

# **Synthèse à destination du médecin traitant**

**Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)**

## **Valves de l'urètre postérieur**

Novembre 2021

Centre de Référence des Malformations Rares des Voies Urinaires (MARVU)

## Valves de l'urètre postérieur

### ➤ Définition

Les valves de l'urètre postérieur (VUP) sont une anomalie congénitale caractérisée par la persistance anormale de replis muqueux dans la lumière de l'urètre entraînant une obstruction en amont, de degré variable. Elles touchent exclusivement le garçon, et constituent la cause la plus fréquente d'obstruction sous-vésicale chez le fœtus masculin et chez l'enfant de sexe masculin.

### ➤ Etiologie

A ce jour, les causes exactes des VUP demeurent inconnues et le mécanisme embryologique à l'origine de cette anomalie n'est pas complètement élucidé. On suppose que les VUP résultent de perturbations du développement embryonnaire de l'urètre masculin entre la 9<sup>ème</sup> et la 14<sup>ème</sup> semaine d'aménorrhée, en rapport avec la migration des canaux de Wolff. Le caractère héréditaire des VUP est également peu compris, et plusieurs gènes et modèles d'hérédité semblent être impliqués dans ce mécanisme.

## Présentation clinique

### ***En anténatal :***

A ce jour, avec la systématisation du diagnostic anténatal, le diagnostic de VUP est de plus en plus souvent suspecté avant la naissance par les échographies anténatales. En cas de suspicion de VUP, les parents sont directement adressés par l'imageur dans un centre de référence.

### ***En post-natal :***

Lorsqu'ils sont diagnostiqués en dehors de la période néonatale, ces enfants présentent généralement un ou les signe(s) suivant(s) :

- Des signes de sepsis : fièvre, qui conduit au diagnostic d'infections urinaires,
- Parfois des douleurs ou des troubles mictionnels,
- Soit une insuffisance rénale aiguë (IRA) : altération de l'état général, vomissements, voire troubles de la conscience conduisant à faire un dosage de créatinine sérique.

Par conséquent, tout symptôme d'obstruction du bas appareil urinaire chez des garçons, notamment des infections urinaires récidivantes, une dysurie, une rétention urinaire, un globe vésical, une hématurie significative ou une fonction rénale altérée doivent faire suspecter des VUP.

Le médecin généraliste peut alors demander la réalisation d'une analyse urinaire (recherche d'une protéinurie, d'une microalbuminurie et un ECBU) et d'un bilan sanguin (ionogramme et bicarbonates, urée et créatinémie, estimation du débit de filtration glomérulaire) avant d'orienter le patient et ses parents vers un centre de référence.

## Critères diagnostiques

Un diagnostic anténatal de VUP est d'une importance majeure et le rôle du dépistage par les échographies anténatales est essentiel. Dans la forme classique la plus sévère, l'uropathie se manifeste par une dilatation de l'arbre urinaire en amont de l'obstacle : dilatation de l'urètre postérieur, col vésical ouvert (« *keyhole sign* »), vessie de grande taille (> 5 cm de hauteur) à paroi crénelée et épaisse

et dilatation urétérale uni ou bilatérale. Les VUP peuvent avoir plusieurs conséquences visibles à l'échographie :

- Oligoamnios ou anamnios
- Hyperéchogénicité des reins, perte de la différenciation cortico-médullaire
- Présence de kystes dans la corticale rénale
- Apparition d'un urinome sous la forme d'une collection liquidienne rétro-péritonéale

L'oligoamnios, les modifications de l'aspect du parenchyme rénal et la précocité au diagnostic (< 24 semaines d'aménorrhée) sont les trois principaux facteurs pronostiques péjoratifs.

## Prise en charge thérapeutique

Les patientes dont le fœtus présente un tableau d'uropathie obstructive basse doivent être adressées à un centre de diagnostic prénatal d'expertise en lien avec un Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Pré-Natal (CPDPN). L'évaluation comprendra la confirmation du diagnostic, l'exclusion des autres diagnostics différentiels, la recherche d'anomalies morphologiques et chromosomiques associées, ainsi qu'un bilan à but pronostique. Pour toutes les suspicions de VUP, une consultation impliquant les néonatalogues, les urologues pédiatres et les néphropédiatres doit être proposée.

La prise en charge postnatale doit être faite en milieu spécialisé, avec accouchement dans une maternité de niveau 3. Dès que le diagnostic de VUP est confirmé par cystographie, la prise en charge chirurgicale est programmée. L'objectif principal du traitement chirurgical est la levée de l'obstruction des voies urinaires. Les interventions réalisables sont la section par voie endoscopique ou la dérivation urinaire.

La suite de la prise en charge dans l'enfance et à l'adolescence des patients porteurs de VUP est indispensable et peut avoir une influence sur la survenue d'une insuffisance rénale chronique (IRC) à long terme. L'évaluation régulière des habitudes mictionnelles, de la survenue d'infections fébriles du tractus urinaire (ITU), le suivi néphrologique, l'observance aux traitements médicamenteux et à l'éducation mictionnelle sont essentiels.

Une prise en charge par un.e diététicien.ne est indispensable pour garantir une croissance correcte tout en limitant les nutriments difficilement métabolisés du fait de l'insuffisance rénale. En cas d'insuffisance rénale terminale (IRT), une dialyse ou une transplantation rénale pourront être envisagées. Les apports protidiques recommandés vont de 8 à 13% de l'apport énergétique total normal selon le stade de la maladie rénale chronique. Les apports sodés et hydriques sont adaptés au cas par cas et sont souvent importants jusqu'aux stades avancés de l'insuffisance rénale, y compris en période de dialyse. Les apports en vitamines et oligo-éléments devraient être de 100% des apports recommandés journaliers. Des suppléments peuvent être prescrits si les apports sont insuffisants.

## Suivi du patient

La réalisation d'échographies est importante dans le suivi de la section des VUP. Elle pourra être réalisée tous les mois dans un premier temps et espacée progressivement en fonction des constatations.

Un soutien psychologique est indispensable pour le patient et sa famille, il doit faire partie intégrante du parcours de vie et de soins. Ce soutien doit être assuré en orientant les parents vers une prise en charge psychologique si nécessaire.

Par conséquent, le rôle du pédiatre ou du médecin généraliste est :

- D'orienter le patient vers le centre de référence ou vers un centre de compétence du C.R.M.R. « MARVU »
- D'assurer le suivi du bon développement global de l'enfant, en particulier néphrologique et urologique, afin de limiter le retentissement sur la qualité de vie de l'enfant
- De proposer un soutien psychologique à l'enfant et sa famille tout au long du parcours de soins

## Contacts et adresses utiles

### Centres de référence

*Centre coordonnateur :*

CHU Paris – Hôpital Robert Debré, 48  
boulevard Sérurier, 75019 Paris  
Pr Alaa El Ghoneimi  
Tél : 01 86 46 82 16  
E-mail : [alaa.elghoneimi@aphp.fr](mailto:alaa.elghoneimi@aphp.fr)

*Site constitutif :*

CHU de Lyon Hospices Civils de Lyon – Hôpital  
Femme Mère-Enfant, 59 boulevard Pinel,  
69677 Bron  
Dr Delphine Demède  
Tél : 04 27 86 92 17  
E-mail : [delphine.demedede@chu-lyon.fr](mailto:delphine.demedede@chu-lyon.fr)

### Centres de compétence

□ CHRU de Besançon – Hôpital Jean Minjot, 3  
boulevard Fleming, 25030 Besançon  
Pr Frédéric Auber  
Tél : 03 81 21 82 00  
E-mail : [fauber@chu-besancon.fr](mailto:fauber@chu-besancon.fr)

□ CHRU de Lille – Hôpital Jeanne de Flandre,  
Avenue Eugène Avinée, 59000 Lille  
Pr Rémi Besson  
Tél : 03 20 44 50 67  
E-mail : [remi.besson@chru-lille.fr](mailto:remi.besson@chru-lille.fr)

□ CHU de Bordeaux-Pellegrin, Place Amélie  
Raba-Léon, 33000 Bordeaux  
Pr Eric Dobremez  
Tél : 05 57 82 28 28  
E-mail : [eric.dobremez@chu-bordeaux.fr](mailto:eric.dobremez@chu-bordeaux.fr)

□ CHU de Marseille – Hôpital de la Timone,  
264 rue Saint-Pierre, 13005 Marseille  
Pr Thierry Merrot  
Tél : 04 91 96 86 33  
E-mail : [hierry.merrot@ap-hm.fr](mailto:hierry.merrot@ap-hm.fr)

□ CHRU de Brest – Hôpital Morvan, 2 avenue  
du maréchal Foch, 29200 Brest  
Dr Isabelle Germouty  
Tél : 02 98 22 36 57  
E-mail : [isabelle.germouty@chu-brest.fr](mailto:isabelle.germouty@chu-brest.fr)

□ CHU de la Martinique – Maison de la  
Femme, de la Mère et de l'Enfant, La  
Meynard, 97200 Fort-de France  
Dr Jean-François Colombani  
Tél : 05 96 55 69 37  
E-mail : [francois.colombani@chu-martinique.fr](mailto:francois.colombani@chu-martinique.fr)

□ CHU de Caen – Hôpital de la Côte de Nacre,  
Avenue de la Côte de Nacre, 14000 Caen  
Pr Julien Rod  
Tél : 02 31 06 44 83  
E-mail : [rod-j@chu-caen.fr](mailto:rod-j@chu-caen.fr)

□ CHU de Montpellier – Hôpital Arnaud de  
Villeneuve, 371 avenue du Doyen Gaston  
Giraud, 34090 Montpellier  
Pr Nicolas Kalfa  
Tél : 04 67 33 87 84  
E-mail : [n-kalfa@chu-montpellier.fr](mailto:n-kalfa@chu-montpellier.fr)

□ CHU de la Réunion – Hôpital Félix Guyon,  
Bellepierre, 97400 Saint-Denis  
Dr Jean-Luc Michel  
Tél : 02 62 90 54 90  
E-mail : [jean-luc.michel@chu-reunion.fr](mailto:jean-luc.michel@chu-reunion.fr)

□ CHU de Nancy – Hôpital d'enfants, Hôpitaux de Brabois, Rue du Morvan, 54500 Vandoeuvre-Lès-Nancy  
Pr Jean-Louis Lemelle  
Tél : 03 83 15 47 11  
E-mail : [l.lemelle@chu-nancy.fr](mailto:l.lemelle@chu-nancy.fr)

□ CHU de Nantes – Hôpital mère-enfant, 38 boulevard Jean Monnet, 44000 Nantes  
Pr Marc-David Leclair  
Tél : 02 40 08 35 85  
E-mail : [marcdavid.leclair@chu-nantes.fr](mailto:marcdavid.leclair@chu-nantes.fr)

□ CHU Paris-Est – Hôpital Armand-Trousseau, 26 avenue du Docteur Arnold Netter, 75012 Paris  
Pr Georges Audry  
Tél : 01 44 73 68 17  
E-mail : [Georges.audry@aphp.fr](mailto:Georges.audry@aphp.fr)

□ Hôpital Necker – Enfants malades, 149 rue de Sèvres 75015 Paris  
Dr Henri Lottmann  
Tél : 01 44 49 52 40  
E-mail : [henri.lottmann@aphp.fr](mailto:henri.lottmann@aphp.fr)

□ CHU Paris Sud – Hôpital Bicêtre, 78 rue du Général Leclerc, 94270 Le Kremlin-Bicêtre  
Pr Sophie Branchereau  
Tél : 01 45 21 31 91  
E-mail : [sophie.branchereau@aphp.fr](mailto:sophie.branchereau@aphp.fr)

□ CHU de Rennes – Hôpital Sud, 16 boulevard de Bulgarie, 35200 Rennes  
Dr Alexis Arnaud  
Tél : 02 99 26 59 30  
E-mail : [alexis.arnaud@chu-rennes.fr](mailto:alexis.arnaud@chu-rennes.fr)

□ CHU de Rouen – Clinique chirurgicale infantile, 1 rue de Germont, 76000 Rouen  
Pr Agnès Liard Zmuda  
Tél : 02 32 88 81 61  
E-mail : [agnes.liard-zmuda@chu-rouen.fr](mailto:agnes.liard-zmuda@chu-rouen.fr)

□ CHU de Saint-Etienne – Hôpital Nord, Avenue Albert Raimond, 42270 Saint-Priest-en-Jarez  
Pr François Varlet  
Tél : 04 77 82 80 37  
E-mail : [francois.varlet@chu-st-etienne.fr](mailto:francois.varlet@chu-st-etienne.fr)

□ CHU de Strasbourg – Hôpital de Hautepierre, 1 avenue Molière, 67200 Strasbourg  
Pr François Becmeur  
Tél : 03 88 12 73 07  
E-mail : [francois.becmeur@chru-strasbourg.fr](mailto:francois.becmeur@chru-strasbourg.fr)

□ CHU de Toulouse – Hôpital des enfants, 330 avenue de Grande Bretagne, 31300 Toulouse  
Pr Olivier Abbo  
Pr Stéphane Decramer  
Tél : 05 34 55 85 45  
E-mail : [decramer.s@chu-toulouse.fr](mailto:decramer.s@chu-toulouse.fr)

## Réseau associatif

Il n'existe aucune association regroupant des patients atteints de VUP à ce jour, mais une association est actuellement en cours de création.