

Luke Harper  
Chirurgie Infantile  
CHU F Guyon – La Réunion

# Gestion prénatale des valves de l'urètre postérieur

# Diagnostic prénatal

- L'ensemble des pratiques médicales ayant pour but de détecter in utero chez l'embryon ou le foetus une affection grave, afin de donner aux futurs parents le choix d'interrompre ou non la grossesse et de permettre une meilleure prise en charge médicale de la pathologie si la grossesse est poursuivie.

# Diagnostic anténatal

- « Détecter in utero, chez l'embryon ou le foetus, une affection grave »
  - Quelle affection?
- « D'interrompre ou non la grossesse »
  - Diagnostic et Pronostic
- « Prise en charge médicale de la pathologie si la grossesse est poursuivie »
  - Quelle prise en charge anté et post-natale?

# Valves de l'urètre postérieur

- Obstacle congénital de l'urètre postérieur
- Uniquement chez le garçon
- Intégration canaux de Wolf à la partie postérieure du cloaque au niveau du veru Montanum
- Valves sont un repli muqueux ou une membrane apparaissant 4-6 semaines de grossesse
- Obstacle sous-vésical
- Fenêtre organogenese importante

# Valves de l'urètre postérieur

- 50 % des causes malformatives d'insuffisance rénale terminale de l'âge pédiatrique
- 10-15% des enfants en IRT
- 25-30% évoluent vers l'IRT
- Diagnostic anténatal possible 4/5
- Confirmé en postnatal
- Atteint 1/5 000 à 1/8 000 garçons



# 1<sup>er</sup> problème

## Quelle affection?

- *Fetal Megacystis: Etiologies, Management, and Outcome According to the Trimester. L. Fievet, A. Faure, S. Coze, L. Harper, et al. J Urology 2015.*
- 69 megavessies (57 garçons)
  - 23/57 VUP
  - 13/57 RVU
  - 3/57 urétéroceles
  - 2/57 normaux
  - 18/57 Prune Belly, anomalies caudales
- *Difficile d'être affirmatif sur le diagnostic*

# 2eme problème

## Pronostic?

- Éléments anténataux
  - Echographie
  - Biomarqueurs
  - Autres...

# Pronostic: échographie

- *Ultrasound evaluation of prognosis in fetuses with posterior urethral valves. LS Bernardes et al. JPS 2011.*
  - 25 grossesses
    - 4 Fonction rénale anormale
    - 21 Fonction rénale normale
  - 47.6% des enfants avec créatinine normale ont un oligamnios à 32 SA
  - Aucun critère échographique n'a pu prédire de manière fiable la fonction postnatale



# Pronostic: échographie

- *Antenatal ultrasound to predict postnatal renal function in congenital lower urinary tract obstruction : systematic review or test accuracy. RK Morris et al. BJOG 2009.*
- 13 articles= 215 patients
- Definition oligamnios (<2cm, <25 percentile)
- Outcome clearance ? Creatinine postnatale ? Nadir ?

- Kyste corticaux/aspect parenchyme
  - Sensibilité : 0.57 Spécificité: 0.84
- Oligamnios
  - Sensibilité : 0.63 Spécificité: 0.76
- Age au diagnostic, Hydronéphrose, Megavessie
  - Peu utile
- Conclusion
  - *Difficile d'être précis sur le pronostic à partir de l'écho*

# Pronostic: Biomarqueurs

- *Systematic review of accuracy of fetal urine analysis to predict poor postnatal renal function in cases of congenital urinary tract obstruction. RK Morris et al. Prenat Diagn 2007*
- 23 articles
- Na, Beta 2  $\mu$ globulin, Ca, Cl
- 572 patients
- Aucun marqueur urinaire fetal investigué n'a de valeur clinique démontrée

- Problème de méthodologie
- Seuil variables
  - Beta 2 >5mg/L, 2mg/L, 10mg/l....
  - Fonction du terme
  - Outcome creat ? Clearance,....
- Facteurs indépendant des facteurs échographiques ?
- Confirme ce qu'on sait déjà...
- *Difficile d'être précis sur le pronostic à partir des biomarqueurs*

# Facteur pronostic: Anatomiques

- *Posterior urethral valves : Does the Pop-Off mechanism really work ? Harper L, Michel JL, Dunand O, et al. World Congress Pediatric Urology, San Francisco 2010*
- 80 patients
- Pas d'effet protecteur de groupe
- Possible effet protecteur individuel
- *Difficile d'être précis sur le pronostic à partir des éléments anatomiques*

# 3ème problème

## Quelle prise en charge?

- *Percutaneous vesicoamniotic shunting versus conservative management for fetal lower urinary tract obstruction (PLUTO) : a randomised Trial. RK Morris, Malin GL, et al. Lancet 2013.*
- 31 patients (16 Shunt-15 Rien)
- 12 naissances vivantes/groupe
- 7 et 3 vivants à 2 ans

# PLUTO

- 75 patients/groupe
- 68 interruptions, 45 refus, 31 inclusions
- 4/15 rupture prématurées + chorioamniotite
- Effet positif modéré après 36 sem (55%)
- Négatif avant 36 sem
- Effet long-terme ?
- Effet positif sur la survie à 8j mais la probabilité d'avoir une fonction rénale normale à long-terme est faible

# Fonction vésicale

- *LONG-TERM BLADDER DYSFUNCTION AND RENAL FUNCTION IN BOYS WITH POSTERIOR URETHRAL VALVES BASED ON URODYNAMIC FINDINGS. Ghanem MA, Wolfenbutter KP, et al J Urology 2004*
- 116 patients
- IRT 35 patients
- Urodynamic studies
  - mauvaise compliance 30 patients
  - detrusor overactivity: 40 patients
  - poor compliance and detrusor overactivity: 17.



# Impact Familial

- **Etude IFUP en cours** (Harper L, USM. CHU de La Réunion)
  - Impact sur le couple
  - Impact sur la carrière
  - Etc.....
- **Projet d'étude sur quelle information les parents auraient aimé avoir...**

# Au total

- Sur le plan néphrologique et urologique
- 1/3 vont plutôt bien
- 1/3 vont moyen
- 1/3 vont mal
- Mais dans quel tiers se situe l'enfant?
- Seul facteur pronostic de la fonction rénale au long-terme
  - Nadir de la créatinine dans la première année de vie

# Effet de l'anténatal

*Outcome of posterior urethral valves: to what extent is it improved by prenatal diagnosis? EL Ghoneimi et al. J Urol 1999*

According to the current data, the outcome of posterior urethral valves is not yet significantly improved by prenatal diagnosis.

# Perspectives

- Recherche de nouveaux marqueurs pronostics
  - IRM fonctionnelle et coefficient de diffusion pour évaluer le pronostic à un an des VUP
    - Projet de PHRC déposé (Harper L,USM)
  - Autres biomarqueurs
    - Sanguins, urinaires...
  - CNV (variabilité du nombre de copies)

# Information

- Projet d'étude sur quelle information les parents auraient aimé avoir....

# Conclusion

- Difficile, voire impossible d'être formel sur le pronostic (hors cas caricaturaux)
  - Information imparfaite
- Information équilibrée et compréhensible
  - Se méfier d'une vision biaisée
  - Du temps, un interprète, des remises à jour,...
- Recherche de nouveaux marqueurs
- Pas de prise en charge anténatale recommandée