

CONDUITE À TENIR DEVANT LA DÉCOUVERTE ANTÉNATALE DE MÉGAVESSIE

Chiraz El Fekih, Nadia Ouerdiane, Mechaal Mourali, Seddik Oueslati*, Boujmaa Oueslati, Naoufel Binous, Mounira Chaabène*, Nabil Ben Zineb

Service de gynécologie obstétrique hôpital Mahmoud El Matri ARIANA
* Service de radiologie hôpital Mahmoud El Matri ARIANA

C. El Fekih, N. Ouerdiane, M. Mourali, S. Oueslati, B. Oueslati, N. Binous, M. Chaabène, N. Ben Zineb	C. El Fekih, N. Ouerdiane, M. Mourali, S. Oueslati, B. Oueslati, N. Binous, M. Chaabène, N. Ben Zineb
CONDUITE À TENIR DEVANT LA DÉCOUVERTE ANTÉNATALE DE MÉGAVESSIE	PRENATAL DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF FETAL MEGACYSTIS
LA TUNISIE MEDICALE - 2009 ; Vol 87 (n°12) : 887 - 890	LA TUNISIE MEDICALE - 2009 ; Vol 87 (n°12) : 887 - 890

RÉSUMÉ

Prérequis : La découverte anténatale de mégavessie surtout au premier trimestre de la grossesse pose le problème du bilan étiologique d'une part et du pronostic de cette anomalie d'autre part.

But : Rapporter une nouvelle observation.

Observation: Patiente de 28 ans, 2e geste enceinte à 23 semaines d'aménorrhée. Le fœtus était de sexe féminin, il présentait une mégavessie importante, une dilatation discrète des cavités pyélocalicielles, des uretères non dilatés et un liquide amniotique en quantité normale. Le caryotype fœtal était normal (46XX). L'IMG était pratiquée à cause de la sévérité de l'atteinte vésicale au pronostic incertain. L'examen foetopathologique avait révélé le syndrome mégavessie-microcolon-hypopéristaltisme intestinal.

Conclusion : L'étude morphologique détaillée et la surveillance échographique rapprochée sont fondamentales afin de détecter des signes qui pourront orienter vers l'étiologie et le pronostic global des mégavessies. Le caryotype fœtal est recommandé. Le pronostic des mégavessies précoces et rapidement progressives est globalement mauvais.

SUMMARY

Background: Prenatal diagnosis of fetal megacystis particularly in the first trimester requires assesment of pronostic and aetiologycal criteria.

Aim : Report a new case

Case: we report a case of severe megacystis in female fetus diagnosed at 23 weeks of gestation. There are no other associated ultrasound findings. Fetal karyotyping was normal (46XX). Termination of pregnancy for medical indications was realised because of progressive enlargement of the fetal bladder. Post-mortem examination shown megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.

Conclusion: Fetal megacystis is a severe condition when diagnosed early in pregnancy. Ultrasonography follow-up and fetal karyotyping are important to evaluate prognosis.

MOTS - CLÉS

Mégavessie fœtale, diagnostic anténatal, échographie.

KEY - WORDS

Fetal megacystis, prenatal diagnosis, ultrasonography.

كيف نتصرف أمام الاكتشاف قبل الولادة للمثانة المتضخمة

الباحثون : س. الفقيه - ن. وارداني - م. مورالي - س. وسلاتي - ب. وسلاتي - ن. بينو - م. شعبان - ن. بن زينب.

ملخص : الاكتشاف قبل الولادة أثناء الثلاثي الأول من الحمل لتضخم المثانة يضعنا أمام مشكلة سببها هذا التشوه وإنذاره.

يخص هذا البحث حالة امرأة 28 سنة حامل في الأسبوع 23 واكتشف عند الجنين تضخم هام في المثانة النمط النووي للجنين كان طبيعيا . نتنتج أن إنذار المثانة المتضخمة سيء إجماليا.

الكلمات الأساسية : تضخم المثانة عند الجنين ، تشخيص قبل الولادة ، تخطيط بالصدى

La découverte anténatale de mégavessie surtout au premier trimestre de la grossesse pose le problème du bilan étiologique d'une part et du pronostic de cette anomalie d'autre part.

OBJECTIF

Décrire cette pathologie rare en insistant sur le bilan étiologique, le pronostic et la conduite à tenir devant la découverte anténatale de mégavessie.

OBSERVATION

Patiente de 28 ans, 2e geste 2e pare, sans antécédents connus. Elle n'a pas eu d'échographie précoce à 12 semaines d'aménorrhée (SA). Elle nous a été référée au service pour exploration d'une masse kystique abdominopelvienne foetale anéchogène et à paroi épaisse, de 66 x 40 mm de diamètre découverte à 23 SA. L'image était constante tout au long de l'examen (Figure 1). Le fœtus était de sexe féminin. Cette image prenait le doppler en périphérie ce qui était en faveur de son origine vésicale (Figure 2). L'exploration échographique des deux reins révèle une dilatation bilatérale discrète des cavités pyélocalicielles sans dilatation urétérale associée (Figure 3). Le reste de l'examen échographique morphologique était normal en particulier l'intégrité de la paroi abdominale. Le liquide amniotique était également en quantité normale.

Figure 1 : Masse kystique abdomino-pelvienne, anéchogène à paroi épaisse de 66 mm x 40 mm

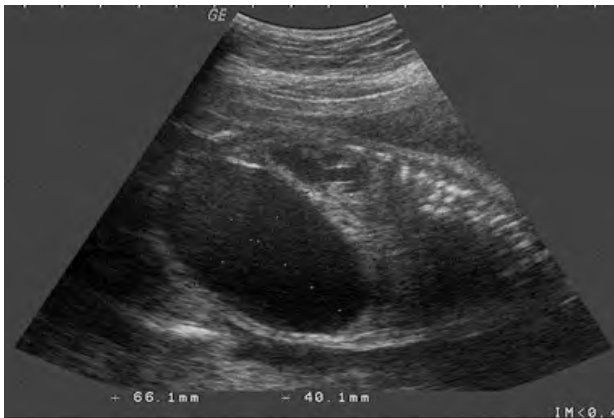


Figure 2 : image vue en doppler couleur

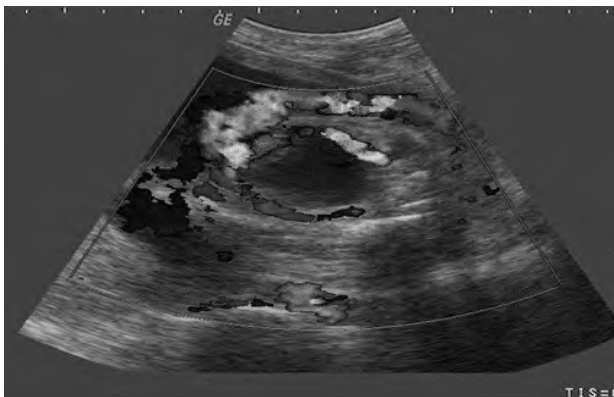


Figure 3 : dilatation modérée et bilatérale des cavités pyélocalicielles du fœtus



Il s'agissait donc d'un fœtus de sexe féminin de 23 SA avec une mégavessie importante, une dilatation discrète des cavités pyélocalicielles, des uretères foetaux non dilatés et un liquide amniotique en quantité normale.

Le caryotype foetal était normal (46XX). Après accord des parents, l'interruption médicale de grossesse (IMG) était pratiquée à cause de la sévérité de l'atteinte vésicale qui était à 90 mm avec début de retentissement sur le haut appareil au pronostic incertain.

L'examen foetopathologique avait conclu à une mégavessie sans obstacle urétral, une hydronéphrose bilatérale et des anomalies du cadre colique (colon court et tubulé. Cette combinaison cadre bien avec le syndrome mégavessie-microcolon-hypopéristaltisme intestinal.

DISCUSSION

Que faire devant la découverte anténatale de mégavessie ?

Définition

Une mégavessie au 1e trimestre est définie par un diamètre longitudinal supérieur à 7 mm sur une coupe sagittale du fœtus et/ou supérieur à 10 % de la longueur craniocaudale (LCC) (1). Toutefois, une mégavessie peut apparaître au second et au 3e trimestre de la grossesse. A ce terme, la définition n'est pas clairement établie et le diagnostic repose sur des critères subjectifs : « large vessie » qui ne se vide pas au bout de 30 minutes d'examen (2).

Incidence

La mégavessie est une pathologie rare. Son incidence est évaluée à 1/1600 grossesses (1).

Diagnostic anténatal

La mégavessie est un signe accessible au dépistage échographique précoce. La vessie est un organe identifiable précocement dès 10 semaines d'aménorrhée (SA) (3). Un élargissement anormal de la vessie ou mégavessie peut donc être diagnostiqué précocement lors de l'échographie du 1e

trimestre faite entre 11 et 13 SA (figures 4a et 4b). A ce terme, le diamètre longitudinal normal de la vessie ne doit pas dépasser 6 mm et doit toujours être inférieur à 10% de la LCC (1). L'examen morphologique au second trimestre doit comporter obligatoirement l'examen des reins et l'évaluation du volume de liquide amniotique.

Diagnostic différentiel

La découverte d'une image abdominopelvienne anéchogène chez le fœtus soulève le problème de son origine. De quel organe dépend-t-elle? Outre l'origine urinaire, une origine digestive ou ovarienne chez le fœtus de sexe féminin ne peut être écartée.

Toutefois, certains signes échographiques permettent de rattacher l'image kystique à une distension vésicale. En effet, la vessie est strictement anéchogène, se vide et se remplit de manière cyclique toutes les 20 à 30 minutes. Constaté ces cycles de remplissage et de vidange constitue un temps essentiel de l'examen échographique des voies urinaires. Les parois de la vessie sont fines et ne dépassent pas 2 mm. Et surtout, les artères ombilicales péri vésicales vues au doppler couleur constituent une aide précieuse au diagnostic (3). C'est le signe le plus fiable pour le diagnostic de mégavessie et c'est celui qui nous a orienté chez notre patiente.

Diagnostic étiologique

Quel diagnostic évoquer devant une mégavessie?

Le vrai problème posé par la découverte anténatale d'une mégavessie est celui du diagnostic étiologique. En effet l'étiologie conditionne le pronostic et les modalités de la prise en charge.

Les étiologies sont multiples et se subdivisent en 2 groupes : causes obstructives et causes non obstructives (1).

Les causes obstructives regroupent l'atrésie de l'urètre, les valves de l'urètre postérieur. Celles non obstructives incluent le syndrome de Prune Belly, les anomalies chromosomiques, le syndrome mégavessie-mégauretère et le groupe des myopathies viscérales notamment le syndrome mégavessie-microcolon-hypopéristaltisme intestinal.

Les valves de l'urètre postérieur sont les causes les plus fréquentes d'uropathie obstructive, chez le fœtus de sexe masculin. Il s'agit de replis muqueux en nid de pigeon au niveau du veru montanum. À cause du caractère partiel et intermittent de l'obstacle, la pathologie est de révélation assez tardive (2e trimestre). Le retentissement d'amont est souvent important et se manifeste en échographie par une distension vésicale, une dilatation des uretères, une hydronéphrose bilatérale. Le retentissement sur le volume de liquide amniotique est également important avec oligo, voire anamnios (4).

L'atrésie de l'urètre est une cause rare d'uropathies obstructives chez le fœtus de sexe féminin. Il s'agit d'une malformation du septum urogénital, anomalie complexe et de survenue précoce. L'anomalie résulte d'un cloisonnement défectueux du cloaque embryonnaire par migration incomplète du septum urorectal. La forme la plus sévère est caractérisée par une imperforation anorectale et une ambiguïté sexuelle. Le pronostic est n'est pas

lié seulement qu'aux conséquences de l'obstruction urinaire mais aussi aux complications digestives et génitales à long terme. En anténatal, le diagnostic est évoqué devant l'apparition rapidement progressive de plusieurs images liquidiennes abdominopelviennes correspondant à la mégavessie avec hydronéphrose, à l'hydrocolpos et à la dilatation digestive (5). Les mégavessies d'origine non obstructive correspondent à des pathologies complexes comme le syndrome mégavessie-microcolon-hypopéristaltisme intestinal (MMIHS). Il s'agit d'une myopathie viscérale rare et d'apparition précoce au cours de la vie fœtale, parfois dès 16 SA. L'anomalie est décrite de façon prépondérante chez les filles et résulte d'une atteinte du muscle lisse du tractus digestif et des voies urinaires. Ce syndrome se manifeste par une vessie dilatée de façon considérable sans obstacle anatomique, un micro colon avec une dilatation digestive en amont, une malposition intestinale et un hypo péristaltisme de tout le tube digestif (6).

Le diagnostic anténatal est difficile. Le premier signe échographique est une mégavessie, la dilatation urétérale et pyélocalicielle est modérée, l'estomac est généralement visible. Le volume du liquide amniotique reste toutefois normal (1,6). Le diagnostic de certitude est posé à l'examen foetopathologique après IMG. Ce syndrome correspond bien au cas observé dans notre service.

Les mégavessies peuvent être révélatrices d'anomalies chromosomiques comme le syndrome de Turner et les aneuploïdies (trisomie 13, 18 et même la trisomie 21). Leur fréquence est de 20% de l'ensemble des mégavessies diagnostiquées au 1er trimestre de la grossesse. Il s'agit habituellement de mégavessie de taille moyenne (entre 7 et 15mm) associée ou non à d'autres signes échographiques comme une clarté nucale épaisse ou un hygroma kystique (7). L'association mégavessie-mégauretère est la conséquence fonctionnelle du phénomène de «miction aberrante» : reflux bilatéral de haut grade dans des uretères très dilatés. A chaque miction, les urines sont évacuées aussi bien vers les uretères que vers l'urètre. La vessie n'est en conséquence jamais vide et développe de façon passive sa capacité (1).

Le syndrome de « Prune Belly » est une cause rare de mégavessie chez le garçon, Il se transmet selon le mode autosomique récessif. Il se manifeste par une anomalie de la paroi abdominale antérieure allant de l'hypoplasie partielle à l'agénésie complète. La distension vésicale est rapidement progressive. Le retentissement sur le haut appareil urinaire est important avec apparition progressive d'une dilatation urétérale bilatérale, d'une hydronéphrose et d'une dysplasie rénale (8). Des formes de mégavessies transitoires et sans retentissement sont enfin décrites. Ces cas concernent des mégavessies de diamètre modéré (entre 8 et 12 mm), isolées (sans signes échographiques associés) et avec caryotype normal (1). Les cas ayant évolué présentaient des diamètres vésicaux supérieurs à 16 mm (5).

Pronostic

Le pronostic est intimement lié au diamètre de la vessie (7,9). En se référant à un diamètre vésical supérieur à 7 mm entre 10 et 14 SA, Liao (7) retrouve 25 % d'anomalies chromosomiques

et 90 % de régression spontanée dans le groupe à caryotype normal, si le diamètre est compris entre 7 et 15 mm. Cependant, lorsque le diamètre est supérieur à 15 mm, il ne dénombre que 10 % d'anomalies chromosomiques mais ne constate aucune régression spontanée et l'évolution se fait vers une uropathie obstructive rapidement évolutive.

On peut donc envisager, sous réserve d'un caryotype normal, pour les cas modérés (8–15 mm) l'expectative et une surveillance échographique bimensuelle (9).

Prise en charge anténatale

Le caryotype est recommandé dans tous les cas de mégavessie, quel que soit le diamètre vésical (7). Il est réalisé soit par biopsies de trophoblaste au premier trimestre, soit par ponction de liquide amniotique.

Le diagnostic doit toujours être confirmée vers 15 SA. L'échographie doit préciser le sexe fœtal, étudier la morphologie précoce (en détaillant les reins à la recherche d'une dysplasie obstructive précoce) et évaluer la quantité de liquide amniotique.

La place de la vésicocentèse n'est pas clairement établie (10). Cette méthode consiste à ponctionner la vessie de façon itérative. Elle pourrait améliorer la survie périnatale mais la morbidité liée à l'étiologie de la mégavessie et à la fonction rénale à long terme reste problématique. Pour certains auteurs, l'évolution favorable après vésicocentèse concernent en réalité les fœtus qui auraient présenté une régression spontanée c'est-à-dire si le diamètre vésical est modéré (ne dépassant pas 20 mm)

RÉFÉRENCES

1. Sepulveda W. Megacystis in the first trimester. *Prenat Diagn* 2004; 24: 144–9.
2. Beretta F, Piro E, Fedeli T, Abati L, Cremaschini G, D'Alessio A. Congenital megacystis in a female cystis: case report. *Pediatr Med Chir*. 2005; 27:112-6.
3. Robyr R, Benachi A, Daikha-Dahmane F, Martinovich J, Dumez Y, Ville Y. Correlation between ultrasound and anatomical findings in fetuses with lower urinary tract obstruction in the first half of pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2005; 25:478-82
4. Eckoldt F, Heling KS, Woderich R, Wolke S. Posterial urethral valves: Prenatal diagnostic signs and outcome. *Urol Int*. 2004; 73:296-301.
5. Bloom TL, Kolon TF. Severe megacystis and bilateral hydronephrosis in a female fetus. *Urology*. 2002 ; 60:697-704.
6. Muller F, Dreux S, Vaast P, Dumez Y, Nisand I, Ville Y. Prenatal diagnosis of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis

et sans anomalies du caryotype. En cas d'obstacle complet comme l'atrésie de l'urètre, la vésicocentèse s'avère non contributive (10).

Le shunt vésico-amniotique est une thérapeutique in utero décrite pour la première fois par Drugan (11). Ses résultats sont discordants et même s'il y a eu déroulement normal de la grossesse avec naissance à terme, le pronostic à 3 ans était réservé dans la majorité des cas. Les principales complications sont l'insuffisance rénale et les infections des voies urinaires à répétition (9).

En cas d'aberration chromosomique, l'IMG est la règle. En l'absence d'anomalie du caryotype, le pronostic des mégavessies persistantes et rapidement progressives est sombre et incertain. L'IMG peut se défendre au sein d'une décision collégiale et après avis des parents (1).

CONCLUSION

La découverte anténatale d'une mégavessie surtout au 1^{er} trimestre de la grossesse doit conduire à une étude morphologique détaillée et à une surveillance échographique rapprochée afin de détecter des signes qui pourront orienter vers l'étiologie et le pronostic global. Le caryotype fœtal est systématique. Le pronostic des mégavessies précoces et rapidement progressives est globalement mauvais. Un espoir reste néanmoins permis avec des dérivations vésico-amniotiques pour les dilatations modérées sans retentissement majeur sur le haut appareil urinaire.

- syndrome. *Prenat Diagn*. 2005 ; 25:203-9.
7. Liao AW, Sebire NJ, Geerts L, Cicero S, Nicolaidis KH. Megacystis at 10-14 weeks of gestation: chromosomal defects and outcome according to bladder length. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 21:338-41
8. Kraiem J, Ben Brahim Y, Jouini H, Ben Brahim I, Chatti S, Falfoul A. Prune Belly Syndrome: early prenatal diagnosis and management. *Tunis Med* 2006; 84:458-61.
9. Jouannic IJM, Jon A, Hyett L. Outcome in fetuses with megacystis in the first half of pregnancy. *Prenat Diagn* 2003; 23: 340–4.
10. Carroll SG, Soothill PW, Tizard J, Kyle PM. Vesicocentesis at 10-14 weeks of gestation for treatment of fetal megacystis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 18:366-70.
11. Drugan A, Zador IE, Bhatia RK, Sacks AJ, Evans MI. First trimester diagnosis and early in utero treatment of obstructive uropathy. *Acta Obstet Gynecol* 1989; 68:645–9.