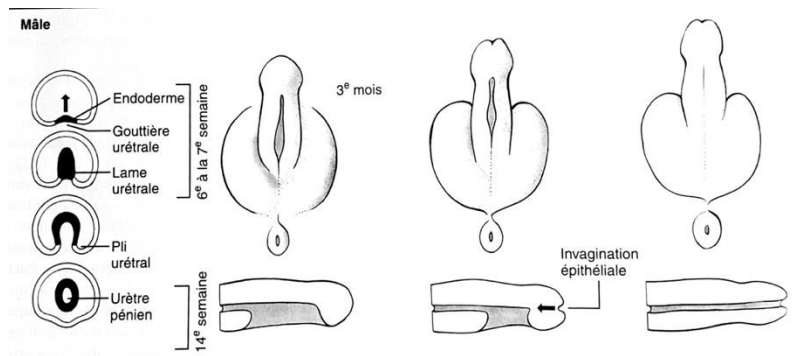


Image 1. Schéma embryologique : formation des organes génitaux externes masculins.

Larsen – Embryologie Humaine

L'**urètre balanique**, segment terminal de l'urètre masculin, provient d'un repli de l'épiderme qui recouvre le gland (6).

B. Anatomie de l'urètre masculin

L'urètre s'étend du col de la vessie à l'extrémité de la verge et mesure en moyenne 16 cm de long.

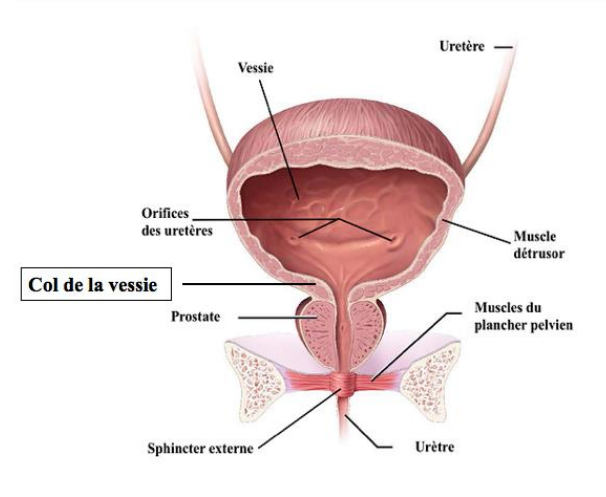


Image 2 : Schéma anatomique de la vessie, de face.

Urinary System par NIH Image Gallery

On distingue l'**urètre postérieur**, fixe, de l'**urètre antérieur** : ces derniers sont respectivement constitués de l'urètre pré-prostatique, prostatique, membraneux et de l'urètre périnéal et pénien (au sein du corps spongieux).

La jonction urètre antérieur-postérieur se fait au niveau du **diaphragme uro-génital**, constitué du sphincter externe de l'urètre et du muscle transverse du périnée.

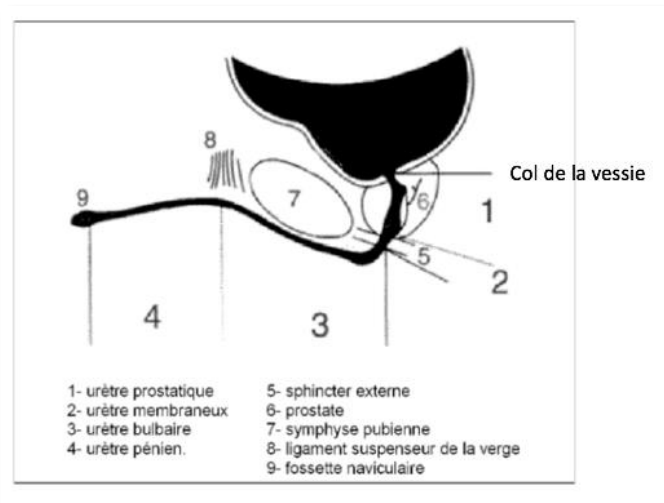


Image 3. Schéma anatomique de l'urètre masculin en coupe sagittale.

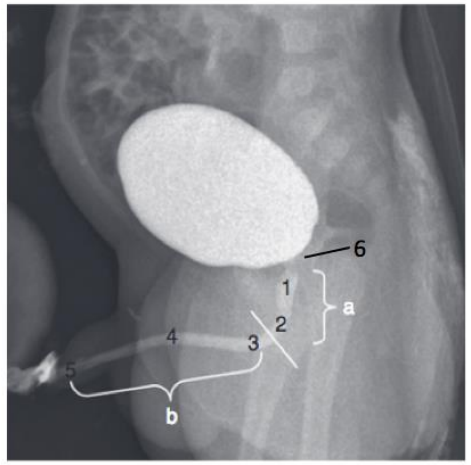


Image 4. Cliché d'UCR per-mictionnelle : Urètre masculin normal.

Urètre postérieur : 1. Urètre prostatique 2. Urètre membraneux

Urètre antérieur : 3. Urètre bulbaire 4. Urètre pénien 5. Urètre balanique

6. Col de la vessie

Les valves de l'urètre postérieur sont situées au niveau du **veru montanum** ou colliculis seminal : il s'agit d'un petit monticule situé sous la partie inférieure de la prostate, au-dessus du sphincter urétral strié, où sont déversés les spermatozoïdes lors de l'éjaculation.

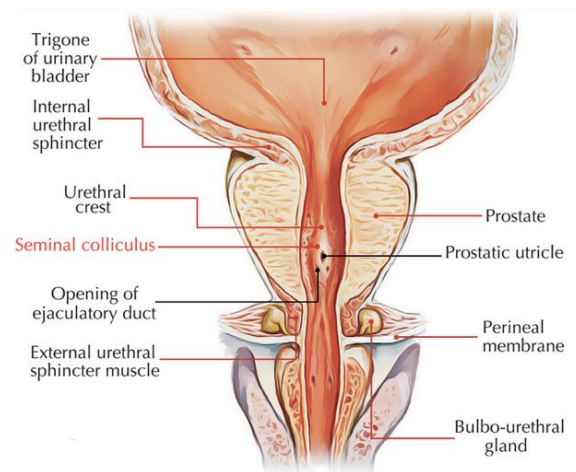


Image 5. Schéma anatomique de l'urètre postérieur avec identification du veru montanum/colliculis seminal

<https://www.earthslab.com/anatomy/verumontanumseminal-colliculus>

L'exploration en **UCR** du col de la vessie et de l'urètre retrouve les éléments suivants :

- *Au repos* : le **col** vésical est fermé.

- *Lors de la miction* : la contraction du détrusor associée à l'ouverture du **col** crée une image de cône, ou canal trigonal, qui se prolonge par l'urètre postérieur.

A noter que l'analyse correcte de l'urètre se fait sur des clichés de profil ou de 3/4, sans sonde urinaire. Celui-ci est relativement **fin et de calibre régulier** sur tout son trajet.

Plusieurs renflements urétraux peuvent être présents de manière physiologique et doivent être connus de l'opérateur : empreinte postérieure du veru montanum, jonction muscle lisse-muscle strié, empreinte du sphincter externe ... (7)



Image 6. Cliché d'UCR per-mictionnelle : Expansion dorsale du muscle bulbo-caverneux : empreinte postérieure physiologique au niveau de la portion bulbaire.

MA Galloy Exploration de l'appareil urinaire chez l'enfant EMC 2007

Il est possible d'étudier la miction de l'enfant en **échographie**, par voie périnéale et de manière dynamique, à l'aide d'une sonde superficielle de type barrette linéaire (7-12 MHz).

On met en évidence, et de manière superposable, un col fermé en dehors des épisodes mictionnels. Le col s'ouvre lors de la miction et l'on visualise un urètre fin et harmonieux.

Cet examen n'est pas réalisé en pratique car la miction s'étudie lors de la cystographie.

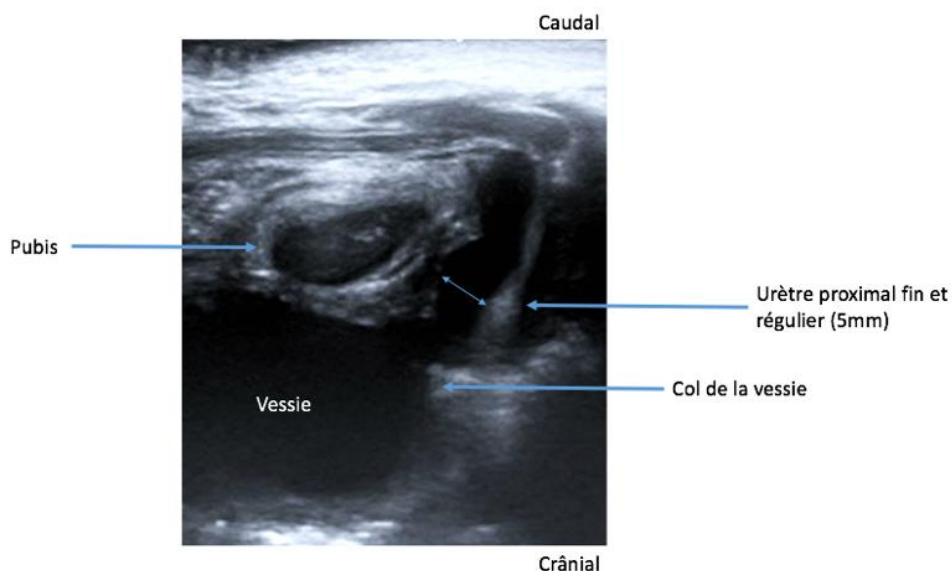


Image 7. Cliché d'échographie : Aspect de l'urètre normal au cours de la miction.

Service de Radiopédiatrie - CHU Rouen

III. Mise au point sur les valves de l'urètre postérieur

A. Embryo-foetopathologie des valves de l'urètre postérieur

En 1952, *Wall et Wachter* ont proposé une définition précise de cette anomalie caractérisée par l'existence de :

- Signes d'obstruction urétrale en amont de la valve,
- Normalité de l'urètre distal,
- Absence de toute autre pathologie obstructive,
- Repli transversal visible de la muqueuse urétérale contenant des fibres musculaires lisses sur l'examen histologique.

Les valves sont développées au pied du veru montanum.

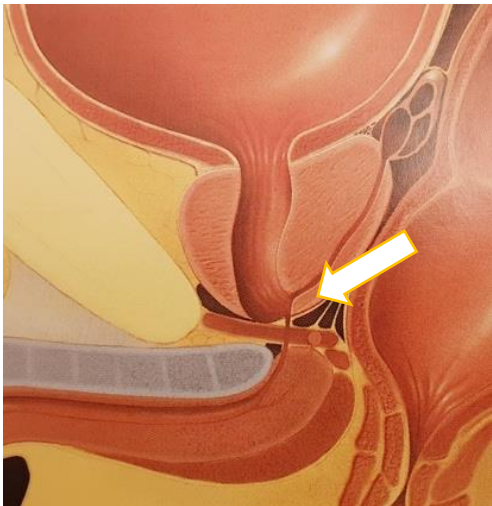


Image 8. Schéma anatomique en coupe sagittale des valves de l'urètre postérieur. Pédiatrics - Diagnostic Imaging

Plusieurs théories embryologiques ont été évoquées au fil du temps. Selon la classification de *Young* (8), les valves pourraient correspondre à une anomalie de résorption des plis urétro-vaginaux (*type 1, sous-montanale*) ou à un défaut partiel de la résorption de la membrane urogénitale (*type 3, diaphragme sous-montanale*). L'existence du type 2 (*valve sus-montanale*), par vestige de migration des bourgeons urétéraux wolffiens, est très controversée.

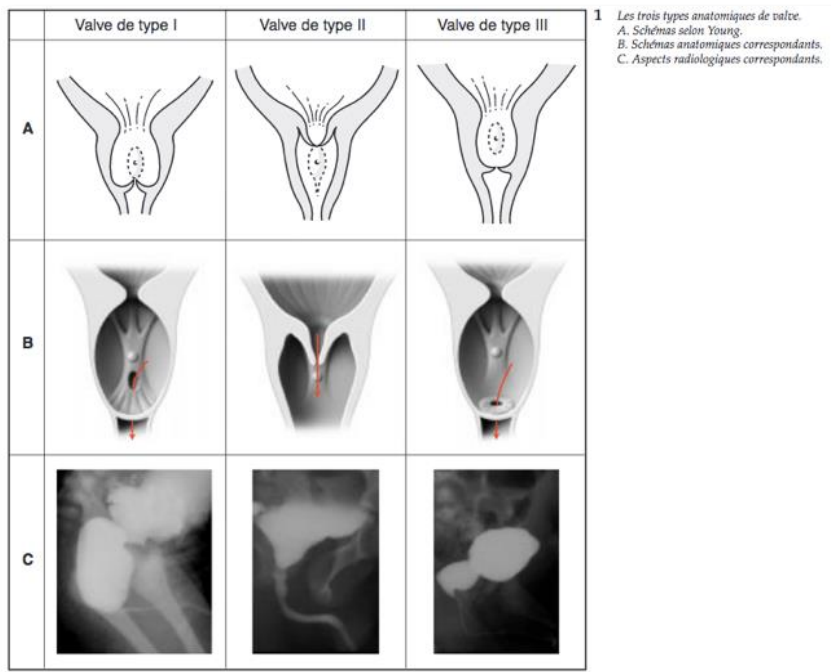


Image 9. Les trois différents types de Valves selon Young et leur aspect en UCR.

B.AUBERT - Techniques chirurgicales urologie EMC

Actuellement, le mécanisme de constitution de ces valves n'est toujours pas clairement élucidé. Quel qu'en soit la physiopathologie, elles entraînent un tableau d'obstruction sous-vésicale chronique qui peut être plus ou moins **complet**.

Le degré de gravité de la pathologie s'explique par **la sévérité variable de l'obstruction sous-vésicale** et son retentissement sur l'arbre urinaire d'amont.

En fonction de son intensité, il existe donc plusieurs modes de présentation :

- La forme anténatale précoce sévère,
- La forme anténatale tardive, de pronostic incertain,
- La forme infantile,
- La forme tardive.

Selon une étude épidémiologique récente de *E.Brownlee* (1), il existait 40% de découverte anténatale, 47% dans l'enfance et 26% tardivement.

De plus, dans l'étude de *Hutton KAR et al* (9), le diagnostic de VUP avant 24 SA était corrélé à un pronostic plus mauvais, car le retentissement sur la fonction rénale était plus précoce.

B. Conséquences anténatales

1. Adaptation de la vessie à l'obstruction

Les valves entraînent une gêne plus ou moins marquée, à l'écoulement des urines. De ce fait, la vessie dépasse ses capacités de remplissage et tente d'évacuer les urines en luttant contre l'obstacle. Ces mécanismes compensateurs ont pour conséquence la transformation de la vessie en vessie dite de « **lutte** » : vessie de grande taille, à parois épaisses, avec possibles trabéculations ou diverticules. La différence entre ces deux entités réside dans l'absence ou la présence d'une hernie de la muqueuse vésicale au travers des deux couches de la musculature vésicale.

Selon le modèle expérimental animal de *Katuki Kitajima et al* (10), l'épaississement pariétal réactionnel à une obstruction sous-vésicale induite était visible dès 4 à 7 jours. La réaction pariétale, liée à des phénomènes de remaniement fibreux, est donc relativement rapide et proportionnelle à la durée de l'obstruction sous-vésicale.

A un stade plus avancé, une dilatation hypotonique de la vessie peut s'installer avec un aspect de vessie de grande taille, à parois fines. Il s'agit d'une vessie dite « **claquée** », ayant dépassé ses capacités d'adaptation.

Le pronostic vésical est **incertain** et est lié à la précocité et à l'intensité de l'atteinte obstructive. Les examens urodynamiques retrouvent néanmoins des résultats pathologiques dans plus de *75% des cas* (11).

Le reflux vésico-urétral

La jonction urétéro-vésicale agit comme une **valve unidirectionnelle**, permettant à l'urine de s'écouler de l'uretère à la vessie, tout en empêchant celle-ci de refluer en sens inverse durant ou en dehors des épisodes de miction (reflux actif ou passif).

Les quatre éléments fondamentaux permettant une continence vésico-urétrale parfaite sont les suivants : le point d'ancrage de l'uretère, l'intégrité de l'uretère terminal, la solidité du point d'appui postérieur et la longueur du trajet sous-muqueux de l'uretère terminal.

En cas d'obstacle sous-vésical, il existe schématiquement deux phases :

- Une phase de **compensation** (hypertrophie du détrusorienne), entraînant un étirement et une compression de l'uretère sous-muqueux et la formation d'un méga-uretère non refluant.
- Une phase de **décompensation** où la musculature vésicale se relâche : ainsi le point d'appui urétéral se disloque et le méat urétéral est progressivement déformé, refoulé vers l'extérieur et perdant son ancrage. (12)

Le RVU lié à l'obstacle sous-vésical est donc consécutif à des modifications **histologiques** et **anatomiques** de l'implantation urétérale, en lien avec des mécanismes adaptatifs vésicaux.

2. Adaptation du haut appareil urinaire à l'obstruction

La présence d'un obstacle sous-vésical chronique altère le **développement des reins** au cours du développement embryologique et fœtal, en raison de l'hyperpression chronique au sein des voies excrétrices urinaires. Dans son report case, *Mark F. Bellinger* (13) retrouvait des dommages rénaux sévères et irréversibles déjà constitués à 15 SA.

Différents signes **échographiques** peuvent être retrouvés en lien avec cette altération du développement rénal, corrélés de manière différente au pronostic du rein à la naissance : différenciation cortico-médullaire, kystes parenchymateux, diminution du volume rénal, altération de la vascularisation rénale au doppler couleur ...

Selon *Aubry MC* (14), les critères échographiques pré-nataux les plus **concordants** avec une fonction rénale fœtale altérée sont les suivants :

- Une hyper-échogénéité parenchymateuse : en lien avec la présence d'une fibrose interstitielle.
- Un oligoamnios voire un anamnios : témoin de l'obstacle sur les voies urinaires fœtale mais également reflet du fonctionnement rénal.

L'anamnios peut être source d'une hypoplasie pulmonaire avec un risque de mortalité néonatale par détresse respiratoire non négligeable.

Le dosage de la **b2 microglobuline** permet d'appréhender la fonction rénale du fœtus, et présente un intérêt dans les situations dites « intermédiaires », pour aider à la décision thérapeutique (15).

Celle-ci peut être prélevée, sous contrôle échographique, de deux manières :

- Sur l'urine fœtale, au sein des cavités pyélocalicielles dilatées du fœtus, à partir de 20 SA.
- Dans le plasma fœtal, sur ponction de sang au cordon.

D'après l'étude de *F. Muller* (16), l'élévation de la b2 microglobuline ainsi que de la cystatin C sériques chez des fœtus présentant une hypoplasie et/ou une dysplasie bilatérale serait hautement prédictive d'un mauvais pronostic rénal en post-natal.

3. Autres mécanismes d'adaptation de l'arbre urinaire

L'hyperpression au sein des voies excrétrices urinaires peut également être responsable d'un effet **soupape** ou « **pop-off** ».

L'effet soupape est un mécanisme **protecteur** pour les voies urinaires fœtales : l'hyperpression au sein des voies excrétrices urinaires se répartit de manière inégale afin de protéger une structure, au détriment d'une autre. Ce phénomène est relativement **rare**, mais peut être visible chez 10-20% des cas (17) (18) (19). Les mécanismes à l'origine de cet effet sont les suivants : une rupture vésicale (une vingtaine de cas décrits dans la littérature), rénale ou une transsudation (20).

Rittenberg MH (21) a identifié dans son étude trois tableaux liés au mécanisme de l'effet soupape :

1. L'association d'un reflux vésico-urétéral unilatéral avec une dysplasie rénale associée : protectrice pour le rein controlatéral.
2. Une méga-vessie avec diverticules : protectrice pour les deux reins.
3. L'urinome avec ou sans ascite fœtale.

Il est important de noter que ces formes semblent associées de manière statistiquement significative à un **meilleur pronostic rénal** dans les études récentes (21) (22) (23).

Ce mécanisme d'adaptation mérite d'être connu car il explique la sémiologie échographique **atypique** rencontrée dans certains cas. En effet, il faut toujours garder à l'esprit qu'une dilatation rénale, même unilatérale, n'élimine pas le diagnostic de valves.

C. Conséquences post-natales

1. Tableau clinique à la naissance

Le tableau clinique classique associe un globe vésical, ainsi qu'une miction goutte à goutte sans véritable jet urétral, dans 80% des cas (24). Cependant, il est important de préciser que la miction peut parfois être faussement rassurante avec la présence d'un jet urétral en raison de la présence d'une vessie de lutte. La fonction rénale est variable à la naissance et dépend de la sévérité des valves et de leur retentissement.

2. Tableau clinique chez l'enfant

Le principale signe d'appel est la **dysurie**. D'autres signes cliniques peuvent faire évoquer une instabilité vésicale : incontinence, mictions impérieuses, pollakiurie.

Les épisodes **infectieux** urinaires récidivants sont également un mode de révélation fréquent.

Ceci justifie l'analyse systématique de la miction lors de toute cystographie chez le garçon sur cliché mictionnel de profil, sans sonde urinaire.

3. Retentissement vésico-rénal

a. Insuffisance rénale

La morbi-mortalité des VUP est essentiellement liée au **pronostic rénal**, variable, mais potentiellement mauvais.

La mortalité néo-natale actuelle est faible, de l'ordre de 0 à 3%, principalement liée à l'insuffisance rénale ou respiratoire. La mortalité dans l'enfance avoisine les 6 % avant l'âge de 12 ans, liée aux complications de l'insuffisance rénale terminale (25).

La fonction rénale est altérée en période néonatale dans 70 % des cas, et avant 3 mois dans 80 % des cas. Cette altération serait néanmoins transitoire dans 60 % des cas (26).

Outre la présence d'un capital rénal déjà amputé à la naissance, la dégradation de la fonction rénale peut se poursuivre dans l'enfance, et ce malgré un traitement chirurgical précoce.

Elle est principalement liée à la **néphropathie de reflux** mais peut également être affectée par des **infections urinaires hautes**, relativement fréquentes dans cette population.

Le risque d'insuffisance rénale chronique est de 34 % à 10 ans et de 51 % à 20 ans.

Le risque de voir apparaître une insuffisance rénale terminale entre l'âge de 10 et 15 ans est de 15 à 30 %. A 20 ans, le risque d'insuffisance rénale terminale est de 38% (25).

Les VUP représentent la première cause d'insuffisance rénale terminale de l'enfant (27). Elle survient sur une dysplasie rénale bilatérale.

b. Insuffisance vésicale

Le symptôme le plus fréquemment retrouvé est **l'incontinence** urinaire.

Le pourcentage de celui-ci est important : 81 % à 5 ans, 56 % à 10 ans et 1 % à 20 ans (25).

Il est majoré par :

- **L'hyperdiurèse** liée aux anomalies de filtration au niveau glomérulaire et tubulaire,
- Les anomalies fonctionnelles **urodynamiques** touchant les fonctions de réservoir et de vidange de la vessie, altérées dans 75% des cas (28).

Selon les données récentes de la littérature, le tableau d'hyper-contractilité vésicale, fréquemment retrouvé en post-natal, après ablation des valves, évoluerait dans la plupart des cas vers un tableau d'hypo-contractilité détrusorienne dans l'enfance (29).

Le reflux vésico-urétéral est retrouvé dans 30 à 70% des cas (30).

Les infections urinaires sont principalement liées au défaut de vidange vésical, qui entraîne une stagnation chronique des urines. Le reflux vésico-urétéral, lorsqu'il est présent, véhicule ensuite de potentiels germes de la vessie au rein.

Des **anomalies urétrales** primitives, par insuffisance urétrale, et parfois secondaires au traitement des VUP peuvent être retrouvées. Des conséquences sur la miction à type d'incontinence, ainsi que de potentiels difficultés lors de l'éjaculation, ont également été relevées (32).

D. Diagnostic anténatal

1. L'échographie anténatale

a. Signes échographiques indirects évocateurs de VUP

L'échographiste doit considérer que toute dilatation des voies urinaires chez un fœtus de sexe masculin correspond à des VUP, jusqu'à preuve du contraire.

Le diagnostic est évoqué dès la période anténatale dans 70 % des cas permettant une prise en charge néonatale précoce (3).

La plupart des signes décrits correspondent à des **signes indirects**, conséquences de l'obstacle sous vésical. Il s'agit des signes suivants :

- Méga-vessie : *vessie* : $> ou = 7 \text{ mm au } 1^{er} \text{ trimestre, } > \text{ âge gestationnel} + 12 \text{ mm par la suite.}$
- Epaissement des parois vésicales : $> 3 \text{ mm ou évaluation visuelle,}$
- Dilatation urétérale uni ou bilatérale,
- Dilatation pyélique +/- calicelle uni ou bilatérale.
- Fœtus de sexe **masculin**,
- +/- oligo voire anamnios

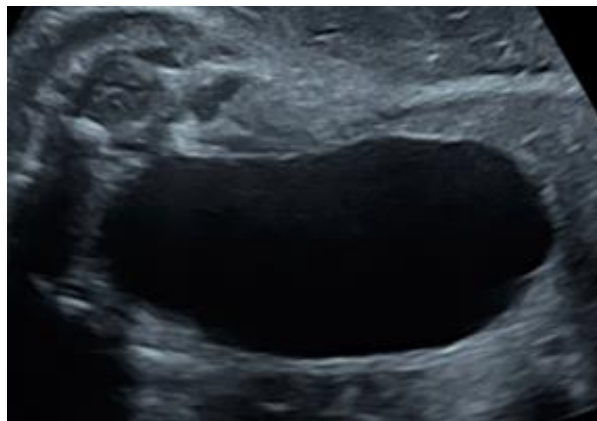


Image 10. Echographie anténatale en coupe sagittale centrée sur le pelvis fœtal : fœtus de 32 SA porteur de VUP : présence d'une méga-vessie avec parois épaissies.

Service de Gynécologie Obstétrique - CHU de ROUEN

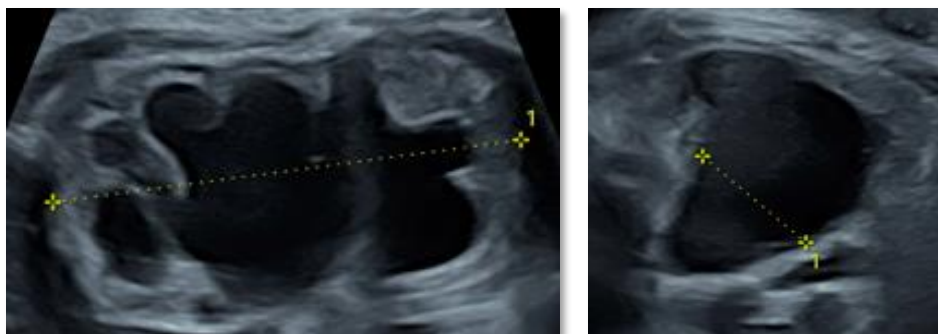


Image 11. Echographie réalisée à la sonde haute fréquence, coupe longitudinale et axiale.

Fœtus à 35 SA et 1 jour porteur de valves de l'urètre postérieur.

Dilatation pyélique mesurée à 20 mm en coupe axiale avec dilatation des calices en boule.

Service de Gynécologie Obstétrique - CHU de ROUEN

Classiquement, le **keyhole sign**, ou récessus sous-vésical, était considéré comme pathognomonique de VUP car permettait, à priori, d'identifier l'urètre postérieur dilaté.

Il s'agit d'un aspect de dilatation sous-vésicale mis en évidence en coupe coronale centrée sur la vessie, conférant à celle-ci un aspect en « trou de serrure ».

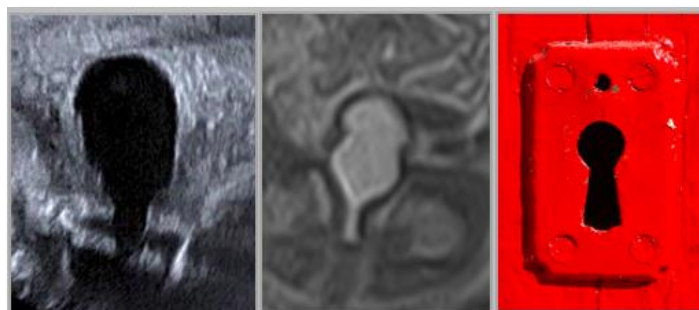


Image 12. Mahony et al, Radiology, 1985

Or il apparaît que ce signe présente une mauvaise sensibilité et spécificité.

Ce signe a été remis en question dans plusieurs études, avec une **sensibilité** variable de 25-100% (4) (32). Son manque de sensibilité peut être expliqué par la présence inconstante de la dilatation sous vésicale : en effet elle peut n'être mise en évidence que durant les mictions, d'où l'intérêt d'une étude **dynamique**.

Cette image est particulièrement difficile à obtenir au 3^e T en raison de l'ossification du bassin fœtal qui génère des artéfacts en regard du pelvis fœtal, en coupe frontale.

Ainsi, de manière superposable à la réalisation de l'UCR, il nous a semblé plus pertinent d'étudier l'urètre sur une coupe sagittale : elle permet une analyse précise des **rapports anatomiques vésico-urétraux**.

Avec également une faible **spécificité** de 40% dans l'étude de *Bernardes et al (33)* : ce signe était présent chez des fœtus porteurs d'autres pathologies urinaires, et pouvait correspondre à une dilatation du col de la vessie et non de l'urètre postérieur. De même l'étude de S. Roy et al. (34) retrouvait un likelihood ration de 3,6 pour le keyhole sign.

C'est pour pallier ces insuffisances de caractérisation que nous nous sommes attachés à étudier la miction fœtale.

b. Autres anomalies échographiques

D'autres éléments peuvent être retrouvés, en lien avec la sévérité de l'atteinte ou « l'effet soupape » : des anomalies de l'écho-structure parenchymateuse rénales liées ou non à une dysplasie rénale (*hyper-échogénicité du parenchyme, dédifférenciation cortico-médullaire, kystes rénaux*), un urinome ou un uro-hématome intra ou extra capsulaire, une ascite fœtale.

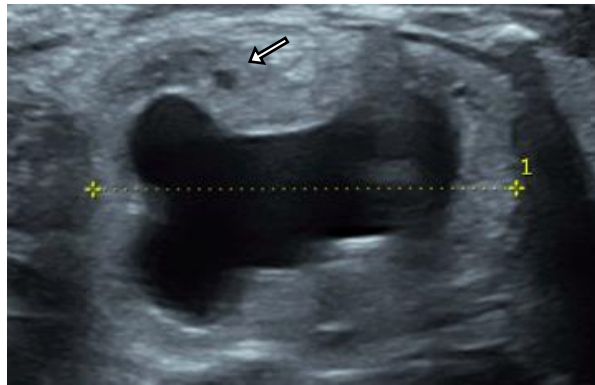


Image 13. Echographie rénale fœtale à 38 SA et 5 jours.

Fœtus porteur de VUP : aspect dysplasique du rein avec un parenchyme hyper-échogène, dédifférencié avec un microkyste cortical. Dilatation pyélo-calicielle avec calices en boule.

Service de Gynécologie Obstétrique - CHU de ROUEN

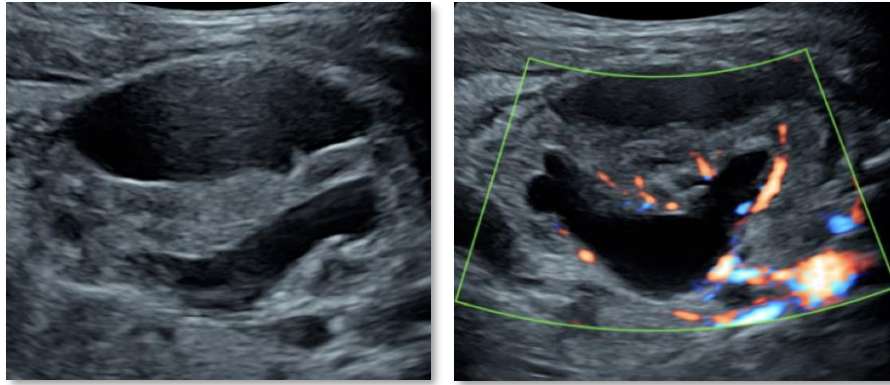


Image 14. Echographie rénale fœtale à 37 SA et 2 jours
Fœtus porteur de VUP : urinome sous-capsulaire.
Service de Gynécologie Obstétrique - CHU de ROUEN

c. Etat actuel des connaissances sur la miction fœtale

Rappel physiologique

La vessie fœtale peut être visualisée dès 12 semaines d'aménorrhée, sous forme d'une image anéchogène pelvienne antérieure. Ce n'est que plus tard que le remplissage et la vidange vésicale seront visualisés avec des cycles de 20 à 45 minutes (35). En fin de grossesse, et particulièrement chez le fœtus de sexe féminin, le cycle mictionnel peut durer jusqu'à 1 heure (36).

Analyse de la miction fœtale en échographie

Il est déjà reconnu que l'analyse dynamique de la miction fœtale est réalisable échographiquement (37) (38) (39). La miction normale doit retrouver un urètre masculin filiforme sur tout son trajet, de calibre régulier, et un jet mictionnel peut même être visualisé. La vessie doit être vue vide, ou quasiment, au moins une fois durant l'examen.

A notre connaissance, deux études encourageantes se sont attachées à étudier la miction dans le cadre des VUP :

- *S. Boopathy VIJAYARAGHAVAN* (39) a réalisé une étude prospective avec 25 fœtus mâles et 5 fœtus féminins présentant des anomalies de l'arbre urinaire. L'analyse de la

miction fœtale a permis de mettre en évidence les diagnostics de VUP (3) et d'hypospade (3).

- Dans le report case de *S. QUIBEL et al* (40), à propos de deux cas suspects de VUP, il a été mis en évidence la présence d'une ballonnisation de l'urètre postérieur en permictionnel, avec un diagnostic de VUP confirmé à la naissance par UCR.

E. Diagnostic post-natal

1. L'urétro-cystographie rétrograde

L'UCR est un examen invasif présentant plusieurs inconvénients : risque infectieux nosocomial (estimé à 1,4% dans l'étude *Hassani A.* (41)), traumatique, d'extravasation éventuelle de produit de contraste si cathétérisme sus-pubien, pourvoyeur de radiations ionisantes, avec un impact psychologique chez l'enfant et les parents non négligeable (42).

Il s'agit encore actuellement de l'examen de **référence** dans le diagnostic de VUP et la recherche de reflux vésico-urétéral ainsi que de la seule indication formelle à réaliser une urétro-cystographie dès la période néonatale.

Après vérification de l'absence d'infection urinaire en cours, et sous condition d'asepsie maximale, il est réalisé un sondage vésical par voie rétrograde ou la mise en place d'un cathéter sus-pubien. Il doit être réalisé en moyenne trois cycles de réplétion-miction, avec clichés pris à différents temps de l'examen : sans préparation, vessie en réplétion, per-mictionnel (avec au moins un cliché sans sonde urinaire pour analyse de l'urètre) et post-mictionnel.

2. Diagnostic de certitude des valves de l'urètre postérieur en UCR

Le diagnostic de certitude est porté devant la présence d'une **dilatation de l'urètre postérieur** lors de la miction ou en statique, avec un urètre d'aval fin.

La mise en évidence d'une **encoche sous-vésicale postérieure** est également caractéristique de la pathologie : il s'agit d'une image de soustraction triangulaire à sommet antérieur située à la jonction entre le col de la vessie et l'urètre postérieur dilaté.

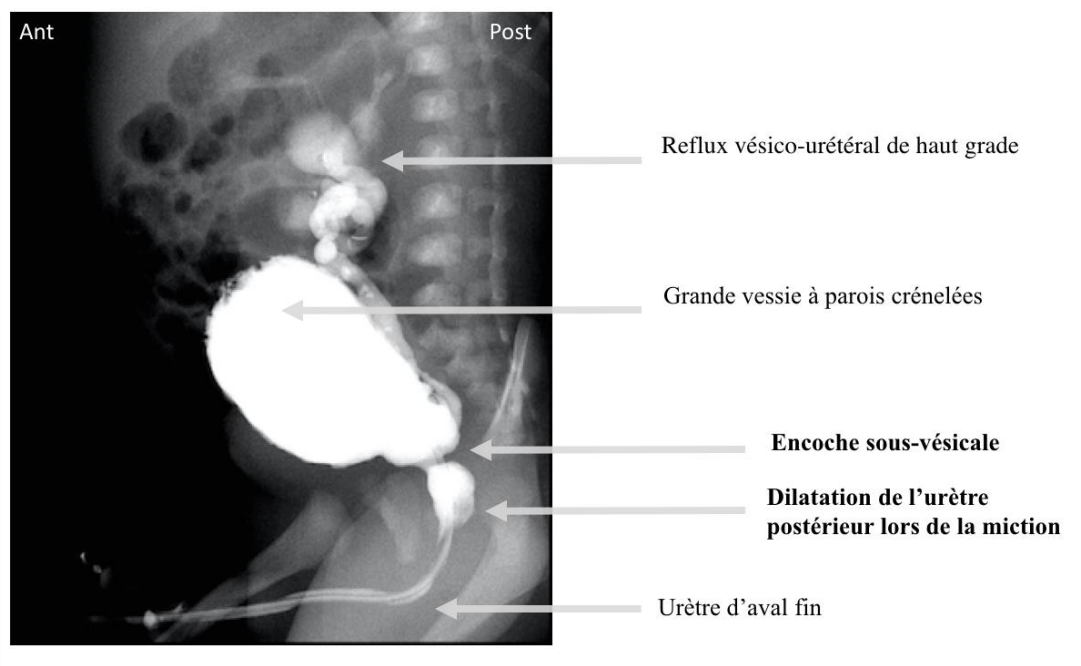


Image 16. UCR à J1 de vie chez un enfant suspect de VUP.

Confirmation du diagnostic avec diagnostic de reflux vésico-urétéral droit de grade V.

Service de Radio-pédiatrie - CHU de Rouen

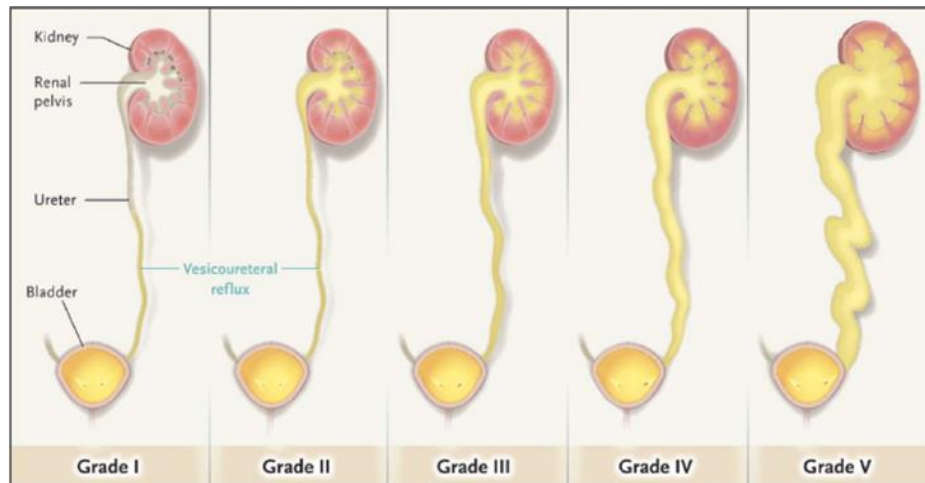
Les signes suivants peuvent être retrouvés :

- Vessie de grande taille, à parois crênelées (*trabéculations ou diverticules*).
- Vidange incomplète, absence de franc jet urétéral.
- Possible reflux au sein des vésicules séminales.

3. Le reflux vésico-urétéral

L'UCR est le seul examen permettant la recherche d'un reflux vésico-urétéral, ainsi que sa gradation. La présence d'un reflux vésico-urétéral de haut grade n'est **pas systématique** : on peut retrouver tout type de reflux, uni ou bilatéral, voire l'absence de reflux. Selon l'étude de *Cuckow PM 5 (30)* le RVU existerait dans 30-70% des cas.

D'où la nécessité de réaliser **systématiquement** cet examen afin de l'objectiver ou non, et d'initier une éventuelle antibioprofylaxie.



4.

Image 15. Classification du reflux vésico-urétéral

The New England Journal of Medicine

Classification du reflux vésico-urétéral

Grade I : reflux urétéral uniquement,

Grade II : reflux urétéral et pyélo-caliciel sans dilatation,

Grade III : reflux urétéral et pyélo-caliciel avec dilatation modérée,

Grade IV : reflux urétéral et pyélo-caliciel avec calice(s) émoussé(s),

Grade V : reflux urétéral et pyélo-caliciel avec uretère(s) tortueu(x), calice(s) en boule(s).

F. Diagnostics différentiels

Nous avons différencié les méga-vessie d'origine obstructive et non obstructive.

1. Méga-vessie obstructive

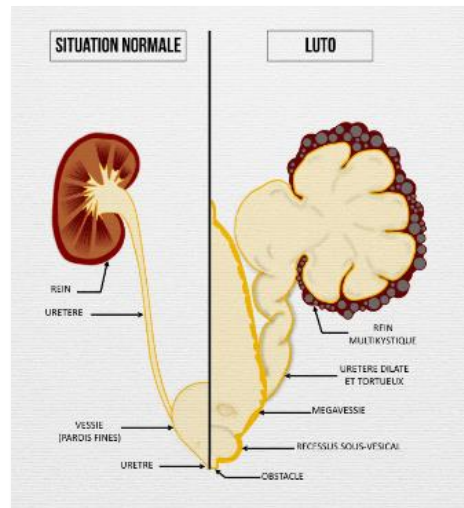


Image 17. Schéma : Voies excrétrices urinaires normales VS obstacle sous-vésical chronique (LUTO). Pathologies fœtales, Necker

Il s'agit du groupe des **LUTO** (*Low Urinary Tract Obstruction*), représentant 2,2/10 000 naissances, largement dominé par les valves de l'urètre postérieur (64%) (43). Ces étiologies ont pour trait commun l'association d'une méga-vessie et d'un épaissement pariétal vésical.

a. L'atrésie urétrale

Cette pathologie représente 36% des cas de LUTO (43). La méga-vessie est visible dès la 13^e SA et l'hydronéphrose apparaît en début de 2^e trimestre. L'oligo-amnios apparaît à partir de 18 SA, en lien avec la production rénale du liquide amniotique débutant à ce terme. Elle peut être associée ou non à une trisomie 18 (36). Il s'agit d'une pathologie au pronostic sombre, accessible à une IMG.

b. Les valves de l'urètre antérieur

Cette pathologie est similaire aux valves de l'urètre postérieur, avec une prévalence 30 fois plus rare que ces dernières.

c. La sténose urétrale congénitale

Il s'agit d'un rétrécissement localisé de l'urètre.

d. L'urétérocèle

Petite dilatation muqueuse de l'uretère obstruant le col vésical, associée le plus souvent à une duplication urétérale.

2. Méga-vessie non obstructive

Ces pathologies sont responsables d'une dilatation vésicale avec une paroi fine.

a. Le reflux vésico-urétéral de haut grade

Ce tableau est caractérisé par la présence d'un reflux vésico-urétéral primitif massif, non obstructif. La dilatation vésicale est due au « recyclage » continu de l'urine refluee.

On met donc en évidence une vessie de grande taille, mais à parois fines, avec une dilatation urétéro-pyélo-calicielle bilatérale. Il s'agit du principal **diagnostic différentiel** tant par sa présentation échographique que par sa fréquence nettement plus élevée que les autres différentiels de méga-vessie.

b. Le syndrome de Prune Belly

Pathologie extrêmement rare (1/40 000), atteignant principalement le garçon, de mauvais pronostic. Ce syndrome représenterait 4% de l'ensemble des tableaux de méga-vessie contre 57% pour les valves (44).

Il s'agit d'une anomalie musculature de la paroi abdominale. Le tableau associe une méga-vessie à parois fines à une dilatation urétéro-pyélo-calicielle bilatérale et à une cryptorchidie. L'aspect « ondulé » de la paroi abdominale, en lien avec une hypoplasie des muscles grands droits, est caractéristique et se retrouve à la naissance sous forme de ventre en « pruneau », ridé (36).

c. Le syndrome méga-vessie-micro-colon

Cette pathologie affecte principalement les fœtus de sexe féminin (sex-ratio H/F de 1/4). Elle représenterait 1% des tableaux de méga-vessie (44). Le pronostic est mauvais avec 80% de décès la première année (36).

Ce syndrome est lié à une anomalie de l'innervation intrinsèque urinaire et digestive, entraînant un hypo-péristaltisme. On retrouve une grande vessie avec une paroi fine, une dilatation des voies excrétrices urinaires bilatérale, un estomac bien rempli et un excès de liquide amniotique.

d. La vessie neurologique

Par anomalie de vidange vésicale lié à une atteinte neurologique. On peut retrouver ce tableau dans des pathologies telles que le spina bifida. (36)

e. Autres étiologies

Certaines méga-vessies s'intègrent dans un cadre malformatif plus large :

- Malformations ano-rectales,
- Malformations cloacales,
- Syndrome de régression caudale.

G. Prise en charge

Prise en charge anténatale

Dès lors qu'il existe une suspicion diagnostique de valves, la patiente est référée à un **CPDPN** pour avis spécialisé. Si la suspicion persiste, il en découle un renforcement du suivi anténatal, avec programmation de plusieurs échographies dont le rythme est propre à chaque centre. Outre le bien être global et la croissance du fœtus, une attention particulière sera bien entendu portée à l'aspect des voies excrétrices urinaires et à leur évolution. Des signes de gravité, tels que des signes de dyplasie rénale ou un oligo voire anamnios, sont recherchés afin de guider la prise en charge obstétricale.

Une consultation pré-natale avec le **chirurgien pédiatre** est généralement organisée afin de répondre aux interrogations des futurs parents et planifier la prise en charge post-natale.

L'interruption médicale de grossesse (IMG) peut être envisagée dans les cas plus sévères, telle qu'une dilatation des voies excrétrices urinaires visible dès le 1^{er} trimestre.

La fonction rénale fœtale, reflétée par le dosage de la b2-microglobuline sur prélèvement sanguin au cordon, est un élément objectif utile à la prise de la décision (16).

La **chirurgie anténatale** reste encore à ce jour exceptionnelle.

Certaines rares équipes réalisent des interventions chirurgicales in utero à type de shunts vésico-amniotique, péritonéo-amniotique, péri-réno-amniotique voire de chirurgie de l'arbre urinaire. Ces shunts ont pour but de diminuer la pression au sein des voies excrétrices urinaires.

Selon les données de la littérature, ces interventions ne semblent pas améliorer la fonction rénale post-natale et pourraient perturber le développement de l'arbre urinaire.

Holmes et al (45) s'est intéressé, dans une étude rétrospective, au devenir de fœtus porteurs de valves de l'urètre postérieur, ayant bénéficiés d'une chirurgie in utero. Il a conclu que ces chirurgies n'amélioreraient pas le pronostic rénal, avec une mortalité fœtale avoisinant 43%. En revanche, il suggère que ces traitements pourraient être bénéfiques aux fœtus présentant une oligo-amnios sévère avec des reins d'apparence « normal ».

Cependant, selon les données de la littérature, le mécanisme de pop-off précédemment évoqué serait favorable au fœtus (18) (19) (20). En effet, la fonction rénale des fœtus présentant un

urinome et/ou une ascite urinaire était significativement meilleure par rapport au groupe indemne, sur le long terme.

Ces données sous-entendent qu'une décompression chirurgicale des voies excrétrices urinaires pourrait être bénéfique au fœtus. L'absence de bénéfice objectivé jusqu'alors pourrait être lié aux critères d'éligibilité des fœtus à la chirurgie, qui sont encore mal définis (46) (47).

Prise en charge post-natale

La prise en charge en unité de soins intensifs s'impose dès la naissance car il s'agit d'une **urgence thérapeutique** : elle comporte la réalisation rapide de l'UCR couplée à l'échographie rénale (apport diagnostic et pronostic), la mise en place d'une sonde urétrale, l'initiation d'une antibioprofylaxie et la résection endoscopique précoce des valves de l'urètre postérieur (48).

D'où la nécessité d'organiser une naissance en maternité de niveau III permettant une prise en charge médico-chirurgicale dès J1 de vie.

IV. Objectifs de l'étude

Les objectifs de de cette étude sont d'étudier de manière prospective la **pertinence** de l'analyse échographique dynamique de la miction fœtale dans le diagnostic de valves de l'urètre postérieur, ainsi que sa **faisabilité**.

V. Matériel et méthodes

Il s'agit d'une étude diagnostique, descriptive, prospective, mono-centrique, réalisée dans les services de Gynécologie obstétrique et de Radio-pédiatrie du CHU de Rouen sur la période de 2012 à 2020.

A. Critères d'inclusion

Inclusion de tout fœtus de sexe masculin, quel que soit le terme, adressé par un échographiste pour **suspicion de VUP** au CHU de Rouen.

Les critères d'inclusion étaient les suivants :

- Une dilatation vésicale : *critère visuel.*
- Et/ou épaissement pariétal vésical : *critère visuel.*
- Et/ou dilatation urétéro et/ou pyélo-calicielle uni ou bilatérale : *dilatation pyélique intra-sinusale en coupe axiale > 4 mm au 1er trimestre et > 7 mm à partir du 2nd trimestre.*
- Et/ou autre signe d'appel évocateur d'une uropathie fœtale : *dysplasie rénale, ascite, urinome, uro-hématome, oligo ou anamnios.*

B. Critères d'exclusion :

Les critères d'exclusion de l'étude étaient :

- L'analyse non contributive du signe d'étude.
- L'absence de diagnostic de certitude à la naissance : IMG sans analyse foetopathologique, enfant perdu de vue, ...

C. Méthode échographique

Les patientes ont bénéficié d'une **échographie de référence** avec un radiologue, réalisant une analyse dynamique de la miction fœtale.

Les critères de réussite de l'analyse dynamique de la miction fœtale étaient les suivants :

- Coupe sagittale stricte passant par le périnée du fœtus,
- Visualisation du col vésical,
- Visualisation de l'urètre sur la jonction urètre postérieur / antérieur,
- Obtention d'une miction fœtale.

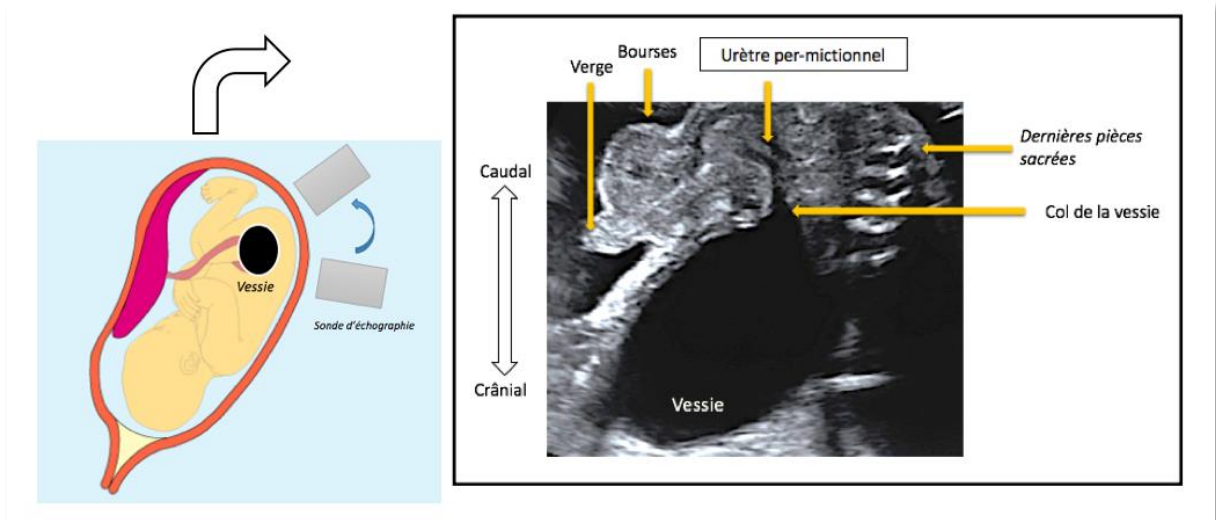


Image 18. Méthode de réalisation d'une coupe périnéale pour analyse de la miction fœtale.

Il a systématiquement été réalisé des clichés échographiques analysés à posteriori. Des boucles vidéos ont été réalisées lorsque cela était possible. Trois appareils d'échographie ont été successivement utilisés : Voluson 730, Voluson E8 et Voluson E10. Il a été utilisé des sondes multi fréquence en privilégiant la haute fréquence en fonction des conditions locales (paroi maternelle).

Les autres **signes classiques** de valves ont également été recherchés et colligés afin d'analyser leur sensibilité et spécificité respectives.

D. Critères de jugement principaux

Nous avons choisi deux critères de jugement principaux :

a. Analyse de l'anatomie de l'urètre lors de la miction

Une miction **évocatrice** de valves de l'urètre postérieure était définie comme : une dilatation intermittente et/ou permanente de l'urètre postérieur. L'aspect dilaté de l'urètre postérieur était apprécié visuellement.

Une miction **non évocatrice** de valves de l'urètre postérieur se présentait comme l'absence de dilatation de l'urètre postérieur lors de la miction, avec un urètre de calibre régulier sur tout son trajet.



Image 19. Miction évocatrice de valves de l'urètre postérieur : dilatation per-mictionnelle intermittente et progressive de l'urètre postérieur.

b. La faisabilité de l'analyse de la miction foetale

L'analyse de la miction était jugée **contributive** si les critères anatomiques étaient respectés, avec une étude dynamique de celle-ci : ouverture du col vésical et visualisation de l'urètre sur une longueur suffisante.

Cette analyse devait permettre de classer chaque sujet comme suspect ou non suspect de valves (tel que décrit ci-après). En cas de non contributivité de l'analyse, les facteurs limitants devaient être notés et le sujet était **exclu** de l'analyse finale.

c. Constitution des groupes

Les deux groupes sont les suivants :

- Miction évocatrice de valves de l'urètre postérieur : **groupe « miction positive » (miction +)**.
- Miction non évocatrice de valves de l'urètre postérieur : **groupe « miction négative » (miction-)**.

d. Confirmation ou infirmation du diagnostic de VUP

Pour chaque sujet de l'étude, le diagnostic de certitude de VUP devait être obtenu.

- ***Réalisation d'une uréthro-cystographie rétrograde (UCR)***

Afin de confirmer ou d'infirmier la présence de valves : il a été réalisé une uréthro-cystographie rétrograde à chaque fois que cela était possible.

Les uréthro-cystographies ont toutes été réalisées au CHU de Rouen par des médecins juniors ou séniors, selon les modalités habituelles :

- Sondage de l'enfant par voie rétrograde, sous condition d'asepsie maximale,
- Réalisation d'un à trois cycles de remplissage-miction, avec dernière miction sans sonde urinaire,
- Réalisation de clichés de scopie et radiographiques,

L'interprétation a été réalisée par un sénior en radio-pédiatrie qui concluait à l'absence ou à la présence de valves de l'urètre postérieur.

Nous avons réalisé une confrontation des images d'échographie anténatale aux images de cystographie rétrograde réalisées à la naissance.

- ***Réalisation d'une cystoscopie au bloc opératoire***

Un cas (cas n°11) du groupe « miction + » a bénéficié d'une cystoscopie au bloc opératoire par un chirurgien pédiatre pour affirmer le diagnostic de valves.

- ***Analyse foetopathologique***

Une IMG a été réalisée pour un cas du groupe « miction - » (cas n°14) en raison d'un diagnostic de Prune Belly fortement suspecté lors de l'échographie anténatale. Le diagnostic a été confirmé par la suite lors de l'analyse foetopathologique.

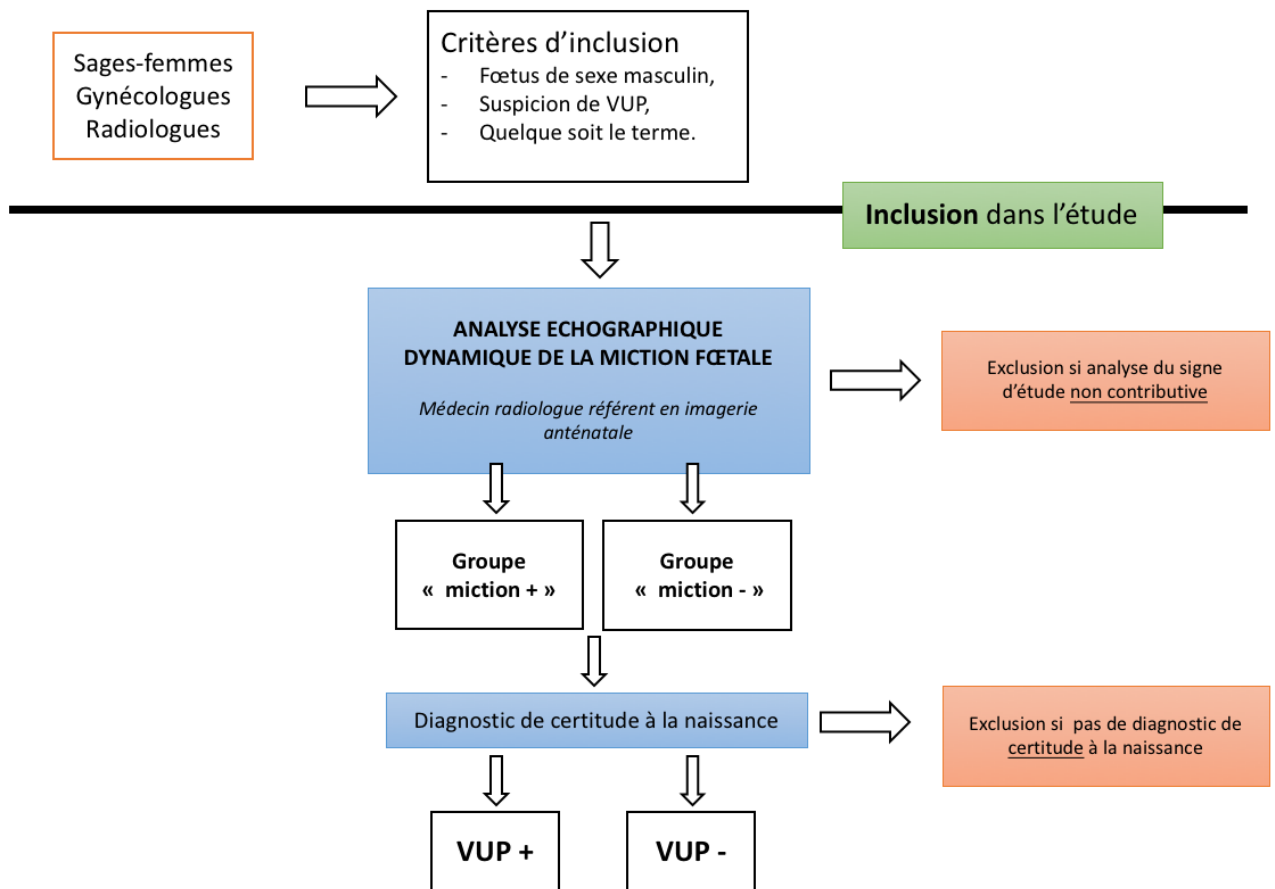


Figure 1. Design de l'étude.

E. Critères de jugement secondaires

a. Présence ou absence d'une encoche sous-vésicale postérieure

La présence ou l'absence d'une encoche sous vésicale a été recherchée rétrospectivement sur les clichés **échographiques** selon les critères suivants :

- **Présence d'une encoche sous vésicale** : image échogène triangulaire à base postérieure et à angle aigu.
- **Absence d'encoche sous vésicale** : absence d'image.

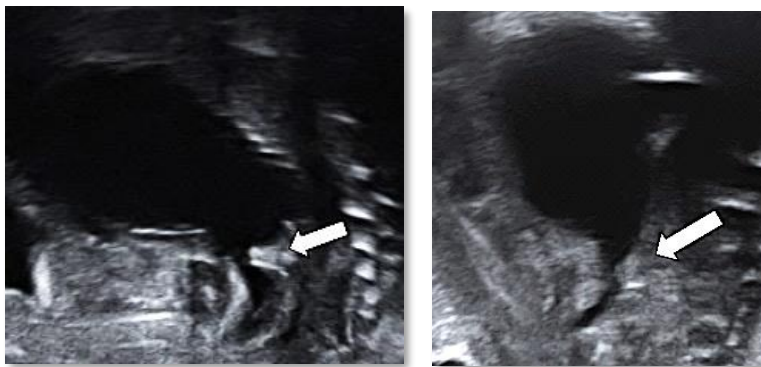


Image 20. Critère de jugement secondaire

Présence d'une encoche sous-vésicale VS absence d'encoche en échographie

Il a ensuite été réalisé une confrontation avec les clichés **d'UCR**, lorsque cela était possible.

b. Présence d'autres signes VUP

La spécificité et la sensibilité des signes classiques évocateurs de VUP ont été analysés :

- Dilatation vésicale : *analyse visuelle.*
- Epaissement pariétal : *analyse visuelle.*
- Dilatation urétérale et/ou pyélo-calicielle uni ou bilatérale : *mesure de l'uretère si trop bien visible et mesure du diamètre du pyélon intra-sinusal en coupe axiale.*
- Aspect dysplasique des reins uni ou bilatéral : *hyper-échogénicité rénale, dédifférenciation cortico-médullaire, kystes rénaux, petite taille des reins.*

Nous avons également consigné les autres signes compatibles avec une uropathie fœtale lorsqu'ils étaient présents :

- Urinome ou uro-hématome.
- Oligo ou anamnios.
- Ascite fœtale.

c. Autres données

Pour tous les enfants, ont également été notés :

- Le terme à l'inclusion dans l'étude.
- Le lieu de naissance : CHU ou hors CHU.
- L'âge de l'enfant lors de l'UCR.
- Les diagnostics différentiels retrouvés.

F. Analyse statistique

Compte tenu de l'extrême rareté de cette pathologie, la taille de la cohorte obtenue ne permettait pas la réalisation d'une analyse statistique.

Nous avons donc réalisé une étude **descriptive** à propos de cette cohorte.

VI. Résultats

A. Caractéristiques de la cohorte

a. Patients inclus et exclus

Initialement, **28 fœtus** ont été inclus dans l'étude.

6 sujets ont ensuite été exclus.

- Un patient a été exclu car l'analyse de la miction fœtale s'est avérée **non contributive**.
- Cinq patients ont été exclus de l'étude car n'ayant pu bénéficier d'un diagnostic de certitude à la naissance : *2 cas exclus dans le groupe « miction positive » en raison de la réalisation d'une IMG à 21 SA, sans analyse foeto-pathologique et du décès d'un nouveau-né à 7 heures de vie sans autopsie au décours. 3 cas exclus dans le groupe « miction négative », car perdus de vue.*

Au total, le groupe « miction + » comprenait **12 patients** et le groupe « miction - » **10 patients**.

b. Terme à l'inclusion dans l'étude

Le terme auquel a été réalisé l'analyse de la miction fœtale, correspondant au terme à l'inclusion dans l'étude, prédomine au **3^e trimestre** et est globalement **similaire** entre les deux groupes.

Pour le groupe VUP, il s'étendait de 25 SA et 1 jour à 38 SA et 5 jours, avec une moyenne de **33 SA**. Pour le groupe indemne de VUP, le terme le plus précoce était de 20 SA et 4 jours et le plus tardif de 38 SA et 5 jours, avec une moyenne de **32 SA**.

	12-22 SA	22-32 SA	32-41 SA
Groupe miction positive (12)	0	5	7
Groupe miction négative (10)	1	3	6

Tableau 1. Terme à l'inclusion dans l'étude chez les patients porteurs et indemnes de valves.

B. Critères de jugement principaux

1. Analyse de l'anatomie de l'urètre lors de la miction

- **Groupe miction positive (12 patients) :**

Chez les 12 sujets présentant une miction considérée comme pathologique lors de l'échographie anténatale (miction +), le diagnostic de VUP a été confirmé dans **tous les cas** (VUP+)

- L'UCR a été réalisée chez 11 patients, confirmant le diagnostic de valves.
- 1 cas atypique (cas n°11) a bénéficié d'une cystoscopie à 5 semaines de vie afin de mettre en évidence la présence de VUP.

Ces sujets ont tous bénéficié d'une résection endoscopique précoce des valves dès la naissance.

- **Groupe miction négative (10 patients) :**

De même, concernant les 10 cas présentant une miction considérée comme non évocatrice de valves en anténatal (miction -), le diagnostic de VUP a été infirmé pour l'ensemble du groupe (VUP-).

- L'UCR a été réalisée chez 9/10 cas de la cohorte.
- 1 cas a bénéficié d'une analyse foetopathologique post-IMG, dans le cadre d'un syndrome de Prune Belly.

Anténatal	Groupe miction positive (12)		Groupe miction négative (10)	
Post-natal	12 VUP +	0 VUP -	0 VUP +	10 VUP -

VUP+ : patients porteurs de valves de l'urètre postérieur, avec diagnostic de certitude.

VUP- : patients indemnes de valves de l'urètre postérieur, avec diagnostic de certitude.

Tableau 2. Résultats principaux

2. La faisabilité de l'analyse de la miction fœtale

Le signe d'étude a pu être étudié dans la **majorité** des cas (22/23).

Un seul patient, inclus à 37 SA, n'a pas pu bénéficier d'une analyse contributive : celle-ci ne permettait pas de trancher en faveur ou en défaveur de VUP, malgré deux tentatives rapprochées de quelques jours. Il a donc été exclu de l'analyse finale. L'hyper-mobilité du fœtus, associée à une paroi maternelle défavorable ont limité l'analyse de la miction.

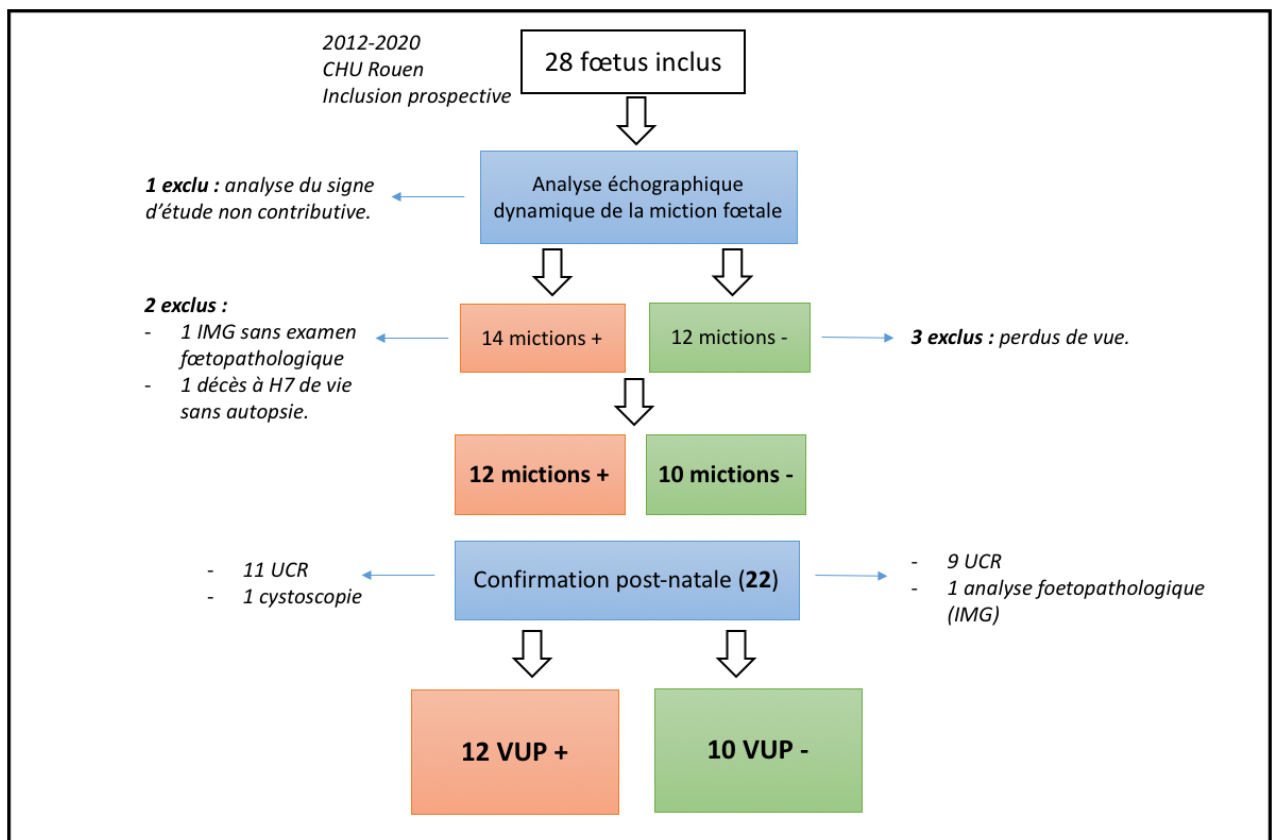


Figure 2. Diagramme de flux

C. Critères de jugement secondaires

1. Présence ou absence d'une encoche sous-vésicale postérieure

- *Groupe miction + :*

Visualisée formellement chez **8/12 cas** (cas n° 1 à 8). Cette image était retrouvée de manière superposable sur les clichés d'UCR.

Douteuse chez **2/12 patients** :

- *Cas n° 9* : analyse rétrospective de l'image échographique limitée. L'image n'est également pas retrouvée sur les clichés d'UCR en raison de l'absence de cliché de profil ou $\frac{3}{4}$ disponible.
- *Cas n° 10* : aspect douteux sur l'image échographique prénatale. Image néanmoins visualisable sur l'UCR.

Enfin, l'encoche sous-vésicale était **absente** chez les cas n°11 et 12 (2/12), tant sur les échographies prénatales que sur les images d'UCR. Les modes de révélations et tableaux échographiques de ces deux cas étaient atypiques.

- *Groupe miction - :*

Non visualisé chez **9/10 cas** du groupe en anté comme en post-natal.

Un cas a bénéficié d'une UCR aux critères de qualité insuffisant (un seul remplissage réalisé, clichés de face) ne permettant pas de trancher quant à sa présence ou absence.

2. Signes « classiques » évocateurs de valves de l'urètre postérieur

Ces signes ont été colligés à partir des comptes rendus d'échographie de notre médecin référent.

Le signe le plus fiable de valves de l'urètre postérieur était l'**épaississement des parois vésicales**, que l'on retrouvait chez la totalité des cas porteurs de VUP, et qui n'était présent chez aucun patient indemne de VUP.

En revanche la **dilatation vésicale** était retrouvée chez 10/12 du groupe VUP et 8/10 patients indemnes de VUP. Ce signe est donc sensible, mais peu spécifique.

Le tableau « **complet** » de valves, c'est à dire l'association d'une méga-vessie à une dilatation pyélo-calicielle bilatérale était plus fréquemment retrouvé dans le groupe valves de l'urètre postérieur que dans le second groupe : **9/12 vs 4/10**.

La dilatation urétérale et/ou pyélo-calicielle était proportionnellement plus souvent **bilatérale** dans le groupe porteur de valves que dans le groupe indemne (75% vs 40%).

Des signes évocateurs de **dysplasie** rénale ont été plus fréquemment observés dans le groupe porteur de VUP (4/12 unilatéral et 1/12 bilatéral) que dans le groupe indemne (2/10 unilatéral).

	Valves de l'urètre postérieur (12)	Non porteurs de valves de l'urètre postérieur (10)
Méga-vessie	10	8
Parois vésicales épaissies	12	0
DUPC unilatérale	1	4
DUPC bilatérale	9	4
Pas de DUPC	2	2
Dysplasie rénale unilatérale	4	2
Dysplasie rénale bilatérale	1	0
Pas de dysplasie rénale	7	8

Tableau 3. Signes échographiques évocateurs de VUP retrouvés chez les patients porteurs et indemnes.

Il a été retrouvé plus de signes potentiellement associés à une **uropathie fœtale** chez les cas porteurs de valves de l'urètre postérieur : 4 oligoamnios, 1 ascite fœtale et 1 urinome. Aucun fœtus du groupe indemne de présentait de tels signes.

	Valves de l'urètre postérieur (12)	Non porteurs de valves de l'urètre postérieur (10)
Oligo-anamnios	4	0
Ascite	1	0
Urinome/Uro-hématome	1	0

Tableau 4. Signes associés à une uropathie fœtale présent chez les patients porteurs et indemnes de VUP

Corrélation entre l'analyse échographique dynamique de la miction fœtale et l'UCR réalisée à la naissance pour le groupe miction + et VUP + (12 cas)

Description des Cas n°1 à n°8

Echographie anténatale et UCR : Dilatation de l'urètre postérieur lors de la miction avec image d'encoche sous-vésicale postérieure.

Aspect trabéculé/diverticulaire de la vessie sur l'UCR.

Légende :

Flèche large = dilatation sous vésicale per-mictionnelle = miction +.

Flèche fine = encoche sous-vésicale postérieure.

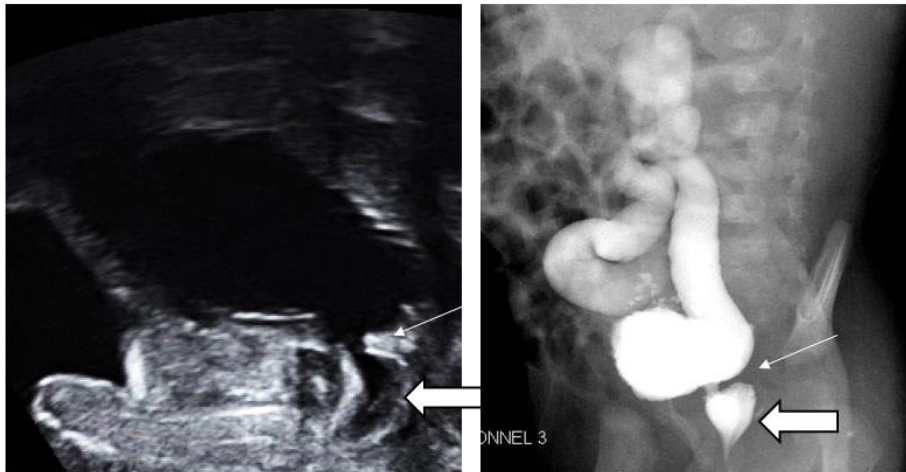


Image 21. Cas n°1

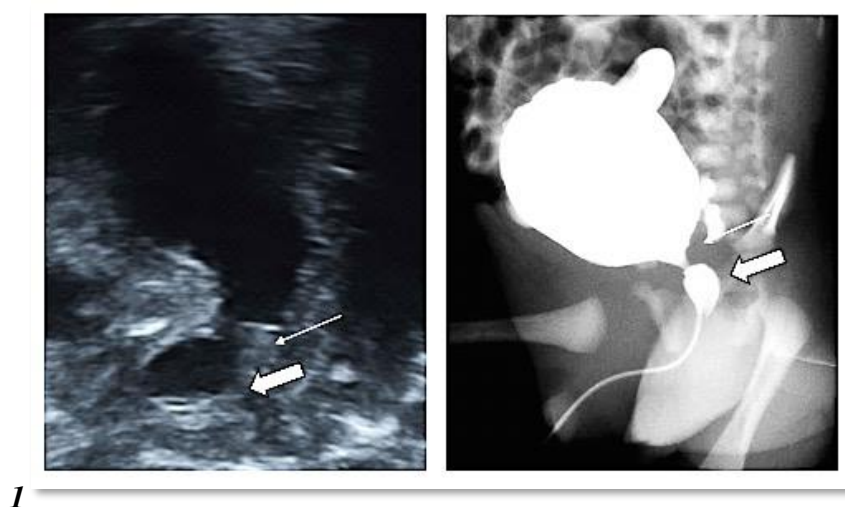


Image 22. Cas n°2

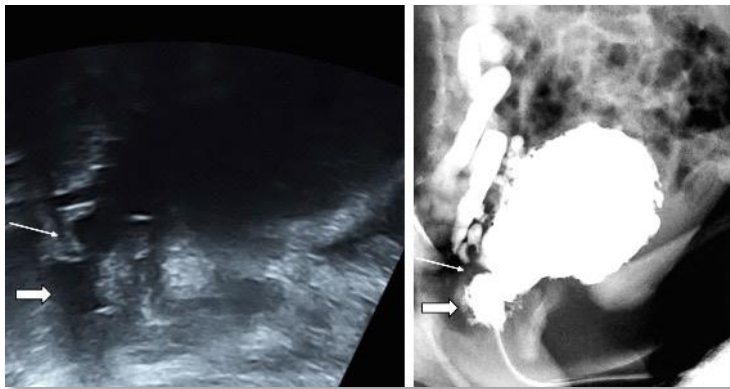


Image 23. Cas n°3

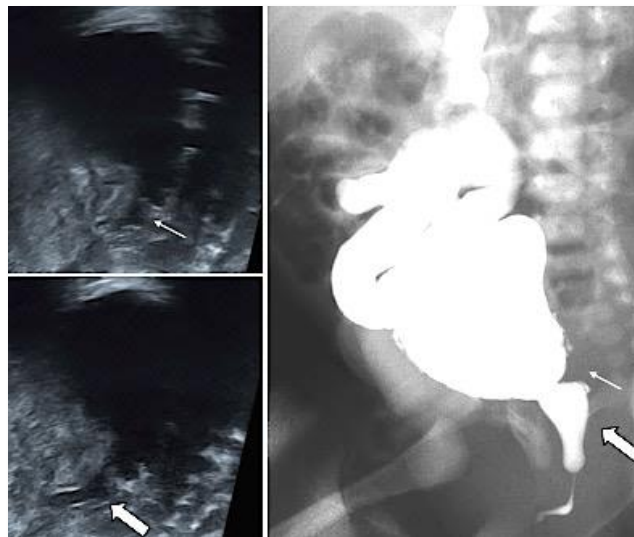


Image 24. Cas n°4

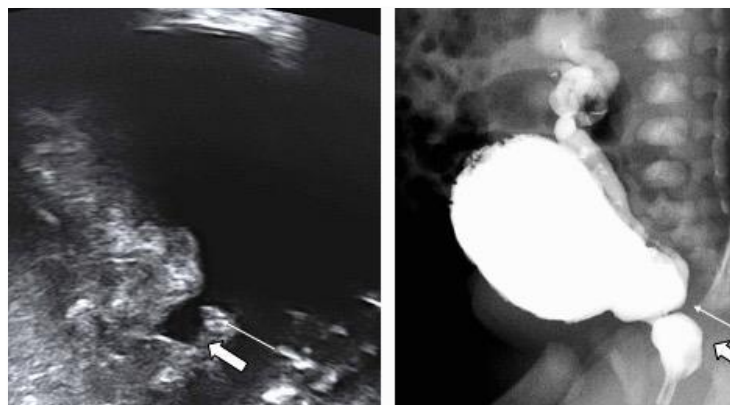


Image 25. Cas n°5

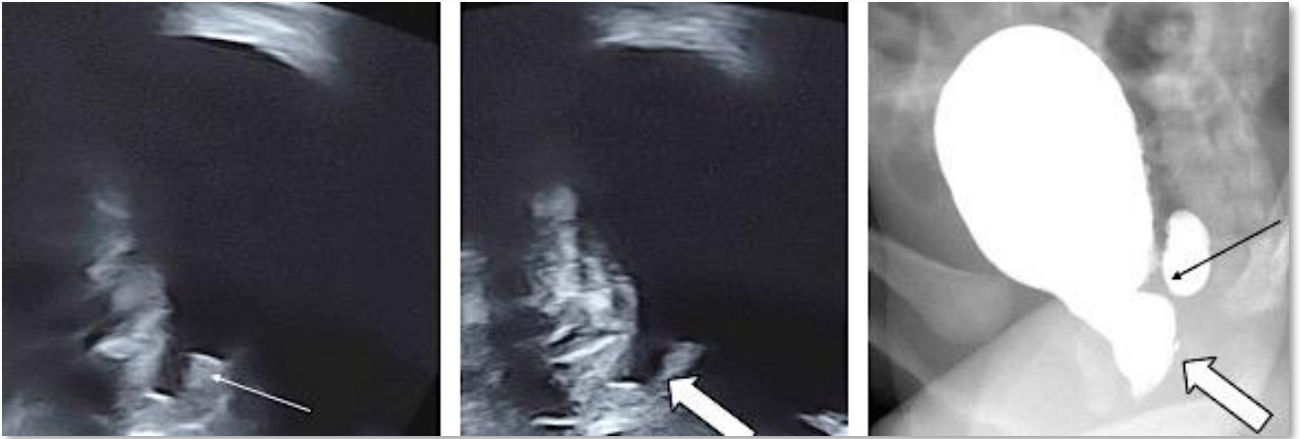


Image 26. Cas n° 6

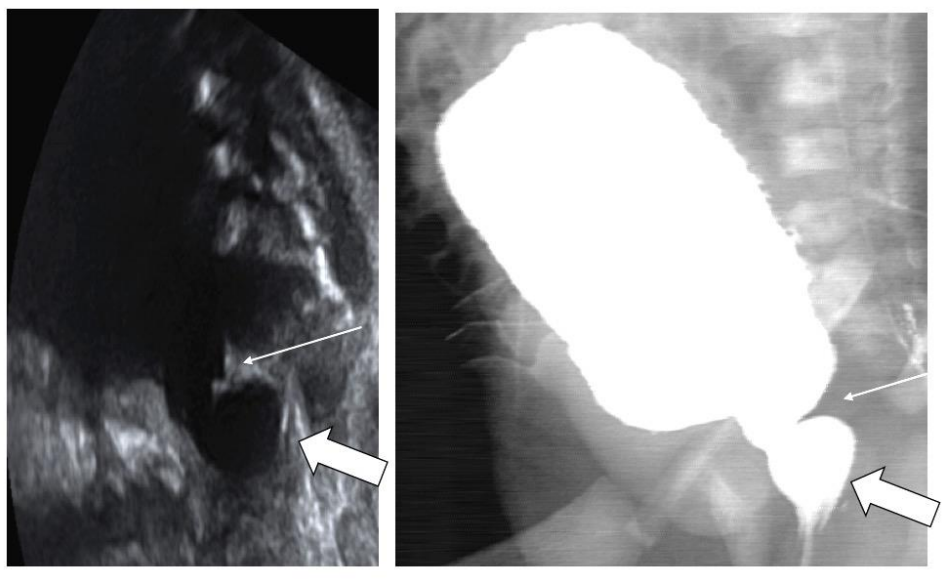


Image 27. Cas n°7

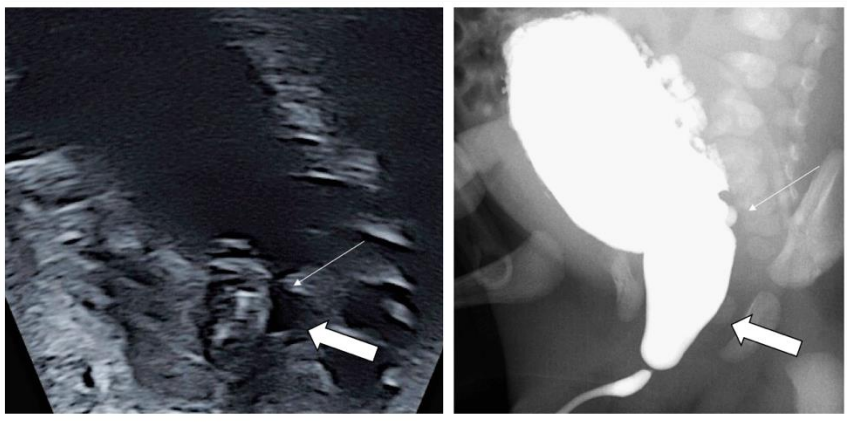


Image 28. Cas n°8

Description des Cas n°9 à n°10 : présence d'une dilatation de l'urètre postérieur per-mictionnelle avec doute sur la présence d'une encoche sous-vésicale postérieure.

Cas n°9 :

Echographie anténatale : Dilatation per-mictionnelle de l'urètre postérieur. Pas d'encoche sous-vésicale postérieure visible (qualité du cliché en cause).

UCR : Dilatation per-mictionnelle de l'urètre postérieur. L'encoche sous-vésicale postérieure n'est pas visualisable sur le cliché : celui-ci n'a pas été réalisé parfaitement de profil. Présence de trabéculations et diverticules pariétaux.

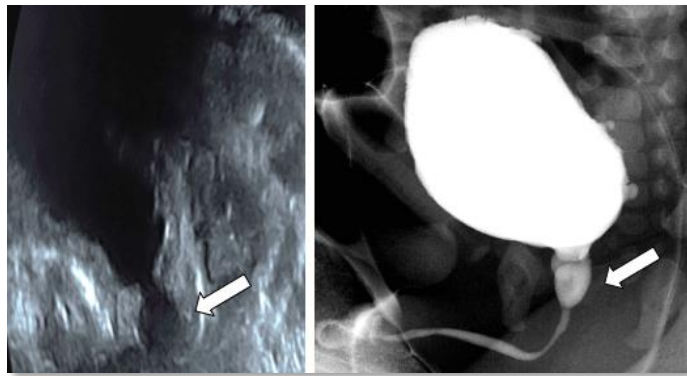


Image 29. Cas n°9

Cas n°10 :

Echographie anténatale : Dilatation per-mictionnelle de l'urètre postérieur. Pas de franche encoche sous-vésicale postérieure visible (*image de qualité sous-optimale*).

UCR : Dilatation per-mictionnelle de l'urètre postérieur. Encoche sous-vésicale postérieure visible. Discrètes irrégularités pariétales.

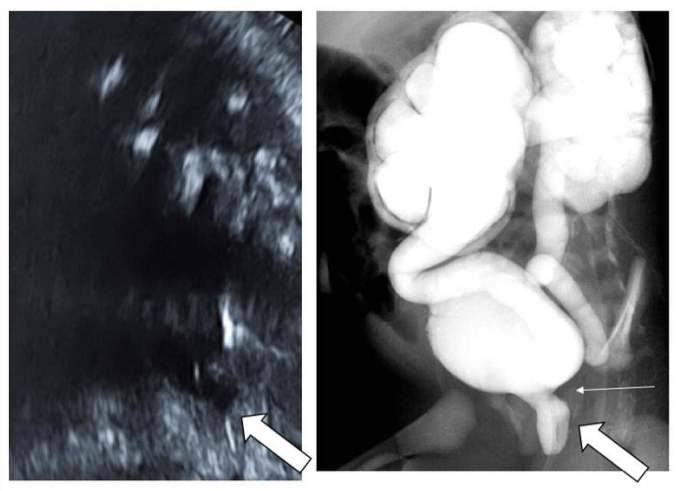


Image 30. Cas n° 10

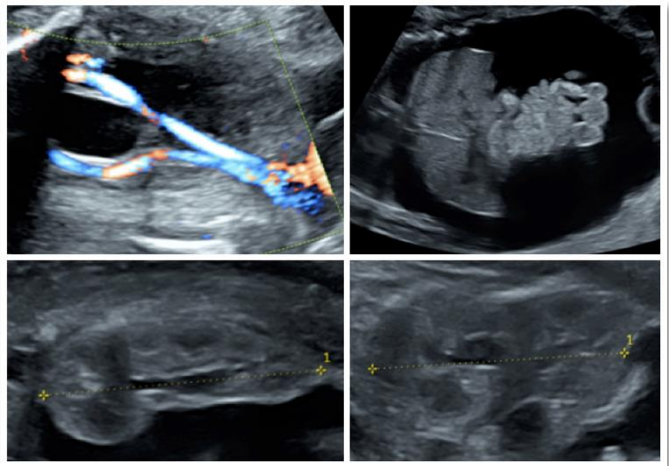
Détail de deux cas de VUP, de présentation échographique atypique : cas n°11 et n°12

Cas n°11 : VUP révélées par un tableau d'ascite fœtale

Il s'agit d'un fœtus adressé à 26 SA + 2j pour une ascite de grande abondance, un liquide amniotique d'abondance normale, sans anomalie malformative décelée, en particulier rénale. Le fœtus a rapidement évolué vers un tableau d'anasarque, d'oligo puis d'anamnios.

Image 31. Echographie réalisée à 29 SA

- 1. Vessie de taille normale.*
- 2. Ascite de grande abondance.*
- 3. Aspect normal des deux reins.*



La ponction d'ascite a retrouvé une ascite urineuse. A 30 SA et 1 jour, notre échographiste référente mettait en évidence une **miction pathologique** avec dilatation intermittente de l'urètre postérieur, sans encoche sous-vésicale visible. La vessie était de taille normale mais avec des parois épaisses. L'enfant est né prématurément à 30 SA et 2 jours.

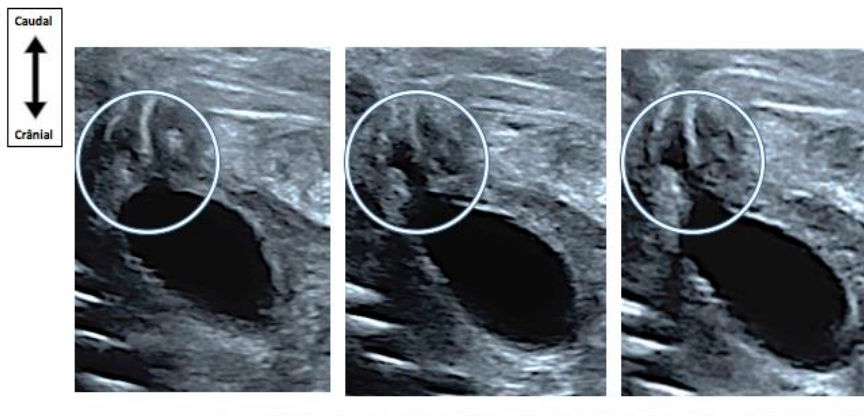


Image 32. Echographie à 30 SA et 1 jour

Dilatation progressive de l'urètre postérieur lors de la miction

La cystographie réalisée au bloc opératoire à la naissance, ainsi que l'UCR effectuée à 1 mois et 8 jours de vie, ne retrouvaient pas de franche dilatation de l'urètre postérieure. Enfin, il n'y avait ni encoche sous vésicale, ni trabéculations ou diverticules pariétaux.

Or la cystoscopie réalisée à 5 semaines de vie a mis en évidence la présence de VUP, réséquées endoscopiquement.

Hormis l'épaississement des parois vésicales, la dilatation intermittente de l'urètre postérieur lors de la miction, était le seul argument ayant permis d'évoquer le diagnostic de VUP en anténatal.

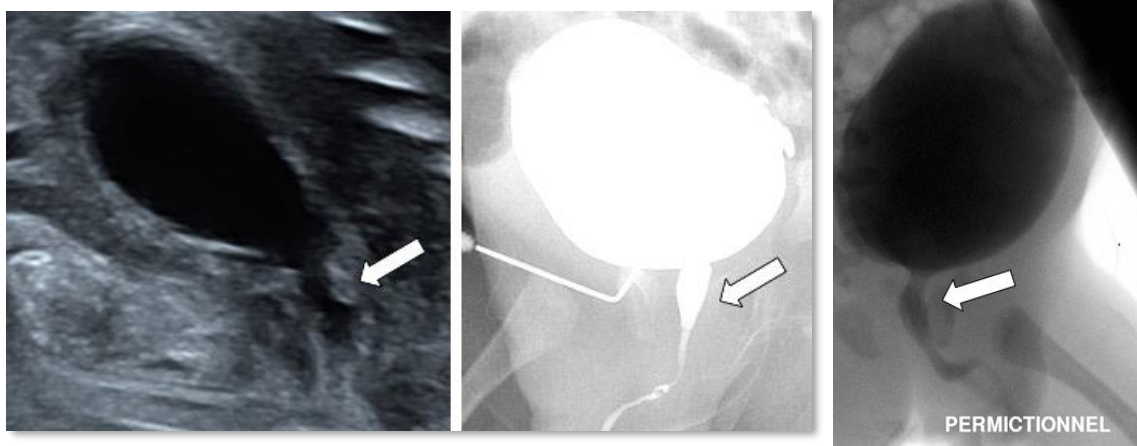


Image 33. (De gauche à droite)

Echographie anténatale : Minime dilatation per-mictionnelle de l'urètre postérieur.

UCR à 1 mois et 8 jours de vie VS cystographie au bloc opératoire : doute sur une dilatation de l'urètre postérieur en per-mictionnel.

Cas n°12 : VUP révélées par un tableau d'épaississement pariétal vésical isolé

Ce fœtus a été adressé pour exploration d'un épaississement pariétal vésical isolé.

Lors de l'échographie réalisée à 25 SA et 1 jour par notre référente, cet aspect épaissi des parois de la vessie a été retrouvé, sans aucune autre anomalie morphologique associée. En particulier, les voies excrétrices urinaires supérieures présentaient un aspect normal.

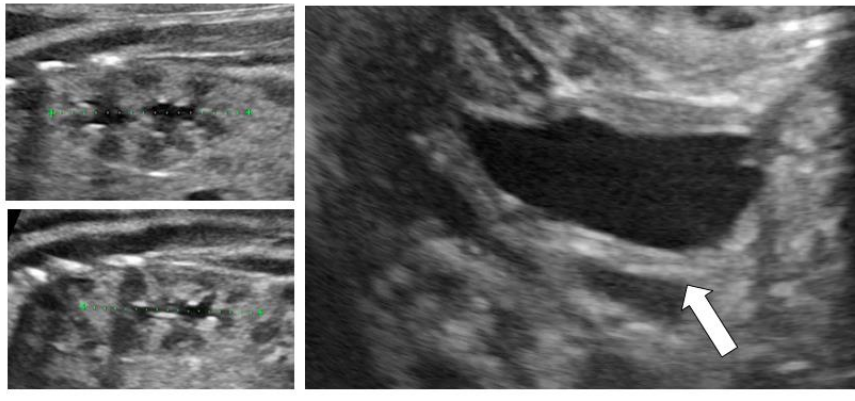


Image 34. Echographie réalisée à 25 SA et 1 jour : aspect normal des deux reins, vessie de taille normale avec épaissement pariétal.

L'analyse échographique dynamique de la miction fœtale a mis en évidence une dilatation intermittente de l'urètre postérieur avec une vidange complète de la vessie lors de l'examen : en faveur du diagnostic de VUP.

L'enfant est né eutrophe, au terme de 41 SA. Sur l'UCR, réalisée à 6 semaines de vie, il existait une discrète dilatation de l'urètre postérieur, confirmant le diagnostic de VUP, réséquées ultérieurement. A noter l'absence d'encoche sous vésicale sur les images anté et post-natales.

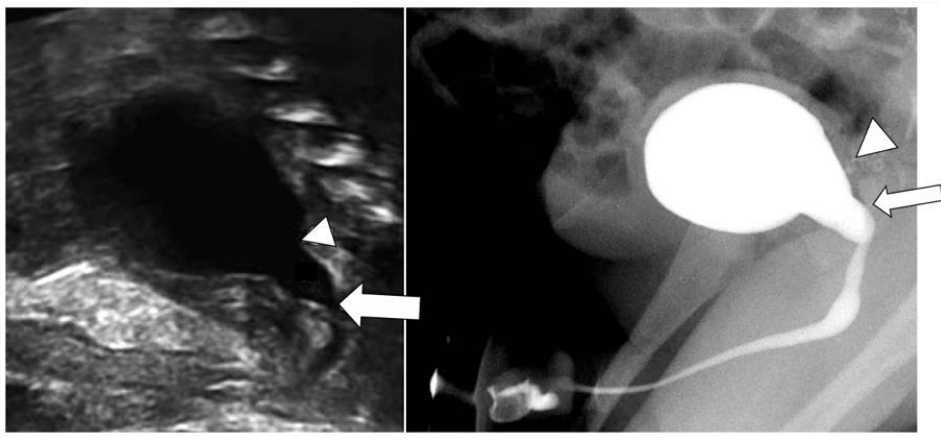


Image 35. Echographie dynamique per-mictionnelle vs UCR : dilatation de l'urètre post-postérieur et absence d'encoche sous-vésicale postérieure.
Absence d'irrégularité pariétale vésicale sur l'UCR

Corrélation entre l'analyse échographique dynamique de la miction fœtale et l'UCR réalisée à la naissance pour le groupe miction - et VUP-

Trois exemples de cas, dont la miction était « négative » en anténatal, avec diagnostic de VUP écarté à la naissance lors de l'UCR.

Légende :

Flèche large = absence de dilatation urétrale per-mictionnelle = miction -.

Tête de flèche = absence d'encoche sous-vésicale postérieure.

Exemple 1 : Echographie anténatale et UCR : Absence de dilatation urétrale visible lors de la miction. Absence d'encoche sous-vésicale. Paroi vésicale normale.

A noter : RVU unilatéral de haut grade (UCR)

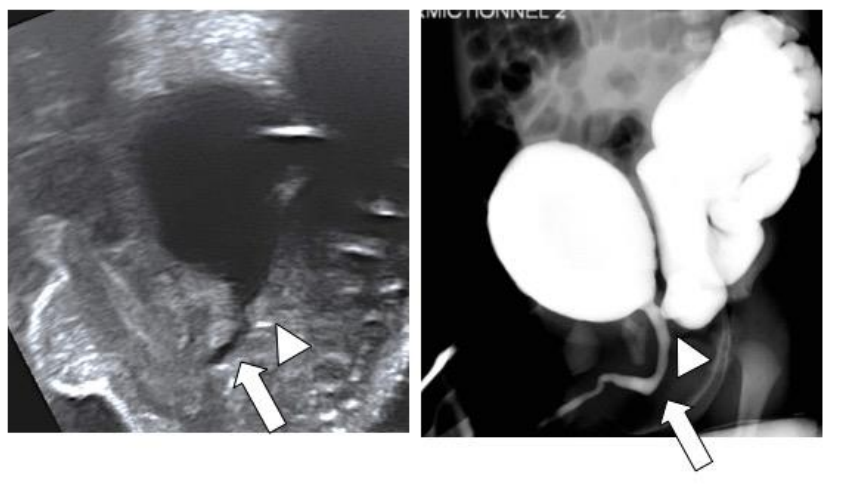


Image 36. Exemple 1 : Confrontation entre échographie anténatale et UCR chez un cas du groupe miction - et VUP -.

Exemple 2 : Echographie anténatale et UCR : Absence de dilatation urétrale visible lors de la miction. Absence d'encoche sous-vésicale. Paroi vésicale normale.

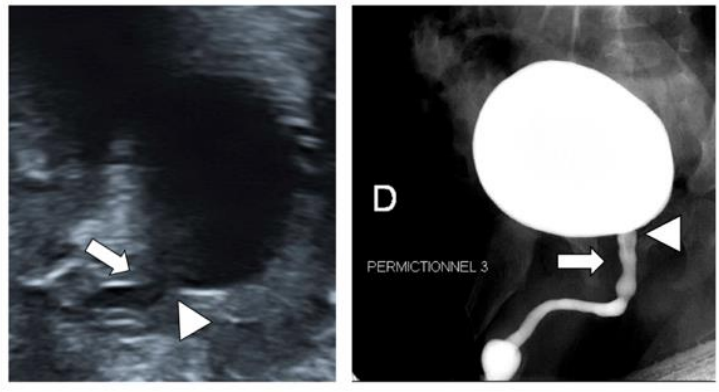


Image 37. Exemple 2 : Confrontation entre échographie anténatale et UCR chez un cas du groupe miction - et VUP -.

Exemple 3 : Echographie anténatale : Absence de dilatation urétrale visible lors de la miction. Absence d'encoche sous-vésicale postérieure. Paroi vésicale normale.

UCR : Absence de dilatation urétrale visible lors de la miction. Absence d'encoche sous-vésicale postérieure visible car cliché techniquement insuffisant (réalisé de face). Paroi vésicale normale.

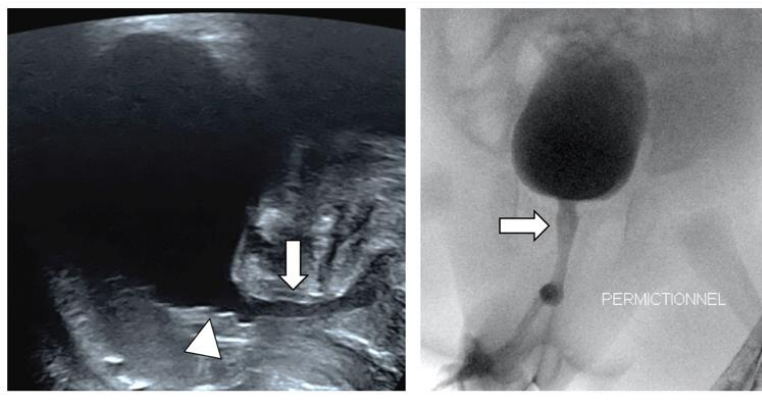


Image 38. Exemple 3 : Confrontation entre échographie anténatale et UCR chez un cas du groupe miction - et VUP -.

Détail du cas n° 13 : diagnostic de méga-vessie-micro-colon

Ce fœtus a été adressé pour suspicion de VUP, devant un tableau de méga-vessie avec dilatation pyélo-calicielle gauche fluctuante à la première échographie de dépistage, à 12 SA et 4 jours. A 26 SA et 5 jours, notre médecin retrouve une méga-vessie compressive, avec un col vésical dilaté (« *keyhole sign* »), des parois vésicales fines et une dilatation urétéro-pyélo-calicielle bilatérale. L'urètre apparaît fin lors des épisodes mictionnels et il est noté un aspect de miction par rengorgement, évoquant une vessie neurologique.

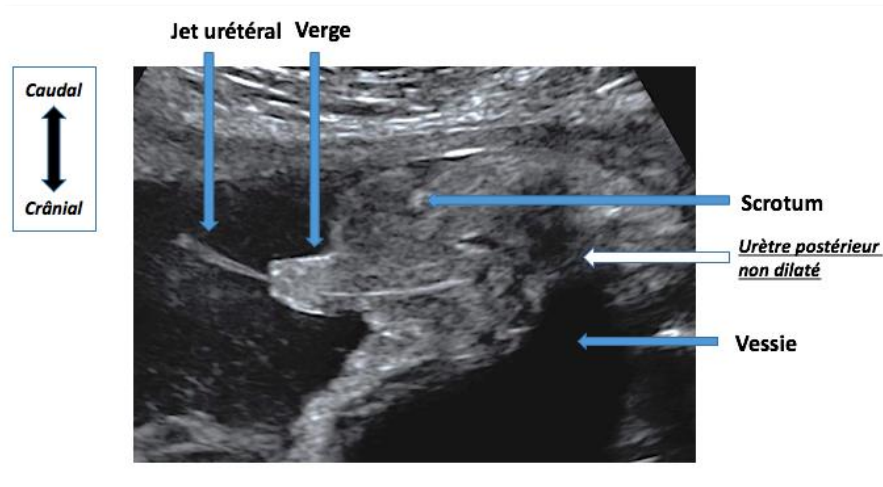


Image 39. Echographie anténatale à 26 SA et 5 jours. Pas de dilatation de l'urètre postérieur lors de la miction. Jet urétral visualisé.

Un aspect de micro-colon est noté, mais d'aspect difficile à interpréter au vu de l'importante dilatation vésicale.

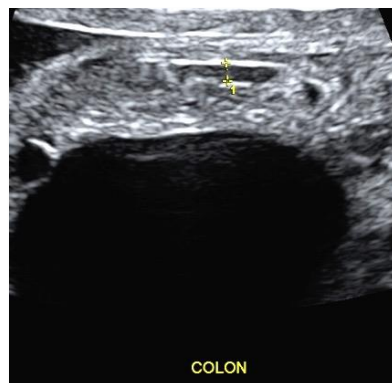


Image 40. Echographie anténatale à 26 SA et 5 jours. Aspect de micro-colon.

A la naissance, le diagnostic de méga-vessie micro-colon est confirmé et l'uréthro-cystographie rétrograde affirme par ailleurs l'absence de valves de l'urètre postérieur et la présence d'un RVU gauche de grade IV.

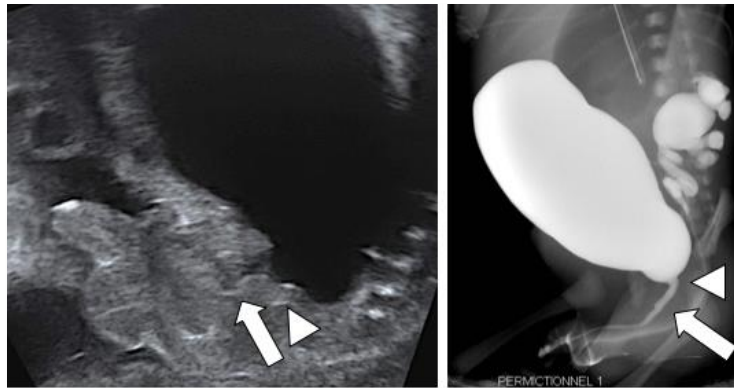


Image 41. Confrontation échographie-UCR : Pas d'argument pour des VUP.
Parois vésicales non trabéculées. RVU gauche de haut grade.

Cas n°14 : Diagnostic de Prune Belly syndrome, dans un contexte de mégalo-urètre

Il s'agit d'un fœtus adressé à 20 SA et 4 jours pour un tableau de méga-vessie à parois fines. Notre opérateur retrouve ces éléments, ainsi qu'une distension abdominale majeure.

L'aspect de ballonnisation per-mictionnelle n'est pas retrouvé. En effet, il existe une dilatation de constante de l'urètre dont la morphologie évoque un mégalo-urètre consécutif à une agénésie/hypoplasie des corps caverneux. Enfin, il n'y avait pas de dilatation des voies excrétrices urinaires supérieures, de retentissement sur la quantité de liquide amniotique ou sur la croissance fœtale.

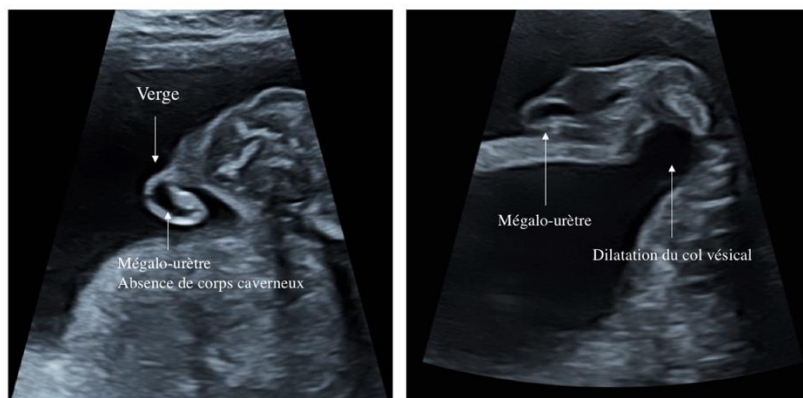
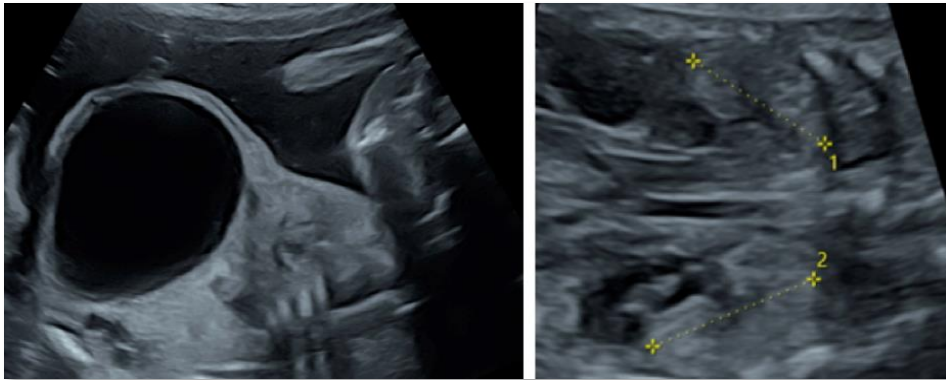


Image 42. Cas n° 14 : Fœtus à 21 SA et 4 jours porteur d'un syndrome de Prune Belly.

1. *Mégalo-urètre avec agénésie des corps caverneux, aspect pathologique de la verge.*
2. *Coupe périnéale sagittale : Mégalo-urètre avec aspect dilaté du col de la vessie.*



3. *Dilatation vésicale majeure avec aspect déformé de la paroi abdominale*

4. *Absence de dilatation pyélo-calicielle, reins d'aspect normaux.*

Le diagnostic de Prune Belly est fortement suspecté et sera confirmé après IMG, lors d'un examen foetopathologique.

D. Autres données

1. Lieu de naissance :

L'ensemble des patients porteurs de VUP (12/12) et 5/10 patients non porteurs de valves sont nés au CHU.

4 patients non porteurs de valves sont nés hors CHU. Un fœtus de ce groupe a bénéficié d'une IMG.

2. Âge de l'enfant lors de l'UCR :

Dans le groupe VUP + (11/12 UCR réalisées)

- 4 enfants ont bénéficié d'une UCR au 1^{er} jour de vie,
- 5 enfants à 2^e jour de vie,
- 1 enfant au 4^e jour de vie.
- 1 enfant à 6 semaines de vie.

L'âge de réalisation moyen était au **5^e jour de vie.**

Dans le groupe VUP - (9/10 UCR réalisées)

- 2 enfants ont bénéficié d'une UCR au 2^e jour de vie
- 2 enfants au 3^e jour de vie,

- 2 enfants au 5^e jour de vie,
- 1 enfant à 1 mois et 15 jours,
- 1 enfant à 1 mois et 21 jours,
- 1 enfant à 3 mois et 27 jours.

L'âge de réalisation moyen était au **33^e jour de vie**.

3. Diagnostics différentiels chez les patients indemnes de valves de l'urètre postérieur (10) :

Après la naissance, les diagnostics différentiels suivants ont été retrouvés chez les patients indemnes de valve de l'urètre postérieur :

- 1 reflux bilatéral de haut grade.
- 2 reflux unilatéraux de haut grade.
- 1 reflux unilatéral de grade intermédiaire.
- 2 méga-uretères obstructifs.
- 1 dilatation urétérale bilatérale d'amélioration spontanée.
- 1 syndrome de jonction unilatéral.
- 1 syndrome de Prune Belly, dans un contexte de mégalo-urètre
- 1 syndrome de méga-vessie micro-colon (MVMC)

VII. Discussion

A. Analyse des résultats principaux

L'analyse de la miction fœtale a été réalisable dans la grande majorité des cas : en effet, 22 fœtus ont été inclus et analysés dans l'étude et seul 1 fœtus a été exclu en raison de l'impossibilité d'obtenir une analyse satisfaisante. La difficulté à obtenir une miction fœtale s'explique par une mobilité importante du fœtus ainsi que par une paroi maternelle défavorable. Dans notre étude, les autres éléments tels que le terme, l'oligoamnios ou la position du fœtus n'ont globalement pas été des facteurs limitants.

La faisabilité de l'analyse échographique dynamique de la miction fœtale est donc satisfaisante, pour un opérateur entraîné à la technique, avec une bonne connaissance de l'anatomie du périnée fœtal.

Dans notre étude prospective, tous les fœtus atteints de valves présentaient une miction anormale en anténatal avec un aspect de **dilatation per-mictionnelle de l'urètre postérieur**. L'analyse de la miction fœtale s'est donc montrée extrêmement **fiable et discriminante** puisque qu'elle a permis de diagnostiquer correctement la présence de valves chez les 12 enfants atteints. En effet, la dilatation de l'urètre postérieur lors de la miction traduit la présence indirecte de valves urétrales et apparaît calqué sur les résultats de l'urétéro-cystographie rétrograde.

Dans la littérature, deux articles encourageants ont exploré ce signe comme évocateur du diagnostic de VUP (39) (40), mais portant sur de plus petites cohortes.

Notre signe d'étude est plus fiable que le **keyhole sign**, ou récessus sous-vésical, dont il a été prouvé qu'il n'est ni sensible ni spécifique (4) (32). La pertinence de ce signe est particulièrement limitée en raison d'une analyse pelvienne en coupe frontale et non sagittale, ne permettant pas une analyse précise de l'anatomie du périnée fœtal ainsi que par son analyse figée. De plus ce signe peut correspondre à une dilatation du col vésical et être retrouvé dans d'autres pathologies que les valves.

Lors de notre étude, l'analyse dynamique de la miction fœtale s'est montrée particulièrement **pertinente** dans les deux situations suivantes : il s'agissait de fœtus porteurs de valves, avec un mode de révélation atypique.

Cas n° 11 : VUP révélées par une ascite fœtale.

Ce fœtus a été adressé à 26 SA + 2 jours pour ascite fœtale, sans dilatation vésicale ou urétéropyélocalicielle. L'échographie a permis de mettre en évidence une modeste dilatation de l'urètre postérieur lors de la miction, évoquant le diagnostic de VUP, ainsi qu'un épaississement des parois vésicales. Il n'y avait pas d'encoche sous-vésicale postérieure.

Les deux cystographies réalisées à la naissance (au bloc opératoire et dans le service de radiopédiatrie) retrouvaient une discrète disparité de calibre de l'urètre sans encoche sous-vésicale postérieure. La cystoscopie a mis en évidence la présence de VUP typiques réséquées endoscopiquement.

Cette présentation atypique s'explique possiblement par la présence d'un mécanisme « pop-off », protecteur pour les voies urinaires du fœtus, responsable d'une ascite fœtale, sans dilatation des voies excrétrices urinaires.

Cas n°12 : VUP révélées par un épaississement pariétal vésical isolé

Ce fœtus a été adressé pour exploration d'un épaississement pariétal vésical isolé.

L'échographie réalisée à 25 SA et 1 jour par notre référente retrouvait cet aspect, sans autre anomalie morphologique décelable. Une dilatation de l'urètre postérieur lors des épisodes de miction a été mise en évidence, orientant le diagnostic vers celui de VUP, confirmé lors de l'UCR par une discrète dilatation de l'urètre postérieur. Il n'existait pas d'encoche sous-vésicale postérieure visible sur les images anté et post-natales.

Notre analyse a également permis d'éliminer le diagnostic de valves chez **9 patients indemnes**, qui présentaient une miction considérée comme non évocatrice de VUP en anténatal.

A la naissance, une prédominance de reflux vésico-urétéraux de grade intermédiaire ou de haut grade a été retrouvée (4/10), concordant avec les résultats de la littérature car bien plus fréquents que les autres diagnostics différentiels.

Ces patients présentaient tous un tableau de méga-vessie à paroi fine, avec une dilatation urétéro-pyélo-calicielle uni ou bilatérale. L'urètre était fin et régulier lors de la miction.

Il a également été mis en évidence une **miction par rengorgement**, dans un contexte de vessie neurologique chez le cas n°13 porteur d'un syndrome de méga-vessie micro-colon et un **mégalo-urètre**, lié à une agénésie/hypoplasie des corps caverneux, dans un contexte de syndrome de Prune Belly (cas n°14).

Cas n°13 : Diagnostic de méga-vessie micro-colon

Ce fœtus de sexe masculin a été exploré à 26 SA et 5 jours SA pour dilatation vésicale et pyélocalicielle bilatérale. L'échographie de référence retrouvait une méga-vessie sans épaissement pariétal vésical, associé à un « possible aspect de micro-colon », avec une dilatation pyélocalicielle bilatérale. La miction fœtale était continue, sans jet franc, évocatrice d'une miction par engorgement sur vessie neurologique. Il n'a pas été relevé d'encoche sous-vésicale postérieure. L'ensemble de ces éléments a permis de conforter le diagnostic de MVMC, confirmé à la naissance.

Cas n°14 : Syndrome de Prune Belly, dans un contexte de mégalo-urètre

Il s'agissait d'un fœtus au terme de 20 SA et 4 jours présentant un tableau de méga-vessie à parois fines, ainsi qu'une distension abdominale majeure. Il existait une dilatation du col vésical et de l'urètre constante, avec un aspect de mégalo-urètre en lien avec un aspect d'agénésie/hypoplasie des corps caverneux, permettant d'écarter le diagnostic de valves. La patiente a bénéficié d'une IMG. L'analyse foetopathologique a ensuite confirmé l'agénésie des corps caverneux, responsable du mégalo-urètre et du tableau de Prune Belly.

Ces **différentiels** peuvent être pourvoyeurs de doutes lors du diagnostic, mais ont pu être éliminés - entre autres - grâce à l'absence de dilatation de l'urètre postérieur lors de la miction.

Si les autres signes « classiques » et indirects de VUP peuvent être mis en défaut par les diagnostics différentiels ou cas atypiques précédemment décrits, ce signe devrait être **constamment** retrouvé s'il existe des valves, et absent le cas échéant.

B. Analyse des résultats secondaires

Présence ou absence d'une encoche sous-vésicale postérieure

Dans notre étude, nous nous sommes attachés à rechercher l'absence ou la présence de ce signe retrouvé en UCR, bien connu dans la sémiologie pédiatrique, afin de conforter la **similitude** entre ces deux modalités d'examen. De plus, ce signe n'avait jamais fait l'objet d'une étude ciblée en anténatal précédemment.

Dans le groupe porteur de valves, il a été retrouvé formellement chez **8/12 cas**, absent chez deux cas « atypiques », et de présence incertaine chez deux cas, en lien avec l'analyse rétrospective des images, dont la qualité technique était insuffisante.

Dans le groupe indemne de valves, ce signe était absent chez **8/9** patients ayant bénéficié d'une UCR. Un examen a dû être interrompu prématurément et n'a pas fourni de clichés permettant de conclure à l'absence ou à la présence de ce signe (absence de profil). Pour rappel, un cas a bénéficié d'une analyse génétique post IMG.

Ce signe initialement visualisable sur les clichés d'UCR de profil a longtemps été considéré comme une hypertrophie du col vésical. Or il avéré qu'il s'agit d'une image construite. En effet ce signe résulte de l'angle formé entre l'hypertrophie détrusorienne globale et la dilatation de l'urètre postérieur, qui se trouve une zone de faiblesse postérieure au niveau de la prostate hypoplasique du nouveau-né. **Il est intéressant de noter que ce signe est constamment visualisé en UCR lorsque la paroi vésicale hypertrophiée apparaît trabéculée, voire diverticulaire (chez les cas porteurs de VUP).**

Ainsi, ce signe **pathognomonique** de valves en post-natal est retrouvé en anténatal chez la plupart des patients de notre cohorte porteurs de VUP et absent chez la majorité des patients indemnes.

Chez les deux cas de valves avec mode de révélation **atypiques** (découverte sur ascite fœtale et sur épaissement pariétal vésical isolé), ce signe n'a pas été retrouvé échographiquement. De même, sur l'UCR, on ne retrouve ni encoche sous vésicale, ni hernie ou trabéculations pariétales.

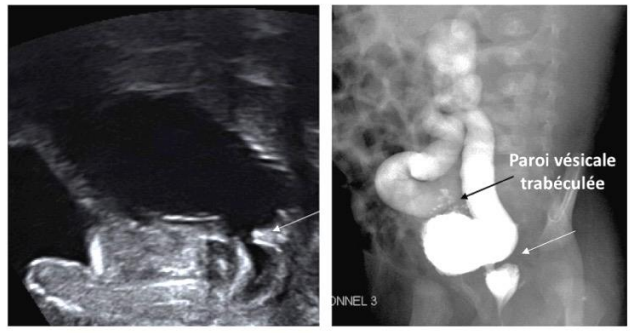


Image 43. *Corrélation entre l'échographie anténatale et l'UCR chez un patient porteur de VUP. Flèche : présence d'une encoche sous-vésicale postérieure. Aspect trabéculé de la paroi vésicale sur l'UCR.*

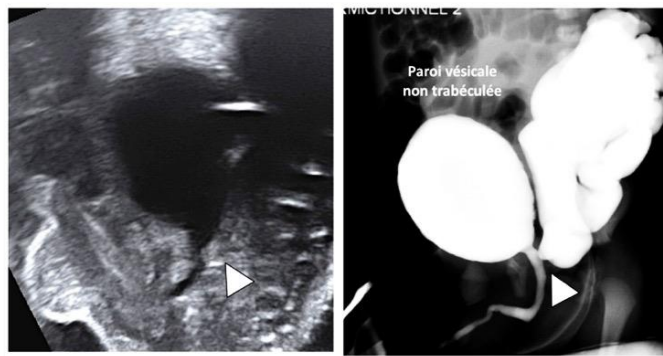


Image 44. *Corrélation entre l'échographie anténatale et l'UCR chez un patient indemne de VUP. Tête de flèche : absence d'encoche sous-vésicale postérieure. Paroi vésicale non trabéculée sur l'UCR.*

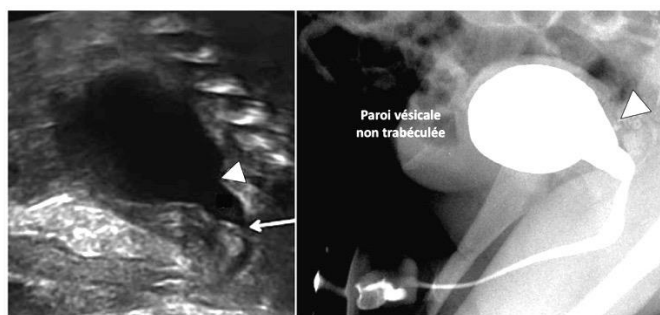


Image 45. *Corrélation entre l'échographie anténatale et l'UCR chez un porteur de valves, avec un mode de révélation atypique (cas n°12 : hypertrophie pariétale vésicale isolée). Tête de flèche : absence d'encoche sous-vésicale. Paroi vésicale non trabéculée sur l'UCR.*

Ce signe pourrait donc témoigner indirectement en anté, comme en post-natal, d'une atteinte particulièrement **évoluée** de la paroi vésicale, en lien avec la présence de valves de l'urètre postérieur.

Présence d'autres signes classiques de valve

L'épaississement pariétal vésical était le signe le plus sensible et spécifique de valves : constamment retrouvé dans le groupe VUP + et absent chez tous les sujets VUP -.

La réaction détrusorienne de lutte face à un obstacle sous vésical se manifeste sous la forme d'un épaississement pariétal vésical, associé à des trabéculations et éventuellement à des diverticules vésicaux. Il n'existe, à notre connaissance, pas d'autre différentiel d'épaississement pariétal vésical irrégulier : ce dernier est donc pathognomonique d'une vessie de lutte.

Ce tableau est retrouvé dans le groupe des LUTO, groupe largement dominé par les VUP (64%) (43). C'est pour cela que l'aspect de « vessie de lutte » est très fortement corrélé au diagnostic de valves de l'urètre postérieur.

La vessie de lutte est le plus souvent associée à une **dilatation vésicale**. L'inverse n'est, en revanche, pas toujours vérifié. En effet le principal inconvénient de ce signe sensible, est son manque de spécificité : dans notre étude, on retrouvait une dilatation vésicale chez 10/12 patients porteurs de valves mais également chez 8/10 patients indemnes.

Elle peut être présente dans plusieurs uropathies fœtales, citées précédemment. Il s'agit donc d'un bon signe d'appel de valves et/ou d'un fort argument supplémentaire, mais ne peut mener au diagnostic pris isolément.

Ces résultats sont concordants avec la littérature :

Selon *Bernardes et al (19)*, **l'épaississement pariétal vésical**, la **dilatation vésicale** mais surtout l'association des deux est très sensible pour le diagnostic de valves ($p < 0,001$) mais peu spécifique.

L'étude rétrospective de *S. Roy et al. (34)* retrouvait un likelihood ratio de 4,8 pour **l'épaississement pariétal vésical** et 2,4 pour la **dilatation vésicale**.

L'étude de *Y.Chitrit et al. (49)* comparait rétrospectivement les données échographiques anténatales de fœtus porteurs de valves de l'urètre postérieur ou de reflux vésico-urétéral et retrouvait :

- **Un épaissement pariétal vésical** dans 75,5% des cas pour le premier groupe et 4,6% pour le second ($p=0,000$).
- **Une dilatation vésicale** chez 61,2% des patients porteurs de valves vs 33,3% chez les patients porteurs d'un reflux vésico-urétéral ($p = 0,002$).

Mais en ne considérant que les naissances vivantes, la méga-vessie n'était pas plus fréquemment retrouvée chez les patients porteurs de VUP (55,6%) que chez les patients avec reflux vésico-urétéral de haut grade uni ou bilatéral (42,4%) ($p=0,290$)

L'étude de *Fontanella et al. (50)* a étudié de manière rétrospective une cohorte de fœtus adressés pour **méga-vessie**. L'auteur retrouvait 33% d'anomalies chromosomiques expliquant à elles seules la dilatation vésicale : la trisomie 18, 13, 21 et les syndromes de Turner, Fraser, Becket-Wiedman et de Sotos.

Oliveira et al. (51) retrouvait dans son étude une très bonne spécificité (98%) de l'association **oligo-hydroamnios-méga-vessie** avec une sensibilité modérée (60%) pour la prédiction d'une étiologie obstructive sous-vésicale.

De même, *Y Chitrit et al. (49)* mettait en évidence la présence d'un **oligo-amnios** dans 28,6% des cas de valves, et aucun chez les patients porteurs d'un RVU.

Ces chiffres sont globalement concordants avec nos résultats : l'oligoamnios était retrouvé chez **4/12** patients porteurs de valves et chez aucun patient indemne, en faveur d'une bonne spécificité de ce signe pour une étiologie obstructive, avec une sensibilité relativement basse.

Il est intéressant de noter que selon l'étude de *Lee (52)*, les fœtus associant un **oligo-amnios** à une **méga-vessie** ont plus de chance de développer une hypoplasie pulmonaire, avec une mortalité périnatale estimée à plus de 50%.

C. Intérêt pour le chirurgien pédiatre

Au vu de la gravité de la pathologie, il est actuellement reconnu que **tout tableau de dilatation de l'arbre urinaire avec méga-vessie chez un fœtus de sexe masculin doit être considéré comme des VUP** jusqu'à preuve du contraire, en dehors d'un autre diagnostic évident. La naissance sera alors programmée en maternité de niveau III, avec consultation anté-natale des futurs parents avec le chirurgien pédiatre et programmation d'une uréthro-cystographie rétrograde rapidement après la naissance.

Le diagnostic anténatal de certitude de VUP pourrait éventuellement amener à remettre en question la réalisation de l'UCR, acte restant relativement invasif et irradiant. Cependant, cet examen reste strictement indispensable à la détection et à la gradation d'un **RVU**. En effet, celui est présent dans des proportions très variables : selon *Cuckow PM et al.* (35) le RVU existerait dans 30-70% des cas. En fonction de la présence et des caractéristiques de celui-ci, le chirurgien pédiatre décidera de la mise en place d'une antibiothérapie prophylactique au long cours.

La certitude diagnostique de la présence de VUP pourrait permettre au chirurgien pédiatre de tenir un discours encore plus **concret** et assuré aux futurs parents et d'informer sur le **pronostic rénal** variable et potentiellement mauvais, ainsi de la nécessité d'un suivi uro-néphrologique au long cours.

La naissance sera alors programmée au CHU avec réalisation rapide de l'UCR et programmation d'emblée du bloc opératoire. Cette prise en charge est celle actuellement réalisée dans notre centre en cas de suspicion de valves. En effet l'ensemble des patients suspects et porteurs de valves de l'étude ont bénéficiés d'un accouchement au CHU avec réalisation d'une UCR entre le 1^{ER} jour de vie et la 6^e semaine, pour une moyenne à 5 jours de vie, avec ablation précoce des valves par voie endoscopique.

Le cas échéant, notamment en cas de **reflux vésico-urétéral**, le discours pré-natal aux parents sera adapté à la pathologie, avec une possible naissance en maternité d'origine. L'UCR pourrait alors être différée de quelques semaines. Cette avancée serait néanmoins à discuter au cas par cas chez les cas suspects de reflux de haut grade, également de mauvais pronostic au niveau rénal, restant une indication à la réalisation d'une UCR rapide, afin de grader le reflux.

Dans le groupe indemne de valves, et dont la miction était non évocatrice du diagnostic, 5/10 enfants sont nés au CHU et ont bénéficiés d'une UCR réalisée à l'âge de 1 jour jusqu'à l'âge de 3 mois 27 jours, pour une moyenne à 35 jours de vie.

L'intérêt majeur de notre signe d'étude serait de **différer** la réalisation de l'UCR, chez les cas non suspects de valves et dont les signes échographiques anté et post-nataux n'évoqueraient pas un reflux de haut grade, avec critères de mauvais pronostic.

Enfin la certitude diagnostique de la présence de VUP pourrait impacter davantage la prise en charge de la maladie si la **chirurgie in utero**, encore tout à fait exceptionnelle de nos jours, venait à faire la preuve de son efficacité et à se développer.

D. Limites de l'étude

Bien que de **taille modeste**, et ne permettant pas la réalisation d'une étude statistique, il s'agit de la plus grande cohorte analysant la miction fœtale à ce jour. Ceci est à mettre en relation avec l'extrême rareté de la pathologie.

L'analyse dynamique de la miction fœtale est une technique **accessible** pour un opérateur entraîné à l'échographie obstétricale, avec une bonne connaissance du périnée fœtal. La coupe périnéale sagittale est relativement aisée à obtenir et reproductible d'un opérateur à l'autre : en effet la vessie, d'autant plus qu'elle est dilatée, est facilement repérable, le col de la vessie est reconnaissable et il n'y a pas d'artefacts générés par le bassin osseux fœtal.

L'exploration échographique peut se faire par voie trans-abdominale en cas de présentation céphalique, et possiblement par voie trans-vaginale si la présentation est podale.

Les **limites classiques** de l'échographie s'appliquent à cette méthode d'exploration : en effet, les mouvements fœtaux, l'oligo-amnios, la position du fœtus ou les conditions locales (paroi maternelle) peuvent rendre son obtention plus difficile.

Enfin, l'aspect **normal** de l'urètre en per-mictionnel doit être bien connu afin de ne pas affirmer à tort la présence ou l'absence d'une dilatation urétrale.



Image 46. Miction fœtale normale : urètre fin et régulier sur toute sa longueur.

La principale limite de ce signe résulte donc du temps nécessaire à l'obtention d'une miction, rendant cet examen **chronophage**, non propice à une utilisation de routine dans le cadre du dépistage, mais plus adapté au diagnostic anténatal. En effet la miction fœtale, d'autant plus que le terme est avancé, est aléatoire et peut s'étendre sur plusieurs dizaines de minutes.

Néanmoins, en routine, une suspicion de VUP est adressée de principe à un Centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal (CPDPN) pour un avis spécialisé avec échographie réalisée par un référent en imagerie anténatale.

Enfin, notre cohorte était majoritairement constituée de fœtus au **3^e T** de grossesse (13/22) : avec une moyenne globale à 32 SA et 3 jours, un terme minimal à 20 SA et 4 jours et un terme maximal à 38 SA et 5 jours. Il existait un délai entre le dépistage d'une anomalie urologique et l'inclusion dans notre cohorte, ne nous permettant pas de réaliser l'analyse mictionnelle dès l'apparition des premiers signes d'appels urologiques.

L'analyse de la miction fœtale au 3^e trimestre de grossesse est donc parfaitement réalisable.

De même sa réalisation au **2nd trimestre**, effectuée chez 8/22 sujet, semble tout à fait possible, voire plus accessible en raison d'une analyse morphologique globalement plus aisée à ce terme.

VIII. Conclusion

Dans notre étude, l'**analyse dynamique** de la miction fœtale, a pu être réalisée dans la très grande majorité des cas. Celle-ci, calquée sur l'imagerie post-natale, a permis de mettre en évidence la présence ou l'absence d'une dilatation de l'urètre postérieur.

L'analyse dynamique de la miction fœtale a permis de détecter correctement l'ensemble des patients **porteurs de VUP**. L'analyse s'est révélée particulièrement pertinente concernant le diagnostic de VUP chez deux fœtus porteurs de valves avec des modes de révélation atypiques : ascite fœtale et épaissement pariétal vésical isolés.

Les cas ne présentant pas de dilatation de l'urètre postérieur ne correspondaient pas à des VUP en post-natal. Ceci a donc permis d'écarter les diagnostics **différentiels** de méga-vessie, tel que le reflux vésico-urétéral de haut grade, dont la présentation échographique est pourtant très similaire. Les diagnostics différentiels tels la méga-vessie micro-colon et le syndrome de Prune Belly ont été posés par la non visualisation de notre signe d'étude, ainsi que par la détection d'une miction par rengorgement pour le cas de MVMC, et d'un mégalo-urètre pour le syndrome de Prune Belly.

Nous avons également pu mettre en évidence la présence d'une **encoche postérieure sous-vésicale** que l'on retrouve classiquement sur les images d'UCR, chez la plupart des patients porteurs de VUP. Cette image n'était pas retrouvée chez les patients indemnes de valves.

Bien que nécessitant une technique rigoureuse, et un temps potentiellement conséquent pour l'obtention de la miction fœtale, plus adaptée aux **centres spécialisés**, ce signe est accessible à un opérateur entraîné et est reproductible.

En cas de suspicion de VUP : il serait bénéfique de coupler l'analyse dynamique de la miction fœtale à la consultation avec le chirurgien pédiatrique, pour tenir un discours **plus précis** aux parents et potentiellement améliorer la **prise en charge** de ces enfants. Enfin, l'**UCR** pourrait être différée chez les cas non porteurs de valve et en l'absence de suspicion de reflux de haut grade avec critères de gravité.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Brownlee E, Wragg R, Robb A, Chandran H, Knight M, McCarthy L. Current epidemiology and antenatal presentation of posterior urethral valves: Outcome of BAPS CASS National Audit. *Journal of Pediatric Surgery*. 2019 Feb;54(2):318–21.
2. Lissauer D, Morris RK, Kilby MD. Fetal lower urinary tract obstruction. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine*. 2007 Dec;12(6):464–70.
3. Robert Y, Bourgeot Ph, Brasseur-Daudruy M, Eurin D, Vaast P, Guérin B. Pathologie de l'appareil génito-urinaire. *Échographie en pratique obstétricale Elsevier*; 2014 p. 493–533.
4. Abbott JF, Levine D, Wapner R. Posterior Urethral Valves: Inaccuracy of Prenatal Diagnosis. *Fetal Diagn Ther*. 1998;13(3):179–83.
5. Référentiel de bonnes pratiques à l'usage des médecins qui sont amenés à demander ou à réaliser des examens d'imagerie médicale : Fœtus et dilatation des voies urinaires dépistée en période anténatale. <http://gbu.radiologie.fr>
6. http://campus.cerimes.fr/histologieetembryologiemedicales/enseignement/embryo_13/site/html/cours.pdf
7. Galloy M-A, Staal M-O, Olivier P, Schmitt M, Claudon M. Exploration de l'appareil urinaire chez l'enfant. *EMC - Radiologie et imagerie médicale - Génito-urinaire - Gynéco-obstétricale - Mammaire*. 2007 Jan;2(3):1–17.
8. Young HH, Frontz WA, Baldwin JC Congenital obstruction of the posterior urethra. *Journal of Urology* 1919 ; 3 : 289-365
9. Hutton KAR, Thomas DFM, Arthur RJ, Irving HC, Smith SEW. Prenatally Detected Posterior Urethral Valves: Is Gestational age at Detection a Predictor of Outcome? *Journal of Urology*. 1994 Aug;152(2 Part 2):698–701.
10. Kitajima K, Aoba T, Pringle KC, Seki Y, Zuccollo J, Koike J, et al. Bladder development following bladder outlet obstruction in fetal lambs: optimal timing of fetal therapy. *Journal of Pediatric Surgery*. 2010 Dec;45(12):2423–30.
11. Holmdahl G, Sillen U, Bachelard M, Hansson E, Hermansson G, Hjalmas K. The changing urodynamic pattern in valve bladders during infancy. *Journal of Urology* 1995. Vol 153, 463-467.
12. Roy C, Christmann D. Pathologie congénitale de la vessie. *EMC - RADIOLOGIE ET IMAGERIE MÉDICALE : Génito-urinaire - Gynéco-obstétricale - Mammaire* 1994:1-0 [Article 34-401-A-10].

13. Bellinger MF, Comstock CH, Grosso D, Zaino R. Fetal posterior urethral valves and renal dysplasia at 15 weeks gestational age. *The Journal of Urology* 1983. Vol 129.
14. Aubry MC. Evaluation de la fonction rénale fœtale : imagerie ultra-sonore. *Les malformations congénitales Tome 6* 2011. Sauramps médical.
15. Maugey-Laulom B, Chateil J-F. Diagnostic anténatal des uronéphropathies malformatives. *EMC - Radiologie et imagerie médicale - Génito-urinaire - Gynéco-obstétricale - Mammaire*. 2011 Jan;6(1):1–17.
16. Muller F, Dreux S, Audibert F, Chabaud JJ, Rousseau T, D'Hervé D, Dumez Y, Ngo S, Gubler MC, Dommergues M. Fetal serum ss2-microglobulin and cystatin C in the prediction of post-natal renal function in bilateral hypoplasia and hyperechogenic enlarged kidneys. *Prenatal Diagnosis* 2004 May;24(5):327-32.
17. Heikkilä J, Taskinen S, Rintala R. Urinomas Associated With Posterior Urethral Valves. *Journal of Urology*. 2008 Oct;180(4):1476–8.
18. Wells JM, Mukerji S, Chandran H, Parashar K, McCarthy L. Urinomas protect renal function in posterior urethral valves—a population based study. *Journal of Pediatric Surgery*. 2010 Feb;45(2):407–10.
19. Stein Bernardes L, Salomon R, Aksnes G, Lortat-Jacob S, Benachi A. Ultrasound evaluation of prognosis in fetuses with posterior urethral valves. *Journal of Pediatric Surgery*. 2011 Jul;46(7):1412–8.
20. Lundar L, Aksnes G, Mørkrid L, Emblem R. Prenatal extravasation of urine seems to preserve renal function in boys with posterior urethral valves. *Journal of Pediatric Urology*. 2019 May;15(3):241.e1-241.e7.
21. Rittenberg MH, Hulbert WC, Snyder HM, Duckett JW. Protective Factors in Posterior Urethral Valves. *Journal of Urology*. 1988 Nov;140(5 Part 1):993–6.
22. Yitta S, Saadai P, Filly RA. The Fetal Urinoma Revisited. *Journal of Ultrasound in Medicine*. 2014 Jan;33(1):161–6.
23. Yerkes EB, Cain MP, Padilla LM. In utero perinephric urinoma and urinary ascites with posterior urethral valves: a paradoxical pop-off valve? *Journal of Urology*. 2001 Dec;166(6):2387–8.
24. Bourillon A, Benoist G, Delacourt C. *Pédiatrie, 7^e édition* 2017. Elsevier Masson.
25. Smith GHH, Canning DA, Schulman SL. The long term outcome of posterior urethral valves treated with primary valves ablation and observation. *J Urol* 1996; 155 : 1730.
26. Scott JE. Management of congenital posterior urethral valve. *Br J Urol* 1985; 57 : 71

27. Woolf AS, Thiruchelvam N. Congenital Obstructive Uropathy: Its Origin and Contribution to End-Stage Renal Disease in Children. *Advances in Renal Replacement Therapy*. 2001 Jul;8(3):157–63.
28. PDE Mouriquand. Posterior urethral valves : factors affecting long-terme outcome. *Archives de pédiatrie Elsevier* 1997 ; (Suppl 1) :31s-36s.
29. De Gennaro M, Capitanucci ML, Mosiello G, Caione P, Silveri M. The changing urodynamic pattern from infancy to adolescence in boys with posterior urethral valves: changing urodynamic pattern. *Bju international*. 2000 sep;85(9):1104–8.
30. Cuckow PM, Dinneen MD, Risdon R.A, Ransley PG, Duffy PG. Long-term renal function in the posterior urethral valves, unilateral reflux and renal dysplasia syndrome. *Journal of Urology*. 1997 September ; Vol 158, 1004-1007
31. Woodhouse CRJ, Reilly JM, Bahadur G. Sexual Function and Fertility in Patients Treated for Posterior Urethral Valves. *Journal of Urology*. 1989 Aug;142(2 Part 2):586–8.
32. Montemarano H, Bulas DI, Rushton HG, Selby D. Bladder distention and pyelectasis in the male fetus: causes, comparisons, and contrasts. *Journal of Ultrasound in Medicine*. 1998 Dec;17(12):743–9.
33. Bernardes LS, Aksnes G, Saada J, Masse V, Elie C, Dumez Y, et al. Keyhole sign: how specific is it for the diagnosis of posterior urethral valves? *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2009 Oct;34(4):419–23.
34. Roy S, Colmant C, Cordier A-G, Sénat M-V. Apport des signes d'appel échographiques dans le diagnostic anténatal des valves de l'urètre postérieur : expérience de 3ans à la maternité de l'hôpital Bicêtre. *Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction*. 2016 May;45(5):478–83.
35. Giovangrandi Y, Aleese JM, Sauvanet E. Voies urinaires et rétropéritoine du fœtus. 2019;18.
36. Guérin du Masgenêt B, Bourgeot P, Aerdans Y. *Echographie en pratique obstétricale*, 5^e édition 2014 Elsevier-Masson.
37. Zondervan HA, Verjaal M, Kuegt AC. Micturition in utero: Letter to the Editor. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1999 Feb;13(2):150–150.
38. Devesa R, Torrents M. Fetal Micturition. *N Engl J Med*. 1998 Jan 15;338(3):170–170.
39. Boopathy Vijayaraghavan S. Sonography of fetal micturition. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2004 Nov;24(6):659–63.
40. Quibel S, Brasseur-Daudruy M, Liard-Zmuda A, Gaillard P, Verspyck E. Posterior urethral valves: how the study of fetal micturition can help to reach the diagnosis?: Posterior urethral valves diagnosis and fetal micturition. *Prenat Diagn*. 2016 Aug;36(8):794–5.

41. Adnan Hassani. Cystographie chez l'enfant et complications : suivi prospectif de 641 patients. Médecine humaine et pathologie. 2016. dumas-01355116
42. Lair M, Hassani A, Vasies I, Brasseur-Daudruy M, Vivier PH, Dacher JN. Pathologie congénitale de la vessie. EMC - Radiologie et imagerie médicale - génito-urinaire - gynéco-obstétricale - mammaire 2018 ; 13(2) : 1-10 (Article 34-401-A-10)
43. G, Vito I, Ventura A, Grisolia G, De Felice C. Fetal lower urinary tract obstruction and its management. Arch Gynecol Obstet. 2013 Feb;287(2):187–94.
44. Taghavi K, Sharpe C, Stringer MD. Fetal megacystis: A systematic review. Journal of Pediatric Urology. 2017 Feb;13(1):7–15.
45. Holmes N, Harrison MR, Baskin LS. Fetal Surgery for Posterior Urethral Valves: Long-Term Postnatal Outcomes. PEDIATRICS. 2001 Jul 1;108(1):e7–e7.
46. Farrugia MK, Braun MC, Peters CA, Ruano R, Herndon CD. Report on The Society for Fetal Urology panel discussion on the selection criteria and intervention for fetal bladder outlet obstruction. Journal of Pediatric Urology. 2017 Aug;13(4):345–51.
47. Morris RK, Malin GL, Quinlan-Jones E, Middleton LJ, Hemming K, Burke D, et al. Percutaneous vesicoamniotic shunting versus conservative management for fetal lower urinary tract obstruction (PLUTO): a randomised trial. The Lancet. 2013 Nov;382(9903):1496–506.
48. Grapin C, Auber F, de Vries P, Audry G, Helardot P. Prise en charge post-natale des uropathies de découverte anténatale. 2019;32:14.
49. Chitrit Y, Bourdon M, Korb D, Grapin-Dagorno C, Joinau-Zoulovits F, Vuillard E, et al. Posterior urethral valves and vesicoureteral reflux: can prenatal ultrasonography distinguish between these two conditions in male fetuses?: Posterior urethral valves and vesicoureteral reflux. Prenat Diagn. 2016 Sep;36(9):831–7.
50. Fontanella F, Maggio L, Verheij JBG, Duin LK, Adama Van Scheltema PN, Cohen-Overbeek TE, et al. Fetal megacystis: a lot more than LUTO. Ultrasound Obstet Gynecol. 2019 Jun;53(6):779–87.
51. Oliveira EA, Rabelo EA, Pereira AK, Diniz JS, Cabral AC, Leite H, et al. Prognostic factors in prenatally-detected posterior urethral valves: a multivariate analysis. Ped Surgery Int. 2002 Dec;18(8):662–7.
52. Lee J, Kimber C, Shekleton P, Cheng W. Prognostic factors of severe foetal megacystis: Foetal megacystis. ANZ Journal of Surgery. 2011 Jul;81(7–8):552–5.

Apport de l'analyse échographique dynamique de la miction fœtale dans le diagnostic de valves de l'urètre postérieur.

A FARADJI, A LIARD-ZMUDA, E VERSPYCK, M RENAUX-PETEL, JN DACHER, M BRASSEUR-DAUDRUY

Objectifs

Etudier la faisabilité et la pertinence de l'analyse échographique dynamique de la miction fœtale dans le diagnostic de valves de l'urètre postérieur.

Matériel et méthodes

Etude diagnostique, prospective, descriptive réalisée au CHU de Rouen entre 2012 et 2020 incluant tous les fœtus de sexe masculins adressés au chirurgien pédiatre pour suspicion de valves de l'urètre postérieur. L'étude a consisté en une analyse échographique de la morphologie de l'urètre lors de la miction. Deux groupes ont été constitués : « *miction positive* » lorsque l'on objectivait une ballonnisation de l'urètre postérieur et « *miction négative* » le cas échéant. La faisabilité de la méthode a également été étudiée. A la naissance, le diagnostic de certitude était posé et les enfants étaient classés en *VUP +* ou *VUP -*. Une analyse descriptive des résultats a été réalisée.

Résultats

28 fœtus ont été initialement inclus. 5 fœtus ont été exclus en raison de l'absence de diagnostic de certitude à la naissance. 1 fœtus a été exclu car l'analyse échographique était non contributive. 22 fœtus ont été étudiés, avec un diagnostic de certitude à la naissance. L'ensemble des fœtus du groupe *miction positive* (12) étaient porteurs de valves. La totalité des fœtus du groupe *miction négative* (10) n'était pas porteurs de valves. L'aspect d'encoche sous-vésicale postérieure était retrouvée seulement chez les cas porteurs de la maladie (8/12). L'épaississement pariétal vésical ne concernait que les fœtus porteurs de valves : signe hautement sensible et spécifique. Le signe « méga-vessie » était sensible (10/12 dans le groupe *VUP+*) mais peu spécifique (8/10 dans le groupe indemne). Chez les cas indemnes de valves, une prédominance RVU de grade intermédiaire ou élevé a été retrouvée (4/10).

Conclusion

Notre étude a permis de démontrer la faisabilité et la pertinence de l'analyse dynamique de la miction fœtale dans le diagnostic positif des valves de l'urètre postérieur en prénatal.

Mots clés : valves de l'urètre postérieur, échographie anténatale, miction fœtale.