



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



Les urgences rares en urologie

Rare emergencies in urology



P. Chiron^{a,*}, P.-H. Savoie^b, R. Boissier^c, J.-A. Long^d

^a Service d'urologie, hôpital d'instruction des armées Bégin, 69, avenue de Paris, 94160 Saint-Mandé, France

^b Service d'urologie, hôpital d'instruction des armées Sainte-Anne, 2, boulevard Sainte-Anne, 83000 Toulon, France

^c Service de chirurgie urologique et de transplantation rénale, Aix-Marseille université, centre hospitalier universitaire de la Conception, AP-HM, 147, boulevard Baille, 13005 Marseille, France

^d Service d'urologie et de la transplantation rénale, centre hospitalier universitaire de Grenoble Alpes, avenue des Maquis du Grésivaudan, 38700 La Tronche, France

Reçu le 15 juillet 2021 ; accepté le 2 août 2021

Disponible sur Internet le 19 août 2021

MOTS CLÉS

Pyélonéphrite xanthogranulomateuse ;
Cystite
emphysémateuse ;
Hématurie ;
Gangrène de
Fournier ;
Calciphylaxie

Résumé

Introduction. – L'objectif de cet article était de citer des urgences rares mais parfois graves, pouvant être rencontrées par tout urologue au cours de son exercice, et d'en exposer les grands principes de prise en charge.

Matériel et méthode. – Une revue systématique de la littérature à partir de PubMed, Embase et Google Scholar a été menée, entre janvier 2000 et juin 2021. Les articles obtenus ont été sélectionnés en fonction de leur ancienneté et leur type. Les articles originaux, les méta-analyses, les recommandations et les articles de revues les plus récents publiés en français et en anglais ont été conservés. Au total, 312 articles ont été recensés et 58 sélectionnés à partir de leurs résumés. Les articles ont été ensuite analysés exhaustivement par les auteurs, et 24 références ont finalement été retenues.

Résultats. – Plusieurs urgences rares de nature infectieuse (pyélonéphrite xanthogranulomateuse, cystite et pyélonéphrite emphysémateuse, malacoplasie, hydatidurie), ischémique (gangrène de Fournier, calciphylaxie pénienne), hémorragiques (hémospérmié, hémorragies du haut appareil urinaire, Wunderlich Syndrome, hématomes surrenaliens spontanés) ou à l'origine de manifestations douloureuses (colique spermatique, thromboses veineuses du pénis) peuvent poser des difficultés diagnostiques et thérapeutiques, en l'absence de consensus concernant leur prise en charge.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : paul.chiron@yahoo.com (P. Chiron).

Conclusion. — Ces pathologies, rares mais parfois graves, doivent être reconnues afin de ne pas retarder la prise en charge et de diminuer leur morbi-mortalité. Conjugée à l'amélioration constante de notre arsenal diagnostique et thérapeutique, une meilleure connaissance de ces urgences rares contribuera à préserver le pronostic fonctionnel et vital des patients.

© 2021 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Xanthogranulomatous pyelonephritis;
Emphysematous cystitis;
Hematuria;
Fournier's gangrene;
Calciphylaxis

Summary

Introduction. — The aim of this article was to cite rare but sometimes serious emergencies that may be encountered by any urologist during their practice, and to outline the main principles of their management.

Material and method. — A systematic review of the literature using PubMed, Embase and Google Scholar was carried out between January 2000 and June 2021. The articles obtained were selected according to their age and type. The original articles, meta-analyses, recommendations and the most recent journal articles published in French and English have been retained. A total of 312 articles were identified and 58 selected from their abstracts. The articles were then analysed exhaustively by the authors, and 24 references were finally selected.

Results. — Several rare emergencies of an infectious nature (xanthogranulomatous pyelonephritis, emphysematous cystitis and pyelonephritis, malacoplasia, hydatiduria), ischemic nature (Fournier's gangrene, penile calciphylaxis), or hemorrhagic nature (hemospermia, hemorrhages of the upper urinary tract or adrenal gland spontaneous hematoma), or at the origin of painful manifestations (spermatic colic, venous thrombosis of the penis), can pose diagnostic and therapeutic difficulties, in the absence of consensus concerning their management.

Conclusion. — These pathologies, rare but sometimes serious, must be recognized in order to not delay the treatment and to be able to reduce their morbidity and mortality. Combined with the constant improvement of our diagnostic and therapeutic arsenal, a better knowledge of these rare emergencies will help to preserve the functional and vital prognosis of patients.

© 2021 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

Les urgences urologiques occupent une part importante de l'activité d'un service d'urologie. Certaines d'entre elles, rares ou méconnues, peuvent être difficiles à appréhender pour les praticiens, urologues ou non, et posent des problèmes diagnostiques et thérapeutiques, alors que les pronostics fonctionnels ou vitaux peuvent être en jeu.

L'objectif de cet article était de citer des urgences rares mais parfois graves, pouvant être rencontrées par tout urologue au cours de son exercice, et d'en exposer les grands principes de prise en charge.

Matériel et méthode

Une revue systématique de la littérature à partir de PubMed, Embase et Google Scholar a été menée, entre janvier 2000 et juin 2021. Les mots clés utilisés dans la recherche, dans les titres et résumés, étaient les associations « rare » AND « emergency » AND « urology », « rare » AND « infection » AND « urology ». « rare » AND « pain » AND « urology », AND « rare » AND « necrosis » AND « urology ».

Les articles obtenus ont ensuite été sélectionnés en fonction de leur ancienneté et leur type. Les articles originaux,

les méta-analyses, les recommandations et les articles de revues les plus récents publiés en français et en anglais ont été conservés. Au total, 312 articles ont été recensés et 58 sélectionnés à partir de leurs résumés. Les articles ont été ensuite analysés exhaustivement par les auteurs, et 24 références ont finalement été retenues.

Résultats

Infections urinaires aiguës rares

Pyélonéphrite xanthogranulomateuse

Définition, épidémiologie

La pyélonéphrite xanthogranulomateuse (PXG) est une inflammation chronique du rein. Rare, son incidence serait de 1,4/100 000 habitants, soit 0,6 à 1,4 % des pyélonéphrites diagnostiquées à l'imagerie. Histologiquement, on observe un remplacement du parenchyme rénal par des collections granulomateuses contenant des macrophages spumeux (cellules xanthomateuses).

Si sa physiopathologie n'est pas totalement élucidée, elle survient en cas de coexistence d'infections rénales chroniques et/ou récidivantes, et d'une obstruction des voies excrétrices, qu'il s'agisse d'une lithiase rénale (en



Figure 1. Pyélonéphrite xanthogranulomateuse. Coupe horizontale de TDM abdomino-pelvienne injectée, au temps portal. Aspect de pyélonéphrite xanthogranulomateuse du rein droit, avec rein détruit sur calcul pyélique, abcédation du rein et diffusion à l'espace périrénal.
Source : Case courtesy of Dr Mostafa El-Feky, Radiopaedia.org, rID : 57691.

particulier calcul coralliforme) ou d'autres uropathies obstructives [1]. La prédominance féminine est nette (*sex-ratio* de 4/1), avec un pic d'incidence entre la cinquième et la septième décennie, bien qu'elle puisse être rencontrée à tout âge [2]. Le diabète sucré est également une comorbidité fréquemment retrouvée.

Diagnostic

Contrairement aux autres infections rénales, les patients asymptomatiques ne sont pas rares. Les signes cliniques les plus fréquents associent douleur lombaire (95 %), fièvre (64 %), sensation de malaise, et perte de poids, évoluant classiquement depuis plus de six mois. À l'examen une masse abdominale est palpable dans environ 50 % des cas. Dans les formes les plus évoluées, une fistulisation cutanée est possible. Au plan biologique, un syndrome inflammatoire biologique est fréquent. L'examen Cytobactériologiques des Urines (ECBU) n'est positif que dans 67 % des cas, le plus souvent à germes uréasiques (*Escherichia Coli*, *Proteus mirabilis*), bien que d'autres pathogènes aient été impliqués [1].

Il n'y a pas de signe pathognomonique en imagerie. La tomодensitométrie est l'examen de choix, retrouvant habituellement un rein dilaté et non fonctionnel avec un aspect de suppuration diffuse. Pour Loffroy et al., la présence d'une lithiase rénale et d'une hydronéphrose concomitante sont présentes dans 90 % des cas [2]. L'extension de l'infection peut également se faire vers la loge rénale voir le rétropéritoine (Fig. 1). Au contraire, lorsque l'infection est focale sans lithiase, la PXG peut imiter un cancer. Le diagnostic morphologique reste difficile car seules 25 % des PXG sont diagnostiquées en préopératoire.

Traitement

Le rein étant habituellement non fonctionnel, le traitement de référence est la néphrectomie totale. Il a pour objectif l'exérèse de l'intégralité des tissus inflammatoires. La voie d'abord n'est pas consensuelle : la néphrectomie coelioscopique permettrait une diminution de la durée moyenne

d'hospitalisation, des pertes sanguines et du taux de transfusion mais d'autres auteurs n'ont pas trouvé de différence significative avec la voie ouverte [3]. En cas de lésion focale, certains auteurs ont rapporté une prise en charge par néphrectomie partielle [4], avec de bons résultats à long-terme. Il s'agit d'une néphrectomie difficile dont le taux de complications périopératoires varie de 20 % à 45 %. Un traitement combiné associant antibiothérapie périopératoire prolongée et soins de support est recommandé en préopératoire. L'association piperacilline/tazobactam ou la ceftriaxone sont utilisés avec des taux de résistance autour de 15 %. Cette stratégie permet parfois d'éviter la chirurgie [5].

Pyélonéphrite emphysémateuse – cystite emphysémateuse

Cystites et pyélonéphrites emphysémateuses sont des infections aiguës rares mais graves, liées au développement de bactéries gazogènes dans les voies urinaires. Elles sont le plus souvent de type anaérobie facultatif (capables de se développer dans des conditions aérobies et anaérobies), parmi lesquels les uropathogènes courants, *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae* ou *Proteus mirabilis*.

Cystite emphysémateuse (CE)

Elle est définie par la présence de gaz dans la lumière ou dans la paroi vésicale (Fig. 2). Ses facteurs de risque sont le sexe féminin, le diabète sucré, la vessie neurogène, le sondage à demeure ou la rétention chronique d'urines [6]. Les symptômes urinaires les plus courants sont la dysurie, la sensibilité sus-pubienne, la pneumaturie, mais 7 % de patients sont asymptomatiques. Son spectre clinique s'étend de la cystite aiguë au choc septique, avec un taux de mortalité de 7 %.

Le diagnostic positif est habituellement porté devant l'association de signes cliniques, d'un ECBU positif et de signes radiologiques. La tomодensitométrie est l'examen de choix, permettant le diagnostic positif mais aussi l'évaluation de la gravité, corrélée à la quantité de gaz observée.

Dans la grande majorité des cas, le traitement est conservateur, associant drainage vésical et antibiothérapie à large spectre, secondairement adaptée à l'antibiogramme. Chez les patients diabétiques, un contrôle glycémique strict est indispensable. Dans les cas extrêmes où une nécrose étendue de la paroi vésicale survient, un traitement chirurgical par débridement voire une cystectomie peuvent être nécessaires [6].

Pyélonéphrite emphysémateuse (PE)

De même, la PE est définie par la présence de gaz au sein des voies excrétrices supérieures, du parenchyme rénal, voire de l'espace périnéphrique, qui ne doit pas être confondue avec de l'air présents dans l'arbre urinaire dans les suites immédiates d'une procédure endoscopique (Fig. 3). Un diabète est retrouvé dans plus de 90 % des cas. Elle est favorisée par le sexe féminin, les pyélonéphrites récidivantes, la lithiase urinaire récidivante ou chronique, et la présence d'une obstruction des voies excrétrices.

La présentation clinique est celle d'une pyélonéphrite aiguë, associant fièvre (80 %), douleur lombaire (70 %) et vomissements (20 %). La pneumaturie est rare.

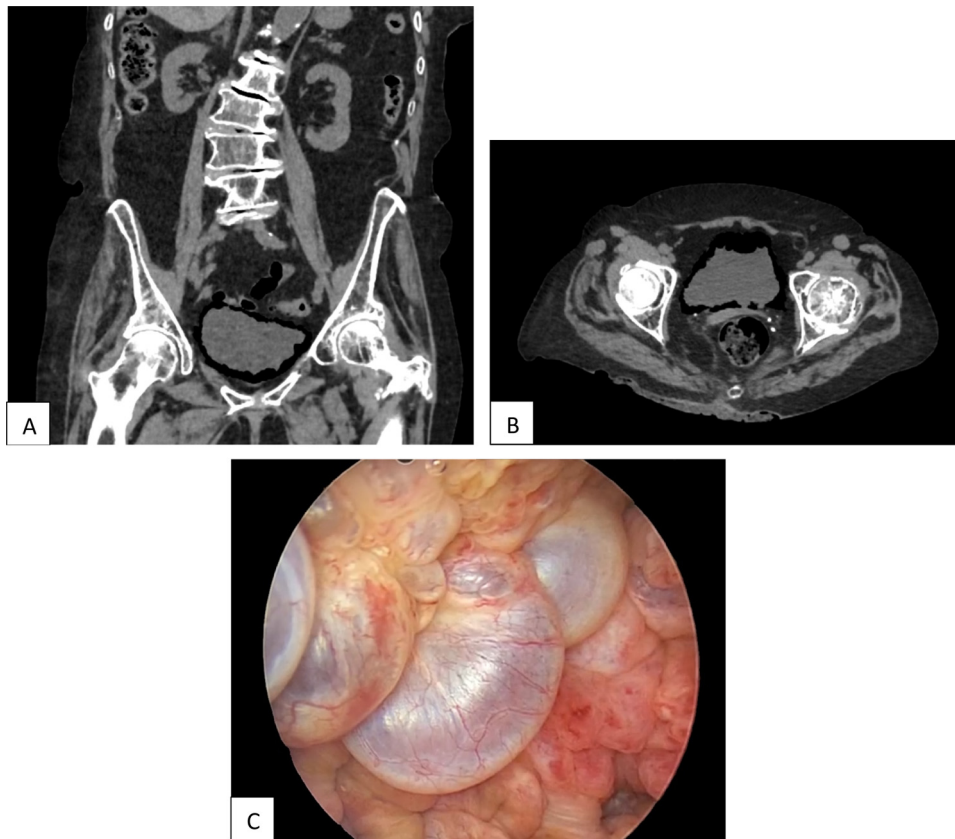


Figure 2. Cystite emphysémateuse. A et B. Coupe frontale et horizontale de TDM abdomino-pelvienne injectée, au temps portal. Aspect de cystite emphysémateuse, avec présence d'air intra-luminal et dans la paroi vésicale. C. Paroi vésicale visualisée en cystoscopie : présence de bulles d'air sous-muqueuses diffuses.
Source : collection Dr P. Chiron, HIA Bégin.

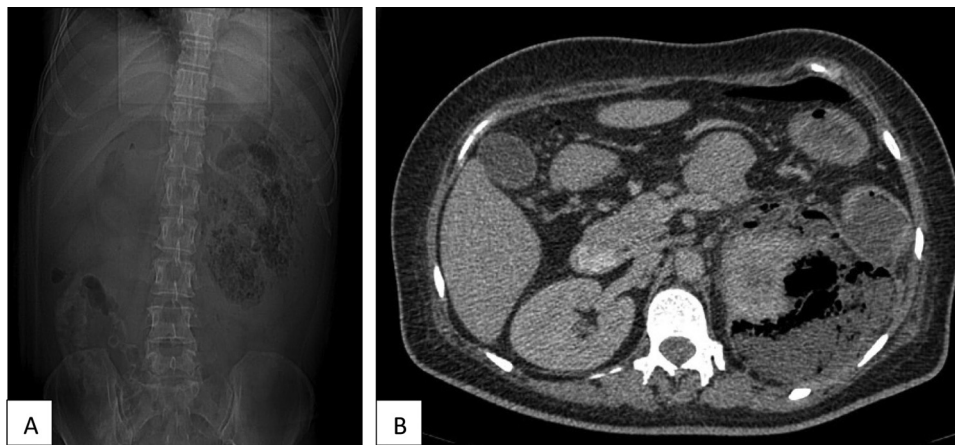


Figure 3. Pyélonéphrite emphysémateuse. A. Cliché d'ASP de face : présence de multiples bulles de gaz en projection de l'aire rénale gauche. B. Coupe horizontale de TDM abdomino-pelvienne injectée, au temps portal. Aspect de pyélonéphrite emphysémateuse du rein gauche, avec présence d'air intra-parenchymateux.
Source : Case courtesy of Dr Jose Miguel Terrazas Najera, Radiopaedia.org, rID : 21854.

Le diagnostic est scannographique. Huang et al. ont établi une classification en 4 grades distincts, de gravité croissante, en fonction de la quantité et de la localisation du gaz : cette classification guide l'attitude thérapeutique [7] (Tableau 1).

Pour les grades I ou II, l'association d'une antibiothérapie intraveineuse à large spectre, d'un contrôle glycémique strict, et d'un drainage des voies excrétrices supérieures en cas d'obstruction permet un taux de survie de 100 %. Au contraire, pour les infections les plus sévères, le taux de

Tableau 1 Classification morphologique de la pyélonéphrite emphysemateuse.

Grade I	Gaz présent uniquement dans les voies excrétrices urinaires
Grade II	Gaz présent dans le parenchyme, mais sans extension à l'espace périnéphrique
Grade III	IIIa : extension du gaz ou de l'abcès à l'espace périnéphrique
	IIIb : extension du gaz ou de l'abcès à l'espace pararénal
Grade IV	Infection bilatérale, ou rein unique anatomique ou fonctionnel

D'après Huang et al.

mortalité atteint 28 %, les signes de sepsis étant corrélés à une mortalité plus importante encore. Certains estiment que les grades III ou IV devraient bénéficier d'une néphrectomie « de sauvetage » d'emblée [8].

Malacoplasie ou malacoplakie

Définition, épidémiologie

Du grec « plaques molles », il s'agit d'une infection granulomateuse affectant le plus souvent le tractus génito-urinaire, mais pouvant atteindre le tube digestif, le système nerveux central, la peau, les poumons, les ganglions lymphatiques ou le rétropéritoine. À ce jour, environ 500 cas seulement sont rapportés dans la littérature. Les voies urinaires sont atteintes dans 75 % des cas. Il s'agit, le plus souvent d'atteinte vésicale, plus rarement rénale, urétérale, testiculaire ou prostatique, par ordre de fréquence. Sa présentation polymorphe peut imiter celle d'un cancer, bien qu'il s'agisse d'une pathologie bénigne, souvent spontanément résolutive.

Sa physiopathologie semble liée dans plus de 50 % à l'état d'immunosuppression, qui altère la capacité des macrophages à détruire les bactéries. Près de 90 % des patients présentent une infection urinaire chronique par des bactéries coliformes.

Histologiquement, la malacoplasie se traduit par la présence de plaques tissulaires jaunes, molles et friables, contenant des histiocytes comprenant des corps de Michaelis-Gutmann (fragments bactériens calcifiés) [9].

Clinique

La malacoplasie vésicale peut entraîner dysurie, pollakiurie ou urgenturies, voire entraîner une obstruction urétérale ou provoquer une hématurie macroscopique. En fibroscopie, elle peut apparaître comme une inflammation pariétale, voire, en cas d'accumulation histiocyttaire dans la *lamina propria*, faire protrusion dans la lumière vésicale et paraître polypoïde. Elle peut également coexister avec une tumeur maligne. Au niveau urétéral, une colique néphrétique conduit généralement à une urétéroscopie diagnostique.

La malacoplasie rénale peut provoquer des signes cliniques de pyélonéphrite. En imagerie, une atteinte diffuse peut ne pas transparaitre, mais en cas de développement focal, elle peut mimer une tumeur maligne (Fig. 4).



Figure 4. Malacoplasie. Coupe horizontale de TDM abdomino-pelvienne injectée, au temps portal. Aspect de malacoplasie vésicale mimant une tumeur floride. Source : Case courtesy of Dr Michael P. Hartung, Radiopaedia.org, rID : 83974.

Seule une preuve histologique permettra de confirmer le diagnostic.

Prise en charge

Au niveau vésical, le traitement est essentiellement médical, s'appuyant sur un traitement anti-inflammatoire ou antibiotique prolongé, par quinolones ou triméthoprime-sulfaméthoxazole, diffusant largement dans les macrophages [10]. Après le succès du traitement d'attaque, certains auteurs préconisent une prévention secondaire, avec diminution de posologie des immunosuppresseurs à la dose minimale efficace, et maintien d'une antibioprophylaxie à faible dose. Les lésions persistant en fibroscopie après traitement médical peuvent faire l'objet d'une résection transurétrale, notamment pour ne pas méconnaître une tumeur de vessie associée.

La localisation dans les voies urinaires du haut appareil est souvent confondue avec une lésion néoplasique. Du fait de l'obstruction, la morbidité est importante, justifiant un traitement chirurgical d'emblée. De même, en cas d'atteinte rénale résistant au traitement médical, une néphrectomie peut être nécessaire.

Hydatidurie

Définition, épidémiologie

L'hydatidose est une maladie parasitaire résultant du développement tissulaire de la larve d'un ténia, *Echinococcus granulosus*, qui parasite à l'état adulte, l'intestin grêle des canidés. Cosmopolite, elle sévit dans les zones d'élevage extensif, notamment les pays du Maghreb, d'Afrique de l'Est et d'Amérique du Sud. En France, des foyers existent dans le Sud-Est (Bouches-du-Rhône, Alpes-Maritimes, PACA, Corse) et le Sud-Ouest (Pays basque).

L'humain est un hôte intermédiaire, et se contamine par l'ingestion accidentelle d'œufs par contact avec un chien contaminé, voire par ingestion d'aliments souillés par des déjections. Une fois l'œuf ingéré, l'embryon est libéré dans le tube digestif, traverse la paroi intestinale et gagne la circulation sanguine. Il est arrêté dans 60 % des cas par le filtre hépatique, et dans 30 % des cas par le filtre pulmonaire. L'atteinte de l'arbre urinaire représente moins de 4 % de toutes les localisations viscérales.

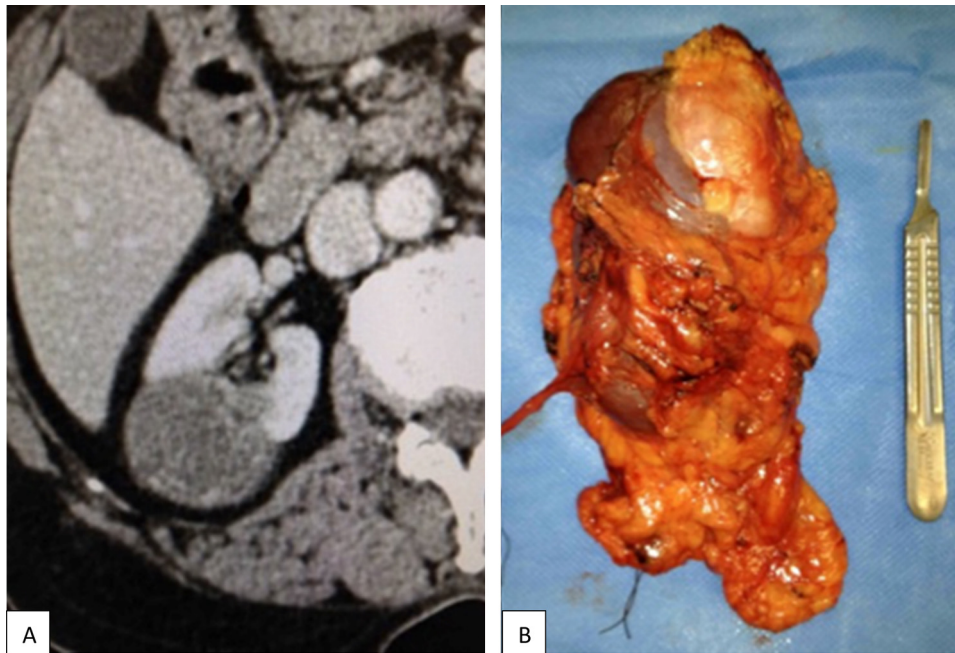


Figure 5. Kyste hydatidique du rein. A. Aspect scannographique évocateur d'un kyste atypique Bosniak IV. B. Pièce de néphrectomie élargie droite pour tumeur suspecte symptomatique au scanner. Source : collection Dr T. Monchal, Afghanistan.

L'embryon s'y développe lentement sans traduction clinique. La symptomatologie du kyste, dont la taille peut atteindre 10 à 20 cm de diamètre, varie selon son siège et son stade évolutif.

Hydatidose rénale

Parmi les formes uro-génitales, la localisation rénale souvent unifocale et polaire, est la plus commune. Les symptômes regroupent douleur (35–80 %), masse palpable (40–75 %), et signes de compression des structures périkystiques. En cas de fistulisation dans les voies excrétrices, l'hydaturie n'est retrouvée que dans 10 à 25 % des cas : elle se traduit par la constatation macroscopique de vésicules filles « en peaux de raisin » dans les urines [11].

L'imagerie peut faire évoquer le diagnostic, montrant une lésion liquidienne parfois cloisonnée, entourée d'un liseré calcifié. L'aspect peut évoquer celui d'un cancer (Fig. 5).

Au plan biologique, l'hyperéosinophilie traduit la fissuration de la paroi kystique, libérant du liquide hydatidique fortement allergisant et immunogène. La ponction diagnostique du kyste est proscrite du fait du risque de dissémination. Un diagnostic sérologique est possible mais sa négativité n'exclut pas le diagnostic.

Le traitement est le plus souvent chirurgical, par excision de la masse parasitaire. Chez les patients inopérables, l'alternative est la ponction-aspiration du kyste, suivie d'une injection/réaspiration de sérum salé hypertonique (technique PAIR). Dans les deux cas, un traitement antiparasitaire par Albendazole (15 mg/kg/j pendant plusieurs mois), permettra de réduire la morbidité de l'intervention et les risques de récurrence [12].

Hydatidose pelvienne

L'échinococcose pelvienne est extrêmement rare (0,2 à 2,25 % des cas). La plupart du temps, les localisations pelviennes sont secondaires à une rupture spontanée ou provoquée d'un kyste hépatique, mais elles peuvent, rarement, être primaires. Le cul-de-sac de Douglas est le site habituel de développement de l'hydatidose pelvienne, mais des cas de développement dans la paroi vésicale ont été rapportés [13]. En imagerie, ils doivent être différenciés des kystes de la vésicule séminale, du canal mullérien, du canal déférent, ou d'un abcès prostatique [12].

Les signes cliniques sont essentiellement liés à la compression des organes de voisinage : douleurs (72 %), masse palpable (65 %), signes fonctionnels urinaires (13,9 % des cas) pouvant aller jusqu'à la rétention d'urines. Une fistulisation peut se produire vers l'utérus, l'ovaire, la trompe de Fallope, le rectum ou la vessie. Le traitement est essentiellement chirurgical : la chirurgie partielle est associée à une morbidité importante, les fistules urinaires étant fréquentes, et la cystectomie totale pouvant être alors la seule alternative [13].

Nécroses des organes génitaux externes

Nécrose humide : la gangrène de Fournier

Définition, épidémiologie

La gangrène de Fournier est une fasciite nécrosante d'évolution rapide, intéressant les régions périnéale, génitale et périnéale. Relativement rare, son incidence globale est estimée à 1,6/100 000, avec un pic d'incidence (3,3/100 000) entre 50 et 79 ans. La prédominance masculine est nette (*sex-ratio* de 10/1,4). Le taux de mortalité rapporté est de 3 à 45 % dans la littérature.

- La pyélonéphrite xantogranulomateuse est une infection chronique du rein, rare mais sévère, conduisant à la destruction du parenchyme rénal. Le traitement par néphrectomie totale doit être encadré par une antibiothérapie à large spectre pour en diminuer la morbidité.
- La pyélonéphrite emphysémateuse est une urgence infectieuse grave, dont le traitement repose en urgence sur l'antibiothérapie, le drainage endoscopique ou percutané des voies excrétrices urinaires, voire la néphrectomie dans les cas les plus sévères. Au contraire, la grande majorité des cystites emphysémateuses peut être traitée de façon conservatrice, par sondage vésicale et antibiothérapie.
- Bien que le plus souvent bénigne et de résolution spontanée, la malacoplasie peut mimer un cancer et il est important de savoir la reconnaître.
- L'hydatidose rénale est une localisation rare de la maladie parasitaire provoquée par les ténias du genre *Echinococcus*. Les localisations vésicales sont extrêmement rares. En cas de fistulisation du kyste dans les voies excrétrices, une hydatidurie est possible.

Au plan étiologique, un facteur causal est identifié dans 95 % des cas. Il s'agit le plus souvent d'une porte d'entrée cutanée locale. Plusieurs pathologies urologiques (sténoses urétrales, calculs urétraux, abcès rénaux, prostatite) peuvent également être impliquées. De même, la survenue d'une gangrène de Fournier peut être favorisée par différentes interventions chirurgicales urologiques (circuncision, vasectomie ou mise à plat d'abcès péri-anal).

Le terrain des patients joue un rôle prépondérant dans la diffusion de l'infection. Un diabète mal équilibré (32 à 66 % des cas) entraîne une immunodépression favorisant l'infection, et une microangiopathie favorisant la nécrose tissulaire. Une pathologie cardiovasculaire est retrouvée chez un tiers des patients. D'autres facteurs d'immunodépression sont parfois retrouvés. L'âge, avancé l'hypertension artérielle, l'insuffisance cardiaque, l'insuffisance rénale et la coagulopathie sont associées à une mortalité accrue [14].

Localement, l'infection tissulaire déclenche une cascade de réponse inflammatoire avec apoptose cellulaire, entraînant une thrombose et une endartérite oblitérante. La réduction du flux sanguin entraîne une ischémie et permet une prolifération polymicrobienne anaérobies qui, associées à une pression croissante due à l'œdème entraînent une nécrose des tissus et libèrent du gaz expliquant la présence d'un emphysème à l'examen physique. La diffusion de l'infection se fait par fusées bactériennes le long des fascias. Le fascia de Colles (couche la plus profonde du fascia périméal superficiel) est en continuité avec le fascia de Scarpa de la paroi abdominale antérieure et le fascia dartos du pénis et du scrotum, facilitant la propagation de l'infection le long de ces plans.

Diagnostic

Les signes cliniques les plus courants sont la douleur scrotale, l'œdème et l'érythème des organes génitaux externes, associés à la fièvre et la tachycardie. Un crépitement sous-cutané peut-être palpable (Fig. 6).

Les hémocultures sont positives dans environ 20 % des cas, mais la Gangrène de Fournier est le plus souvent polymicrobienne, les bactéries les plus fréquemment isolées étant *Escherichia coli* et *Staphylococcus aureus*.

La tomodensitométrie est l'examen le plus spécifique pour identifier la présence d'air dans les tissus mous, qui peut ne pas être visible dans 10 % des cas (Fig. 7). Elle peut également être utile pour déterminer l'étiologie et l'étendue de la maladie, et aider à la planification chirurgicale.

La Gangrène de Fournier évolue classiquement en 4 phases :

- la phase 1, correspondant au premières 24–48 heures suivant le début de l'infection, comprend un œdème, une induration et un érythème ;
- la phase 2 se traduit par une inflammation régionale provoquée par l'invasion bactérienne ;
- la phase 3 est celle de la progression rapide de la maladie entraînant nécrose tissulaire et septicémie ;
- la phase 4, survenant après le débridement chirurgical, est caractérisée par une granulation et une cicatrisation.

Traitement

Il est multimodal, associant traitement médical et surtout débridement chirurgical. Une antibiothérapie à large spectre associant pénicillines ou céphalosporines

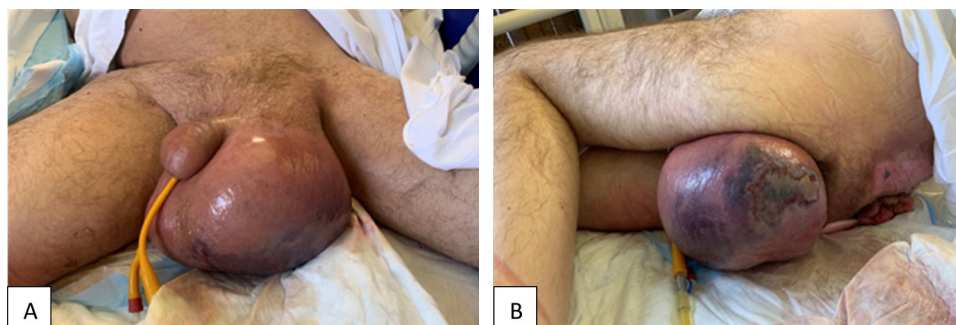


Figure 6. Gangrène de Fournier à point de départ scrotal, chez un patient tétraplégique. A. Œdème, inflammation et marbrures des organes génitaux externes. B. Nécrose de la peau scrotale ; escarre fessière pouvant correspondre à la porte d'entrée. Source : collection Pr P.-H. Savoie, HIA Sainte-Anne.

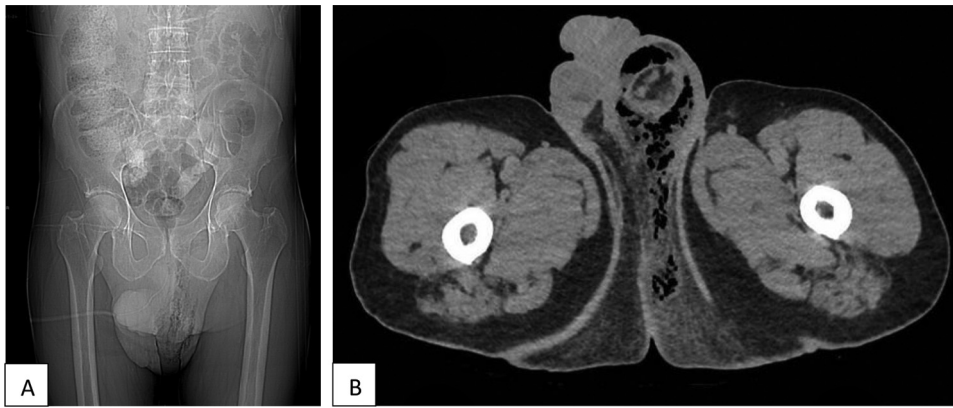


Figure 7. Gangrène de Fournier en imagerie. A. Cliché d'ASP de face : présence de multiples bulles de gaz en regard du scrotum, à gauche. B. Coupe horizontale de TDM abdomino-pelvienne non-injectée. Présence de bulles d'air diffusant du scrotum à la région pelvi-fessière. Source : Case courtesy of Dr Yair Glick, Radiopaedia.org, rID : 89891.

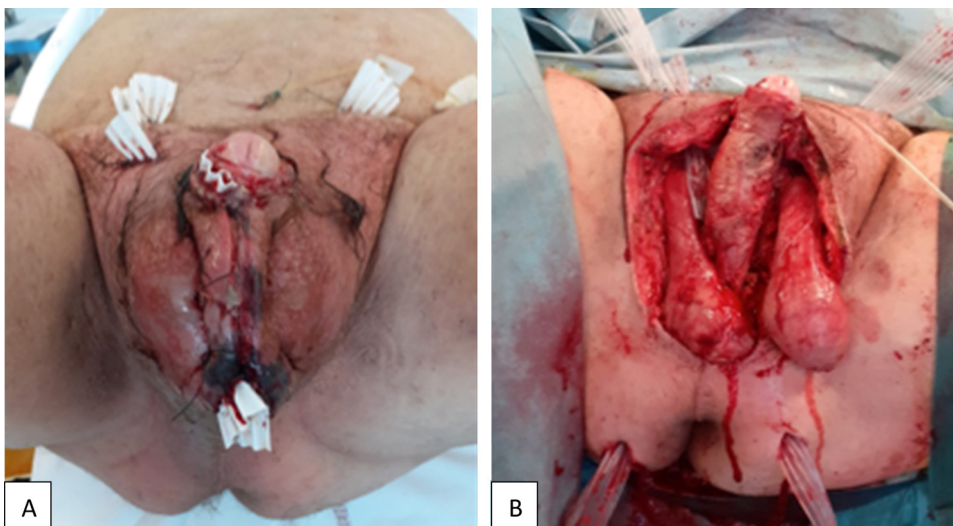


Figure 8. Parage et débridement chirurgical dans le cadre d'une gangrène de Fournier. A. Parage et débridement initial, et drainage par lames. Traitement initial paraissant insuffisant, avec persistance d'un aspect inflammatoire de la peau scrotale et périnéale. B. Reprise chirurgicale à 24h : parage et débridement de l'ensemble des tissus dévitalisés ou paraissant infectés, constituant le traitement optimal. Source : collection Pr P.-H. Savoie, HIA Sainte-Anne.

(couverture des germes Gram positifs), métronidazole ou clindamycine (pour les germes anaérobies) et aminosides (pour les germes Gram négatifs) doit être instaurée. Alternativement, une monothérapie par carbapénèmes ou pipéracilline-tazobactam peut également être efficace. L'optimisation des comorbidités est essentielle, notamment le contrôle strict de la glycémie. Parallèlement, le débridement chirurgical doit être réalisé le plus précocement possible, la gangrène pouvant se propager de 2 à 3 cm par heure, et le retard au traitement chirurgical étant associé à une mortalité accrue [15].

Il vise à éliminer tous les tissus nécrotiques et ceux dont la viabilité est douteuse. Les gestes de débridement peuvent être répétés selon l'évolution, nécessitant en moyenne 2 à 4 procédures pour contrôler l'infection (Fig. 8). Une approche multidisciplinaire incluant chirurgiens digestifs et urologues est conseillée, une colostomie de décharge ou une dérivation urinaire par cathéter sus-pubien pouvant être nécessaires à la phase aiguë. L'oxygénothérapie hyperbare peut constituer un traitement d'appoint : améliorant

la réponse immunologique, permettant une action bactéricide par « effet oxygène » et empêchant l'extension de la nécrose, elle ne doit pas retarder le débridement chirurgical.

Après débridement, les patients peuvent présenter de larges défauts cutanés scrotaux, périnéaux et/ou abdominaux. À la phase initiale, la thérapie à pression négative (TPN) permet de diminuer la pression tissulaire, limiter l'œdème, favoriser la perfusion, et rapprocher les berges de la plaie, favorisant la cicatrisation. À distance, la reconstruction pourra être pluridisciplinaire, par cicatrisation dirigée, greffes de peau mince voire lambeau fascio-cutané de recouvrement.

Nécrose sèche : la calciphylaxie pénienne

Définition, épidémiologie

La calciphylaxie, ou artériopathie urémique calcifiante, est une autre affection gangréneuse pouvant impliquer les organes génitaux. Contrairement à la gangrène de Four-

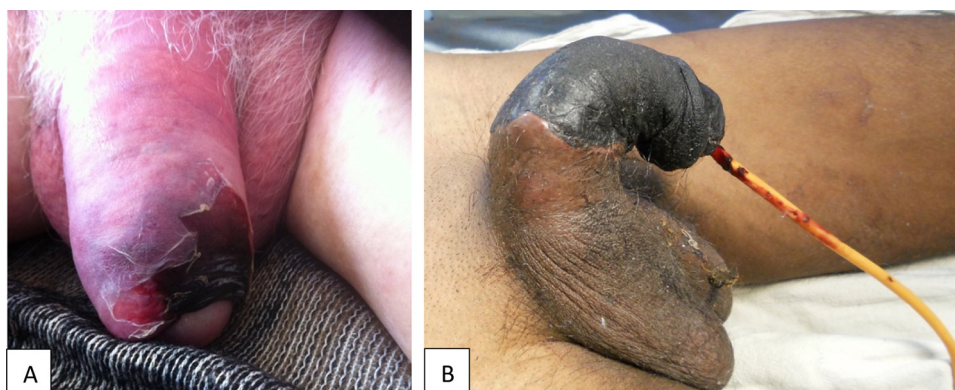


Figure 9. Calciphylaxie pénienne. A. Nécrose sèche débutant au niveau du prépuce ; aspect marbré du reste du prépuce. B. Phase avancée, nécrose sèche de l'ensemble du pénis.

nier, il s'agit d'une gangrène sèche. Elle a été associée à différentes pathologies (diabète, obésité, insuffisance hépatique ou amylose), mais le dénominateur commun à tous les patients semble être l'existence d'une insuffisance rénale terminale.

Elle se caractérise par une atteinte de la vascularisation artérielle terminale (calcification de la média et prolifération de l'intima des petites artérioles et des capillaires sous-cutanés), qui se manifeste initialement par des marbrures douloureuses et violacées de la peau au niveau des extrémités distales. L'évolution se fait ensuite vers une ulcération, puis une nécrose franche. En cas d'atteinte génitale, celle-ci est souvent limitée au pénis, dont la circulation artérielle est elle aussi terminale. La physiopathologie pourrait être favorisée par l'hyperparathyroïdie secondaire à l'insuffisance rénale.

Son incidence, estimée à 5 % des patients dialysés, est en augmentation. Après atteinte pénienne, la surinfection est fréquente et grave, la survenue d'une septicémie étant la principale cause de décès dans ce contexte : la mortalité globale de la calciphylaxie est de 64 %, et de 69 % en cas d'atteinte pénienne, le décès survenant en moyenne dans les 2,5 mois.

Diagnostic

Il repose principalement sur l'anamnèse et l'examen clinique (Fig. 9). La majorité des patients ont des antécédents d'insuffisance rénale terminale et de diabète. Les deux tiers des patients présentent une gangrène étendue au-delà des OGE, le pronostic est alors péjoratif. Au plan biologique, les taux sériques de PTH, de phosphate et de calcium sont souvent élevés. Les calcifications tissulaires et vasculaires peuvent parfois être visibles en radiographie conventionnelle ou en tomodensitométrie. La biopsie tissulaire est aujourd'hui déconseillée.

Traitement

Du fait de la rareté des cas et du taux de mortalité élevé, il n'existe pas actuellement de consensus sur la stratégie de prise en charge. À la phase initiale, une prise en charge médicale est nécessaire incluant antibiothérapie systémique, antalgiques, et soins locaux. Quelques cas de résolution complète ont été rapportés suite à l'utilisation de thiosulfate de sodium, permettant la chélation de la

surcharge calcique tissulaire [16]. L'oxygénothérapie hyperbare n'a pas prouvé son intérêt dans cette indication.

Au plan chirurgical, il est possible de réaliser un débridement, voire une pénectomie partielle ou totale, avec une dérivation urinaire en cas de diurèse préservée, sans qu'il ne soit certain que cela améliore la survie [17]. Au contraire, certains auteurs préconisent une approche conservatrice.

Dans tous les cas, le traitement doit être multidisciplinaire, impliquant dermatologues et néphrologues. La réalisation d'une parathyroïdectomie pourrait avoir un intérêt, une étude ayant même rapporté la résolution d'une atteinte pénienne après parathyroïdectomie [18].

- La gangrène de Fournier est une urgence médico-chirurgicale immédiate dont la morbi-mortalité est majeure. Elle nécessite d'emblée un débridement agressif et une antibiothérapie à large spectre.
- Nécrose sèche, la calciphylaxie pénienne est une complication vasculaire de l'insuffisance rénale terminale, associée à une mortalité rapide.

Urgences hémorragiques rares

Hémospérmies

L'hémospérmie correspond à la présence de sang dans le sperme. Il ne s'agit pas d'une urgence urologique en tant que telle, mais source d'angoisse, elle conduit souvent le patient à consulter en urgence. Phénomène le plus souvent sans gravité (traumatisme, iatrogénie ou infection), l'hémospérmie peut aussi être lié à une pathologie néoplasique comme un cancer urogénital voir rectal chez le sujet de plus de 40 ans [19].

Un bilan bactériologique est parfois utile (ECBU, spermoculture, PCR à Chlamydiae) en fonction du contexte. Quel que soit l'aspect du saignement (rouge, rosé, noir), son origine doit être recherchée au niveau des vésicules séminales ou de la prostate. L'IRM est l'examen le plus performant pour explorer cette zone mais l'échographie endorectale poserait le diagnostic étiologique dans 80 % des cas [20].

Le premier épisode chez un patient jeune à bilan bactériologique négatif est souvent résolu par une abstinence sexuelle transitoire. En cas de récurrence, surtout chez le

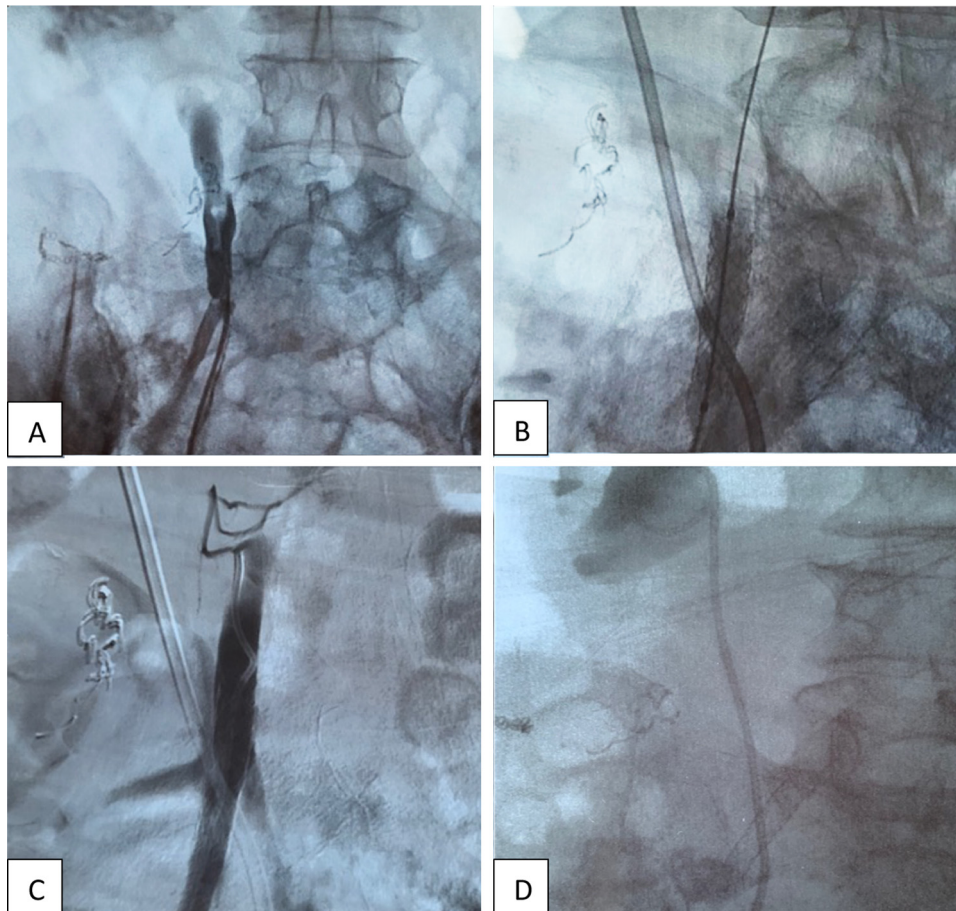


Figure 10. Fistule urétéro-iliaque. A. En artériographie, présence d'une fistule urétéro-iliaque chez un patient porteur d'une sonde JJ « à demeure » : l'opacification artérielle entraîne une opacification de l'uretère d'aval. B. Traitement dans le même temps d'artériographie, par dilatation et mise en place d'un stent couvert dans l'artère iliaque commune. C. Contrôle en artériographie, par opacification artérielle, ne retrouvant plus d'opacification urétérale : la fistule est couverte. D. Urétéropyélographie rétrograde lors du changement de sonde JJ : absence de fuite artérielle de produit de contraste. Source : collection Pr P.-H. Savoie, HIA Sainte-Anne.

patient plus âgé, il faut poursuivre les examens avec un bilan minimal associant : mesure de la tension artérielle, toucher rectal, bilan de coagulation, PSA). Le bilan d'imagerie propose au moins une échographie vésico-prostatique voire une IRM pelvienne et une urétrocystoscopie en fonction du contexte. En cas de cause retrouvée, le traitement est étiologique. Dans le cas contraire, une fois le bilan réalisé, il faut rassurer les patients sur la bénignité du symptôme.

Hémorragies du haut appareil urinaire

De nombreuses causes d'hémorragie des voies urinaires supérieures existent, de la lithiase aux tumeurs malignes en passant par les malformations artério-veineuses.

Fistule artérielle urétéro-iliaque

Ces fistules surviennent le plus souvent au croisement de l'uretère en avant de l'artère iliaque commune. Elle est favorisée par les antécédents de radiothérapie pelvienne, la présence prolongée d'une endoprothèse urétérale « à demeure », ou les antécédents de chirurgie vasculaire, qu'il s'agisse de la mise en place d'une endoprothèse vasculaire ou d'un pontage iliaque par voie ouverte. Cliniquement, 25 %

des patients présentent un saignement pulsatile par le méat urétéral à l'occasion d'un changement de sonde urétérale.

Une angiographie doit être réalisée en urgence pour confirmer le diagnostic. La prise en charge endovasculaire est actuellement la stratégie privilégiée avec mise en place de stents couverts permettant la résolution de l'épisode 86 % des cas (Fig. 10).

Malformations artério-veineuses rénales

Il s'agit de communications vasculaires anormales, congénitales ou acquises : 75 % sont iatrogènes et peuvent survenir après une néphrectomie partielle, une néphrolithotomie percutanée, une biopsie rénale ou un traumatisme. La présentation clinique classique associe douleurs lombaire et apparition ou aggravation d'une hématurie macroscopique dans les 4 semaines suivant l'intervention. Le diagnostic est confirmé par angiographie, et l'angio-embolisation artérielle sélective est l'option thérapeutique de choix, permettant à la fois le contrôle du saignement tout en préservant le parenchyme rénal.

Syndrome « nutcracker »

Une malformation vasculaire à type de compression de la veine rénale gauche, entre l'aorte et l'artère mésentérique.

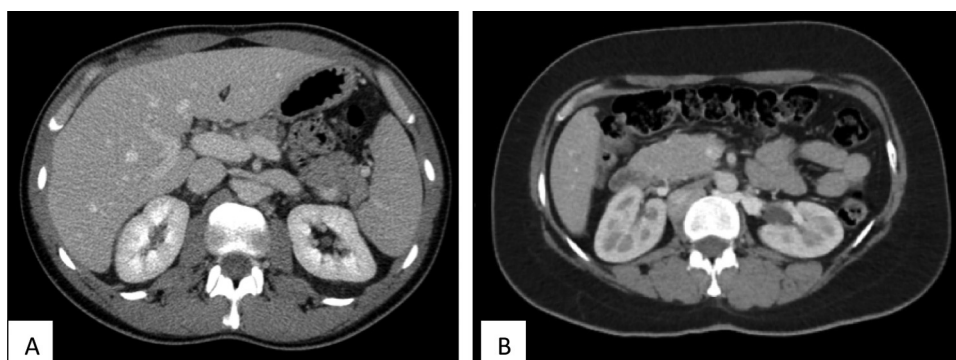


Figure 11. Syndrome « nutcracker ». A. Coupe horizontale de TDM abdomino-pelvienne injectée, au temps portal : aspect de pincement de la veine rénale gauche entre l'aorte et l'artère mésentérique antérieure, avec dilatation d'amont (syndrome « nutcracker » antérieur). B. Coupe horizontale de TDM abdomino-pelvienne injectée, au temps portal : aspect de pincement de la veine rénale gauche entre l'aorte et le rachis lombaire, avec dilatation d'amont (syndrome « nutcracker » postérieur). Source : (A) Case courtesy of Dr Sigmund Stuppner, Radiopaedia.org, rID : 42954 ; (B) Case courtesy of Dr Henry Knipe, Radiopaedia.org, rID : 83785.

rique supérieure (syndrome nutcracker antérieur), ou entre l'aorte et le rachis (syndrome nutcracker postérieur) peut être à l'origine de divers symptômes englobés sous le nom de syndrome casse-noisettes.

Il peut être évoqué devant la survenue de douleurs lombaires gauches atypiques, et est suspecté sur un faisceau d'argument : hématurie macroscopique ou plus souvent microscopique, protéinurie, varicocèle et infertilité, varices pelviennes, des fesses, ou du haut des cuisses. Le mécanisme évoqué pour expliquer l'hématurie est l'augmentation de pression au sein de la veine rénale gauche, pouvant provoquer des ruptures des veinules du système collecteur. Les examens d'imagerie, particulièrement la tomographie assistée par ordinateur avec injection, objectivent une sténose de la veine rénale gauche, avec distension proximale et présence d'une collatéralité (Fig. 11). Historiquement, le traitement des formes symptomatiques était réalisé par transposition de la veine rénale gauche, de l'artère mésentérique supérieure, ou par néphrectomie. Un traitement endovasculaire avec mise en place d'une endoprothèse veineuse semble également pouvoir résoudre les symptômes. Certains auteurs rapportent que chez les patients les plus jeunes, une résolution spontanée peut survenir dans 75 % dans les 2 ans, ce qui sous-tend qu'une surveillance devrait être initiée avant tout traitement interventionnel [21].

Hémorragies rénales spontanées : Wunderlich Syndrome

Le syndrome Wunderlich est une hémorragie rénale spontanée et non traumatique. Elle peut être secondaire au saignement d'un angiomyolipome rénal ou d'un carcinome rénal, ou plus rarement à une rupture spontanée d'une artère rénale, d'une malformation artério-veineuse, d'un kyste simple du rein, ou être une manifestation d'une périarthritis noueuse.

Le plus souvent, l'hémorragie reste confinée à l'espace sous-capsulaire et rétropéritonéal, permettant un tamponnement qui limitera les conséquences hémodynamiques du saignement. Les symptômes peuvent être frustrés, à type

de douleurs modérée ou d'hématurie macroscopique. Si l'hémorragie est massive, elle peut également rompre le fascia de Gerota et se prolonger dans la cavité péritonéale, pouvant induire un choc hypovolémique. La confirmation du diagnostic nécessitera une tomographie assistée par ordinateur injectée.

Selon la gravité de l'hémorragie, le traitement variera de la surveillance simple, en cas de stabilité hémodynamique, à la chirurgie de sauvetage en cas de choc hypovolémique, une néphrectomie (partielle ou élargie) pouvant alors être nécessaire [22].

Hématomes surrenaliens spontanés

La survenue d'hématomes surrenaliens spontanés bilatéraux est une affection rare, d'étiologie variable. Elle peut être induite par un état de stress intense, être liée à des troubles de l'hémostase, une poussée tensionnelle, un syndrome des anti-phospholipides, ou encore au saignement de tumeurs surrenaliennes, quelle que soit leur nature (angiomyolipomes, adénomes, cortico-surrénales, phéochromocytomes, métastases surrenaliennes). Parfois post-traumatique, elle peut aussi être idiopathique.

La présentation clinique est variable, associant douleurs lombaires ou abdominales, masse palpable, et parfois des signes d'insuffisance surrenalienne aiguë pouvant engager le pronostic vital (hypotension artérielle, hyperthermie, nausées/vomissements, crampes musculaires, agitation, confusion voire coma). La tomographie assistée par ordinateur injectée permet la confirmation du diagnostic, bien que l'IRM abdominale soit plus sensible pour le diagnostic positif et étiologique [23]. Historiquement, le traitement était plutôt chirurgical, consistant en une réparation de la glande ou son exérèse. Actuellement, un traitement non opératoire est recommandé en l'absence de saignement actif, quel que soit le contexte : néanmoins, une surveillance morphologique rapprochée est nécessaire pour ne pas méconnaître, après la résorption de l'hématome, une tumeur qui nécessiterait une surrenalectomie.

- Les hémorragies spontanées des reins ou des surrénales sont souvent déstabilisantes par leur brutalité et les symptômes aspécifiques qu'elles provoquent, pouvant aller jusqu'au choc hémorragique.
- L'hémospérmié est un symptôme anxigène pour l'homme, fréquemment rencontré en pratique clinique. La plupart des cas sont d'origine bénigne et cèdent spontanément, mais elle peut parfois être le symptôme inaugural d'une pathologie maligne, notamment prostatique.

Douleurs urologiques rares

Colique spermatique

La colique spermatique (ou colique déférentielle), peu étudiée et probablement sous-estimée, n'a pas de définition consensuelle, mais elle désigne la gêne, l'inconfort ou les douleurs pelvi-périnéales déclenchées par l'éjaculation ou par l'orgasme, à l'occasion d'un rapport sexuel ou non. Présentes au niveau de la verge, du rectum, des testicules ou de l'abdomen, elles concerneraient entre 1 et 4 % de la population générale. Chez l'adolescent, elles décrivent parfois les spasmes douloureux de l'épididyme, en relation avec un manque de relation sexuelle, ou à un excès d'envie. La cause est probablement une stimulation de la sécrétion testiculaire, sans évacuation suffisante.

Les mécanismes des coliques spermatiques lors des éjaculations ne sont pas clairs, mais elles semblent statistiquement associées à l'hyperplasie bénigne de prostate (notamment lorsque les troubles urinaires du bas appareil sont sévères), le syndrome douloureux pelvien chronique, la prostatectomie totale ou la curiethérapie, ou encore la prise d'antidépresseurs tricycliques ou d'inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine. La névralgie pudendale ou des compressions kystiques de l'arbre génital sont également rapportées. Les prélèvements microbiologiques (ECBU, spermoculture) ou l'échographie endorectale pourraient avoir un intérêt diagnostique.

À titre symptomatique, seuls les traitements alpha-bloquants ont été étudiés, permettant une amélioration chez 73 % des patients, voire une guérison pour 13 % d'entre eux [24].

Maladie de Mondor et thromboses veineuses du pénis

Définition, épidémiologie

La maladie de Mondor (MD) se manifeste par des indurations palpables ressemblant à des cordons sous-cutanés, correspondant à une thrombophlébite de veine superficielle (Fig. 12). Maladie habituellement bénigne, elle est spontanément résolutive en quatre à huit semaines. Initialement décrite comme survenant sur la paroi thoracique, des localisations à la paroi abdominale, l'aîne, l'aisselle et le pénis sont également observées.

Pour la localisation pénienne l'incidence est estimée à 1,39 %, avec un pic entre 20 et 40 ans, probablement sous-estimée du fait de sa rareté, de son caractère peu douloureux et de sa résolution spontanée [25]. Les facteurs de



Figure 12. Thrombose superficielle d'une veine du pénis. Présence d'un cordon induré et douloureux sur la face latérale gauche du pénis.

Source : collection Dr P. Chiron, HIA Bégin.

risque de survenue correspondent à la triade de Virchow : dommages de la paroi des vaisseaux (dus à une activité sexuelle vigoureuse, à l'utilisation d'un vacuum, ou d'un traumatisme de la verge), stase sanguine (favorisée par la prise d'inhibiteurs de la phospho-diesterase-5, une position assise prolongée ou une distension vésicale) ; et hypercoagulabilité (infection urogénitale, maladie hématologique). Au stade initial, des événements thrombotiques se produisent dans les veines touchées, la lumière étant obstruée par de la fibrine et des cellules inflammatoires. Par la suite, le tissu conjonctif périvasculaire de fibrose, créant une induration semblable à un cordon. La reperméabilisation s'étale ensuite sur plusieurs semaines.

Diagnostic

L'induration apparaît volontiers sur les faces dorsales et dorso-latérale du pénis, mais peut également toucher la veine circonflexe. Au plan biologique, un bilan d'hémostase et des tests de dépistage des IST ont un intérêt dans le diagnostic étiologique. La plupart du temps, aucun autre examen ne sera nécessaire. L'échographie-doppler après injection intracaverneuse de prostaglandine peut éventuellement confirmer la thrombose veineuse, mais risque dans ce contexte d'induire un priapisme et n'est pas recommandé. Le Doppler couleur sera par contre utile pour le suivi, la détection d'un flux indiquant une reperméabilisation de la veine.

Traitement

La maladie de Mondor est habituellement de résolution spontanée en quatre à huit semaines sans aucun traitement spécifique. Toutefois, dans certains cas et notamment en cas de douleur intense, un traitement par anti-inflammatoires non stéroïdiens peut efficacement soulager le patient, sous réserve d'une abstinence sexuelle. Si les douleurs persistent, l'instauration d'un traitement anticoagulant ou la réalisation d'une intervention chirurgicale peuvent être envisagées [26].

À long terme, la résolution est généralement totale, cette pathologie n'induisant ni déformation de la verge ni dysfonction érectile. Toutefois une minorité de patients pourra présenter des douleurs chroniques ou un priapisme.

- La colique spermatique, inconfort ressenti à l'éjaculation ou lors d'un excès d'excitation, est mal connue. Le traitement alpha-bloquant pourrait être bénéfique.
- Rares, les thromboses veineuses du pénis se manifestent comme une induration sous-cutanée douloureuse, habituellement bénigne et de résolution spontanée.

Discussion

Du fait de leur faible fréquence, certaines urgences urologiques sont mal connues des médecins généralistes ou urgentistes amenés à y faire face, et parfois des urologues eux-mêmes. Pourtant, leur gravité va nécessiter un diagnostic urgent et une prise en charge précoce, afin d'éviter des complications graves ou potentiellement mortelles et de préserver le pronostic fonctionnel. Au contraire, d'autres pathologies rares peuvent être impressionnantes dans leur présentation et anxiogènes pour les patients, mais de cause bénigne et de résolution spontanée. Certaines de ces pathologies, qu'elles soient de nature infectieuses, ischémique, hémorragiques ou à l'origine de manifestations douloureuses, ne sont habituellement rapportées dans la littérature que sous forme de séries limitées de cas, et il n'existe habituellement pas de consensus quant à leur diagnostic ou à la prise en charge, et leur évocation nous a paru importante.

Les pathologies infectieuses et leur prise en charge sont très courantes pour tout urologue. Toutefois, lorsqu'elles surviennent dans des conditions ou sur des terrains particuliers, ces infections peuvent être à l'origine d'une morbi-mortalité importante. Dans cet article, nous rapportons l'exemple de quatre manifestations particulièrement rares et de présentation parfois trompeuse : la pyélonéphrite xanthogranulomateuse, la malacoplasie, l'hydatidurie, et la cystite/pyélonéphrite emphysemateuse. Alors que les trois premières sont d'évolution insidieuse, avec des signes cliniques, biologiques et morphologiques aspécifiques, elles peuvent parfois, dans leur présentation, mimer des cancers, et doivent donc être reconnues. Contrairement à la cystite emphysemateuse, de traitement conservateur, la pyélonéphrite emphysemateuse est grave : reconnaissable, à l'imagerie, par la présence d'air dans les voies excrétrices, elle nécessite un traitement urologique spécifique, par drainage des voies excrétrices, voire dans les formes les plus sévères, par néphrectomie d'emblée.

Les nécroses pelvi-périnéales ou des organes génitaux externes sont rares, représentant moins de 0,02 % des admissions à l'hôpital, mais souvent très impressionnantes. Dans les formes débutantes, toute errance diagnostique risque d'aggraver la morbi-mortalité. Nécrose humide survenant le plus souvent chez des patients immunodéprimés, la gangrène de Fournier constitue une véritable urgence chirurgicale, et sa vitesse de progression et sa mortalité sont telles qu'elles ne tolèrent pas de retard diagnostique ou thérapeutique, et mériterait à ce titre d'être mieux connue par la communauté médicale. La calciphylaxie pénienne, nécrose sèche, rencontrée chez les patients insuffisants rénaux chroniques, dialysés ou non, est la manifestation

urologique de l'artériopathie urémique calcifiante. Redoutable et souvent mortelle, celle-ci nécessite également une prise en charge spécifique et pluridisciplinaire pour tenter d'en améliorer le pronostic.

Enfin, alors que la prise en charge de l'hématurie macroscopique est habituelle pour tout urologue, certaines hémorragies « occultes » peuvent poser des problèmes diagnostiques et thérapeutiques. En particulier, l'hémospémie représente souvent un motif d'inquiétude pour les patients comme pour leur partenaire, avec en premier lieu la crainte d'un cancer ou d'une maladie sexuellement transmissible, voire d'une menace vitale. La cause de l'hémospémie reste souvent difficile à déterminer, et peut rester méconnue malgré un bilan exhaustif. Le plus souvent d'étiologie bénigne, les patients les plus jeunes peuvent habituellement être rassurés. Néanmoins, elle peut être le symptôme inaugural d'une pathologie urologique, en particulier chez l'homme de plus de 40 ans.

Ainsi, ces pathologies, rares mais parfois graves, doivent être reconnues afin de ne pas retarder la prise en charge et de diminuer leur morbi-mortalité. Conjugée à l'amélioration constante de notre arsenal diagnostique et thérapeutique, une meilleure connaissance de ces urgences rares contribuera à préserver le pronostic fonctionnel et vital des patients.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Ichaoui H, Saadi A, Chakroun M, Ayed H, Bouzouita A, Cherif M, et al. Xanthogranulomatous pyelonephritis in adults: clinical, biological, radiological and therapeutic main findings in diffuse and focal forms. About 42 cases. *Tunis Med* 2018;96(8–9):495–500.
- [2] Loffroy R, Varbédián O, Guiu B, Delgal A, Michel F. La pyélonéphrite xanthogranulomateuse : principaux aspects en imagerie. *Prog Urol* 2008;18:266–74.
- [3] Vanderbrink BA, Ost MC, Rastinehad A, Anderson A, Badlani GH, Smith AD, et al. Laparoscopic versus open radical nephrectomy for xanthogranulomatous pyelonephritis: contemporary outcomes analysis. *J Endourol* 2007;21(1):65–70.
- [4] Ballentine WK, Vilson F, Dyer RB, Mirzazadeh M. Nephron-sparing management of Xanthogranulomatous pyelonephritis presenting as spontaneous renal hemorrhage: a case report and literature review. *BMC Urol* 2018;18(1):57–61.
- [5] Ho C-I, Wen Y-K, Chen M-L. Xanthogranulomatous pyelonephritis successfully treated with antibiotics only. *J Chin Med Assoc* 2008;71(12):643–5.
- [6] Thomas AA, Lane BR, Thomas AZ, Remer EM, Campbell SC, Shoskes DA. Emphysematous cystitis: a review of 135 cases. *BJU Int* 2007;100(1):17–20.
- [7] Huang JJ, Tseng CC. Emphysematous pyelonephritis: clinico-radiological classification, management, prognosis, and pathogenesis. *Arch Intern Med* 2000;160(6):797–805.
- [8] Elawdy MM, Osman Y, Abouelkheir RT, El-Halwagy S, Awad B, El-Mekresh M. Emphysematous pyelonephritis treatment strategies in correlation to the CT classification: have the current experience and prognosis changed? *Int Urol Nephrol* 2019;51(10):1709–13.

- [9] Chen Y-C, Kuo H-C. Malakoplakia of ipsilateral kidney, ureter and bladder. *Tzu Chi Med J* 2010;22(2):103–5.
- [10] Graves AL, Texler M, Manning L, Kulkarni H. Successful treatment of renal allograft and bladder malakoplakia with minimization of immunosuppression and prolonged antibiotic therapy. *Nephrology (Carlton)* 2014;19(1):18–21.
- [11] Hetet JF, Vincendeau S, Rigaud J, Battisti S, Buzelin JM, Bouchot O, et al. Kyste hydatique du rein : diagnostic de présomption et implications thérapeutiques. *Prog Urol* 2004;14:427–32.
- [12] Sarkar S, Sanyal P, Das MK, Kumar S, Panja S. Acute urinary retention due to primary pelvic hydatid cyst: a rare case report and literature review. *J Clin Diagn Res* 2016;10(4):06–8.
- [13] Huang M, Zheng H. Clinical and demographic characteristics of patients with urinary tract hydatid disease. *PLoS One* 2012;7(11):e47667.
- [14] Sorensen MD, Krieger JN, Rivara FP, Broghammer JA, Klein MB, Mack CD, et al. Fournier’s Gangrene: population based epidemiology and outcomes. *J Urol* 2009;181(5):2120–6.
- [15] Thwaini A, Khan A, Malik A, Cherian J, Barua J, Shergill I, et al. Fournier’s gangrene and its emergency management. *Postgrad Med J* 2006;82(970):516–9.
- [16] Sandhu G, Gini MB, Ranade A, Djebali D, Smith S. Penile calciphylaxis: a life-threatening condition successfully treated with sodium thiosulfate. *Am J Ther* 2012;19(1):66–8.
- [17] Kang AS, McCarthy JT, Rowland C, Farley DR, van Heerden JA. Is calciphylaxis best treated surgically or medically? *Surgery* 2000;128(6):967–72.
- [18] Hafner J, Keusch G, Wahl C, Sauter B, Hürlimann A, von Weizsäcker F, et al. Uremic small-artery disease with medial calcification and intimal hyperplasia (so-called calciphylaxis): a complication of chronic renal failure and benefit from parathyroidectomy. *J Am Acad Dermatol* 1995;33(6):954–62.
- [19] Stefanovic KB, Gregg PC, Soung M. Evaluation and treatment of hematospermia. *Am Fam Physician* 2009;80(12):1421–7.
- [20] Zhao H, Luo J, Wang D. The value of transrectal ultrasound in the diagnosis of hematospermia in a large cohort of patients. *J Androl* 2012;33:897–903.
- [21] Siddiqui WJ, Bakar A, Aslam M, Arif H, Bianco BA, Trebelev AE, et al. Left renal vein compression syndrome: cracking the nut of clinical dilemmas – three cases and review of literature. *Am J Case Rep* 2017;18:754–9.
- [22] Ploumidis A, Katafigiotis I, Thanou M, Bodozoglou N, Athanasios L, Ploumidis A. Spontaneous retroperitoneal hemorrhage (Wunderlich syndrome) due to large upper pole renal angiomyolipoma: Does robotic-assisted laparoscopic partial nephrectomy have a role in primary treatment? *Case Rep Urol* 2013;2013:4 [ID:498694].
- [23] Abid S, Sboui G, Ben Fredj IF, Mzabi A, Kermani M, Anoun J, et al. Hématome surrénalien spontané bilatéral : à propos d’un nouveau cas. Conduite diagnostique et revue de la littérature. *Ann Endocrinol* 2018;79(4):412–3.
- [24] Delavierre D, Sibert L, Rigaud J, Labat J-J. L’éjaculation douloureuse. *Prog Urol* 2014;24(7):414–20.
- [25] Manimala NJ, Parker J. Evaluation and treatment of penile thrombophlebitis (Mondor’s disease). *Curr Urol Rep* 2015;16(6):39.
- [26] Amano M, Shimizu T. Mondor’s disease: a review of the literature. *Intern Med* 2018;57(18):2607–12.