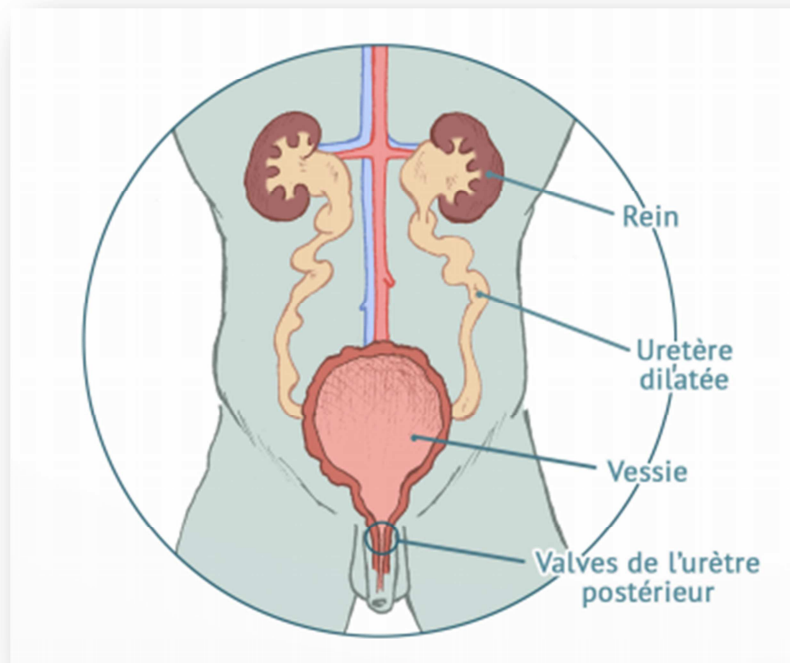


Protocole de prise en charge des uropathies basses

à type de valve urétrale in utero (LUTO)

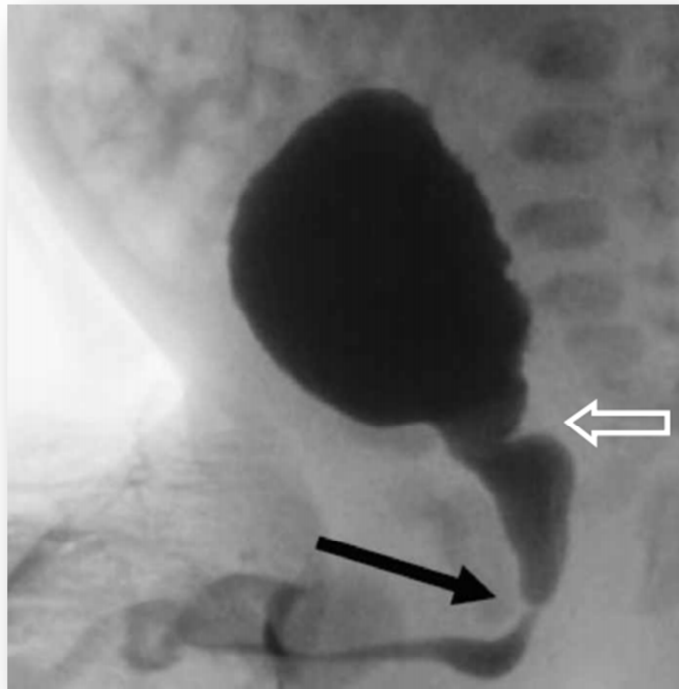
Le document ci-joint vous permet d'avoir une information plus précise sur la situation des obstacles sous-vésicaux. Nous essayons de vous apporter les données nécessaires à la prise de décision d'une éventuelle thérapeutique.

Les uropathies basses obstructives peuvent correspondre à plusieurs maladies, la plus connue étant les valves de l'urètre postérieur. Toutefois, pour un même aspect il peut s'agir d'une atrésie de l'urètre, d'un mégalo-urètre congénital, d'un syndrome de Prune Belly. Toutes ses pathologies n'ont évidemment pas le même pronostic. Les **valves urétrales postérieures** sont des replis de tissu anormal au niveau de l'urètre qui bloquent l'écoulement de l'urine depuis la vessie. Les valvules urétrales postérieures ne surviennent que chez les garçons.

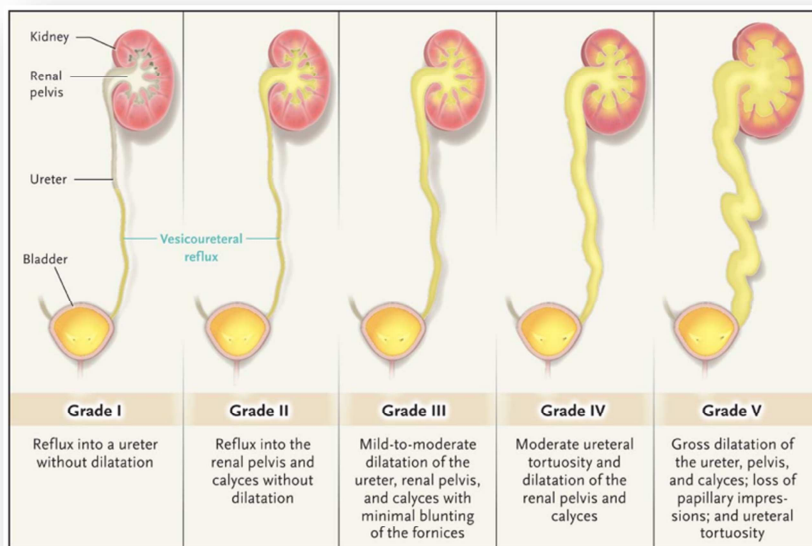


Le blocage fait augmenter la pression à l'intérieur de la vessie, ce qui peut entraîner des difficultés à uriner ou un faible débit urinaire. Dans les cas les plus sévères, le blocage affecte le développement du fœtus. L'élévation de la pression induite par le blocage peut perturber le développement de la vessie et surtout des reins. Ce blocage va réduire la quantité d'urine que le fœtus rejette dans le liquide amniotique. Un manque de liquide amniotique peut affecter essentiellement le développement des poumons, et des membres du fœtus. Un mauvais développement des poumons peut entraîner un décès juste avant ou après la naissance. Après la naissance, si le nouveau-né survit il pourra présenter des symptômes de mauvais drainage de la vessie et une mauvaise fonction rénale.

Voici l'aspect radiologique à la naissance :



La complication la plus importante est le reflux vésico-urétéral qui va endommager les reins. Il est classifié en fonction de son importance, plus le reflux est marqué, plus la fonction rénale pourra être altérée.



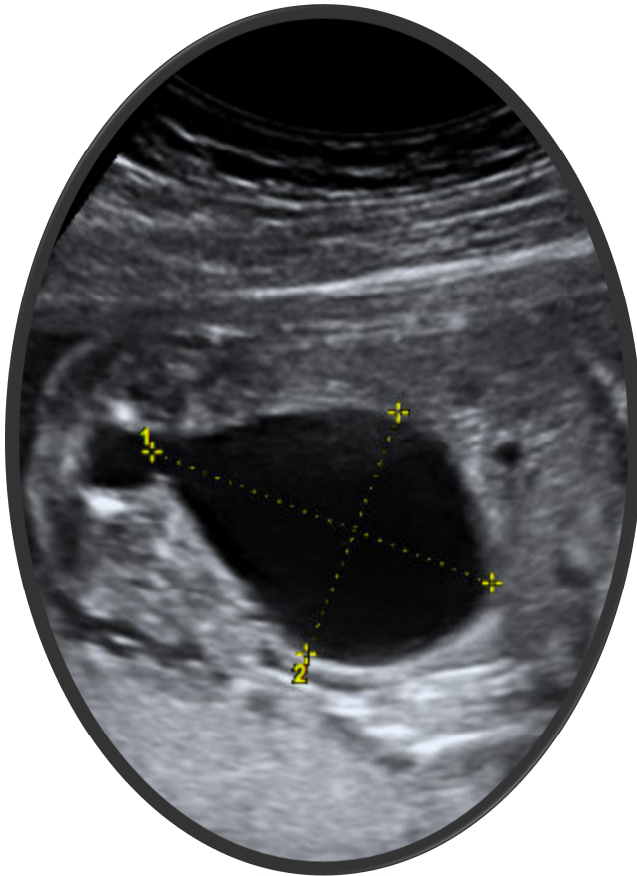
Les autres maladies ne sont plus souvent pas compatibles avec la survie.

Ainsi, devant une suspicion de valve de l'urètre postérieur, nous vous proposons une approche diagnostique et possiblement thérapeutique

Les Critères d'inclusion sont :

1. Mégavessie de diamètre longitudinal > 8 mm au 1^{er} trimestre ou diagnostic de LUTO plus tardif quelle que soit la quantité de liquide amniotique.
2. Présence d'une Ascite foetale de type urinaire.
3. Absence d'anomalie associée.
4. Caryotype foetal normal effectué sur prélèvement de trophoblaste dès que le diagnostic est confirmé.

Voilà l'aspect échographique d'une mégavessie.



Dans le cadre d'un bilan, nous vous proposerons la prise en charge suivante :

1. **En cas de terme précoce**, soit avant 18 semaines d'aménorrhée, nous aborderons la discussion sur la réalisation d'un geste à visée diagnostique et thérapeutique par cystoscopie rétrograde sans passer par une approche diagnostique première afin d'éviter trop de ponctions et de diminuer le risque de rupture de la poche.
2. **En cas de terme plus avancé**, soit à partir de 18 semaines : discussion ouverte avec le couple sur une proposition de bilan pronostic premier :
 - a. **Ponction d'urine** à J1 et J2 à l'aiguille dans la vessie du fœtus, ce qui permet d'évaluer la fonction rénale.
 - b. Dès que c'est accessible en fonction du terme : **un prélèvement de sang fœtal** sera réalisé lors du premier prélèvement urinaire.
3. **Les Candidats à une prise en charge thérapeutique sont les suivants :**
 - a. **Amélioration des paramètres biologiques entre J1 et J2. Soit diminution du Sodium et diminution de la protéinurie (β 2 microglobuline).**
 - b. **Utilisation du score F. Muller pour estimer le degré d'insuffisance rénale associant les dosages de la protéinurie et du Chlore dans les urines.**
4. Nous organiserons un RDV avec les chirurgiens urologiques et les néphro-pédiatres afin de permettre de donner au couple le maximum d'information sur le devenir de cette pathologie (Dr Moog Raphaël - Dr Zalozyc Ariane).

Nous ne vous proposerons pas de geste à visée thérapeutique si nous avons les Critères d'exclusion suivants :

1. Signes échographiques de dysplasie rénale.
2. Syndrome de Prune Belly.
3. Anomalie associée.
4. Caryotype fœtal anormal.
5. Terme supérieur à 26 semaines.

Thérapeutiques possibles :

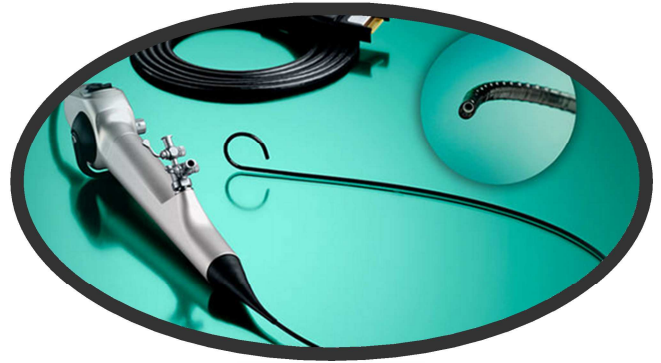
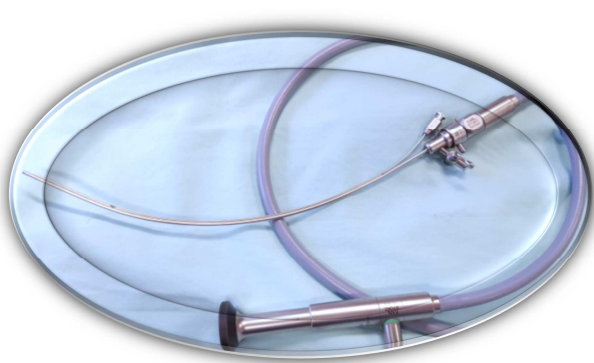
Cystoscopie ou Drain vésico-amniotique.

Pour qu'une cystoscopie fœtale soit possible, il faut que le fœtus soit positionné de bonne manière pour pouvoir aborder de manière raisonnable la vessie. Si ce n'est pas le cas, nous opterons pour l'option d'un drain vésico-amniotique. Ce choix peut se faire que le jour du geste.

En cas de thérapeutique, en pratique nous vous proposons une hospitalisation la veille du geste afin de permettre une prémédication adéquate qui se fera très tôt le matin avec une patiente à jeun. Un lit sera réservé pour vous-même et votre conjoint si vous le désirez dans les locaux du CMCO.

Technique.

1. Une Prémédication maternelle sera effectuée 2 h avant le geste.
2. Une Anesthésie locale à la Xylocaïne sera effectuée à l'endroit de la ponction afin de diminuer les douleurs maternelles. Tout le geste se fait sous contrôle échographique.
3. Puis nous réaliserons une Curarisation et analgésie fœtale par injection intramusculaire.
4. Enfin nous introduisons un mandrin de 2 mm avec canal opérateur dans la vessie du haut vers le bas sous contrôle échographique. Puis, l'endoscope Storz® de 1.3 mm ou l'endoscope souple



Cette approche visuelle directe de la portion postérieure de l'urètre nous permet de faire le diagnostic de l'obstacle. Il peut s'agir de valves ou d'une atrésie de l'urètre.

L'aspect endoscopique de valves est le suivant :



5. En cas de valves, nous effectuerons une Coagulation directe avec une fibre Laser par contact des valves avec une faible puissance de 10 W, puis nous tenterons de dilater les valves de manière mécanique avec passage d'un cathéter à ballonnet, ceci a pour but d'agrandir l'effet de la coagulation Laser.
6. Nous vérifierons par un contrôle échographique la présence d'un flux urétral rétrograde avec vidange vésicale.
7. Un contrôle sera effectué le lendemain, puis hebdomadaire de l'aspect vésical et rénal.
5. Nous vous proposerons un nouveau prélèvement sanguin pour dosage de $\beta 2$ microglobuline plus tard dans la grossesse afin de vérifier la bonne fonction rénale.
6. Finalement un Bilan uro-néphrologique complet sera planifié en période néonatale.

Si l'endoscopie n'est pas réalisable, que le bilan pronostique permet de penser qu'un geste thérapeutique pourrait être réalisé. Nous vous proposerons la mise en place d'un shunt vésico-amniotique. Ce geste est réalisé également sous contrôle échographique avec la même prémédication que la cystoscopie. La décision peut être prise le jour de l'examen en raison d'une mauvaise position fœtale.



Ce drain se présente ainsi :

Avantages et Inconvénients :

Cystoscopie :

L'avantage de la cystoscopie est de permettre un diagnostic précis de la maladie. En effet dans plus de 95 % des cas, en cours de geste nous pourrions affirmer la présence de valve ou alors faire le diagnostic d'atrésie urétrale. Nous savons qu'en ce cas il ne faut pas aller vers un traitement en raison du caractère létal de cette maladie. L'autre avantage est de pouvoir traiter directement les valves sans laisser de matériel dans la vessie et de permettre à nouveau des mictions normales. Il semble qu'il puisse vraiment augmenter les chances de survie sans retentissement sur la fonction rénale.

L'inconvénient est le caractère un peu plus invasif de la procédure et le risque de lésion locale, en particulier de fistule avec le rectum. Comme tout geste invasif, il se complique d'un risque de rupture de la poche à hauteur de 20 %. Ce traitement est encore expérimental.

Drain vésico-amniotique :

L'avantage du drain vésico-amniotique est qu'il s'agit d'un geste relativement plus simple sous contrôle échographique que nous réalisons depuis longtemps. Le drain permet à la vessie de se vider de manière continue au cours de la grossesse.

L'inconvénient du drain est qu'il peut se déplacer spontanément ou par des mouvements du fœtus. La pose du drain comme la cystoscopie peut se compliquer dans 20 % des cas d'une rupture de la poche des eaux. Ce traitement permet d'augmenter les chances de survie, mais n'a peut-être pas le même impact sur la fonction rénale que la cystoscopie.

Abstention :

L'avantage d'une abstention thérapeutique est de ne prendre aucun risque pour la grossesse.

L'inconvénient est de très probablement se diriger vers des complications néo-natales à type d'insuffisance rénale.

N'hésitez pas à nous poser toutes les questions qui vous permettent de comprendre au mieux la situation. Nous sommes là pour y répondre.

Bibliographie.

1. **Early fetal cystoscopy for first-trimester severe megacystis.** R. Ruano, C.T. Yoshisaki, E.M.A. Salustiano, A.M. Giron, M. Srougi, M. Zugaib. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2011; 37: 696.
2. **Early fetal megacystis between 11 and 15 weeks of gestation.** R. Favre, M. Kohler, B. Gasser, F. Muller, I. Nisand. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1999; 14: 402.
3. **Vesicocentesis at 10 – 14 weeks of gestation for treatment of fetal megacystis.** S.G. Carroll, P.W. Soothill, J. Tizard, P.M. Kyle. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2001; 18: 366.
4. **Sequential invasive assessment of fetal renal function and the intrauterine treatment of fetal obstructive uropathies.** M.I. Evans, A.J. Sacks, M.P. Johnson, A.G. Robichaux, M. May, K.S. Moghissi. *Obstet. Gynecol.* 1991; 77: 545.
5. **In utero percutaneous cystoscopy in the management of fetal lower obstructive uropathy.** R.A. Quintero, M.P. Johnson, R. Romero, C. Smith, F. Arias, F. Guevara-Zuloaga, D.B. Cotton, M.I. Evans. *Lancet.* 1995; 346: 537.
6. **Fetal cystoscopy in the management of fetal obstructive uropathy: experience of a single European centre.** A. Welsh, S. Agarwal, S. Kumar, R.P. Smith, N.M. Fisk. *Prenat Diagn.* 2003; 23: 1033.
7. **Fetal cystoscopy in the management of fetal obstructive uropathy: Experience of a single European Centre.** D.A. Canning. *J. Urology.* 2005; 173: 238.