

Ces organes qui peuvent être doubles, du simple au compliqué....

Freddy AVNI, Elisa AMZALLAG-BELLENGER et Marie CASSART

Service d'imagerie pédiatrique Hôpital Jeanne de Flandre, Lille

Services d'imagerie des Hôpitaux Saint-Pierre et Iris-Sud, Bruxelles

1. Introduction

Du fait de leur origine embryologique, différents organes de l'abdomen se développent au départ en deux parties symétriques qui finissent par se rejoindre et fusionner, c'est le cas par exemple de l'utérus. En cas d'absence de fusion des 2 parties, l'organe va se présenter « dédoublé ». Ce dédoublement pourra être totalement asymptomatique ou au contraire être le siège de complications. Par ailleurs, certains organes peuvent présenter un dédoublement dès le début de leur développement du fait d'une division cellulaire supplémentaire (par exemple les duplications rénales). Enfin, pour certains organes, la survenue de duplications n'est pas totalement élucidée (exemple : les duplications digestives).

2. Les duplications des voies urinaires (Rein – Vessie – Urèthre)

2.1 Les duplications rénales

La duplication des voies urinaires correspond à une des anomalies congénitales les plus fréquentes. Elle est constatée dans environ 1 sur 125 autopsies et est bilatérale dans 20 à 40 % des cas. La plupart des duplications sera diagnostiquée de manière incidente chez des enfants asymptomatiques. La duplication non compliquée (et asymptomatique) sera vue à l'échographie qui démontrera le pont parenchymateux traversant le rein et séparant les deux complexes hilaires ou encore à l'uro-IRM qui démontrera la duplication complète des voies excrétrices.

Des complications peuvent survenir et intéresser les pôles supérieur ou inférieur du rein double ainsi que les uretères qui en dépendent.

La présentation la plus classique est celle d'une urétéro-hydronephrose du pyélon supérieur associée à une urétérocèle. Quant au pyélon inférieur, il est le plus souvent siège d'un reflux vésico-urétéral. Cependant, la malformation peut être plus complexe et d'autres anomalies peuvent survenir (Tableau 1) que ce soit isolément ou en association...

C'est l'échographie qui permettra au départ de dépister la malformation et d'établir le degré de dilatation ainsi que l'état du parenchyme résiduel. L'uretère dilaté et l'urétérocèle sont également bien visibles. Par contre, une insertion urétérale ectopique peut être difficile à situer précisément. Dans ce cadre, l'Uro-IRM permettra de fournir les informations utiles, ce d'autant que cette insertion peut se faire dans le vagin, dans les séminales ou encore dans des reliquats embryologiques. L'Uro-IRM (après injection de Gd) permet aussi d'évaluer la fonction rénale résiduelle, en différenciant le pyélon supérieur du pyélon inférieur. Le CT scanner, est une technique alternative d'évaluation de systèmes doubles lorsque l'IRM n'est pas accessible.

L'échographie et l'Uro-IRM devront être complétés par une cystographie rétrograde qui permet de démontrer le reflux ainsi que le comportement de l'urétérocèle. Cette dernière peut par exemple se prolaber dans l'urètre et induire un obstacle sous vésical. C'est pour cette raison que les urologues tendent à inciser l'urétérocèle dès la naissance.

Il faut encore souligner que les duplications compliquées sont détectées dans 3 circonstances :

- A la suite d'un diagnostic anténatal, ce qui entrainera une mise au point néonatale
- A la suite d'infections urinaires
- A la suite de pertes urinaires chez la fille, après l'apprentissage de la propreté, du fait d'insertion ectopiques extra-vésicales.

Pour cette dernière circonstance, l'uro-IRM sera l'examen de choix pour démontrer l'insertion ectopique extravésicale.

2.2 Les duplications vésicales

Les duplications vésicales peuvent survenir dans le plan sagittal ou le plan coronal. Elles peuvent être complètes ou incomplètes. Lorsque les duplications sont complètes, les uretères s'abouchent dans la vessie ipsilatérale.

Elles sont parfois associées à une duplication urétrale. En cas de duplication incomplète, les vessies se drainent dans un urètre commun. Les duplications vésicales sont plus fréquentes chez le garçon que chez la fille. Les vessies dupliquées peuvent présenter des malformations asymétriques (par exemple extrophie d'un côté, vessie « normale » de l'autre).

Elles sont souvent associées à des malformations des tractus génital et digestif distal ainsi que de la colonne vertébrale. Le spectre de malformations potentielles est plus large chez la fille.

2.3 Les duplications urétrales

Les duplications urétrales peuvent aussi survenir dans les plans sagittal ou coronal. L'urètre ventral est le plus souvent l'urètre fonctionnel et contient à la fois le veru montanum et les sphincters. Lorsque la duplication se fait dans le plan coronal, une duplication vésicale est toujours associée.

Les duplications urétrales sont classées en 3 types (Tableau 2). La classe IIA, dans sa variante en Y, comprend deux urètres dont l'ouverture ventrale (fonctionnelle) se fait au périnée (à différentier des fistules uréthro-périnéales, où c'est la partie dorsale qui est fonctionnelle) ; la classe IIA dans sa variante en H, présente une ouverture qui se fait près ou dans le rectum (à différentier des fistules associées aux imperforations anales).

La symptomatologie dépendra du type de fistule, il pourra s'agir d'infection urinaire, d'épididymite ou d'incontinence urinaire. Le diagnostic et la classification de la duplication se fera au travers d'une cystographie avec clichés permictionnels.

Les duplications peuvent être associées à des malformations urétrales supplémentaires (hypospade, épispade), vésicale, génitales, à une imperforation anale, à des malformations cardiaques et musculo-squelettiques.

3. Les duplications génitales

Les anomalies développementales des canaux mullériens comprennent une vaste gamme de malformations depuis l'absence totale ou partielle d'utérus à des anomalies de fusion ou des anomalies de régression du septum intra-utérin. Ces malformations concernent l'utérus et les 2/3 proximaux du vagin (Le 1/3 distal du vagin ayant une autre origine embryologique). Elles sont à l'origine d'infertilité et de fausses couches à répétition. Les duplications utéro-vaginales seront découvertes à l'âge pédiatrique (ou fœtal) suite à l'obstruction d'une moitié du tractus génital, lors de la mise au point de malformations de type sinus uro-génital, de malformations des voies urinaires (agénésie rénale, DRMK, ectopie urétérale), ou encore lors de la prise en charge de syndromes pouvant inclure des malformations génitales (Syndromes de Herlyn – Werner – Wunderlich, Townes-Brockes ou HNF1 β par exemple).

La classification de ces malformations est complexe. Ce sont essentiellement les utérus di-delphes et unicornes incomplets qui peuvent potentiellement entraîner des anomalies rétentionnelles qui mèneront à leur découverte. Les périodes périnatale et pubertaire sont les deux moments où des obstructions vaginales sont habituellement être détectées.

C'est l'examen échographique qui dépistera la duplication utérine et démontrera l'accumulation de liquide plus ou moins échogène dans une corne atrétique et/ou obstruée ainsi que dans la partie proximale du vagin. La localisation du col utérin sera déterminante pour établir le diagnostic et différencier cette pathologie des autres masses kystiques pelviennes. L'anatomie sera ensuite précisée par une IRM plus à même de délimiter les structures pelviennes.

4. Les duplications digestives

Les duplications du tractus digestifs sont des anomalies classiques pouvant survenir à n'importe quel niveau depuis la langue et jusqu'à l'anus. Diverses théories ont tenté d'expliquer leur physiopathologie (erreur de recanalisation, absence de régression de structures diverticulaires embryonnaires ou encore duplication de la notochorde). Aucune des théories n'explique à elle seule les différents types de duplications.

Les localisations grêlique et oesophagienne en sont les plus fréquentes.

Les duplications ne se particularisent pas seulement par leur survenue ubiquitaire mais aussi par des tailles et des « comportements » différents de même que par des moments de diagnostic variables. Elles sont le plus souvent uniques, petites, kystiques et non communicantes. Elles peuvent toutefois être multiples, volumineuses, tubulaires ou communicantes ; une association de plusieurs de ces caractéristiques est bien entendu possible.

Les duplications sont fréquemment dépistées lors des échographies fœtales sous la forme de masses kystiques. En fonction de la localisation, la gamme des diagnostics différentiels variera. Au niveau thoracique, il faut essentiellement envisager le kyste bronchogénique. Au niveau abdominal, la gamme des diagnostics différentiels est classiquement plus vaste. Un élément échographique semble plus spécifique pour ce diagnostic : la démonstration d'un épaissement stratifié de la paroi de la duplication. Cet aspect est plus facilement démontré après la naissance. L'IRM fœtale pourra contribuer à la mise au point lors de masses de grande taille, de localisation ou de forme inhabituelle ou encore lors d'association malformatives.

Chez les enfants, les duplications seront le plus souvent découvertes lors de complications : hémorragie intra kystique, invagination ou encore obstruction intestinale.

5. La duplication vésiculaire

Les duplications vésiculaires surviennent dans 1/3800 naissances. Différents types anatomiques peuvent être observés : duplication partielle ou complète, un ou deux canaux cystiques. L'aspect échographique est le plus souvent typique. Le plus souvent, il s'agit d'une découverte de hasard (parfois même chez le fœtus) et les patients seront asymptomatiques. Il existe toutefois un risque accru de formation de lithiase.

Tableau 1 : Pathologies associées aux duplications des voies urinaires

Pyélon supérieur

- Obstruction
 - o Associée à une urétérocèle
 - o Associée à une insertion urétérale ectopique
 - o Jonction PU
 - o Jonction UV
- Dysplasie obstructive kystique
- Dysplasie multikystique
- Reflux vésico-urétéral

Pyélon inférieur

- Reflux vésico-urétéral
- Néphropathie de reflux
- Obstruction
 - o Jonction PU
 - o Jonction UV
- Dyplasie multikystique

Tableau 2. Classification des duplications urétrales

Type I : Duplication partielle

Type II : Duplication complète

- II A, s'il y a deux méats
 - o IIA en Y ou H
- II B, Si le méat est commun

Type III : Duplication urétérale et vésicale complète

Références

1. Adiego B, Martinez-Ten P, Perez-pedregosa J & al. Antenatally diagnosed renal duplex anomalies. *J Ultrasound med* 2011; 30:809-811
2. Fufezan O, Tatar S, Dee AM & al. Large spectrum of complete urinary collecting system duplication exemplified by cases; pictorial essay. *Med Ultrason* 2013; 15:315-320
3. Adeb M, Darge K, Dilman JR, Carr M, Epelman M. MR-urography in evaluation of duplicated renal collecting systems. *Magn Reson Imaging Clin N Amer* 2013; 21: 717-730
4. Figueroa VH, Chavhan GB, Oudjhane K, Farhat W. Utility of MR urography in children suspected of having ectopic ureter. *Pediatr Radiol* 2014; 44: 956-962
5. Lin CC, Tsai JD, Sheu JC & al. Segmental MCDK in children: clinical presentation, imaging finding, management and outcome. *J Pediatr Surg* 2010; 45: 1856-1862
6. Sander JC, Bilgutay AN, Stanasel I & al. Outcomes of endoscopic incision for the treatment of ureterocele in children at a single institution. *J Urol* 2014; Aug 26
7. Cheng EY, Maiezels M. Complete duplication of the bladder and urethra in the coronal plane. *J Urol* 1996; 155:1414-1415
8. Herman TE, McAllister WH. Radiographic manifestations of congenital anomalies of the lower urinary tract. *Radiol Clin N Amer* 1991; 29: 365-382
9. Alfadhel M, Pugash D, Robinson AJ, Murphy JJ & al. Pre- and postnatal findings in a boy with complete duplication of the bladder and intestine; report and review. *Am J Med Genet* 2009; 149A: 2795-2802
10. Gastol P, Baka-Jabulak M & al. Complete duplication of the bladder, urethra and vagina in a girl. *Urology* 2000; 55: 578-581
11. Pippi Salle, LS, Sibai H, Rosenstein D & al. Urethral duplication in the male: review of 16 cases. *J Urol* 2000; 163: 1936-1940
12. Levin TL, Han B, Little BP. Congenital anomalies of the male urethra. *Pediatr Radiol* 2007; 37: 851-862
13. Onofre LS, Gomes AL, Quintino de Souza Leao J & al. Urethral duplication – a wide spectrum of anomalies. *J Pediatr Urol* 2013; 9: 1064-1071
14. Paltiel HJ, Phelps A. US of the pediatric female pelvis. *Radiology* 2014; 270: 640-657
15. Junqueira BLP, Allen LM, Spitzer RF & al. Müllerian duct anomalies and mimics in children and adolescents: correlative intraoperative assessment with clinical imaging. *RadioGraphics* 2009; 29: 1085-1103
16. Epelman M, Dinan D, Gee MS & al. Müllerian duct and related anomalies in children and adolescents. *Magn Reson Imag Clin N Amer* 2013; 21: 773-789
17. Laje P, Flake AW, Adzick NS. Prenatal diagnosis and postnatal resection of intraabdominal enteric duplications. *J Pediatr Surgery* 2010; 45:1554-1558
18. Hur J, Yoon C, Kim M, Kim O. Imaging features of GI duplications in infants and children: from esophagus to rectum. *Pediatr Radiol* 2007; 37: 691-699

19. Macpherson RI GI tract duplications: clinical, pathologic, etiologic and radiologic considerations *RadioGraphics* 1993; 13: 1063-1080
20. Causey MW Miller S Fernelius CA & al Gallbladder duplication: evaluation, treatment and classification *J Pediatr surgery* 2010; 45: 443-446
21. Sifakis S Mantas N Koumantakis G and Koukoura O Prenatal diagnosis of gallbladder duplication *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 30: 362-363