

URETRE DU GARÇON : AVEZ-VOUS ENCORE DES CHOSES A APPRENDRE EN 2019 ?

Pierre Bessou, Marion Havez-Enjolras, Jean-François Chateil

1 : Techniques d'exploration

1-1 : opacification de l'urètre et aspects normaux

Plusieurs techniques sont disponibles chez l'enfant : essentiellement sur les temps mictionnels d'une cystographie rétrograde ou d'une cystographie par voie sus-pubienne, plus rarement par urétrographie rétrograde. En présence d'un obstacle sous-vésical probable (rétention d'urine, vessie de lutte de grande taille avec épaissement pariétal en échographie, ...), la voie sus-pubienne est conseillée.

Sur le plan anatomique, l'orifice du col vésical est situé à la base de la vessie, comprenant une portion trigonale elle-même divisée en segments pré et rétro cervical, et une portion non trigonale postérieure répondant à des couches musculaires circulaires (fundus ring). La séparation entre portion trigonale et portion non trigonale est parfois visible sous la forme d'une encoche postérieure.

L'urètre postérieur prolonge le col vésical avec le rétrécissement du sphincter lisse à sa partie initiale, puis se poursuit verticalement vers le bas jusqu'au rétrécissement physiologique correspondant à l'empreinte de l'expansion péri-urétrale du muscle bulbo-caverneux (muscle nuda) au niveau de la traversée du plancher périnéal.

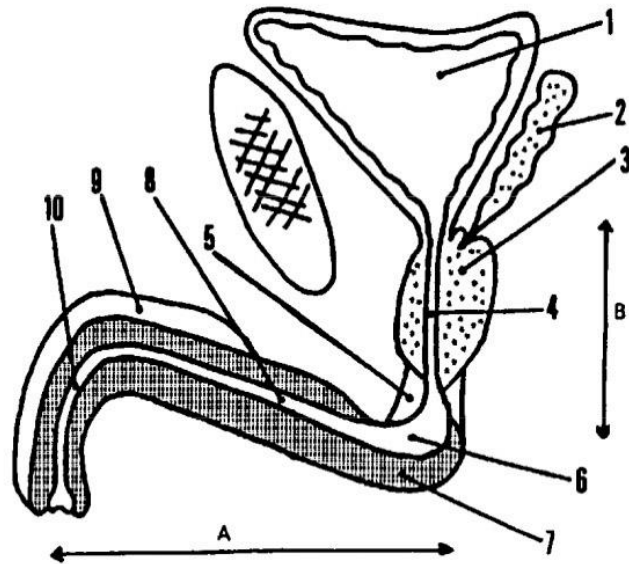
L'urètre prostatique correspond à la partie haute de l'urètre postérieur, modérément dilatée et centrée par une image lacunaire ovalaire à grand axe vertical siégeant sur la paroi postérieure, le veru montanum, visible sur les temps mictionnels. Deux petites images lacunaires linéaires divergentes peuvent être observées à la partie inférieure du veru montanum, les freins inférieurs du veru montanum, à ne pas confondre avec des membranes ou des valves obstructives compte-tenu de l'absence de rétro dilatation urétrale.

Une encoche marquée peut siéger sur le versant antérieur de l'urètre postérieur à hauteur du veru montanum correspondant à l'incisure intermusculaire entre les fibres du sphincter lisse et celles du sphincter strié.

L'utricule prostatique est rarement visible mais sa visualisation n'est pas pathologique. Cette image d'addition ne doit pas être confondue avec une cavité vaginale (d'implantation plus basse en regard de l'urètre bulbaire) lors de l'exploration de troubles du développement sexuel.

L'urètre antérieur fait suite à l'urètre postérieur au niveau d'une angulation à direction antérieure. L'urètre bulbaire est la partie postérieure la plus large et renflée de l'urètre antérieur. L'urètre scrotal puis l'urètre pénien siègent en aval avec parfois

une discrète angulation les séparant. L'urètre balanique de forme ovale se termine au niveau du méat urétral.



- | | | | |
|----------------------|-----------------------|---------------------|------------------------|
| A - urètre antérieur | B - urètre postérieur | 3 - prostate | 4 - urètre prostatique |
| 1 - vessie | 2 - vésicule séminale | 6 - urètre bulbaire | 7 - corps caverneux |
| 5 - sphincter strié | 8 - urètre scrotal | 9 - corps spongieux | 10 - urètre pénien |

1-2 : autres techniques d'imagerie en pratique courante

L'échographie, habituellement réalisée par voie sus-pubienne et explorant l'ensemble de l'appareil urinaire, peut être complétée par voie périnéale afin de visualiser l'urètre.

La tomodensitométrie est indiquée dans le cadre des traumatismes du bassin.

La résonance magnétique est indiquée dans le bilan morphologique des tumeurs malignes et dans le bilan morphologique des troubles du développement sexuel (dans ce cas et en fonction de l'expérience de l'opérateur, en complément de l'échographie et/ou en remplacement de la génitographie).

2 : Pathologie malformative

2-1 : valves de l'urètre postérieur

Ce sont des replis membraneux congénitaux obstructifs. Il existe trois types de valves de l'urètre postérieur selon la classification de YOUNG :

- type 1 : valves sous-montanales : replis membraneux naissant à la partie inférieure du veru montanum et se prolongeant en bas vers les parois antérolatérales de l'urètre, avec aspect en « nid de pigeon » concave vers le haut.
- type 2 : valves sus-montanales (d'existence discutée par certains) : replis membraneux naissant à la partie supérieure du veru montanum.
- type 3 : diaphragme sous-montanal : diaphragme percé en son centre siégeant nettement en-dessous du veru montanum.

Les circonstances cliniques du diagnostic varient avec l'âge :

- chez le fœtus : oligo-amnios, dilatation bilatérale des cavités pyélo-calicielles et de la vessie, plus rarement ascite urinaire. La coexistence avec un éventuel reflux vésico-urétéral peut être à l'origine de lésions dysplasiques (parenchyme rénal hyperéchogène avec présence de kystes et perte de la différenciation cortico-médullaire). Dans ce contexte l'évaluation de la β 2-microglobuline fœtale urinaire ou sérique (l'augmentation traduit une altération de la filtration glomérulaire) participe au pronostic urinaire fonctionnel ultérieur.
- chez le nouveau-né et le nourrisson : méga-vessie, dilatation des cavités pyélo-calicielles, pneumothorax spontané néo-natal (par défaut de maturation pulmonaire).
- chez l'enfant plus grand : dysurie, signes relatifs à l'insuffisance rénale.

L'échographie peut objectiver des signes de vessie de lutte avec une paroi épaissie. L'urètre postérieur est visible en échographie par voie périnéale, il est possible de mettre en évidence une disparité de calibre entre la partie supérieure de l'urètre postérieur et l'urètre sous-jacent, principalement lors d'une miction.

Le diagnostic repose sur les temps mictionnels de la cystographie réalisée classiquement par voie sus-pubienne, certaines équipes conservant la voie rétrograde classique. La mise en évidence d'une disparité de calibre au niveau de l'urètre postérieur associée à une rétro-dilatation de la portion sus-jacente affirme le diagnostic et impose une résection endoscopique.

Le retentissement vésical est variable et évolue habituellement en deux phases, vessie de lutte puis vessie atone de stase. En présence d'une vessie de lutte, l'obstacle urétral induit une majoration de la pression intra-vésicale per mictionnelle obtenue par l'hypertrophie du muscle detrusor. La capacité vésicale est alors réduite avec une paroi vésicale épaissie et irrégulière liée à la présence de sacculations correspondant à des hernies intra-muqueuses. A un stade plus tardif, l'hypertrophie musculaire se décompense avec une diminution de la pression intra-vésicale et une majoration de la capacité vésicale, la miction s'effectuant par regorgement. La vessie est alors atone, de grande taille avec une paroi amincie.

Le retentissement sur la morphologie du col vésical est variable, soit hypertonique avec un rétrécissement prononcé persistant, soit distendu sans limite nette entre vessie et urètre postérieur avec « vésicalisation » de la partie initiale de l'urètre.

Le retentissement sur le haut-appareil urinaire est l'élément majeur du pronostic, il se traduit radiologiquement par une stase urinaire avec une dilatation pyélo-calicielle et urétérale, variable selon le degré d'hypertonie de la musculature lisse de la vessie; surtout par un reflux vésico-urétéral en rapport avec l'hyperpression vésicale, reflux qui doit être suspecté en échographie lors de la mise en évidence d'une diminution voire d'une perte de la différenciation cortico-médullaire, d'un amincissement du parenchyme rénal ou de la présence de kystes corticaux.

2-2 : complications des urétérocèles

Une urétérocèle correspond à la dilatation kystique de la portion sous-muqueuse de l'urètre terminal. Elle résulte de l'obstruction du méat urétéral. Echographiquement, il s'agit d'une formation kystique intra vésicale à parois fines siégeant à proximité du trigone. Sa taille peut atteindre plusieurs cm, elle peut se prolaber dans la vessie, voire se prolaber vers l'urètre lors de la miction et devenir alors obstructive.

Elle peut se développer sur la portion terminale de l'urètre unique d'un système simple (généralement en position habituelle au niveau du trigone) ou sur la portion terminale de l'urètre issu du pyélon supérieur d'un système double (fréquemment à distance du trigone). Radiologiquement, la lacune urétrale apparaît intra-luminale (1). Le diagnostic différentiel est le polype de l'urètre qui s'implante au niveau de l'urètre postérieur sur le veru montanum, l'urétérocèle s'implantant dans la vessie.

La caeco-urétérocèle correspond à un prolapsus intra-mural au niveau de l'urètre, l'urétérocèle se développant sur l'urètre issu du pyélon supérieur d'un système double et s'abouchant sur le col vésical au niveau du sphincter interne. Lors de la miction, l'urétérocèle se prolabe dans la paroi postérieure entre muqueuse et musculuse, refoulant en avant la lumière urétrale et disséquant les structures cervico-trigonales. Radiologiquement, la lacune urétrale apparaît alors extra-luminale (2).



(1 : urétérocèle)



(2 : caeco-urétérocèle)

2-3 : utricule prostatique

C'est un reliquat embryologique du tractus de Müller siégeant sur la paroi postérieure de l'urètre prostatique. La portion crâniale dérive des canaux de Müller, la partie caudale dérive des canaux de Müller et de Wolf ainsi que du sinus urogénital.

Les testicules sécrètent une hormone de régression müllérienne, en leur absence la différenciation des organes génitaux externes est variable.

Plusieurs anomalies peuvent être associées à la présence d'un utricule prostatique : hypospadias, dysgénésie gonadique, valves de l'urètre postérieur.

Il peut être découvert en échographie ou sur le temps mictionnel d'une cystographie. Il se traduit par une image diverticulaire ovalaire postérieure siégeant à hauteur du veru montanum. Il peut être à l'origine d'infection ou de lithiase.

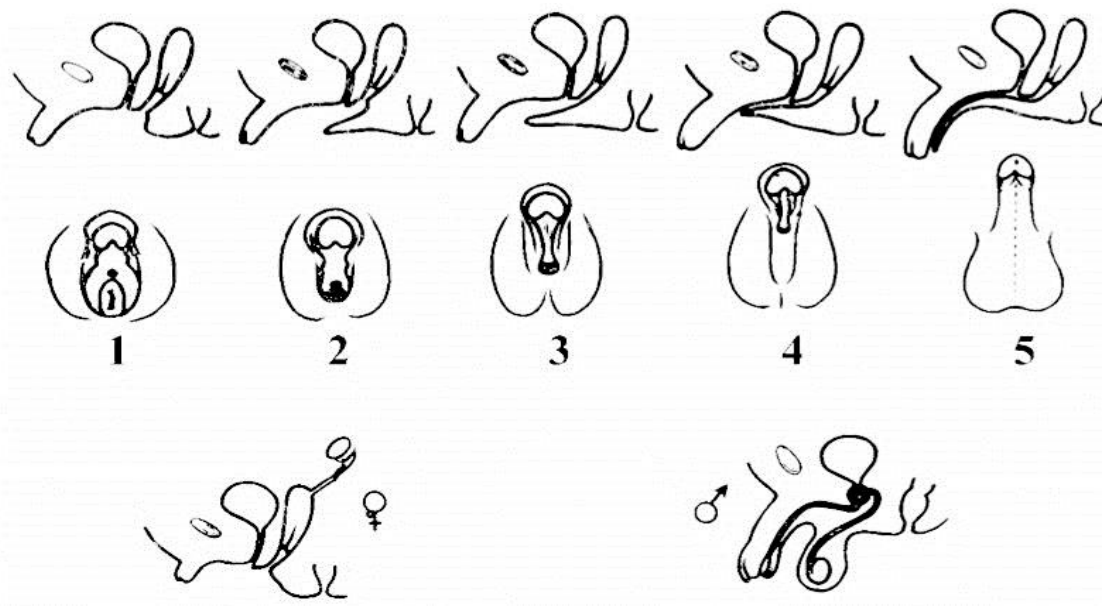
2-4 : troubles du développement sexuel

Il existe trois composants précurseurs du système génital : les cellules germinales, la crête génitale, deux groupes de canaux sexuels internes : canaux müllériens paramésonephriques et canaux wolffiens mésonéphriques. A la sixième semaine de gestation, la crête génitale devient une des gonades (soit un ovaire, soit un testicule), les cellules germinales colonisent cette gonade indifférenciée. Le développement testiculaire est sous la dépendance d'un facteur de détermination testiculaire codé par un gène sur le chromosome Y. Les cellules germinales de la crête génitale se différencient en cellules de Sertoli sécrétant la substance inhibitrice müllérienne et en cellules de Leydig sécrétant la testostérone régulant le développement du phénotype masculin (pénis, scrotum, prostate). Les canaux de Wolff vont donner naissance à l'épididyme, aux canaux déférents et éjaculateurs, aux vésicules séminales. En l'absence du chromosome Y, la différenciation est féminine.

Le diagnostic est le plus souvent évoqué en période néonatale, en présence d'un aspect indéterminé du bourgeon génital (clitoris ou pénis), d'une fusion plus ou moins complète des bourrelets génitaux (grandes lèvres ou scrotum), d'une masse gonadique inguinale ou d'une cryptorchidie, d'un hypospadias.

L'échographie pelvienne et périnéale recherche la présence d'une structure utérine, de gonades. La cavité abdominale et les surrénales sont également étudiées. L'IRM et /ou la génitographie (avec miction contrariée) analysent la morphologie de l'urètre, la présence et la morphologie d'un reliquat müllérien ainsi que le niveau de son abouchement, l'aspect des structures péniennes et des gonades.

Morphologiquement, les anomalies de la différenciation sexuelle sont résumées en différents stades (Prader)



Stades de Prader

2-5 : anomalies associées aux malformations ano-rectales

Une malformation ano-rectale peut-être associée à une fistule entre l'arbre urinaire et la partie terminale de l'intestin. Sur le plan clinique, pneumaturie et méconiurie sont évocatrices du diagnostic. Cette fistule peut être méconnue lors de la correction chirurgicale.

2-6 : syndrome de Prune-Belly

Ce syndrome associe aplasie de la paroi abdominale, ectopie testiculaire et dilatation de l'ensemble de l'appareil urinaire : méga-vessie flasque, méga-uretères, dilatation dysplasique de l'urètre postérieur sans valves, dilatation dysplasique de l'urètre antérieur ou mégalo-urètre.

2-7 : mégalo-urètre

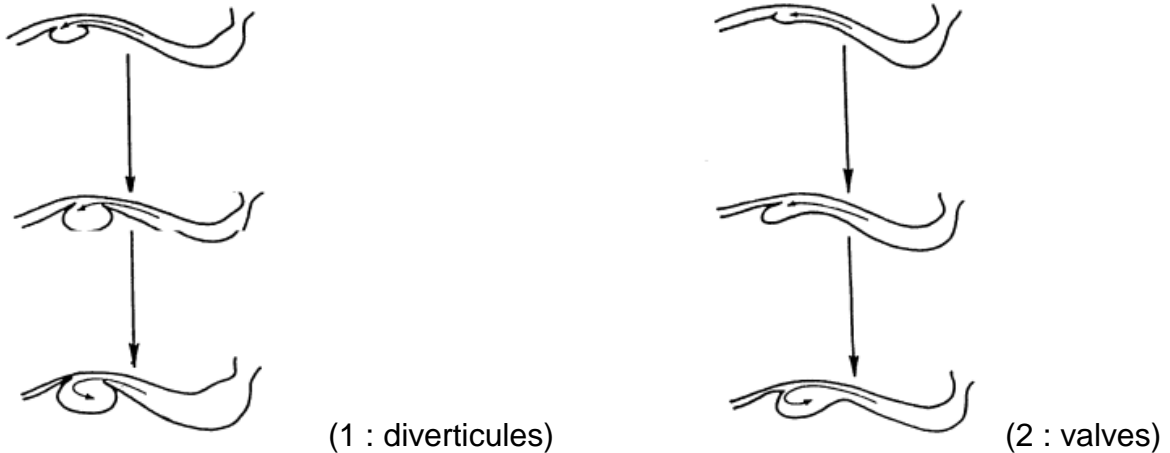
Il s'agit d'une dilatation de l'urètre antérieur secondaire à une absence plus ou moins complète de corps érectiles. Deux types existent :

- type scaphoïde : absence de corps spongieux avec mise en évidence d'une dilatation sacculaire à la face inférieure de l'urètre,
- type fusiforme : absence de corps spongieux et caverneux avec mise en évidence d'une dilatation diffuse de l'urètre.

Fait important, le mégalo-urètre n'est jamais obstructif d'emblée car en rapport avec une malformation non obstructive de l'urètre antérieur mais il peut se compliquer secondairement d'une stase vésico-rénale secondaire.

2-8 : diverticules et valves de l'urètre antérieur

Les diverticules sacculaires de l'urètre antérieur résultent d'une protrusion de la muqueuse vers la face ventrale de l'urètre. Le collet de cette cavité est large et lors de la miction, l'urine vient plaquer la partie distale du collet contre la paroi de l'urètre d'aval, induisant une obstruction. Le repli membraneux correspondant à la partie distale du diverticule sacculaire est considéré par certains comme une valve. Diverticules (1) et valves (2) ne seraient que des degrés différents d'une même malformation. Radiologiquement, la cavité inférieure est correctement individualisée dans le cas d'un diverticule et non formellement individualisable ou délimitable dans le cas d'une valve. Cliniquement, il existe un gonflement de la face inférieure de la verge lors de la miction, avec écoulement d'urine « post-mictionnel ».



2-9 : kystes des glandes de Cowper

Les glandes de Cowper sont des petites glandes juxta-urétrales situées le long de l'urètre bulbaire, communiquant avec l'urètre par de petits canaux et dont les sécrétions permettent sa lubrification. Les kystes des glandes de Cowper se forment en amont d'une sténose canaliculaire, se développent vers la lumière urétrale, peuvent s'ouvrir dans la lumière urétrale en donnant un aspect pseudo diverticulaire appendu à la face ventrale de la partie postérieure de l'urètre bulbaire. Ils demeurent le plus souvent asymptomatiques.

2-10 : anomalies de position du méat urétéral

L'épispadias se caractérise par une fissure dorsale de l'urètre, le méat urétral siège sur la face dorsale de la verge en situation plus ou moins distale : balanique ou pénienne entre le sillon balano-préputial et la racine de la verge. L'urètre distal demeure présent sous la forme d'une gouttière. Le sphincter urétral est intact. La

malformation est plus sévère lorsque le méat urétral est pubien, l'urètre est alors ouvert en totalité, le sphincter urétral est atteint et la vessie incontinente. C'est une forme de transition avec l'exstrophie vésicale. Une déhiscence de la symphyse pubienne et une cryptorchidie sont associées.

L'hypospadias se caractérise par l'ectopie du méat urétral à la face ventrale de la verge en un point variable entre le gland et le périnée : formes balaniques ou balano préputiales possiblement compliquées d'une sténose du méat urétral, formes péniennes ou péno-scrotales possiblement compliquées d'une coudure de la verge, formes scrotales possiblement associées à un trouble du développement sexuel.

2-11 : duplications urétrales

L'urètre surnuméraire peut-être épispade ou hypospade, la duplication urétrale peut-être complète avec deux orifices vésicaux, à sinus borgne avec portion postérieure atrétique de l'urètre surnuméraire, incomplète avec une division proximale urétrale.

2-12 : syndrome de diphallia

La duplication du pénis est variable, allant du petit pénis accessoire à la duplication partielle à totale, orthotopique ou ectopique, sagittale ou frontale, symétrique ou asymétrique en termes de forme et de taille. Des malformations vésicales, anales, coliques, vertébrales peuvent être associées.

On distingue

- le diphallia vrai avec duplication du pénis, chacun conservant deux corps caverneux et un corps spongieux,
- le phallus bifide avec présence d'un seul corps caverneux par pénis.

3: Pathologie acquise

3-1 : lithiase urétrale

Elle se révèle par une dysurie ou une rétention aiguë d'urine. Le cliché d'ASP doit être réalisé sans protection plombée. L'échographie par voie périnéale s'impose. Lors du temps mictionnel de la cystographie réalisée par voie sus-pubienne, le calcul siège en regard de la disparité du calibre urétral, il peut être spontanément opaque ou radio transparent et se présenter alors sous la forme d'une lacune intra luminale. La rétro dilatation d'amont est en rapport avec l'ancienneté et le degré de l'obstruction.

3-2 : traumatismes de l'urètre

Au niveau de l'urètre postérieur, il s'agit d'un cisaillement de l'urètre membraneux entre les portions fixes prostatiques ou bulbaires. Il est important de vérifier l'intégrité vésicale et rectale.

Au niveau de l'urètre antérieur, il s'agit d'un écrasement « à califourchon » de l'urètre bulbaire entre un plan dur et la symphyse pubienne. Il peut s'associer une fracture du corps spongieux avec hématome des parties molles adjacentes, une rupture urétrale partielle ou complète, une fistule artério-veineuse à l'origine d'un priapisme.

Le cathétérisme rétrograde en urgence est à proscrire, la complication secondaire essentielle est la sténose urétérale cicatricielle.

3-3 : polype de l'urètre postérieur

C'est une tumeur bénigne hamartomateuse naissant au niveau du veru montanum, polypoïde et pédiculée, se prolongeant vers la vessie, pouvant être entraînée par le flux lors de la miction et se prolant vers l'urètre postérieur. Elle se révèle par des signes obstructifs (dysurie, rétention aiguë d'urine) ou par des signes aspécifiques (hématurie). Le diagnostic différentiel essentiel est le rhabdomyosarcome du sinus uro-génital.

3-4 : rhabdomyosarcome du sinus uro-génital

C'est une tumeur fréquente des tissus mous de l'enfant, ubiquitaire, avec une localisation urogénitale dans 20 à 25% des cas. La forme histologique embryonnaire représente 2/3 des cas, la forme histologique alvéolaire étant plus agressive. La tumeur naît au niveau de la sous-muqueuse du sinus uro-génital ou au niveau prostatique avec envahissement précoce de l'urètre postérieur. Le mode de révélation habituel est la rétention aiguë d'urine sans antécédent urologique. Le diagnostic repose sur l'échographie, l'extension locorégionale relève de l'IRM complétée par la TDM thoracique. L'extension ganglionnaire se fait vers les chaînes ganglionnaires iliaques puis para aortiques pour les localisations vésico-prostatiques.

Le traitement comprend une chimiothérapie première et secondairement un traitement local associant chirurgie et radiothérapie (curiethérapie) .

REFERENCES:

Bae, K.S., et al., Complete duplication of bladder and urethra in coronal plane with no other anomalies: case report with review of the literature. *Urology*, 2005. 65(2): p. 388.

Berrocal, T., et al., Anomalies of the distal ureter, bladder, and urethra in children: embryologic, radiologic, and pathologic features. *Radiographics*, 2002. 22(5): p. 1139-64.

Brisse, H.J., Staging of common paediatric tumours. *Pediatr Radiol*, 2009. 39 Suppl 3: p. 482-90.

Chavhan, G.B., et al., Imaging of ambiguous genitalia: classification and diagnostic approach. *Radiographics*, 2008. 28(7): p. 1891-904.

Craparo, F.J., et al., Fetal serum beta2-microglobulin before and after bladder shunting: a 2-step approach to evaluate fetuses with lower urinary tract obstruction. *J Urol*, 2007. 178(6): p. 2576-9.

Duran, C., et al., Voiding urosonography: the study of the urethra is no longer a limitation of the technique. *Pediatr Radiol*, 2009. 39(2): p. 124-31.

Eltomey, M.A., et al., Postoperative pelvic MRI of anorectal malformations. *AJR Am J Roentgenol*, 2008. 191(5): p. 1469-76.

Goldman, S.M., et al., Blunt urethral trauma: a unified, anatomical mechanical classification. *J Urol*, 1997. 157(1): p. 85-9.

Gyftopoulos, K., K.P. Wolffenbuttel, and R.J. Nijman, Clinical and embryologic aspects of penile duplication and associated anomalies. *Urology*, 2002. 60(4): p. 675-9.

Kickuth, R., et al., Cowper's syringocele: diagnosis based on MRI findings. *Pediatr Radiol*, 2002. 32(1): p. 56-8.

Kundal VK, et al. A rare case of isolated complete diphallia and review of the literature. *BMJ Case Rep* 2013. doi:10.1136/bcr-2012-008117.

Lee, P.A., et al., Consensus statement on management of intersex disorders. International Consensus Conference on Intersex. *Pediatrics*, 2006. 118(2): p. 488-500.

Lopatina, O.A., T.T. Berry, and S.E. Spottswood, Giant prostatic utricle (utriculus masculinis): diagnostic imaging and surgical implications. *Pediatr Radiol*, 2004. 34(2): p. 156-9.

Martelli, H., et al., Conservative surgery plus brachytherapy treatment for boys with prostate and/or bladder neck rhabdomyosarcoma: a single team experience. *J Pediatr Surg*, 2009. 44(1): p. 190-6.

Mate, A., et al., Contrast ultrasound of the urethra in children. *Eur Radiol*, 2003. 13(7): p. 1534-7.

McLellan, D.L., et al., Anterior urethral valves and diverticula in children: a result of ruptured Cowper's duct cyst? *BJU Int*, 2004. 94(3): p. 375-8.

Nakai H., et al. Aggressive diagnosis and treatment for posterior urethral valve as an etiology for vesicoureteral reflux or urge incontinence in children. *Investig Clin Urol* 2017;58 Suppl 1:S46-53.

Natsheh, A., et al., Fibroepithelial polyp of the bladder neck in children. *Pediatr Surg Int*, 2008. 24(5): p. 613-5.

Patel, H., et al. Case of urethral duplication seen by voiding urosonography. *Clinical Imaging* 49 (2018) 106–110.

Podberesky, DJ., et al. MRI of acquired posterior urethral diverticulum following surgery for anorectal malformations. *Pediatr Radiol* (2011) 41:1139–1145

Pohl, M., et al. Risk factors for renal insufficiency in children with urethral valves. *Pediatr Nephrol* (2012) 27:443–450.

Ramchandani, P. and P.M. Buckler, Imaging of genitourinary trauma. *AJR Am J Roentgenol*, 2009. 192(6): p. 1514-23.

Riccabona, M., et al. ESPR Uroradiology Taskforce imaging recommendations in paediatric uroradiology, part VIII: retrograde urethrography, imaging disorder of sexual development and imaging childhood testicular torsion. *Pediatr Radiol* (2015) 45:2023–2028.