

Article Original | **Hydronéphrose géante de l'enfant :
Aspects diagnostiques et thérapeutiques**

**B. Diao¹, P.A. Fall¹, G. Ngom², Y. Sow¹, A. Thiam¹, A.K. Ndoye¹,
M. Ba¹ et B.A. Diagne¹**

*Services d'Urologie ¹Andrologie et de ²Chirurgie Pédiatrique, Centre
Hospitalier Universitaire Aristide Le Dantec, Dakar, Sénégal*

RESUME

Objectif: Dégager les aspects cliniques, les problèmes diagnostiques et thérapeutiques des différents cas d'hydronéphroses géantes de l'enfant reçus dans le service d'urologie du centre hospitalier à Dakar au Sénégal.

Patients et méthodes: Il s'agit d'une étude rétrospective recensant tous les cas d'hydronéphrose géante de l'enfant, pris en charge au service d'urologie de l'Hôpital Aristide Le Dantec (HALD) de Dakar, entre février 2000 et février 2007. Au cours de l'exploitation des dossiers, nous nous sommes intéressés aux aspects épidémiologiques, cliniques, para cliniques, thérapeutiques, ainsi qu'aux suites (immédiates, à moyen et à long terme).

Résultats: Notre étude a porté sur sept cas d'hydronéphrose géante. L'âge moyen de nos malades était de 6,1 ans avec des extrêmes allant de 8 mois à 12 ans. La localisation à gauche était prédominante (5/7 cas). A l'échographie, l'hydronéphrose était confondue à une affection kystique du rein. L'urographie a révélé un rein muet dans 4 cas. La tomодensitométrie a permis non seulement de poser le diagnostic mais aussi de mieux préciser les indications en fonction de l'état du parenchyme restant. Au plan thérapeutique, la néphrostomie d'attente a été pratiquée chez 4 patients. Trois patients ont été traités par une pyéloplastie et les 4 autres par une néphrectomie, dont un cas après échec de la pyéloplastie. Une sténose de l'anastomose urétéro-pyélique associée à une fistule colique a été notée chez un patient. Pour les autres patients les suites opératoires ont été simples.

Conclusion: La tomодensitométrie reste l'examen de référence pour le diagnostic de l'hydronéphrose. La néphrostomie d'attente permet l'évaluation de l'état fonctionnel du rein et facilite l'abord extra péritonéal du rein.

Mots clés : Hydronéphrose géante, tomодensitométrie (TDM), néphrostomie, pyéloplastie, néphrectomie

Correspondance: Professeur Alain Ndoye, Service d'Urologie Andrologie, Hôpital Le Dantec, BP 5321, Dakar Sénégal, E mail : alainndoye@hotmail.com

Détails d'acceptation: article reçu: 18/4/2007

article accepté (après corrections): 22/7/08

INTRODUCTION

L'hydronéphrose géante, définie pour la première fois par Stirling¹ en 1939, traduit une rétention chronique incomplète d'urines dans les cavités excrétrices des voies urinaires supérieures dont la capacité dépasse au moins un litre. C'est une affection rare dont la gravité repose sur le retentissement sur la

fonction rénale par destruction progressive du parenchyme rénal. Le but de ce travail est de dégager les aspects cliniques ainsi que les problèmes diagnostiques et thérapeutiques des différents cas d'hydronéphrose géante de l'enfant reçus dans le service d'urologie du centre hospitalier de Dakar au Sénégal.

Tableau 1 : Motifs de consultations

Symptômes	Nombre de cas	%
Masse abdominale	7 cas	100%
Douleurs lombaires	2 cas	28,6%
Syndrome infectieux	2 cas	28,6%
Retard staturo-pondéral	3 cas	42,8%

PATIENTS ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective recensant tous les cas d'hydronéphrose géante de l'enfant pris en charge par le service d'urologie de l'Hôpital Aristide Le Dantec (HALD) de Dakar entre février 2000 et février 2007. Le diagnostic d'hydronéphrose géante a été retenu devant une dilatation pyélo-calicielle dont le volume était supérieur à un litre.

Au cours de l'exploitation des dossiers de ces patients nous nous sommes intéressés aux aspects épidémiologiques (l'incidence, l'âge des patients, le sexe), cliniques (motifs de consultation, résultats de l'examen physique), para cliniques (les résultats de la biologie et de l'imagerie médicale), thérapeutiques (les modalités du traitement adopté) ainsi que les suites (immédiates, à moyen et à long terme).

RESULTATS

Notre étude a porté sur 7 cas d'hydronéphrose géante soit en moyenne un cas par an. Ces patients ont fait l'objet d'une orientation en urologie, en provenance d'autres services hospitaliers. L'âge moyen de nos malades était de 6,1 ans avec des extrêmes allant de 8 mois à 12 ans. La prédominance féminine était notée dans notre série avec un sexe ratio de 1/6.

La plupart de nos patients avait consulté pour une masse abdominale asymétrique ou des douleurs abdominales souvent associées à des troubles digestifs à type de vomissements ou d'anorexie (Tableau 1).

Les sept cas d'hydronéphrose géante étaient des formes unilatérales. La localisa-

tion à gauche était prédominante (5/7 cas). Dans trois cas il existait une hydronéphrose controlatérale modérée (cas 1, 2, 4). La fonction rénale, évaluée avec les paramètres biologiques de la créatininémie et de l'urémie, était altérée chez un patient (cas 4).

L'examen cytot bactériologique des urines (ECBU) était réalisé chez tous nos patients. Il était positif chez 2 patients. Les germes isolés étaient *Entérobacter spp* (cas 6) et *Eschérichia coli* (cas 4).

L'échographie a été réalisée chez tous nos patients mais n'a pas permis de poser le diagnostic d'hydronéphrose géante. Dans six cas (cas 1, 2, 4, 5, 6, 7) l'hydronéphrose était confondue avec une affection kystique du rein. Et dans un cas l'importance de la dilatation a été sous estimée (cas 3). La différenciation cortico-médullaire était souvent absente (cas 2, 3, 6, 7) ou très mauvaise (1, 4, 5). L'urographie intra veineuse a été réalisée chez 5 patients et a permis de poser le diagnostic dans un cas (cas 4). Elle a révélé un rein muet dans quatre cas (cas 1, 2, 3, 6), une hydronéphrose controlatérale dans deux cas (cas 2, 4). La cystographie mictionnelle a permis de mettre en évidence des valves de l'urètre postérieur associées à une vessie de lutte chez un patient (cas 4). La tomodynamométrie (TDM) a été pratiquée chez 6 patients (cas 1, 2, 3, 5, 6, 7) et a permis non seulement de poser le diagnostic mais aussi de mieux préciser les indications en fonction de l'état du parenchyme restant (Fig.1).

Au plan thérapeutique, la néphrostomie d'attente a été pratiquée chez 4 patients (cas

Tableau 2 : Tableau récapitulatif des gestes thérapeutiques et des suites opératoires

Cas N°	Age et sexe	Gestes thérapeutiques	Volume d'urine en litre	Durée d'hospitalisation	Suites
1	- 8 ans, - Féminin	- Néphrostomie - Pyéloplastie	3,8 l	15 jours	Suites simples
2	- 2 ans ½ - Féminin	- Néphrostomie - Pyéloplastie - Néphrectomie	2,5 l	45 jours	- Fistule colique - Sténose de l'anastomose - Suites simples
3	- 8 mois - Féminin	- Néphrectomie	2,7 l	7 jours	Suites simples
4	- 9 ans - Féminin	- Néphrostomie - Pyéloplastie	4,0 l	12 jours	Suites simples
5	- 8 ans - Féminin	- Pyéloplastie	3,5 l	12 jours	Suites simples
6	- 12 ans - Masculin	- Néphrectomie	2,7 l	7 jours	Suites simples
7	- 2 ans ½ - Féminin	- Néphrostomie - Néphrectomie	3,2 l	7 jours	Suites simples

1, 2, 4, 7), suivis à titre externe, quatre à cinq semaines avant la pyéloplastie. Une poche à urine était adaptée au drain pour faciliter l'évaluation de la quantité d'urine qui était respectivement 3,8 litres, 4 litres, 3,5 litres et 3,2 litres (Tableau 2). Les résultats du drainage étaient appréciés à partir de la diurèse, de l'ionogramme urinaire et des échographies de contrôle. La fonction rénale globale était normale au bout de 5 semaines de drainage pour le patient 4 et une amélioration de l'ionogramme urinaire était notée pour les patients 1, 2 et 4. Les échographies de contrôle avaient révélé une amélioration progressive de l'épaisseur du parenchyme rénal pour deux patients (cas 1 et 4). L'exploration per opératoire a révélé une anomalie de la jonction pyélo-urétérale chez tous nos patients. Aucun cas de vaisseau polaire n'a été noté. Trois de nos patients (cas 1, 4, 5) ont été traités par une pyéloplastie selon la technique d'Anderson-Heynes-Kuss et les autres par une néphrectomie (cas 2, 3, 6, 7) dont un cas (cas 2) après échec de la pyéloplastie. Les voies d'abord utilisées étaient la laparotomie médiane sus ombilicale prolongée en sous ombilicale dans

deux cas (cas 2, 3) et la lombotomie latérale passant entre la 11^{ème} et la 12^{ème} côte pour les autres cas. Le drainage a été assuré par un drain intubant l'anastomose urétéro-pyélique et extériorisé en région lombaire.

La durée moyenne d'hospitalisation a été de 16 jours (extrêmes 7 et 45 jours). Les patients ont été suivis avec un recul moyen de 14 mois (extrêmes 2 et 24 mois).

Dans les suites opératoires, une sténose de l'anastomose urétéro-pyélique associée à une fistule colique a été notée chez un patient (cas 2) qui présentait une périnéphrite importante en per opératoire et avait perdu son drain à J1 post opératoire. L'exploration per opératoire avait révélé que la résection de la poche pyélique n'était pas suffisante et la rétention d'urine était purulente, ce qui a nécessité une néphrectomie et une colostomie, et plus tard un rétablissement de la continuité digestive. Pour les autres patients les suites opératoires ont été simples (Tableau 2).



Fig. 1: TDM préopératoire révélant une volumineuse dilatation des cavités rénales droites avec un cortex laminé.

DISCUSSION

Le petit nombre de patients dans notre série reflète la rareté de cette pathologie qui fait l'objet de rapport de cas dans la plupart des travaux¹⁻³. La prise en charge de la maladie est tardive dans notre étude, vu la moyenne d'âge de nos patients et l'importance de la dilatation au moment du diagnostic. Il est cependant important de signaler que l'âge au moment du diagnostic ne correspond pas toujours à la durée d'évolution de l'hydronephrose géante, car les symptômes en rapport avec l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale peuvent se manifester plus tardivement, à l'âge adulte. Des cas similaires avec des dilatations énormes allant jusqu'à 13,5 l ont été rapportés dans la littérature^{2,3}. Mais de plus en plus, le diagnostic échographique anténatal modifie considérablement la prise en charge qui se fait plus précocement chez les nouveau-nés et les petits enfants. Kalfa et al. rapportent dans leur étude 5 cas chez des nouveau-nés dont 3 cas diagnostiqués en anténatal².

La prédominance féminine notée dans notre étude contraste avec les données de la littérature où la prédominance masculine est la plus rapportée⁴. La taille réduite de notre série ne nous permet pas de tirer des conclusions. Par ailleurs il n'existe pas à notre connaissance un travail faisant état d'une relation entre le sexe et cette pathologie.

Au plan clinique, le motif de consultation le plus fréquemment rapporté est la masse abdominale^{4,5}. Le volume de cette masse qui traduit l'importance de la dilatation des cavités rénales est utilisé depuis les travaux de Crooks et al. pour définir l'hydronephrose géante de l'enfant⁵. Ainsi toute dilatation dépassant la ligne médiane abdominale avec une longueur rénale de plus de cinq vertèbres doit être considérée comme une hydronephrose géante. Le retard staturo-pondéral et les infections urinaires constituent des circonstances de découverte classiques mais non spécifiques des anomalies congénitales de l'appareil urinaire. Ces manifestations sont généralement le reflet du retard de la prise en charge diagnostique et thérapeutique.

La localisation unilatérale est la plus fréquente dans la littérature et le côté gauche est le plus fréquemment touché⁴. Même si l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale peut être bilatérale, une forme bilatérale de l'hydronephrose géante n'a pas encore été rapportée.

Au plan biologique, l'insuffisance rénale traduit le plus souvent la perte du capital néphronique du rein atteint ou l'association d'une souffrance du rein controlatérale siège d'une anomalie de la jonction pyélo-urétérale. Parfois même c'est une anomalie obstructive du bas appareil urinaire qui aggrave la souffrance rénale comme cela a été le cas chez un de nos patients présentant des valves de l'urètre postérieur. L'insuffisance rénale pose le délicat problème de la conservation ou non d'un rein dont le parenchyme a été laminé et qui a souffert des épisodes de pyélonéphrite à répétition.

Dans le cadre du diagnostic des masses abdominales, l'échographie est généralement l'examen de première intention, mais de réalisation et d'interprétation difficile dans ces conditions. Les images échographiques font le plus souvent évoquer un kyste multiloculaire du rein ou un néphroblastome kystique^{3,6,7}. L'urographie intra veineuse est généralement peu contributive à cause de la souffrance du rein concerné comme c'est le cas dans notre série.

La tomодensitométrie est l'examen de choix qui permet de poser le diagnostic en révélant l'absence de parenchyme comprimé adjacent aux parois de la masse kystique et l'absence de rehaussement d'une structure solide en son sein³. L'évaluation de l'épaisseur du parenchyme restant à la tomодensitométrie est un critère très important dans la décision thérapeutique.

Le drainage par néphrostomie des hydronéphroses géantes a été préconisé par Whitmore and Schellhammer⁸ pour prévenir la décompensation cardio-pulmonaire causée par la chute brutale de la pression intra abdominale. Un tel incident est rapporté en post opératoire par Chiang et al. chez un patient de leur série⁴. Cette néphrostomie nous a permis également d'évaluer la valeur fonctionnelle du rein concerné ce qui a été décisif dans nos indications thérapeutiques. La valeur fonctionnelle du rein hydronéphrotique est en moyenne estimée au tiers de la fonction rénale globale à 9 ans².

La scintigraphie rénale au DMSA n'est pas disponible dans notre pratique courante, mais aurait été un élément très important dans l'évaluation de la fonction de chaque rein.

Classiquement, le traitement de l'hydronéphrose géante se faisait par la néphrectomie à cause de l'atteinte sévère du rein, mais plusieurs travaux récents ont mis en évidence l'importance du traitement conservateur^{2,9}. Ce traitement conservateur découle d'une meilleure connaissance de l'étiopathogénie de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale et d'une amélioration des procédés diagnostics et des techniques chirurgicales. Pour Kalfa et al.² la conservation 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.

La fistule colique rapportée dans notre série serait favorisée par l'abord transpéritonéal de la masse qui était entourée d'une périnéphrite importante. La sténose de l'anastomose urétéropyélique n'est pas rare et la

résection incomplète de la poche pyélique laissant en place une poche acontractile a contribué à l'aggravation du tableau clinique. La néphroplicature préconisée par Kalfa et al.² est une technique séduisante qui permet d'éviter les complications liées à une poche résiduelle acontractile.

En conclusion, les hydronéphroses géantes de l'enfant sont rares. La tomодensitométrie abdominale est l'examen de référence pour le diagnostic de cette affection. Le retard diagnostic dans notre étude explique le taux élevé de néphrectomie. La néphrostomie d'attente a des avantages certains dans nos conditions d'exercice, permettant l'évaluation de l'état fonctionnel du rein et facilitant l'abord extra péritonéal du rein.

BIBLIOGRAPHIE

1. Stirling WC. Massive hydronephrosis complicated by hydroureter. Report of 3 cases. *J.Urol.* 1939;42:520-33.
2. Kalfa N, Lopez C, Baud C, Veyrac C, Morin D, Averous M. Hydronéphrose géante du nouveau-né: Résultats a long-terme de la néphroplicature primaire néonatale. [Congenital giant hydronephrosis: Long-term results of primary neonatal nephroplication]. *Prog.Urol.* 2006; Sep;16(4):481-4.
3. Yilmaz E, Guney S. Giant hydronephrosis due to ureteropelvic junction obstruction in a child: CT and MR appearances. *Clin.Imaging.* 2002; Mar-Apr;26(2):125-8.
4. Chiang PH, Chen MT, Chou YH, Chiang CP, Huang CH, Chien CH. Giant hydronephrosis: Report of 4 cases with review of the literature. *J.Formos.Med.Assoc.* 1990; Sep;89(9):811-7.
5. Crooks KK, Hendren WH, Pfister RC. Giant hydronephrosis in children. *J.Pediatr.Surg.* 1979; Dec;14(6):844-50.
6. Rabii A, Joual M, Hafiani M, Bennani S, el Mrini M, Benjelloun S. Hydronéphrose géante. Aspect diagnostique: A propos d'un cas. [Giant hydronephrosis. Diagnostic aspect: Report of a case]. *Ann.Urol.(Paris).* 2000; Jun;34(3):153-5.
7. Siegel CL, McDougall EM, Middleton WD, Brink JA, Quillin SP, Teefey SA, et al. Preoperative assessment of ureteropelvic junction obstruction with endoluminal sonography and helical CT. *AJR Am.J.Roentgenol.* 1997; Mar;168(3):623-6.
8. Whitmore RB, 3rd, Schellhammer PF. Giant hydronephrosis of a duplex system associated with ureteral ectopia. *J.Urol.* 1989; May;141(5):1186-8.
9. Benchekroun A, Alami M, Ghadouane M, Zanoud M, Nouini Y, Benslimane L, et al. Hydronéphrose géante: A propos de deux cas. [Giant hydronephrosis: Two case reports]. *Ann.Urol.(Paris).* 2003; Apr;37(2):61-4.

ABSTRACT

Giant Hydronephrosis in Children: Diagnosis and Therapeutic Aspects

Objective: To evaluate the clinical aspects, diagnostic and therapeutic problems of giant hydronephrosis in children managed at the Department of Urology of the University Hospital of Dakar, Senegal.

Patients and Methods: In this retrospective study all cases of giant hydronephrosis in children managed at the Department of Urology of Aristide Le Dantec Hospital, Dakar, between February 2000 and February 2007 were reviewed. The parameters studied were the epidemiological and clinical aspects, laboratory and imaging investigations and therapy, as well as the short, medium and long-term outcome.

Results: Our series included 7 patients with a mean age of 6.1 years (range 8 months – 12 years). In 5 out of 7 cases, giant hydronephrosis was found on the left side. Ultrasonography was performed in all cases, and the giant hydronephrosis was first misdiagnosed as cystic renal disease in 6 cases. Intravenous urography revealed a non-functioning kidney in 4 cases. CT scan, performed in 6 cases, confirmed the diagnosis and provided further information about the remaining parenchyma. Nephrostomy was performed pre-operatively in 4 cases. Three patients underwent pyeloplasty, while nephrectomy was performed in 4 cases. At follow-up, a pelvi-ureteric stenosis associated with a colonic fistula was noted in one patient. Long-term follow up was uneventful in all patients.

Conclusion: CT scan is the method of choice for the diagnosis of hydronephrosis. Nephrostomy allows an evaluation of the renal function and facilitates the extraperitoneal approach to the kidney.