

URÈTRE DU GARÇON

M. Brun, M Yvert, JF. Chateil, A Villette

La pathologie de l'urètre du garçon est très variée : son long trajet peut être le siège de multiples anomalies, congénitales ou acquises. Après un rappel technique et anatomique, nous verrons les principales pathologies.

Techniques d'exploration

Opacification de l'urètre

Choix techniques

L'urétrographie rétrograde n'est presque jamais pratiquée chez l'enfant, réservée certaines indications sur lesquelles nous reviendrons.

Deux techniques sont largement employées : **la cystographie rétrograde** et **la cystographie sus-pubienne, avec temps mictionnel pour les deux**. Certaines écoles ne font que l'une ou l'autre. L'attitude doit être nuancée et dépend de la pathologie recherchée. La notion fondamentale qui guide le choix est la probabilité ou non d'un obstacle sous vésical. Cette probabilité est très souvent suspectée sur l'histoire clinique et les résultats de l'échographie. Une dysurie, une rétention d'urine plaident en faveur d'un obstacle sous vésical de même qu'à l'échographie, une très grosse vessie ou une vessie de lutte avec épaississement pariétal sont en faveur d'un obstacle urétral, indiquant la réalisation d'un urétrocystographie sus-pubienne.

Aspects normaux

Au repos la base de la vessie à une forme de disque, l'**orifice du col vésical** est situé un peu en avant du centre de ce disque. Cette base comprend deux parties : une portion trigonale divisée en deux segments : précervical et rétrocervical et une portion non trigonale postérieure, anneau de contraction formé par la réunion de couches musculaires circulaires et appelé "fundus ring". Le trigone et le fundus ring sont séparés par la barre inter-urétérale parfois visible sur le profil sous la forme d'une encoche.

Le col se poursuit par l'**urètre postérieur**, avec à sa partie initiale le rétrécissement du sphincter lisse. L'urètre est vertical et il s'étend du col jusqu'au rétrécissement physiologique correspondant à la traversée du plancher périnéal, marquée par une empreinte plus ou moins serrée. Cette encoche répond à l'expansion péri-urétrale du muscle bulbo-caverneux : le **muscle nuda**.

La partie haute, légèrement dilatée de l'urètre postérieur correspond à l'**urètre prostatique**. Elle est centrée par une petite image lacunaire ovale à grand axe vertical siégeant sur la paroi postérieure. Cette lacune correspond à la saillie du **veru montanum**.

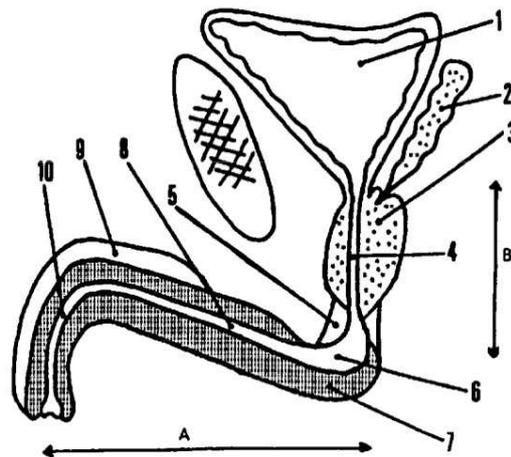
Il existe 2 petites images lacunaires linéaires naissant de la partie inférieure du veru montanum et qui divergent en bas et en dehors vers les parois latérales de l'urètre. Il s'agit de l'image des **freins inférieurs du veru montanum (plicae coliculi)**. Cette image est physiologique et ne doit pas être confondue avec des membranes obstructives car il n'y a pas de rétro dilatation urétrale.

Il peut exister une encoche très marquée du bord antérieur de l'urètre postérieur, à la hauteur du veru montanum. Il n'y a pas de rétro dilatation : cette encoche correspond à une image physiologique : c'est l'**incisure intermusculaire**. L'interprétation de cette encoche n'est pas certaine ; la plupart des auteurs pensent qu'elle siège entre les fibres du sphincter lisse et celles du sphincter strié, d'où son nom.

L'**utricule prostatique** est rarement visible, mais c'est une image normale. Il ne faut pas le confondre avec la cavité vaginale de certaines ambiguïtés sexuelles, qui s'implante en général plus bas, au niveau de l'urètre bulbaire.

Au delà, l'urètre change de direction : c'est l'**urètre antérieur** :

- L'**urètre bulbaire** est la partie postérieure la plus large et la plus renflée de l'urètre antérieur.
- L'**urètre scrotal et l'urètre pénien** siègent au delà, sans limite nette avec l'urètre bulbaire. La limite entre l'urètre scrotal et pénien est souvent marquée par une discrète angulation.
- L'**urètre balanique**, discrètement ovalaire, se termine au niveau du méat urétral.



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

Autres techniques d'imagerie

L'urographie intraveineuse avec étude mictionnelle n'est plus pratiquée actuellement chez l'enfant.

L'**échographie simple** permet une première approche de la morphologie de l'urètre et de son environnement. L'urètre postérieur et la loge prostatique peuvent être explorés dans un premier temps par voie sus-pubienne. La voie périnéale est également utile et peut même être pratiquée en cours de miction. L'urètre antérieur est accessible au niveau du scrotum et de la verge. L'exploration en échographie comprend toujours l'étude de l'ensemble de l'appareil urinaire.

L'**(urétro)cystographie « échographique »** : cette technique permet grâce à l'emploi de produit de contraste ultrasonographique de rechercher la présence d'un reflux vésico-urétral par une technique non irradiante. La principale limite de cette technique était, chez le garçon, l'absence de visualisation de l'urètre. Cependant, certains auteurs rapportent une bonne analyse de l'urètre postérieur en dépistage et une confirmation des anomalies décelées par cystographie conventionnelle. Cette technique nécessite une voie d'abord échographique pelvienne ou périnéale. (Duran 2009, Maté A 2003)

La **tomodensitométrie pelvienne ou abdomino-pelvienne** est indiquée dans le cadre des traumatismes du bassin qui peuvent s'accompagner de lésions urétrales. La TDM participe au bilan d'extension des tumeurs malignes.

L'**IRM** est indiquée en premier lieu dans toute la pathologie tumorale pelvienne et doit être préférée au scanner. Elle a également un intérêt dans le cadre des ambiguïtés sexuelles et des malformations ano-rectales avec fistule urinaire. Sur le plan technique, l'examen comporte le

plus souvent des séquences dans les 3 plans de l'espace, la pondération T2 avec suppression de graisse fournissant un excellent contraste et constituant une bonne base de départ, à compléter ensuite en fonction du type de pathologie. L'étude de l'urètre en IRM mictionnelle a également été proposée, mais reste de mise en œuvre difficile.

Aspects pathologiques

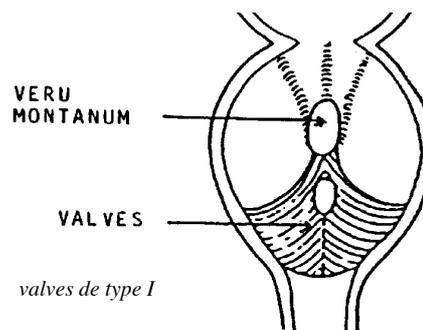
Pathologie malformative

Valves de l'urètre postérieur

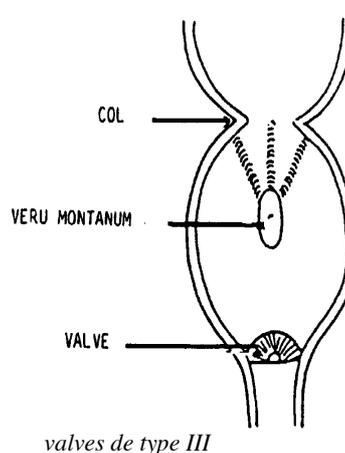
Les valves de l'urètre postérieur sont des replis membraneux congénitaux obstructifs. Elles ne touchent que le garçon.

*** Selon la classification de YOUNG, il peut exister trois types de valves :**

- **Type I** : Ce sont des replis membraneux qui naissent à la partie inférieure du veru montanum et s'insèrent en descendant sur les parois antéro-latérales de l'urètre. Leur bord médian se redresse verticalement, d'où leur aspect en "nid de pigeon", qui les fait comparer aux valvules sigmoïdes cardiaques ; lors de la miction, les deux valves s'accolent et deviennent ainsi obstructives.



- **Type II** : Ces valves sont beaucoup plus discutées ; la plupart des auteurs n'admettent pas leur existence. Il s'agirait de deux replis naissant à la partie supérieure du veru montanum. En fait, la mise en évidence de ces replis correspondrait aux freins supérieurs trop bien visibles ; le caractère obstructif n'a pas été formellement démontré.
- **Type III** : Il s'agit d'un diaphragme percé en son centre, situé au-dessous du veru montanum :



*** Les circonstances de diagnostic clinique sont fonction de l'âge :**

- chez le fœtus, les valves peuvent être suspectées devant un oligo-amnios avec une grosse vessie et parfois une dilatation bilatérale des cavités pyélocalicielles ; il peut également exister une ascite urinaire anténatale. C'est actuellement, la situation de diagnostic « clinique » la plus fréquente. Les enjeux du diagnostic prénatal sont l'évaluation de retentissement de l'obstruction et d'un éventuel reflux vésico-urétéral associé sur le parenchyme rénal responsable de lésions dysplasiques : aspect hyper-échogène du parenchyme rénal, perte de la différenciation cortico-médullaire, présence de kystes. Toutefois, l'appréciation anténatale de la fonction rénale fœtale par les données de l'échographie seule est limitée.

La coexistence précoce d'un oligoamnios sévère et/ou de signes de dysplasie rénale traduit généralement un mauvais pronostic, mais une quantité normale de liquide amniotique ne permet pas d'éliminer un retentissement fonctionnel et d'évaluer le risque de survenue d'une insuffisance rénale.

L'évaluation biochimique anténatale de la fonction rénale par mesure de la β 2-microglobuline fœtale (sérique ou urinaire) permet alors de prévoir la créatininémie post-natale (Berry 1995, Dommergues 2000). Cette protéine de faible poids moléculaire, contrairement à la créatinine fœtale, n'est pas éliminée par la mère via le passage placentaire, mais est totalement filtrée par les glomérules, réabsorbée et catabolisée par les tubules fœtaux, et enfin éliminée dans les urines fœtales.

Une altération de la filtration glomérulaire se traduit par une ascension du taux sérique de β 2-microglobuline. Une atteinte tubulaire se traduit par une élévation du taux urinaire de la protéine et une augmentation de la natriurie. Les taux de β 2-microglobuline sérique et urinaire ont l'avantage d'être constants quel que soit l'âge gestationnel (norme : 3.6 +/- 0.5 mg/L, taux significativement pathologique >5.6 mg/L, corrélé significativement au taux de créatininémie post-natale, sensibilité : 90% Spécificité : 99%). L'ensemble de ces éléments fait de la β 2-microglobuline le meilleur outil prédictif de la fonction rénale post-natale (Freedman 1997). Cette évaluation peut être réalisée par ponction transvésicale et permet alors le dosage de la β 2-microglobuline et du sodium dans les urines fœtales. La mesure du taux sérique de la protéine, par ponction de sang fœtal, permet d'y associer la détermination du caryotype et d'autres explorations (Craparo 2007).

- chez le nouveau-né et le nourrisson, une grosse vessie peut être retrouvée. La survenue d'un pneumothorax spontané néonatal était une circonstance classique de découverte devant systématiquement faire rechercher un obstacle sur les voies urinaires. Il serait dû à un défaut de maturation pulmonaire. Ce cas de figure est devenu exceptionnel.

- chez l'enfant plus grand, le tableau est très différent ; il s'agit d'un "prostatisme" survenant chez un enfant : il existe une dysurie, l'enfant urine goutte à goutte, avec une pollakiurie ; d'autres fois, les valves vont être découvertes au cours de l'exploration d'une insuffisance rénale ou d'une infection urinaire.

- chez le grand enfant, le tableau est moins évocateur : il peut s'agir d'une incontinence, d'une énurésie, d'une anomalie du jet, d'une insuffisance rénale, d'un retard staturo-pondéral.

*** Aspects en imagerie :**

L'échographie peut montrer des signes de vessie de lutte, avec une paroi épaissie. L'urètre postérieur est souvent visible sur les coupes récurrentes pelviennes ou par voie périnéale, sous la forme d'une structure médiane transsonique faisant suite à la vessie. Par voie périnéale il est possible d'observer une miction et de mettre en évidence la disparité de calibre.

L'échographie de contraste est également proposée comme alternative pour faire le diagnostic.

Le diagnostic repose sur l'urétéro-cystographie, réalisée au mieux par voie sus-pubienne. Lors de l'opacification de l'urètre, il existe une disparité de calibre au niveau de l'urètre postérieur,

avec une rétro-dilatation de la portion sus-jacente. Le traitement consiste en une résection endoscopique des valves.

* **Retentissement au niveau de la vessie**

En cas d'obstacle sous-vésical dont les valves sont l'exemple le plus typique, le retentissement vésical est variable et passe par deux stades : vessie de lutte, puis vessie de stase.

- La **vessie de lutte** : l'obstacle urétral entraîne une augmentation de la pression per-mictionnelle intravésicale. Pour maintenir un débit urinaire normal le muscle détroisor s'hypertrophie. Le jet urinaire est souvent très fin mais puissant, les mictions sont fréquentes et peu abondantes (pollakiurie).

- Sur le plan radiologique, il existe une réduction de la capacité vésicale, un épaississement de la paroi vésicale, une trabéculatation qui correspond à l'hypertrophie des faisceaux musculaires lisses du détroisor (vessie à colonnes), une sacculatation qui correspond à des hernies intra-muqueuses vésicales entre les colonnes musculaires hypertrophiées sous l'effet de la pression intravésicale.

- Sur le plan échographique, il est noté une réduction de la lumière vésicale, un épaississement de la paroi vésicale qui peut être mesuré avec exactitude. Les diverticules pariétaux vésicaux sont bien visualisés.

- La **vessie atone, de stase** : le muscle vésical s'épuise en maintenant un débit urinaire constant à pression très élevée. A un moment variable, mais qui peut être très précoce, il se décompense. La pression mictionnelle et le débit urinaire chutent, le volume vésical augmente parfois considérablement. La vessie se dilate et le muscle vésical s'amincit. La miction est très faible et ne se fait plus que par regorgement, goutte à goutte avec un résidu permanent. Sur le plan radiologique, la vessie est très grande, atone avec une paroi très mince : vessie flasque de rétention chronique. La miction est souvent très difficile à obtenir ; la mise en évidence et le diagnostic de l'obstacle sous-vésical sont souvent difficiles.

- La **vésicalisation de l'urètre** : au cours de l'évolution, le col peut prendre plusieurs aspects : soit il reste hypertonique et la saillie de la lèvre postérieure du col marque bien la limite entre la vessie et l'urètre postérieur dilaté ; soit il se relâche et il n'existe aucune limite nette entre la vessie et l'urètre postérieur dilaté : l'urètre est vésicalisé.

* **Retentissement sur le haut-appareil**

La **stase urinaire supérieure** est variable. L'obstruction est liée à la sténose de la jonction urétéro-vésicale par le détroisor hypertonique. Si cette stase est sévère, les cavités pyélocalicielles sont dilatées avec des dolicho-méga-urétères.

Le **reflux vésico-urétéral** est une complication grave ; il est d'autant plus sévère que les valves sont plus serrées et que l'enfant est plus jeune.

La jonction urétéro-vésicale est normalement fermée, mais elle peut être forcée par l'hyperpression vésicale. Etant donné le défaut de maturation de la jonction (4 fois plus courte chez le nouveau-né que chez grand enfant), elle est facilement forcée et le retentissement en période pré et post-natale est très important et précoce.

En imagerie et notamment en échographie, il faut s'attacher à rechercher les signes de dysplasie du parenchyme rénal. Il s'agit d'une diminution voire d'une perte de la différenciation cortico-médullaire, de l'amincissement du parenchyme rénal, de la présence de kyste corticaux.

Le retentissement des valves de l'urètre postérieur sur le haut appareil est capital : c'est l'élément majeur du pronostic. Le reflux a un caractère péjoratif. Il faut traiter les valves, et juger secondairement de la dilatation résiduelle du haut appareil.

Complications des urétérocèles

Une urétérocèle correspond à la dilatation kystique de la portion sous-muqueuse de l'uretère terminal. L'urétérocèle est secondaire à l'obstruction du méat urétéral par persistance de la membrane de Chwalla. La paroi externe de l'urétérocèle est constituée de l'épithélium vésical et la paroi interne de l'épithélium urétéral avec du tissu conjonctif et quelques fibres musculaires entre les deux. La taille de l'urétérocèle peut varier de 1 cm à une structure occupant toute la vessie et qui peut également se prolaber dans l'urètre. En échographie, il existe une formation kystique intravésicale située à proximité du trigone vésical.

* L'urétérocèle intravésicale simple

Une urétérocèle est simple lorsqu'elle se développe sur la portion terminale d'un uretère unique. L'urétérocèle est dite intravésicale quand elle reste localisée dans la vessie et surtout lorsqu'elle est indépendante du col.

L'échographie montre une formation kystique intravésicale se poursuivant par un uretère dilaté.

Cette urétérocèle peut se prolaber dans la lumière urétrale lors de la miction. En cystographie, au début de la miction, l'urétérocèle est bien visible au-dessus du col. En cours de miction, elle s'aplatit, bascule au-dessus du col et s'engage dans l'urètre en restant pédiculée dans la vessie. Elle vient buter sur le rétrécissement physiologique du muscle nuda et devient totalement obstructive.



Prolapsus urétral intra-luminal

Le diagnostic différentiel est le polype de l'urètre dont le pédicule s'implante toujours sur le veru montanum alors que le pédicule de l'urétérocèle prolabée est toujours dans la vessie.

* La cæco-urétérocèle

La cæco-urétérocèle correspond à un prolapsus intra-mural au niveau de l'urètre d'une urétérocèle ectopique, c'est à dire très proche du col. Il s'agit le plus souvent d'une urétérocèle sur l'uretère supérieur d'une duplication totale. Dans cette forme il existe deux uretères et l'orifice de l'uretère supérieur s'abouche sur le col vésical en plein sphincter interne. L'urétérocèle est toujours développée sur l'uretère supérieur. L'uretère intra mural sous muqueux fait hernie dans la vessie et l'urétérocèle est à cheval sur le col.



Cæco-urétérocèle

Lors de la miction cette urétérocèle peut se prolaber dans la paroi postérieure de l'urètre entre la muqueuse et la musculuse. Elle dissèque cet espace en refoulant en avant la lumière urétrale. Cette dissection est arrêtée par le plancher périnéal. Lorsque l'urétérocèle est totalement prolabée, elle est comparable à un cæcum, d'où le nom de cæco-urétérocèle. Cette urétérocèle est grave car ce type de prolapsus détruit les structures cervico-trigonales avec un retentissement constant et grave sur le haut appareil, associant stase et reflux. Ce prolapsus est facile à reconnaître : la lacune urétrale est extra-luminale, elle n'est pas entourée par le contraste. La lumière urétrale est rétrécie et refoulée en avant par une volumineuse lacune arciforme qui intéresse la base de la vessie et le bord postérieur de l'urètre postérieur. L'échographie, la cystographie apprécient le retentissement sur le haut appareil. (Berrocal 2002).

Utricule prostatique

L'utricule prostatique est un reliquat embryologique du tractus de Müller situé au niveau de la paroi postérieure de l'urètre prostatique. La portion crâniale dérive des canaux de Müller et la partie caudale aurait une origine mixte d'une part des canaux de Müller et de Wolf et d'autre part du sinus uro-génital.

A 8 semaines d'âge gestationnel, les testicules s'ils sont présents sécrètent le MIS (Mullerian Inhibitory Substance) qui entraîne une involution des structures mülleriennes. S'il le MIS n'est pas présent, la différenciation des organes génitaux externes peut varier d'un aspect normal à l'ambiguïté sexuelle.

Les anomalies associées à un large utricule prostatique sont un hypospadias, une dysgénésie gonadique, des valves de l'urètre postérieur, l'hypospadias étant l'anomalie la plus fréquente. L'association utricule prostatique-hypospadias serait secondaire à une diminution de la stimulation androgénique du sinus urogénital. En l'absence d'autres reliquats mülleriens, un hypospadias et un utricule prostatique n'entrent pas dans le cadre d'une ambiguïté sexuelle. L'utricule est souvent découvert fortuitement lors d'un temps mictionnel d'une cystographie rétrograde pour recherche de reflux vésico-urétéral. Il peut également être découvert lors d'une échographie.

Dans la plupart des cas, l'utricule prostatique se traduit par une image diverticulaire ovalaire reliée à l'urètre prostatique à hauteur du veru montanum. Il peut être source d'infection, de lithiase, d'épididymite. Rarement, sa dilatation va comprimer le col vésical entraînant une dysurie (Lopatina 2004).

Ambiguïtés sexuelles et anomalies urétrales

Les bases chromosomiques de la détermination sexuelle sont définies dès la conception. Les organes génitaux internes et externes restent indifférenciés jusqu'à la 6ème semaine de gestation.

* Rappel physiopathologique

Il existe 3 composants précurseurs du système génital :

- les cellules germinales,
- la crête génitale,
- et deux groupes de canaux sexuels internes (les canaux mülleriens-paramésonephriques et les canaux wolffiens-mésonephriques).

Après la 6ème 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 guidé par le facteur de détermination testiculaire codé par SRY (région de détermination sexuelle sur le chromosome Y) localisé sur le bras court du

chromosome Y. Sous cette influence, les cellules germinales de la crête génitale se différencient en cellules de Sertoli qui sécrètent la substance inhibitrice müllérienne (MIS) et en cellules de Leydig qui produisent la testostérone. MIS entraîne une régression complète des canaux müllériens, alors que la testostérone induit la maturation des spermatogonies et régule le développement du phénotype masculin par des sécrétions paracrine et endocrine. Ainsi, les canaux de Wolff vont se développer en épididyme, canaux déférent et éjaculateur et vésicules séminales. En l'absence du chromosome Y, la différenciation est féminine. Les organes génitaux externes indifférenciés comprennent le tubercule uro-génital, le renflement uro-génital et les feuillets uro-génitaux. La stimulation de la dihydro-testostérone, conversion de la testostérone par la 5 α réductase, entraîne le développement de ces structures en pénis, scrotum et enveloppes péniennes respectivement. La glande prostatique se développe à partir du sinus uro-génital. L'ambiguïté sexuelle se définit par des organes génitaux externes qui n'ont pas l'aspect anatomique typique d'organes génitaux normaux mâle ou femelle. (Chavhan 2008). Une nouvelle nomenclature a été proposée intégrant les nouvelles données de génétique moléculaire, les considérations éthiques et l'existence d'une terminologie potentiellement péjorative. Les troubles du développement sexuels (DSD : Disorders of Sex Development) définis par une situation congénitale dans laquelle le développement chromosomique, gonadique ou anatomique est atypique (Lee 2006).

Ancienne classification : Ambiguïté sexuelle	Nouvelle classification : Troubles du développement sexuel (DSD)
Pseudohermaphrodisme masculin (défaut de virilisation et de masculinisation d'un sujet 46 XY)	46 XY DSD
Pseudohermaphrodisme masculin (excès de virilisation et de masculinisation d'un sujet 46 XX)	46 XX DSD (SRY gène négatif)
Hermaphrodisme vrai	Ovotestis DSD 46 XX, 46 XY, 46 XX/XY (mosaïque)
Dysgénésie gonadique mixte	45 XY/X0 (mosaïque)
Dysgénésie gonadique pure	46 XX, 46 XY, 45 X0, 46XXY

Le diagnostic est le plus souvent évoqué en période néonatale, il s'agit d'une « urgence » diagnostique afin de permettre la prise en charge éventuelle d'anomalies métaboliques et d'orienter la décision du sexe à attribuer à l'enfant. Parfois, le diagnostic est suspecté en prénatal.

Plus rarement, il s'agit d'un bilan secondaire devant des anomalies des organes génitaux externes, un hypospadias, voire des troubles de la puberté.

Comme nous venons de la rappeler, la différenciation des voies génitales chez le garçon est un processus actif qui va permettre :

- le maintien des canaux de Wolff, qui vont donner l'épididyme, le canal déférent, la vésicule séminale et le canal éjaculateur ;
- la régression des canaux de Müller, qui vont laisser des reliquats hydatides et utricule prostatique.

La différenciation masculine étant un processus actif, un défaut de gonade, d'hormone ou de récepteurs hormonaux conduira à un défaut de masculinisation.

*** Cliniquement, il peut s'agir :**

- d'un aspect « indéterminé » avec tubercule génital
- d'une hypertrophie clitoridienne
- d'une masse gonadique inguinale
- d'une cryptorchidie
- d'un hypospadias.

*** Diagnostic en imagerie**

Les moyens de diagnostic en imagerie associent : l'échographie pelvienne et abdominale (surrénales et reins doivent être étudiés) et la génitographie.

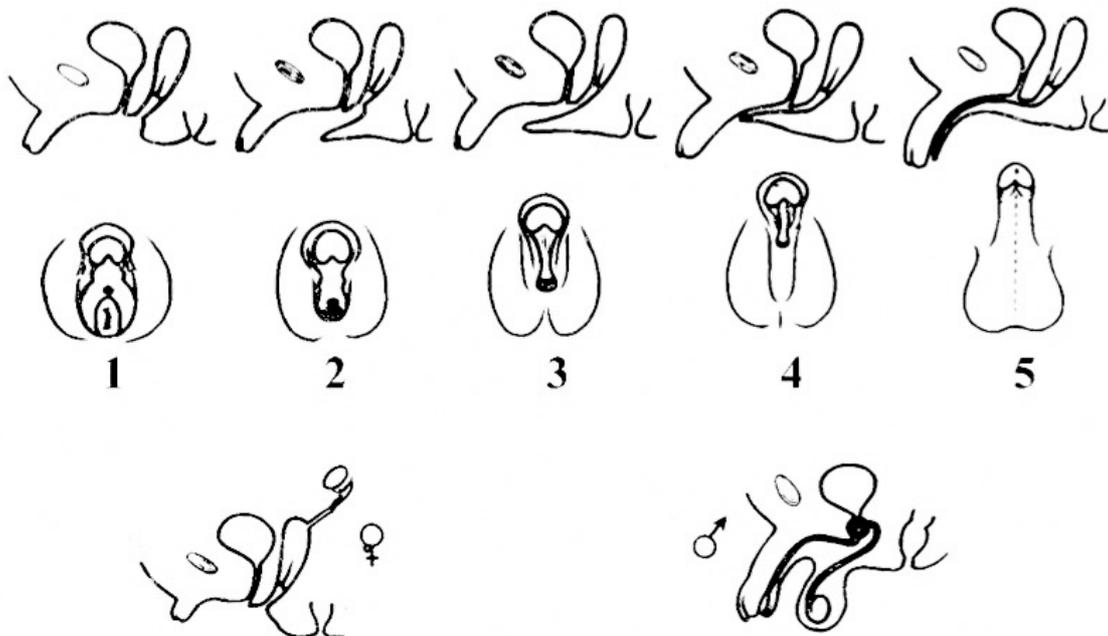
L'échographie pelvienne a pour but de rechercher la présence ou l'absence d'utérus, de rechercher des gonades, l'examen de la cavité abdominale sera complet.

L'échographie est également périnéale, inguinale, scrotale à la recherche de gonades.

La génitographie nécessite des conditions d'asepsie, permet un sondage uréthro-vésical et le cas échéant d'un sondage vaginal. Les incidences de profil de l'urètre sont fondamentales pour apprécier sa morphologie et la présence d'un utricule prostatique (reliquat mullérien). Il est parfois nécessaire de réaliser une miction contrariée lorsqu'il n'existe qu'un orifice périnéal pour mettre en évidence un utricule prostatique. La génitographie peut être de réalisation difficile, les sondages n'étant pas toujours aisés.

Les éléments d'analyse sont :

- la morphologie et longueur de l'urètre,
- la morphologie de la cavité müllérienne,
- l'abouchement de la cavité müllérienne,
- la persistance d'un sinus uro-génital et la localisation de l'abouchement du vagin au niveau de l'urètre,
- l'existence d'une empreinte cervicale,
- (l'opacification utérine, les passages péritonéaux...).



Stades de Prader

L'IRM occupe une place de plus en plus pertinente dans la prise en charge de ces enfants. Elle permet d'apprécier la morphologie des organes génitaux internes, l'aspect des gonades, l'aspect des corps caverneux et des autres structures péniennes afin de différencier une

hypertrophie clitoridienne d'un pénis. La prise en charge d'un patient porteur d'une ambiguïté sexuelle requiert une approche pluridisciplinaire.

Anomalies urétrales associées aux malformations ano-rectales

***Fistule persistante et diverticule de l'urètre postérieur :**

Les malformations ano-rectales chez les garçons sont en général associées à une fistule entre la partie terminale de l'intestin et l'arbre urinaire.

Cette fistule peut ne pas être visualisée lors de la correction chirurgicale initiale, conduisant à un geste chirurgical inadéquat. L'absence d'identification est fréquemment associée à une insuffisance de l'opacification colique distale péropératoire.

La résection incomplète d'une fistule conduit à sa persistance ou lorsqu'un segment du rectum distal est laissé en communication avec l'urètre à un diverticule postérieur de l'urètre. L'identification d'un tel diverticule en IRM dépend de sa taille. Un petit diverticule peut être méconnu, un diverticule volumineux peut se présenter sous la forme d'une pseudo-masse de signal variable, selon le contenu plus ou moins riche en mucus, entre la vessie et le rectum. Une fistule peut également résulter d'une correction imparfaite d'une malformation complexe telle qu'une malformation cloacale. Cette fistule apparaît sous la forme d'une image linéaire en hypersignal T2 (avec ou sans saturation de graisse) si elle contient du liquide. Cependant ces fistules peuvent être facilement méconnues en IRM.

En dehors de l'existence d'une méconiurie ou d'une pneumaturie, l'examen de référence pour la recherche de fistule urétrale en pré ou post-opératoire chez les patients porteurs d'une malformation ano-rectale reste l'opacification. (Eltomey 2008).

Urètre et syndrome de Prune-Belly

Le syndrome de Prune-Belly associe une aplasie abdominale, une ectopie testiculaire et une dilatation de tout l'appareil urinaire d'origine dysplasique. Il touche presque exclusivement le garçon. Cliniquement, il existe :

- une aplasie de la paroi abdominale ; c'est l'élément le plus évident du syndrome : la peau apparaît flasque, fripée, distendue, comparable à un "pruneau" ;
- l'ectopie testiculaire est toujours présente ; son absence doit faire mettre en doute le diagnostic ;
- les manifestations urinaires associent, à des degrés variables, infection urinaire et insuffisance rénale.

Sur le plan uro-radiologique, il existe :

- une méga-vessie flasque, souvent associée à un diverticule ou à une fistule de l'ouraque ;
- des méga-uretères allongés et sinueux ;
- un urètre postérieur dilaté avec une disparité de calibre nette par rapport à l'urètre antérieur filiforme. Cet aspect simule des valves mais il n'y a pas de valve. La dilatation est purement dysplasique, tout en sachant que des valves peuvent être associées.
- Parfois un mégalo-urètre.

Mégalo-urètre

Le mégalo-urètre est une dilatation parfois monstrueuse de l'urètre antérieur, secondaire à l'absence plus moins complète des corps érectiles ; il existe deux formes anatomiques :

- Le type scaphoïde, caractérisé par l'absence plus ou moins étendue du corps spongieux. L'urètre, privé de soutien à sa face ventrale, forme une poche pseudo-diverticulaire à la face inférieure de la verge.
- Le type fusiforme, caractérisé par une aplasie du corps spongieux et des corps caverneux plus ou moins complète ; ainsi la verge n'est formée que par l'urètre et les enveloppes cutanées et sous-cutanées ; de ce fait elle a un aspect flasque, allongé.

Cliniquement, le diagnostic est évident dès l'examen clinique. Radiologiquement, il existe une dilatation sacculaire ou fusiforme de l'urètre pénien.

Il faut rechercher des anomalies malformatives associées et des complications : hypospadias, imperforation anale, aplasie de la paroi abdominale dans le cadre d'un syndrome de Prune-Belly. Tardivement, le mégalo-urètre peut se compliquer d'une stase vésico-rénale secondaire ; il n'est jamais obstructif d'emblée : dans le mégalo-urètre la dilatation de l'urètre antérieur est de type malformatif et non secondaire à un obstacle.

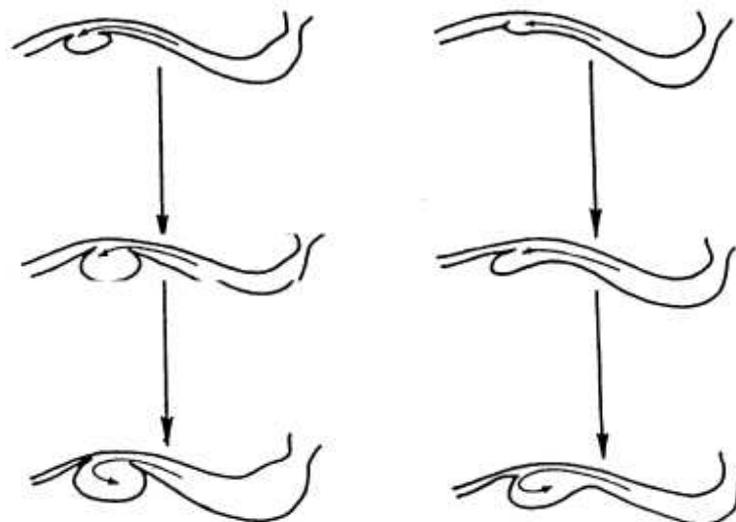
Diverticule et valves de l'urètre antérieur

Les diverticules sacculaires de l'urètre antérieur sont des protrusions de la muqueuse à la face ventrale de l'urètre antérieur. Le collet qui sépare la cavité diverticulaire de l'urètre est large, sauf à son extrémité distale où il existe un repli membraneux parfois très étendu.

Lorsque la miction est déclenchée, l'urine vient plaquer cette membrane contre la paroi de l'urètre d'aval et provoque une obstruction. Ce repli membraneux qui correspond à la limite antérieure du diverticule est interprété par certains auteurs comme une **valve de l'urètre antérieur**. Diverticules et valves ne seraient que des degrés différents d'une même malformation.

Ces valves de l'urètre antérieur pourraient également correspondre à la lèvre distale d'un kyste de la glande de Cowper (ou syringocèle) (Mac Lellan 2004).

Cliniquement, un gonflement à la face inférieure de la verge lors de la miction avec un écoulement d'urine post-mictionnel est caractéristique. Une surinfection est possible, ainsi que la formation d'une lithiasse donnant une petite masse indurée, douloureuse, avec pollakiurie et hématurie. Le caractère obstructif des diverticules peut se manifester par une dysurie, une rétention, une infection urinaire et parfois chez le nourrisson par une insuffisance rénale.



Diverticule de l'urètre antérieur

Valves de l'urètre antérieur

En imagerie, il existe une ectasie de l'urètre antérieur, le plus souvent dans sa portion scrotale, avec une cavité sessile largement ouverte. La limite antérieure est très nette et le raccordement de la cavité se fait à angle aigu avec l'urètre pénien. L'aspect d'une valve est voisin : la cavité inférieure n'est pas individualisée ; il existe essentiellement une disparité de calibre nette.

Le traitement est chirurgical, soit par voie endoscopique, soit par abord direct.

Kystes des glandes de Cowper

Les glandes de Cowper sont de petites glandes péri-urétrales situées dans le diaphragme uro-génital le long de l'urètre bulbaire. Elles communiquent avec l'urètre par de petits canaux pairs et symétriques. Leur sécrétion sert de lubrifiant pour l'urètre.

Les kystes des glandes de Cowper se forment en amont d'une sténose canaliculaire ou ostiale. Ils se développent habituellement dans la lumière urétrale, plus rarement dans l'épaisseur du diaphragme uro-génital. Le kyste peut s'ouvrir dans l'urètre donnant un canal béant, pseudo diverticulaire, appendu à la face ventrale de la partie postérieure de l'urètre bulbaire.

Cliniquement les kystes des glandes de Cowper sont souvent asymptomatiques et de découverte fortuite. Parfois, il existe une symptomatologie urétrale : dysurie, pollakiurie, douleurs périnéales, urétrorragie. Ces signes sont en général discrets ; plus rarement, ils se manifestent précocement par une obstruction urétrale sévère avec retentissement important sur le haut appareil urinaire.

La cystographie mictionnelle montre une cavité diverticulaire appendue au plancher de l'urètre bulbaire, qui s'opacifie au cours de la miction, ce qui signe son caractère communicant avec l'urètre. Elle reste séparée de lui par une mince paroi. L'échographie et l'IRM permettent de montrer une lésion kystique développée au niveau de l'urètre bulbaire (Kickuth 2002).

Le traitement n'est indiqué que pour les kystes symptomatiques, le plus souvent par voie endoscopique (électrocoagulation).

Anomalies de position du méat urétral

*** Épispadias**

L'épispadias est une fissure dorsale de l'urètre. Le méat urétral siège à la racine ou à la partie moyenne de la face dorsale de la verge. On distingue deux grands types d'épispadias, suivant que le sphincter urétral est intact ou qu'il participe à la malformation.

- Dans le premier type, le siège de l'orifice peut être balanique et, plus fréquemment, pénien entre le sillon balano-préputial et la racine de la verge. Au delà de l'orifice, l'urètre reste présent sous forme d'une profonde gouttière.
- Dans le deuxième type, l'orifice est péno-pubien, l'urètre est ouvert en totalité, l'orifice correspond au col vésical ; il n'y a donc plus de moyen de continence vésicale. En fait, cette forme, véritable déhiscence antérieure de la partie inférieure de la paroi abdominale, est une forme de transition avec l'exstrophie vésicale. Ainsi on parle d'épispadias lorsque la déhiscence est limitée à l'urètre et d'exstrophie lorsque l'ouverture s'étend à la vessie.

Cliniquement, la verge est courte, large, couchée sur l'abdomen. Le méat est en général large et lorsqu'il est proche de la vessie, il laisse apparaître le veru montanum. Le prépuce dorsal manque totalement. Dans les formes postérieures, l'urine s'écoule en permanence. Il existe, comme dans l'exstrophie vésicale, un écartement du pubis et souvent une cryptorchidie.

L'abdomen sans préparation montre une déhiscence de la symphyse pubienne, d'autant plus marquée que l'épispadias est postérieur. La cystographie montre un urètre masculin, avec une portion antérieure très courte et un méat à la face dorsale de la verge.

*** Hypospadias**

C'est l'ectopie du méat urétral à la face inférieure, ventrale, de la verge, en un point variable sur le raphé médian entre le périnée et le gland. La fréquence est d'environ 1 pour 500 garçons.

Dans les **formes antérieures**, le méat est balanique ou balano-préputial. Cette malformation est bénigne et n'appelle généralement pas de correction chirurgicale. La complication essentielle est représentée par la sténose du méat urétral.

Dans les **formes postérieures** d'hypospadias le méat peut être pénien, péno-scrotal ou scrotal. Le diagnostic est évident dès l'examen, avec deux anomalies toujours retrouvées :

- le méat en position ventrale sur la verge,
- le dédoublement du prépuce réalisant un tablier plus ou moins large.

L'opacification montre un urètre de type masculin, avec deux parties, postérieure et antérieure. La portion antérieure est très courte.

Il faut rechercher les anomalies associées de la verge : torsion de la verge, coudure de la verge, conséquence d'une bride fibreuse tendue de la fossette naviculaire au méat hypospade. Elle est d'autant plus marquée que le méat est plus postérieur : en cas d'hypospadias scrotal, il existe un enlèvement de la verge entre les deux replis scrotaux donnant à la malformation le nom d'hypospadias vulviforme. Cette forme pose directement le problème d'une ambiguïté sexuelle. Il faut absolument rechercher une cavité diverticulaire en arrière de la portion bulbaire, correspondant alors à une cavité vaginale. Le diagnostic exact repose sur le caryotype, les dosages hormonaux, l'endoscopie voire l'exploration coelioscopique.

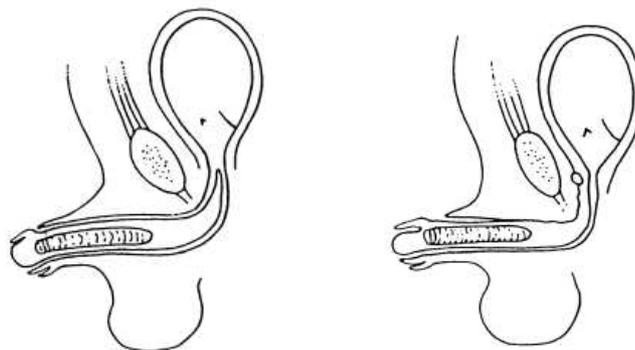
Duplications urétrales

Les duplications urétrales sont caractérisées par l'existence d'un urètre surnuméraire.

*Duplications épispades

Dans la duplication épispade, l'urètre surnuméraire s'ouvre à la face dorsale de la verge.

Quand la duplication est complète, il existe deux orifices vésicaux ; l'urètre accessoire passe au-dessus et en avant du col vésical, puis il a un trajet parallèle à celui de l'urètre normal en restant en avant et au-dessus pour s'aboucher à la face dorsale de la verge. La duplication urétrale peut s'accompagner d'une duplication vésicale (Bae 2005).



Duplication épispade complète

Duplication épispade à sinus borgne

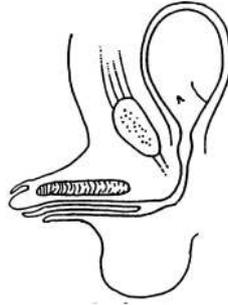
Dans la duplication incomplète, l'urètre se divise en deux, l'urètre dorsal et l'urètre accessoire. Cette disposition anatomique semble très rare. Dans la duplication à sinus borgne, la partie postérieure de l'urètre surnuméraire est atrétique.

La symptomatologie clinique est variable : incontinence si l'orifice vésical est large, miction normale à deux jets.

L'opacification montre un dédoublement du canal urétral, avec un urètre accessoire filiforme cheminant au-dessus et parallèlement à l'urètre principal. Si la duplication est complète et perméable, ceci peut être vu lors de la miction. Il est souvent nécessaire de faire une opacification rétrograde de l'urètre accessoire, en particulier lorsque cet urètre est à sinus borgne. Le traitement consiste à enlever le canal surnuméraire.

*Duplications hypospades

Dans la duplication hypospade les deux canaux sont situés à la face inférieure des corps caverneux, L'un s'ouvre sur le gland en position normale, l'autre est hypospade.



Duplication hypospade incomplète

Les opacifications mictionnelles et/ou rétrogrades doivent permettre de reconnaître les différentes formes :

- La **duplication peut être complète** mais cette forme est extrêmement rare.
- La **duplication incomplète** se caractérise par la division de l'urètre postérieur en deux canaux. Elle peut se compliquer de sténose au niveau du méat hypospade, et/ou au niveau de la bifurcation.

Le traitement consiste en général à réséquer la cloison qui sépare les deux conduits par voie endoscopique.

La duplication à sinus borgne de l'urètre accessoire est fréquente, le plus souvent asymptomatique, n'entraînant que rarement une suppuration.

Lorsque la duplication est très postérieure, scrotale, il existe souvent une sténose en regard du confluent des deux urètres. La reconstruction chirurgicale peut être difficile, car l'urètre principal est le plus hypospade.

Syndrome de diphallia

La duplication du pénis ou syndrome de diphallia est une anomalie rare dont l'incidence est estimée à 1 pour 5 millions de nouveau-nés vivants. Elle varie du petit pénis accessoire ou de la duplication du gland à la duplication complète du pénis. Cette duplication peut être orthotopique ou ectopique, elle peut être sagittale ou frontale, symétrique ou asymétrique dans sa forme et sa taille. L'explication embryologique du diphallia reste obscure. On rapporte la possibilité d'une duplication longitudinale du cloaque permettant à quelques colonnes du mésoderme primitif de migrer en région ventrale autour des deux membranes cloacales pour former deux tubercules génitaux. Cette hypothèse permettrait d'expliquer également les fréquentes anomalies vésicales, coliques, anales ou vertébrales associées. Cette malformation rare est le plus souvent sporadique mais il existe es formes familiales à transmission dominante.

La classification couramment acceptée inclue deux groupes principaux : le diphallia vrai et le phallus bifide. Ces deux groupes sont ensuite divisés en duplication partielle ou complète.

- 1- le diphallia vrai complet correspond à une duplication complète du pénis chacun ayant deux corps caverneux et un corps spongieux.
- 2- le diphallia vrai partiel correspond à la présence d'un pénis dupliqué plus petit ou rudimentaire mais conservant sa structure initiale.
- 3- le phallus bifide complet correspond à la présence d'un seul corps caverneux pour chaque pénis avec une séparation complète des deux pénis.

- 4- le phallus bifide partiel correspond également à la présence d'un seul corps caverneux pour chaque pénis mais la séparation seulement le gland.

Bien que cette anomalie puisse être isolée, elle est fréquemment associée à d'autres malformations telles que la duplication vésicale et urétrale, l'extrophie cloacale, l'imperforation anale, la duplication colique ou recto-sigmoïdienne et les anomalies vertébrales.

Cette duplication pénienne pose de difficiles problèmes thérapeutiques en terme de décision médicale, éthique et esthétique. Les anomalies associées doivent être traitées en premier avec pour objectifs de séparer la filière uro-génitale d'une part et gastro-intestinale d'autre part, de préserver la continence, d'éradiquer les infections et finalement de reconstruire les organes génitaux externes tant sur le plan fonctionnel qu'esthétique (Gyftopoulos 2002).

Pathologie acquise de l'urètre

Lithiase urétrale

Elle est exceptionnelle. Elle peut être révélée par une rétention d'urine, par une dysurie. Le cliché d'abdomen sans préparation doit largement déborder le pubis, vers le bas. Il ne faut pas utiliser de protection plombée. Des clichés localisés peuvent être secondairement réalisés en oblique, sur des films sans écran, en déroulant la verge et en protégeant les bourses. Le cliché de profil est utile pour éliminer un point coccygien.

L'échographie montre en général une grosse vessie ou une vessie de lutte évoquant un obstacle sous-vésical. L'échographie par voies périnéale peut permettre de visualiser le calcul urétral.

La cystographie (sus-pubienne) montre une vessie d'aspect variable selon qu'elle se présente en phase de lutte ou d'atonie. L'urètre présente une disparité de calibre en regard du calcul. La portion d'amont est dilatée avec un degré de rétro-dilatation proportionnel au degré d'obstruction du calcul. La portion d'aval, peu fonctionnelle, présente une diminution de calibre, elle aussi proportionnelle au degré d'obstruction du calcul. Le calcul peut être opaque et se projeter en regard de la disparité de calibre. Il peut être transparent et il se présente alors comme une lacune intra-luminale qui centre la disparité.

Le traitement n'est pas toujours aisé lorsque la lithiase est enclavée. Il est parfois possible de repousser la lithiase dans la vessie et de la retirer par cystotomie. Dans le cas contraire, il faut réaliser une urétrotomie.

Traumatismes de l'urètre

Les ruptures traumatiques de l'urètre sont secondaires à 2 types de mécanismes :

* **au niveau de l'urètre postérieur**, il s'agit d'un cisaillement de l'urètre membraneux entre les deux portions fixes prostatique et bulbaire, à la suite d'une fracture grave du bassin. Elle est secondaire à une déchirure et une rupture des ligaments pubo-prostatiques. L'examen tomodensitométrique montre la présence d'un hématome rétro pubien et des espaces péri vésicaux, évocateur d'un traumatisme urétral. La lésion siège en général au ras du diaphragme pelvien ; elle doit systématiquement être évoquée devant toute fracture grave du bassin.

Ces fractures sont classées en 5 types (Goldman 1997) :

- type 1 : étirement de l'urètre postérieur ;
- type 2 : rupture de l'urètre à la jonction urètre membraneux-urètre prostatique au dessus du diaphragme uro-génital ;
- type 3 : rupture de l'urètre membraneux avec extension à l'urètre bulbaire proximal ou rupture du diaphragme uro-génital (plus fréquent) ;
- type 4 : lésion du col vésical avec extension à l'urètre, type 4a : lésion de la base de la vessie avec extravasation péri urétrale simulant une vraie lésion urétrale de type 4 ;

- type 5 : rupture partielle ou complète de l'urètre antérieur.

Un consensus a été dégagé récemment afin de simplifier cette classification (Chappel 2004) : l'imagerie doit essayer de répondre à ces deux questions :

- existe-t-il une rupture partielle ou complète de l'urètre antérieur ou de l'urètre postérieur ?
- S'il existe une lésion de l'urètre postérieur, est-elle compliquée d'une extension à la vessie ou d'une atteinte du rectum ?

* **au niveau de l'urètre antérieur**, il s'agit souvent d'un mécanisme d'écrasement de la portion bulbaire entre un plan dur et le bord inférieur de la symphyse pubienne, traumatisme à « califourchon ». Il n'y a pas, en général, de fracture du bassin. Il existe en général une fracture du corps spongieux entraînant un saignement au niveau du périnée, des bourses et de la verge ; l'hématome des parties molles en est la traduction. L'urétrorragie témoigne de la lésion urétrale. En cas de rupture complète, la miction est impossible, ce qui entraîne une rétention aiguë d'urine. Une fistule artério-veineuse post-traumatique peut également se constituer, avec un priapisme nécessitant un geste spécifique (embolisation).

L'examen tomodensitométrique, notamment en cas de traumatisme du bassin, précède les autres explorations. Les signes traduisant une lésion urétrale sont l'obscurcissement de la graisse au niveau du diaphragme uro-génital, l'hématome des muscles ischio-caverneux et obturateurs internes, un aspect flou des contours de la prostate et des muscles bulbocaverneux (Ramchandani 2009).

Le geste essentiel à éviter est la tentative de cathétérisme rétrograde. Il faut essayer d'obtenir une opacification après mise en place d'un cathéter sus-pubien. Les opacifications rétrogrades sont réalisées dans un second temps, en accord avec le chirurgien urologue.

Sur le plan thérapeutique, le geste d'urgence consiste en une dérivation sus-pubienne, la plastie chirurgicale sera réalisée à distance.

Le risque secondaire ultérieur est la constitution d'une sténose cicatricielle.

Polypes de l'urètre postérieur

Le polype fibroépithélial de l'urètre postérieur est une tumeur bénigne, « hamartomateuse », naissant au niveau du veru montanum. Il s'agit d'une lésion polypoïde située au niveau du col de la vessie ou de l'urètre prostatique.

Il se présente comme une petite formation arrondie, pédiculée, mobile, en "battant de cloche". Sa situation est variable selon le temps mictionnel. Il peut remonter dans la vessie au repos ; lors de la miction, entraîné par le flux urinaire, il descend dans l'urètre postérieur. Son pédicule s'insère toujours sur le veru montanum.

Il se révèle cliniquement soit par des signes évocateurs d'obstruction : dysurie, pollakiurie, rétention aiguë d'urine, soit par des signes moins spécifiques : hématurie, infection urinaire.

Le diagnostic est fait par échographie en montrant une formation tissulaire à contours irréguliers, polypoïde développée aux dépens de col vésical et s'étendant dans la vessie. Lorsque la lésion est urétrale en dehors d'un épisode obstructif, elle peut être méconnue à l'échographie.

Lors de la miction, cette image se prolabe dans l'urètre postérieur. Elle apparaît lors du temps mictionnel sous la forme d'une petite formation ronde, lacunaire, appendue à un long pédicule qui est attaché sur le veru montanum, au niveau de la convergence des deux freins supérieurs. L'uréthroscopie confirme le diagnostic. Le traitement est la résection endoscopique, rarement la résection par abord transvésical.

Le principal diagnostic différentiel est le rhabdomyosarcome. Bien que le polype fibroépithélial du bas appareil excréteur urinaire soit considéré comme une lésion bénigne et qu'aucun cas de récurrence ou de malignité n'ait été rapporté, il peut entraîner une obstruction aiguë et le diagnostic de certitude ne peut être établi que par l'analyse histologique. (Natsheh 2008)

Rhabdomyosarcome du sinus uro-génital

Le rhabdomyosarcome (RMS) est la tumeur des tissus mous la plus fréquente de l'enfant et correspond à 3-5% de tous les cancers de l'enfant. C'est une tumeur ubiquitaire avec les proportions suivantes dans la localisation :

- 40 % des cas au niveau de la tête et du cou ;
- 25% des cas au niveau génito-urinaire : vessie, prostate, para testiculaire, vagin et utérus ;
- 15% des cas au niveau des membres ;
- 20 % des cas ailleurs (thorax, abdomen).

Le RMS embryonnaire est la forme histologique la plus fréquente (60-70%), le RMS alvéolaire correspond à 20% des cas, il est plus agressif.

Dans la localisation au niveau du sinus uro-génital, la tumeur naît dans la sous-muqueuse du tractus uro-génital. Lorsque son point de départ est la prostate, elle envahit précocement l'urètre postérieur, le col vésical et les fosses ischiorectales.

Le mode de révélation est fréquemment une rétention aiguë d'urine chez un enfant jusque-là sans antécédent. L'échographie montre la présence de formations échogènes polylobées dépendant en général du trigone vésical. La cystographie n'est pas réalisée de façon systématique, montrant classiquement une tumeur bourgeonnante (« botryoïde ») intraluminale. L'endoscopie, avec biopsie, confirme le diagnostic.

La stadification est obligatoirement réalisée par IRM pour les localisations génito-urinaires.

Le bilan d'extension comporte une TDM thoracique à la recherche de métastases pulmonaires. Elle est complétée par une TDM abdomino-pelvienne avec injection de produit de contraste et parfois par une échographie abdominale en cas de doute sur la présence d'adénomégalies ou de métastases hépatiques.

Depuis 2005 en Europe, les RMS sont traités selon un protocole international qui inclut des recommandations précises. Ces tumeurs s'étendent localement mais également au niveau des ganglions lymphatiques de drainage qui pour le pelvis sont

- Pour la vessie et la prostate : les chaînes ganglionnaires iliaques (externes, internes, communes (les ganglions para-aortiques correspondant à une deuxième niveau)).
- Pour la localisation para testiculaire : les ganglions iliaques externes et para-aortiques au niveau ou en dessous des artères rénales (rétropéritonéal), ganglions inguinaux si le scrotum est envahi.
- Pour la localisation périnéale : ganglions inguinaux et iliaques (parfois de façon bilatérale).

Le devenir des enfants ayant un RMS de localisation vésico-prostatique s'est amélioré de façon nette dans les dernières années en raison d'essais collaboratifs internationaux sous l'égide de la Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique et du Groupe International d'Etude du Rhabdomyosarcoma. Leur survie actuelle est de 80 à 82% à 5 ans. Le protocole thérapeutique comprend une chimiothérapie première et secondairement un traitement local qui associe chirurgie et radiothérapie. Les objectifs actuels, compte-tenu de la survie de ces enfants, sont de diminuer les effets secondaires du traitement local et notamment de préserver la vessie et sa fonction. L'accent est donc mis sur une résection chirurgicale prostatique partielle plus ou moins associée à une résection vésicale également partielle et complétée par une radiothérapie locale par curiethérapie (Brisse P 2009, Martelli 2008).

REFERENCES :

1. 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.
2. 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.
3. Berry, S.M., et al., *Predictive value of fetal serum beta 2-microglobulin for neonatal renal function*. Lancet, 1995. **345**(8960): p. 1277-8.
4. Brisse, H.J., *Staging of common paediatric tumours*. Pediatr Radiol, 2009. **39 Suppl 3**: p. 482-90.
5. Chavhan, G.B., et al., *Imaging of ambiguous genitalia: classification and diagnostic approach*. Radiographics, 2008. **28**(7): p. 1891-904.
6. 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.
7. Dommergues, M., et al., *Fetal serum beta2-microglobulin predicts postnatal renal function in bilateral uropathies*. Kidney Int, 2000. **58**(1): p. 312-6.
8. 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.
9. Eltomey, M.A., et al., *Postoperative pelvic MRI of anorectal malformations*. AJR Am J Roentgenol, 2008. **191**(5): p. 1469-76.
10. Freedman, A.L., et al., *Use of urinary beta-2-microglobulin to predict severe renal damage in fetal obstructive uropathy*. Fetal Diagn Ther, 1997. **12**(1): p. 1-6.
11. Goldman, S.M., et al., *Blunt urethral trauma: a unified, anatomical mechanical classification*. J Urol, 1997. **157**(1): p. 85-9.
12. Gyftopoulos, K., K.P. Wolfenbittel, and R.J. Nijman, *Clinical and embryologic aspects of penile duplication and associated anomalies*. Urology, 2002. **60**(4): p. 675-9.
13. Kickuth, R., et al., *Cowper's syringocele: diagnosis based on MRI findings*. Pediatr Radiol, 2002. **32**(1): p. 56-8.
14. Lee, P.A., et al., *Consensus statement on management of intersex disorders. International Consensus Conference on Intersex*. Pediatrics, 2006. **118**(2): p. e488-500.
15. Lopatina, O.A., T.T. Berry, and S.E. Spottswood, *Giant prostatic utricle (utricle masculinis): diagnostic imaging and surgical implications*. Pediatr Radiol, 2004. **34**(2): p. 156-9.
16. 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.
17. Mate, A., et al., *Contrast ultrasound of the urethra in children*. Eur Radiol, 2003. **13**(7): p. 1534-7.
18. 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.
19. Natsheh, A., et al., *Fibroepithelial polyp of the bladder neck in children*. Pediatr Surg Int, 2008. **24**(5): p. 613-5.
20. Ramchandani, P. and P.M. Buckler, *Imaging of genitourinary trauma*. AJR Am J Roentgenol, 2009. **192**(6): p. 1514-23.