

LES PUBLICATIONS « ACTA MEDICA BELGICA »
Rue des Champs-Élysées 43, B-1050 BRUXELLES (Belgique)

Extrait des ACTA UROLOGICA BELGICA

Acta urol. belg., 1971, 39, 371-465

**LA PATHOLOGIE
OBSTRUCTIVE CONGÉNITALE
DE L'URETÈRE TERMINAL**

G. DEBLED

Service Universitaire d'Urologie (Prof. GREGOIR)
Service Universitaire d'Anatomie Pathologique (Prof. DUSTIN)
(Bruxelles)

La pathologie obstructive congénitale de l'uretère terminal ⁽¹⁾⁽²⁾

G. DEBLED

Service Universitaire d'Urologie (Prof. GREGOIR)
Service Universitaire d'Anatomie Pathologique (Prof. DUSTIN)
(Bruxelles)

PLAN DU TRAVAIL

| | |
|---|-----|
| <i>Introduction</i> | 373 |
| <i>Section I. La structure normale de la musculature urétéro-trigonale.</i> | |
| I. Historique | 375 |
| II. Matériel et méthode | 379 |
| III. L'anatomie de l'uretère terminal | 380 |
| A. La musculature urétéro-trigonale | 380 |
| B. La musculature périurétérale | 382 |
| IV. Discussion | 387 |
| V. Conclusion | 394 |
| <i>Section II. L'étiologie du méga-uretère congénital obstructif.</i> | |
| I. <i>L'étiologie du méga-uretère congénital primaire</i> | 397 |
| A. Définition | 397 |
| B. Historique | 397 |
| C. Matériel et méthode | 402 |
| D. Anatomie pathologique | 402 |
| a) L'hypertrophie collagénique | 402 |
| b) Les anomalies de la musculature. | 404 |
| c) La dysembryoplasie fibro-épithéliale | 406 |
| d) L'anarchie tissulaire | 409 |
| E. Discussion | 411 |
| F. Conclusion | 426 |

(1) Reçu à la Rédaction le 1^{er} octobre 1970.

Pour les mots clés, voyez le titre courant.

(2) Thèse présentée le 18 mai 1971 à l'Université libre de Bruxelles pour l'obtention du grade d'agrégé de l'Enseignement supérieur.

| | |
|---|---------|
| II. <i>L'étiologie des méga-uretères congénitaux secondaires</i> | 427 |
| A. <i>Méga-uretères secondaires aux malformations de l'uretère terminal</i> | 427 |
| a) <i>La sténose congénitale de l'uretère terminal</i> | 427 |
| 1. Définition | 427 |
| 2. Fréquence | 427 |
| 3. Anatomie pathologique | 428 |
| — Le bloc fibreux | 428 |
| — L'hypoplasie urétérale segmentaire | 428 |
| 4. Discussion | 430 |
| 5. Conclusion | 431 |
| b) <i>L'urétérocèle simple</i> | 434 |
| 1. Définition | 434 |
| 2. Historique | 434 |
| 3. Matériel et méthode | 435 |
| 4. Anatomie pathologique | 436 |
| 5. Discussion | 436 |
| 6. Conclusion | 438 |
| c) <i>La hernie urétéro-biatale congénitale primaire</i> | 438 |
| 1. Définition | 438 |
| 2. Diagnostic | 439 |
| 3. Radiologie | 439 |
| 4. Matériel et méthode | 440 |
| 5. Anatomie pathologique | 440 |
| 6. Discussion | 441 |
| 7. Conclusion | 446 |
| B. <i>Méga-uretères secondaires à une hypertrophie acquise de la musculature urétéro-trigonale, liée à une malformation congénitale (dysectasie du col vésical, lésion neurogène)</i> | 446 |
| 1. Historique | 446 |
| 2. Matériel et méthode | 446 |
| 3. L'hypertrophie urétéro-trigonale secondaire aux obstructions chroniques. | 448 |
| 4. L'hypertrophie urétéro-trigonale dans les vessies neurogènes | 452 |
| <i>Résumé</i> | 458 |
| <i>Summary</i> | 459 |
| <i>Zusammenfassung</i> | 461 |
| <i>Bibliographie</i> | 463 |

INTRODUCTION

Les dilatations congénitales de l'uretère constituent un chapitre très important de la pathologie urinaire de l'enfant et du nouveau-né. Le mécanisme de leur développement, parfois évident, est resté dans la plupart des cas obscur et a donné lieu à diverses théories ingénieuses qui manquent de fondement.

La répercussion de ces dilatations, groupées sous le vocable général de « méga-uretères », est considérable sur la vie future de l'enfant. Entraînant tôt ou tard de l'infection secondaire, elles conduisent à la détérioration progressive du parenchyme rénal et dans les cas bilatéraux, à la mort par insuffisance rénale.

Il nous a paru pleinement justifié de nous attaquer à ce problème angoissant en commençant par la base, c'est à dire l'anatomie et l'histologie normale de l'uretère terminal et d'étudier ensuite les lésions tissulaires responsables du méga-uretère. Seule une connaissance approfondie de la disposition histologique normale de l'uretère terminal et une étude, systématique des altérations qui le frappent dans les dilatations congénitales, nous permettra de comprendre le mécanisme fonctionnel de la jonction urétéro-vésicale et les perturbations qui peuvent conduire à la dilatation secondaire. Une connaissance meilleure de l'étiologie du méga-uretère permettra également d'asseoir la chirurgie de reconstruction sur des bases physiologiques et non plus seulement sur des éléments anatomiques.

Cette étude nous a conduit secondairement à l'analyse des anomalies de la jonction urétéro-vésicale responsable de l'urétérocèle simple, de la sténose congénitale et de la hernie urétéro-hiatale primaire et secondaire ; c'est pourquoi il nous a semblé intéressant de présenter un travail de synthèse sur l'ensemble des malformations obstructives qui frappent la jonction urétéro-vésicale.

Le Professeur W. Grégoir, notre maître, a soutenu notre effort par son aide précieuse et ses conseils éclairés. Le Professeur Dustin nous a ouvert ses laboratoires et a vivement encouragé nos recherches. Qu'ils trouvent ici le témoignage de notre profonde reconnaissance.

Nous exprimons notre gratitude à Mademoiselle J. Dardenne et à toute l'équipe de la bibliothèque. Sans leur patience et leur inlassable dévouement, notre étude bibliographique n'eût pas été réalisable.

Les coupes histologiques ont été réalisées dans les laboratoires du Professeur Dustin avec la collaboration de Messieurs K. Stijns et P. Milcamps. Les photographies sont dues au talent de Monsieur A. Demeire. Monsieur R. Fauconnier nous a apporté son précieux concours pour l'élaboration des schémas. Qu'ils trouvent ici nos vifs remerciements.



SECTION I
LA STRUCTURE NORMALE
DE LA MUSCULATURE URETERO-TRIGONALE

I. HISTORIQUE

La continuité uretères-trigone est un fait reconnu par les anatomistes depuis le milieu du dix-huitième siècle.

Lieutaud (1753) décrit dans la vessie une structure particulière, le « trigone ». Il s'agit d'un triangle en relief presque équilatéral, et dont les angles sont occupés par les orifices urétéraux et l'orifice urétral. « Il est composé (de même que la luette qui en occupe la pointe antérieure, ou qui en fait une portion) d'une substance semblable à celle qui embrasse l'origine de l'uretère dans l'un ou l'autre sexe ».

Bell (1812) attire l'attention sur des faisceaux musculaires qui proviennent des uretères et se prolongent dans la vessie en direction du col vésical.

Waldeyer (1892-1897) décrit un espace lymphatique situé entre l'uretère terminal et les fibres musculaires vésicales qui montent le long de celui-ci. La musculature urétérale se prolonge sans discontinuité dans le trigone.

Versari (1909-1910) décrit la morphologie de la gaine urétérale chez l'homme. Celle-ci est constituée de faisceaux musculaires vésicaux qui montent le long de l'uretère terminal. Il note la différence de grosseur appréciable entre les faisceaux musculaires de la gaine et ceux de la tunique musculaire de l'uretère. L'espace compris entre ces deux musculatures est décrit ici comme « fissure urétérique de Waldeyer ».

Satani (1919) pratique des coupes histologiques en série sur des uretères humains. L'uretère juxtavésical est constitué de fibres musculaires longitudinales pour la plupart, on y trouve cependant quelques fibres circulaires. L'uretère intravésical ne contient pas de fibres circulaires, il est uniquement constitué par des fibres musculaires longitudinales. L'uretère terminal est entouré par une couche musculaire longitudinale supplémentaire, d'origine vésicale, et à laquelle cet auteur donne le nom de « gaine de Waldeyer ».

Wesson (1920), dans une étude sur l'anatomie, l'embryologie et la physiologie du trigone, affirme que le trigone est une structure particulière, reposant sur le plancher vésical, et dont les fibres musculaires sont en continuité avec les fibres musculaires longitudinales de l'uretère

intravésical. L'uretère terminal est entouré par la « gaine fibro-musculaire de Waldeyer » dont certains faisceaux musculaires traversent la paroi vésicale en direction du col vésical ou en direction du côté opposé.

Gayet (1937) étudie l'uretère intramural au moyen de coupes histologiques sériées soit dans le sens transversal soit dans le sens longitudinal. La musculature de l'uretère intramural constitue une couche longitudinale ininterrompue faisant suite aux fibres venues de plus haut. Ces fibres se terminent sur le pourtour de l'ostium urétéral sans se continuer avec la musculature de la vessie dont elles sont indépendantes. La gaine de l'uretère représente la continuation de la couche longitudinale externe qui, bien individualisée dans la portion pelvienne, va s'étaler sur la face externe de la vessie, sans se mêler vraiment avec les fibres de celle-ci et sans se continuer au niveau de la portion intramurale.

Zaffagnini et Mangiaracina (1955) pratiquent des coupes sériées transversales et des coupes longitudinales d'uretères terminaux. La musculature urétérale intravésicale est constituée uniquement de fibres musculaires longitudinales. Elles se comportent différemment au niveau de la lèvre supérieure du méat et au niveau de la lèvre inférieure du méat. En effet, au niveau de la lèvre inférieure du méat les fibres urétérales longitudinales se poursuivent dans le trigone. Par contre, au niveau de la lèvre supérieure du méat cette musculature longitudinale s'interrompt. Au niveau du méat, il existe une musculature disposée en forme de fer à cheval autour de l'orifice urétéral. Cette musculature enserre complètement la lèvre supérieure du méat pour descendre ensuite latéralement et aller rejoindre la musculature du trigone (muscle propre au méat).

Zaffagnino et Fazio (1955) décrivent, à deux centimètres environ à partir de la paroi externe de la vessie, une gaine conjonctivo-musculaire qui enserre complètement l'uretère et le suit jusqu'à la sous-muqueuse vésicale. Cette gaine demeure constamment séparée de la paroi propre de l'uretère grâce à la présence d'une couche plus ou moins abondante en tissu conjonctif lâche, toujours évidente. Il s'agit de la « fissure de Waldeyer » qui sépare la musculature urétérale propre des faisceaux musculaires d'origine vésicale qui montent le long de l'uretère jusqu'à deux centimètres environ en dehors de la paroi vésicale. La fissure proprement dite correspond à un espace occupé par du tissu conjonctif lâche.

Pour De Miguel (1958), les fibres musculaires de l'uretère sous-muqueux suivent un trajet longitudinal et se terminent en grande partie dans l'anneau périméatique ; d'autres se terminent dans la sous-muqueuse trigonale. La musculature intrinsèque ne se prolonge pas dans la barre interurétérale ; elle est entourée par des faisceaux provenant de la vessie qui remontent vers la portion extravésicale et s'anastomosent avec la musculature urétérale.

Gil Vernet S. (1958), d'après l'examen de coupes histotopographiques, décrit le muscle trigonal comme indépendant de la musculature des uretères. « Le trigone vésical est formé de deux parties distinctes : une partie postérieure qui résulte de la confluence de la musculature intrinsèque des deux uretères et des gaines péri-urétérales », et une partie antérieure qui correspond au muscle trigonal. Les fibres de ce muscle s'insèrent dans le chorion de la muqueuse trigonale, convergent vers le bord postérieur du col vésical, le pénètrent et suivant un trajet descendant se terminent un peu au-dessus du veru montanum.

En 1969, Gil Vernet S. propose une autre structure de la jonction urétéro-vésicale : la musculature intrinsèque des uretères s'insère au niveau du méat urétéral. Aucune fibre urétérale n'atteint le trigone. La gaine périurétérale entoure l'uretère sur deux centimètres avant de pénétrer dans la paroi vésicale ; elle est une émanation du détrusor. La gaine périurétérale intravésicale est constituée d'une part de fibres qui suivent un trajet horizontal et forment le bourrelet interurétéral, d'autre part de fibres obliques qui s'insèrent au centre du trigone.

Hutch, Ayres et Loguam (1961), dans une étude anatomique, décrivent le trigone en continuité avec l'uretère intravésical ; celui-ci repose sur le détrusor auquel il n'est pas attaché. Lorsque la muqueuse vésicale est enlevée, l'uretère terminal est fixé en bas à la corne latérale du trigone et en haut aux insertions de la gaine de Waldeyer. La musculature périurétérale est formée de faisceaux musculaires vésicaux qui prennent naissance dans la couche circulaire du détrusor ; ils remontent le long de l'uretère terminal et s'insèrent dans l'adventice de l'uretère juxtavésical. Ces dissections confirment celles de Uhlenhuth, Hunter et Loechel (1953).

Tanagho et Pugh (1963) pratiquent des dissections macroscopiques et des coupes histologiques de jonctions urétéro-vésicales. L'uretère terminal comprend trois segments : l'uretère juxtavésical, l'uretère intramural et l'uretère sous-muqueux (ces deux derniers constituent l'uretère intravésical).

L'uretère juxtavésical est formé de fibres musculaires longitudinales ; on y trouve cependant des fibres obliques et circulaires.

L'uretère intravésical est constitué uniquement de fibres musculaires longitudinales qui se prolongent dans le trigone superficiel. Aucune fibre musculaire ne s'insère au niveau ou à l'entour du méat.

La gaine de Waldeyer, constituée de tissu fibro-musculaire, entoure l'uretère juxtavésical. Par des faisceaux fibreux, elle s'insère en haut dans l'adventice urétérale de un et demi à trois centimètres de la paroi vésicale. Au fur et à mesure que l'on s'approche de la paroi vésicale, la gaine de Waldeyer s'enrichit en fibres musculaires. Elles pénètrent dans l'hiatus

urétéral où elles entourent complètement l'uretère intramural. Au niveau de la jonction entre l'uretère intramural et l'uretère sous-muqueux, les fibres du toit de la gaine rejoignent celles du plancher de celle-ci et se dirigent ensuite, d'une part vers la ligne médiane à la rencontre des fibres musculaires semblables venant du côté opposé, et d'autre part, vers le col vésical où elles s'insèrent. La prolongation intravésicale des « gaines de Waldeyer » constitue le « trigone moyen ».

Ces structures ont une origine urétérale.

Le trigone se compose de trois couches musculaires qui constituent les trigones superficiel, moyen et profond.

Le trigone superficiel est la continuation des musculatures urétérales propres : une partie des fibres rejoignent transversalement celles venant du côté opposé, les autres fibres se dirigent vers le bas et la ligne médiane, fusionnent avec les fibres venant du côté opposé, franchissent la lèvre postérieure du col vésical, et s'insèrent pour la plupart sur le veru montanum ; quelques fibres descendent au-delà et s'insèrent dans l'urèthre postérieur.

Le trigone moyen est la continuation des gaines de Waldeyer qui fusionnent sur la ligne médiane et forment une couche musculaire triangulaire située entre le trigone superficiel et le muscle vésical. Le bord supérieur et transverse du trigone moyen correspond à la barre de Mercier. Le sommet du triangle se situe au col vésical ; la plupart des fibres trigonales moyennes y sont insérées, cependant, quelques fibres rejoignent celles venant du côté opposé et s'insèrent au milieu du trigone un peu au-dessus du col vésical. Cette couche musculaire, contrairement à la musculature trigonale superficielle, ne se prolonge pas dans l'urèthre postérieur ; elle est renforcée par des fibres musculaires détrusoriennes provenant de la couche circulaire de la vessie au niveau de l'hiatus urétéral et des bords du trigone.

La gaine de Waldeyer est facilement disséquée et séparée des structures avoisinantes au niveau de la barre de Mercier et des angles supérieurs du trigone, mais la dissection est difficile vers le bas, car le trigone moyen y est très adhérent aux structures avoisinantes.

Le trigone profond est constitué par le paroi vésicale, elle-même composée de deux couches musculaires : une couche longitudinale externe et une couche circulaire interne. Cette musculature forme le plancher de l'hiatus urétéral et sert de support aux trigones superficiel et moyen.

Woodburne (1964, 1965) analyse la jonction urétéro-vésicale par l'anatomie et l'histologie. La musculature de l'uretère intravésical est longitudinale. Au niveau du méat, certaines fibres musculaires décussent dans la lèvre antérieure et dans la lèvre postérieure. Des fibres musculaires vésicales se réfléchissent sur la paroi urétérale jusqu'à deux à trois centi-

mètres en dehors de la vessie ; elles sont séparées de la musculature urétérale propre par « l'espace de Waldeyer ». Le trigone est délimité par la confluence des musculatures urétérales vers la ligne médiane dans la barre interurétérale, et, par des fibres urétérales qui descendent le long de ses bords latéraux en direction du col vésical. L'aire trigonale est occupée par l'épanouissement en éventail des fibres urétérales bien que la plus grande partie de ces fibres musculaires aille former la barre interurétérale.

Van Den Bulcke, Keen et Fine (1970) confirment par des microdissections la structure musculaire longitudinale de l'uretère terminal, la prolongation de cette musculature dans le trigone, et les décussations de certaines fibres musculaires dans la lèvre antérieure et dans la lèvre postérieure du méat urétéral. Certains faisceaux musculaires s'insèrent dans la sous-muqueuse au niveau de la lèvre supérieure du méat. La gaine de Waldeyer entoure l'uretère terminal ; elle s'insère en haut dans l'adventice urétérale et se prolonge vers le bas dans la vessie. Au niveau de l'uretère juxtavésical, certaines fibres décussent sur la paroi antérieure, d'autres sur la paroi postérieure ; il existe un système de décussations analogue au niveau de l'uretère sous-muqueux. Des faisceaux musculaires montent le long de l'uretère sans opérer de décussation. Les fibres qui constituent la partie intravésicale de la gaine de Waldeyer rejoignent celles venant du côté opposé au niveau de la base du trigone ; ces fibres ne s'insèrent pas sur le col vésical.

Devant ces descriptions parfois contradictoires, et avant d'aborder l'étude de l'uretère terminal pathologique il nous a semblé indispensable de revoir la structure histologique normale de l'uretère terminal par des reconstitutions anatomiques d'uretères terminaux normaux.

II. MATÉRIEL ET MÉTHODE

Le travail fait état d'études histologiques sur 55 uretères normaux et de reconstitutions anatomiques pratiquées sur 8 uretères terminaux. Nous avons également étudié 10 trigones du point de vue anatomique et histologique.

Pour effectuer la reconstitution anatomique, nous avons prélevé systématiquement et en bloc l'uretère terminal sur quatre centimètres, ainsi que la partie du trigone s'étendant un centimètre sous le méat. Ces pièces

ont été fixées dans du liquide de Bouin et incluses dans de la paraffine. Ensuite, nous avons pratiqué des coupes transversales en série. Une coupe a été sélectionnée tous les 200 microns. Nous avons ainsi cinquante coupes étagées par centimètre d'uretère. Deux mille coupes ont été étudiées. Les noyaux sont colorés à l'hématoxyline ordinaire. Les fibres musculaires sont colorées au moyen d'un mélange de fuschine acide et de ponceau de xylidine. Le conjonctif est coloré par du fast green. Nous n'avons pas fait de coloration élective des fibres élastiques parce que notre travail a porté essentiellement sur la structure musculaire normale et pathologique de l'uretère terminal.

III. L'ANATOMIE DE L'URETERE TERMINAL

L'uretère terminal comprend deux systèmes musculaires : la musculature urétéro-trigonale et la musculature périurétérale (fig. 1).

A. La musculature urétéro-trigonale

Elle comprend trois parties : l'uretère juxtavésical, l'uretère intramural et le trigone (fig. 2).

1. *L'uretère juxtavésical* s'étend sur deux à trois centimètres à partir de l'adventice vésicale. Il est constitué de fibres longitudinales pour la plupart, mais on note la présence de quelques fibres circulaires et obliques.

2. *L'uretère intravésical* comprend deux parties : l'uretère intramural et l'uretère sous-muqueux. Le calibre de ces deux segments est inférieur à celui de l'uretère juxtavésical.

a) L'uretère intramural est par définition entouré complètement par le muscle vésical ; il mesure environ 9 millimètres. Ce segment est constitué de fibres musculaires longitudinales. Il n'y a pas de fibre circulaire à ce niveau.

b) L'uretère sous-muqueux mesure environ 7 millimètres ; il repose sur le détrusor et est recouvert uniquement par la muqueuse vésicale. Ce

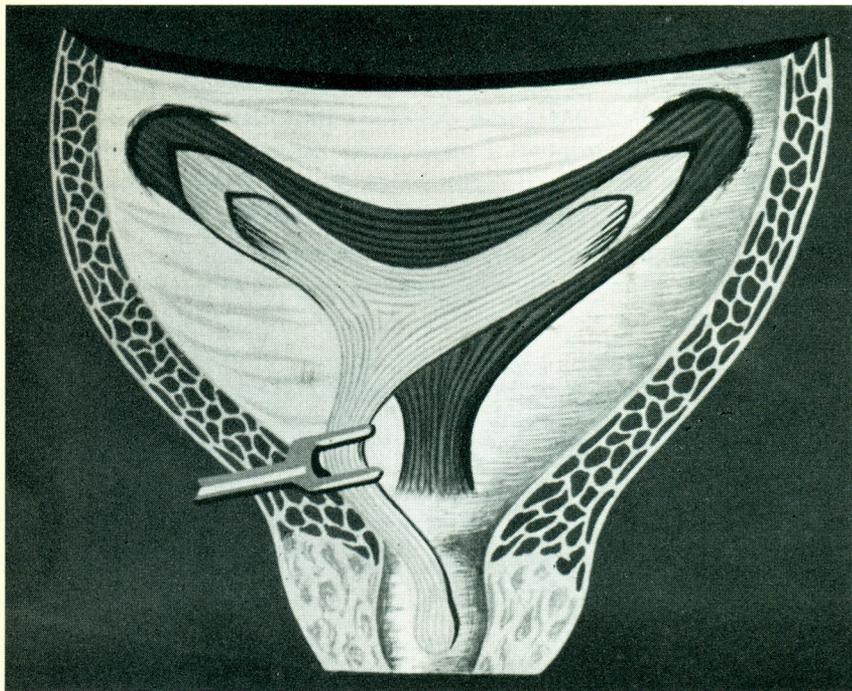


FIG. 1. — Schéma de l'anatomie de l'uretère terminal. La musculature urétéro-trigonale réclinée, est représentée en clair. La musculature périurétéro-trigonale, située dans un plan sous-jacent, est représentée en sombre (Grégoir, selon Tanagho).

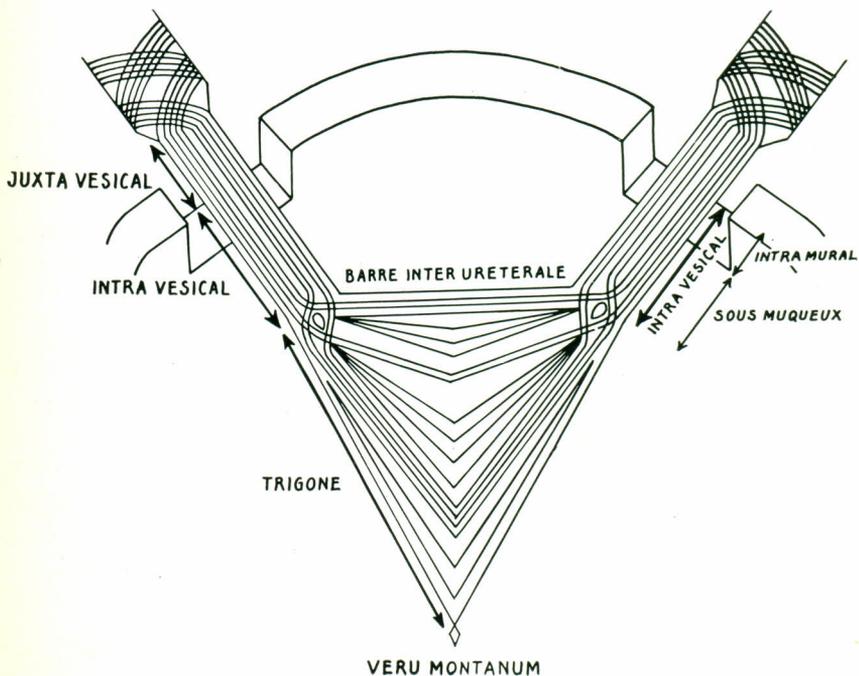


FIG. 2. — Schéma détaillé de la musculature urétéro-trigonale. On remarque le trajet longitudinal des fibres de l'uretère terminal et leur continuité avec les fibres musculaires du trigone. Notez la décussation des fibres urétérales au niveau de la lèvre antérieure et de la lèvre postérieure du méat.

segment est constitué de fibres musculaires longitudinales jusqu'au méat (fig. 3). A ce niveau, une partie des fibres musculaires se prolonge dans le bord supérieur du trigone, l'autre partie descend en direction du col vésical. Il n'y a pas d'interruption entre la musculature urétérale et la musculature trigonale (fig. 4). De plus, un certain nombre de fibres s'entrecroisent au-dessus du méat où elles forment une décussation antérieure (fig. 5). D'autres fibres gagnent le trigone en passant en arrière du méat où elles forment une décussation postérieure (fig. 6).

3. *Le trigone* est constitué par la prolongation des fibres musculaires urétérales. La plupart de celles-ci se prolongent dans la barre interurétérale qui constitue le bord supérieur du trigone (barre de Mercier). Les bords latéraux du trigone sont constitués de fibres musculaires urétérales qui se dirigent vers le veru montanum ou le col vésical (muscle de Bell). Le centre du trigone est occupé par des fibres musculaires à direction oblique et transversale.

Bien que l'on puisse séparer le trigone de la musculature vésicale au niveau de la barre interurétérale, ces structures deviennent de plus en plus difficiles à séparer à mesure que l'on s'approche du col vésical. Les coupes sagittales du plancher vésical montrent à ce niveau une musculature trigonale unique enserrée dans du tissu conjonctif dense, et reposant sur le muscle vésical.

B. La musculature périurétérale

Dans tous les spécimens examinés, il existe des faisceaux musculaires qui entourent l'uretère terminal. La littérature a consacré ce système musculaire par le vocable de « gaine de Waldeyer ». Il s'agit en réalité d'une « gaine » fibro-musculaire périurétérale qui s'insère par des faisceaux fibreux au niveau de l'adventice urétérale ; le faisceau remontant le plus haut est ancré en un point variable situé entre un et trois centimètres du point de pénétration de l'uretère dans la vessie (fig. 7 et 8). En descendant, la périphérie de l'uretère s'enrichit de plus en plus en fibres musculaires au fur et à mesure que l'on s'approche de la paroi vésicale (fig. 9 - 10). Au niveau de la jonction de l'uretère juxtavésical et de l'uretère intramural, le gros de la musculature périurétérale est généralement rassemblé en un croissant postérieur dont la concavité s'adapte à la convexité de l'uretère. En d'autres termes, l'uretère intramural est entouré complètement par la musculature périurétérale, mais celle-ci est moins développée vers l'avant.

La musculature périurétérale s'engage avec l'uretère dans le canal urétéral ou hiatus urétéro-vésical (fig. 1).

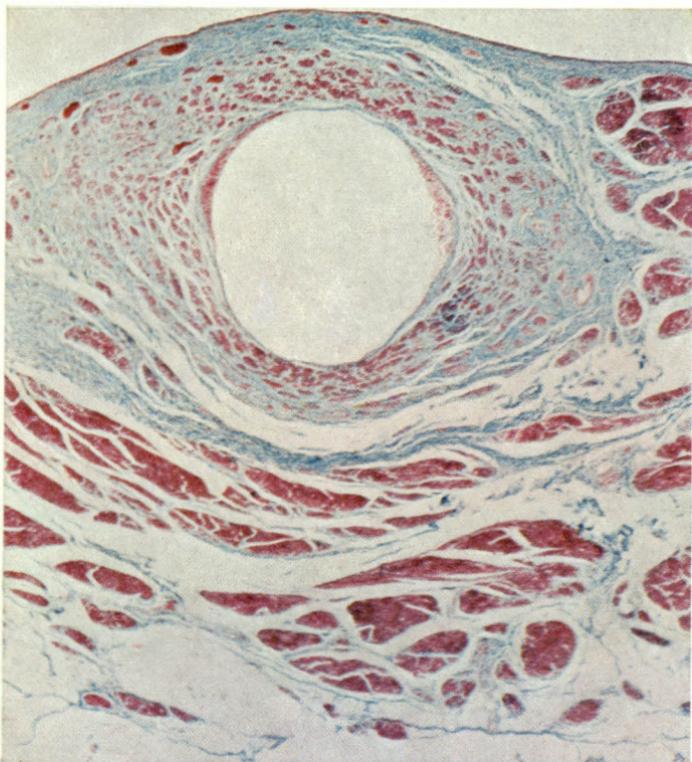


FIG. 3. — Uretère sous-muqueux normal. Coupe transversale. (Grossissement 25,7 ×).
La musculature longitudinale repose sur le détrusor.

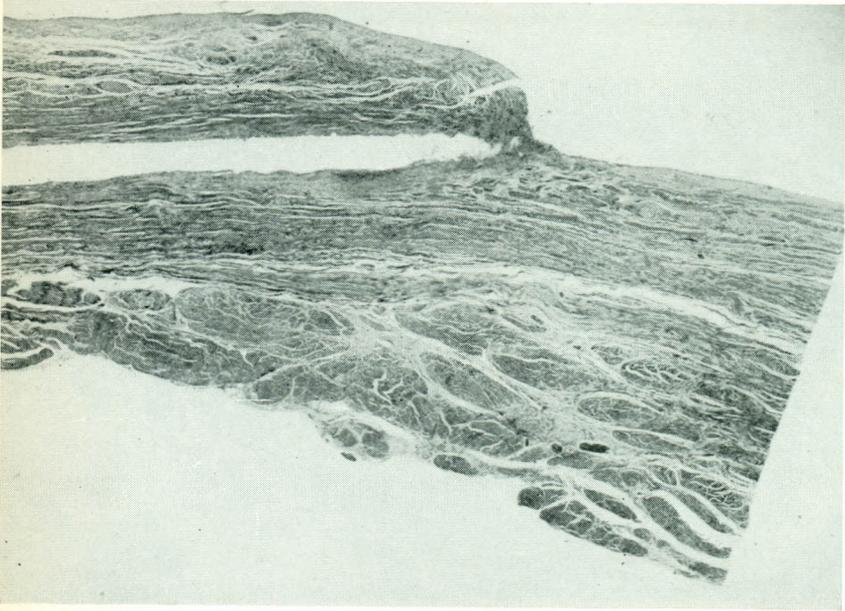


FIG. 4. — Uretère terminal normal. Coupe longitudinale. (Grossissement 10,8 ×).
Les fibres musculaires sont longitudinales et se prolongent dans le trigone.

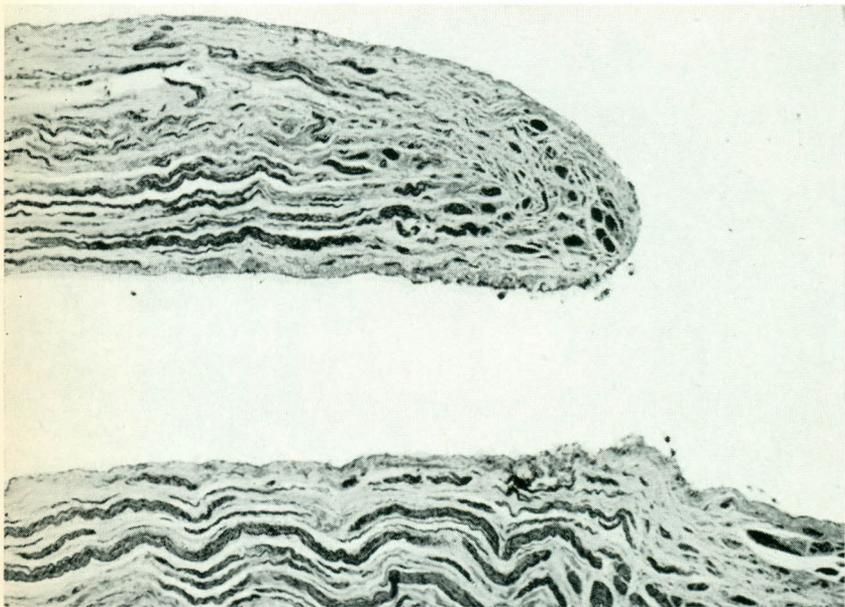


FIG. 5. — Uretère terminal normal. Coupe longitudinale. (Grossissement 32 ×).
Trajet longitudinal des fibres musculaires
et décussation sur la lèvre antérieure du méat.

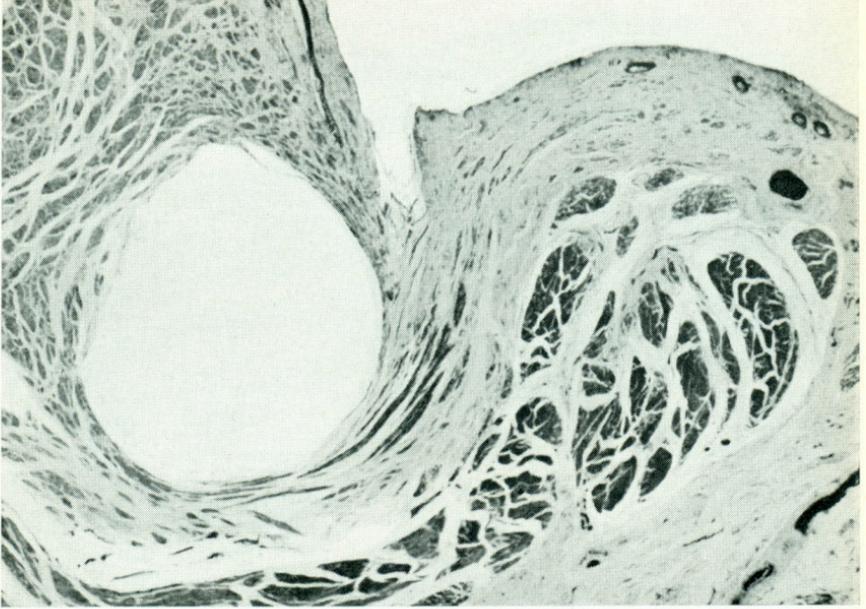


FIG. 6. — Uretère terminal normal.
Coupe transversale au niveau du méat. (Grossissement 20 ×).
Décussation postérieure des fibres musculaires.

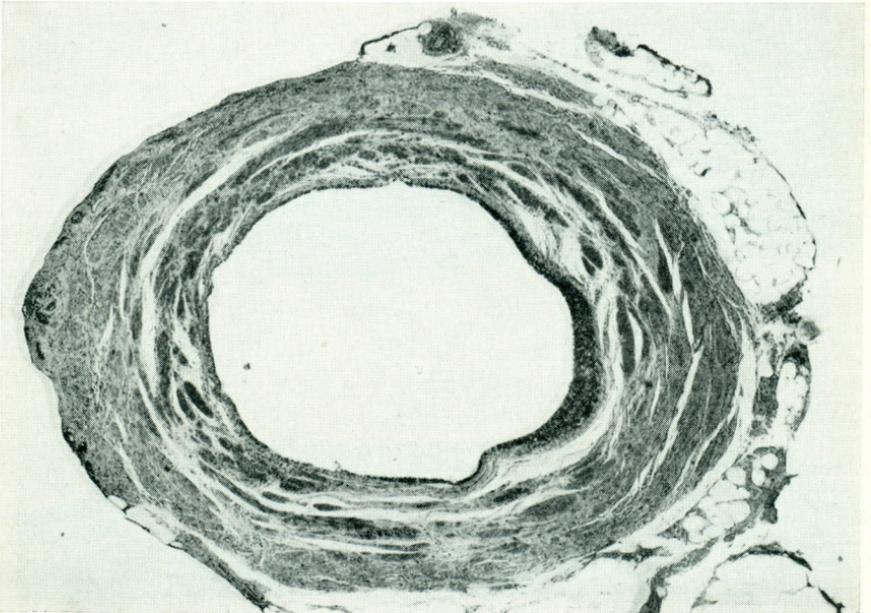


FIG. 7. — Uretère pelvien normal. Coupe transversale. (Grossissement 20 ×).
Les fibres musculaires suivent un trajet spiroïde.



FIG. 8. — Uretère juxtavésical normal. Coupe transversale. (Grossissement 20 ×).
Apparition d'une musculature périurétérale supplémentaire.
Naissance de plusieurs faisceaux.

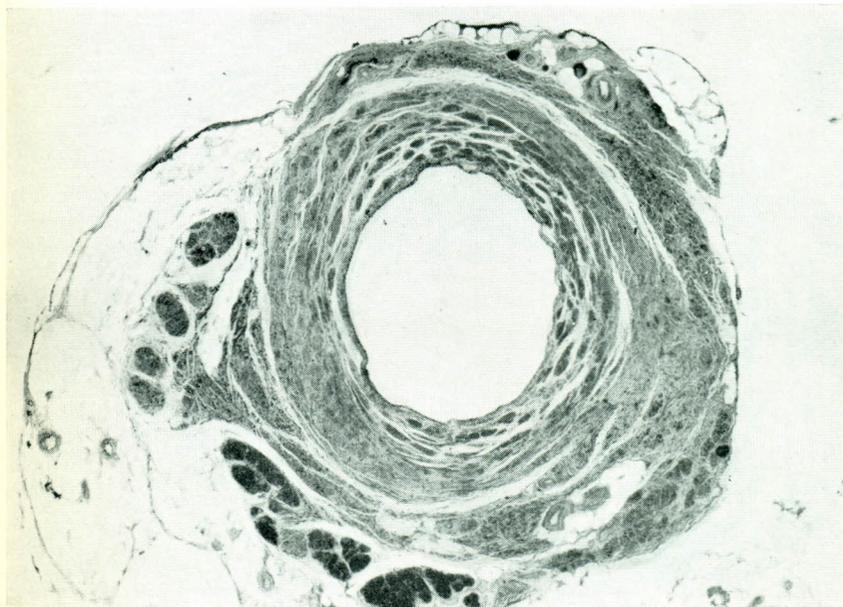


FIG. 9. — Uretère juxtamural. Coupe transversale. (Grossissement 20 ×).
La musculature périurétérale, plus développée en arrière,
entoure complètement l'uretère.

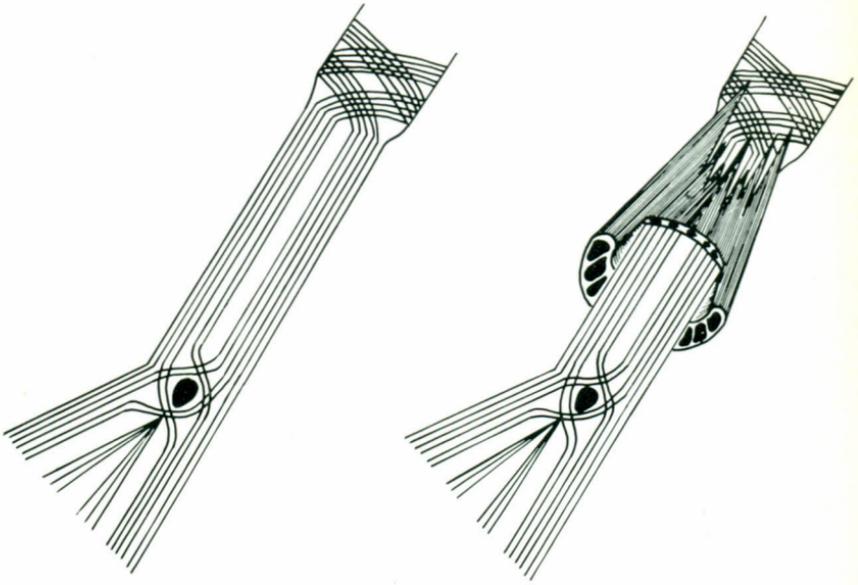


FIG. 10. — Les fibres musculaires urétérales obliques et spiroïdes deviennent toutes longitudinales dans les derniers centimètres et donnent lieu à deux décussations au niveau du méat (à gauche) ; insertion de la musculature de Waldeyer (à droite).

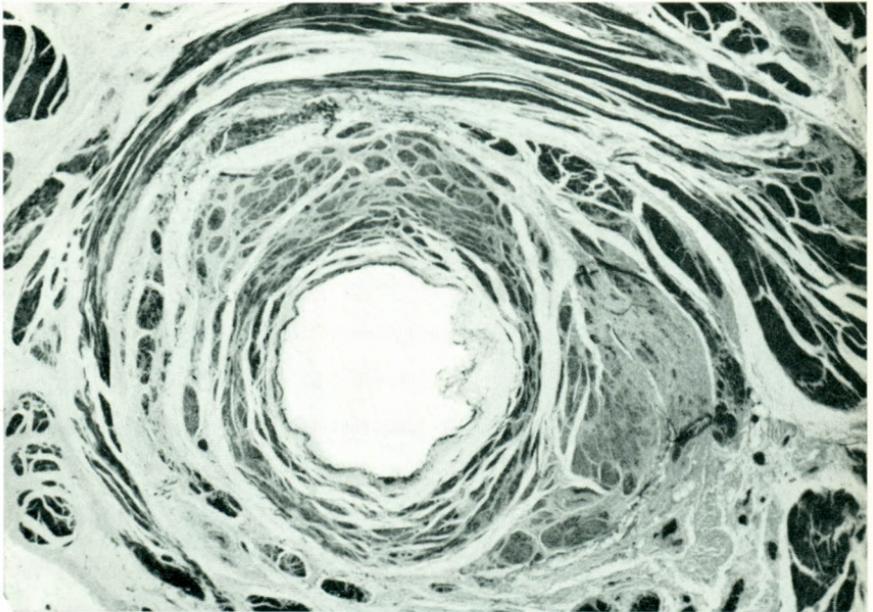


FIG. 11. — Uretère intramural normal. Coupe transversale. (Grossissement 20 ×).
La musculature urétérale, accompagnée de la musculature périurétérale, pénètre dans le canal urétéral ou hiatus.

Au niveau de l'uretère intramural, les fibres du toit de la gaine se prolongent dans le muscle vésical. Les fibres qui forment le plancher de la gaine s'insinuent sous la couche musculaire superficielle constituée de fibres urétérales et se prolongent dans la musculature vésicale ; une partie des fibres se dirigent vers la ligne médiane, les autres fibres se dirigent vers le bas et s'insèrent dans le détrusor (fig. 12).

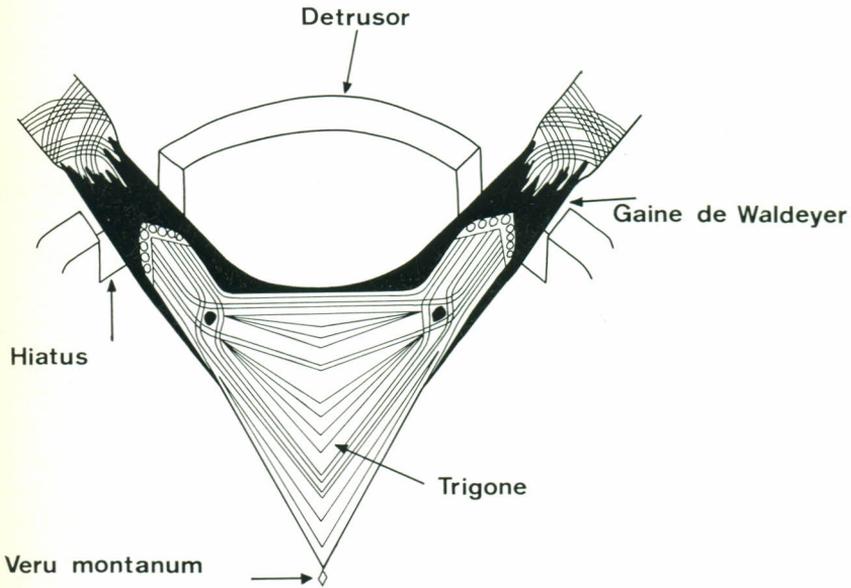


FIG. 12. — Schéma de la musculature périurétérale. Au niveau de l'uretère intramural, les fibres du toit de la gaine de Waldeyer se prolongent dans le muscle vésical. Les fibres qui forment le plancher de la gaine s'insinuent sous la couche musculaire superficielle constituée de fibres urétérales et se prolongent dans la musculature vésicale ; une partie des fibres se dirigent vers la ligne médiane, les autres fibres se dirigent vers le bas et s'insèrent dans le détrusor.

IV. DISCUSSION

Nos travaux confirment la structure longitudinale de la musculature urétérale terminale, notion admise par tous les auteurs qui ont réalisé des coupes histologiques longitudinales d'uretères terminaux :

- Satani (1919), Wesson (1920), Gayet (1937), Zaffagnini et Mangiaracina (1955) de Miguel (1958), Tanagho et Pugh (1963).

La continuité des uretères avec le trigone avait été remarquée macroscopiquement par Lieutaud (1753), Bell (1812), et Waldeyer (1897). Par des études histologiques et anatomiques, Wesson (1920), Hutch, Ayres et Loguam (1961), Tanagho et Pugh (1963), Woodburne (1964), confirment la continuité de la musculature urétéro-trigonale ; Tanagho et Pugh (1963) constatent même qu'aucune fibre musculaire urétérale ne s'insère au niveau, ou à l'entour du méat ; Gayet (1937), au contraire, affirme que toute la musculature urétérale s'arrête au méat.

Entre ces conceptions diamétralement opposées prennent place les descriptions où certaines fibres musculaires s'arrêtent au méat tandis que d'autres se prolongent dans le trigone.

De Miguel (1958) affirme que la grande partie de la musculature urétérale se termine autour du méat ; certaines fibres se terminent dans la sous-muqueuse trigonale.

Zaffagnini et Mangiaracina (1955) constatent que les fibres urétérales longitudinales se prolongent toujours dans le trigone au niveau de la lèvre postérieure du méat ; par contre, cette musculature s'interrompt au niveau de la lèvre supérieure du méat.

Gil Vernet (1958) décrit la confluence des musculatures urétérales intrinsèques dans la partie postérieure du trigone ; cependant, en 1969, le même auteur affirme qu'aucune fibre musculaire urétérale n'atteint le trigone puisque toute la musculature intrinsèque de l'uretère s'insère au méat.

Pour démontrer que la musculature de l'uretère terminal se prolonge dans le trigone, il faut pratiquer des reconstitutions anatomiques à partir de coupes histologiques réalisées dans les trois dimensions et portant sur la jonction urétéro-trigonale. Cette méthode nous permet d'affirmer que la plupart des fibres musculaires urétérales se prolongent dans le trigone : un grand nombre de fibres participent à la formation de la barre interurétérale, les autres fibres s'épanouissent en éventail dans l'aire trigonale. Nous rejoignons ainsi la description de Woodburne (1964).

Van den Bulke, Keen, et Fine (1970) pratiquent des microdissections de jonctions urétéro-vésicales et confirment la continuité urétéro-trigonale. Il existe cependant quelques faisceaux musculaires ancrés dans la lèvre supérieure du méat, contrairement aux constatations de Tanagho et Pugh (1963). Nos observations permettent de croire que certaines fibres musculaires longitudinales s'insèrent dans la lèvre supérieure du méat, cependant, l'ensemble de la musculature urétérale terminale se prolonge dans le trigone.

Il existe au méat une formation musculaire particulière décrite en 1955 par Zaffagnini et Mangiaracina sous le terme de « muscle propre du

méat » ; cette musculature, disposée en forme de fer à cheval autour de l'orifice urétéral, enserre complètement la lèvre supérieure du méat, descend latéralement et rejoint le muscle trigonal. Les coupes histologiques transversales que nous avons pratiquées au méat ne montrent pas, à proprement parler, de formation musculaire en forme de fer à cheval entourant la lèvre supérieure du méat, mais bien un système de décussation dans les lèvres supérieure et inférieure du méat. Woodburne (1964) avait déjà signalé cette structure qui est confirmée par les dissections de Van den Bulke, Keen et Fine (1970).

L'uretère intravésical, de calibre inférieur à celui de l'uretère juxta-vésical, et dépourvu de musculature circulaire, constitue une résistance physiologique à l'évacuation de l'urine vers la vessie. Le mécanisme de l'expulsion urétéro-vésicale a été très bien décrit par Vanwelkenhuyzen (1969) : « Le cran d'arrêt constitué par la contraction de la musculature circulaire, indispensable à la propulsion de l'urine dans l'uretère, s'arrête, à l'entrée de l'uretère dans la paroi vésicale, puisque seule demeure, dans le trajet intramural, la musculature longitudinale. Or, à ce niveau, le passage est d'autant plus difficile qu'il faut vaincre l'obstacle que constitue le « mur » vésical et aussi, éventuellement, la pression intravésicale. « Le bol urinaire », qui a pénétré dans l'uretère intramural, calé en arrière par les fibres musculaires circulaires, contractées, est déversé dans la vessie par le raccourcissement de cet uretère intramural dont, nous le savons, la musculature longitudinale est bien arrimée au trigone. Ce « bol urinaire », calé en arrière, prisonnier de l'uretère intramural qui ne peut se dilater à cause du tonus de la musculature vésicale qui l'enserme, ne peut trouver d'issue que vers la vessie quand cet uretère intramural se raccourcit ».

Les fibres musculaires longitudinales qui s'insèrent dans la lèvre supérieure du méat (Van den Bulke, Keen, et Fine, 1970), pourraient jouer un rôle antagoniste à celui des décussations musculaires antérieures. En effet, la contraction des décussations musculaires de la lèvre supérieure attire celle-ci vers le bas et tend à fermer le méat ; la mise sous tension des fibres musculaires longitudinales, insérées dans la lèvre supérieure du méat, ouvrent celui-ci pendant l'« expulsion urétéro-vésicale », empêchant les décussations de fermer le méat.

La musculature urétéro-trigonale et les décussations assurent l'étañchéité du méat. Le remplissage lent et progressif de la vessie entraîne la mise sous tension de la musculature urétéro-trigonale. Lorsque la vessie se contracte, le raccourcissement des fibres urétéro-trigonales attire le méat vers le bas et diminue la distance entre méat et col vésical ; cette contraction accentue l'obliquité du trajet intramural et applique intimement le plafond de l'uretère contre son plancher ; la contraction des deux

décussions ferme complètement l'orifice urétéral lui-même. On comprend aisément que l'ensemble de ces mécanismes empêche le reflux. L'étanchéité du méat et de l'uretère terminal est donc assurée par un mécanisme musculaire actif et pas uniquement par un simple mécanisme valvulaire passif comme le suggéraient Graves et Davidoff (1925) et Gruber (1929).

C'est cependant au mécanisme valvulaire que l'on recourt généralement pour assurer la cure chirurgicale du reflux vésico-urétéral :

— Hutch (1952, 1963), Bischoff (1957), Politano et Leadbetter (1958), Lich, Howerton et Davis (1961), Gregoir (1964).

Grégoir (1969) admet que l'action valvulaire passive peut pallier la déficience du mécanisme musculaire mais le trajet intravésical doit alors être de trois centimètres chez le nourrisson, de cinq centimètres chez l'enfant de six à sept ans et de sept centimètres chez l'adulte, soit plus de trois fois la longueur normale de l'uretère intravésical.

S'il existe une lésion de la musculature urétéro-trigonale, le mécanisme de fermeture est déficient, le méat n'est plus attiré vers le bas et la distance entre méat et col vésical augmente ; de ce fait, l'obliquité du trajet intramural diminue et celui-ci, très court, devient pratiquement perpendiculaire au détrusor ; la contraction musculaire n'applique plus le toit de l'uretère intramural contre son plancher et les décussions ne ferment plus l'orifice urétéral ; l'uretère intramural reste béant et ne s'oppose plus au reflux. Nous avons revu un grand nombre de cas où la chirurgie à vessie ouverte ou endoscopique avaient entraîné des lésions de la musculature urétéro-trigonale et nous avons constaté que les lésions transversales en dessous et près du méat entraînaient généralement un reflux (fig. 13). Celui-ci ne peut s'expliquer que par la section des fibres urétéro-trigonales entre leurs insertions inférieures et supérieures : il est alors impossible pour la musculature intramurale d'appliquer le toit de l'uretère sur son plancher ; au contraire, libérée de ses attaches inférieures, la musculature urétérale terminale ouvre argement le méat entraînant le reflux. Si la continuité urétéro-trigonale n'existait pas (Gayet, 1937 ; Gil Vernet, 1969), on ne voit pas comment des lésions limitées au trigone et situées sous le méat pourraient entraîner un reflux vésico-urétéral.

L'incision simple de la lèvre supérieure du méat n'entraîne pas ou peu de reflux, la section de la décussation antérieure étant suffisamment compensée par l'action de la musculature intramurale pour autant que celle-ci soit normale.

Les sections du trigone, au niveau du col vésical, après résection endoscopique ne provoquent pas de reflux parce que la majorité des fibres

urétéro-trigonales s'insèrent dans la barre interurétérale et au centre du trigone.

En résumé, à l'état normal, le tonus et la contraction de la musculature urétéro-trigonale et des décussations musculaires assurent l'étanchéité

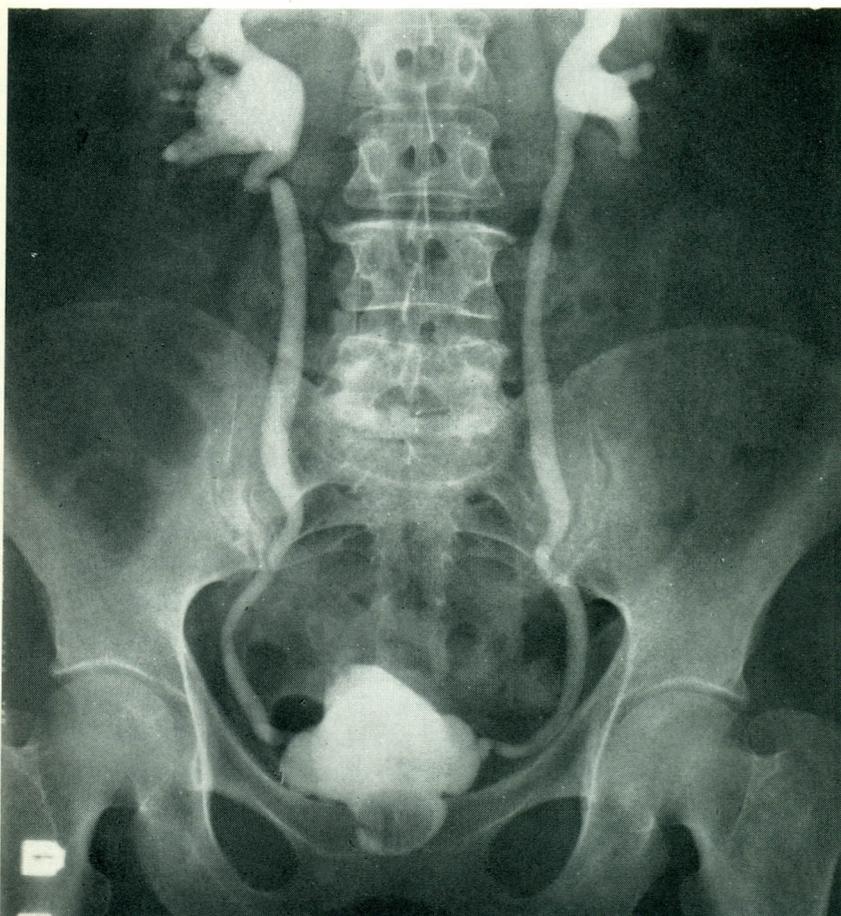


FIG. 13. — Cystographie rétrograde montrant un reflux vésico-urétéral bilatéral. Il s'agit d'un cas où l'ablation chirurgicale de polypes vésicaux situés sous le méat a entraîné une section de la musculature urétéro-trigonale.

du méat urétéral ; la section des fibres musculaires urétéro-trigonales au-dessous du méat entraîne généralement un reflux vésico-urétéral.

Wesson (1920) et Hutch (1966) pensent que la musculature urétéro-trigonale, mise sous tension, refoule la lèvre postérieure du col vésical et

amorce la miction. Pour Homsy (1967), c'est le détrusor qui ouvre le col vésical ; en effet, l'ablation chirurgicale ou la résection endoscopique de la prostate ne compromettent pas l'ouverture du sphincter interne bien que la musculature urétéro-trigonale ne puisse plus amorcer la miction dans ces cas.

Tous les auteurs admettent que les deux à trois derniers centimètres de l'uretère terminal sont entourés par une musculature supplémentaire : Waldeyer (1892), Versari (1909-1910), Satani (1919), Wesson (1920), Zaffagnini et Fazio (1955), Gil Vernet (1958), Hutch, Ayres et Loguvam (1961), Tanagho et Pugh (1963), Woodburne (1964) et Van den Bulke, Keen et Fine (1970). Cette musculature a été consacrée dans la littérature par l'appellation de « gaine de Waldeyer », dénomination doublement erronée parce que tout d'abord il ne s'agit pas, à proprement parler, d'une « gaine », mais bien de faisceaux musculaires séparés montant sur la paroi urétérale, et ensuite, parce que Waldeyer n'a pas décrit cette musculature. L'article original se réfère aux descriptions classiques selon lesquelles les faisceaux musculaires de la vessie se réfléchissent sur l'uretère terminal ; ce que Waldeyer a démontré, c'est qu'il existe un espace injectable compris entre cette musculature périurétérale et l'uretère lui-même ; cet espace mesure un demi à trois quarts de millimètre de large et approximativement trois centimètres de haut. Par conséquent, il convient de parler « d'espace ou de fissure de Waldeyer » : Versari (1909-1910), Zaffagnini et Fazio (1955), Woodburne (1964), et non de « gaine de Waldeyer » : Wesson (1920), Tanagho et Pugh (1963).

La musculature périurétérale est issue du détrusor : Waldeyer (1892), Versari (1909-1910), Satani (1919), Zaffagnini et Fazio (1955), Gil Vernet (1958), Hutch, Ayres et Loguvam (1961). Les microdissections de Van den Bulcke, Keen et Fine (1970) confirment l'origine détrusorienne de la musculature périurétérale ; de plus, certains faisceaux opèrent une décussation en avant et en arrière de l'uretère, au niveau de l'uretère juxtavésical et au niveau du segment sous-muqueux.

Tanagho et Pugh (1963) ont disséqué macroscopiquement des musculatures périurétérales ; celles-ci pénètrent dans la vessie par l'hiatus urétéral, se prolongent vers le bas et fusionnent sur la ligne médiane pour former ce qu'ils appellent « le trigone moyen » situé entre le « trigone superficiel », prolongation des musculatures urétérales, et, le trigone profond, constitué par le muscle vésical sous-jacent.

Contrairement à ce que pensent ces auteurs, la musculature périurétérale ne provient pas de la musculature urétérale, en aucun cas, nous n'avons trouvé de faisceaux musculaires urétéraux pénétrant dans la musculature périurétérale et comme Versari (1909-1910), nous avons constaté la grande différence histologique entre la musculature périurété-

rale (dont les faisceaux épais sont semblables aux faisceaux musculaires vésicaux) et la musculature urétérale, beaucoup plus fine. Le « trigone moyen » n'est par conséquent que la réflexion de certaines fibres musculaires vésicales sur la paroi de l'uretère terminal.

Tanagho et Pugh (1963) sont les seuls à situer les insertions inférieures du « trigone moyen » ou des « musculatures périurétérales » au niveau du col vésical. Pour Van den Bulke, Keen et Fine (1970), Gil Vernet (1958), Hutch, Ayres et Loguam (1961), Woodburne (1964), ces fibres n'atteignent pas le col vésical.

La musculature périurétérale constitue un moyen d'ancrage de l'uretère terminal ; il s'agit d'un moyen de fixation qui empêche l'uretère intravésical d'être « extravésicalisé » lors de la contraction vésicale. Si la musculature périurétérale n'existait pas, l'uretère intravésical coulisserait librement dans l'hiatus, l'uretère terminal « extravésicalisé » favoriserait le reflux. En effet, Hutch (1958) a démontré que l'extravésicalisation de l'uretère terminal se produit souvent dans les vessies hypertoniques neurogènes ayant évolué longtemps, et qu'elle donne lieu à un reflux vésico-urétéral.

Les coupes histologiques pratiquées chez le tout jeune enfant ne mettent pas la musculature périurétérale en évidence ; celle-ci apparaît tardivement et se retrouve toujours chez l'adulte. Versari (1909, 1910) avait déjà constaté ce fait qui démontrait selon lui « qu'entre les faisceaux de la gaine et ceux de la tunique propre, il y a indépendance ». L'apparition tardive de la musculature périurétérale témoigne d'une maturation de la jonction urétéro-vésicale. Ce phénomène de maturation se traduit également par un accroissement de longueur de l'uretère intravésical (Cussen 1967a). Sur du matériel d'autopsie, Hutch (1961b) démontre que l'uretère intravésical du nouveau-né mesure de quatre à six millimètres avec une moyenne de cinq millimètres. Chez l'adulte, il varie de onze à dix-sept millimètres avec une moyenne de treize millimètres. L'uretère intravésical atteint ses dimensions définitives vers l'âge de douze ans. Parallèlement à l'accroissement en longueur, Cussen (1967b) signale un accroissement du tissu élastique au niveau de l'uretère terminal jusqu'à l'âge de douze ans.

La maturation tardive des différents éléments qui constituent la jonction urétéro-vésicale pourrait expliquer la disparition spontanée du reflux vésico-urétéral fruste chez certains jeunes enfants.

Le rôle joué par la musculature périurétérale dans la fonction anti-reflux semble secondaire parce que, à l'état normal, il n'y a pas de reflux vésico-urétéral chez le jeune enfant et en particulier chez le prématuré (Peters, Johnson et Jackson, 1967) ; or à cet âge, la musculature périurétérale n'est pas développée.

En résumé, la musculature périurétérale est constituée de faisceaux musculaires détrusoriens qui remontent le long de l'uretère terminal sur trois centimètres environ. Cette musculature apparaît tardivement dans le développement de la jonction urétéro-vésicale et n'est pas visible chez le jeune enfant. Elle sert d'ancrage à l'uretère juxtavésical, mais son rôle dans la fonction antireflux semble secondaire.

V. CONCLUSION

L'uretère intravésical est constitué par des fibres musculaires uniquement longitudinales ; celles-ci donnent lieu à hauteur du méat à une double décussation, antérieure et postérieure.

La musculature urétérale se continue vers le bas dans le trigone ; la plupart des fibres musculaires urétérales se prolongent dans la barre interurétérale (barre de Mercier) qui constitue le bord supérieur du trigone ; une partie moins importante de fibres urétérales s'épanouit dans le centre et dans le bord latéral du trigone (muscle de Bell).

A l'état normal, le tonus et la contraction de la musculature urétéro-trigonale et des décussations musculaires assurent l'étanchéité du méat urétéral.

L'uretère terminal est entouré par une musculature supplémentaire également longitudinale, issue du détrusor. Le faisceau musculaire périurétéral remontant le plus haut s'insère au niveau de l'adventice urétérale en un point variable situé entre un et trois centimètres du point pénétration de l'uretère dans la vessie.

La musculature périurétérale constitue un moyen d'ancrage de l'uretère au niveau de la vessie. Son rôle dans la fonction antireflux semble secondaire.

SECTION II

L'ETIOLOGIE
DU MEGA-URETERE CONGENITAL
OBSTRUCTIF

Une grande confusion règne dans la littérature à propos du méga-uretère parce qu'il s'agit en réalité d'un syndrome dont l'étiologie et la terminologie sont variables. La signification des termes utilisés n'est pas la même en français et en anglais. Pour désigner une dilatation urétérale congénitale la langue française utilise les termes de « méga-uretère » et d'« urétéro-hydronéphrose », les anglo-saxons parlent « d'hydro-uretère ». Pour désigner une dilatation urétérale secondaire à un reflux vésico-urétéral congénital les anglais utilisent généralement l'expression « méga-uretère congénital ».

Pour définir le terme « méga-uretère » nous nous en tiendrons à l'étymologie du terme : « méga-uretère » signifie « grand uretère ».

D'une variété de formes extrêmes, tantôt évidentes, tantôt énigmatiques, le méga-uretère se développe sur des lésions obstructives, ou, sur un reflux vésico-urétéral.

Notre travail a pour objet l'étude étiologique du méga-uretère congénital obstructif, celui-ci peut être secondaire ou primaire.

Parmi les causes de méga-uretères congénitaux secondaires, on trouve d'une part les malformations de l'uretère terminal : l'urétérocèle simple, la hernie urétéro-hiatale primaire et la sténose de l'uretère terminal, et d'autre part l'obstacle créé au niveau de l'uretère terminal par l'hypertrophie secondaire de la musculature urétéro-trigonale, qui détermine la formation d'un méga-uretère acquis, mais secondaire à une lésion congénitale (dysectasie du col vésical, valve de l'urètre). Comme on le verra plus loin toute obstruction basse congénitale ou acquise entraîne une hypertrophie massive du détrusor, phénomène fort bien connu depuis longtemps, mais également une hypertrophie de la musculature urétéro-trigonale susceptible d'entraîner une dilatation urétérale évolutive.

Il existe un méga-uretère congénital que rien ne semble justifier sur le plan anatomique, il s'agit du méga-uretère primaire pour lequel nous proposons la définition conventionnelle suivante : « le méga-uretère primaire est un méga-uretère sans reflux vésico-urétéral, sans altération neurogénique vésicale, sans sténose, en l'absence de toute autre cause apparente, le méat étant facilement cathétérisable. »

TABLEAU

Résumé des étiologies de méga-uretères congénitaux

I. Le méga-uretère congénital primaire.

II. Les méga-uretères congénitaux secondaires.

A. Les méga-uretères secondaires à une obstruction.

a) Méga-uretères secondaires à des malformations évidentes de l'uretère terminal :

1. La sténose congénitale de l'uretère terminal.
2. L'urétérocèle simple.
3. La hernie urétéro-hiatale congénitale primaire.
4. L'implantation ectopique qui est le siège de facteurs obstructifs.

b) Méga-uretères secondaires à une hypertrophie acquise de la musculature urétéro-trigonale, liée à une malformation congénitale (dysectasie du col vésical, lésion neurogène).

B. Les méga-uretères secondaires à un reflux vésico-urétéral.

1. Le reflux vésico-urétéral primaire.
2. Le reflux vésico-urétéral secondaire lié à une malformation congénitale (valve de l'urètre, dysectasie du col vésical).

I. L'ÉTIOLOGIE DU MEGA-URETÈRE CONGÉNITAL PRIMAIRE

A. Définition

Le méga-uretère congénital obstructif primaire a été très souvent confondu avec l'une ou l'autre variété de méga-uretère secondaire.

Par définition conventionnelle, le méga-uretère congénital primaire est un méga-uretère sans reflux vésico-urétéral, sans lésion neurogène, sans aucune évidence de sténose, en l'absence de toute autre cause apparente, le méat étant facilement cathétérisable. (Fig. 14, fig. 15).

B. Historique

Nous citerons simplement par ordre chronologique les principaux auteurs qui ont proposé les théories les plus variées pour tenter d'expliquer le pourquoi d'une dilatation congénitale de l'uretère que rien ne semble justifier sur le plan anatomique.

Gerard, dans sa thèse en 1908, pense que le manque d'inhibition de la croissance urétérale explique les grands uretères.

Eisenstaedt (1926) invoque une déficience musculaire de toute la musculature urétérale.

Braasch (1928) propose l'origine inflammatoire des méga-uretères.

Gayet (1937) décrit un syndrome de rétention fonctionnelle par hypertonie de l'uretère intramural sans obstacle sous-jacent. Pour lui, le spasme de l'uretère intramural pose un diagnostic étiologique extrêmement complexe. Il suggère des recherches histologiques portant sur la portion intramurale des uretères dilatés.

Pour Vermooten (1939), la membrane de Chwalla disparaîtrait tardivement après avoir induit la dilatation urétérale (on sait que cette membrane épithéliale sépare la lumière urétérale de celle du canal de Wolff et disparaît normalement chez l'embryon de vingt-huit millimètres).

Swenson, Mac Mahon, Jacques et Campbell (1952) assimilent le méga-uretère congénital à la maladie de Hirschprung. Un défaut d'inner-

vation vésicale déterminerait un trouble fonctionnel de la jonction urétéro-vésicale responsable du méga-uretère.

Boeminghaus (1957) pense que l'obstacle dans le méga-uretère doit être recherché au niveau de la portion juxtavésicale de l'uretère ou de la région intramurale, le trouble d'élimination étant le plus souvent de

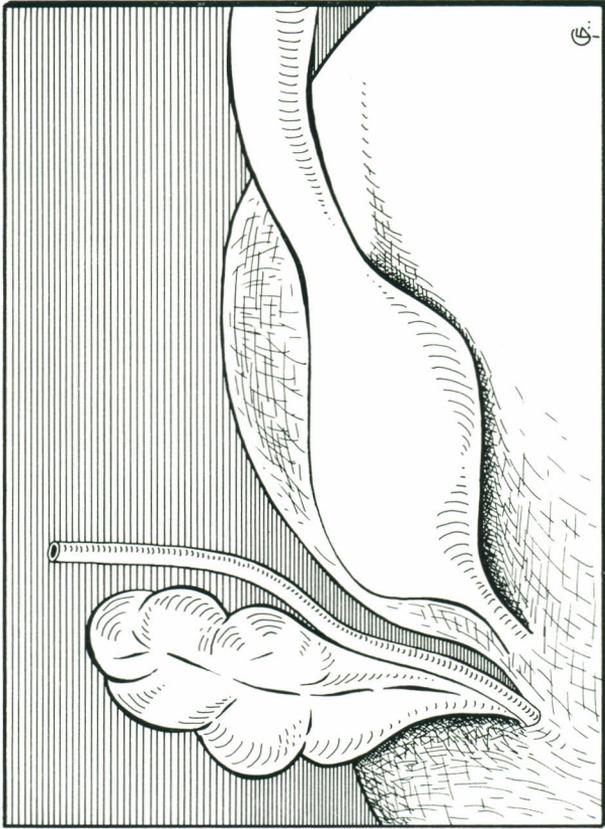


FIG. 14. — Méga-uretère primaire. Aspect macroscopique. L'uretère dilaté surplombe l'uretère terminal de calibre normal.

nature neurogène. « La dilatation du méga-uretère n'est pas la conséquence d'une stase urinaire, elle résulte d'un processus de croissance excessif de l'organisme du nouveau-né, en tant que réaction contre un obstacle congénital d'élimination ».

Murnaghan (1957) trouve une prédominance de fibres musculaires circulaires au niveau de l'uretère terminal et particulièrement au niveau de l'uretère intramurale. Il suggère que le méga-uretère est la conséquence de contraction anormale au niveau de l'uretère inférieur ; la dilatation

est aggravée par l'obstacle intramural constitué par la musculature circulaire anormale qui empêche les orifices urétéraux de s'ouvrir.

Auvert et Zmerli (1960) estiment que le méga-uretère primaire est attribuable à une sclérose des parois de l'uretère terminal. Cette dyshar-

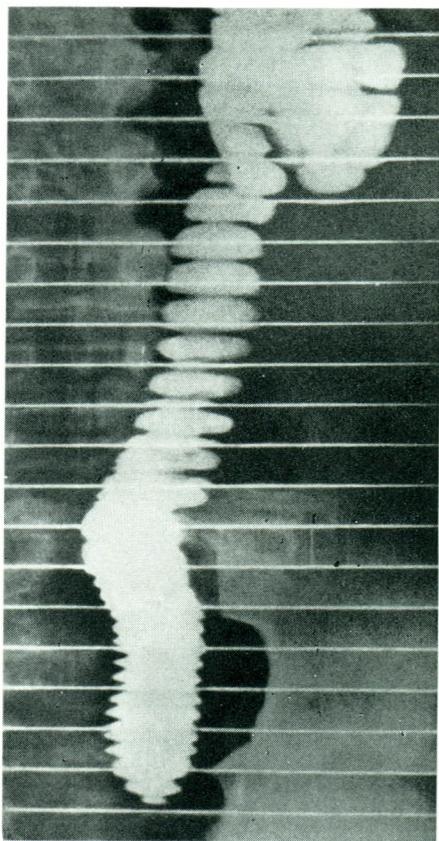


FIG. 15. — Méga-uretère primaire. L'urétéro-pyélographie rétrograde démontre une dilatation de tout l'arbre urinaire gauche. L'urokymographie met les contractions urétérales en évidence. (Grégoir, 1951).

monie segmentaire est responsable d'une achalasie, le segment sclérosé étant incapable de transmettre l'onde péristaltique.

Bischoff (1961) croit que « les troubles d'élimination dynamique » correspondent à l'état lointain, compensé, d'obstructions foetales, et rejoint ainsi la théorie de Vermooten (1939).

Devant la diversité des théories qui ont tenté d'expliquer le méga-uretère congénital primaire, il nous a paru intéressant de reprendre le

problème et de commencer par une étude systématique de l'uretère terminal.

Si on prélève les arbres urinaires sur des cadavres et si on pratique des moulages in situ de l'uretère inférieur à l'aide de matières plastiques (fig. 16), ou encore des urétérographies descendantes par injection directe dans

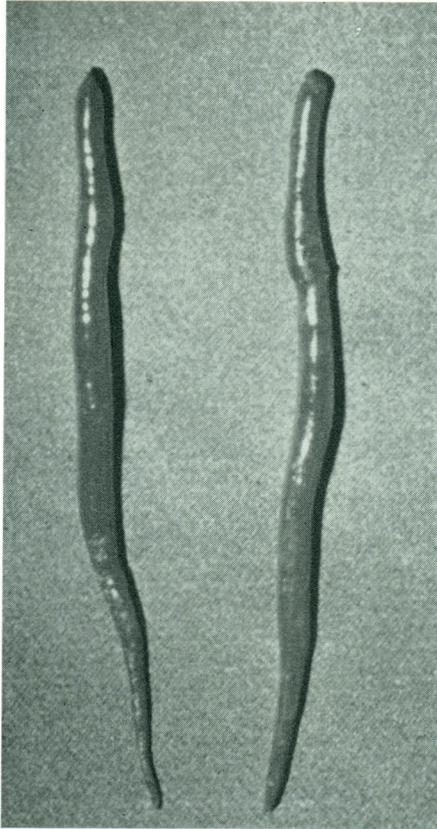


FIG. 16. — Moulages d'uretères terminaux montrant la réduction du calibre urétéral sur les deux derniers centimètres. (Grossissement 1,03 ×).

l'uretère lombaire (fig. 17), on constatera qu'il existe toujours un étranglement, une réduction de calibre urétéral sur les deux derniers centimètres, c'est-à-dire sur tout le trajet de l'uretère intravésical.

En cours de chirurgie la dissection confirme toujours la réduction de calibre de l'uretère terminal normal ; cet étranglement n'est pas dû à un enserrement ou à une compression de l'uretère par les fibres du détrusor, au niveau de l'hiatus, car si on sectionne au préalable les fibres arciformes de l'hiatus, on ne constate aucun changement. L'étranglement est dû à

la texture de la paroi urétérale elle-même qui présente à ce niveau un tissu conjonctif quelque peu plus dense, et une structure musculaire longitudinale, ces caractéristiques permettent aux contractions urétérales de produire des éjaculations puissantes, quelle que soit la pression vésicale.

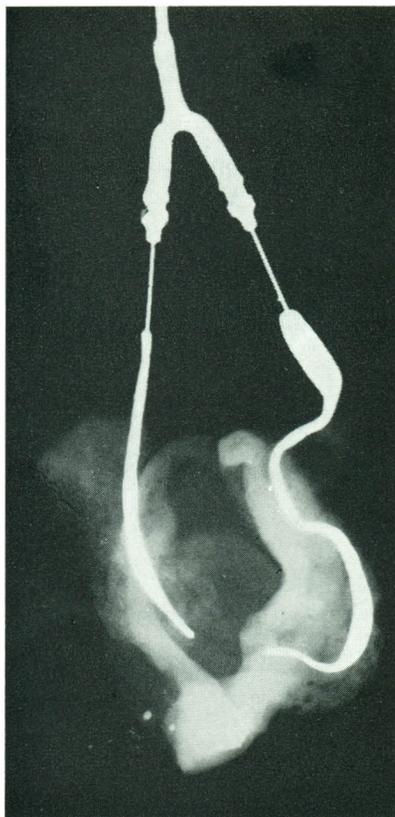


FIG. 17. — Urétérographie descendante sur pièce anatomique. Injection dans l'uretère lombaire. Remarquez la réduction du calibre urétéral sur les deux derniers centimètres. L'uretère droit a été libéré complètement de la musculature vésicale. L'uretère gauche a été laissé intact.

Il existe donc dans l'uretère terminal un obstacle, une résistance à vaincre ; il s'agit d'un obstacle physiologique qui n'entraîne aucune stase. Supposons qu'une modification de la texture urétérale, hypertrophie collagénique ou musculaire, augmente la résistance à l'écoulement de l'urine, l'obstacle à vaincre n'est plus physiologique, il exige pour le franchir une activité musculaire accrue.

Si de telles modifications existent, il devient aisé de comprendre qu'il puisse exister une obstruction purement fonctionnelle sans aucune réduction de calibre intramural et sans aucune apparence d'obstruction.

C. Matériel et méthode

L'étude histologique systématique a porté sur 50 segments terminaux de méga-uretères primaires, prélevés en cours de chirurgie.

Chaque pièce fixée par le liquide de Bouin a été incluse dans la paraffine.

Ensuite, nous avons pratiqué des coupes transversales en séries en prenant le méat urétéral comme point de repère. Une coupe a été sélectionnée tous les 200 microns. Nous avons ainsi cinquante coupes étagées par centimètres d'uretère. Plus de 5.000 coupes ont été étudiées par comparaison avec les coupes transversales sériées d'uretères terminaux normaux.

Les noyaux sont colorés à l'hématoxyline ordinaire. Les fibres musculaires sont colorées au moyen d'un mélange de fuschine acide et de ponceau de xylidine. Le conjonctif est coloré par du fast green.

D. Anatomie pathologique

Les 5.000 coupes sériées que nous avons sélectionnées ne nous ont jamais permis jusqu'à présent de trouver dans le méga-uretère primaire un uretère terminal de structure normale ; nous avons toujours trouvé des altérations très nettes et parfois spectaculaires de la paroi urétérale ; très variables d'un cas à l'autre, elles peuvent schématiquement se classer en quatre groupes distincts :

A.) L'HYPERTROPHIE COLLAGÉNIQUE.

Nous l'avons rencontrée dans vingt-quatre cas sur cinquante.

Il s'agit d'une hypertrophie collagénique de la paroi de l'uretère terminal s'étendant sur un, deux ou trois centimètres ; en d'autres termes, la sclérose peut entreprendre l'uretère juxtavésical et l'uretère intravésical ou se limiter à l'uretère intravésical ou encore à l'uretère sous-muqueux. Le diagnostic ne peut par conséquent être posé que sur l'examen en coupes sériées de tout l'uretère terminal, du méat jusqu'à l'uretère dilaté.

Dans certains cas, l'hypertrophie collagénique est homogène dans tout le segment pathologique et les fibres musculaires sont rares. Le plus souvent, la sclérose est variable selon le niveau et un segment totalement dépourvu de musculature peut se continuer par un segment pourvu de fibres musculaires et où la sclérose est moins importante.

La lumière urétérale, bordée par un urothélium normal est très souvent excentrée, parce que le tissu collagène est réparti inégalement autour d'elle (fig. 18).

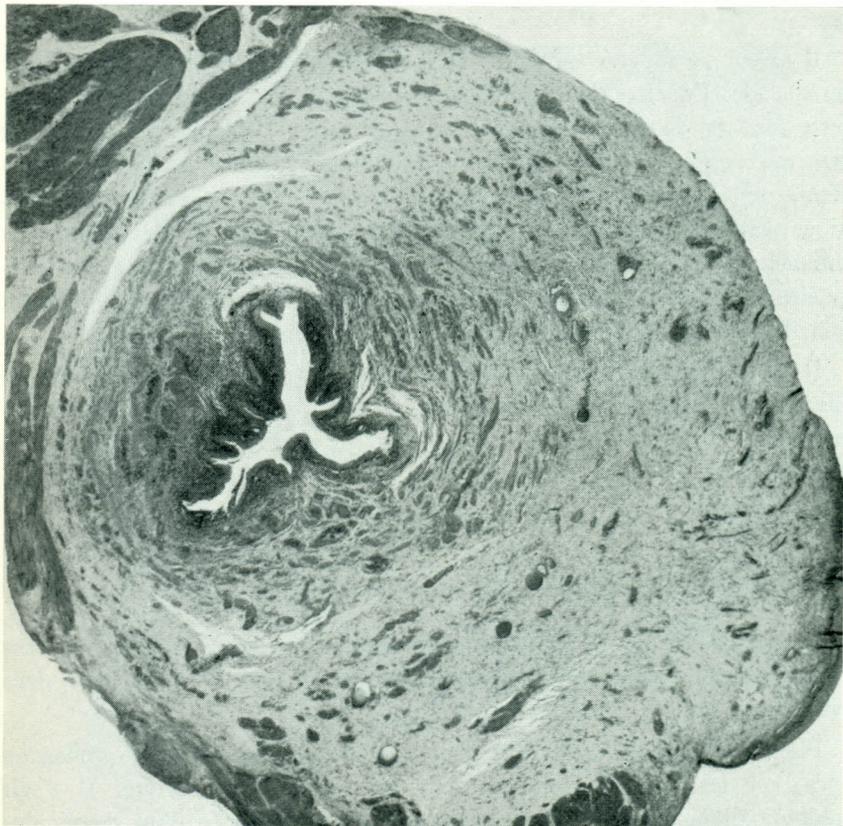


FIG. 18. — Méga-uretère primaire. Coupe transversale de l'uretère terminal. (Grossissement 18,3 ×). Remarquez une forte hyperplasie du tissu collagène qui ne contient que de rares fibres musculaires. Il s'agit d'un enfant de sexe masculin, âgé de deux ans, qui présentait un méga-uretère primaire unilatéral droit responsable d'une infection urinaire et d'un retard staturo-pondéral. Le traitement a consisté en une résection du segment urétéral obstructif et en une réimplantation antireflux de l'uretère dilaté. Résultat opératoire : disparition de la stase et de l'infection.

L'épaisseur du tissu collagène peut être telle que le paroi urétérale proprement dite ait une épaisseur doublée ou triplée par rapport à la normale.

Il n'y a jamais d'infiltrats inflammatoires dans le segment urétéral malformé contrairement à ce que l'on trouve dans les urétérites chroniques.

Il existe un rapport entre le degré d'hypertrophie collagénique et l'âge du malade. En effet, une sclérose intense de l'uretère terminal se manifeste très tôt dans la petite enfance tandis qu'une sclérose modérée peut être tolérée jusqu'à l'âge adulte. Les cas de sclérose très dense appartiennent à des enfants très jeunes ou à des nourrissons. L'hypertrophie collagénique est certainement primaire et non secondaire à un phénomène inflammatoire car, nous le répétons, on ne trouve aucun infiltrat lymphocytaire ; certains cas ont même été relevés chez des enfants qui n'avaient jamais présenté d'infection urinaire.

Il est à remarquer que parallèlement à l'hypertrophie collagénique on observe un aminuement de la musculature urétérale, voire une interruption totale. Dans ces conditions, le facteur obstructif est lié à un épaississement de la paroi urétérale, mais également à une interruption du péristaltisme qui ne peut atteindre l'extrémité de l'uretère.

B.) LES ANOMALIES DE LA MUSCULATURE.

Les anomalies de la musculature occupent une place importante dans l'étiologie du méga-uretère primaire. Nous les avons rencontrées dans vingt-deux cas sur cinquante.

Elles sont variables et s'étendent, comme les hypertrophies collagéniques, sur les deux à trois derniers centimètres de l'uretère. Il s'agit toujours d'une désorganisation structurelle accompagnée d'un degré plus ou moins important d'hypertrophie musculaire.

Le niveau de la malformation varie selon les cas. Tout l'uretère terminal est généralement malformé, cependant, dans un même uretère terminal pathologique, on peut trouver des segments malformés à des degrés divers.

L'orientation circulaire et oblique des fibres musculaires constitue en soi une malformation puisque l'uretère terminal est normalement constitué de fibres musculaires fines et longitudinales : cette désorganisation structurelle est toujours présente ; elle est souvent associée à une hypertrophie musculaire.

Les anomalies les plus importantes se manifestent chez de tout jeunes enfants tel ce cas où l'uretère sous-muqueux contient une musculature

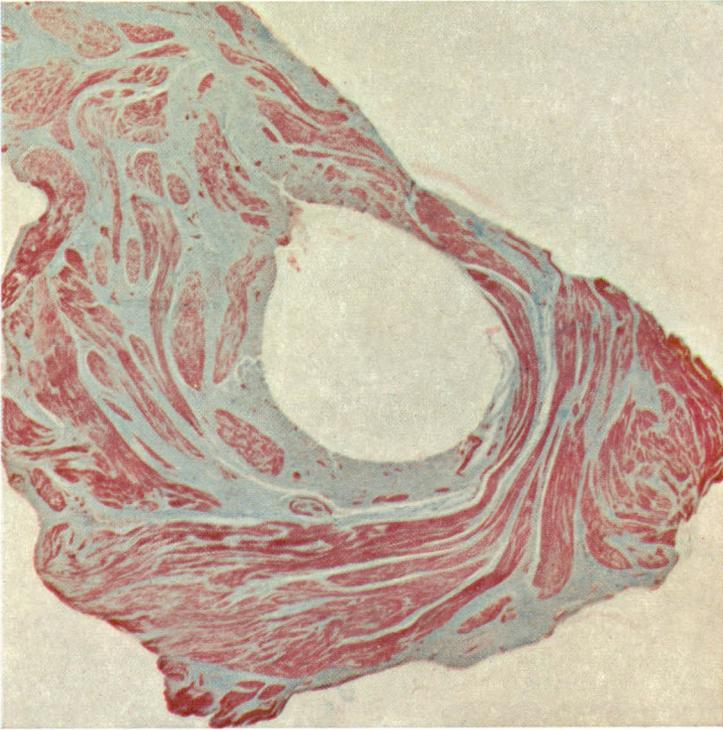


FIG. 19. — Méga-uretère primaire. Coupe transversale. (Grossissement 16,5 ×). Uretère sous-muqueux. Hypertrophie de la musculature qui forme un pseudo-sphincter. Il s'agit d'un enfant de trois ans, de sexe masculin qui présentait un méga-uretère bilatéral très important responsable d'une infection urinaire et d'une altération prononcée de l'état général. Le traitement a consisté, à gauche comme à droite, en une résection du segment obstructif et en une réimplantation-antireflux de l'uretère dilaté. Résultat postopératoire : disparition de la stase et de l'infection.

circulaire hypertrophique comparable à un pseudosphincter responsable d'une dilatation extrêmement importante en amont (fig. 19).

Chez l'enfant de cinq à dix ans, porteur d'un méga-uretère moins important que celui d'un nouveau-né, le désordre structurel est moindre ; l'hypertrophie musculaire moins marquée reste cependant très nette. La fig. 20 démontre un cas type d'une dysplasie musculaire où l'on trouve des

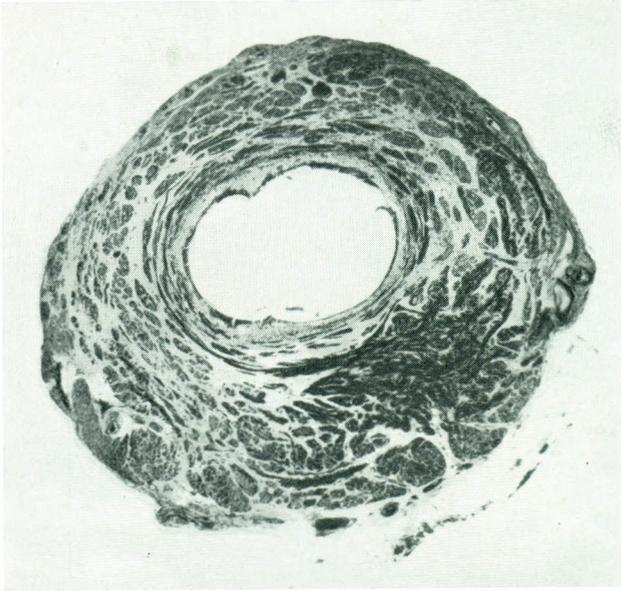


FIG. 20. — Méga-uretère primaire. Coupe transversale de l'uretère terminal. (Grossissement 18,6 \times). Il s'agit d'une dysplasie importante de la musculature. Au niveau de la partie inférieure de la coupe, on remarque de trop nombreuses fibres musculaires dont l'orientation est anarchique. Il s'agit d'un enfant âgé de huit ans, de sexe masculin, porteur d'un méga-uretère primaire unilatéral gauche, responsable d'une infection urinaire. Après résection du segment pathologique et réimplantation-anti-reflux de l'uretère dilaté, disparition de la stase et de l'infection.

fibres longitudinales, circulaires et obliques, et où la partie inférieure de la préparation démontre de trop nombreuses fibres musculaires dont l'orientation est anarchique.

Chez le jeune adulte, les anomalies sont moins spectaculaires, mais l'examen attentif des préparations démontre toujours une musculature mal orientée au milieu de laquelle on trouve parfois un énorme faisceau musculaire hypertrophique.

En règle générale, une malformation très importante se manifeste au début de la vie ; une petite malformation peut être tolérée jusqu'à l'âge adulte.

C.) LA DYSEMBRYOPLASIE FIBRO-ÉPITHÉLIALE DE L'URETÈRE INTRAMURAL.

L'étude anatomo-pathologique systématique de l'uretère intramural dans le méga-uretère nous a amenés à la découverte d'une anomalie inédite de l'uretère intramural responsable d'un méga-uretère unilatéral chez un enfant de cinq ans (Grégoir et Debled, 1966).

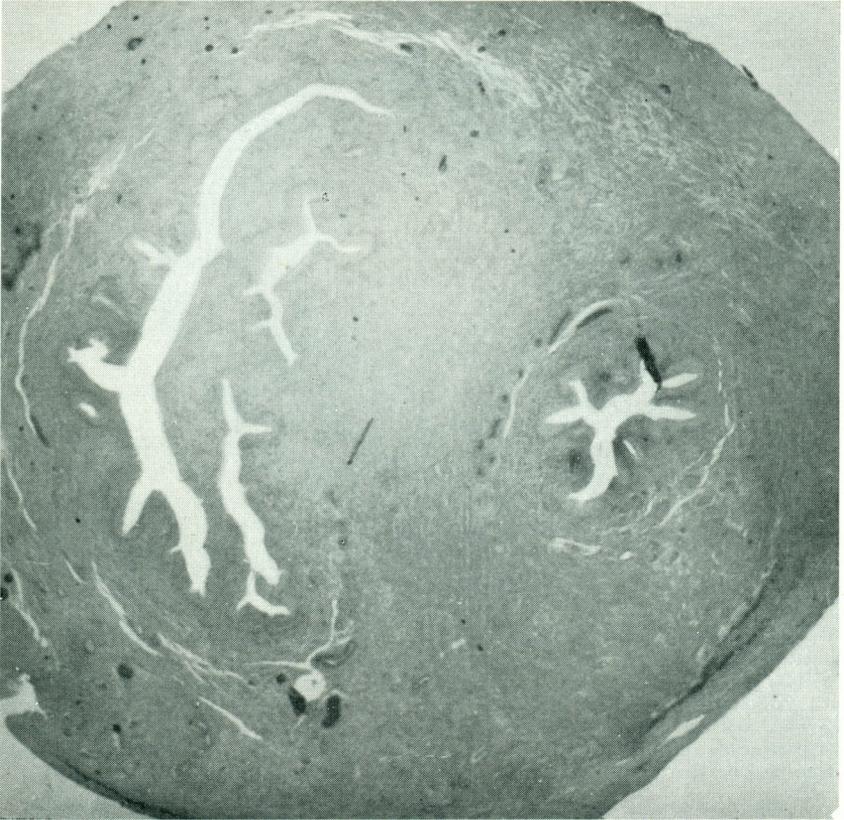


FIG. 21. — Méga-uretère primaire. Coupe transversale de l'uretère terminal. (Grossissement 17,8 ×). Dysembryoplasie fibro-épithéliale. Remarquez deux lumières principales englobées dans du tissu collagène qui ne contient que de rares fibres musculaires. Il s'agit d'un enfant âgé de cinq ans, de sexe masculin, qui présentait une infection urinaire depuis la petite enfance. Il était porteur d'un méga-uretère primaire unilatéral gauche. L'ablation du segment urétéral obstructif et la réimplantation-antireflux ont conduit à la guérison.

Il s'agit d'une désorganisation fibro-épithéliale s'étalant sur le dernier centimètre de l'uretère terminal. Des coupes transversales nous montrent, en effet, la présence de plusieurs lumières urétérales ainsi qu'une prolifération anormale du conjonctif (fig. 21).

Intrigué par la signification que pouvaient avoir ces structures curieuses, nous avons reconstitué en trois dimensions à l'aide de coupes sériées la cavité urétérale correspondant au dernier centimètre, c'est-à-dire à l'uretère intravésical.

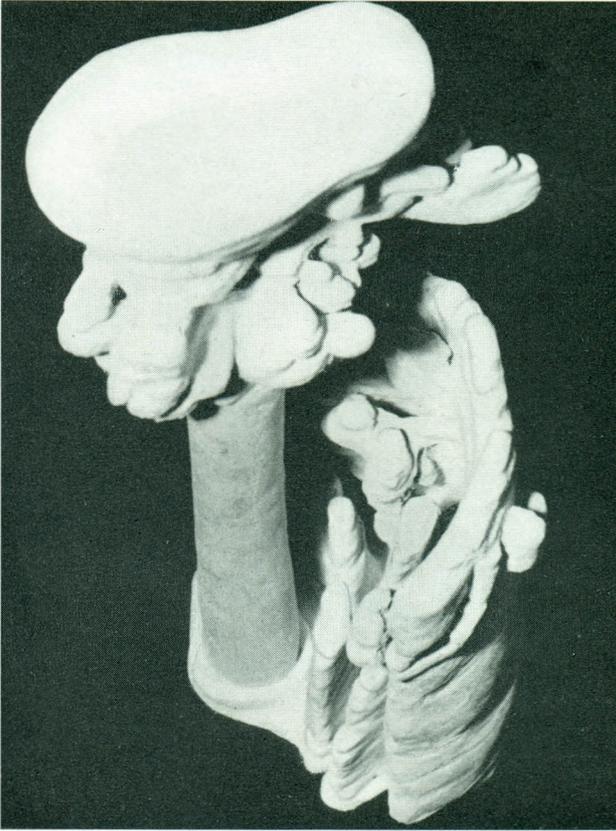


FIG. 22. — Reconstitution en trois dimensions de la dysembryoplasie fibro-épithéliale (cf fig. 21). Ce moulage reproduit les lumières urétérales. Il a été réalisé à partir de coupes transversales sériées. D'après chaque préparation histologique, nous avons dessiné les lumières urétérales à une échelle de trente fois. Chaque dessin a ensuite été reproduit sur des planchettes de balsa et les lumières découpées. La superposition des découpes dans l'ordre permet alors une reconstitution à une échelle de trente fois.

D'après chaque coupe transversale, nous avons dessiné sur papier la lumière urétérale à une échelle de trente fois. Chaque dessin a ensuite été reproduit sur des planchettes de Balsa et les lumières découpées. La superposition des découpes dans l'ordre permet alors une reconstitution à une échelle de 30 fois.

Nous constatons qu'il s'agit d'une bifidité urétérale prenant naissance dès le méat, mais dont une ébauche seule émanant du canal de Wolff a évolué vers le métanéphros, l'autre ébauche n'ayant formé qu'un petit moignon urétéral (fig. 22).

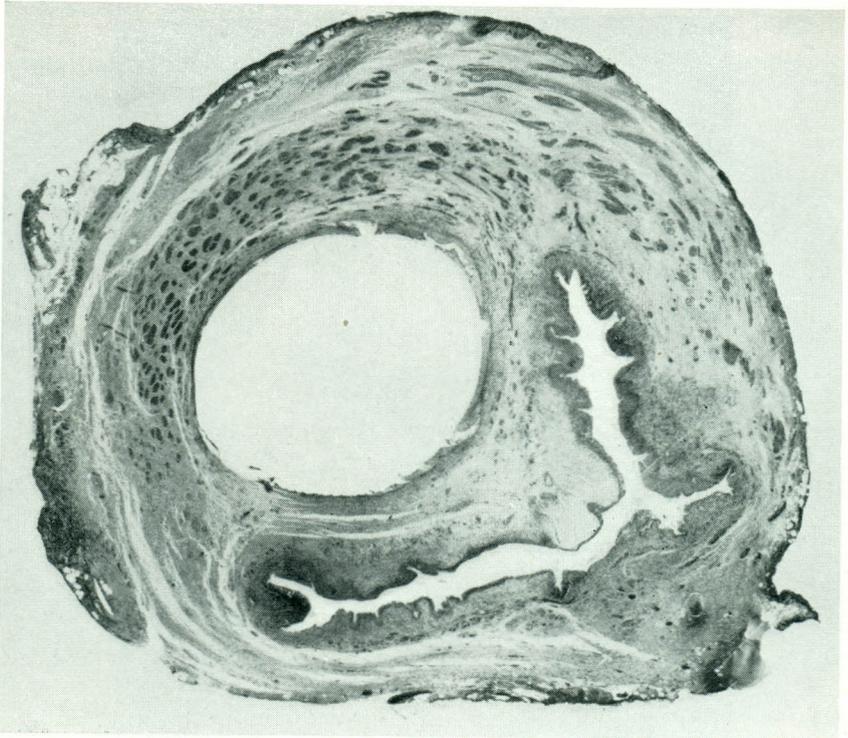


FIG. 23. — Dysembryoplasie fibro-épithéliale. (Grossissement 12 ×). Remarquez les deux lumières urétérales et l'anarchie fibromusculaire. La lumière ronde a été cathétérisée par un tuteur, il s'agit de la lumière urétérale principale en continuité avec l'uretère dilaté. Il s'agit d'un homme âgé de 21 ans qui présentait un méga-uretère primaire bilatéral responsable d'une infection urinaire et d'une altération grave de la fonction rénale. La résection du segment obstructif, à droite et à gauche, et une réimplantation-antireflux des uretères dilatés ont fait disparaître la stase et l'infection. Toutefois l'intervention chirurgicale a été pratiquée trop tard et l'insuffisance rénale s'est aggravée : le patient a dû subir une greffe rénale.

Si l'ébauche qui se termine en cul-de-sac avait évolué, on aurait eu affaire à une bifidité urétérale classique.

La dysembryoplasie fibro-épithéliale pourrait être l'expression d'une bifidité avortée amenant la présence d'une quantité anormalement grande de matériel épithélial du niveau de l'uretère intramural.

La surabondance d'épithélium a déterminé la formation de nombreux replis épithéliaux pseudo-diverticulaires, répartis dans le conjonctif

autour des deux lumières principales. On constate également l'absence quasi totale de musculature dans le segment intéressé indiquant une absence de péristaltisme dans le segment terminal.

Depuis la description de ce premier cas, deux autres malformations semblables ont été relevées. Au milieu d'un tissu conjonctif extrêmement abondant, on reconnaît l'existence de deux lumières urétérales. La reconstitution anatomique à partir de coupes sériées démontre chaque fois que l'une des deux lumières est en continuité avec celle de l'uretère dilaté, l'autre est borgne.

Dans le cas présenté à la fig. 23, on remarque une lumière arrondie, il s'agit de la lumière urétérale proprement dite qui a été cathétérisée et est en continuité avec la lumière de l'uretère dilaté ; elle n'est pas entourée complètement par la musculature, en effet à droite, toute la paroi est constituée par un bloc de tissu collagène au milieu duquel on voit la lumière urétérale d'un petit moignon, débouchant plus bas dans la lumière urétérale principale. Ce bourgeon urétéral accessoire est pratiquement dépourvu de musculature.

La structure classique en fibres musculaires longitudinales est donc complètement bouleversée. L'hypertrophie épithéliale et conjonctive entraîne une inertie fonctionnelle de l'uretère terminal, inertie qui est responsable d'une stase chronique en amont.

Le calibre de la lumière principale est normal et le cathétérisme facile. Nous avons donc affaire à une obstruction fonctionnelle par dysembryoplasie épithéliale.

Quoique ces cas soient les premiers signalés à notre connaissance, il est possible qu'une étude histologique systématique de l'uretère terminal dans le méga-uretère primaire démontre que la dysembryoplasie épithéliale est une étiologie relativement fréquente de l'obstruction urétérale fonctionnelle et congénitale.

D.) L'ANARCHIE TISSULAIRE.

Il s'agit d'une malformation extrêmement rare puisque nous ne l'avons rencontrée qu'une fois sur cinquante.

Chez un enfant de six ans, présentant une dilatation urétérale unilatérale sans cause apparente, nous découvrons à l'endoscopie une vessie dont les parois sont normales, le trigone est normalement constitué, cependant, au-dessus du méat gauche, on voit une fissure s'étendant transversalement sur un centimètre (fig. 24). La cystographie rétrograde démontre l'absence de reflux vésico-urétéral.

L'aspect macroscopique : la jonction urétéro-vésicale a été enlevée en bloc. Un petit cathéter introduit par le méat aboutit dans l'uretère dilaté ; il est vu au fond de la fissure après en avoir écarté les lèvres.

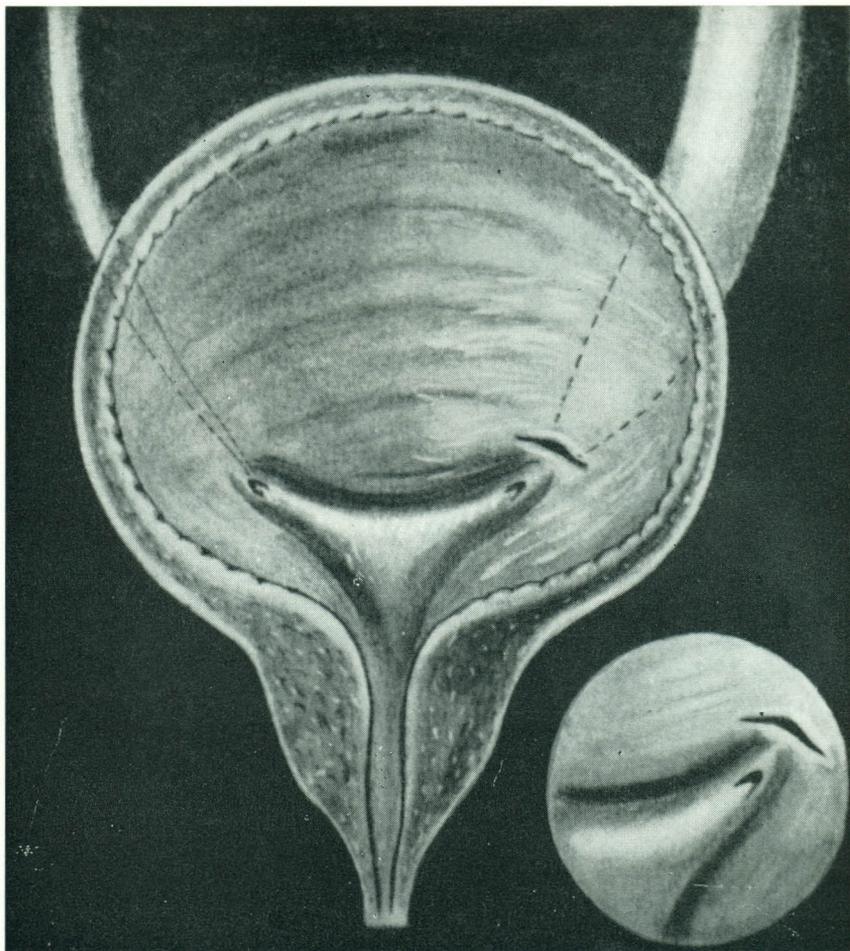


FIG. 24. — Dessin représentant l'aspect macroscopique de l'anarchie tissulaire. Au-dessus du méat gauche on voit une fissure. Celle-ci aboutit dans l'uretère sous-muqueux. L'uretère est dilaté en amont. Il s'agit d'un enfant âgé de six ans, de sexe masculin, qui présentait une infection urinaire. La résection de l'uretère terminal pathologique et une réimplantation-antireflux de l'uretère dilaté ont permis la guérison.

L'aspect microscopique : met en évidence l'anarchie structurelle de la jonction urétéro-vésicale. Il existe une désorganisation complète de la musculature urétérale terminale. La fissure sus-méatique s'abouche dans l'uretère intravésical (fig. 25) dont les parois sont constituées principalement de tissu collagène.

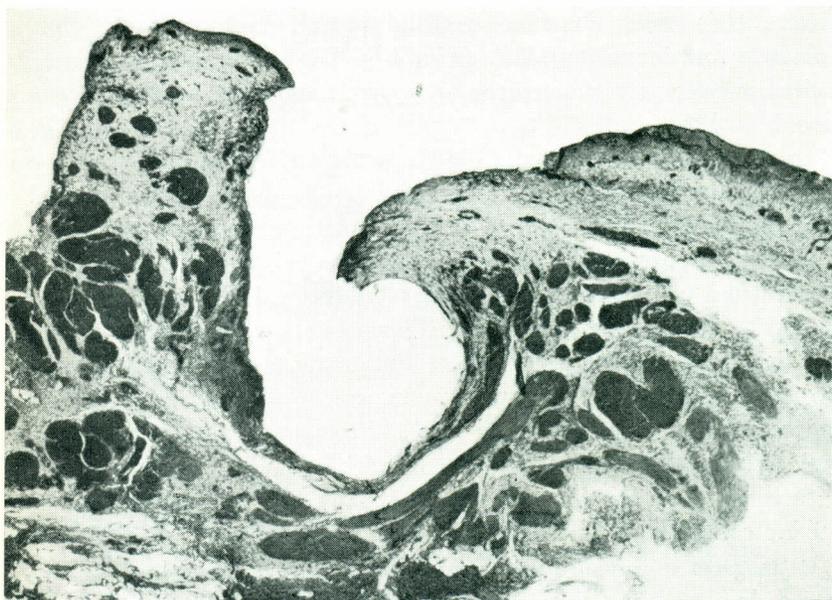


FIG. 25. — Méga-uretère primaire. Uretère terminal du cas représenté à la figure 24. Coupe transversale. (Grossissement 13 ×). Anarchie tissulaire complète. Les tissus musculaire, épithélial et conjonctif ne présentent plus aucune structure normale.

E. Discussion

Différentes théories ont tenté d'expliquer le méga-uretère primaire ; comme il existe de nombreux méga-uretères secondaires à des étiologies variées et que l'on y a assimilé le méga-uretère primaire, toutes les hypothèses étaient possibles.

Rappelons que par définition traditionnelle, le méga-uretère primaire est un méga-uretère sans reflux vésico-urétéral, sans lésion neurogène, sans aucune évidence de sténose, en l'absence de toute autre cause apparente, le méat étant facilement cathétérisable.

L'inflammation invoquée par Braash (1928) ne peut expliquer le grand nombre de méga-uretères primaires avec urines stériles. Il est toutefois d'observation courante que l'inflammation puisse aggraver une dilatation urétérale préexistante.

Gérard (1908) pense que le manque d'inhibition de la croissance urétérale explique les grands uretères, pure hypothèse sans fondement scientifique.

L'insuffisance de la musculature urétérale proposée par Eisenstaedt (1926) est secondaire à l'obstacle fonctionnel et non primaire, Grégoir (1951, 1953) a démontré par des études kymographiques que le méga-uretère était doué d'une contractilité parfois vigoureuse en dépit de l'obstacle fonctionnel terminal. (Fig. 15). De plus les méga-uretères primaires présentent régulièrement une paroi musculaire hypertrophique en amont de l'obstacle.

La théorie de Vermooten (1939), basée sur la disparition tardive de la membrane épithéliale qui sépare la lumière du bourgeon urétéral de celle du canal de Wolff, est certes fort ingénieuse mais elle est impossible à vérifier. La persistance de cette membrane existe, il est vrai, mais elle donne lieu à une autre malformation excessivement rare mais bien connue et décrite depuis plus d'un siècle : l'imperforation urétérale.

L'hypertonie acquise de l'uretère intramural, sans obstacle sous-jacent invoquée par Gayet (1937) relève uniquement de l'hypothèse, cet auteur conclut d'ailleurs que seule une étude histologique systématique de l'uretère intramural, pourrait résoudre le problème.

Swenson, Mac Mahon, Jaques et Campbell (1952) assimilent le méga-uretère congénital à la maladie de Hirschprung.

Le mégacôlon primaire est la conséquence d'une achalasia de la musculature du rectosigmoïde. Cette obstruction fonctionnelle induit la dilatation et l'hypertrophie du côlon en amont. L'anatomie pathologique démontre des lésions dégénératives ou une absence de cellules ganglionnaires des plexus de Meissner et d'Auerbach dans le segment spastique. L'ablation chirurgicale du segment atteint de « dystonie aganglionnaire », permet la guérison pour autant que les lésions acquises en amont ne soient pas irréversibles (Swenson, Neuhauser et Pickett, 1949).

En étudiant les malades atteints de mégacôlon, Swenson, Mac Mahon, Jaques et Campbell (1952) ont constaté qu'un certain nombre d'entre eux présentent aussi des troubles de la dynamique vésicale ou urétérale. Douze patients sur 22, étudiés par cystométrie, avaient une capacité vésicale considérablement augmentée et une diminution ou une absence de contractions du détrusor. Sur 76 opérés de mégacôlon congénital, trois malades présentaient un méga-uretère bilatéral et un autre un méga-uretère unilatéral.

Les cellules nerveuses intramurales du rectosigmoïde dérivent du système parasympathique sacré (Jones, 1942).

Swenson et ses collaborateurs (1952) pensent que l'absence de ces plexus nerveux dans le mégacôlon congénital témoigne d'un développe-

ment défectueux du système parasymphatique pelvien, il peut en résulter une innervation déficiente de la vessie qui dépend également de cette partie du système nerveux autonome. L'atteinte sélective de l'innervation vésicale expliquerait les mégavessies s'accompagnant ou non de méga-uretères.

Pour vérifier cette hypothèse, Swenson, Mac Mahon, Jaques et Campbell (1952) ont étudié la disposition des cellules nerveuses situées pour la plupart dans l'adventice vésicale : le plus grand nombre se situe au niveau des bords latéraux du trigone, leur nombre diminue au fur et à mesure que l'on se rapproche de la ligne médiane. Quelques cellules ganglionnaires peuvent se trouver dans la couche musculaire ou dans la sous-muqueuse.

De nombreuses coupes histologiques furent ensuite faites sur seize vessies dont sept étaient des mégavessies avec méga-uretères. L'anatomopathologiste non prévenu, put reconnaître six vessies aganglionnaires sur les sept, la septième représentant un cas limite difficile à classer. Par conséquent, la théorie par déficit neurogène peut expliquer un certain nombre de mégavessies hypotoniques. La cause de la dilatation urétérale n'est cependant pas définie parce que l'étude des cellules nerveuses urétérales n'a permis aucune conclusion : elles sont peu nombreuses dans les parois de l'uretère normal et il y en a dans les parois du méga-uretère.

La dilatation urétérale pourrait être provoquée par un reflux vésico-urétéral, conséquence d'une insuffisance du mécanisme neuromusculaire réflexe qui assure l'étanchéité du méat urétéral au cours de la miction ; ou bien, le méga-uretère est secondaire à la mégavessie, elle-même liée à l'incapacité de relaxation du sphincter interne pendant la miction.

Le mérite de Swenson, Mac Mahon, Jaques et Campbell (1952) est d'avoir attiré l'attention sur le problème des mégavessies avec méga-uretères. Il s'agit d'un syndrome (Williams, 1959) dont la pathogénie variée et complexe ne pourra être éclaircie que par des recherches d'anatomie et de physiologie pathologiques.

Dans les cas de vessies aganglionnaires avec méga-uretères, nous constatons que la dilatation urétérale est toujours secondaire à un reflux vésico-urétéral. La musculature urétéro-trigonale normalement responsable de l'étanchéité du méat urétéral pourrait participer à l'hypotonie et augmenter le reflux ; l'uretère terminal pourrait lui-même être hypotonique et favoriser le reflux si le ganglion responsable de son innervation (Versari, 1915 ; Pieper, 1951a, 1951b) était congénitalement absent.

En résumé, un déficit neurogène prouvé au niveau de la vessie peut se traduire par une mégavessie associée à un reflux vésico-urétéral responsable d'un méga-uretère secondaire.

Il n'a jamais été prouvé que l'uretère terminal du méga-uretère primaire était dépourvu d'éléments nerveux, au contraire, Stohr (1961) trouve du tissu nerveux dans tous les cas de méga-uretères.

L'hypothèse neurogène ou l'achalasia de l'uretère terminal secondaire à une absence de cellules ganglionnaires parasymphatiques au niveau de la jonction urétéro-vésicale, est souvent évoquée. (Friedenberg, 1967).

Par analogie aux découvertes de Swenson, Mac Mahon, Jaques et Campbell (1952), Boeminghaus (1957) admet que l'obstacle de nature neurogène, doit être recherché au niveau de la portion juxtavésicale de l'uretère ou de la région intramurale.

Indépendamment de nos résultats qui objectivent un obstacle terminal, cette hypothèse devient indéfendable en regard des constatations récentes obtenues dans la maladie de Chagas. Très répandu au Brésil et en Amérique Centrale le trypanosome de Chagas attaque et détruit les cellules ganglionnaires intramurales et divers organes et donne lieu au développement de méga-oesophages, de mégacôlons et aussi de mégavessies. Sur 133 autopsies de patients atteints cliniquement par la maladie de Chagas, Chapadeiro, Lopes, Mesquita et Pereira (1964), dénombrent 13 cas de mégacôlons, 13 cas de méga-oesophages et 1 cas de méga-estomac. Depuis, le matériel d'autopsie a augmenté et Lopes (1971) signale sur 400 autopsies, un pourcentage semblable de méga-oesophages, de mégacôlons et de méga-estomacs auxquels s'ajoutent des cas de mégavésicule biliaire, de mégaduodénum et deux mégavessies. Aucun méga-uretère n'a été relevé. De plus, l'étude systématique du système nerveux autonome d'uretères appartenant à des patients atteints chroniquement par la maladie de Chagas a été faite par Lopes (1969). Il constate que le tiers inférieur de l'uretère est normalement pourvu de 154 à 484 cellules nerveuses, or, sur 10 uretères prélevés post-mortem dans des cas de maladie de Chagas, les cellules nerveuses sont détruites au point que dans quelques cas, elles ont totalement disparu. Cependant, les uretères ainsi dénervés sont anatomiquement intacts et ne présentant pas la moindre dilatation. S'il fallait en croire l'hypothèse neurogène, la maladie de Chagas devrait produire aussi bien des méga-uretères acquis par déficit nerveux local.

En résumé, un déficit nerveux prouvé au niveau des parois de l'uretère inférieur ne provoque aucune dilatation urétérale.

Le péristaltisme urétéral dépend de l'activité myogène et il est possible de réséquer une partie de l'uretère lombaire chez le porc, de le retourner et de l'anastomoser aux segments supérieurs et inférieurs sans provoquer d'altérations péristaltiques du segment retourné et sans provoquer de dilatation en amont (Melick, Naryka et Schmidt, 1961).

En 1968, nous avons déjà constaté que l'uretère terminal du méga-uretère primaire était le siège de malformations diverses : depuis, notre étude porte sur 50 cas et pas une seule fois, nous n'avons rencontré un uretère terminal de structure normale. Nous avons presque toujours rencontré des filets nerveux dans les segments pathologiques ; cependant une étude systématique du système nerveux de l'uretère terminal devra être réalisée car il n'est pas impossible qu'il existe parfois, en association, certaines anomalies fines de l'innervation. Les malformations frappent le tissu musculaire, le tissu collagène ou le tissu épithélial.

L'anomalie musculaire constituée par le trajet circulaire de la musculature au niveau de l'uretère intramural avait déjà été décrite par Murnaghan en 1957 ; il suggérait que cette disposition anormale entraînait la fermeture du méat plutôt que son ouverture. Du point de vue fonctionnel, cette disposition anormale associée ou non à une hypertrophie musculaire peut constituer un obstacle.

Plus récemment, Tanagho, Smith et Guthrie (1970) étudient 12 uretères de méga-uretères primaires. Les coupes sériées démontrent des fibres musculaires lisses, du tissu élastique, du tissu collagène et des terminaisons nerveuses. Il existe une quantité anormale de fibres musculaires circulaires dans le segment urétéral non dilaté. La prédominance de la musculature circulaire dans le segment terminal détermine le degré d'obstruction fonctionnelle et l'importance de la dilatation urétérale en amont.

L'hypertrophie collagène des parois de l'uretère terminal a été décrite en 1960 par Auvvert et Zmerli d'après les constatations de leur collègue anatomo-pathologiste Nezeloff : « Sur toutes les pièces examinées aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte, Nezeloff a été frappé par l'importance de la sclérose de la paroi urétérale ; la fibrose envahit la paroi et dissocie la couche musculaire. Ce n'est pas une fibrose cicatricielle car il n'y a pas d'éléments cellulaires inflammatoires ».

En 1970, Mac Kinnon, Foote, Wiglesworth et Blennerhasset étudient six uretères terminaux de méga-uretères primaires : le segment pathologique ne contient pas ou peu de fibres musculaires et est responsable d'une « achalasia ». En amont, l'uretère dilaté contient une musculature hypertrophiée à prédominance circulaire. Murnaghan (1958) avait déjà remarqué l'hypertrophie musculaire sur toute la longueur des parois de l'uretère dilaté ; il notait une prédominance de fibres circulaires hypertrophiées au niveau de l'uretère pelvien.

La dysharmonie segmentaire constituée par une hypertrophie collagène est associée à la raréfaction ou à la disparition de la musculature. Ce segment « n'est plus apte » à transmettre l'onde péristaltique et il en résulte une « acinésie » qui peut provoquer la stase en amont.

Le mécanisme obstructif de la dysembryoplasie fibro-épithéliale et de l'anarchie tissulaire rejoignent celui de l'hypertrophie collagène.

La simple observation clinique permettait déjà de soupçonner le rôle obstructif de l'uretère terminal du méga-uretère primaire : la chromocystoscopie, réalisée dans dix cas, démontrait chaque fois des éjaculations urétérales sans force. Auvert et Zmerli (1960) notent : « observées à vessie ouverte, les éjaculations paresseuses sont sans rapport avec la vigueur du péristaltisme urétéral sus-jacent ».

De plus, dans les cinquante cas de méga-uretères primaires que nous avons observés, la suppression chirurgicale du segment malformé a chaque fois fait disparaître la stase urinaire confirmant, a posteriori, le rôle obstructif du segment réséqué.

Il est également possible d'éliminer l'obstacle en pratiquant une anastomose latéro-latérale de l'uretère avec la vessie, soit en amont de l'obstacle, soit après avoir fendu le segment pathologique sur toute sa longueur (Gregoir, 1957, 1969).

Bischoff (1957, 1958) pratique une résection en oblique de l'uretère terminal, la languette restante est suturée, sur tuteur à l'extrémité juxtavésicale de l'uretère. En 1962, cet auteur écrit : « ce procédé est le seul qui permette vraiment d'exclure l'obstacle, le rétrécissement, l'anneau de contraction ».

L'indication opératoire est dictée par la stase, l'infection, la douleur, la lithiase secondaire ou la diminution de la fonction rénale. En ce qui concerne le méga-uretère segmentaire pelvien découvert chez un patient asymptomatique du point de vue clinique et biologique, il est classique d'adopter une attitude conservatrice (Williams et Hulme-Moir, 1970). Il serait néanmoins indiqué de pratiquer des examens de la fonction rénale dans ces cas afin de s'assurer de son intégrité, surtout lorsqu'il s'agit d'enfants ou d'adultes jeunes ; la dégradation de la fonction rénale impliquerait la correction chirurgicale de la malformation. Il n'est toutefois pas impossible que certains méga-uretères pelviens segmentaires puissent assurer une vidange normale de l'uretère sans retentir sur la fonction rénale, l'indication opératoire serait de ce fait écartée.

Dans deux cas de méga-uretère supposé primaire, étudiés chez l'adulte, nous avons rencontré des lésions inflammatoires chroniques de l'uretère terminal associées dans le premier cas à une leucoplasie de l'urothélium (fig. 26, 27) ; dans le second cas, à une hyperplasie cystico-papillifère de l'urothélium (fig. 28, 29). En amont, la musculature était hypertrophiée ainsi que le tissu collagène.

Il existe par conséquent un méga-uretère acquis dont l'expression clinique et radiologique est identique à celle du méga-uretère primaire, et dont le diagnostic ne peut être établi que par l'anatomo-pathologie.

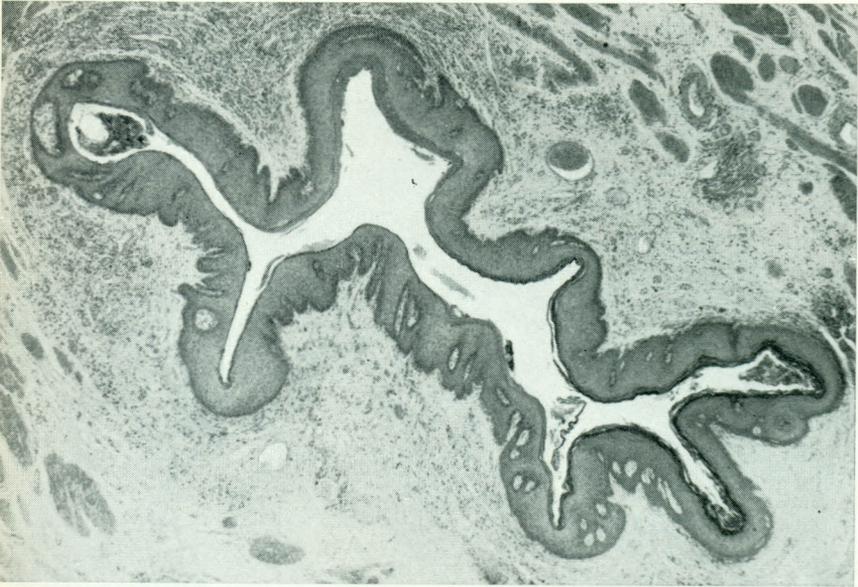


FIG. 26. — Uretère terminal d'un méga-uretère acquis. Coupe transversale. (Grossissement 32,3 \times). Il s'agit d'une leucoplasie de l'urothélium. Remarquez la desquamation de l'épithélium et les infiltrats inflammatoires chroniques dans la sous-muqueuse hypertrophiée. Il s'agit d'un homme de 40 ans qui présentait une dilatation chronique de l'uretère gauche et de l'infection urinaire. La résection du segment pathologique a éliminé la stase et l'infection.

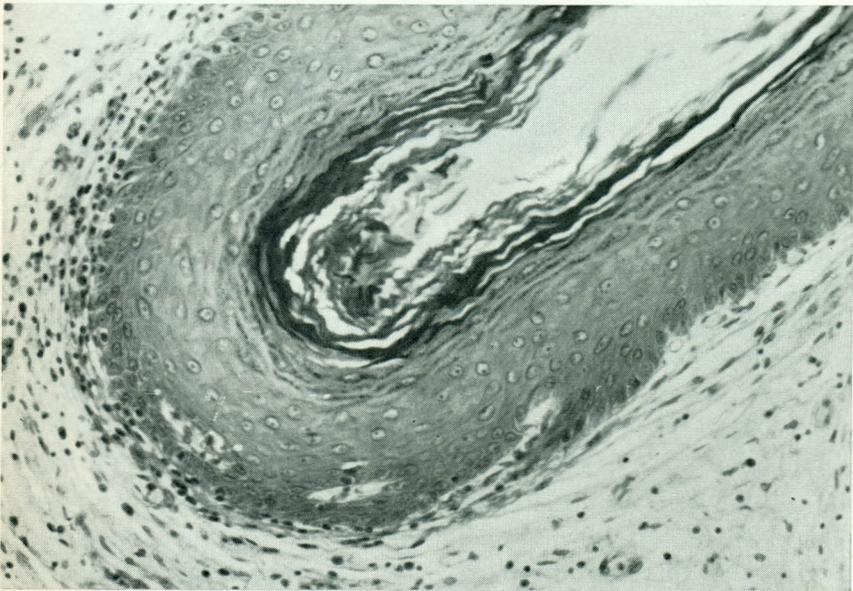


FIG. 27. — Détail de la leucoplasie de l'uretère terminal (cf fig. 26). (Grossissement 190 \times).
Remarquez les différentes couches cellulaires de l'épithélium malpighien.

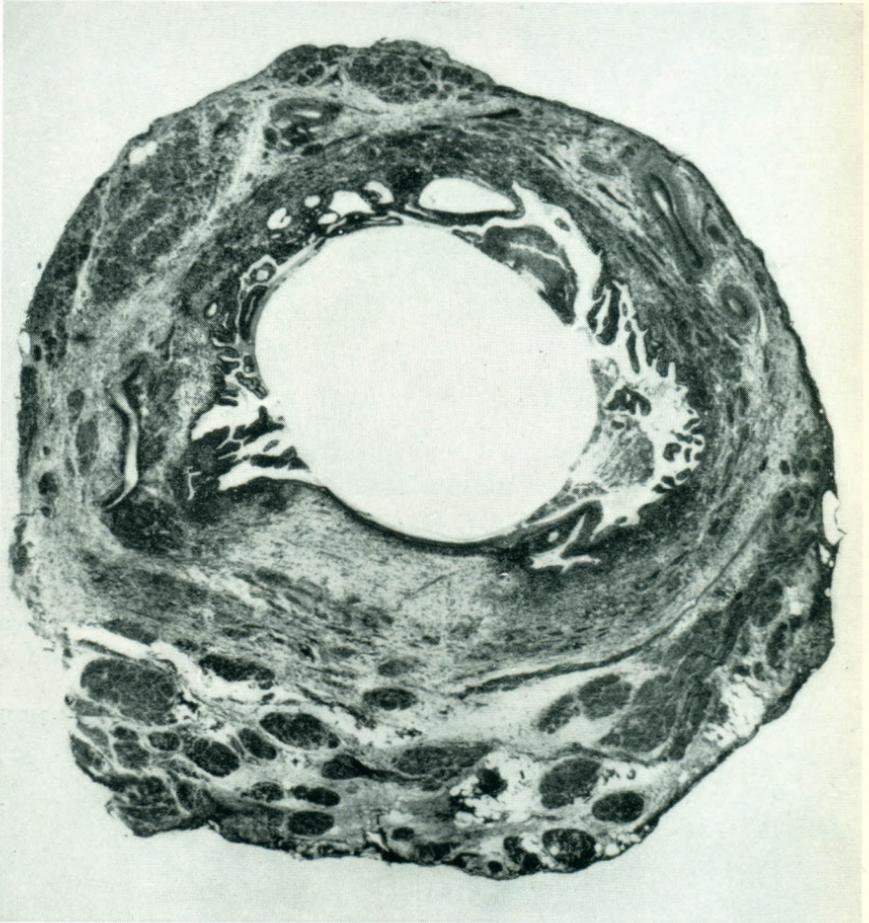


FIG. 28. — Uretère terminal d'un méga-uretère acquis. Coupe transversale (Grossissement 25 ×). Hyperplasie cystico-papillifère de l'urothélium. Il s'agit d'un homme de 24 ans qui présentait un méga-uretère pelvien et de l'infection urinaire. La résection du segment obstructif et la réimplantation-antireflux de l'uretère dilaté ont fait disparaître la stase et l'infection.

Ces constatations viennent à l'appui de l'hypothèse selon laquelle l'obstacle terminal induirait les modifications des parois urétérales en amont puisqu'il s'agit de méga-uretères acquis.

De Luca, Swenson et Smyth (1961) ont reproduit expérimentalement des méga-uretères chez le chien en entourant l'uretère terminal au moyen d'une petite feuille d'aluminium ou de cellophane, sans oblitérer la lumière urétérale.

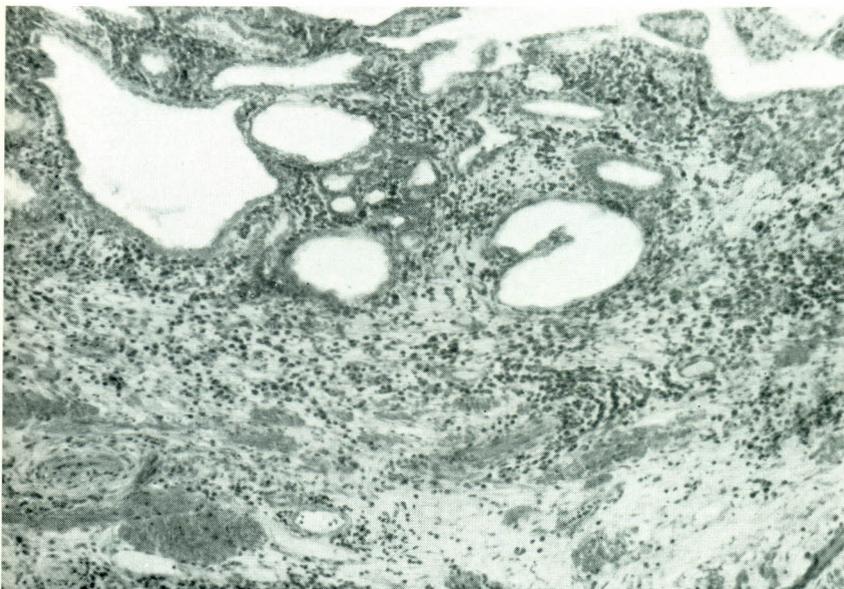


FIG. 29. — Détail de l'hyperplasie cystico-papillifère de l'urothélium (cf figure 28). (Grossissement 95,3 \times). Les nombreux kystes sont entourés par des infiltrats inflammatoires chroniques.

Les uretères obstrués par la feuille d'aluminium étaient certes dilatés, mais bien moins que ceux qui avaient été entourés par une feuille de cellophane, ces derniers étaient énormes et tortueux, la cellophane produisant une réaction inflammatoire plus sévère et une sclérose plus dense de l'uretère terminal. Il semble par conséquent qu'il y ait un certain parallélisme entre l'importance de la dilatation urétérale et l'intensité de la sclérose qui frappe les parois de l'uretère terminal.

Pour Boeminghaus (1960), « le méga-uretère est l'expression d'un processus de croissance actif et expansif de la paroi urétérale en réponse à un obstacle d'évacuation. Il s'agit là d'une réaction dont seul l'organisme nouveau-né est capable dans cette forme et cette intensité ». Il se

base sur une expérimentation consistant en une ligature de l'uretère chez des chiens de même race, les uns adultes, les autres âgés de deux mois : chez les chiens adultes, il se développe une hydronéphrose relativement petite ; par contre, chez des jeunes chiens, l'hydronéphrose devient énorme ; les uretères sont également plus dilatés chez les jeunes chiens.

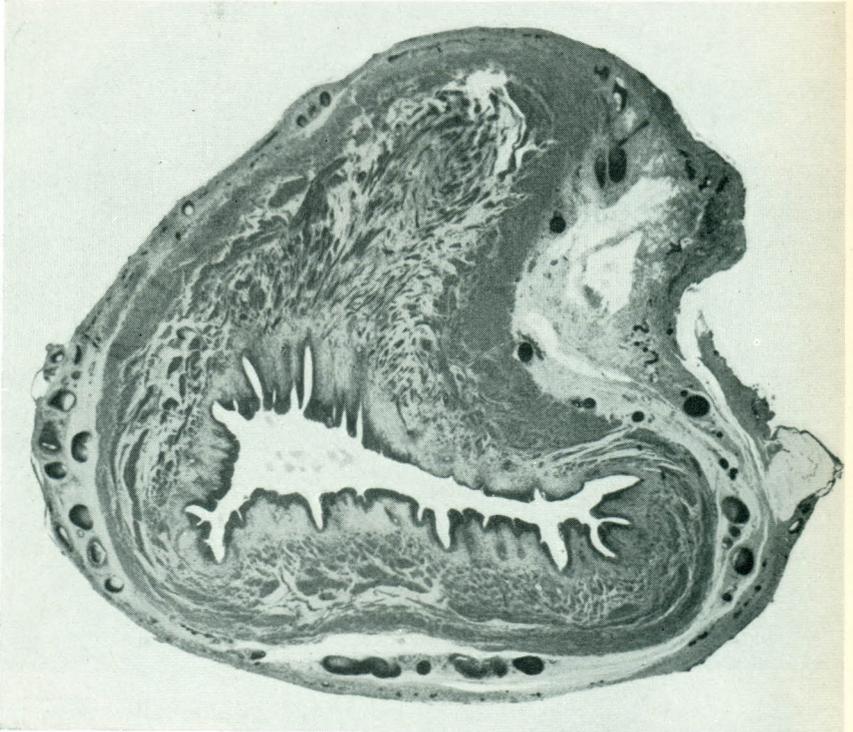


FIG. 30. — Uretère dilaté chroniquement. Coupe transversale. (Grossissement 11,6 ×). Remarquez l'hypertrophie musculaire mais surtout l'hypertrophie collagénique de la sous-muqueuse et de l'adventice ainsi que la dissociation des fibres musculaires par le collagène. Il s'agit d'une fillette de 8 ans, porteuse d'un méga-uretère primaire droit responsable d'une destruction rénale. Le traitement a consisté en une néphro-urétérectomie. L'uretère terminal était le siège d'une sclérose intense.

Boeminghaus (1960) en conclut que « l'organisme jeune tente par une croissance active, de s'adapter aux difficultés, pour les vaincre, tandis que l'organisme adulte se comporte passivement devant la gêne de l'évacuation, il n'a rien à lui opposer comme compensation ou mécanisme de substitution ».

Il est possible que l'uretère en formation puisse répondre à un obstacle terminal par un processus actif de compensation. Cela n'exclut pas l'hypo-

thèse selon laquelle la musculature urétérale de l'adulte serait elle aussi susceptible de s'hypertrophier progressivement en amont de l'obstacle. Quelle que soit l'hypothèse, la plupart des méga-uretères primaires présentent une tunique musculaire hypertrophiée englobée dans du tissu collagène abondant (fig. 30, 31).

Nous avons observé plusieurs cas de méga-uretères chez le nouveau-né urémique ou présentant une infection urinaire aiguë, chez lequel les

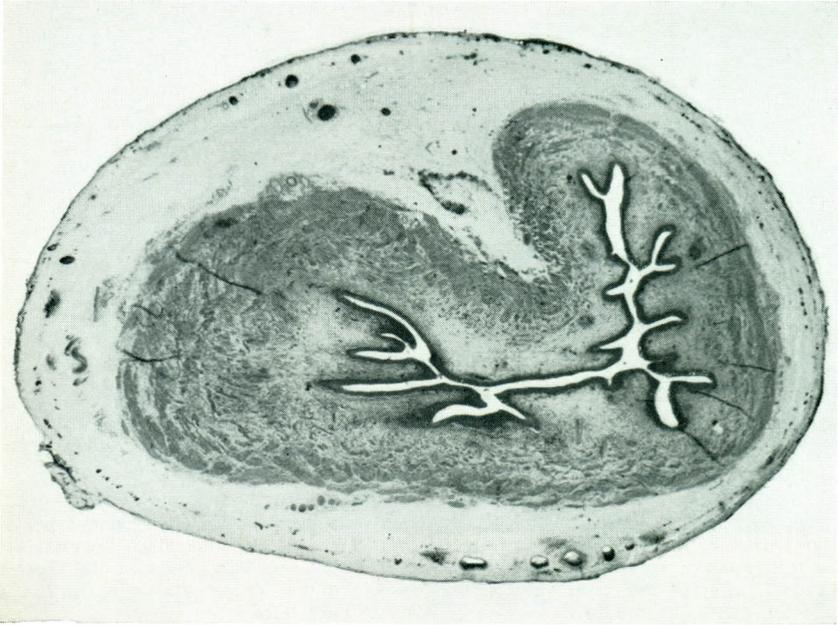


FIG. 31. — Uretère dilaté chroniquement. Coupe transversale. (Grossissement 6,5 ×). Remarquez l'hypertrophie de la musculature et l'abondance du tissu collagène au niveau de la sous-muqueuse et de l'adventice. Il s'agit d'un enfant âgé de 4 ans, de sexe masculin, qui présentait un méga-uretère primaire bilatéral et de l'infection urinaire. Le traitement a consisté des deux côtés en une plastie haute de raccourcissement et en une résection de l'uretère terminal, sclérosé, associé à une réimplantation-antireflux de l'uretère dilaté. Résultat postopératoire : disparition de la stase et de l'infection.

parois de l'uretère dilaté étaient distendues et non hypertrophiées ; la suppression chirurgicale du segment urétéral pathologique a permis chaque fois une restitution ad integrum de la morphologie et de la fonction urétérale (fig. 32, 33, 34, 35), les coudures et circonvolutions secondaires ayant disparu spontanément.

Ces uretères dilatés, non opérés, auraient probablement évolué vers l'hypertrophie musculaire et collagénique. Ce processus existe également chez l'adulte, à des degrés moindres, mais très nets. Dans les cas de stase

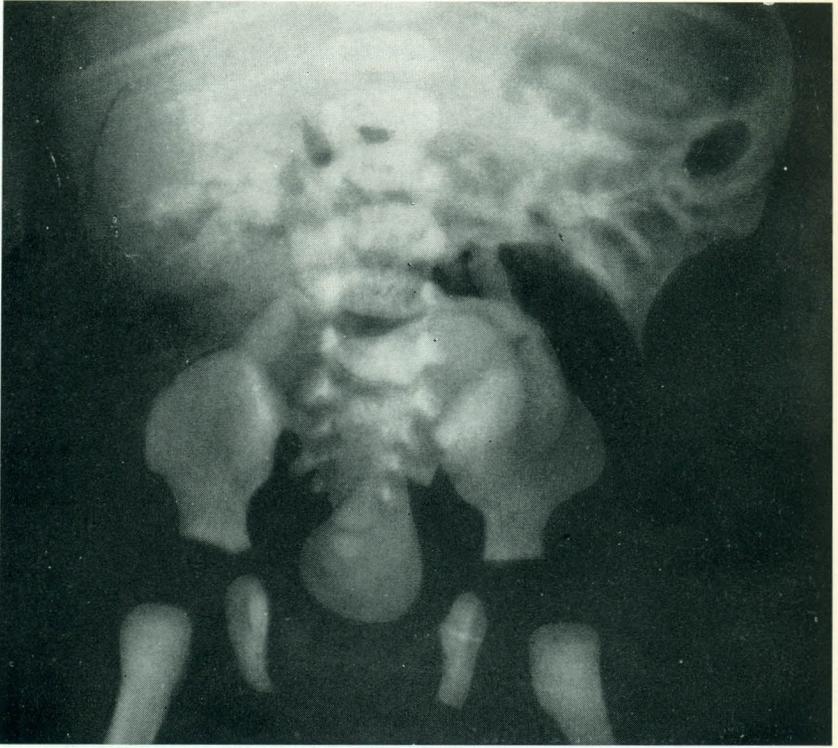


FIG. 32. — Méga-uretère congénital obstructif bilatéral chez un nouveau-né. Le calibre des uretères est égal à celui du gros intestin. Il s'agit d'un nouveau-né, de sexe masculin, qui a présenté à l'âge de trois jours de l'urémie et des convulsions. Le traitement a consisté à gauche comme à droite, en une résection de l'uretère terminal, sclérosé sur trois centimètres, associé à une réimplantation-antireflux de l'uretère dilaté. La figure 33 montre le résultat opératoire.

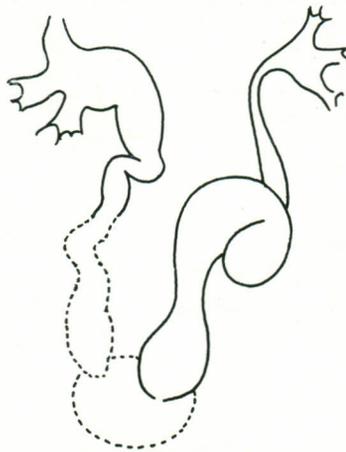


FIG. 32bis.

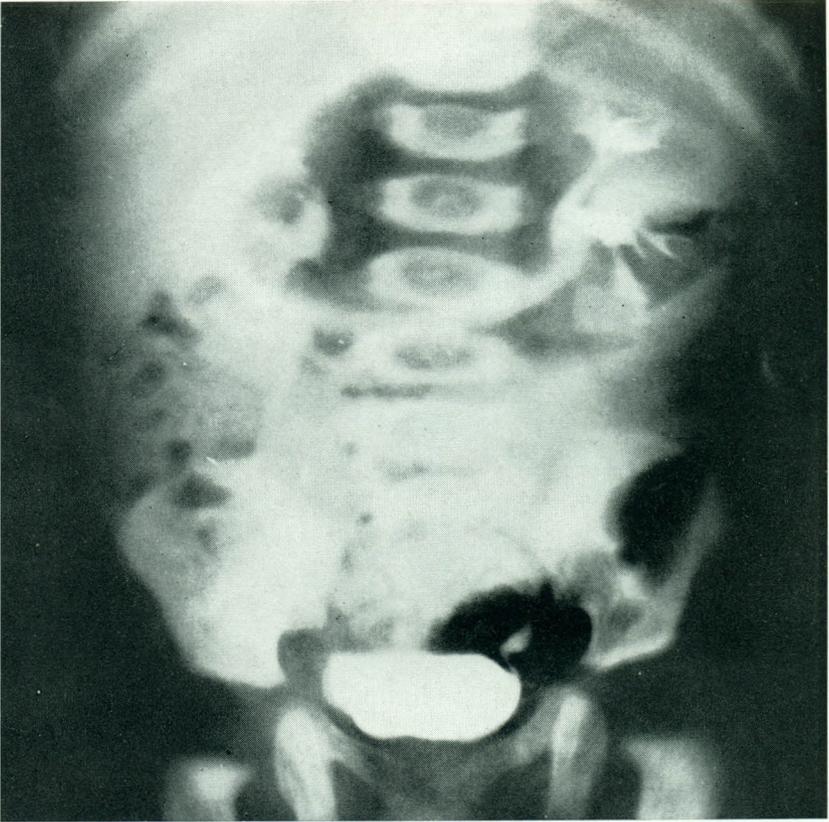


FIG. 33. — Cinq mois plus tard, après levée de l'obstacle congénital bilatéral, récupération complète de la morphologie urétérale bilatérale (comparez à la figure 32).

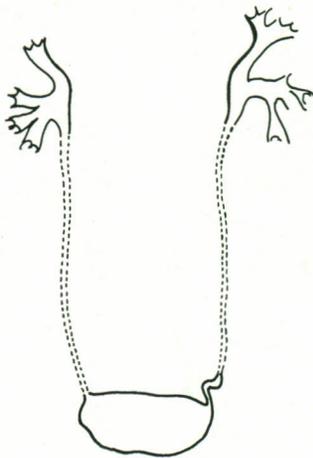


FIG. 33bis.

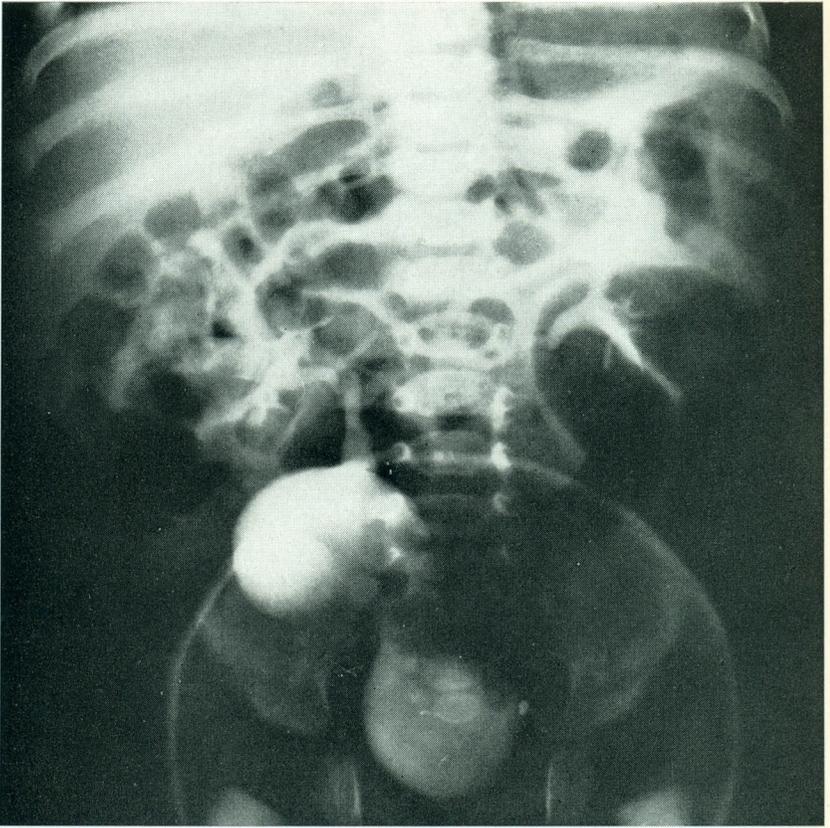


FIG. 34. — Méga-uretère primaire droit. Dilatation considérable de l'uretère droit en amont de l'obstacle. Il s'agit d'un bébé de 4 mois et de sexe féminin qui présentait de l'infection urinaire et une altération de l'état général. Le traitement a consisté en une résection de l'uretère terminal, sclérosé sur trois centimètres, associée à une réimplantation-antireflux de l'uretère dilaté. La figure 35 montre le résultat opératoire.

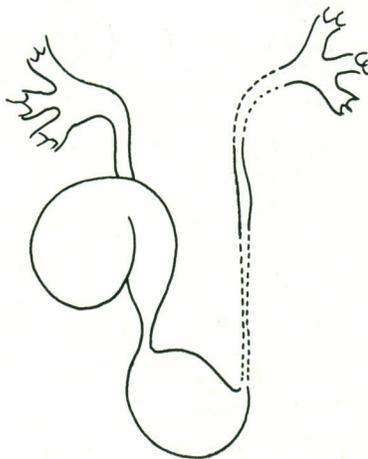


FIG. 34bis.

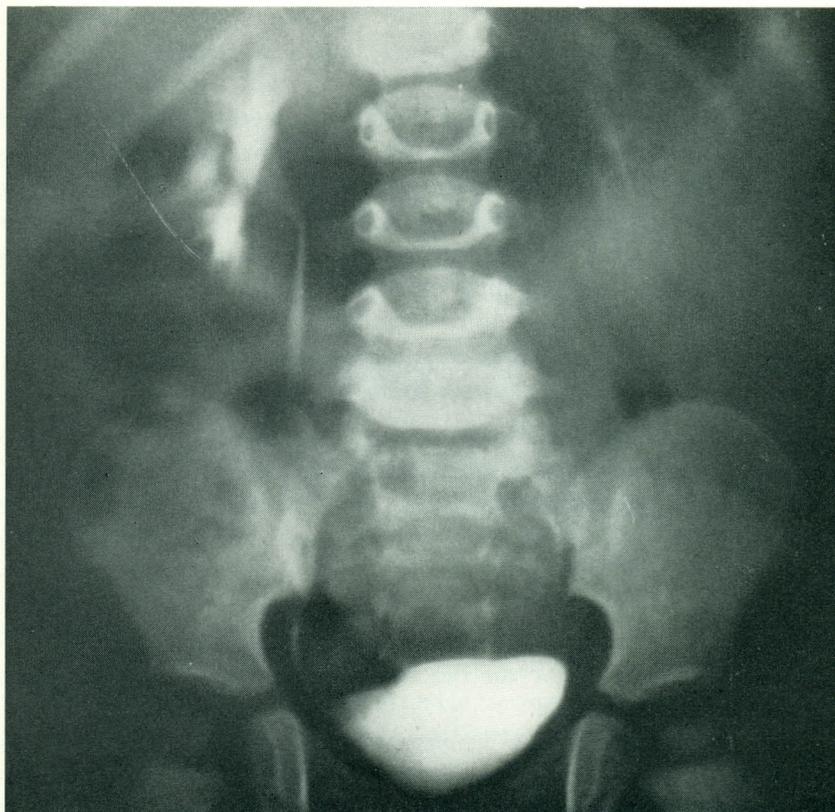


FIG. 35. — Six mois plus tard, après levée de l'obstacle, récupération complète de la morphologie droite (comparez à la figure 34).

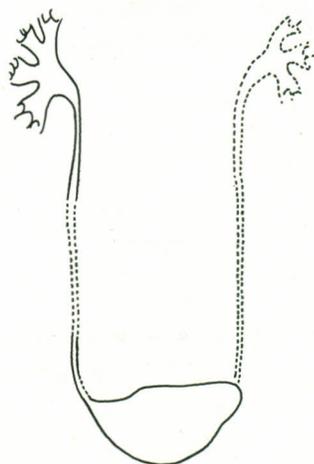


FIG. 35bis.

chronique provoquée par une tumeur ou un processus inflammatoire chronique de l'uretère terminal, la musculature et le collagène sont hypertrophiés en amont.

Quel que soit le processus de formation du méga-uretère primaire, il faut éliminer l'obstacle terminal lors de la cure chirurgicale. Boeminghaus (1957) affirme que « les méthodes opératoires qui cherchent à modifier le méga-uretère par des opérations plastiques plus ou moins compliquées sont vouées à l'échec », « la réimplantation du méga-uretère représente la méthode opératoire la plus simple et la plus sûre ».

F. Conclusion

Il résulte clairement de l'étude de ces 50 cas que l'étiologie du méga-uretère congénital primaire et apparemment non obstructif relève d'altérations tissulaires profondes des parois de l'uretère terminal qui, sans entraîner de sténoses vraies ou d'obstacles mécaniques, constituent un obstacle fonctionnel susceptible de déterminer une stase chronique responsable d'une dilatation des cavités d'excrétion.

L'implication thérapeutique est capitale. L'existence d'une malformation obstructive siégeant sur l'uretère terminal impose sa suppression lors de la cure chirurgicale.

La reconstruction plastique du méga-uretère primaire, parfois indispensable, ne se justifie que si l'obstacle terminal est également éliminé.

La démonstration d'une lésion obstructive terminale soumet le méga-uretère primaire aux règles générales qui régissent l'éclosion de toute dilatation de l'uretère sur un obstacle quelconque, fut-il fonctionnel ou sténotique, congénital ou acquis. Elle impose au méga-uretère les mêmes principes de tactique chirurgicale en vigueur dans les autres dilatations dont le plus élémentaire est la levée de l'obstacle.

II. L'ÉTIOLOGIE DES MEGA-URETERES CONGENITAUX OBSTRUCTIFS SECONDAIRES

A. Méga-uretères secondaires à des malformations de l'uretère terminal

A.) LA STÉNOSE CONGÉNITALE PRIMAIRE DE L'URETÈRE TERMINAL.

1. Définition.

La sténose congénitale primaire de l'uretère terminal est un rétrécissement du calibre urétéral créé par une malformation structurelle primaire.

Il convient de la différencier des sténoses secondaires de l'uretère terminal provoqués soit par l'hypertrophie secondaire de la musculature urétéro-trigonale soit par des lésions inflammatoires.

L'hypertrophie secondaire de la musculature urétéro-trigonale se développe dans les vessies neurogènes hypertoniques et les maladies obstructives vésicales : les fibres musculaires longitudinales de l'uretère intravésical fortement hypertrophiées peuvent réduire le calibre urétéral au diamètre de 1 millimètre.

La sténose inflammatoire est caractérisée par les infiltrats de polynucléaires ou de lymphocytes dans les tuniques urétérales tandis que la sténose congénitale primaire de l'uretère présente uniquement des anomalies structurelles.

2. Fréquence.

Facile à établir en ce qui concerne les enfants, il n'en va pas de même pour les adultes chez qui les remaniements inflammatoires secondaires rendent difficile la distinction entre la sténose primaire et secondaire.

Sur 19.046 autopsies d'enfants, Campbell (1954) trouve 123 cas de sténoses urétérales soit six pour mille.

Dans cette série la malformation frappe la jonction urétéro-vésicale dans 51 p.c. des cas, la jonction pyélo-urétérale dans 34 p.c. des cas, les 15 p.c. restant siégeant au niveau de l'uretère lombaire ou pelvien.

3. Anatomie pathologique.

Deux variétés : le bloc fibreux et l'hypoplasie urétérale segmentaire (fig. 36).

Le bloc fibreux.

L'uretère juxtavésical dilaté surplombe l'uretère intravésical dont la lumière est entourée d'une masse importante de tissu collagène au milieu

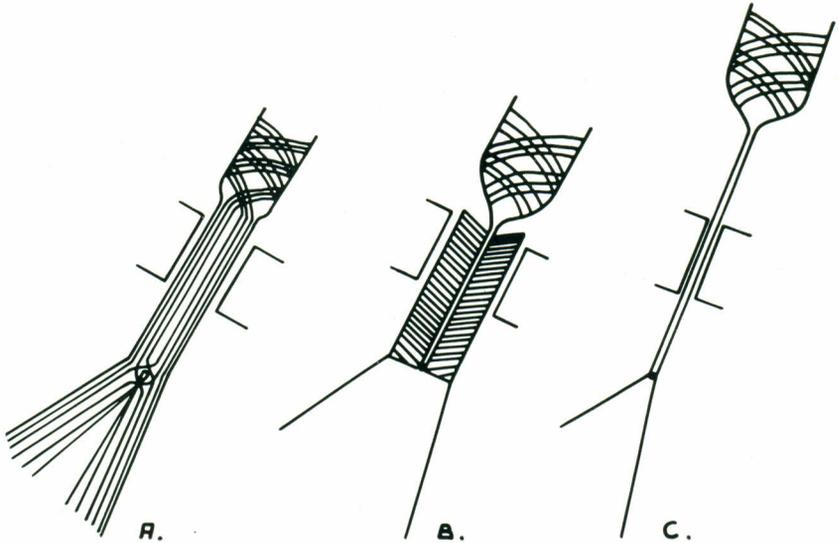


FIG. 36. — Schéma représentant en A : l'uretère terminal normal constitué de fibres musculaires longitudinales ; en B : le bloc fibreux : masse de tissu collagène entourant l'uretère intravésical ; en C : l'hypoplasie urétérale segmentaire : l'uretère terminal est grêle sur deux à trois centimètres.

duquel les fibres musculaires sont anarchiques et rares. Le calibre urétéral est réduit au diamètre d'un millimètre ; le méat n'est pas cathétérisable (fig. 37 - 38). Nous avons rencontré cette anomalie une fois sur six sténoses manifestes.

L'hypoplasie urétérale segmentaire.

La dissection a démontré quatre fois sur cinq un uretère dilaté surplombant un segment de calibre réduit, sur les deux à trois derniers centimètres de l'uretère : il s'agissait de tout jeunes enfants.

Dans le cinquième cas le rétrécissement siégeait sur les deux derniers millimètres de l'uretère sous-muqueux : il s'agissait d'un adulte (fig. 39).

L'examen macroscopique montre que le diamètre total du segment pathologique est réduit à la moitié ou au tiers du diamètre urétéral nor-

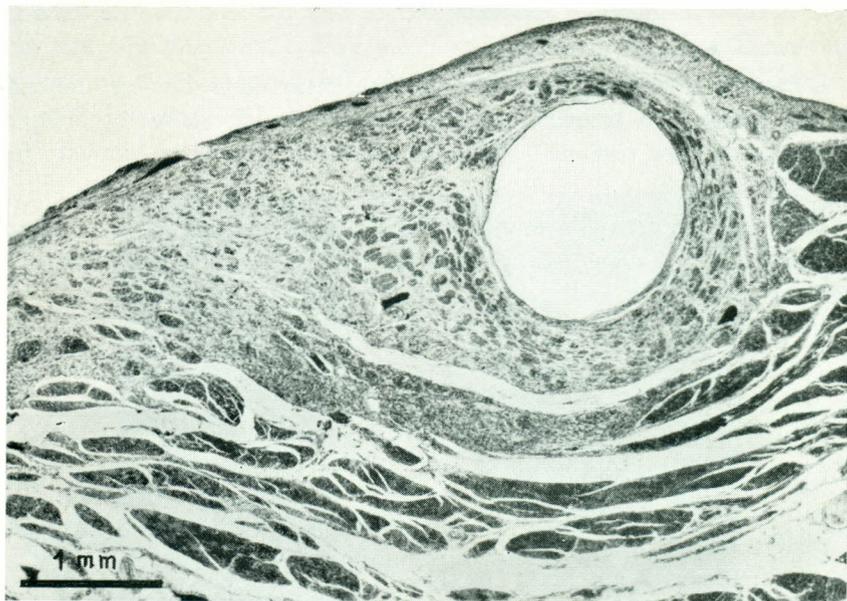


FIG. 37. — Uretère sous-muqueux normal - coupe transversale. Remarquez la musculature urétérale longitudinale reposant sur le détrusor.

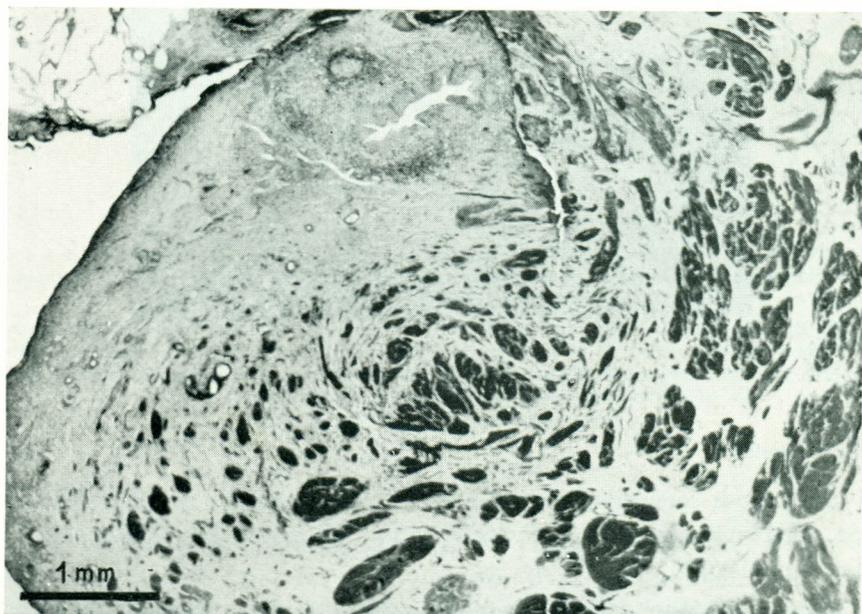


FIG. 38. — Sténose congénitale primaire de l'uretère terminal. Uretère sous-muqueux. Coupe transversale. On remarque une lumière urétérale extrêmement réduite, entourée d'une masse importante de tissu collagène, constituant un bloc fibreux au milieu duquel les fibres musculaires urétérales sont anarchiques (comparez à la figure 37). Il s'agit d'un enfant âgé de 6 ans, de sexe masculin, qui présentait un méga-uretère gauche et de l'infection urinaire récidivante. La résection de l'uretère terminal sténosé et la réimplantation-antireflux de l'uretère dilaté ont conduit à la guérison.

mal, la lumière urétérale elle-même ne dépasse pas le calibre de un à un millimètre et demi (fig. 40).

L'examen microscopique démontre l'étroitesse de la lumière urétérale et des parois ; on trouve des fibres musculaires circulaires et obliques entourées de tissu conjonctif ; l'épithélium de transition est normal (fig. 41 - 42).

La sténose congénitale étudiée chez un adulte a montré un segment pathologique de calibre très réduit présentant une musculature longitudinale au milieu d'un tissu conjonctif dense (fig. 43 - 44).

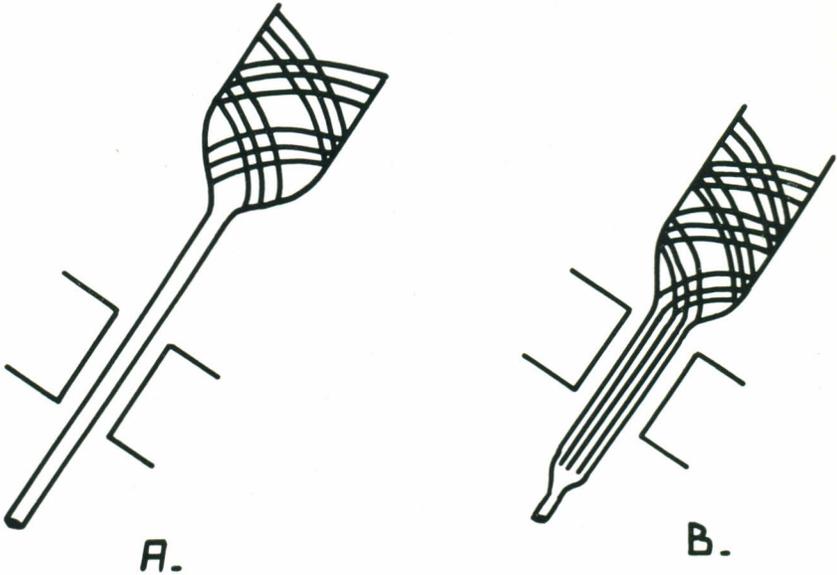


FIG. 39. — Schéma représentant en A : l'hypoplasie urétérale segmentaire des 2 à 3 derniers centimètres de l'uretère ; il s'agit d'un rétrécissement hautement obstructif que l'on trouve chez le tout jeune enfant.

En B : l'hypoplasie urétérale segmentaire limitée aux deux derniers millimètres de l'uretère sous-muqueux ; il s'agit du cas d'un patient chez qui la malformation a été tolérée jusqu'à l'âge adulte, la musculature étant hypertrophiée en amont de l'obstacle.

4. Discussion.

La sténose congénitale primaire de l'uretère terminal est reconnue par de nombreux auteurs. (Campbell, 1954 ; Pessin, 1961 ; Culp, 1967 ; Schwarz, 1967).

C'est une malformation congénitale : en effet, cette anomalie du développement urétéral se retrouve chez de tout jeunes enfants.

Sur les 123 cas de Campbell (1954) 75 % étaient âgés de moins de six mois, un fœtus de sept mois présentait l'anomalie.

On comprend que le calibre urétéral filiforme dans ces cas détermine un obstacle très important qui se manifeste très tôt après la naissance (un de nos cas fut diagnostiqué à l'âge de trois jours et opéré avec succès à l'âge de quinze jours).

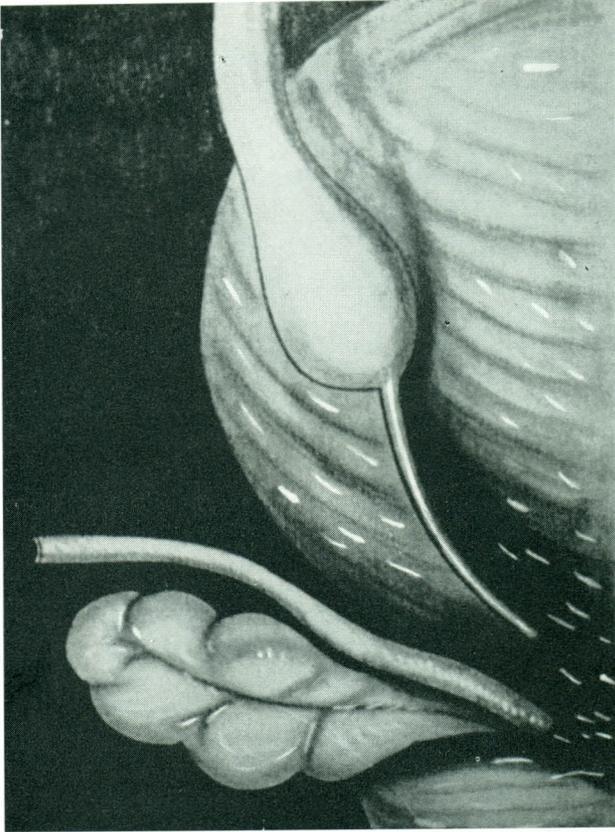


FIG. 40. — L'hypoplasie urétérale segmentaire.
L'uretère dilaté surplombe un uretère terminal grêle
dont la lumière est incathétérisable.

5. Conclusion.

La sténose congénitale primaire est une malformation rare. Véritable sténose elle peut être due à la présence d'un bloc fibreux entourant l'uretère terminal, plus fréquemment à une hypoplasie urétérale segmentaire. Elle se différencie très nettement de l'hypertrophie collagénique que l'on rencontre dans le méga-uretère primaire, par le simple fait que dans cette dernière le calibre urétéral reste normal.

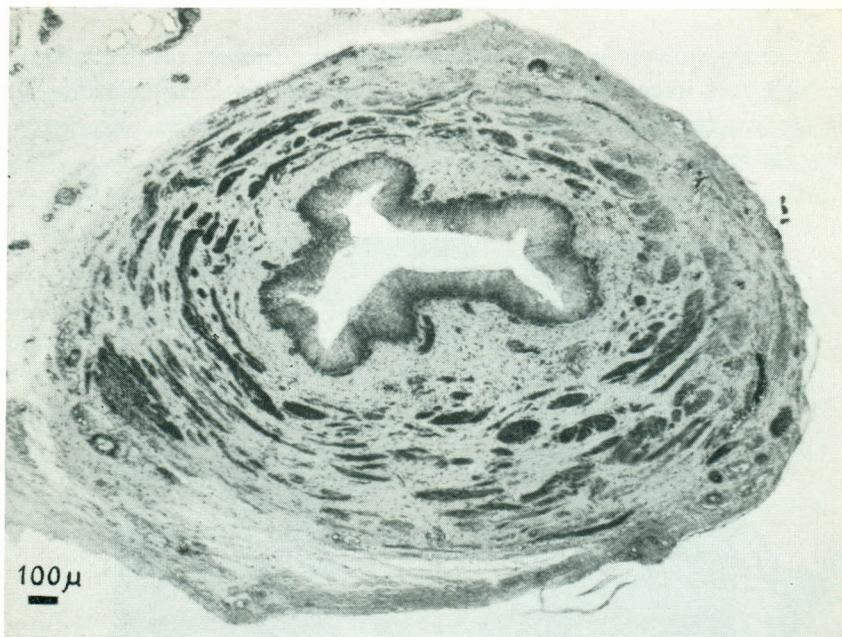


FIG. 41. — Uretère juxtavésical normal d'un enfant de trois mois.
Coupe transversale.

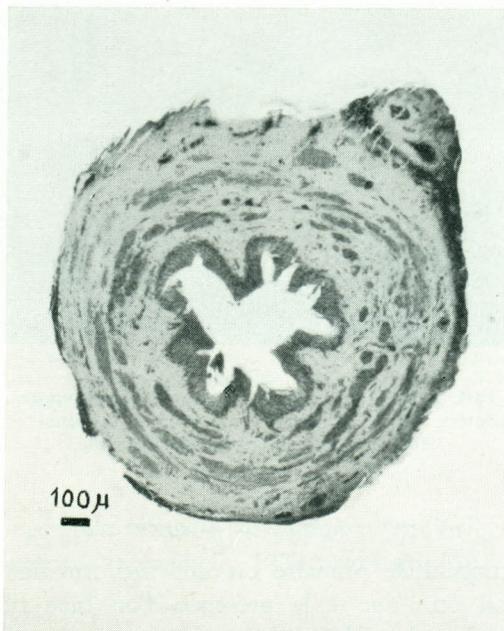


FIG. 42. — Hypoplasie de l'uretère terminal. Coupe transversale. Remarquez un tissu collagène relativement trop abondant au milieu duquel les fibres musculaires suivent un trajet circulaire ou oblique. La lumière urétérale est extrêmement réduite. Comparez à la figure 41. Il s'agit d'un bébé âgé de 4 mois, de sexe féminin, qui présentait un méga-uretère gauche et de l'infection urinaire. La résection de l'uretère terminal associée à une réimplantation antireflux de l'uretère dilaté ont fait disparaître la stase et l'infection.

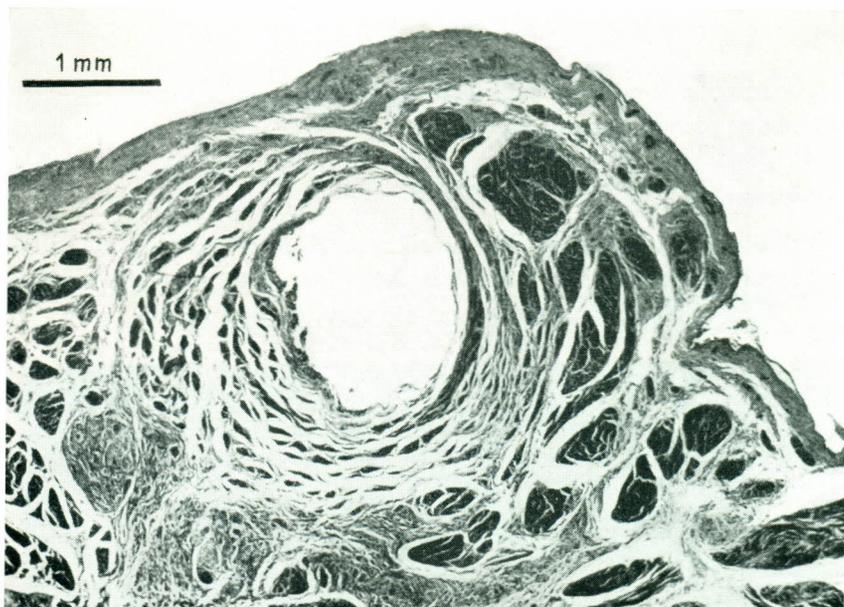


FIG. 43. — Uretère sous-muqueux normal, coupe transversale. Remarquez la musculature urétérale longitudinale sur le détrusor.

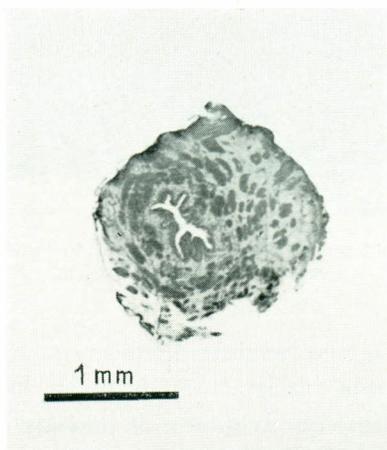


FIG. 44. — Hypoplasie de l'uretère terminal. Coupe transversale. Remarquez le tissu collagène dense au milieu duquel les fibres musculaires suivent un trajet longitudinal. La lumière urétérale est extrêmement réduite (comparez à la figure 43). Il s'agit d'un homme âgé de 42 ans qui présentait un méga-uretère bilatéral et de l'infection urinaire récidivante. La résection de l'uretère terminal pathologique associée à une réimplantation-antireflux de l'uretère dilaté a fait disparaître la stase et l'infection.

B.) L'URÉTÉROCÈLE SIMPLE.

1. Définition.

L'urétérocèle simple est une dilatation congénitale « pseudo-kystique » de l'uretère sous-muqueux (fig. 45).

2. Historique.

Petillo (1925) croit que l'urétérocèle est la conséquence d'une atonie de l'uretère terminal aboutissant à la dilatation de ce segment, les filets



FIG. 45.

Radiographie montrant un urétérocèle au niveau de l'uretère terminal droit ; l'uretère est dilaté en amont.

nerveux destinés à l'uretère seraient détruits par un processus inflammatoire au niveau des ligaments larges ou au niveau des vésicules séminales.

Gottlieb (1926) pense que la sténose de l'uretère terminal associée à la faiblesse du tissu conjonctif urétéral, ou à l'insuffisance de la gaine de Waldeyer donne naissance à l'urétérocèle.

Chwalla (1927) développe la théorie congénitale de l'urétérocèle. On sait que l'uretère est une émanation du canal de Wolff. Chez l'embryon de 15 millimètres une membrane épithéliale sépare la lumière de l'uretère de celle du canal de Wolff ; cette membrane disparaît chez l'embryon

de 28 millimètres. Chwalla pense que la disparition incomplète de cette membrane est responsable d'une sténose du méat, cause de l'urétérocèle.

Il est à remarquer qu'aucune étude histologique systématique n'a été réalisée antérieurement sur ce sujet.

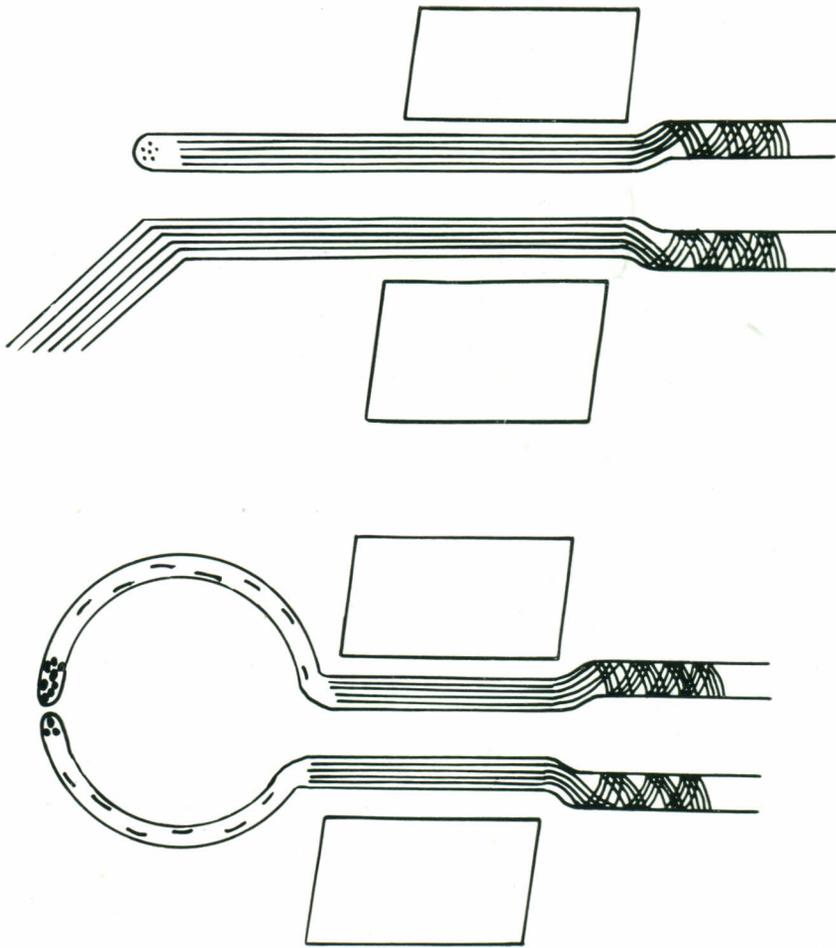


FIG. 46. — Schéma représentant la musculature urétéro-trigonale. En haut : structure longitudinale de la musculature et décussation sur la lèvre antérieure. (La décussation postérieure n'est visible nettement qu'en coupe frontale). En bas : schématisation d'une urétérocèle démontrant les décussations musculaires trop importantes au niveau des lèbres supérieure et inférieure.

3. Matériel et méthode.

Nous avons réalisé des reconstitutions anatomiques de quatre urétérocèles à partir de coupes longitudinales sériées.

Le matériel a été fixé par le liquide de Bouin, inclus dans de la paraffine. La coloration trichromique a été faite au moyen de l'hématoxyline ordinaire, d'une mélange de ponceau de xylydine-fuschine acide et de fast green.

4. Anatomie pathologique.

Dans chaque cas nous avons constaté une hypertrophie considérable des décussations musculaires qui sont visibles macroscopiquement après coloration (fig. 46 - 47 - 48, cf. fig. 5).



FIG. 47. — Coupe longitudinale d'une urétérocèle. (Grossissement 4 ×). Remarquez l'importante décussation au niveau de la lèvre supérieure du méat. Il s'agit d'un homme âgé de 20 ans qui présentait un méga-uretère gauche, de l'infection urinaire et une destruction du rein gauche. Le traitement a consisté en une néphro-urétérectomie gauche.

La paroi de l'urétérocèle est constituée de dehors en dedans par l'urothélium vésical, les fibres musculaires lisses urétérales obliques et circulaires entourées de tissu conjonctif, et par l'urothélium urétéral.

5. Discussion.

Il est clair, qu'une malformation obstructive localisée au méat puisse induire la dilatation du segment sous-muqueux.

Il suffit de passer quelques instants à surveiller une urétérocèle : lorsque l'urine arrive dans l'uretère sous-muqueux, celui-ci se gonfle, témoin d'une résistance au méat, l'urine est évacuée ensuite sous pression et l'uretère sous-muqueux reprend peu à peu la forme normale.



FIG. 48. — Coupe longitudinale de l'urétérocèle passant par le méat. (Grossissement 34,2 \times). En haut la lèvre supérieure du méat contient de très nombreuses fibres musculaires ; la lèvre postérieure contient également trop de fibres musculaires. Il s'agit du cas relaté à la figure 47.

On peut assimiler dans une certaine mesure l'urétérocèle au méga-uretère primaire : dans le premier cas l'anomalie est strictement limitée au méat et l'uretère sous-muqueux devient le siège d'une importante dilatation ; dans le second cas tout l'uretère intravésical est malformé et la dilatation se développe uniquement à partir de l'uretère extravésical.

6. Conclusion.

L'hypertrophie des décussations musculaires crée un obstacle fonctionnel au méat responsable d'une dilatation de l'uretère sous-muqueux et même de tout l'arbre urinaire supérieur si l'anomalie est importante.

C.) LA HERNIE URÉTÉRO-HIATALE CONGÉNITALE PRIMAIRE.

L'hiatus urétéral est l'orifice de la paroi vésicale par lequel l'uretère pénètre dans la vessie. Il présente deux extrémités, l'une externe, l'autre

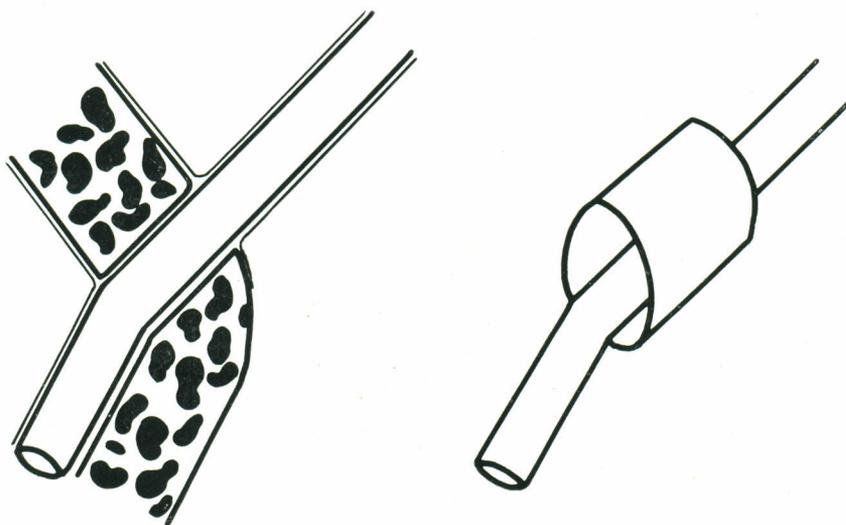


FIG. 49. — Schéma représentant l'hiatus urétéral normal.
L'uretère circule librement dans ce canal urétéral.

interne. L'extrémité externe est l'orifice situé dans la couche externe longitudinale du détroleur. L'extrémité interne est l'orifice situé dans la couche musculaire circulaire du détroleur (la couche musculaire interne n'est pas importante à cet endroit). Le trajet de l'hiatus suit un axe oblique car l'orifice externe est situé plus haut et plus latéralement que l'orifice interne ; de dehors en dedans l'hiatus urétéral suit un trajet oblique vers le bas et la ligne médiane. L'uretère traverse librement l'hiatus urétéral ; il ne contracte aucune attache avec la musculature vésicale si ce n'est par la musculature périurétérale (fig. 49).

1. Définition.

La hernie urétéro-hiatale primaire est une malformation rare de l'hiatus urétéral congénitalement trop large et par où s'insinue un véritable sac

herniaire d'urothélium vésical. Cette malformation apparaît en dehors de toute lésion vésicale ou urétrale, elle est différente de la hernie urétéro-hiatale secondaire qui peut se développer sur une vessie de lutte.

2. Diagnostic.

Dans la hernie hiatale l'endoscopie découvre à l'emplacement du méat urétéral un petit orifice circulaire et béant en « trou de golf » fort comparable en petit à un orifice diverticulaire. Le méat urétéral lui-même n'est pas visible car il est situé derrière l'orifice herniaire sur le fond du sac muqueux (fig. 50).

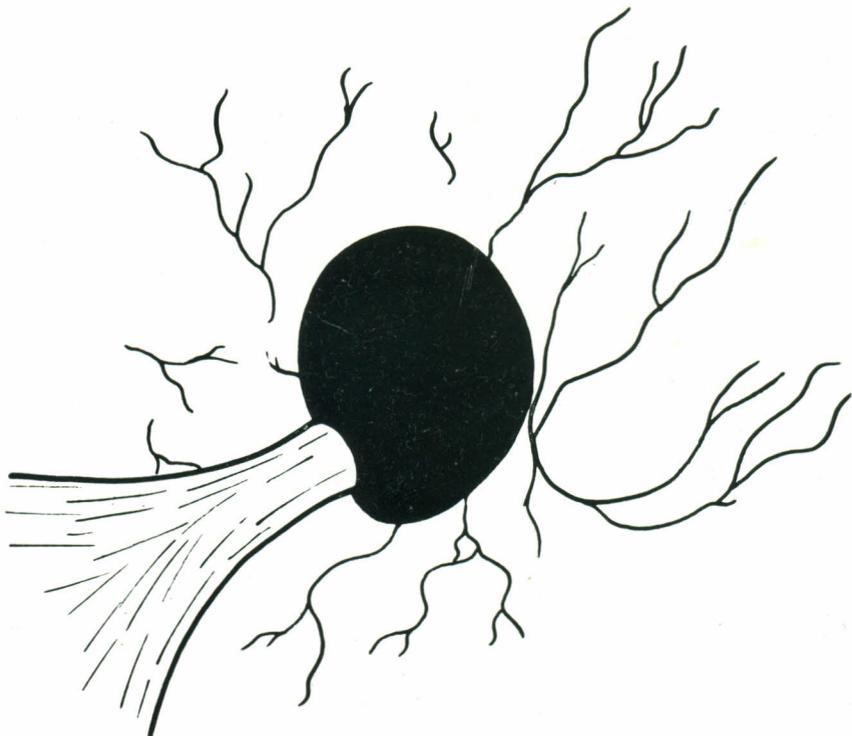


FIG. 50. — Vue endoscopique de la hernie urétéro-hiatale primaire. La vessie et le trigone sont normaux. A la place du méat, on voit un orifice diverticulaire dans lequel disparaît la corne latérale du trigone. Le méat urétéral se trouve dans le saccule.

3. Radiologie.

La radiologie est caractéristique ; la cystographie montre une vessie de volume normal et dont les contours sont réguliers. Le bord latéral de la vessie présente un diverticule (fig. 51), des études radio-cinématographiques sont parfois nécessaires pour mettre l'anomalie en évidence.

4. Matériel et méthode.

Nous avons réalisé des reconstitutions anatomiques de trois hernies urétéro-hiatales primaires à partir de coupes transversales sériées.

5. Anatomie pathologique.

La hernie urétéro-hiatale primaire est due à un hiatus congénitalement malformé et trop large au même titre que l'hiatus oesophagien occupé par une hernie congénitale.

En cours d'intervention la dissection de l'uretère terminal découvre un renflement herniaire qui s'insinue au travers de l'hiatus urétéro-vésical ; de forme allongée, il remonte le long de l'uretère, intimement accolé à

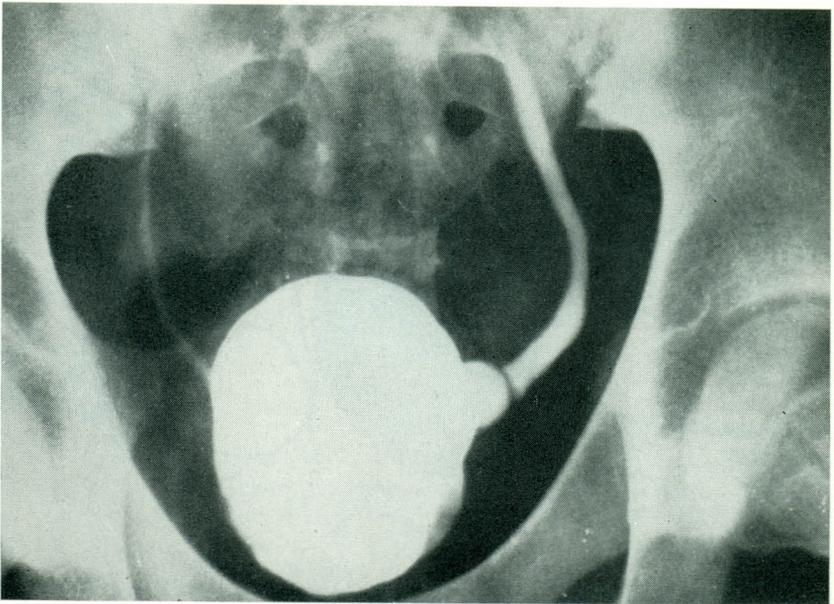


FIG. 51. — Cystographie descendante. Remarquez un diverticule sur le bord latéral gauche de la vessie dont les contours sont réguliers. Le point de rencontre de l'uretère avec le saccule donne lieu au notch sign ou signe de l'encoche. Il s'agit d'un adolescent âgé de 17 ans qui présentait de l'infection urinaire récidivante. La résection de l'uretère terminal pathologique associée à la réimplantation-antireflux de l'uretère dilaté ont fait disparaître la stase et l'infection. La figure 55 montre la coupe histologique de ce cas.

lui et entièrement compris dans la gaine urétérale conjonctive qu'il faut ouvrir pour le libérer. Sa forme boudinée et longue (3, 7 et 9 cm dans les cas étudiés), son développement dans l'espace extravésical et son inclusion dans la gaine urétérale permettent de le distinguer facilement d'un diverticule ordinaire qui reste englobé dans les enveloppes adventitielles de la vessie (fig. 52 - 53 - 54).

Les coupes histologiques transversales sériées démontrent que la musculature urétérale reste orientée longitudinalement. Le saccule est constitué d'un épithélium de transition, doublé à l'extérieur d'une couche conjonctive qui contient quelques fibres musculaires lisses (fig. 55).

6. Discussion.

D'après les cas signalés par Hutch (1961a) et ceux que nous avons pu observer nous-même, la hernie urétéro-hiatale entraîne le dévelop-

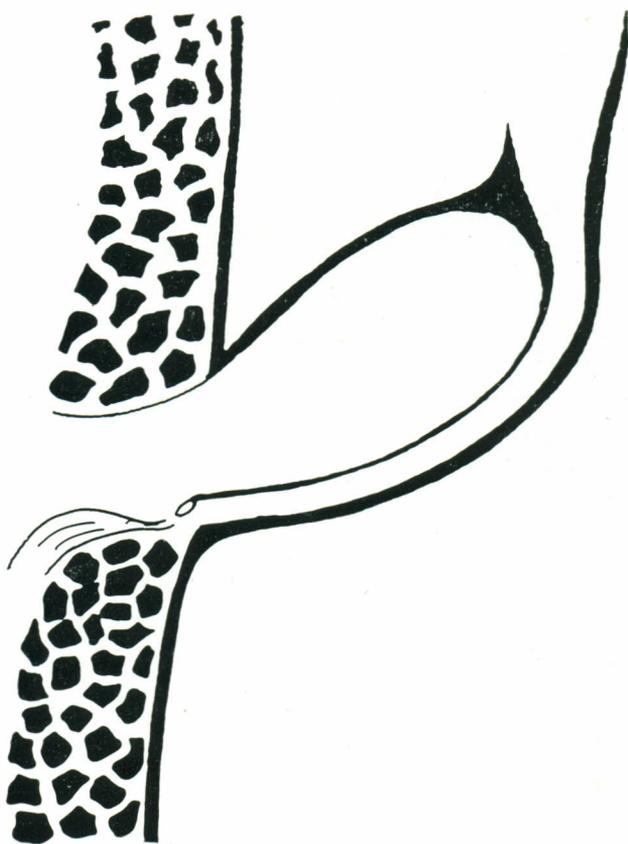


FIG. 52. — Schéma représentant la hernie urétéro-hiatale primaire selon un plan sagittal.

pement d'une dilatation urétérale habituellement modérée. Elle s'accompagne parfois d'un reflux et le mécanisme de la dilatation est alors évident.

Dans un de nos cas il existait effectivement un reflux et l'examen histologique mit en évidence une insuffisance banale de la musculature de l'uretère terminal responsable du reflux (fig. 56). Dans les deux autres

cas cependant il n'existait aucun reflux mais une hypertrophie collagénique englobait les derniers centimètres de l'uretère. Le mécanisme de la dilatation rejoint alors celui du méga-uretère primaire ; il est possible que la distension du sac herniaire par la réplétion vésicale comprime dans une certaine mesure l'uretère à l'intérieur de sa gaine et constitue également un facteur obstructif.

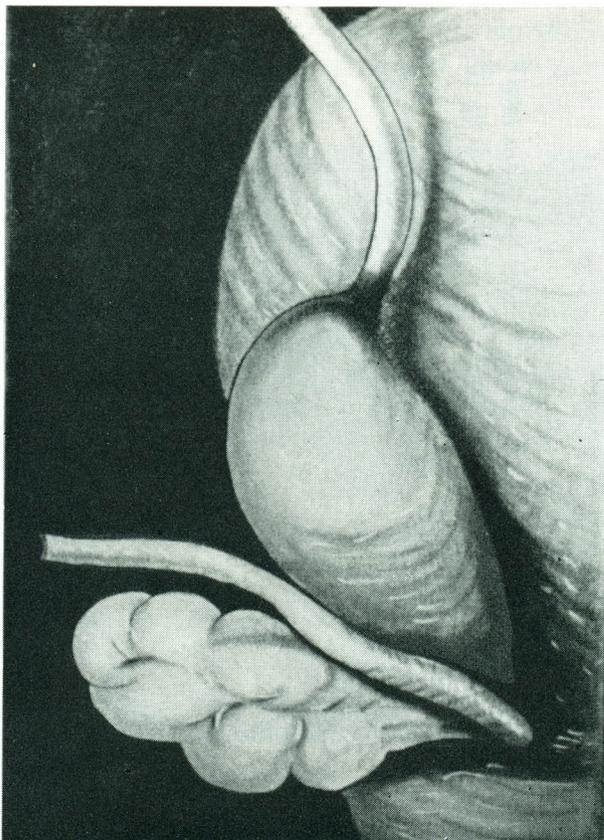


FIG. 53. — Aspect macroscopique de la hernie urétéro-hiatale primaire.
Le saccule et l'uretère sont contenus dans la même gaine urétérale.

La hernie urétéro-hiatale primaire est une malformation de la jonction urétéro-vésicale ; nous l'avons relevée une fois chez un tout jeune enfant et deux fois chez de jeunes adolescents en l'absence de toute anomalie obstructive du col vésical ou de l'urètre susceptible d'expliquer une herniation secondaire par forçage.

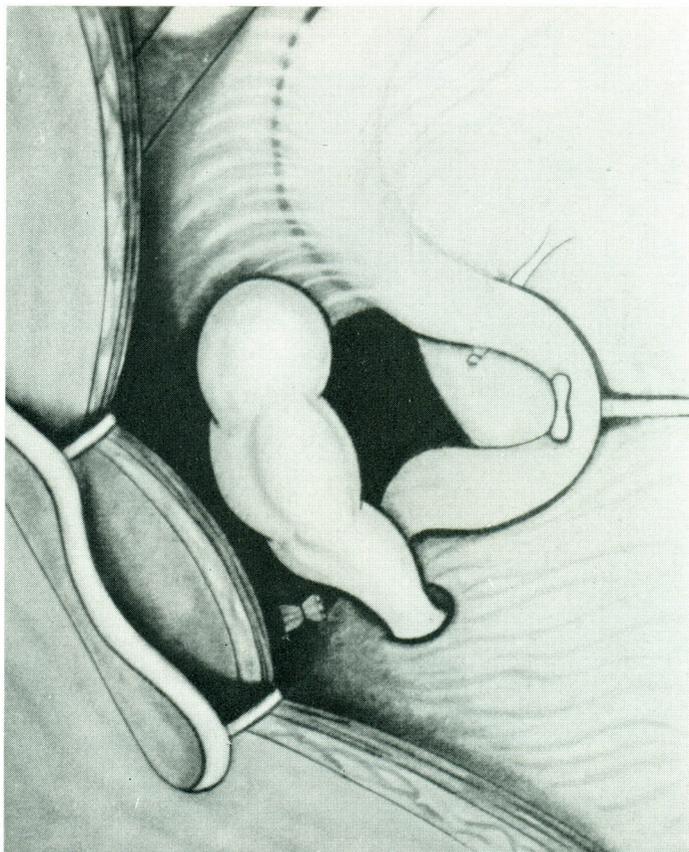


FIG. 54. — Autre aspect macroscopique d'une hernie urétéro-hiatale.
La gaine urétérale a été fendue et permet d'individualiser l'uretère
et la hernie urétéro-hiatale.

7. Conclusion.

La hernie urétéro-hiatale primaire a souvent été confondue dans la littérature avec le diverticule congénital de la vessie dans lequel s'implante l'uretère, elle constitue cependant par ses caractères anatomiques et histologiques une entité séparée et nettement distincte. Elle est due à une anomalie de l'hiatus détro-sorien trop large qui permet à la muqueuse vésicale de s'insinuer à l'intérieur de la gaine urétérale où elle se développe sous la forme d'un sac herniaire boudiné et parfois très long. La hernie urétéro-hiatale s'accompagne toujours à des degrés divers d'une dilatation urétérale secondaire avec ou sans reflux en fonction des modifications tissulaires qui frappent parallèlement la paroi propre de l'uretère.

B. Méga-uretères secondaires à une hypertrophie acquise de la musculature urétéro-trigonale

Toute activité exagérée de la musculature urétéro-trigonale est susceptible d'entraîner son hypertrophie secondaire. On la rencontre dans les obstructions chroniques de l'urètre mais aussi dans les hypertonies vésicales d'origine neurogène.

1. Historique.

Déjà en 1933, Kretchmer et Hibbs constatent que la musculature urétérale terminale est hypertrophiée dans des cas de valves urétrales, et associée à une dilatation des voies urinaires supérieures. Cette hypertrophie frappe les fibres musculaires longitudinales.

Gayet (1937) signale l'hypertrophie de la musculature urétérale terminale chez des porteurs d'adénomes prostatiques. Le fait avait donc déjà été remarqué, sans toutefois qu'on lui eût accordé beaucoup d'attention. Les dilatations associées à ces hypertrophies ont généralement été attribuées sans fondement à des facteurs de compression.

En 1965, Tanagho et Meyers démontrent par des enregistrements de pressions que l'hypertrophie secondaire de la musculature urétéro-trigonale crée une résistance anormale de l'uretère intravésical responsable de la stase en amont.

2. Matériel et méthode.

Bien qu'il nous fût donné d'observer un grand nombre d'hypertrophies urétéro-trigonales, fréquentes dans les dysectasies du col vésical et les obstructions basses de toute espèce, le nombre de pièces que nous avons pu soumettre à l'examen histologique se limite à cinq, car l'in-

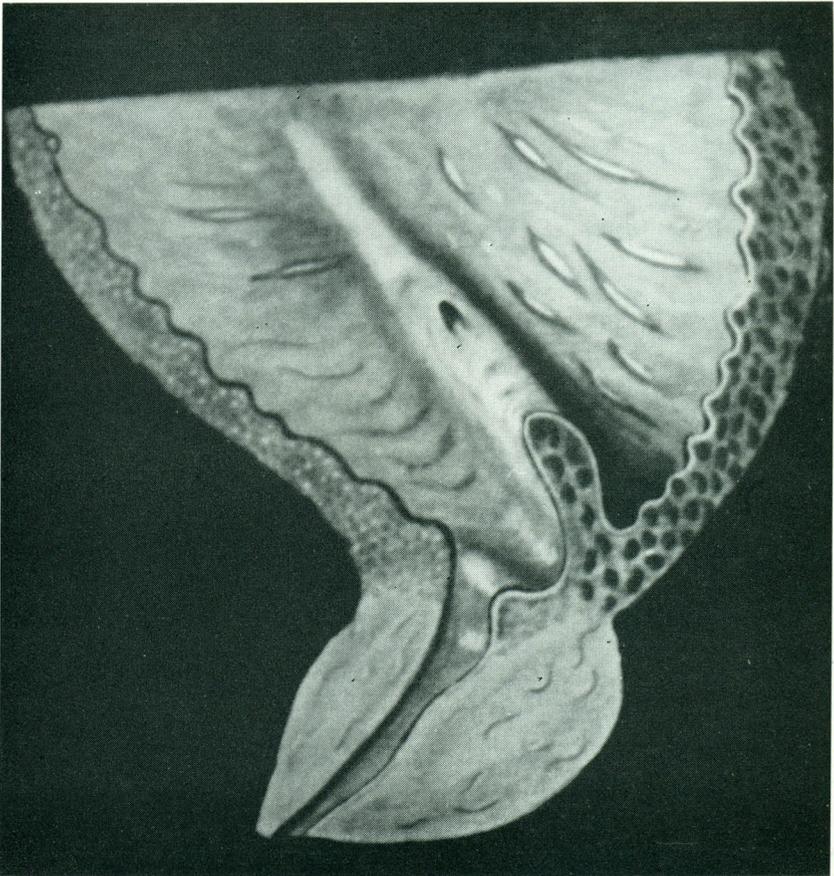


FIG. 57. — Représentation d'une dysectasie du col vésical ayant pour conséquence l'hypertrophie du détrusor et de la musculature urétéro-trigonale. Remarquez l'hypertrophie des fibres musculaires au niveau de la barre interurétérale.

dication de réimplantation urétérale est exceptionnelle, le traitement chirurgical étant avant tout causal et portant sur l'obstruction.

Cette pauvreté relative est compensée par l'analyse clinique, endoscopique et radiologique d'un plus grand nombre de cas, et par certaines constatations chirurgicales.

3. L'hypertrophie secondaire aux obstructions chroniques.

Elle se rencontre dans toutes les obstructions chroniques de la voie d'excrétion vésicale depuis le col jusqu'au méat urétral, indépendamment de l'âge du sujet. Nous avons ainsi pu l'observer dans les affections sui-

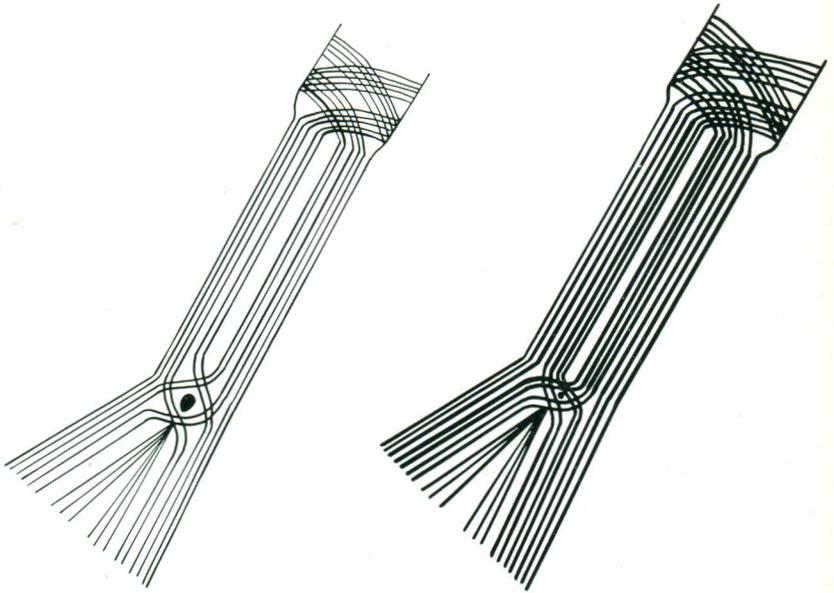


FIG. 58. — Schéma représentant l'uretère terminal normal à gauche. A droite hypertrophie de la musculature urétéro-trigonale aboutissant à une réduction importante de la lumière urétérale terminale ; en amont l'uretère est dilaté.

vantes : sténose congénitale du méat urétral, sténose acquise, rétrécissements inflammatoires ou traumatiques de l'urètre, valvules congénitales de l'urètre postérieur, hypertrophie congénitale du col ou sténose acquise, cancer ou adénome prostatique, prostatites chroniques. Une étude clinique banale établit les faits suivants d'observation courante :

— l'hypertrophie trigonale se signale pour commencer par une saillie plus marquée de la barre interurétérale, à ce stade précoce il existe déjà une trabéculatation de la paroi vésicale, témoin d'une hypertrophie parallèle du détroisor, il n'y a pas encore de dilatation urétérale.

— à un stade plus avancé le trigone devient de plus en plus saillant, l'hypertrophie détrusorienne est forte et se marque par l'apparition de colonnes et de logettes ; la dilatation urétérale se développe, elle n'est pas de règle, elle n'est pas non plus toujours symétrique et peut rester unilatérale du moins pour un temps (fig. 57 - 58 - 59 - 60).

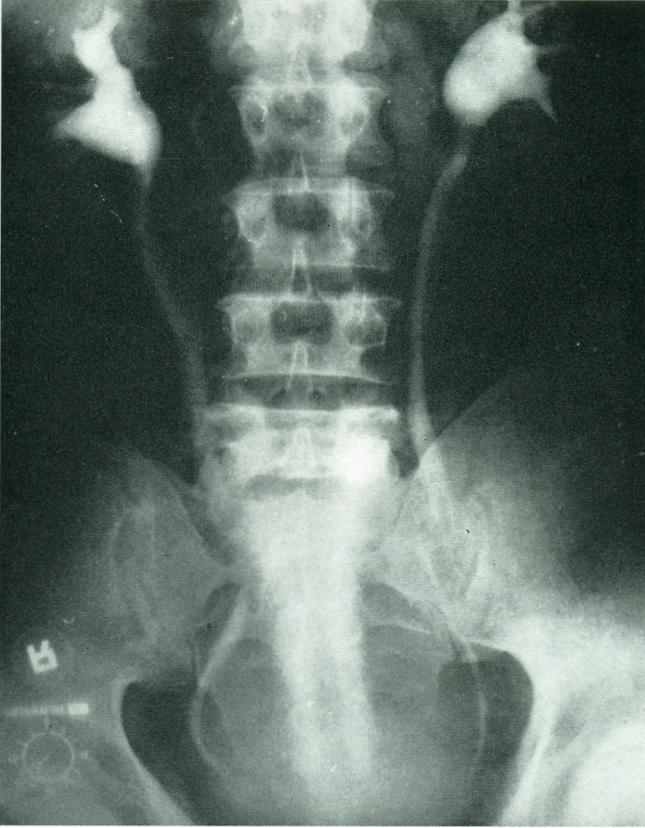


FIG. 59. — Urographie intraveineuse dans un cas d'hypertrophie de la musculature urétéro-trigonale (dont la figure 62 montre la coupe histologique). Mars 1968 : à la quarantième minute : dilatation modérée des uretères, tous les calices sont visibles. Il s'agit d'un homme de 45 ans qui présentait une hypertrophie du col vésical et une vessie de lutte.

— finalement le trigone étiré par la rétention chronique se disloque, les méats urétéraux s'écartent et deviennent béants ; la dislocation de la musculature urétéro-trigonale entraîne le reflux ; la dilatation urétérale, secondaire au départ, à un obstacle fonctionnel causé par l'hypertrophie musculaire, fait place à une dilatation par reflux dont l'évolution est plus rapide.

— dans les valvules de l'uretère, l'hypertrophie trigonale associée à une dilatation urétérale est fréquente, le reflux est plutôt exceptionnel et très tardif. Dans l'hypertrophie congénitale du col par contre, le reflux est précoce et l'évolution vers la détérioration rénale est de ce fait plus rapide.

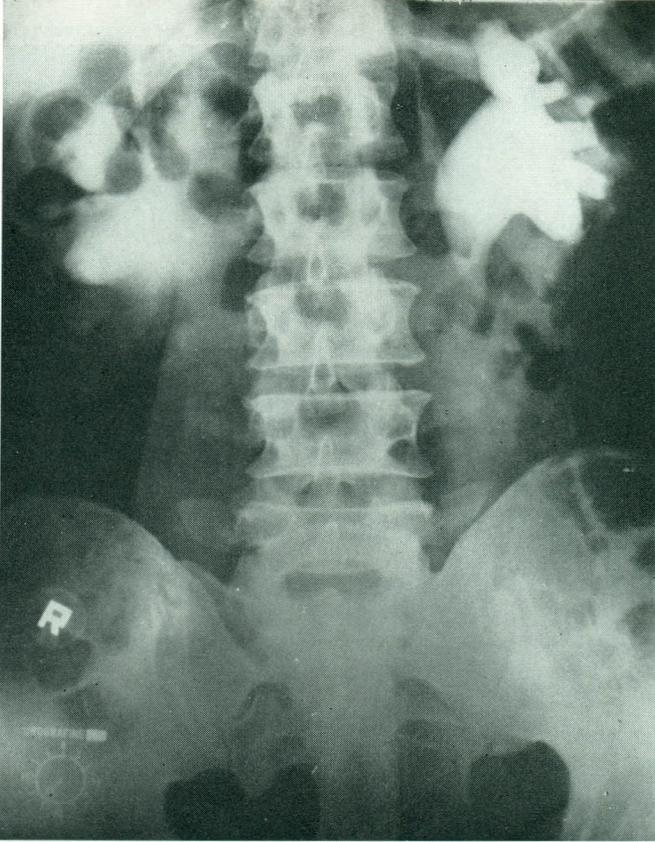


FIG. 60. — Urographie intraveineuse du cas présenté à la figure 57, deux mois plus tard (mai 1968). A la quarantième minute, importante stase bilatérale. Les uretères ne sont plus visibles. Importantes caliectasies bilatérales.

— dans les dysectasies acquises du col vésical, l'évolution est très variable, la vessie présente parfois de nombreuses logettes et diverticules alors que la dilatation urétérale est nulle ou faible et qu'il n'existe aucun reflux. Lorsque celui-ci apparaît, l'urétéro-hydronephrose se développe rapidement.

— la dilatation urétérale associée à l'adénome prostatique a longtemps été considérée comme une conséquence directe d'une compression des uretères terminaux par la masse adénomateuse. Or, nous constatons qu'il

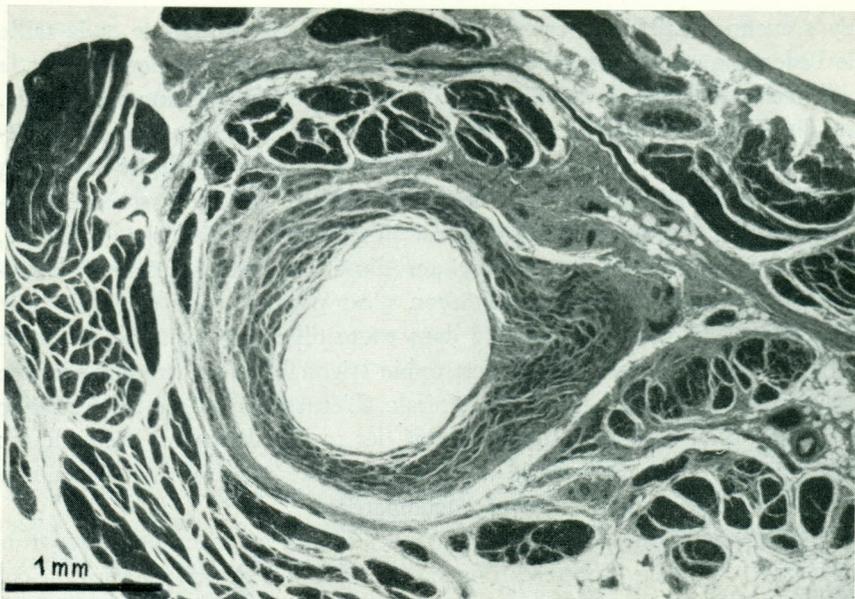


FIG. 61. — Uretère intramural. Coupe transversale. Remarquez la musculature urétérale longitudinale entourée par la musculature du détrusor.

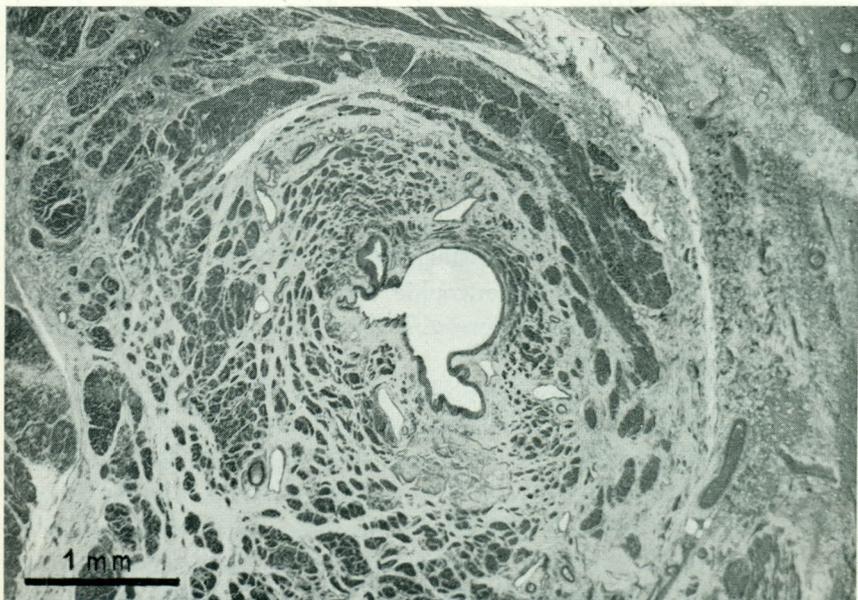


FIG. 62. — Uretère intramural dans l'hypertrophie urétéro-trigonale secondaire. Coupe transversale. Remarquez l'hypertrophie considérable de la musculature urétéro-trigonale qui reste longitudinale : le calibre urétéral est fort réduit. Comparez à la figure 61. Il s'agit de l'uretère terminal gauche du cas présenté à la figure 59.

n'y a aucun parallélisme entre le degré de dilatation urétérale et la taille de l'adénome ; la dilatation se rencontre dans de petits adénomes dont la taille réduite exclut a priori la possibilité d'une compression mécanique. La dissection chirurgicale d'uretères terminaux dilatés, en cours d'adénomectomie, démontre que ceux-ci, à l'exception de quelques rares cas d'adénomes gigantesques, ne sont pas comprimés par la masse adénomateuse ; tout le bloc urétéro-trigonal est simplement soulevé par l'adénome, ce qui explique l'aspect radiologique d'uretères terminaux en « hameçons » ; l'uretère soulevé en hameçon n'est pas toujours le siège d'une dilatation, loin de là ! Par contre dans toute dilatation urétérale il est de règle de constater une forte hypertrophie trigonale qui se traduit par une saillie marquée de la barre interurétérale. L'ensemble de ces faits indique clairement que, dans la grande majorité des cas, la dilatation urétérale est secondaire à une hypertrophie de la musculature urétéro-trigonale et non à une compression par la masse adénomateuse.

Nous avons réalisé une étude en coupes sériées transversales dans trois segments terminaux d'uretères dilatés secondaires à des dysectasies du col où l'on observait parallèlement une forte hypertrophie trigonale. Cette étude confirme largement ce que suggérait déjà la simple observation clinique, à savoir que la musculature longitudinale de l'uretère terminal est également le siège d'une très forte hypertrophie. L'orientation longitudinale de la musculature est respectée, les faisceaux fortement épaissis compriment la lumière urétérale dont le calibre peut être réduit à un millimètre à peine (fig. 61 - 62).

4. L'hypertrophie urétéro-trigonale dans les vessies neurogènes.

L'hypertrophie du trigone dans les vessies hypertoniques neurogènes est un phénomène connu depuis longtemps et des planches anatomiques déjà fort anciennes décrivent la saillie très marquée de la barre interurétérale. Toutefois le rôle de cette hypertrophie dans la dilatation urétérale n'a pas été reconnu ; il a tout au plus été suggéré par Gayet (1937) et Kretschmer et Hibbs (1933).

Dans les vessies hypertoniques neurogènes, la dilatation est précoce, elle est rapide dans son développement en proportion du degré de l'hypertonie détrusorienne, elle évolue en deux stades. Durant le premier stade il n'y a aucun reflux, durant le second au contraire, le reflux est présent, il accélère et accentue le processus de détérioration de la voie d'excrétion rénale par le jeu d'une pression intravésicale élevée en permanence qui se transmet aux cavités rénales.

S'il est aisé de comprendre le mécanisme de la dilatation au stade du reflux, il est certainement moins clair au premier stade et l'on a cru pendant longtemps que la stase chronique urétérale était tout simplement

secondaire à une constriction du segment intramural par le détrusor hypertonique. Il n'est pas impossible que cette hypertonie joue un certain rôle constrictif, mais il est plus probable que l'hypertrophie urétéro-trigonale joue le rôle déterminant dans la dilatation sans reflux, tout comme dans les hypertrophies secondaires à des causes mécaniques décrites plus haut. Le processus évolutif est exactement le même et dans celles-là on ne peut invoquer un élément de constriction puisqu'il n'y a pas d'hypertonie détrusorienne mais simplement rétention chronique. L'évolution est cependant plus rapide dans la vessie hypertonique, et pour cause ; la rétention chronique est doublée d'une hypertonie c'est-à-dire d'une pression intravésicale anormalement élevée qui soumet la musculature urétéro-trigonale à un effort permanent.

Malgré l'extrême difficulté de se procurer des uretères terminaux d'hypertonies vésicales neurogènes, nous avons eu la chance d'obtenir une pièce d'un intérêt exceptionnel, un trigone entier avec d'un côté un uretère fortement dilaté sans reflux, et de l'autre côté un stade déjà plus avancé avec reflux. Il s'agissait d'un adolescent de 15 ans présentant une méningomyélocèle et une vessie hypertonique neurogène. Les constatations histologiques peuvent se résumer comme suit :

a) *Premier stade, dilatation sans reflux* : (jonction urétéro-vésicale droite) : très forte hypertrophie de toute la musculature urétéro-trigonale, qui conserve sa disposition longitudinale ; hypertrophie parallèle du tissu conjonctif. L'image histologique est fort comparable à celle d'un méga-uretère par hypertrophie musculaire acquise et rien ne permet de la distinguer des hypertrophies secondaires à des obstacles bas situés dont nous faisons état plus haut. Tout semble indiquer que dans l'hypertonie vésicale neurogène, la dilatation qui précède le stade de reflux, est attribuable à l'hypertrophie urétéro-trigonale, l'obstacle fonctionnel est exactement le même que celui qui est responsable des dilatations urétérales acquises dans les obstructions vésicales chroniques.

b) *Deuxième stade, décompensation et reflux* : (jonction urétéro-vésicale gauche) : sur le plan anatomique, le phénomène de décompensation qui entraîne à la longue le reflux, a été admirablement décrit par Hutch (1958). Sous la pression intravésicale excessive en permanence, l'hiatus urétéro-vésical, cet anneau musculaire détrusorien qui entoure l'uretère intramural, se laisse distendre et la muqueuse vésicale s'insinue par forçage entre l'anneau et l'uretère, constituant une sorte de petit diverticule que la littérature radiologique connaît sous le nom « d'oreille de chien ». L'expansion de cette « oreille de chien » entraîne l'uretère au-dehors de la paroi détrusorienne ; l'uretère ainsi « extravésicalisé » perd

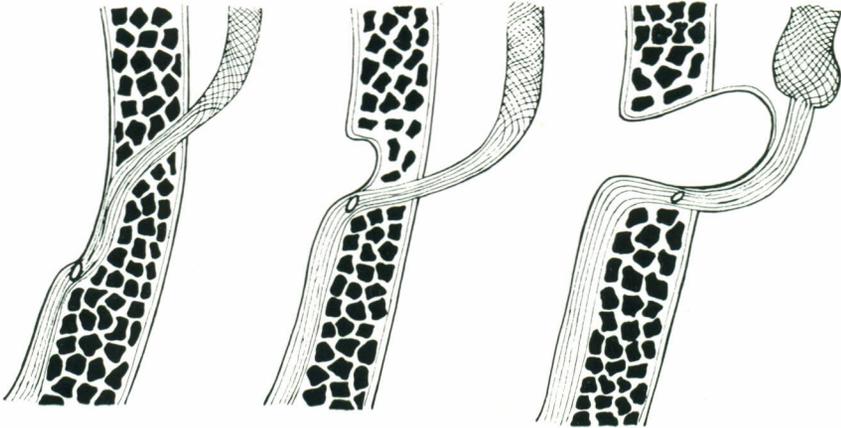


FIG. 63. — Schéma montrant la formation d'une hernie urétéro-hiatale secondaire dans la vessie de lutte. L'urothélium vésical est refoulé progressivement au travers de l'hiatus et forme un véritable sac herniaire. L'uretère est progressivement extra-vésicalisé et devient le siège d'un reflux vésico-urétéral.

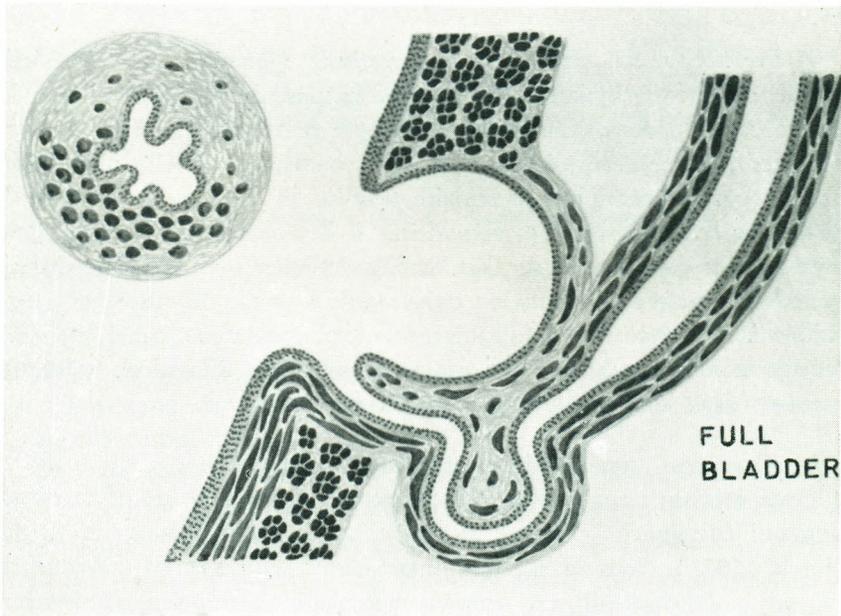


FIG. 64. — Schéma de la hernie urétéro-hiatale secondaire. L'uretère dilaté s'abouche dans la face inférieure de la hernie.

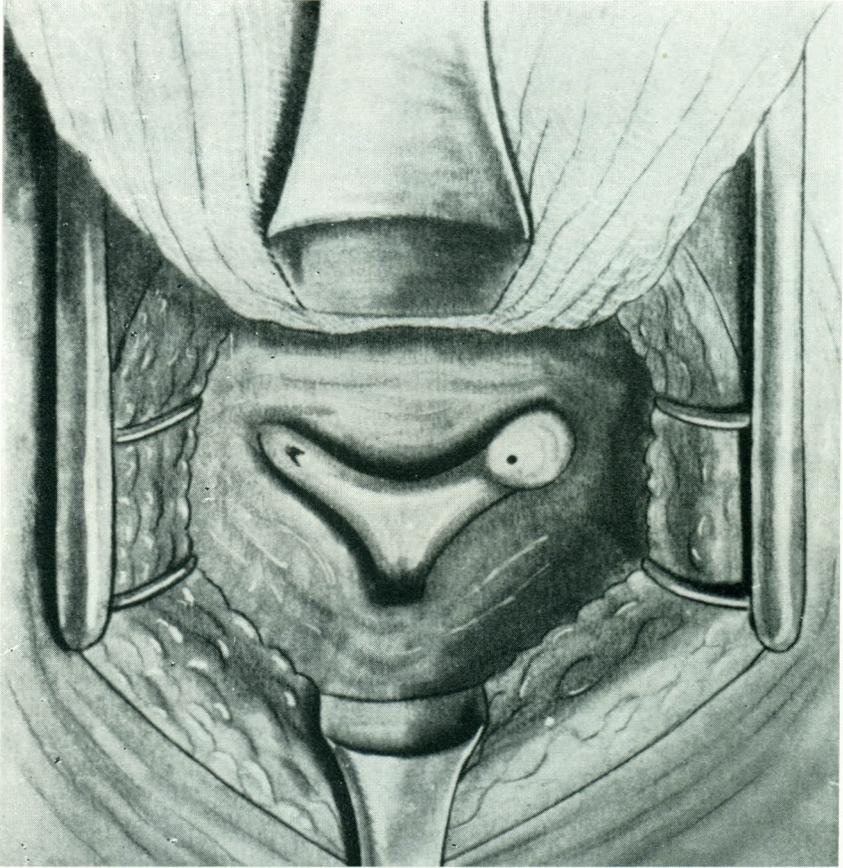


FIG. 65. — Lorsque la vessie est ouverte dans le cas d'une hernie urétéro-hiatale, il peut se produire une dépression qui provoque le retournement de la hernie en doigt de gant. Il s'agit d'un adolescent de 15 ans porteur d'un méga-uretère bilatéral secondaire à une vessie hypertonique neurogène elle-même consécutive à un méningomyélocèle. La corne trigonale droite était hypertrophiée et la jonction urétéro-vésicale gauche était le siège d'une hernie urétéro-hiatale secondaire.

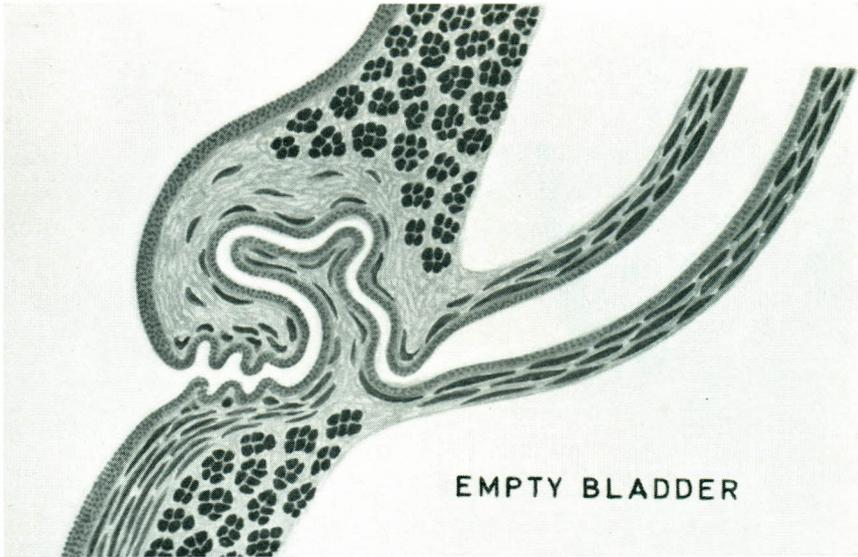


FIG. 66. — Schéma de la hernie urétéro-hiatale retournée en doigt de gant.
Il s'agit du cas décrit à la figure 65.

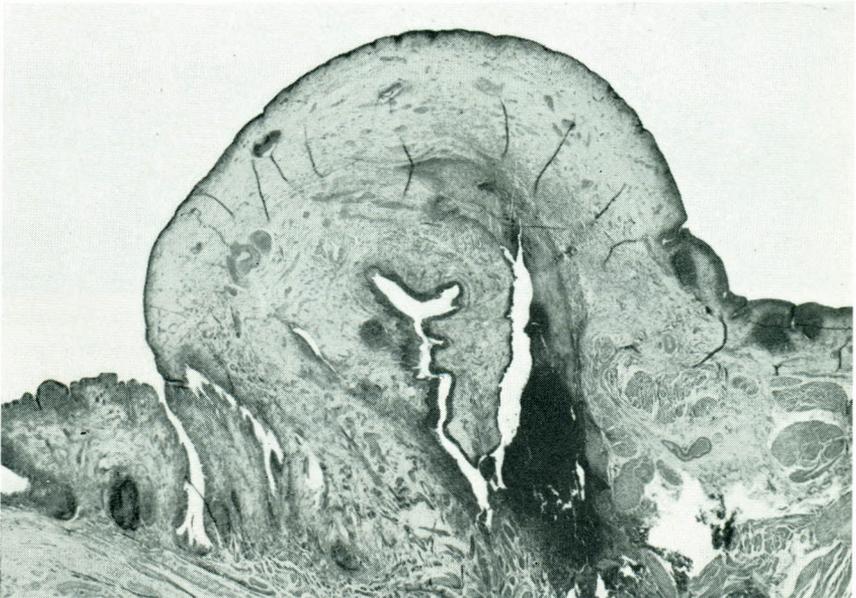


FIG. 67. — Coupe histologique longitudinale d'une hernie urétéro-hiatale
retournée en doigt de gant. Il s'agit du cas décrit à la figure 65.

son soutien vésical, sa musculature est disloquée, il devient le siège d'un reflux (fig. 63 - 64).

Si l'on ouvre la vessie, la pression tombe et l'« oreille de chien » se retourne en doigt de gant à l'intérieur de la cavité vésicale, formant une saillie hémisphérique (fig. 65). A l'intérieur de cette saillie nous retrouvons une lumière urétérale sinueuse, sans soutien détrusorien, perdue dans du tissu conjonctif lâche ; la musculature longitudinale est complètement disloquée et éparse ; le mécanisme de protection est détruit et le reflux s'installe (fig. 66 - 67).

Le reflux secondaire par décompensation apparaît également comme l'aboutissement final d'une rétention chronique dans des vessies neurologiquement indemnes, mais il est plus tardif, car il n'y a pas d'hypertonie ; la décompensation de la musculature urétéro-trigonale est d'ailleurs parallèle à celle du détrusor et le reflux figure à l'inventaire des dégats causés par l'obstruction chronique ; au même titre que la trabéculatation extrême en logettes, la distension en mégavessie secondaire et l'effondrement du tracé cystométrique.

L'hypertrophie de la musculature urétéro-trigonale, qu'elle soit d'origine obstructive ou neurogène, est susceptible d'entraîner une dilatation urétérale chronique. Celle-ci, à son tour, sera accentuée par un processus tardif de décompensation et de reflux.

RESUME

Une étude histologique en trois dimensions de la jonction urétéro-vésicale nous a permis de définir la structure normale de l'uretère terminal. Celui-ci est doté d'une musculature constituée uniquement de fibres longitudinales qui se prolongent sur le plancher vésical dans le trigone. Au niveau du méat urétéral, elles donnent lieu à deux décussations, antérieure et postérieure. L'uretère terminal est doublé par une musculature supplémentaire, également longitudinale et d'origine détrusorienne.

L'étude en coupes sériées de la jonction urétéro-vésicale dans 50 cas de méga-uretères primaires a démontré que celle-ci est invariablement le siège d'altérations structurelles profondes. Les malformations relevées peuvent se classer en quatre groupes distincts :

1. *Hypertrophie collagène*, intéressant les deux ou trois derniers centimètres de l'uretère, associée à une raréfaction ou à une disparition de la musculature.

2. *Les anomalies musculaires* caractérisées par une désorganisation de la structure normale associée ou non à une hypertrophie musculaire.

3. *La dysembryoplasie fibro-épithéliale*, lésion inédite et très curieuse où l'on rencontre plusieurs lumières urétérales, une lumière principale et de multiples lumières accessoires englobées dans un tissu collagène au sein duquel les fibres musculaires sont rares.

4. *L'anarchie tissulaire*, dysembryoplasie complète : les trois systèmes conjonctifs, musculaire et épithélial n'ayant plus aucune structure normale.

La constatation de telles lésions indique que le *méga-uretère congénital primaire est la conséquence d'une malformation des parois de l'uretère terminal portant sur le tissu collagène, musculaire ou épithélial* ; elle réfute les théories qui invoquent pour justifier la présence d'une dilatation sans cause apparente, un déficit musculaire ou neurogénique primaire.

L'implication thérapeutique est capitale. L'existence d'une malformation obstructive au niveau de l'uretère terminal impose sa suppression lorsque l'indication chirurgicale est posée.

La sténose congénitale de l'uretère terminal, l'urétérocèle et la hernie urétéro-hiatale primaire constituent des malformations obstructives de l'uretère terminal, responsables de méga-uretères secondaires.

La sténose congénitale primaire ou sténose vraie, est généralement constituée par une hypoplasie urétérale segmentaire qui s'étend sur les deux ou trois derniers centimètres de l'uretère, mais elle peut être également constituée par un bloc de tissu fibreux entourant la lumière filiforme de l'uretère intravésical.

L'urétérocèle est la conséquence d'une hypertrophie congénitale des décussations méatiques, le méat n'est pas sténosé et la dilatation qui a pour règle générale de se développer immédiatement en amont de l'obstacle, intéresse en premier lieu l'uretère sous-muqueux produisant cette formation bizarre et pulsatile que la littérature ancienne désignait sous le nom de « dilatation pseudokystique ».

La hernie urétéro-hiatale primaire, longtemps confondue avec le diverticule vésical congénital dans lequel s'implante un uretère, constitue une entité pathologique propre et très particulière. Elle est due à une anomalie de l'hiatus urétéral détrusorien trop large qui permet à la muqueuse vésicale de s'insinuer à l'intérieur de la gaine urétérale où elle se développe sous la forme d'un sac herniaire boudiné et parfois très long. La hernie urétéro-hiatale s'accompagne toujours à des degrés divers d'une dilatation urétérale secondaire avec ou sans reflux.

Les obstructions chroniques de la voie d'excrétion vésicale et l'hypertonie détrusorienne neurogène entraînent une activité exagérée de la musculature urétéro-trigonale susceptible de provoquer son hypertrophie secondaire. La dilatation urétérale qui l'accompagne est secondaire dans un premier stade à la simple hypertrophie musculaire, mécanisme très comparable à celui du méga-uretère primaire ; dans un stade ultérieur la dislocation musculaire entraîne un reflux tardif qui aggrave rapidement la détérioration de la voie d'excrétion.

L'analyse et la classification des différentes anomalies responsables de la pathologie obstructive congénitale de la jonction urétéro-vésicale, pose les bases morphologiques indispensables d'une étude physiologique ultérieure que nous désirons entreprendre pour améliorer les résultats fonctionnels et le pronostic de la chirurgie de reconstruction.

G. Debled
Rue de Tenbosch 25
B-1050 Bruxelles (Belgique)

S U M M A R Y

A three dimensional histological study of the ureterovesical junction has enabled us to define the normal structure of the terminal ureter. It is endowed with a musculature made up exclusively of longitudinal fibers that extend onto the floor of the bladder into the trigone. At the level of the ureteral meatus, these fibers give rise to two intersections (decussations) anterior and posterior. The terminal ureter is doubled by supplementary musculature, longitudinal and of detrusor origin.

The study of serial sections of the ureterovesical junction in fifty cases of primary megaloureter has shown that it is invariably the site of important structural alterations. The malformations seen can be divided into four different groups :

1. *Connective tissue hypertrophy* involving the last two or three centimeters of the ureter, associated with a decrease or disappearance of the musculature.

2. *Musculature abnormalities*, characterized by a disorganisation of the normal structure with or without associated muscular hypertrophy.

3. *Fibro-epithelial dysembryoplasia*, an unpublished and very interesting lesion where several ureteral lumina are found : a primary lumen and multiple accessory lumina united in connective tissue containing rare muscle fibers.

4. *Complete dysembryoplasia*, tissue anarchy : connective, muscle and epithelial tissues without any normal structure.

The appearance of such lesions indicate that the primary megaloureter is the consequence of a malformation of the waves of the terminal ureter affecting the connective, muscle or epithelial tissue ; this is contrary to the theories that postulate a primary neurogenic or muscular deficit to justify the presence of a dilatation without apparent cause. The therapeutic implication is of capital importance. The existence of an obstructive malformation at the level of the terminal ureter requires suppression when surgery is performed.

Congenital stenosis of the terminal ureter, ureterocele and primary uretero-hiatal hernia make up the obstructive malformations of the terminal ureter that are responsible for the secondary megaloureters.

Primary congenital stenosis or true stenosis is generally due to a segmentary ureteral hypoplasia of the last two or three centimeters of the ureter. It may, be due to a block of fibrous tissue surrounding the thread like lumen of the intravesical ureter.

The ureterocele is the result of a congenital hypertrophy of the meatic intersections, the meatus is not stenotic and the dilatation that generally develops immediately above the obstacle, attacks primarily the submucosal portion of the ureter, producing a pulsatile formation called a « pseudokystic dilatation » in the older literature.

The primary uretero-hiatal hernia, for a long time confused with the congenital diverticulum in which the ureter is implanted makes up a distinct pathological entity. It is due to an abnormality of the hiatus which is too large allowing the bladder mucosa to insinuate within the ureteral sheath where it develops as a hernia sac, sometimes reaching great lengths. The uretero-hiatal hernia is always found with different degrees of secondary ureteral dilatation.

Chronic obstruction of bladder excretion and neurogenic detrusor hypertrophy lead to exaggerated activity of the ureterotrigonal muscle which may become secondarily hypertrophied. The ureteral dilatation which goes with it is secondary, in the early stage to simple muscular hypertrophy, a mechanism very much the same as that of the primary megalo-ureter ; in the final stage the muscular dislocation causes a late reflux which rapidly aggravates the deterioration of the excretory pathway.

The analysis and classification of the different abnormalities responsible for the congenital obstructive pathology of the ureterovesical junction, on morphological basis, is indispensable to an eventual physiological study that want to undertake to improve the functional results and prognosis of the reconstructive surgery.

ZUSAMMENFASSUNG

Eine dreidimensionale histologische Untersuchung der Ureter-Blasen-Verbindung hat einen wesentlichen Beitrag zu einer besseren Kenntnis der Normalstruktur des betreffenden Ureterenteiles geliefert. Das Muskelgewebe desselben besteht ausschliesslich aus Längsfasern, welche sich auf dem Blasenboden im Trigonum-Bereich verlängern. Sie bilden zwei Dekussationen, eine vordere und eine hintere, im Bereich der Ureteröffnung. Die Wand des Ureterenteiles ist mit einer zusätzlichten, ebenfalls aus Längsfasern bestehenden Muskelschicht detrusorischen Ursprunges bekleidet.

Bei der Untersuchung der Ureterblasen-Verbindung mit mikroskopischen Schnittreihen in 50 Fällen angeborenen Mega-Ureters hat sich gezeigt, dass diese Missbildung ausnahmslos Sitz tiefer Strukturabweichungen ist. Die von uns beobachteten und studierten Missbildungen lassen sich folgendermassen in vier Gruppen anordnen :

1. *Kollagenhypertrophie* im Bereich der letzten zwei bis drei Zentimeter des Ureters, mit Rückbildung und sogar Schwund der betreffenden Muskulatur.

2. *Abweichungen des Muskelgewebes*, gekennzeichnet durch Auflösung der Normalstruktur mit oder ohne Muskelhypertrophie.

3. *Dysembryoplasia fibro-epithelialis*, eine eigentümliche, bisher unveröffentlichte Missbildung mit mehreren Ureterlichtungen (Lumina), d.h. einer Hauptlichtung nebst zahlreichen zusätzlichen Lichtungen in einem Kollagengewebe mit spärlichen Muskelfasern.

4. *Gewebe-Anarchie*, vollständige Dysembryoplasia : die drei Systeme — Bindegewebs-, Muskel- und Epithelialsystem — sind desorganisiert und entbehren jegliche Normalstruktur.

Das Vorhandensein derartiger Abweichungen und Missbildungen erlaubt den Schluss, dass der primäre, angeborene Mega-Ureter die Folge einer Entartung des Kollagen-, Muskel- und Epithelialgewebes der Wand des Ureterendteiles ist. Dieser Befund widerspricht den Hypothesen, welche sich auf einen angeborenen Muskel- bzw. Neurogenmangel berufen um eine Erweiterung verborgenen Ursprunges zu erklären.

Entscheidend ist eine richtige Behandlung. Das Vorhandensein einer obstruierenden Missbildung im Ureterenteil erfordert von vornherein unbedingt ihre operative Beseitigung.

Die angeborene Stenose des Ureterendteiles, die Ureterhernia und die primäre Hernia ureterohiatalis sind obstruierende Missbildungen im Bereich des Ureterendteiles, welche zu Sekundärerweiterungen des Ureters führen.

Die angeborene Primärstenose oder echte Stenose besteht meistens aus einer sich über die letzten zwei bis drei Zentimeter des Ureters erstreckenden hypoplastischen Entartung, kann aber aus einer die fadenfeine Lichtung des Intravesikalureters umfassenden Fasergewebsmasse bestehen.

Die Ureterhernia ist die Folge einer angeborenen Hypertrophie der meatischen Überkreuzungen, wobei die Öffnung nicht stenosiert ist und die in den meisten Fällen sich unmittelbar oberhalb des Hindernisses bildende Erweiterung in erster Linie den submukösen Ureter beeinträchtigt, mit Bildung dieser seltsamen pulsierenden, in der älteren Literatur « Dilatio pseudocystica » genannten Missbildung.

Die primäre Hernia ureterohiatalis — lange Zeit mit dem angeborenen Blasendivertikel mit eingepflanztem Ureter verwechselt — ist eine ganz besondere pathologische Erscheinung. Ihre Ursache ist eine Missbildung, eine abnormale Erweiterung des detrusorischen Ureteralhatus, welche das Einschleiben der Blasenschleimhaut in die Ureterscheide ermöglicht, wo sie sich in der Form einer oft sehr langen wurstförmigen Herniatasche entwickelt. Die Hernia ureterohiatalis ist immer mit einer mehr oder weniger ausgeprägten sekundären Uretererweiterung mit oder ohne Rückfluss.

Die chronische Obstruktionen der Harnabfuhröffnung der Blase und die neurogen bedingte detrusorische Hypertonie verursachen eine übermäßige Aktivität der Ureterotrigonalmuskulatur, was zu Sekundärhypertrophie führen kann. Die damit gepaarte Uretererweiterung ist anfangs sekundärer Art, d.h. lediglich eine Folgeerscheinung der Muskelhypertrophie. Es handelt sich dabei um einen dem primären Mega-Ureter sehr ähnlichen Mechanismus. In einer späteren Stufe aber führt die Muskelverlagerung zu Spät rückfluss mit Beschleunigung der weiteren Entartung der betreffenden Harnabfuhrwege.

Die Analyse und die Systematik der verschiedenen Strukturabweichungen und Missbildungen, welche die angeborene pathologische Obstruktion der Ureter-Blasenverbindung bedingen, bilden die unentbehrliche morphologische Grundlage für weitere, von uns beabsichtigte physiologische Untersuchungen auf dem betreffenden Gebiet im Hinblick auf eine Verbesserung der Prognose und der Ergebnisse der Rekonstitutionschirurgie.

BIBLIOGRAPHIE

- AUVERT, ZMERLI. Discussion du rapport de Perrin J. Traitement des méga-uretères. *Cinquante-quatrième congrès français d'urologie*. Doin, Paris, 1960, pp. 175-184.
- BELL C. Account of the muscles of the ureters and their effects in the irritable states of the bladder. *Med. Trans. London*, 1812, 4, 171 (cité par Wesson en 1920 et Gruber en 1935).
- BISCHOFF P.F. Mega-Ureter. *Brit. J. Urol.*, 1957, 29, 416-423.
- BISCHOFF P.F. Zur chirurgischen Behandlung des kindlichen megaloureters. *Urol. Int.*, 1958, 6, 12-49.
- BISCHOFF P.F. Betrachtungen zur genese des megaureters. *Urol. Int.*, 1961, 11, 257-286.
- BISCHOFF P.F. Symptomatologie et traitement chirurgical du méga-uretère congénital. *Acta urol. belg.*, 1962, 30, 257-285.
- BISCHOFF P.F., BUSH H.G. Origin, clinical experiences and treatment of urinary obstructions of the lower ureter in childhood. *J. Urol.*, 1961, 85, 739-748.
- BOEMINGHAUS H. Megaureter (Betrachtungen zur Ätiologie und therapie). *Urol. Int.*, 1957, 4, 257-292.
- BOEMINGHAUS H. Discussion du rapport de Perrin J. Traitement des méga-uretères. *Cinquante-quatrième Congrès Français d'Urologie*. Doin, Paris, 1960, pp. 145-150.
- BRAASH. Stricture of the ureter. *JAMA*, 1928, 91, 1263 (cité par Campbell M.F., *Urology*. Saunders Company, Philadelphia and London, 1954 p. 361).
- CAMPBELL M.F. Congenital ureteral stricture. *Urology*. Saunders Company, Philadelphia and London, 1954, pp. 340-358.
- CHAPADEIRO E., LOPES E.R., de MESQUITA P.M., PEREIRA F.E.L. Incidencia de « megas » associados a cardiopatia chagastica. *Rev. Inst. Med. Trop.* (Sao Paulo), 1964, 6, 287-291.
- CHWALLA R. Process of formation of cystic dilatations of vesical end of ureter and of diverticula of ureteral ostium. *Urol. et Cutan. Rev.*, 1927, 31, 499.
- CULP D.A. Congenital ureteral stricture. *The ureter*. Edit. H. Bergman. Harper and Row, New York, Evanston and London, 1967, pp. 346-349.
- CUSSEN L.J. Dimensions of the normal ureter in infancy and childhood. *Invest. Urol.*, 1967a, 5, 164-178.
- CUSSEN L.J. The structure of the normal human ureter in infancy and childhood. A quantitative study of the muscular and elastic tissue. *Invest. Urol.*, 1967b, 5, 179-194.
- DEBLED G. L'étiologie du méga-uretère congénital primaire. *Acta urol. belg.*, 1968, 36, 129-136.
- DEBLED G. L'hiatus urétéral normal et pathologique. *Acta urol. belg.*, 1968, 36, 357-365.
- DEBLED G. L'étiologie de l'urétérocèle simple. *Acta urol. belg.*, 1969, 37, 125-130.
- DE LUCA F.G., SWENSON O., SMYTH B. The effect of chronic mechanical obstruction on ureteral peristalsis. *J. Urol.*, 1961, 85, 497-501.
- de MIGUEL S. Etude anatomique de l'uretère terminal. *Acta urol. belg.*, 1958, 26, 197-215.
- EISENSTAEDT J.S. Primary congenital megaloureters. *Arch. Surg.*, 1926, 13, 64-74.
- FRIEDENBERG R.M. Radiographic examination of the ureter. *The ureter*. Edit. H. Bergman. Harper and Row, New York, Evanston and London, 1967, p. 234.
- GAYET R. L'uretère intramural. *J. Urol.*, 1937, 44, 193-217.
- GERARD L. La forme de l'uretère chez le fœtus et le nouveau-né. *Thèse*, no 63. Éd. G. Jacques, Paris, 1908.
- GIL VERNET S. Physiologie de la miction I. *Urologia*, 1958, 25, 561-578.

- GIL VERNET S. Plan estructural y dinamico de la musculatura del ureter. *Conferencia en la Real Academia Nacional de Medicina el dia 25 de marzo de 1969*, Madrid.
- GOTTLIEB J. Pathogenesis and treatment of ureterocele. *Z. Urol. Chir.*, 1926, 19, 345-367.
- GRAVES R.C., DAVIDOFF L.M. Studies on the bladder and ureters with especial reference to regurgitation of the vesical contents. *J. Urol.*, 1925, 14, 1-17.
- GREGOIR W. Les troubles moteurs de l'arbre urinaire supérieur. « Congrès Belge d'Urologie, 28 mai 1951. » *J. Belg. Urol.*, 1951, 3, 89-246.
- GREGOIR W. *L'urolographie et la radiomanométrie urinaire*. Office International de Librairie, Bruxelles, 1953.
- GREGOIR W. L'anastomose urétéro-vésicale latérale. *Acta urol. belg.*, 1957, 25, 5-11.
- GREGOIR W. Le traitement chirurgical du reflux vésico-urétéral congénital. *Acta chir. belg.*, 1964, 63, 431-439.
- GREGOIR W. Traitement chirurgical du reflux congénital et du méga-uretère primaire. *Urol. Int.*, 1969, 24, 502-526.
- GREGOIR W., DEBLED G. La dysembryoplasie fibro-épithéliale de l'uretère intramural. *Acta urol. belg.*, 1966, 34, 229-232.
- GRUBER C.M. The uretero-vesical valve. *J. Urol.*, 1929, 22, 275-292.
- HOMSY G.E. The dynamics of the uretero-vesical and vesico-urethral junctions. I. Role of the trigone and cristae urethralis. *Invest. Urol.*, 1967, 4, 399-407.
- HUTCH J.A. Vesicoureteral reflux in the paraplegic : cause and correction. *J. Urol.*, 1952, 68, 457.
- HUTCH J.A. *The ureterovesical junction*. University of California Press, Berkeley, 1958.
- HUTCH J.A. Saccule formation at the uretero-vesical junction in smooth walled bladders. *J. Urol.*, 1961a, 86, 390-399.
- HUTCH J.A. The theory of maturation of the intravesical ureter. *J. Urol.*, 1961b, 86, 534-538.
- HUTCH J.A. Ureteric advancement operation : anatomy, technique and early results. *J. Urol.*, 1963, 89, 180-184.
- HUTCH J.A. A new theory of the anatomy of the internal urinary sphincter and the physiology of micturition. II. The base plate. *J. Urol.*, 1966, 96, 182-188.
- HUTCH J.A., AYRES R.D., LOQUVAM G.S. The bladder musculature with special reference to the ureterovesical junction. *J. Urol.*, 1961, 85, 531-539.
- JONES D.S. The origin of the vagi and the parasympathetic ganglion cells of the viscera of the chick. *Anat. Rec.*, 1942, 82, 185-197.
- KRETSCHMER H.L., HIBBS W.C. A study of the vesical end of the ureter in hydronephrosis. *Surg. Gynec. Obstet.*, 1933, 57, 170.
- LICH R. Jr., HOWERTON L.W., DAVIS A.D. Recurrent urosepsis in children. *J. Urol.*, 1961, 86, 554-558.
- LIEUTAUD. *Observations anatomiques sur la structure de la vessie*. Mémoires de l'Académie Royale des Sciences, Paris, 1753.
- LOPES E.R. Comportamento do sistema nervoso autonomo dos ureteres de Chagasicos cronicos. *Rev. Inst. Med. Hop.* (Sao Paulo), 1969, 11, 182-186.
- LOPES E.R. Communication personnelle, 1971.
- Mac KINNON K.J., FOOTE J.W., WIGLESWORTH F.W., BLENNERHASSET J.B. The pathology of the adynamic distal ureteral segment. *J. Urol.*, 1970, 103, 134-137.
- MELICK W.G., NARYKA J.J., SCHMIDT J.H. Experimental studies of ureteral peristaltic patterns in the Pig II Myogenic activity of the Pig Ureter. *J. Urol.*, 1961, 86, 46-50.
- MURNAGHAN G.F. The physiology of megaureter. *Proc. Roy. Soc. Med. London*, 1958, 51, 776-779.
- NEZELOFF C. Cité par Auvert et Zmerli (1960).
- PERRIN J. Traitement des méga-uretères. *Cinquante-quatrième Congrès Français d'Urologie*, Doin, Paris, 1960.
- PESSIN S.B. Stricture of the ureter. *Pathology*. Edit. Anderson W.A.D. C.V. Mosby Company, St Louis, 1961, p. 628.
- PETERS P.C., JOHNSON D.E., JACKSON J.H. Jr. The incidence of vesicoureteral reflux in the premature child. *J. Urol.*, 1967, 97, 259-260.
- PETILLO D. Ureterocele ; clinical significance and process of formation, report of 4 cases. *Surg. Gynec. Obstet.*, 1925, 40, 811-818.
- PIEPER A. Beitrag zur nervensorgung des ureters. *Z. Urol.*, 1951a, 44, 17-23.

- PIEPER A. Further studies on ganglion cells, sensory nerve fibers and vegetative plexuses in ureteral wall. *Z. Urol.*, 1951b, 44, 576-587.
- POLITANO V.A., LEADBETTER W.F. An operative technique for the correction of vesico-ureteral reflux. *J. Urol.*, 1958, 79, 932-941.
- SATANI Y. Histologic study of the ureter. *J. Urol.*, 1919, 3, 247-267.
- SCHWARZ A. Stricture of the ureter. *The ureter*. Edit. H. Bergman. Harper and Row, New York, Evanston, London, 1967, pp. 85-86.
- STÖHR Ph. Cité par Bischoff et Bush (1961).
- SWENSON O., NEUHAUSER E.B.D., PICKETT L.K. New concepts of etiology, diagnosis and treatment of congenital megacolon (Hirschprung's disease). *Pediatrics*, 1949, 4, 201-209.
- SWENSON O., Mac MAHON H.E., JAKES W.E., CAMPBELL J.S. A new concept of etiology of megaloureters. *New Engl. J. Med.*, 1952, 246, 41-46.
- TANAGHO E.A., PUGH R.C. The anatomy and function of the ureterovesical junction. *Brit. J. Urol.*, 1963, 35, 151-165.
- TANAGHO E.A., MEYERS F.H. Trigonal hypertrophy : a cause of ureteral obstruction. *J. Urol.*, 1965, 93, 678-683.
- TANAGHO E.A., SMITH D.R., GUTHRIE T.H. Pathophysiology of functional ureteral obstruction. *J. Urol.*, 1970, 104, 73-88.
- UHLENHUTH E., HUNTER Dew.T. Jr., LOECHEL W.C. *Problems in the anatomy of the pelvis*. J.B. Lippincott Co., 1953.
- VAN DEN BULCKE C., KEEN E.N., FINE H. Observations on smooth muscle disposition in the urinary tract. *J. Urol.*, 1970, 103, 783-789.
- VAN WELKENHUYZEN P. Remarques sur le transit urétéral normal et pathologique. *Acta urol. belg.*, 1969, 37, 337-342.
- VERMOOTEN V. A new etiology for certain types of dilated ureters in children. *J. Urol.*, 1939, 41, 455-463.
- VERSARI R. La morfogenesi della guaina dell'uretere umano. *Ricerche. Lab. di anat. norm. de r. Univ. di Roma*, 1909-1910, 15, 125-134.
- VERSARI R. Sulla costante presenza di una formazione ganglionare del simpatico periferico in vicinanza della porzione intramurale dell'uretere umano. *Monitore zool. ital.*, 1915, 26, 116.
- WALDEYER W. Ureterscheide. *Verhandl. anat. gesellsch.*, 1892, 6, 242.
- WALDEYER W. Das trigonum vesical. *Sitzung der Berl. akad. d. Wiss.*, 1897, 732-749.
- WESSON M.B. Anatomical, embryological and physiological studies of the trigone and neck of the bladder. *J. Urol.*, 1920, 4, 279-315.
- WILLIAMS D.I. Megacystis and megaureter in children. *Bull. N.Y. Acad. Med.*, 1959, 35, 317-327.
- WILLIAMS D.I., HULME-MOIR. Primary obstructive megaureter. *Brit. J. Urol.*, 1970, 42, 140-149.
- WOODBURNE R.T. Anatomy of the uretero-vesical junction. *J. Urol.*, 1964, 92, 431-435.
- WOODBURNE R.T. The ureter, uretero-vesical junction, and vesical trigone. *Anat. Rec.*, 1965, 151, 243-249.
- ZAFFAGNINI B., MANGIARACINA A. Morphologic influence on dynamics of terminal portion. *Chir. e. pat. sper.*, 1955, 3, 211-228.
- ZAFFAGNINI B., FAZIO A. Morphologic premise to function of Waldeyer sheath. *Chir. e. pat. sper.*, 1955, 3, 511-523.

Imprimé
en Belgique

DES PRESSES DES PUBLICATIONS A C T A M E D I C A B E L G I C A
Dir. : Jos. HILGERS, av. E. de Beco 75 - B-1050 Bruxelles (Belgique) - Tél. 48.21.10