

Néphrectomie post hydronéphrose congénitale négligée chez une fille de neuf ans au CHU-MEL de Cotonou, Bénin

Nephrectomy after a neglected congenital hydronephrosis in a nine-year-old girl at CHU-MEL of Cotonou, Benin

Yakoubou A¹, Akokpé O², Alao MJ¹.

1 service de Pédiatrie, CHU de la Mère et de l'Enfant-Lagune de Cotonou

2 service de chirurgie pédiatrique, CHU de la Mère et de l'Enfant-Lagune de Cotonou

Auteur correspondant : Dr Yakoubou Annatou, Service de Pédiatrie du CHU-MEL, email : bou_di@yahoo.fr.

RESUME

L'urétérohydronéphrose est une malformation des voies urinaires le plus souvent congénitale. Elle touche environ onze naissances sur 10 000 et représente environ 50% des malformations congénitales. Le diagnostic est de plus en plus réalisé en anténatal dans les pays développés et en post natal voire lors des complications dans les pays en développement. Le traitement est le plus souvent chirurgical. Il est rapporté ici un cas d'hydronéphrose congénitale gauche négligée chez une fille de neuf ans avec une néphrectomie devant la destruction du rein gauche au CHU-MEL de Cotonou, Bénin dans le but d'attirer l'attention des agents de santé sur les possibilités diagnostiques et thérapeutiques précoces.

Mots-clés : malformation, hydronéphrose, néphrectomie, enfant.

SUMMARY

Ureterohydronephrosis is a congenital malformation of the urinary tract. It affects approximately eleven births out of 10,000 and represents approximately 50% of congenital malformations. Diagnosis is carried out antenatally in developed countries while it discovered after birth or even during complications in developing countries. Treatment is most often surgical. A case of neglected left congenital ureterohydronephrosis in a nine-year-old girl with nephrectomy due to the destruction of the kidney is reported. This girl was received at the mother and child tertiary hospital of Cotonou in Benin. The aim of this paper is to draw attention of health workers on early diagnostic and therapeutic possibilities.

Key words: malformation, hydronephrosis, nephrectomy, child.

INTRODUCTION

L'urétérohydronéphrose est une malformation des voies urinaires le plus souvent congénitale. Elle est souvent unilatérale mais des formes bilatérales ont été rapportées [1]. Elle touche environ onze naissances sur 10 000 et représente environ 50% des malformations congénitales. L'urétérohydronéphrose anténatale peut être physiologique sans aucune anomalie détectée en période postnatale ou secondaire à une obstruction du passage de l'urine provenant du rein dans l'uretère ou encore causée par un reflux d'urine, de la vessie vers le rein, causant une dilatation du bassinet, des calices et parfois de l'uretère. Ce reflux peut être transitoire et est bénin dans la majorité des cas avec une amélioration spontanée au cours des deux premières années de vie de l'enfant [2]. Le diagnostic est de plus en plus réalisé en anténatal dans les pays développés et en post natal voire

lors des complications dans les pays en développement [3, 4]. Le traitement est le plus souvent chirurgical avec ou sans maintien du rein ipsilatéral et les résultats sont fonction de l'âge de l'intervention [5]. Il est rapporté ici un cas d'hydronéphrose congénitale gauche négligée chez une fille de dix ans avec une néphrectomie devant la destruction du rein gauche au CHU-MEL de Cotonou, Bénin dans le but d'attirer l'attention des agents de santé sur les possibilités diagnostiques et thérapeutiques précoces.

OBSERVATION

La jeune fille Y.N. a été reçue en consultation de génétique médicale pour augmentation continue du volume abdominal. Les antécédents avaient permis de retrouver une grossesse suivie sans incident particulier. Les bilans prénataux réalisés étaient revenus normaux de même que les échographies obstétricales. L'accouchement a eu lieu par voie basse au terme

de neuf mois de grossesse. Il y avait à la naissance un abdomen augmenté de volume. Aucune exploration n'a été faite à cet effet depuis la naissance malgré les multiples conseils de l'entourage. Devant l'augmentation progressive du volume abdominal avec l'apparition des crises de douleurs abdominales répétitives, les parents ont finalement demandé une consultation auprès d'un médecin généraliste qui les a référés en génétique médicale devant la notion du début néonatal. L'examen physique à neuf ans avait permis d'objectiver un état général conservé, des mensurations normales pour l'âge (IMC pour l'âge à la médiane), un abdomen augmenté de volume surtout aux dépens de flanc gauche (Fig. 1).



Fig. 1 : vue de l'abdomen avant l'ablation de la malformation avec la distension abdominale notamment à gauche.

Le reste de l'examen physique était sans particularité. Il n'y avait notamment pas d'autre malformation externe visible. Les bilans demandés avaient permis de retrouver à l'échographie abdominale une volumineuse dilatation intra-abdominale mimant une anomalie vasculaire ; à l'angioscanner abdominopelvien, une volumineuse masse laminant complètement le rein gauche. Le bilan urologique (uro-IRM, UCRM) avait permis de retrouver une importante hydronéphrose gauche (syndrome de jonction pyéloureteral) avec un diamètre antéro-postérieur du pyélon à 160 mm, un retard de sécrétion et une absence d'excrétion rénale (Fig. 2) et à la biochimie sanguine, un bilan rénal normal. La scintigraphie rénale n'étant pas disponible au Bénin, devant la mutité rénale

gauche et le diamètre très important du pyélon, une néphrectomie totale gauche a été proposée.

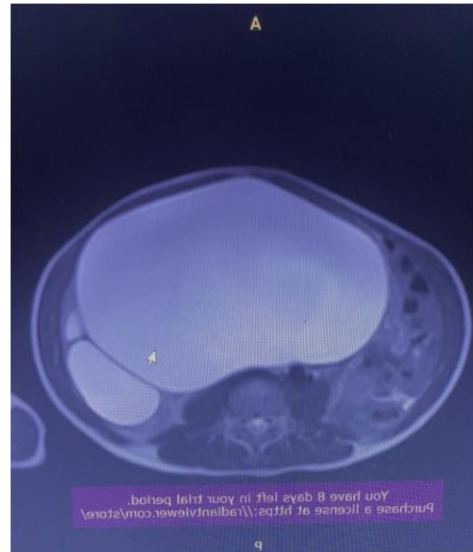


Fig. 2 : Coupe transversale de l'uro-IRM montrant la monstruosité de la dilatation pyélique

Une laparotomie transverse sus-ombilicale gauche a été faite et la patiente a bénéficié d'une néphro-ureterectomie totale gauche (Fig. 3).



Fig. 3 : Pièce de néphrectomie montrant le cortex rénal laminé, le pyélon dilaté et l'uretère normal.

Les suites opératoires étaient simples avec un retour à domicile à J4 post opératoire. Les contrôles successifs cliniques et paracliniques après six mois de suivi étaient normaux (Fig. 4).



Fig. 4 : vue de l'abdomen après l'ablation de la malformation avec un ventre plat et la cicatrice de la laparotomie à gauche.

L'examen d'anatomie pathologique de la pièce réséquée a permis de conclure à un processus kystique simple sans signe de malignité.

DISCUSSION

L'urétérohydronéphrose n'est pas aussi rare vue sa prévalence et surtout sa place dans les malformations congénitales en général et les malformations des voies urinaires en particulier [1, 2]. Elle ne devrait plus être diagnostiquée en post natal lorsque les programmes de suivi des grossesses et surtout de dépistage des malformations congénitales sont mis en place et performants [3, 4]. Ceci est d'autant plus important et impérieux que les malformations représentent depuis peu la quatrième cause des décès des nouveau-nés dans le monde en 2019 [6, 7]. En réalité, l'utilisation généralisée de l'échographie obstétricale a augmenté le taux de détection de l'hydronéphrose prénatale. Plusieurs systèmes de notation sont développés et de plus en plus utilisés pour définir la gravité de l'hydronéphrose prénatale et fournissent beaucoup plus d'informations sur la prédiction du pronostic rénal postnatal. Si une dilatation des voies urinaires fœtales est détectée, la latéralité, la gravité de l'hydronéphrose, l'échogénicité des reins, la présence d'une dilatation de l'uretère, le volume et la vidange de la vessie, le sexe du fœtus, le volume du liquide amniotique et la présence de malformations sont évalués pour établir le pronostic [8]. La présentation tardive observée ici n'est pas un phénomène isolé. Elle est caractéristique des

pays en développement. Cet état de chose conduit souvent à des retards diagnostiques d'un phénomène qui a débuté depuis la grossesse. Il s'agit la plupart du temps d'une histoire d'augmentation d'une masse abdominale dont la progression inexorable et les douleurs liées aux compressions d'organes, finissent par convaincre les parents d'aller en consultation. Les diverses explorations permettent d'objectiver la malformation et d'indiquer la résection chirurgicale [9]. Les explorations morphologiques notamment l'échographie ne sont pas toujours simples à interpréter. Il est parfois difficile de distinguer une masse vasculaire d'une masse développée aux dépens des voies urinaires comme cela avait été le cas chez la patiente rapportée dans la présente observation. En effet, les malformations artérioveineuses rénales quoique rares (environ 0,04 % des naissances) peuvent mimer des malformations des voies urinaires avec des symptômes franchement urinaires (douleurs au flanc, dysurie, frissons et parfois fièvre). Le diagnostic différentiel n'est possible qu'à l'imagerie par résonance magnétique ou à l'angiographie ou au cours des laparotomies exploratrices [10]. Il est utile de rappeler que l'échographie des malformations du rein et des voies urinaires requiert une grande expertise et des conditions matérielles et logistiques particulières, gages de la qualité des avis rendus dont dépendent parfois la vie et l'avenir des enfants et des familles [11]. L'urétérohydronéphrose est une anomalie congénitale donc en rapport avec des anomalies de développement embryonnaire. Des cas familiaux ont été rapportés et certains gènes ont été incriminés dans la genèse de ces malformations. Il s'agit notamment des facteurs de transcription tels que la myocardine qui est sous le contrôle du gène *TSHZ3*. La protéine *TSHZ3* est normalement exprimée dans les tissus conjonctifs embryonnaires des uretères. Des mutations récessives dans le gène *TSHZ3* chez l'humain avec des multiples malformations ont été rapportées. De nombreux autres gènes de développement embryonnaire sont incriminés et les plus étudiés sont *SOX9*, le *TBX18*, *HNF1B* [12]. La prise en charge est dans la grande majorité des cas chirurgicale surtout si le diagnostic est tardif comme cela était le cas dans cette présente observation. Une chirurgie de cet ordre n'est pas sans conséquence

dans les conditions de travail des pays en voie de développement. Les risques sont assez nombreux au nombre desquels il y a le risque des infections post intervention, l'allongement de l'hospitalisation avec son coût financier et le risque anesthésique. Celui-ci peut être réduit avec l'option de prise en charge par anesthésie locorégionale ou par coelioscopie minimisant non seulement le risque anesthésique mais également le risque esthétique [13, 14]. Les malformations rénales et des voies urinaires peuvent engendrer des problèmes fonctionnels immédiats voire à moyen et long termes. Des syndromes vasculo-rénaux peuvent être observés chez les anciens patients ayant souffert d'anomalies congénitales des voies urinaires. C'est ainsi que des cas d'hypertension artérielle ont été rapportés [15]. Les infections urinaires peuvent également émailler l'évolution du tableau clinique. D'où la vigilance sur le plan de l'hygiène de vie et des attitudes et pratiques à adopter pour éviter les infections urinaires. Un suivi au long cours doit être institué en collaboration avec la néphro-pédiatrie pour des avis et conseils sur la protection de ce rein unique [16, 17].

CONCLUSION

L'uretérohydronephrose congénitale négligée peut conduire à une néphrectomie avec tous les risques liés à la vie avec un rein unique surtout chez l'enfant. Cet état de chose peut être évité par un dépistage précoce et performant des malformations congénitales en général et des anomalies du rein et des voies urinaires en particulier. Toute augmentation progressive du volume de l'abdomen avec des épisodes de douleurs doit faire évoquer une anomalie des voies urinaires et réaliser des explorations morphologiques appropriées. La prise en charge est fonction du type d'anomalie et de la viabilité des structures uro-néphrologiques.

REFERENCES

1. Frech-Dörfler M, Durand S, Prüfer F, Holland-Cunz S, Rudin C. Giant bilateral hydronephrosis in a newborn-a case report. *Children (Basel)*. 2022; 9(12):1890.
2. Creasy RK, Resnik R. *Maternal-Fetal Medicine : Principle and practice*, 7th edition, Milton : Elsevier, 2014.
3. Li ZY, Chen YM, Qiu LQ, Chen DQ, Hu CG, Xu JY, Zhang XH. Prevalence, types, and malformations in congenital anomalies of the kidney and urinary tract in newborns: a retrospective hospital-based study. *Ital J Pediatr*. 2019; 45(1):50.
4. Shalaby H, Hemida R, Nabil H, Ibrahim M. Types and outcome of fetal urinary anomalies in low resource setting countries: a retrospective study. *J Obstet Gynaecol India*. 2016; 66(5):316-20.
5. Zaragoza-Torres RI, Cruz-Méndez Á, Baltazar-González JA, Venegas-Vázquez E, Martínez RBS, León JCB. Outcome of the treatment of hydronephrosis due to congenital ureteropelvic stenosis according to age at surgery. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2021; 78(6):536-543.
6. WHO. Newborn mortality. Key facts. 2022.
7. GBD 2019 Under-5 Mortality Collaborators. Global, regional, and national progress towards Sustainable Development Goal 3.2 for neonatal and child health: all-cause and cause-specific mortality findings from the Global Burden of Disease Study 2019. *Lancet* 2021; 398: 870–905.
8. Has R, Sarac Sivriköz T. Prenatal Diagnosis and Findings in ureteropelvic junction type hydronephrosis. *Front Pediatr*. 2020; 8:492.
9. Santiana L, Mahmudah R. Congenital megaureter presenting as intraabdominal cystic masses in a pediatric patient at Hasan Sadikin hospital: a case report. *Radiol Case Rep*. 2022; 17(7):2464-2469.
10. Chean CS, Kuah JY, Stopa M, Asquith J, Golash A, George C. Renal arteriovenous malformation mimicking hydronephrosis-hidden danger. *BJR Case Rep*. 2019;5(4):20190034.
11. Gulyuz A, Tekin M. The diagnostic efficacy of and requirement for postnatal ultrasonography screening for congenital anomalies of the kidney and urinary tract. *Diagnostics (Basel)*. 2023; 13(19):3106.
12. Woolf AS, Lopes FM, Ranjzad P, Roberts NA. Congenital disorders of the human urinary tract: recent insights from genetic and molecular studies. *Front Pediatr*. 2019;7:136.
13. Gobishangar S, Shelton J. Minimally invasive management of massive giant hydronephrosis in tertiary care centre Northern Sri Lanka: A case report. *Int J Surg Case Rep*. 2021; 88:106514.
14. Walker SM, Engelhardt T, Ahmad N, Dobby N; UK Collaborators; NECTARINE Group Steering Committee*. Perioperative critical events and morbidity associated with anesthesia in early life: Subgroup analysis of United Kingdom participation in the neonate and children audit of anaesthesia practice in Europe (NECTARINE) prospective multicenter observational study. *Paediatr Anaesth*. 2022; 32(7):801-814.
15. Fukayama H, Nakao H, Nishi K, Kubota M, Ishiguro A. Transient hypertension with urinary tract infection in congenital hydronephrosis. *Germes*. 2022; 12(3):400-403.
16. Ross I, Ahn HJ, Roelof B, Barber T, Huynh V, Rockette A, Popovic M, Chen JJ, Steinhardt G. Sonographic assessment of the effect of vesicoureteral reflux and urinary tract infections on growth of the pediatric solitary kidney. *J Pediatr Urol*. 2015; 11(3):145.e1-6.
17. Westland R, Schreuder MF, van Goudoever JB, Sanna-Cherchi S, van Wijk JA. Clinical implications of the solitary functioning kidney. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2014; 9(5):978-86.