

Hydronéphrose géante du nouveau-né : résultats à long terme de la néphroplicature primaire néonatale

Nicolas KALFA (1), Christophe LOPEZ (1), Catherine BAUD (2), Corinne VEYRAC (2), Denis MORIN (3), Michel AVEROUS (1)

(1) Service d'Urologie II, Hôpital Lapeyronie, (2) Service de Radiopédiatrie, Hôpital Arnaud de Villeneuve, (3) Service de Néphropédiatrie, Pédiatrie I, Hôpital Arnaud de Villeneuve, Montpellier, France

RÉSUMÉ

Objectif: L'hydronéphrose géante congénitale par sténose de la jonction pyélo-urétérale est exceptionnelle et le traitement reste souvent une néphrectomie d'un rein jugé peu fonctionnel. Un traitement conservateur par plicature rénale est pourtant possible. L'objectif de cette étude est d'évaluer le devenir fonctionnel à long terme des ces reins ayant eu une néphroplicature en période néonatale.

Matériel et Méthodes: De 1996 à 1998, 5 nouveaux nés porteurs une hydronéphrose géante congénitale ont été pris en charge dans notre service (3 diagnostics anténataux). La dilatation pyélique antéro-postérieure était de 145 mm (110-180 mm). Tous ont bénéficié d'une reconstruction pyélo-urétérale avec néphroplicature, quel qu'ait été l'aspect échographique et scintigraphique préopératoire du parenchyme rénal.

Résultats: Le suivi moyen est de 9 ans (8-10 ans). La réduction initiale du volume global du rein était constante et majeure (plus du 50% du volume initial). La fonction rénale relative moyenne était 32.4% (10-42%) sans obstacle résiduel. La croissance rénale était satisfaisante dans 4 cas (40 mm à 1 an, 72 mm à 6 ans), avec un rein atrophié dans 1 cas. Aucun enfant ne présentait d'hypertension artérielle ni d'élévation de la créatinine plasmatique.

Conclusion: L'hydronéphrose géante du nouveau-né ne justifie pas systématiquement une néphrectomie première même en cas de rein controlatéral sain. Malgré l'aspect péjoratif des données échographiques et scintigraphiques initiales toujours difficiles à interpréter, la néphroplicature précoce améliore le drainage des cavités pyélocalicielles, en diminue la dilatation résiduelle et permet la sauvegarde d'un capital néphronique significatif chez la plupart de ces enfants.

Mots clés : Hydronéphrose, obstruction urétérale, nouveau-né, chirurgie, jonction pyélo-urétérale.

Niveau de preuve : 5

L'hydronéphrose géante est une entité rare se définissant comme une collection d'urine dans les cavités excrétrices de plus de 1 litre [1], ou chez l'enfant, comme une dilatation dépassant la ligne abdominale médiane avec une longueur rénale de plus de 5 vertèbres [2], ou de plus de 4% du poids du corps [3]. La sténose de la jonction pyélo-urétérale est la cause la plus fréquente des hydronéphroses géantes.

L'hydronéphrose géante du nouveau-né est une forme exceptionnelle de cette pathologie. Souvent révélée au cours d'un examen échographique anténatal, elle est parfois diagnostiquée au décours d'une complication infectieuse (pyélonéphrite dans les premières semaines de vie) ou devant une masse abdominale du nouveau-né. L'altération anatomique et fonctionnelle du parenchyme rénal sus-jacent est souvent majeure.

Un traitement conservateur, réduisant le risque de complication et sauvegardant une fonction rénale significative, est possible. L'objectif de ce travail est d'évaluer à long terme le devenir fonctionnel des ces reins ayant eu une chirurgie conservatrice avec néphroplicature en période néonatale.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

De 1996 à 1998, 5 nouveaux-nés porteurs d'une hydronéphrose géante congénitale ont été pris en charge dans notre service (4 garçons, 1 fille). Les critères d'inclusion retenus étaient ceux définis par CROOKS [2] : dilatation dépassant la ligne abdominale médiane avec une longueur rénale de plus de 5 vertèbres. Chez 3 d'entre eux, le diagnostic était porté en période anténatale par l'échographie morphologique du deuxième trimestre, qui ne montrait pas d'autre anomalie associée. Dans 2 cas, l'hydronéphrose a été révélée par une pyélonéphrite postnatale. A l'échographie pré-opératoire, la dilatation pyélique antéro-postérieure moyenne était de 145 mm (de 110 à 180 mm), atonique, avec des calices en boule. Le parenchyme rénal apparaissait uniformément aminci, de 3 à 4 mm d'épais-

Manuscrit reçu : avril 2006, accepté : juin 2006

Adresse pour correspondance : Dr. N. Kalfa, Service d'Urologie II, Hôpital Lapeyronie, 271, avenue du Doyen Gaston Giraud, 34295 Montpellier Cedex 5.

e-mail : nicolaskal@aol.com

Ref : KALFA N., LOPEZ C., BAUD C., VEYRAC C., MORIN D., AVEROUS M. Prog. Urol., 2006, 16, 481-484.

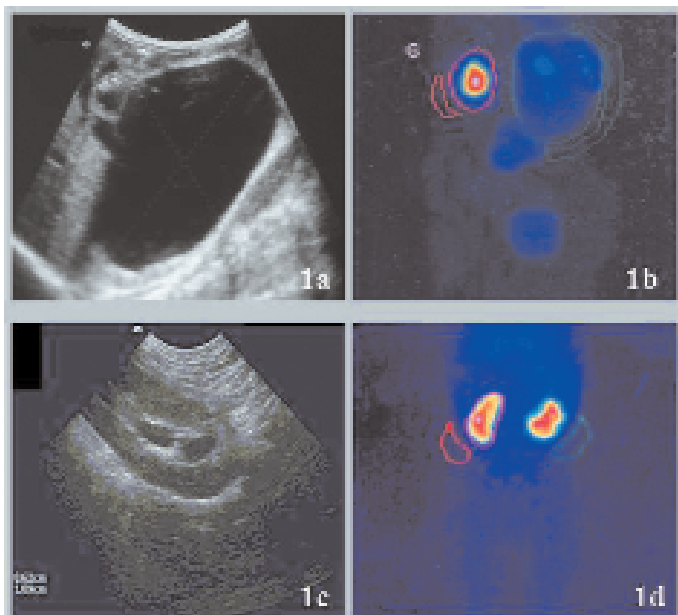


Figure 1. Aspects échographiques et scintigraphiques (Mag 3) pré-opératoires (1a, 1b) et post-opératoires tardifs (1c, 1d) d'une hydronéphrose géante néonatale. Sur la scintigraphie préopératoire, le parenchyme rénal n'est pas clairement identifiable du côté atteint (1b). Sur l'échographie post-opératoire (1c) la dilatation pyélique résiduelle est minime, et l'aspect du parenchyme rénal satisfaisant.

seur (Figure 1a), hypovascularisé, avec une différenciation cortico-médullaire résiduelle dans 3 cas. A la scintigraphie préopératoire au Mag3 il existait une dilution importante de l'isotope au sein des cavités dilatées et confirmait dans tous les cas l'obstruction après injection de lasilix, sans toutefois permettre une évaluation précise la fonction rénale (parenchyme laminé sur une grande surface, (Figure 1b).

Quel qu'ait été l'aspect échographique et scintigraphique préopératoire du parenchyme rénal, tous les patients ont bénéficié d'une reconstruction pyélo-urétérale avec néphroplicature. L'âge opératoire moyen était de 41 jours (de 23 jours à 3 mois). L'intervention a consisté en une large résection de la jonction pyélo-urétérale et du bassinet en passant au ras des tigelles calicielles (Figure 2a). Le rein était par la suite "refermé sur lui même" en réalisant une néphroplicature hilaire. Le diamètre bipolaire du rein était ainsi très diminué et l'anastomose urétéropyélique s'effectuait sur sonde de néphrostomie à la partie déclive de la pyéloplastie (Figure 2b). Une surveillance échographique (à 3 mois, 6 mois, 1 an, puis tous les 2 ans) et fonctionnelle (scintigraphie MAG3 et créatininémie, à 1 an puis tous les 3 ans) était systématiquement réalisée.

RESULTATS

La durée opératoire moyenne était de 83 min (de 70 à 90 min), et la durée d'hospitalisation de 11 jours (de 9 à 12 jours). Nous ne rapportons pas de complication per ou post-opératoire. La durée moyenne de suivi est actuellement de 9 ans (de 8 à 10 ans). Aucun patient n'a présenté de lithiase, de pyélonéphrite ni d'épisode de douleur lombaire.

Du point de vue morphologique, à l'échographie il existait une réduction initiale et significative du volume global du rein dans tous les cas. Cette phase de rétraction s'est poursuivie au cours de la première année et est suivie d'une reprise de la croissance rénale dans 4 cas (longueur cranio-caudale moyenne: 40 mm à 1 an, 72 mm à 6

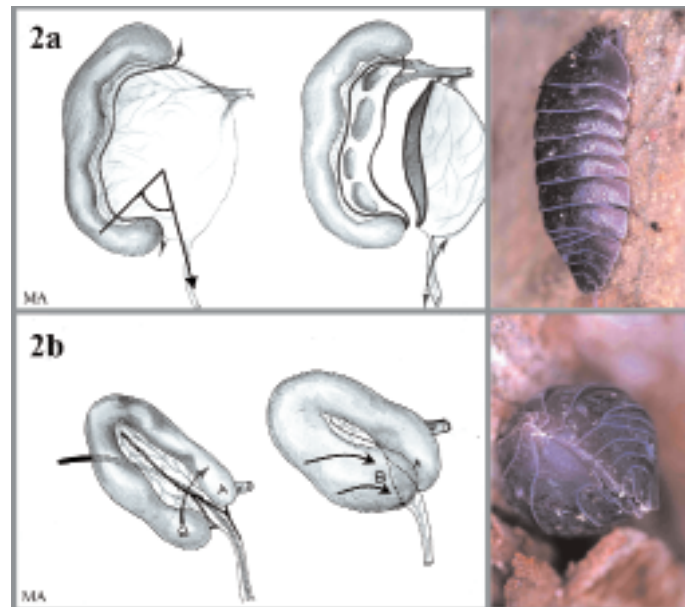


Figure 2. Pyéloplastie et néphroplicature hilaire. (2a) Résection pyélique. En cas d'hydronéphrose géante, l'angle entre l'axe des calices inférieurs et l'axe urétéral est peu favorable à une vidange par gravité. (2b) Les pôles supérieur et inférieur du rein sont ramenés à proximité de la jonction pyélo-urétérale afin de favoriser la vidange des calices, en particulier inférieurs.

ans, 82 mm à 9 ans), avec un rein atrophique dans 1 cas. Le parenchyme rénal s'épaississait parallèlement à cette croissance (en moyenne de 4 mm en post-opératoire immédiat, 12 mm à 9 ans), et apparaissait vascularisé, normo-échogène, sans kyste et bien différencié dans 4 cas. Au terme du suivi, la dilatation résiduelle du bassinet ne persistait que dans 3 cas et restait modérée (10 et 20 mm) (Figure 1c).

Du point de vue fonctionnel, la scintigraphie à 1 an confirmait l'absence d'obstacle résiduel avec une cinétique d'élimination normale dans tous les cas (50% du traceur éliminé spontanément à 7 minutes en moyenne). La fonction rénale relative moyenne à 9 ans était de 32.4% (de 10 à 42%) (Figure 1d). Aucun enfant ne présentait d'hypertension artérielle, de protéinurie ou d'élévation de la créatinine plasmatique.

DISCUSSION

L'hydronéphrose géante du nouveau-né est une entité rare essentiellement rencontrée dans le cadre de sténoses de la jonction pyélo-urétérale. L'importance de la dilatation concerne non seulement le bassinet mais également le système collecteur intra-rénal, transformant le rein en une cavité pseudokystique bordée par une fine lame de parenchyme. Le retentissement fonctionnel d'une telle hydronéphrose débute dès la période fœtale et fait intervenir des mécanismes ischémiques, apoptotiques, une atrophie tubulaire et glomérulaire, et une fibrose progressive [4-6]. Ainsi, le traitement de ces

dilatations majeures, notamment en cas de pathologie unilatérale avec un rein opposé normal, a longtemps consisté en une néphrectomie d'un rein jugé peu fonctionnel [7, 8]. La valeur de ces reins n'est pourtant pas toujours négligeable et une chirurgie conservatrice peut être envisagée [9, 10].

Cette attitude thérapeutique, initialement décrite chez l'adulte et le grand enfant, pourrait voir ses indications élargies aux nouveau-nés porteurs d'anomalie congénitale majeure d'écoulement des urines de diagnostic anténatal. Cette étude rapporte pour la première fois le bénéfice d'une telle intervention néonatale sur la fonction rénale à long terme. Le rein hydronéphrotique, bien que de valeur inférieure au rein sain controlatéral, assure en moyenne un tiers de la fonction rénale globale à 9 ans. Dans 20% des cas seulement (1 patient sur 5), la croissance rénale n'est pas satisfaisante et aboutit à un rein atrophique quasi non fonctionnel. Cette épargne d'un capital néphronique significatif est particulièrement profitable en pédiatrie car elle évite la situation d'un rein unique et limite l'hyperfiltration compensatrice potentielle chez ces jeunes patients à l'espérance de vie élevée. Cette attitude nous paraît d'autant plus justifiée que la morbidité per et post opératoire d'une néphroplicature reste faible, voire nulle dans notre courte série.

Cependant, les facteurs prédictifs de la fonction rénale future restent difficiles à établir devant une hydronéphrose géante néonatale [11]. Les critères morphologiques échographiques (vascularisation, échogénicité et différenciation du parenchyme, présence de kyste) restent d'interprétation délicate, en particulier dans le cas d'un parenchyme laminé. La scintigraphie rénale, dont la valeur dépend de la précision de la délimitation d'un parenchyme infracentimétrique s'étalant sur toute la hauteur de la dilatation, est de réalisation difficile (Figure 2b). De plus la valeur de la scintigraphie rénale dans le premier mois de vie reste discutable [12]. La difficulté d'évaluer le potentiel fonctionnel de ce rein peut justifier une évaluation scintigraphique à l'âge de 2 mois avec une correction chirurgicale à ce terme. La mise en place d'une néphrostomie temporaire en cas d'obstruction aiguë, avec une analyse des urines pyéliquies est également possible. La résolution spatiale de l'uro-IRM pourrait ici trouver sa place et permettre une évaluation plus précise de la fonction de tels reins [13]. Dans notre série, la répartition d'un parenchyme rénal même très aminci mais sur une grande surface était dans la plupart des cas associée à une fonction rénale non négligeable, d'autant que la dysplasie rénale est rare dans ce type de malformation.

D'un point de vue technique, la néphroplicature hilaire semble améliorer le drainage des cavités pyélocalicielles pour ne laisser, dans notre expérience, aucune dilatation résiduelle significative. En effet, en cas d'hydronéphrose géante, l'activité péristaltique résiduelle du système collecteur est très altérée et ne peut assurer à elle seule un drainage satisfaisant même une fois l'obstruction levée chirurgicalement [14]. JOHNSTON [15] rapporte, qu'en cas de pyéloplastie seule, la dilatation des calices ne s'améliore que dans 58% des cas. Le risque de complications lithiasiques et infectieuses de cette stase justifie donc un montage chirurgical additionnel favorisant le drainage urinaire par la pesanteur. Cette néphroplicature hilaire constitue une alternative valable aux anastomoses urétérocalicielles et vésicocalicielles. L'anastomose urétéro-calicielle inférieure expose au risque de sténose anastomotique [16-18] (faible dimension de la lumière urétérale, croissance du parenchyme rénal péri-anastomotique). L'anastomose vésico-calicielle inférieure 19 ou le lambeau vésical selon BOARI [10] ne sont pas toujours réalisables et exposent au risque de reflux massif. D'autres types de néphroplicature, qui améliorent le drainage des calices inférieurs en orientant leur axe vers la néo jonction pyélo-urétérale ont également

été décrits [7, 20], mais leur résultat à long terme chez le nouveau-né n'est pas rapporté. La néphroplicature hilaire, inspirée de celle de MOLLARD [21] est un moyen simple et efficace d'améliorer le drainage des calices inférieures en réalisant l'anastomose urétérocalicielle au point le plus déclive et de conserver un fonction rénale significative après plusieurs années sans complication lithiasique ou infectieuse.

CONCLUSION

L'hydronéphrose géante congénitale du nouveau-né par syndrome de jonction pyélo-urétérale ne justifie pas obligatoirement une néphrectomie première même en cas de rein controlatéral sain. Malgré l'aspect péjoratif des données échographiques et scintigraphiques initiales toujours difficiles à interpréter, la néphroplicature précoce améliore le drainage des cavités pyélocalicielles, en diminue la dilatation résiduelle et permet la sauvegarde d'un capital néphronique significatif chez la plupart de ces enfants, qui assure en moyenne un tiers de la fonction rénale à 9 ans.

Ce travail a été présenté en communication orale au Congrès de la Société Française de Pédiatrie - Société Française de Chirurgie Pédiatrique Section Urologie, Lyon, juin 2006.

REFERENCES

1. YATES-BELL A.J., PACKHAM D.A. : Giant hydronephrosis in a solitary crossed ectopic kidney. *Br. J. Surg.*, 1972 ; 59 : 104-107.
2. CROOKS K.K., HENDREN W.H., PFISTER R.C. : Giant hydronephrosis in children. *J. Pediatr. Surg.*, 1979 ; 14 : 844-850.
3. USON A.C., WOMACK C.E., BERDON W.E. : Giant ectopic ureter presenting as an abdominal mass in a newborn infant. *J. Pediatr.* 1972 ; 80 : 473-476.
4. DEMING C.L. : The effects of intrarenal hydronephrosis on the components of the renal cortex. *J. Urol.*, 1951 ; 65 : 748-753.
5. LAMA G., FERRARACCIO F., IACCARINO F., LUONGO I., MARTE A., RAMBALDI P.F., ET AL. : Pelviureteral junction obstruction : correlation of renal cell apoptosis and differential renal function. *J. Urol.*, 2003 ; 169 : 2335-2338.
6. HUANG W.Y., PETERS C.A., ZURAKOWSKI D., BORER J.G., DIAMOND D.A., BAUER S.B., ET AL. : Renal biopsy in congenital ureteropelvic junction obstruction : evidence for parenchymal maldevelopment. *Kidney Int* 2006 ; 69 : 137-143.
7. SORRENTINO M. : Treatment of giant hydronephrosis. *Br. J. Urol.* 1966 ; 38 : 255-261.
8. HANCOCK R.A., LEE J.J., ANDERSON J.B. : Giant hydronephrosis; one stage nephrectomy. *J. Urol.*, 1954 ; 72 : 130-132.
9. ANSARI M.S., MANDHANI A., ZAMAN W., KUMAR A. : Dual drainage to salvage giant hydronephrosis : an innovative approach. *BJU Int.*, 1999 ; 84 : 535-536.
10. MANDAL A.K., HEMAL A.K., VAIDYANATHAN S. : Boari flap calyco-vesicostomy : a salvage procedure for giant hydronephrosis due to ureteropelvic junction obstruction. *J. Postgrad. Med.*, 1990 ; 36 : 38-40.
11. WOLLENBERG A., NEUHAUS T.J., WILLI U.V., WISSER J. : Outcome of fetal renal pelvic dilatation diagnosed during the third trimester. *Ultrasound Obstet. Gynecol.*, 2005 ; 25 : 483-488.
12. OZCAN Z., ANDERSON P.J., GORDON I. : Assessment of regional kidney function may provide new clinical understanding and assist in treatment of children with prenatal hydronephrosis. *J. Urol.*, 2002 ; 168 : 2153-2157.
13. CHU W.C., LAM W.W., CHAN K.W., YEUNG C.K., LEE K.H., SIHOE J.D. : Dynamic gadolinium-enhanced magnetic resonance urography for assessing drainage in dilated pelvicalyceal systems with moderate renal function : preliminary results and comparison with diuresis renography. *BJU Int.*, 2004 ; 93 : 830-834.

14. HEMAL A.K., ARON M., WADHWA S.N. : Nephroplication and nephropexy as an adjunct to primary surgery in the management of giant hydronephrosis. Br. J. Urol., 1998 ; 81 : 673-677.
15. JOHNSTON J.H., EVANS J.P., GLASSBERG K.I., SHAPIRO S.R. : Pelvic hydronephrosis in children: a review of 219 personal cases. J. Urol. 1977 ; 117 : 97-101.
16. LEVITT S.B., NABIZADEH I., JAVAID M., BARR M., KOGAN S.J., HANNA M.K., ET AL. : Primary calycoureterostomy for pelvioureteral junction obstruction : indications and results. J. Urol. 1981 ; 126 : 382-386.
17. KUMAR A., SHARMA S.K., MADHUSOODANAN P., DHAR M.L. : Indications for Boari flap calicovesicostomy. Br. J. Urol., 1988 ; 61 : 367-368.
18. HAOUAS N., YOUSSEF A., SAHRAOUI W., THABET I., BEN SORBA N., JAIDANE M., ET AL. : L'anastomose urétéro-calicielle : indications et résultats d'une série de 16 patients. Prog. Urol., 2005 ; 15 : 641-645.
19. KRZESKI T., MILEWSKI J.B., BORKOWSKI A., BOROWKA A. : Calicocystostomy in the treatment of giant hydronephrosis. Eur. Urol., 1987 ; 13 : 420-422.
20. SMITH P.J., DUNN M., ROBERTS J.B. : Nephroplasty in the management of hydronephrosis. Br. J. Urol., 1979 ; 51 : 245-8.
21. MOLLARD P. : Hydronéphrose primitive. In : Masson, editor. Précis d'urologie de l'enfant. Paris, 1954 : 9-33.

SUMMARY

Congenital giant hydronephrosis: long-term results of primary neonatal nephroplication.

Objective: Congenital giant hydronephrosis due to ureteropelvic junction obstruction is exceptional and treatment often requires nephrectomy of a poorly functioning kidney. However, a more conservative

approach by nephroplication is also possible. The objective of this study was to evaluate the long-term functional outcome of these kidneys treated by nephroplication during the neonatal period.

Material and Methods: From 1996 to 1998, 5 neonates with congenital giant hydronephrosis were managed in our department (3 antenatal diagnoses). The mean anteroposterior pelvic dilatation was 145 mm (range: 110-180 mm). All infants were treated by pyeloplasty with nephroplication, regardless of the preoperative ultrasound and scintigraphic appearance of the renal parenchyma.

Results: The mean follow-up was 9 years (range: 8-10 years). A marked initial reduction of global kidney volume was constantly observed (more than 50% of the initial volume). The mean relative renal function was 32.4% (range: 10-42%) without any residual obstruction. Renal growth was satisfactory in 4 cases (40 mm at 1 year, 72 mm at 6 years) with an atrophic kidney in 1 case. No child developed hypertension or elevated serum creatinine.

Conclusion: Congenital giant hydronephrosis does not systematically justify primary nephrectomy even in the presence of a healthy contralateral kidney. Despite the pejorative initial ultrasound and scintigraphic appearance, which is always difficult to interpret, early nephroplication improves drainage of pyelocaliceal cavities, decreases the residual dilatation and allows significant nephron sparing in most of these children.

Key-Words: Hydronephrosis, ureteral obstruction, neonate, surgery; pyelo-ureteral junction.