

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2011

Thèse N° 095/11

EXSTROPHIE VÉSICALE

(A propos de 10 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 30/05/2011

PAR

M. BENNANI HAMZA

Né le 20 Février 1985 à Taza

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Exstrophie vésicale - Malformation congénitale - Ostéotomie
Reconstruction vésicale - Enfant

JURY

M. FARIH MOULAY HASSAN.....	PRESIDENT
Professeur d'Urologie	
M. BOUABDALLAH YOUSSEF.....	RAPPORTEUR
Professeur de Chirurgie pédiatrique	
M. HARANDOU MUSTAPHA.....	JUGE
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	
M. KHATTALA KHALID.....	MEMBRE ASSOCIE
Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique	

SOMMAIRE

INTRODUCTION	5
HISTORIQUE	7
EMBRYOLOGIE	11
ETIOPATHOGENIE	17
ANATOMIE	22
1) La région hypogastrique	23
2) La vessie et l'urètre	24
2-a. La vessie	24
A- Architecture	24
B- Vascularisation de la vessie	28
C- Innervation de la vessie	30
D- Les moyens de fixité	31
E- Les rapports de la vessie	31
F- Anatomie fonctionnelle	36
2-b. L'urètre	37
i. L'urètre masculin	37
ii. L'urètre féminin	38
3) L'appareil génital	39
A- L'appareil génital masculin	39
B- L'appareil génital féminin	41
HISTOLOGIE	47
ETUDE ANATOMIQUE DE L'EXSTROPHIE VESICALE	49
1) La plaque vésicale	50
2) Le col vésical	50
3) Le haut appareil urinaire	51
4) L'urètre	51
5) Les organes génitaux externes	52
6) Le périnée	52
7) La paroi abdominale	53
8) Le bassin	53
9) Les variantes de l'exstrophie vésicale	54
ETUDE HISTOLOGIQUE DE L'EXSTROPHIE VESICALE	55



LA PARTIE PRATIQUE	57
Matériels et méthodes.....	58
Les observations	61
Les résultats... ..	68
I. Epidémiologie	69
II. Diagnostic.....	74
III. Traitement	82
IV. Evolution	88
Discussion	93
I. EPIDEMIOLOGIE	94
1)- L'incidence	94
2)- Le sexe	95
3)- La race	96
4)- La génétique	96
II. DIAGNOSTIC	97
A. Anténatal	97
B. Postnatal	103
1) La plaque vésicale	103
2) Les malformations des organes génitaux	104
3) Les autres malformations	105
4) La marche	107
C. Paraclinique	108
1) L'urographie intraveineuse	108
2) L'échographie rénale	109
3) La radiographie du bassin et l'ASP	109
III. TRAITEMENT	110
A. Le but	110
B. La réanimation-anesthésie	111
C. Les moyens thérapeutiques chirurgicaux.....	114
1) La reconstruction vésicale	114
a. La reconstruction en un seul temps	114
b. La reconstruction en plusieurs temps.....	120
b.1 Les ostéotomies.....	120
b.2 La fermeture vésicale	133
b.3 La réparation de l'épispadias	147

b.4 La réparation cervico-sphinctérienne	157
c. Les gestes complémentaires	167
c. 1- La création d'une stomie Cathétérisable (mitrofanoff)	167
c. 2- L'agrandissement de la vessie	170
c. 3- Les dérivations urinaires	174
A- Les dérivations cutanées ou externes	174
B- Les dérivations internes	175
d. Le traitement des variantes de l'exstrophie Vésicale	178
IV.INDICATIONS	179
V. EVOLUTION ET COMPLICATIONS	181
VI. PRONOSTIC	184
A- Pronostic vital	184
B- Pronostic urinaire.....	184
C- Avenir génital	186
CONCLUSION	188
RESUME	190
BIBLIOGRAPHIE	196

ABREVIATIONS

écho : échographie.

UIV : urographie intraveineuse.

VUS : voies urinaires supérieures.

Y-D-L : Young-Dees-Leadbetter.

Acc : accouchement.

Rx : radiographie

ASP : abdomen sans préparation.

UCG : urétrocystographie.

SFA : souffrance fœtale aigue.

NFS : numération formule sanguine.

IRM : imagerie par résonance magnétique.

AG : anesthésie générale

INTRODUCTION

INTRODUCTION:

L'exstrophie (Du latin ex- et du grec strophê: retournement) qui signifie littéralement « tourner à l'envers » [1]

L'exstrophie vésicale est une malformation grave mais heureusement rare. Plusieurs éléments la caractérisent : il existe une déhiscence de la paroi abdominale au dessous de l'ombilic; le pubis et les muscles droits sont écartés; la face antérieure de la vessie, du col et de l'urètre est absente. Ainsi la muqueuse de la face postérieure de la vessie et du col vient faire saillie entre les muscles droits et le pubis. La malformation atteint également les organes génitaux: chez le garçon la verge apparaît courte, étalée, recourbée vers le haut avec un épispadias; chez la fille le clitoris est bifide et l'orifice vaginal est étroit.

D'autres malformations peuvent être associées à cette pathologie à savoir la hernie inguinale et la cryptorchidie chez le garçon.

Le diagnostic est parfois possible à l'échographie anténatale lors de l'examen systématique au début de deuxième trimestre de grossesse, il est confirmé dès la naissance par l'aspect très caractéristique de la partie basse de l'abdomen.

Le traitement est difficile qui exige plusieurs interventions chirurgicales de reconstruction par étapes; il doit viser à obtenir un réservoir vésical continent tout en préservant le haut appareil, en rétablissant une anatomie proche de la normale; et une fonction vésicale et sexuelle la plus satisfaisante possible. [1]

De notre part, notre étude porte sur 10 patients opérés au service de chirurgie pédiatrique de Fès et s'étale sur une période de 5ans depuis 2006 jusqu'à 2010, 6 garçons et 4 filles.

L'objectif de notre étude est de jeter la lumière sur l'exstrophie vésicale autant qu'urgence chirurgicale néonatale, ainsi que de rapporter notre expérience dans la prise en charge de l'exstrophie vésicale et de faire une étude comparative avec la littérature.

HISTORIQUE

HISTORIQUE

La première description de l'exstrophie vésicale a été faite par schenk von grafenberg dans son rapport publié en 1597, tandis que le terme exstrophie a d'abord été utilisé par chaussier en 1780 et la description la plus adaptée était faite par Mowat en 1747. Les premières tentatives pour traiter cette anomalie ont été limitées au contrôle de l'incontinence. [2]

Le traitement chirurgical pour corriger cette malformation n'a eu lieu qu'en 1850 où une dérivation urinaire au colon a été pratiquée par la création d'une anastomose grossière entre la vessie et le sigmoïde. [3]

En 1853, Richard a tenté la fermeture de la vessie, mais le patient est décédé à la suite d'une péritonite (Ashurt, 1871). Un autre échec dans le cadre de la fermeture a eu lieu en Philadelphie par Pancoast en 1858 dans la clinique «Jefferson College». [4]

Mais le concept de rapprocher toutes les structures au niveau de la ligne médiane a été proposé la première fois par Trendelenburg en 1892 qui a désarticulé les jonctions sacro-iliaques pour permettre au pubis d'être rassemblé. Cette idée de «fermer le livre ouvert» a été redécouverte par Schultz, dont le collègue d'orthopédie Schawartzmann a fait les ostéotomies iliaques pour cette fin. [4]

En 1942, Young rapporte un succès dans la fermeture vésicale chez une patiente de sexe féminin avec une tubulisation tardive du col vésical pour permettre une continence.

Malgré le succès de Young, la plupart des chirurgiens restaient fidèles à la cystectomie et la dérivation urinaire jusqu'à 1950. Malheureusement et malgré le succès de Young, l'incontinence urinaire a persisté chez la plupart des patients.

Cette technique a bénéficié d'un changement par Dees par l'incorporation de l'urètre prostatique et du col vésical dans la sphinctéroplastie. Plus tard, Leadbetter

a réimplanté les uretères au dessus de leurs niveaux habituels pour permettre l'incorporation du trigone dans le tube.

Malgré ces modifications les résultats de la continence urinaire restent décourageants. [4]

En 1960, Lattimer et Coll ont suggéré que les ostéotomies iliaques et la fermeture vésicale soient faites simultanément. Cook et Coll ont fait des incisions à travers le rami pubien et ischiatique pour permettre la fermeture au moment de la reconstruction vésicale.

Rickham était le premier qui a suggéré que la fermeture précoce soit faite chez le nouveau né.

Selon Jeffs, qui a décrit avec ses collaborateurs leurs séries remarquables de fermetures réussies en 1972, les ostéotomies sont inutiles avant 48heures de post-partum mais elles sont exigées chez la plupart des nouveaux nés après 48heures pour pouvoir suturer les deux pubis sans tension anormale. La compression du grand trochanter chez un enfant entre le pouce et l'index d'une main peut être une manœuvre diagnostique utile à cet égard. Si les deux hémipubis peuvent être rassemblés facilement, la fermeture peut probablement être faite sans l'aide des ostéotomies. [5]

La technique de reconstruction en plusieurs temps a été reconnue comme un besoin dans ce processus précoce. Sweetser et Coll ont préconisé la reconstruction en deux étapes. Le procédé de Dees pour les épispadias a été aussi fait en deux étapes.

Chez les enfants âgés, les ostéotomies iliaques et la fermeture sont faites simultanément. Un second procédé prévu, qui est fait à l'âge d'environ un an est la réparation de l'épispadias qui peut être accompagnée par des ostéotomies des bords médiaux du pubis permettant la fermeture.

Des réparations des hernies seront exigées plus tard chez presque tous les enfants masculins. D'autres procédés pour accomplir la réparation d'épispadias sont généralement exigés.

Le développement des techniques de la reconstruction génitale, donne de meilleurs résultats aussi bien dans l'apparence cosmétique que dans la fonction sexuelle, surtout dans le sexe masculin. [4]

Le traitement chirurgical de l'exstrophie vésicale a connu une grande transition de la dérivation urinaire à la reconstruction vésicale associée à l'ostéotomie pour rapprocher les deux hémipubis qui constitue actuellement le meilleur traitement de l'exstrophie vésicale.

EMBRYOLOGIE

EMBRYOLOGIE :

L'appareil urinaire définitif est constitué d'éléments sécréteurs et de canaux excréteurs. Les structures sécrétrices du rein définitif dérivent de la partie caudale du cordon néphrogène, le métanéphrose. Les voies excrétrices dérivent du canal mésonéphrotique et de la partie ventrale du sinus urogénital : pour leur partie caudale, leur développement est lié à celui de l'appareil génital et dépend de sa différenciation.

Le sinus urogénital se forme à partir du cloaque, Ce dernier ne débouche pas à l'extérieur du corps de l'embryon car il est limité dans la zone inféro-ventrale par la membrane cloacale, où se juxtaposent les feuillets ento et ectodermique. (Figure1)

Sous l'ouverture du canal allantoidien, au dessus de la membrane cloacale apparait le tubercule génital, il est constitué d'un épaissement et une prolifération de la zone de réflexion du feuillet mésodermique dans cette région : cet épaissement est recouvert par le feuillet ectodermique. Il sera à l'origine d'une partie des organes génitaux externes.

Le canal de wolff vient s'aboucher sur la face latérale du cloaque à la limite entre la ligne médiane et le tiers antérieur de la paroi latérale du cloaque.

Dés ce stade, l'éperon périnéal s'accroît et s'abaisse dans la cavité cloacale. Jusqu'à se qu'il rejoigne la membrane cloacale, mais en fait sans réellement l'atteindre. La fusion de l'éperon périnéal avec l'endoderme de la membrane cloacale s'effectue par l'intermédiaire de 2 replis latéro-internes à la membrane, les plis de rathke (droit et gauche). C'est la fusion des plis de rathke Droit et Gauche avec l'éperon périnéal qui assure la séparation complète entre la zone urogénitale antérieure et la zone rectale postérieure. (Figure 2)

L'éperon périnéal participe ainsi largement à la division du cloaque primitif en deux cavités :

- cavité postérieure et dorsale, ébauche du rectum et du canal anal.
- cavité antéro-ventrale : le sinus urogénital primitif.
 - ✓ La membrane cloacale est alors elle-même subdivisée
- en une zone postérieure : la membrane anale
- en zone antérieure : la membrane urogénitale.

La zone de fusion entre membrane cloacale et éperon périnéal représente l'ébauche du périnée.

Dés la fin de la 6^{ème} semaine, il est possible de distinguer nettement 3 étages dans le sinus urogénital primitif.

- un étage supérieur, urinaire qui sera à l'origine de la vessie.
- un étage moyen, plus rétréci en regard de l'abouchement des canaux de Wolff ; c'est la zone pelvienne à l'origine de l'urètre membraneux et pelvien.

Un étage inférieur qui s'évase est à l'origine du sinus urogénital proprement dit.

Au cours de ce développement, la membrane cloacale subit une rotation : primitivement dans la paroi ventrale abdominale, elle vient ensuite faire face à la région caudale et postérieure. Cette rotation facilite la division du cloaque en rapprochant la membrane cloacale de l'extrémité inférieure de l'éperon périnéal (voir les flèches sur la figure 3).

Par suite du développement du cloaque et de la zone vésicale, la partie basse du canal de Wolff est incorporée à la paroi vésicale. Le canal de Wolff est incorporé à la paroi postérieure de la vessie dans sa portion comprise entre l'abouchement primitif du cloaque et le diverticule urétéral. Du fait de cette incorporation, les canaux de Wolff et les uretères s'abouchent séparément dans la paroi du sinus urogénital.

- les canaux de Wolff, dont les deux orifices dans le sinus restent adjacents, s'abouchent dans la zone pelvienne du sinus urogénital, futur urètre membraneux.
- quant aux uretères, ils remontent et se latéralisent sur la paroi vésicale.

En outre, par suite de cette incorporation une partie du mur dorso-postérieur de l'étage vésicale et de l'étage pelvien sont constitués d'un revêtement mésodermique,

Après formation des vésicules séminales : cette incorporation mésodermique correspond à la zone du trigone, zone triangulaire dont les deux sommets latéraux sont représentés par les orifices d'abouchement des uretères, le sommet inférieur par l'orifice adjacent des canaux de Wolff devenus alors les canaux éjaculateurs.

Dans la suite du développement, la zone vésicale s'aplatit dans le sens dorso-ventral pour former la vessie définitive, sous la poussée et le développement de la masse intestinale.

Les feuillets mésodermiques et ectodermiques, sus jacents au tubercule génital et situés au dessus du canal allantoïdien, constituent le mur sous ombilical de la paroi abdominale. Le canal allantoïdien s'obturera et formera un cordon fibreux (l'ouraque) qui relie la partie supérieure de la vessie à l'ombilic.

Durant les quatrième et cinquième mois du développement, l'ouraque s'étire pour former un tube épithélial de petit calibre. La continuité de l'ouraque entre la face postérieure de l'ombilic et le sommet de la vessie ne persiste que chez 50% des foetus.

Embryologiquement, la vessie a donc deux origines :

- Ø la muqueuse vésicale non trigonale provient du sinus urogénital.
- Ø issu de l'allantoïde d'origine endoblastique.
- Ø la muqueuse vésicale trigonale comprise entre les orifices urétéraux et l'orifice cervical est d'origine mésoblastique.

Les uretères, évagination des canaux mésonéphrotiques, sont essentiellement d'origine mésoblastique.

Le muscle vésical dérive du mésoderme splanchno-pleural.

L'ensemble du revêtement interne de la vessie est donc finalement constitué d'un épithélium d'origine endoblastique. Les fibres musculaires urétérales descendant jusqu'au veru montanum et formant le trigone superficiel dérivent du mésoblaste.

On admet, depuis Sherrington, que l'innervation sensitive des structures d'origines embryologiques différents est assurée par des voies nerveuses différentes : les influx sensitifs correspondant chacun à l'un des trois feuillets : ectoblaste, mésoblaste, endoblaste, ont donc des voies sensibles différentes : la sensibilité de l'ectoblaste la sensibilité proprioceptive, celle du mésoblaste (muscle vésical), la sensibilité entéroceptive, celle de l'endoblaste (muqueuse vésicale). [6]

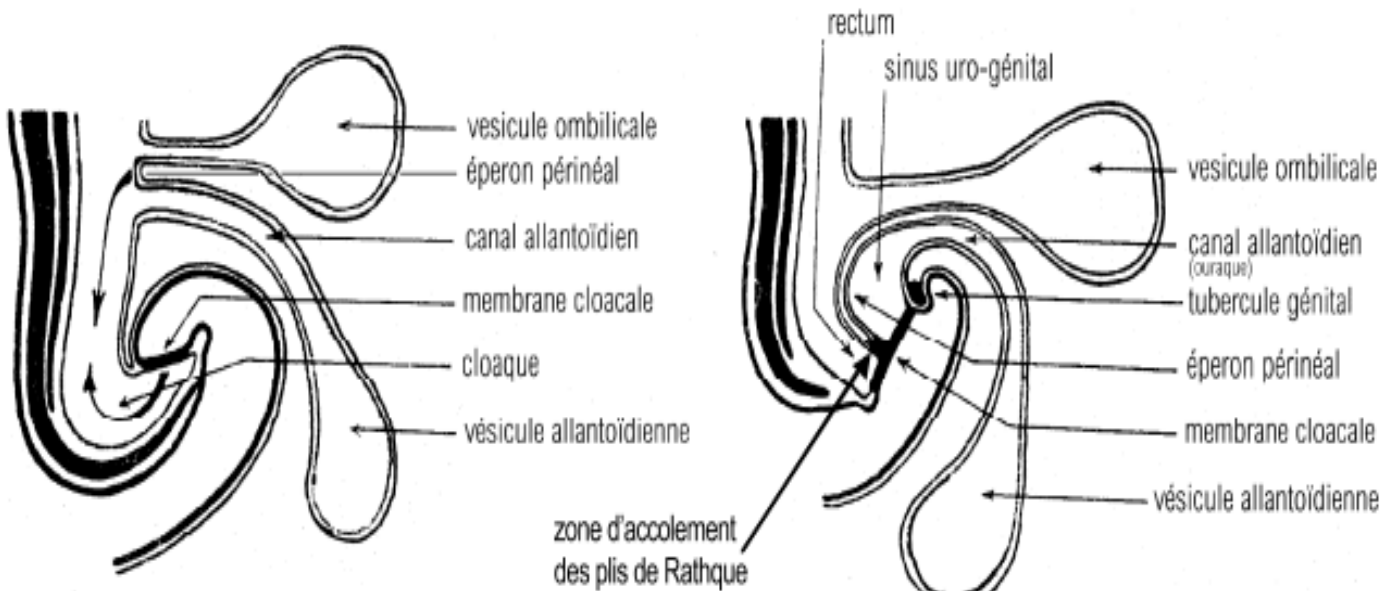


Figure 1

Figure 2

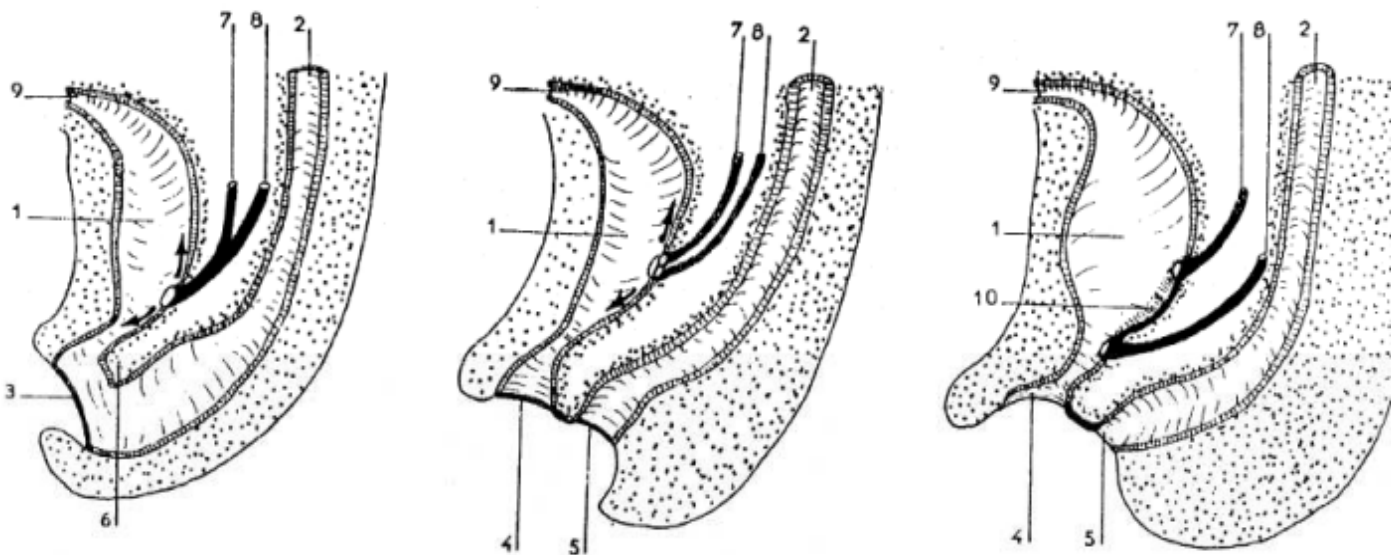


Figure 3

[6]

Formation de la zone urogénitale, et mise en place des voies basses urinaires et génitales.

- 1 : zone vésicale du sinus urogénital
- 2 : rectum
- 3 : membrane cloacale
- 4 : membrane urogénitale
- 5 : membrane anale
- 6 : éperon périnéal
- 7 : diverticule urétéral
- 8 : canal de Wolff
- 9 : canal allantoïdien
- 10 : zone du trigone

ETIOPATHOGENIE

En cas d'exstrophie ; d'épispadias ou de leurs variantes, il y a une perturbation de la mésenchymation de la paroi sous ombilicale, perturbation qui implique une anomalie de la situation, de l'extension et du moment de rupture de la membrane urogénitale.

La rupture d'une membrane peu étendue, juste en avant du tubercule génital, peut expliquer l'épispadias.

La rupture d'une membrane urogénitale étendue jusqu'à l'ombilic entraînera une exstrophie vésicale complète avec absence de fusion des muscles grands droits et des branches pubiennes, les corps caverneux étant plus ou moins séparés (clitoris bipartite, verge courte ou même diphallia).

Survenant après cloisonnement du cloaque, la rupture de la membrane urogénitale laisse intacte l'intestin terminal et seule la paroi postérieure de la vessie et notamment le trigone sont extrophiques, mais si la rupture de la membrane urogénitale anormale survient très précocement, avant le cloisonnement du cloaque, elle entraînera une exstrophie du cloaque, et la zone extrophiée comportera alors une partie médiane intestinale entre les 2 champs latéraux vésicaux.

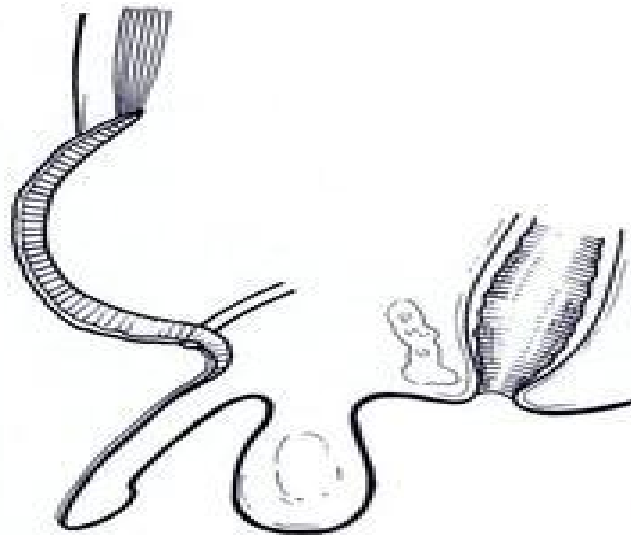
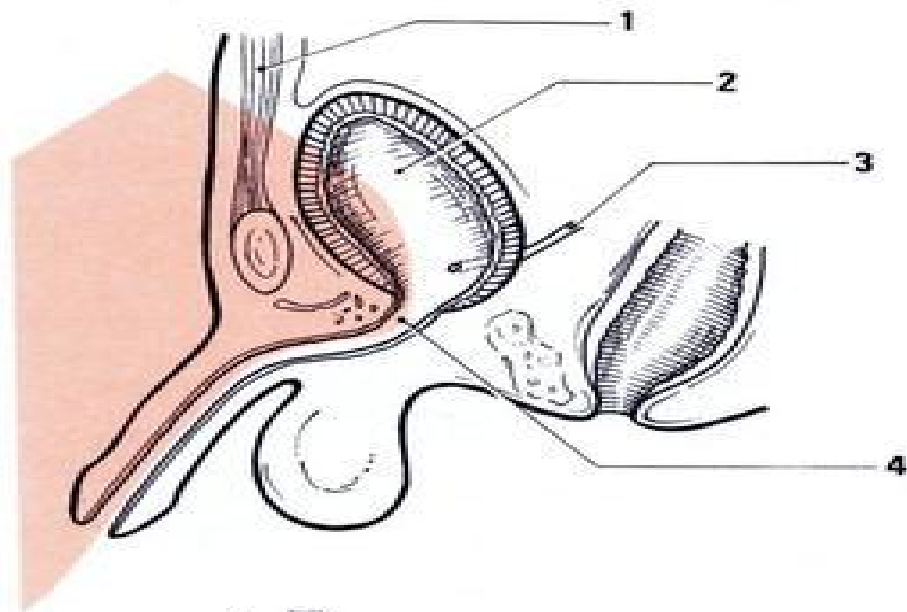
On peut ainsi expliquer toutes les variétés d'exstrophie et d'épispadias ; le devenir simplement retardé ou incomplet du mésoblaste rendant compte des formes mineures ; fissure vésicale, incarceration d'un fragment vésical dans la paroi abdominale, ectopie vésicale.

La théorie de SOLERE pourrait expliquer aisément le siège aberrant et l'extension anormale de la membrane urogénitale. Selon cet auteur, au cours de l'évolution normale, le cloisonnement du cloaque aboutirait juste en avant de la membrane cloacale qui ne serait pas divisée et deviendrait en totalité la membrane anale.

La partie basse du sinus urogénital serait formée dans l'épaisseur du tubercule génital par le développement puis la vacuolisation d'une lame entoblastique cloacale médiane. Ainsi, se créerait la portion phallique du sinus urogénital située en avant de l'éperon périnéal sous le tubercule génital et fermée en bas par la membrane urogénitale. [7]

L'extension anormale a des degrés divers de la lame entoblastique dans l'épaisseur du tubercule génital pourrait expliquer tous les types de membrane urogénitale anormale, donc tous les degrés d'exstrophie et d'épispadias. [7]

Le plus récent développement donnant perspicacité à ce débat est venu de Paidas et Coll, qui ont conclu que les sinus ano-rectal et uro-génital sont formés précocement et qu'ils sont seulement, passivement, séparés par le septum uro-génital. [8]



A. En rosé ce qui manque dans l'exstrophie vésicale : paroi abdominale sous-ombilicale, paroi antérieure de la vessie, du col vésical et de l'urèthre postérieur, paroi dorsale de l'urèthre pénien.

1 paroi abdominale

2 vessie

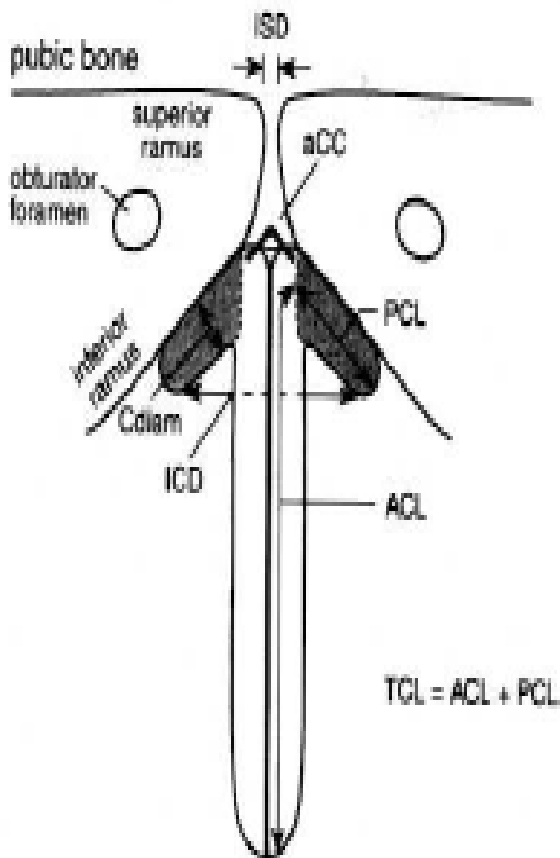
3 urètre

4 urèthre

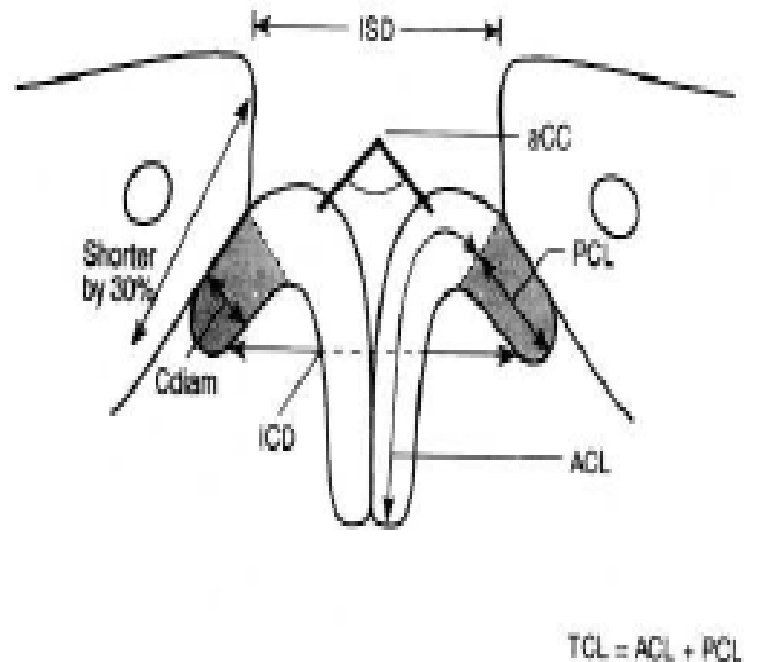
B. Conséquences de cette aplasie : la paroi vésicale postérieure est à nu et bombe sous l'effet de la poussée abdominale ; la gouttière uréthrale est également à nu.

[19]

NORMAL



EXSTROPHY



Anomalies génito-urinaires chez les patients porteur d'une exstrophie vésicale ; comparaison des mesures chez les hommes « normaux » et les exstrophies vésicales.

ISD : distance intersymphysaire

ACC : angle des ligaments suspenseurs des corps caverneux ;

ACL : longueur de la partie antérieure des corps caverneux ;

Cdiam : diamètre des corps caverneux ;

ICD : distance intracorporéal ;

PCL : longueur de la partie postérieure des corps caverneux ;

TCL : longueur totale des corps caverneux. [111]

ANATOMIE

ANATOMIE :

1)-La région hypogastrique :

Désigne la partie de l'abdomen située au-dessous d'une ligne transversale passant par les deux épines iliaques antéro-supérieures et entre deux verticales élevées du milieu de l'arcade-crurale. Au-dessus d'elle est la région ombilicale, au-dessous la région pubienne, de chaque côté les régions iliaques.

Elle correspond à la vessie et à l'entrée du petit bassin (région suprapubienne).

[10]

1-la vessie : (voir chapitre de vessie)

2-petit bassin :

Le petit bassin ou cavité pelvienne présente une cavité et 2 ouvertures, l'une supérieure ou détroit supérieur, l'autre inférieure ou détroit inférieur.

La cavité pelvienne ou excavation pelvienne s'étend du détroit supérieur au détroit inférieur. Elle est formée d'arrière en avant par :

- La face antérieure du sacrum et du coccyx
- La face médiale des branches ischio-pubiennes.
- Les lames quadrilatères des deux pubis
- La face postérieure de la symphyse pubienne mesurant 4,5cm de hauteur. [10]

La musculature de cette région est formée de chaque côté de 2 muscles :

a. Le muscle grand droit de l'abdomen :

C'est un muscle tendu verticalement du thorax au pubis. Il est contenu dans une gaine aponévrotique formée par l'expansion des aponévroses de recouvrement des muscles larges. Il est relié à son homologue le long de la ligne médiane par un raphé tendineux appelé ligne blanche. Il se termine par deux faisceaux, l'un médial, l'autre latéral sur l'épine du pubis et la symphyse pubienne, en arrière du muscle pyramidal. [10]

b. le muscle pyramidal de l'abdomen :

Le muscle pyramidal est inconstant. C'est un muscle triangulaire à base inférieure, placé en avant de la partie inférieure du muscle droit, il s'étend de la ligne blanche au pubis. Il s'insère par de courtes fibres tendineuses sur le pubis, au-dessous du muscle droit, et sur la face antérieure de la symphyse, par des fibres entrecroisées sur la ligne médiane avec celles du muscle pyramidal, du muscle droit et du muscle oblique externe du côté opposé.

De ces origines, les fibres charnues montent légèrement inclinées en-dedans et se terminent sur la face latérale de la ligne blanche. [11]

2)-La vessie et l'urètre :

2-a- la vessie :

A-Architecture :

Réservoir musculo-fibreux tapissé d'une sous-muqueuse (chorion) et d'une muqueuse urothéliale, la vessie assure le stockage de l'urine et son expulsion.

Le détrusor, muscle lisse épais, doit être subdivisé en deux sous-unités d'induction embryologique et d'innervation différentes : le corps et la base.

A1-corps ou vessie mobile :

Il correspond à la partie située au-dessus des orifices urétéraux. De son extensibilité (compliance) dépend la capacité vésicale. Les fibres musculaires lisses qui la composent sont disposées en trois plans à peu près individualisés

a- Le plan interne :

Le plan interne forme un réseau plexiforme dont les fascicules entrecroisés sont à orientation surtout longitudinale. Ils convergent vers le col vésical. Ces faisceaux s'éloignent ou se rapprochent, fusionnent parfois en laissant apparaître entre eux le plan circulaire moyen. Lorsque le détrusor est hypertrophié ces

faisceaux longitudinaux et circulaires font saillie sous la muqueuse, réalisant l'aspect de vessie de lutte. [12]

b- Le plan moyen :

Le plan moyen, très développé, est constitué par des faisceaux à orientation circulaire régulièrement répartis, formant des anneaux superposés de la base au sommet de la vessie.

c- Le plan externe :

Le plan musculaire externe est formé de fibres longitudinales siégeant surtout sur les faces antérieure et postérieure de la vessie : ce plan est mince latéralement. Le faisceau longitudinal antérieur s'étend de l'ouraque à l'angle vésico-urétral ou vésico-prostatique. Le faisceau longitudinal postérieur, plus large, est constitué d'une portion médiane interurétérale bien individualisée au tiers inférieur, qui passe entre les deux uretères, et de portions latérales situées en dehors de l'abouchement des uretères dans la vessie. Les portions latérales du faisceau longitudinal postérieur sont à l'origine d'anses qui ensèrent le col vésical. [12]

Au niveau des faces latérales, les fascicules musculaires sont entremêlés à ceux du plan moyen.

A2-la base

La partie plate de la vessie ou base vésicale ou trigone est la vessie fixe : c'est la partie de vessie située sous les méats urétéraux, elle constitue l'élément majeur de la continence.

Le trigone vésical est constitué de deux couches.

a- Trigone superficiel

Est constitué d'un contingent horizontal de fibres qui se dirigent vers l'orifice urétral controlatéral pour former la base du trigone superficiel : c'est la barre interurétérale de Mercier, les contingents supéro-externes de ces fibres forment les côtés de l'éventail qui limite latéralement le trigone. Les fibres du trigone superficiel

se réunissent au niveau du col vésical et s'engagent par l'orifice cervical dans l'urètre. Chez l'homme, elles glissent à la face postérieure de l'urètre prostatique, descendent pour s'insérer avec les fibres musculaires des canaux éjaculateurs au niveau du veru montanum. Chez la femme, ces fibres urétérales participent aussi à la musculature de la paroi postérieure de l'urètre où elles s'insèrent. En se contractant au cours de la miction ces fibres ouvrent le col vésical et s'opposent au reflux urétéral.

b- Trigone profond

Le trigone profond ou couche profonde du trigone est la portion trigonale du détrusor constituée par les fibres densifiées du plan moyen de la vessie ; ce plan est formé de disques asymétriques élargis latéralement puis concentriques jusqu'à l'orifice cervical.

Les anneaux qui constituent le plan profond du trigone sont complétés par les fibres profondes du faisceau longitudinal antérieur et par les fibres longitudinales de la portion médiane du faisceau longitudinal postérieur, qui se mêlent aux fibres circulaires des anneaux. Les deux faisceaux latéraux longitudinaux postérieurs glissent latéralement et se rejoignent en avant et en bas pour former une anse superficielle concave en arrière qui enserre le col vésical. [12]

c- Orifice d'abouchement du méat urétéral :

L'uretère traverse le muscle vésical, glisse sous sa muqueuse et s'ouvre dans la vessie par un orifice ovalaire, le méat urétéral. Ces méats urétéraux forment les angles supéro-externes du trigone, ils sont distants de 2,5 à 3 cm vessie vide, la distance les séparant peut atteindre 5 cm vessie pleine dans la cavité vésicale. La muqueuse urétérale se continue avec la muqueuse vésicale du trigone.

L'adventice qui accompagne l'uretère dans son trajet pelvien l'accompagne dans sa portion intravésicale, ce qui lui permet de coulisser librement lors des contractions du plan superficiel du trigone vésical : ce plan de glissement constitue

la gaine de Waldeyer. Au-delà de la musculature vésicale, l'uretère chemine dans la sous-muqueuse de la vessie : ce trajet sous-muqueux joue le rôle d'un antireflux pour empêcher les urines de remonter dans l'uretère. La longueur normale de l'uretère intravésical est de 4 à 5 mm à la naissance, 5 à 8 mm à un an, 6 à 10 mm à deux ans, 7 à 12 mm à six ans, 15 mm chez l'adulte.

d- Ligaments pubo-vésicaux:

Ils sont constitués par de fibres longitudinales superficielles du détrusor, qui passent en avant du plexus veineux de Santorini pour s'insérer au bord inférieur du pubis. Ces fibres sont souvent remplacées par des structures fibreuses, ce qui explique qu'il est difficile de les suivre jusqu'au pubis ou qu'il s'agit pour certains d'une insertion fibreuse du muscle lisse vésical. [12]

B- La vascularisation de la vessie :

a- La vascularisation artérielle :

La vascularisation artérielle provient de trois pédicules:

- Le pédicule supérieur: formé de 3 à 4 branches de la partie perméable de l'artère ombilico-vésicale.
- Le pédicule antérieur: est moins important est formé par l'artère vésicale antérieure née de la honteuse interne.
- Le pédicule inférieur: c'est le plus important:
 - ü Chez l'homme: il provient de l'artère génito-vésicale, branche de l'hypogastrique.
 - ü Chez la femme: la vascularisation est assurée par les branches vésico-vaginales venant de l'artère utérine.

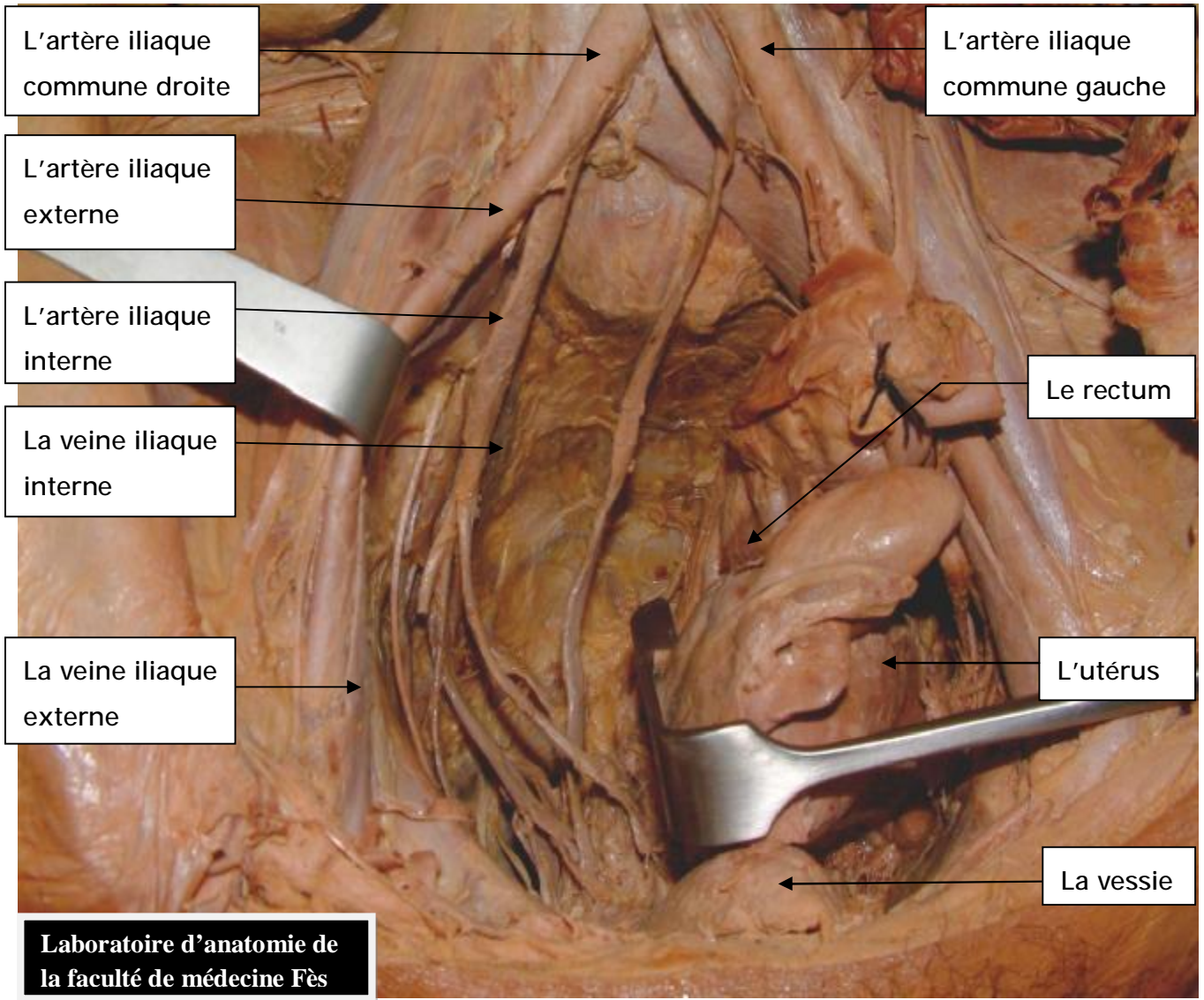
b- La vascularisation veineuse :

Les veines efférentes se groupent en trois pédicules:

- Un pédicule antérieur: se jette dans le plexus veineux de santorini.
- Un pédicule latéral: se jette dans les plexus veineux vésico-prostatiques qui se jettent dans les veines hypogastriques.
- Un pédicule postérieur: se jette dans les veines hypogastriques

c- La vascularisation lymphatique :

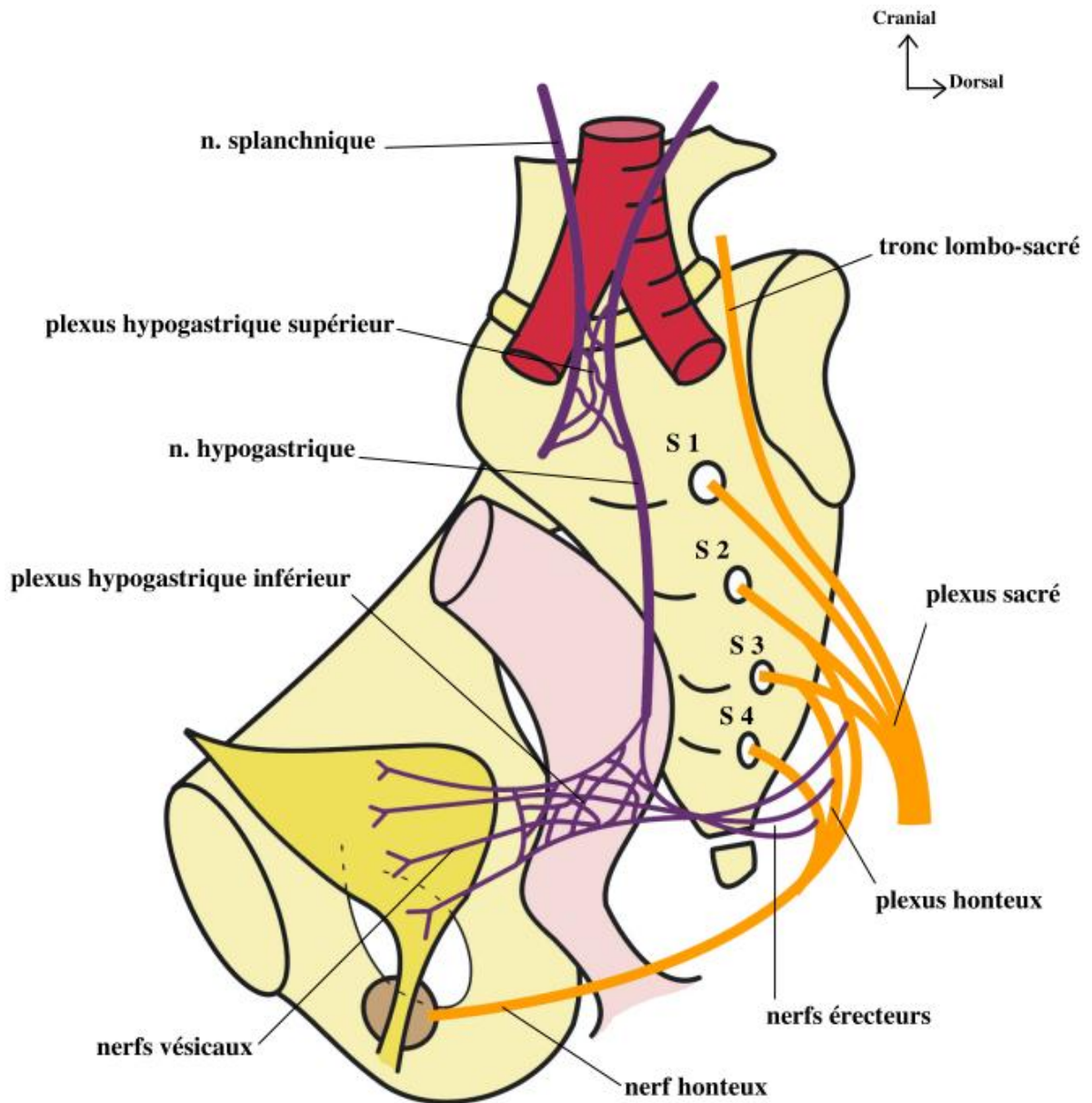
- Les lymphatiques antérieurs: se jettent dans les nœuds iliaques externes.
- Les lymphatiques de la partie postérieure: se rendent aux nœuds de la bifurcation de l'hypogastrique.
- Les lymphatiques du col: vont aux nœuds du promontoire. [13]



La vascularisation de la vessie chez la femme. [14]

C-L'innervation de la vessie :

Les nerfs de la vessie : proviennent d'une part des deuxième, troisième et quatrième nerfs sacrés, d'autre part et surtout du plexus hypogastrique. ils gagnent la vessie en cheminant le long des lames sacro-génito-pubiennes en passant en dehors des vésicules séminales chez l'homme, à l'intérieur du paramètre, au dessus de l'uretère, chez la femme.



L'innervation de la vessie chez l'homme. [16]

D- Les moyens de fixité

La vessie est formée de deux parties à fixité différente :

- La base vésicale : fixe, solidaire à l'urètre et au plancher pelvien.
- Le reste de la vessie : mobile et permet sa distension

Les moyens de fixité sont représentés par :

§ Fascia (aponévrose) vésical : formé par :

- Fascia ombilico-prévésical, en avant.
- Fascia rétro-vésical (aponévrose prostatato-péritonéale de Denonvilliers), en arrière. Il englobe les vésicules séminales, les canaux déférents et l'uretère chez l'homme et contient l'uretère chez la femme.

§ Ligaments :

- Ligament ombilical médian (ouraque) : tendu entre l'ombilic et l'apex vésical.
- Ligaments vésicaux antérieurs : pubo-vésicaux chez la femme et pubo-prostatiques chez l'homme.
- Ligaments vésicaux latéraux.
- Ligaments génito-sacraux (chez l'homme) : relie le fascia rétro-vésical aux sacrum et rectum.
- Ligaments vésico-utérins (chez la femme).

§ Plancher pelvien

§ Vagin (chez la femme). [15]

E- Les Rapports de la vessie :

E1-Vessie vide :

On lui distingue trois faces (supérieure, antéro-inférieure et postéro-inférieure ou base), deux bords latéraux, un bord postérieur et trois angles.

a- Face supérieure :

Cette face concave en haut est triangulaire. Le sommet est en avant et les trois côtés sont constitués par les bords latéraux et le bord postérieur. La face supérieure est tapissée sur toute sa surface par le péritoine. Il adhère à la vessie en avant près de l'ouraque. En arrière, il existe un espace facilement clivable entre péritoine et vessie. Le péritoine forme des replis transversaux qui s'effacent lors de la distension du réservoir. Aux limites périphériques de la vessie, le péritoine forme des culs-de-sac en se redressant pour remonter le long des parois du petit bassin ou devant le rectum. On décrit un cul-de-sac rétrovésical ou vésico-rectal : le cul-de-sac de Douglas chez l'homme et un cul-de-sac vésico-utérin chez la femme. Par l'intermédiaire de la séreuse péritonéale la vessie répond aux anses grêles, au côlon iliopelvien, parfois au caecum et à l'appendice en position basse, et au corps de l'utérus et aux ligaments larges chez la femme.

b- Face antéro-inférieure

Elle est convexe, oblique en bas et en arrière. Sa partie inférieure est unie au tiers inférieur de la face postérieure du pubis par les ligaments pubo-vésicaux.

b-1 Ligaments pubo-vésicaux :

Ces ligaments, de largeur variable, sont bien limités en dedans par une dépression médiane dans laquelle chemine la veine antérieure de la vessie. Epais à leur origine sur la face antérieure de la vessie où ils naissent unis l'un à l'autre, ils se rétrécissent vers leur insertion pubienne. Ces ligaments pubo-vésicaux sont constitués de fibres musculaires lisses d'origine vésicale. Ils masquent les volumineuses veines préprostatiques. Il n'existe pas de plan de clivage entre ces ligaments pubo-vésicaux et les veines préprostatiques.

b-2 Aponévrose ombilico-prévésicale

C'est une lame triangulaire à sommet fixe à l'ombilic formant un demi-cône à concavité postérieure. Sa face postérieure embrasse la face antérieure de la vessie, l'ouraque et les artères ombilicales. Ce fascia est faiblement uni à la paroi vésicale par une mince lame de tissu conjonctif lâche. Par sa base, l'aponévrose ombilico-prévésicale adhère sur la ligne médiane aux ligaments pubo-vésicaux, latéralement à l'aponévrose périnéale profonde et en arrière à la gaine de l'hypogastrique. Ses bords adhérents au péritoine sont longés par les cordons fibreux des artères ombilicales.

b-3 Espace prévésical de Retzius

Il est situé en avant de l'aponévrose ombilico-prévésicale qui enforme la paroi postérieure. Il entoure en fer à cheval la vessie. Il est rempli par du tissu cellulaire lâche, lamelleux ou cellulo-graisseux. La paroi antérieure de l'espace prévésical est constituée en bas par la symphyse pubienne, les pubis, l'obturateur interne, en haut par le fascia transversalis qui recouvre la face profonde de la paroi abdominale antérieure. L'espace prévésical contient de chaque côté de la ligne médiane quelques vaisseaux venus de l'artère honteuse interne : artère vésicale antéro-inférieure, artère graisseuse prévésicale, anastomose pour l'obturatrice et artère rétrosymphysaire. Latéralement, par l'intermédiaire de l'espace de Retzius, la face antéro-inférieure de la vessie est en rapport avec le releveur de l'anus au bord supérieur duquel courent vaisseaux et nerfs obturateurs. [12]

c- Face postéro-inférieure ou base de la vessie:

Elle regarde en bas et en arrière. Elle est triangulaire à sommet inférieur formé par le col vésical. Les rapports diffèrent selon le sexe mais sont inchangés quel que soit le degré de réplétion vésicale : la base de la vessie est, en effet, fixée par les éléments avec lesquels elle entre en rapport.

c-1 Chez l'homme:

On peut distinguer trois segments :

- ✓ un segment inférieur prostatique où la base de la vessie répond à la face supérieure de la prostate et lui est unie par un tissu cellulaire assez serré, traversé par de nombreuses veines.
- ✓ un segment moyen spermatique qui répond aux vésicules séminales, aux ampoules déférentielles, aux uretères qui s'insinuent entre la paroi vésicale et les vésicules séminales. La base de la vessie est séparée de la face antérieure des vésicules séminales par un tissu membraneux fibro-musculaire dont l'ouverture permet de les cliver de la face postérieure de la vessie et des uretères.
- ✓ un segment supérieur péritonéal : le péritoine recouvre la partie supérieure de la base de la vessie puis descend sur la partie supérieure des ampoules déférentielles et des vésicules séminales. Le péritoine se réfléchit en arrière sur la face antérieure du rectum en formant le cul-de-sac de Douglas dont le fond est à 1, 5 cm au-dessous de la base de la prostate. Le péritoine du cul-de-sac de Douglas se décolle sans difficulté de la face postérieure de la vessie, des vésicules séminales, des déférents et du rectum. Il existe entre la face antérieure du rectum et la face postérieure des vésicules séminales et du déférent un espace facilement décollable qui conduit à la face postérieure de la prostate et, en dessous d'elle, à la face postérieure de l'urètre membraneux.

c-2 Chez la femme :

Le tiers supérieur de la base répond à la partie sus-vaginale du col de l'utérus par l'intermédiaire d'un tissu cellulaire assez lâche dont le clivage est aisé. Les deux tiers inférieurs de la vessie répondent à la face antérieure du vagin. L'uretère passe

au niveau de l'insertion du vagin sur l'utérus, il passe en avant du vagin auquel il est uni par du tissu conjonctif et il atteint la vessie au niveau du cul-de-sac vaginal antérieur. Dans cette partie supérieure, vessie et vagin sont aisément séparables. Plus bas, le tissu conjonctif unissant vessie, urètre et vagin, devient dense, ce tissu est alors décrit sous le nom de fascia de Halban. [12]

d- Bords et sommet :

d-1 Bords latéraux :

Ils sont longés par les artères ombilicales. Chez l'homme, les canaux déférents côtoient la partie postérieure du bord latéral de la vessie avant d'atteindre son angle latéral. Le péritoine qui revêt la face supérieure de la vessie se réfléchit le long de ces bords latéraux ou sur la paroi latérale du pelvis.

d-2 Bord postérieur

L'union de la face supérieure et de la base est concave en arrière, embrassant dans sa concavité le rectum chez l'homme, l'isthme utérin chez la femme.

d-3 Sommet de la vessie

Il est situé derrière la symphyse et se continue avec l'ouraque qui est le cordon fibreux s'étendant du sommet de la vessie à l'ombilic, ne dépassant pas le tiers de la distance vésico-ombilicale. L'ouraque est relié à la face profonde de la cicatrice ombilicale par les tractus fibreux de Luschka. La lumière de l'ouraque communiquerait dans un tiers des cas avec la lumière vésicale, dans deux tiers des cas elle en serait occluse. [12]

E2-Vessie pleine :

La vessie pleine entre en contact avec la paroi abdominale antérieure entre les deux régions inguinales par l'intermédiaire de l'espace prévésical de Retzius. A mesure que la vessie se remplit, le cul-de-sac péritonéal, compris entre le péritoine pariétal antérieur qui descend derrière l'ouraque et les artères ombilicales, et le péritoine du dôme vésical remonte jusqu'à 3 cm au-dessus de la symphyse

pubienne. Cette ascension de la face supérieure de la vessie lui fait prendre un contact direct avec la paroi abdominale antérieure, sans interposition de péritoine ni d'anse intestinale, ce qui explique que l'on puisse facilement ponctionner la vessie en passant son cathéter au ras de la symphyse pubienne quand la vessie est réellement distendue. [12]

F-Anatomie fonctionnelle :

a) le besoin d'uriner apparaît lorsque la vessie est remplie par 300 à 500ml d'urine, grâce à l'incitation de ses fibres musculaires. Les récepteurs sensibles à la distension transmettent les influx au centre réflexe sacré ainsi qu'au cerveau. Le détrusor se contracte, la pression vésicale augmente et par relâchement du sphincter lisse provoque l'ouverture du col vésical.

b) évacuation de l'urine (ou miction) : sous l'action de la volonté, le sphincter externe se décontracte et la miction peut s'effectuer par contraction des fibres vésicales. Mais il est possible d'empêcher ou d'interrompre la miction par serrage volontaire du sphincter externe. A la fin de la miction, les muscles abdominaux interviennent pour vider complètement le bas-fond vésical, et les muscles bulbo-caverneux expulsent par saccadent les dernières gouttes d'urine contenues dans l'urètre.

c) centres nerveux :

§ automatiques, d'origine sympathique par le plexus hypogastrique. Le centre réflexe de contention vésicale est situé dans la moelle lombaire (L2, L3, L4) et celui de l'évacuation vésicale dans la moelle sacré (S3, S4).

§ volontaires, par le plexus sacré et les nerfs érecteurs d'Eckhard et par le plexus honteux et les nerfs honteux internes. [17]

2-b-l'urètre :

i. L'urètre masculin:

✓ définition-situation : L'urètre appartient à la fois à la filière urinaire et génitale masculine

- Il remplit la fonction de canal excréteur de la vessie et véhicule l'urine accumulée vers l'extérieur ;
- Il remplit la fonction de canal excréteur des voies spermatiques et véhicule le sperme fabriqué par les testicules et les glandes annexes et transporté dans les canaux éjaculateurs jusqu'à l'urètre.

L'urètre commence au col de la vessie et se termine à l'extrémité de la verge.

Il traverse successivement la prostate, le périnée puis chemine à l'intérieur de la verge et enfin s'ouvre vers l'extérieur par le méat urétral. On lui décrit donc 3 segments : prostatique, membraneux et spongieux.

✓ Morphologie externe :

L'urètre est un canal de 20 à 25 cm de long en forme de S à l'état flaccide, alternant portions dilatées (segment prostatique, début du segment spongieux).

✓ Morphologie interne :

L'urètre est constitué d'une tunique musculaire et d'une tunique muqueuse : l'urothélium. [10]

✓ Fonction urinaire :

L'urètre s'abouche dans la vessie au niveau de l'orifice urétral.

Deux sphincters assurent la continence urinaire :

- Un sphincter involontaire au niveau de l'orifice urétral intravésical ;
- Un sphincter volontaire strié situé sur la partie initiale de l'urètre après la sortie de la vessie. [10]

✓ Fonction génitale :

L'urètre reçoit l'abouchement :

- Des canaux prostatiques (liquide spermatique) et des canaux éjaculateurs (spermatozoïdes et liquide spermatique) dans sa portion prostatique.
- Des glandes de Cowper (liquide spermatique alcalin) dans sa portion spongieuse.

✓ Vascularisation :

Il est vascularisé par des branches de l'artère iliaque interne, en particulier de l'artère pudendale

✓ Rapports :

- La prostate pour le segment prostatique.
- Le plan musculo-aponévrotique du périnée pour le segment membraneux.
- Le pénis pour le segment spongieux. [10]

ii. L'urètre féminin :

✓ Définition-situation :

-l'urètre féminin remplit la fonction de canal excréteur de la vessie.

-l'urètre féminin commence au col de la vessie et se termine à la vulve par le méat urinaire en arrière du clitoris. Il présente 2 segments : pelvien et périnéal.

✓ Morphologie externe :

L'urètre est un canal court et quasi vertical d'environ 3cm de long.

✓ Morphologie interne

L'urètre est constitué d'une tunique musculaire et d'une tunique muqueuse : l'urothélium.

L'urètre féminin comporte 2 sphincters assurant la continence urinaire :

- Un sphincter involontaire au niveau de l'orifice urétral intravésical.
- Un sphincter volontaire strié situé sur le segment pelvien de l'urètre, au dessus du fascia moyen du périnée.

▼ Vascularisation :

Il est vascularisé par les branches de l'artère iliaque interne, en particulier de l'artère pudendale. [10]

▼ Rapports :

- La paroi pelvienne en avant et le vagin en arrière pour le segment pelvien.
- Le périnée pour le segment périnéal.

3)-L'appareil génital :

A-appareil génital masculin :

Chez l'homme, voies urinaires et voies génitales sont étroitement liées. Il est constitué par :

1-les testicules :

Au nombre de 2, ils sont de forme ovoïde et de grand axe vertical. Ils mesurent 4 à 5 cm. Ils sont composés de la pulpe entourée d'une enveloppe blanche, l'albuginée, elle même entourée par la vaginale, expansion du péritoine, qui facilite sa mobilité. Ils ont une fonction endocrine, la sécrétion de testostérone, et exocrine, la fabrication des spermatozoïdes qui cheminent vers les vésicules séminales via épидидymes et déférents.

2-les voies spermatiques :

Ce sont les voies d'excrétion du sperme. Elles s'étendent des tubes séminipares à l'urètre. Elles sont composées de plusieurs segments :

- Les tubes droits
- Le reste testis

- Les cônes efférents
- Le canal épидидymaire
- Le canal déférent
- Les vésicules séminales et les canaux éjaculateurs. [10]

3-les glandes annexes de l'appareil génital masculin :

a. la prostate :

Elle est située au dessous de la vessie. C'est un corps à la fois glandulaire et musculaire qui entoure la portion initiale de l'urètre chez l'homme. Elle a la grosseur et la forme d'une châtaigne. Sa consistance est ferme. Jusqu'à la puberté, la prostate est peu développée. Mais dès cet âge, elle s'accroît brusquement. Chez l'adulte, elle mesure 25 à 30 mm de hauteur, 25mm de diamètre antéro-postérieur et environ 40mm d'épaisseur.

b. les glandes bulbo-urétrales de Cooper :

Ces glandes sont situées l'une à droite, l'autre à gauche, au-dessus des extrémités latérales du bulbe de l'urètre. Elles sont comprises soit dans l'épaisseur du muscle transverse, soit dans la partie postérieure du sphincter strié de l'urètre.

4-le pénis :

a-configuration du pénis :

De forme cylindrique, le pénis ou la verge est fixé par la racine à la face inférieure du diaphragme pelvien et aux branches ischiopubiennes. La partie mobile du pénis se détache en dessous de la symphyse pubienne, on distingue par ailleurs le corps et le gland du pénis. Une duplication de la peau du corps du pénis recouvre le gland et forme le prépuce.

Le pénis comporte 2 corps érectiles : le corps caverneux disposé à la face supérieure sert uniquement à l'érection, le corps spongieux est annexé à sa face inférieure et contenant l'urètre : il se termine par le gland du pénis.

Chaque corps érectile est entouré par une albuginée solide, d'une épaisseur de 1 à 3mm. Le fascia pénis entoure l'ensemble des corps érectiles. [10]

b-l'urètre masculin : (voir chapitre de l'urètre).

B-appareil génital féminin :

L'appareil génital de la femme comporte :

- les organes génitaux internes constitués par les deux ovaires ;
- les voies génitales formées par la trompe utérine, l'utérus et le vagin ;

Les organes génitaux externes comprenant la vulve.

1-les ovaires :

Les ovaires sont des petites billes de 4cm de longueur, de 2cm de largeur et de 1cm d'épaisseur. Ils sont situés de part et d'autre de l'utérus et leur face interne correspond au pavillon de la trompe. Des ligaments les relient aux organes voisins, mais ils restent mobiles.

Un ovaire est composé de deux couches de tissu : au centre, la partie médullaire contient les vaisseaux sanguins assurent l'irrigation ; à la périphérie, la partie corticale, qui occupe les 2/3 de la glande, contient à la naissance tous les follicules qui assureront au cours de chaque cycle menstruel la maturation d'un ovocyte et l'expulsion d'un ovule, élément femelle de la reproduction.

2-les trompes utérines :

Les trompes de Fallope, qui constituent avec les ovaires, les annexes de l'utérus, sont des tubes de 7 ou 8cm de long prolongés par les pavillons tubaires.

3-l'utérus :

L'utérus est un organe de petite taille (7 ou 8cm de haut), logé dans le petit bassin, entre la vessie, en avant, et le rectum en arrière. En forme de cône, pointe en bas, l'utérus comprend une partie renflée, le corps utérin, sur laquelle s'attachent les 2 trompes utérines. La cavité de corps utérin est tapissée d'une muqueuse, l'endomètre. Son extrémité inférieure, le col utérin, s'ouvre dans le vagin. [10]

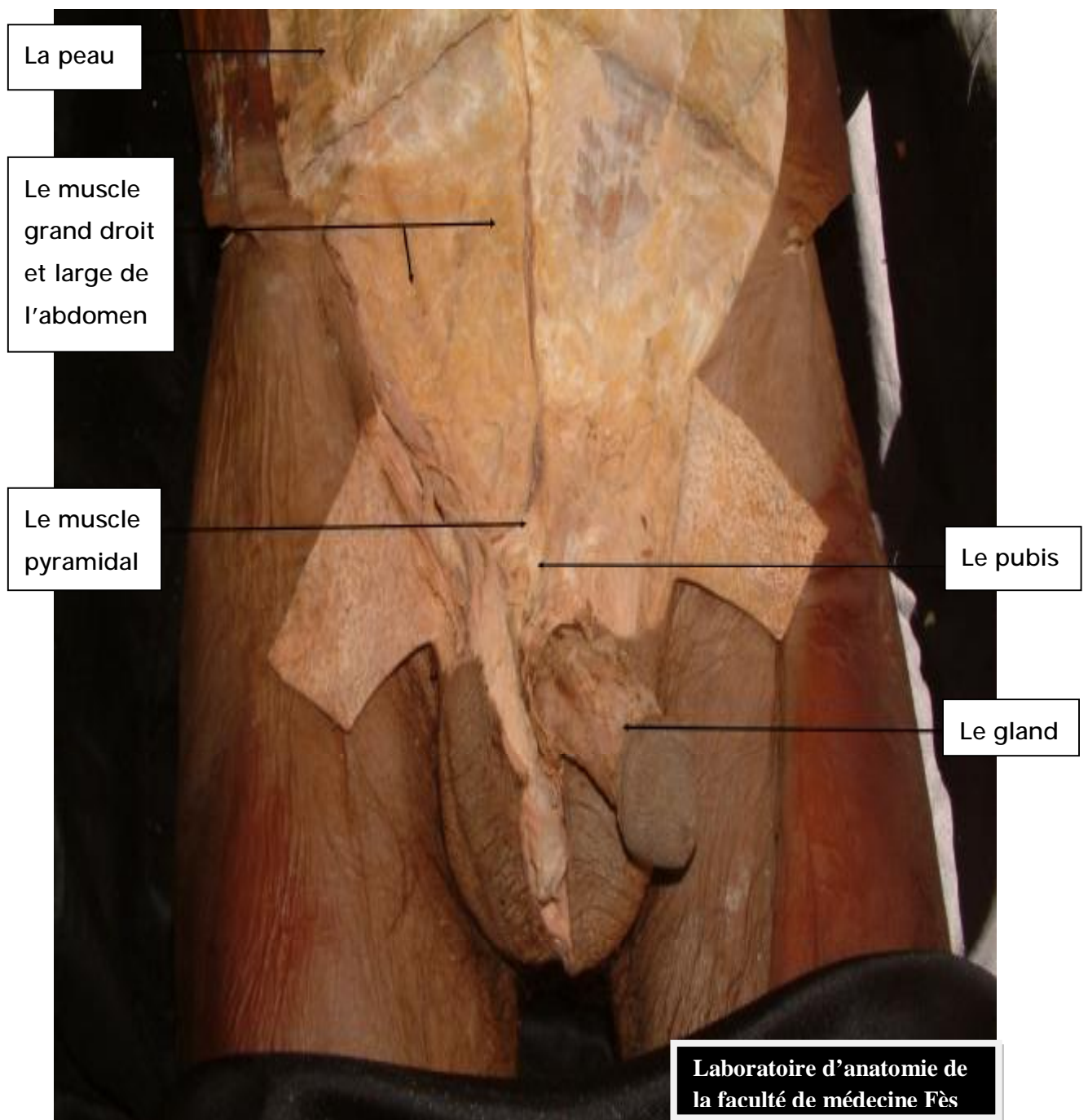
4-la vulve :

a-configuration de la vulve :

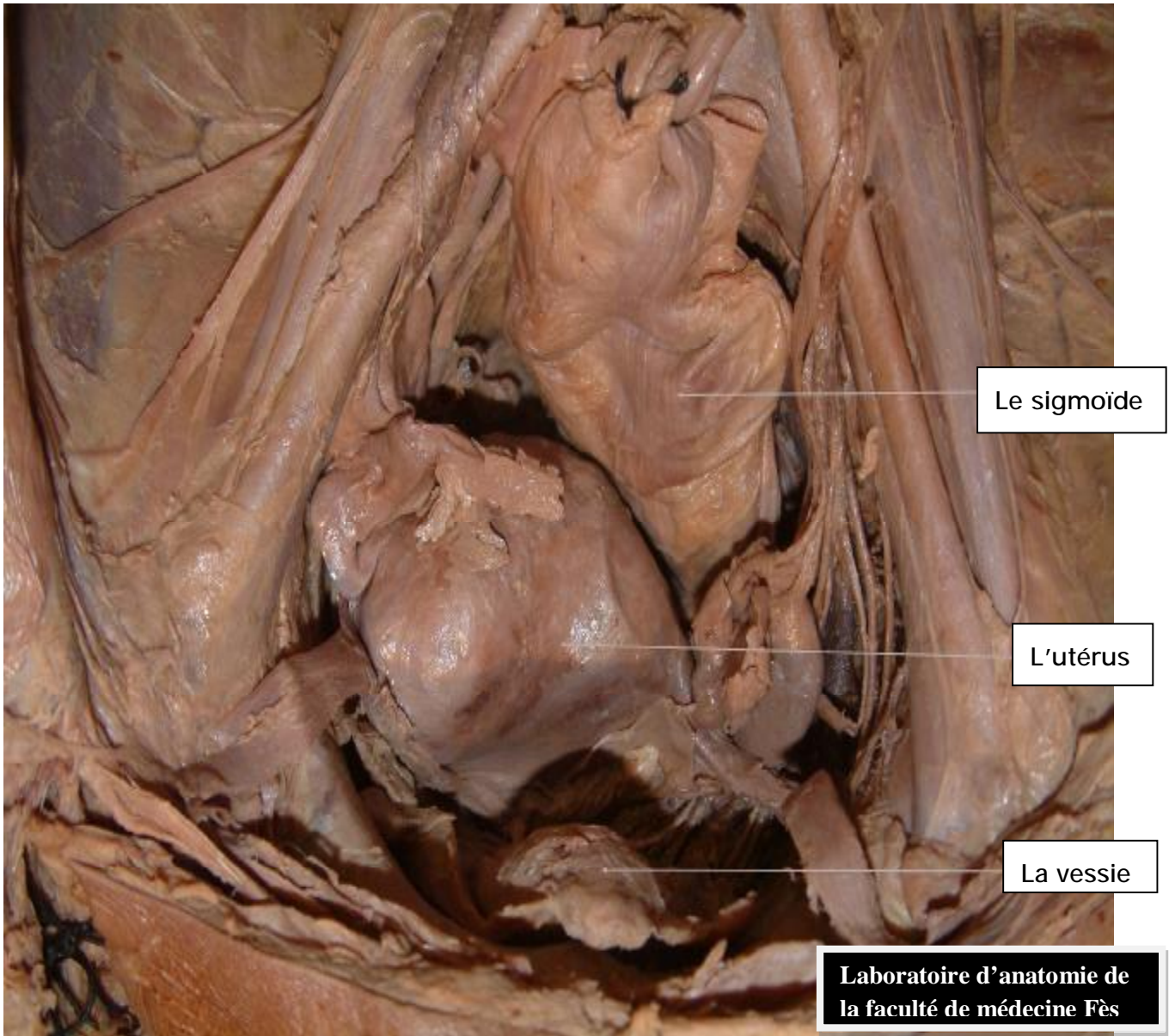
La vulve est une saillie ovoïde surmontée d'une pilosité de forme triangulaire et s'étendant du pubis à l'anus. Elle présente une fente médiane (fente vulvaire) qui la divise en deux bourrelets latéraux, les grandes lèvres. Celles-ci recourent plus au moins totalement deux replis de muqueuse, les petites lèvres qui se réunissent en avant pour former le capuchon du clitoris, petit organe érectile mesurant au total (racine corps et gland) de 6 à 7cm de longueur.

Les petites lèvres délimitent un espace virtuel, le vestibule, dont le fond comporte deux orifices, celui de l'urètre en avant et celui du vagin en arrière. [10]

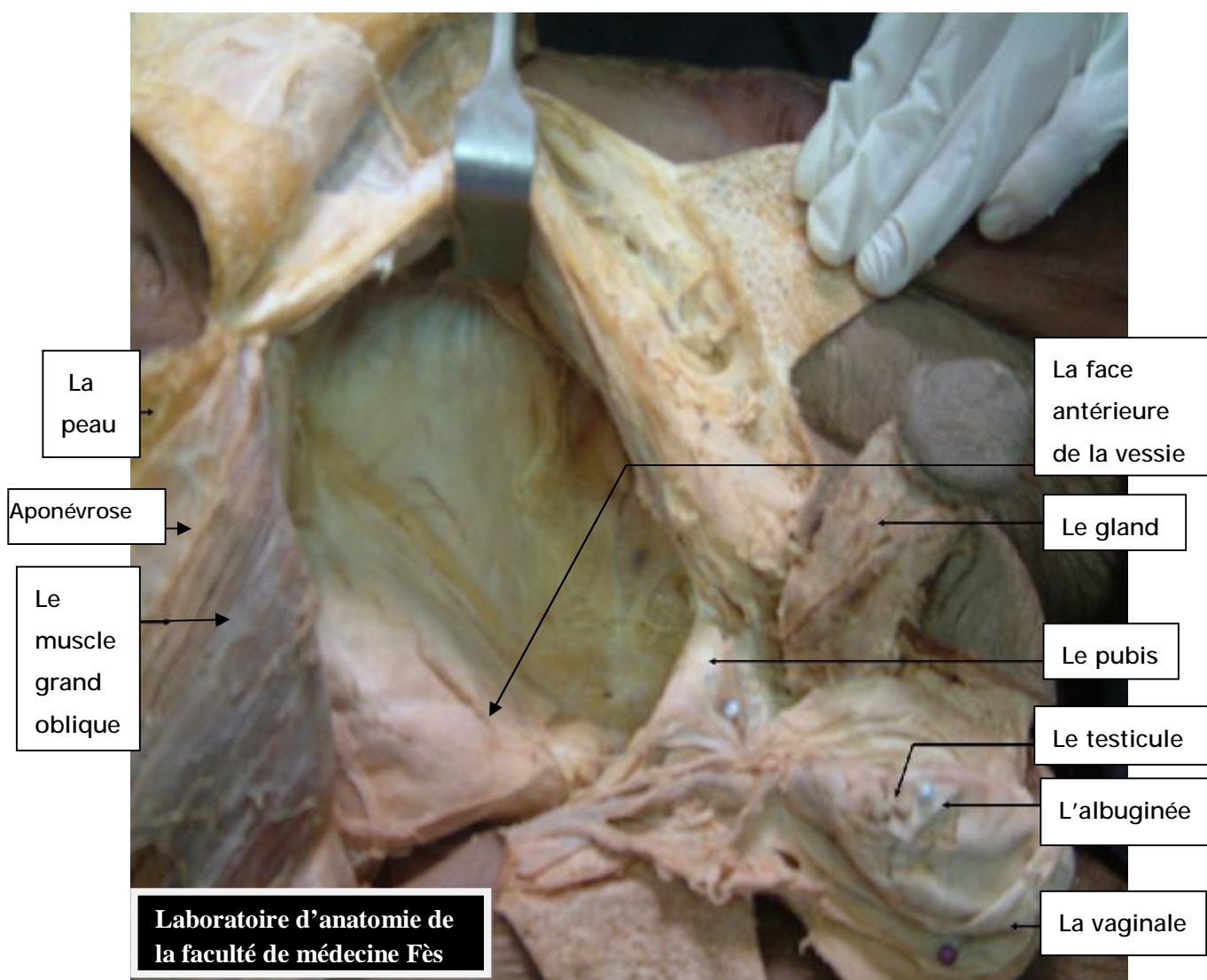
b-l'urètre féminin : (voir chapitre de l'urètre).



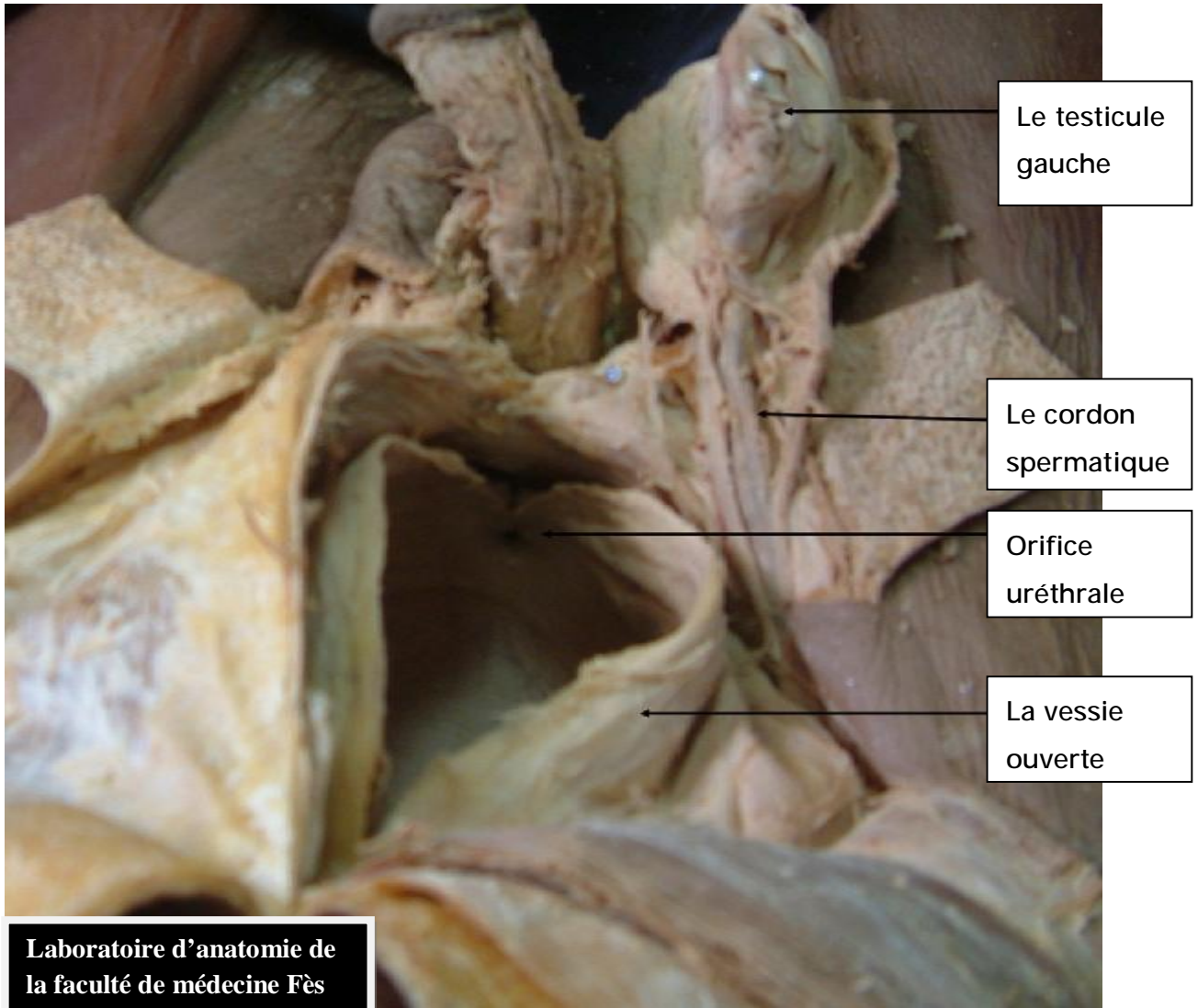
Une image qui montre la face antérieure de l'abdomen et du gland après dissection de la Peau [14]



Vue antérieure de la région pelvienne qui montre la situation de la vessie [14]



Vue antérieure de la vessie [14]



Vue intérieure de la vessie [14]

HISTOLOGIE

Histologie :

La vessie est le lieu de stockage temporaire de l'urine. Elle se vide au cours de la miction. Sa structure histologique est proche de celle du haut appareil urinaire avec des particularités qui accentuent certains traits fonctionnels notamment au niveau de l'épithélium, assurant l'imperméabilité à l'urine et au niveau de la musculature, permettant l'expulsion de l'urine dans l'urètre au cours de la miction.

L'épithélium est particulièrement haut, fait de 6 à 8 assises cellulaires quand la vessie est vide.

Les cellules superficielles sont parfois binucléées.

En microscopie électronique, la membrane cytoplasmique des cellules les plus superficielles forme des microvillosités du côté de la lumière vésicale. A ce même niveau, la membrane est plus épaisse (11,5 nm au lieu de 7 nm), essentiellement son feuillet externe. De nombreux complexes de jonction assurent la forte cohésion intercellulaire au sein de cet épithélium pseudostratifié polymorphe.

Le chorion contient de nombreuses fibres élastiques. Il est très riche en éléments vasculaires, sanguins, lymphatiques, et nerveux.

La musculature ou detrusor est disposée schématiquement en trois couches : interne longitudinale, moyenne circulaire la plus développée, externe longitudinale partant de l'ouraque ; mais l'orientation des fibres n'est pas très régulière et certaines sont obliques. Un réseau sanguin et lymphatique important parcourt cette tunique. Le detrusor est richement innervé par rapport à la musculature du haut appareil urinaire.

L'adventice est doublé à la face supérieure de la vessie, par la séreuse péritonéale à laquelle elle adhère étroitement.

De nature fibroélastique, elle contient des vaisseaux sanguins et lymphatiques des nerfs et des cellules ganglionnaires végétatives. [18]

ETUDE ANATOMIQUE DE L'EXSTROPHIE VESICALE

Etude anatomique de l'Exstrophie Vésicale :

L'exstrophie vésicale est une malformation complexe qui intéresse non seulement la vessie, mais aussi l'urètre, la paroi abdominale, la ceinture pelvienne, le périnée et les organes génitaux externes.

1) La plaque vésicale :

La vessie se présente sous l'aspect d'une tuméfaction rouge, de taille variable (2 à 6 cm de diamètre), occupant la partie inférieure de la paroi abdominale et saillante sous la poussée abdominale : elle est appelée plaque vésicale et correspond à la paroi postérieure de la vessie mise à nu. Vers le bas, on note l'existence, de part et d'autre de la ligne médiane, de deux petites caroncules au sommet desquelles s'ouvrent les orifices urétéraux, qui sont mamelonnés grâce aux éjaculations d'urine. Ils limitent en haut et en dehors un trigone dont l'aspect et les dimensions sont le plus souvent normales. [19]

La vessie exstrophisée est aussi incomplète et anormale dans sa structure :

- Incomplète parce qu'elle est toujours de surface très réduite par rapport à une vessie normale, en général, suffisamment étendue pour permettre son invagination et la création d'une cavité vésicale plus ou moins développée, la plaque peut être très petite, réduite au seul trigone.
- La paroi du détrusor a une structure anormale par la fréquence des lésions inflammatoires de la muqueuse et la sous muqueuse.

2) Le col vésical :

Le col vésical n'est plus individualisé et pour l'appareil sphinctérien : la musculature lisse de la région cervicale est certainement hypoplasique, mais semble

être susceptible de se développer après fermeture chirurgicale comme en témoigne la possibilité de continence post-opératoire. [20]

Quant au sphincter externe, on peut retrouver des fibres dans le tissu intersymphysaire mais il est très incomplet, très variable, noyé dans du tissu fibreux derrière la paroi urétrale. [21]

3) Le haut appareil urinaire :

Habituellement les voies urinaires supérieures (VUS) ont un aspect normal au niveau des cavités pyélo-calicielles ; l'uretère pelvien décrit un trajet en « hameçon » et présente assez souvent une dilatation modérée de son segment juxta-vésical ; la jonction urétéro-vésicale est fréquemment anormale en raison d'un trajet intramural très court, ce qui explique la grande fréquence du reflux vésico-rénal mis en évidence après la fermeture de la plaque vésicale. Dans quelques cas, il existe précocement une dilatation des VUS, mise sur le compte d'un enserrement de l'uretère dans son trajet intramural. Des malformations associées de l'arbre urinaire sont quelquefois rencontrées (agénésie rénale, dysplasie kystique du rein, duplication pyélo-urétérale). [19]

4) L'urètre :

L'urètre est constamment malformé sous la forme d'un épispadias complet :

- chez la fille, il se présente comme une bandelette muqueuse très courte
- chez le garçon, après avoir attiré vers le bas le pénis en exerçant une traction sur le tablier préputial qui siège à la face ventrale de la verge, on reconnaît la gouttière urétrale antérieure et l'urètre postérieur sur lequel sont bien visibles le veru montanum et les orifices des canaux éjaculateurs. [19]

5) Les organes génitaux externes :

a) Chez la fille :

La vulve est très petite, le clitoris est divisé en 2 hémiclitoris séparés l'un de l'autre par une distance variable, l'uretère se terminant entre ces 2 ébauches.

Le vagin existe mais est parfois court.

L'utérus et les annexes sont normaux.

b) Chez le garçon :

Le pénis épispade est court, large et rétracté en haut et en arrière.

Les corps caverneux ont une longueur normale, mais à cause de l'écartement et la rotation externe des pubis, leur portion accolée est courte.

Le corps spongieux proprement dit est réputé absent ; en fait, il existe mais vestigial, réduit à un amas de tissu érectile situé dans l'écartement des corps caverneux sous la bandelette muqueuse urétrale, un peu en avant du véru montanum.

Le pénis a perdu son aspect pendulaire et attiré en haut contre la plaque vésicale et la paroi abdominale par suite de la brièveté de la bandelette urétrale et de l'adhérence des corps érectiles au tissu fibreux inter-symphysaire, bien que l'érection soit normale, les rapports sexuels peuvent être très gênés par l'attraction en haut de la verge qui s'accôle à la paroi abdominale.

L'éjaculation est normale au niveau du véru montanum, de même que la qualité de sperme. L'ectopie testiculaire est fréquente. [22]

6) Le périnée :

Dans les deux sexes, le périnée est carré, court, déplacé en avant avec raccourcissement de la distance anus - ombilic.

Il existe souvent une certaine laxité du sphincter anal et surtout si la sangle pubo-rectale est le plus souvent normale, l'écartement de ses insertions antérieures

sur le pubis favorise le prolapsus et rend parfois incertaine la continence après urétéro-sigmoïdostomie.

Il est plus rare de constater une véritable hypoplasie du plancher pelvien.

L'anus lui-même, bien que nettement antéposé, est le plus souvent normal, mais des observations d'imperforations anorectales basses associées à l'exstrophie ont été rapportées, elles doivent être distinguées des exstrophies du cloaque. [19]

7) La paroi abdominale :

La paroi abdominale antérieure est largement déhiscente ; les muscles droits et leur gaine aponévrotique, fusionnés dans la région épigastrique, divergent progressivement pour circonscrire la plaque vésicale au bord de laquelle ils adhèrent et pour s'insérer sur les deux pubis qui sont plus ou moins écartés l'un de l'autre ; l'existence de hernies inguinales est fréquente. [23]

8) Le bassin :

L'anatomie de l'anneau pelvien dans l'exstrophie vésicale a été définie par Sponseller et coll. En 1995. Il y a une rotation externe de 12° des os iliaques dans l'axe sagittal, une rétroversion de l'acétabulum et les os pubiens sont en moyenne 30% plus courts avec une rotation externe de 18° à la jonction des os ischiatiques et iliaques ceci donne un large diastasis. [24,25] Ce diastasis est un élément constant de la malformation et la rotation externe des os iliaques n'entraîne pas d'anomalie des hanches et l'anneau pelvien est parfaitement stable. [7] Cette stabilité est assurée par une bande de tissu fibro-musculaire qui est incorporée à la base du trigone exstrophie. Cette bande fibreuse constitue sans doute l'homologue du sphincter externe et des ligaments pubo-vésicaux. [26]

9) les variantes de l'extrophie vésicale :

Elles sont bien plus rares que la forme complète.

✚ les formes incomplètes :

Se rencontrent le plus souvent dans le sexe féminin.

On retrouve toujours un large écartement des pubis et un défaut triangulaire à sommet ombilical entre les muscles grands droits. La vessie est recouverte par la peau, en cas de duplicité, c'est au moins une des deux vessies est recouverte.

On peut aussi décrire :

- La fissure vésicale supérieure : la partie haute de la vessie est ouverte et abouchée à la peau, le trigone, le col et le sphincter sont normaux. Généralement, il n'y a pas d'incontinence.
- La fissure vésicale inférieure : implique une fissure vésico-pubienne.
- exstrophie vésicale sans fissure : caractérisée par la présence d'une petite plaque vésicale sur la paroi abdominale sous ombilicale, vessie et urètre étant normalement constitués et généralement continents.
- exstrophie sur duplication : n'intéresse qu'une des vessies. Une vessie étant extrophiée et l'autre épispade.

✚ exstrophie du cloaque :

Appelée aussi exstrophie vésico-intestinale ou coelosomie inférieure.

C'est une malformation rare, sans prédominance de sexe. Elle associe :

- une exstrophie vésicale divisée en deux parties entre lesquelles apparaît souvent préalablement l'abouchement de l'iléon et du côlon,
- une omphalocèle,
- une agénésie ano-rectale,
- des anomalies de l'appareil génital (duplication utéro-vaginale chez la fille, duplication du pénis et de l'urètre chez le garçon).

Cette forme réalise donc une malformation gravissime et complexe pour laquelle la chirurgie offre bien peu de solution valable. [19]

ETUDE HISTOLOGIQUE DE L'EXSTROPHIE VESICALE

Etude histologique de l'Exstrophie Vésicale :

La plaque vésicale est anormale dans sa structure comme l'ont montré diverses études histologiques.

Culp note l'existence de lésions inflammatoires de la muqueuse et de la sous-muqueuse, une métaplasie de l'épithélium avec aspect de cystite glandulaire, une fibrose dissociant les fibres musculaires du détrusor. Ces lésions semblent exister très tôt (un cas de Culp était âgé de 15 jours) et l'on peut penser que l'irritation permanente à laquelle est soumise la plaque vésicale contribue à aggraver de telles lésions. [27]

Lattimer a étudié, soit par biopsie, soit après exérèse, des plaques vésicales refermées ; dans certains cas, cet examen avait lieu plus de 10 ans après la fermeture et les mêmes lésions histologiques ont été retrouvées. Cependant, l'aspect macroscopique de la muqueuse s'améliore très nettement, comme le montrent les endoscopies ou les interventions ultérieures alors que la fibrose peut faire perdre au détrusor de manière définitive sa souplesse. [28]

Gubler insiste sur la présence d'îlots hétérotopiques de muqueuse intestinale : leur l'origine serait dysembryoplasique et ils ne seraient donc pas le résultat d'un processus métaplasique. [29]

Ces constatations plaident en faveur d'une fermeture très précoce de la vessie exstrophiee et conduisent tout naturellement à envisager le problème du risque carcinologique.

En résumé, la plaque vésicale représente une vessie incomplète à paroi histologiquement anormale sur laquelle peut survenir un type particulier de cancer de vessie. Ces constatations expliquent l'attitude de certains auteurs qui renoncent d'emblée à la chirurgie de reconstruction. En tout cas, elles justifient l'ablation de la plaque vésicale lorsqu'une dérivation des urines a été faite ou une surveillance attentive lorsque la reconstruction vésicale a été réalisée.



LA PARTIE PRATIQUE

MATERIELS ET METHODES

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 10 cas d'exstrophie vésicale chez l'enfant colligés au service de chirurgie pédiatrique au CHU Hassan 2 Fès. Sur une période de 5 ans s'étalant de 2006 jusqu'à 2010.

Les renseignements recueillis pour la réalisation de cette étude ont été puisés dans :

- Les dossiers médicaux des malades hospitalisés pour exstrophie vésicale, malheureusement incomplets dans quelques cas.
- Les registres du bloc opératoire du service de chirurgie infantile.

L'analyse rétrospective des dossiers médicaux a été faite sur des fiches d'exploitation préétablies recueillant les renseignements suivants :

- Les noms et prénoms des malades
- Le sexe
- La fratrie et cas similaire
- La région
- Antécédents de la grossesse :
 - ü Terme
 - ü Suivi
 - ü Prise médicamenteuse.
 - ü consanguinité.
- Antécédents familiaux
- L'âge de consultation
- Description et type clinique de l'Exstrophie vésicale
- Malformations associées
- Fermeture de la plaque :
 - ü Age
 - ü Ostéotomie : oui ou non

- Evolution
 - Epispadias :
 - Age
 - Evolution
 - Cervicoplastie :
 - Age
 - Capacité vésicale
 - Technique
 - Evolution
 - Agrandissement vésicale :
 - Oui ou Non
 - Age
 - Technique
 - Mitrofanoff :
 - Oui ou Non
 - Age
 - Evolution (immédiate, à moyen terme, tardive).

LES OBSERVATIONS

Le sexe	La région	Fratrie	Antécédents de la grossesse	Antécédents familiaux	L'âge de consultation	Description et type de l'Exstrophie Vésicale	Malformations associées	Examens complémentaires	Traitement	Evolution
M	Fès	*Fils unique *Pas de cas similaire	-Grossesse suivie au Cs Tajamaouti -Dépassement de terme -Acc médicalisé par voie basse - cordon gélatineux avec un liquide amniotique clair -Apgar 9/10 ; p=3kg300	-Pas de notion de consanguinité	-A la naissance	-Plaque vésicale de 3cm de diamètre -Epispadias.	-cryptorchidie bilatérale.	-Rx de bassin et ASP : * disjonction de la symphyse pubienne - Echo abdomino-rénale : * 2 testicules inguinaux.	-A j2 de vie : *Fermeture vésicale *Fermeture du bassin par de l'élastoblaste.	-Immédiate : *lâchage des sutures -A 8mois : *miction possible *bon pelvis *testicules en place.
M	Khenifra	*3 ^{ème} d'une fratrie de 3 *Pas de cas similaire	- Grossesse menée à terme non suivie -Acc par voie basse à domicile -Bonne adaptation à la vie extra-utérine.	-Pas de notion de consanguinité	-A j3 de vie	-Plaque vésicale de 2.5 cm de diamètre -Epispadias.	-Aucun	-Rx de bassin et ASP : *disjonction de la symphyse pubienne. -Echo abdomino-rénale : normale	-A j5de vie : *Fermeture vésicale. *2 points de rapprochement des 2 hémipubis *bondage par élastoblaste	-Immédiate : simple -A 40j : *bourgeon vésical extériorisé *orifice vésicale perméable. -A 2mois et demi : *lâchage des sutures pariétales

M	Khenifra	<p>*Fils unique</p> <p>*Pas de cas similaire</p>	<p>-Grossesse à terme non suivie.</p> <p>-Acc par voie basse à domicile</p> <p>-Bonne adaptation à la vie extra-utérine.</p>	<p>-Pas de notion de consanguinité</p>	<p>-A la naissance</p>	<p>-Plaque vésicale de 4cm de diamètre</p> <p>-Epispadias.</p>	<p>-Anus légèrement déplacé en avant</p> <p>-Hydrocèle bilatérale avec Hernie inguino-scrotale Droite à l'âge de 4mois</p>	<p>-Rx de bassin et ASP : disjonction de la symphyse pubienne.</p> <p>-Echo abdomino-rénale à l'âge de 4mois : -hernie inguino-scrotale droite</p> <p>-Les reins sont normaux</p> <p>-Echo abdomino-rénale à l'âge de 3ans: hydrocèle bilatérale avec Hernie inguino-scrotale.</p>	<p>-A la naissance : *Fermeture vésicale</p> <p>-A 4mois : *reprise de la fermeture vésicale</p> <p>*section de ligament pubo-vésical bilatéral</p> <p>*rapprochement de 2 hémipubis</p> <p>-A 2ans et demi :</p> <p>*reprise de la fermeture vésicale</p> <p>*Fermeture de la plaque urétrale.</p> <p>-A 3ans : *reprise de l'urétroplastie</p> <p>-A 4ans :* traitement de l'épispadias : technique de Cantwell- Ransley.</p>	<p>-Post-op immédiat : *lâchage des sutures</p> <p>-A 4mois :*ouverture vésicale arrondis de 3cm</p> <p>*hydrocèle de coté droit.</p> <p>-A 2ans et demi : *ouverture de 3cm au niveau de la vessie arrondis</p> <p>-A 3ans :*Exstrophie Vésicale avec ouverture d'environ 3cm</p> <p>*tuméfaction inguinale gauche douloureuse et impulsive à la toux.</p> <p>-A 4ans :* ouverture au niveau de la vessie de 2cm de diamètre</p> <p>*tuméfaction inguinale gauche non douloureuse et impulsive à la toux.</p>
---	----------	--	--	--	------------------------	--	--	--	---	--

F	Fès	<p>*Fille unique</p> <p>*Pas de cas similaire</p>	<p>-G1 :grossesse à terme, Acc par voie haute indication imprécise d'un nouveau né de sexe féminin décédée à 10h de vie</p> <p>-G2 : grossesse actuelle non suivie, menée à terme, Acc par voie haute pour= SFA+Anamnios .</p> <p>P=1kg450</p>	-Pas de notion de consanguinité	-A J2 de vie	<p>-Plaque vésicale de 4cm de diamètre polypoïde rougeâtre.</p> <p>-Epispadias.</p>	<p>-Hypoplasie de petite lèvre</p> <p>-Hypertrophie clitoridienne.</p> <p>-Anus déplacé en antérieur</p> <p>-Dysmorphie faciale avec dolichocéphalie, ensellure nasale, épicanthus bilatéral, microretrognathisme, fente palatine, cout court, oreille faunesque</p> <p>-LCH bilatéral avec pied bot varus équin bilatéral.</p> <p>- Mains caractéristiques: poings fermés, index recouvre le médus, l'auriculaire recouvre l'annulaire.</p>	<p>-NFS :</p> <p>*Thrombopénie à 6300/ml</p> <p>*Hyperleucocytose à 13500/ml</p> <p>-Rx thoraco-abdominale : montre une disjonction de la symphyse pubienne avec un syndrome interstitiel bilatéral</p> <p>-Echo cœur : communication interventriculaire.</p>	-Mise en condition	Décédée à j2 de vie dans le cadre d'un syndrome polymalformatif de trisomie 18 avec exstrophie vésicale.
---	-----	---	--	---------------------------------	--------------	---	--	---	--------------------	--

M	Fès	<p>*5^{ème} d'une fratrie de 5</p> <p>*Pas de cas similaire</p>	<p>-Les grossesses antérieures normales.</p> <p>-Grossesse actuelle non suivie, menée à terme.</p> <p>Accouchement médicalisé par la fondation Tajamouati .</p> <p>P=3kg00</p>	<p>-Notion de consanguinité non mentionnée</p>	<p>-A la naissance</p>	<p>-Plaque vésicale de 4cm de diamètre.</p> <p>-Epispadias.</p>	<p>-Verge courte, plate, rétractée</p> <p>-Hernie inguinale bilatérale à l'âge de 2mois et demi.</p>	<p>-Echo abdomino-rénale : *normale.</p> <p>-Echographie cardiaque:* canal artériel perméable avec signes de gros débit, sténose pulmonaire modérée avec accélération de 2,5 m/s.</p> <p>-Rx du bassin face : *disjonction de la symphyse pubienne.</p>	<p>-A j7 :* fermeture de la plaque vésicale.</p> <p>*rapprochement de la symphyse pubienne au vicryl n°1</p> <p>-A 5mois et demi : *reprise de fermeture de la plaque vésicale avec cure des hernies inguinales bilatérales.</p> <p>*section des ligaments pubo-vésicaux.</p>	<p>-A j7 post-op immédiat :</p> <p>*bon état général</p> <p>*lâchage aponévrotique incomplet.</p> <p>-A 2mois et demi :</p> <p>*lâchage complet de l'Exstrophie vésicale</p> <p>*hernie inguinale Bilatérale</p> <p>*anémie hypochrome Microcytaire.</p> <p>-A 5mois et demi :</p> <p>*suite opératoire simple</p> <p>-RDV dans 6mois pour cure de l'épispadias</p>
M	Meknès	<p>*Fils unique</p> <p>*Pas de cas similaire</p>	<p>-Issu d'une grossesse suivie, menée à terme.</p> <p>Accouchement par voie basse au CHU Fès</p> <p>Apgar10/10</p> <p>P=3kg650</p>	<p>-Pas de notion de consanguinité</p>	<p>-A la naissance</p>	<p>-Plaque vésicale de 3,5 cm de diamètre</p> <p>-Epispadias.</p>	<p>-Aucun</p>	<p>-Echo abdomino-rénale : *normale.</p> <p>-ECBU+ à Echerichia.coli.</p> <p>-Rx du bassin face : *disjonction de la symphyse pubienne</p>	<p>-A j3 de vie :</p> <p>*fermeture vésicale avec réparation cervico-sphinctérienne.</p> <p>*rapprochement des 2 hémipubis</p> <p>*antibiothérapie</p>	<p>-Post-opératoire immédiat :</p> <p>* patient stable sur le plan hémodynamique</p> <p>*drains urétéraux ramènent quotidiennement 70cc</p>

M	Fès	<p>*Cadet d'une fratrie de 2</p> <p>*Pas de cas similaire</p>	<p>-Grossesse non suivie, menée à terme.</p> <p>Accouchement médicalisé par voie basse</p>	-Pas de notion de consanguinité	-A la naissance	<p>-Plaque vésicale de 3cm de diamètre</p> <p>-Epispadias.</p>	-Verge courte	<p>-Echo abdomino-rénale :* normale</p> <p>-Rx de bassin : *élargissement de la symphyse pubienne</p> <p>-Bilan biologique : *normal.</p>	<p>-A la naissance : *cystoplastie</p> <p>-A 1an et demi : *urétroplastie</p> <p>-A 3ans :* pec de lâchage des sutures</p> <p>-A 4ans :* traitement de l'épispadias (Cantwell-Ransley)</p>	<p>-A la naissance : *bonne évolution clinique.</p> <p>-A 1an et demi : *post-op : lâchage des sutures.</p> <p>-A 4ans : *bonne évolution clinique</p> <p>*sonde urinaire ramène=200cc</p> <p>*uretère droit ramène=1000cc</p> <p>*uretère gauche ramène=600cc</p> <p>*Drain pré-vésical ramène=00cc</p>
F	Taounat	<p>*3^{eme} d'une fratrie de 4</p> <p>*Pas de cas similaire</p>	-Non mentionnée dans le dossier	-Notion de consanguinité non mentionnée	-A 8ans et 4mois	<p>-Plaque vésicale de 2cm et demi de diamètre</p> <p>-Epispadias.</p>	-Aucun	<p>-Echo abdomino-rénale : *épanchement intra-péritonéale de faible abondance inter-anse prédominant au niveau de la FID avec ADPs mésentériques, les reins sont N</p> <p>-Rx bassin et ASP : *disjonction de la symphyse</p> <p>-UCG : *reflux vésico urétéral G3+ vessie de petite capacité.</p>	<p>-A 8ans et 4mois : entérocystoplastie d'agrandissement avec dérivation des urines type mitrofanoff.</p> <p>-A 9ans : 1^{er} temps : cystoscopie : urètre coudé avec vessie de bonne capacité, un seul orifice urétrale visualisé à droite.</p> <p>2^{eme} temps : appendicectomie (détachement de mitrofanoff)</p>	<p>-Suite opératoire après la première opération a été simple avec ablation des différents sondes à j22 du post opératoire, l'évolution était marqué par l'apparition des mictions continentales par un orifice urétrale au niveau ectopique (l'orifice appendiculaire s'est fermé partiellement) on note une patiente continente sans énurésie nocturne (4mictions la journée ; 1 à 2 mictions la nuit)</p> <p>-La patiente rapporte la notion de quelques gouttes ombilicales occasionnelles.</p>

F	Fès (douar beni Aoun)	*6 ^{ème} d'une fratrie de 6 *Pas de cas similaire	-Issue d'une grossesse menée à terme. Accouchement à domicile avec Bonne adaptation à la vie extra utérine.	-Pas de notion de consanguinité	-A 1 mois	-Masse sous ombilicale bourgeonnante -Epispadias.	-Aucun	-NFS: *anémie normochrome normocytaire -Echo-cœur +écho abdominale ont été demandées, qui ont revenu normales. -Rx du bassin face : *disjonction de la symphyse pubienne.	-A 1mois : *fermeture vésicale *pansement avec bondage en élastoblaste	-Suites opératoires immédiates simples
F	Fès(kariat Ba Mohamed)	*3 ^{ème} d'une fratrie de 3 *Pas de cas similaire	-Issue d'une grossesse non suivie, menée à terme. Accouchement médicalisé par voie basse, PN=3k500	-Mariage consanguin de 2 ^{ème} degré.	-A j3.	-Défect de la paroi antérieure de l'abdomen avec une plaque vésicale rougeâtre saillante -Epispadias.	-Aucun	-Bilan biologique : *normal -Echo-rénal et écho-cœur ont été demandées, qui ont revenu normales. -Rx du bassin face :* disjonction de la symphyse pubienne	-A j8 : *fermeture de la plaque vésicale *rapprochement de 2 hémipubis par 2points de vicryl 1.	-Suites opératoires immédiates simples

RESULTATS

I. EPIDEMIOLOGIE :

A-L'incidence de la malformation :

Tableau n°1 : Fréquence d'apparition de l'exstrophie vésicale :

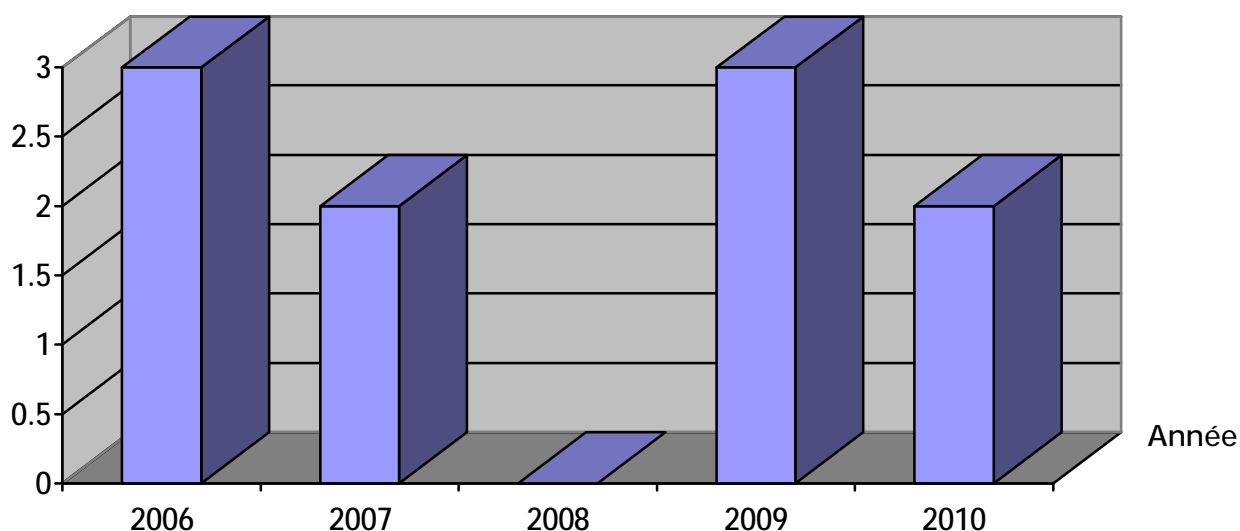
Année	Nombre de cas	Pourcentage %
2006	3	30 %
2007	2	20%
2008	0	0%
2009	3	30%
2010	2	20%

Ce tableau montre la répartition de tous les malades colligés au service de chirurgie pédiatrique au CHU Hassan 2 Fès dans la période allant de 2006 à 2010.

La fréquence d'apparition de l'exstrophie vésicale fluctue autour de 2 à 3 cas/ an, à part l'année 2008 où aucun cas n'a été rapporté.

L'incidence de l'exstrophie vésicale depuis 2006 jusqu'à 2010

Nombre des
cas

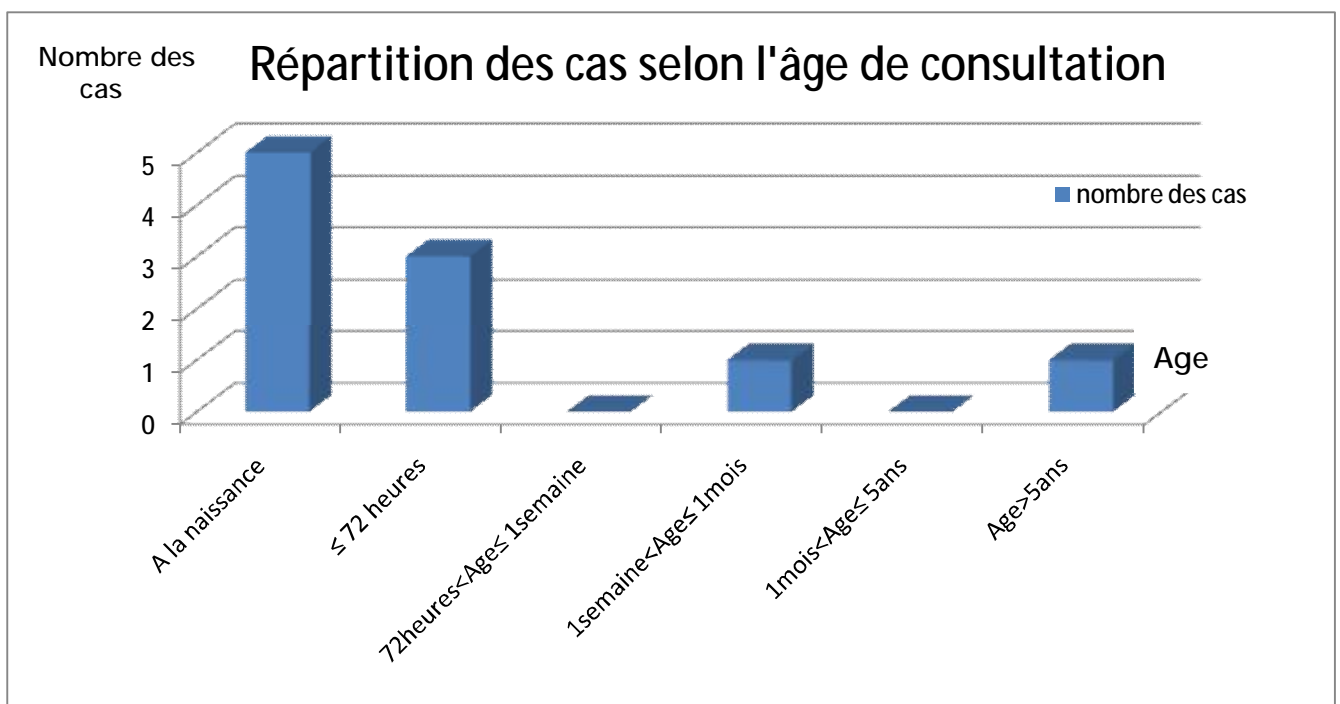


B-l' âge de la consultation :

Tableau n°2 : répartition des cas selon l'âge de consultation

Tranche d'âge	Nombre de cas	pourcentage
A la naissance	5	50%
≤72 heures	3	30%
72heures<Age≤1semaine	0	0%
1semaine<Age≤1mois	1	10%
1mois<Age≤5ans	0	0%
Age>5ans	1	10%
Total	10	100%

D'après l'analyse de ce tableau, on constate que la moitié de nos patients ont consulté à la naissance, et 90% ont consulté à la période néonatale (Age≤1mois) et 1cas qui a consulté à l'enfance (Age >5ans).



C- Le sexe :

Tableau n°3 : Répartition selon le sexe

Sexe	Nombre de cas	Pourcentage
Masculin	6	60%
Féminin	4	40%
Total	10	100%

D'après l'analyse de ce tableau on remarque une prédominance masculine avec un sexe ratio de 1,5.

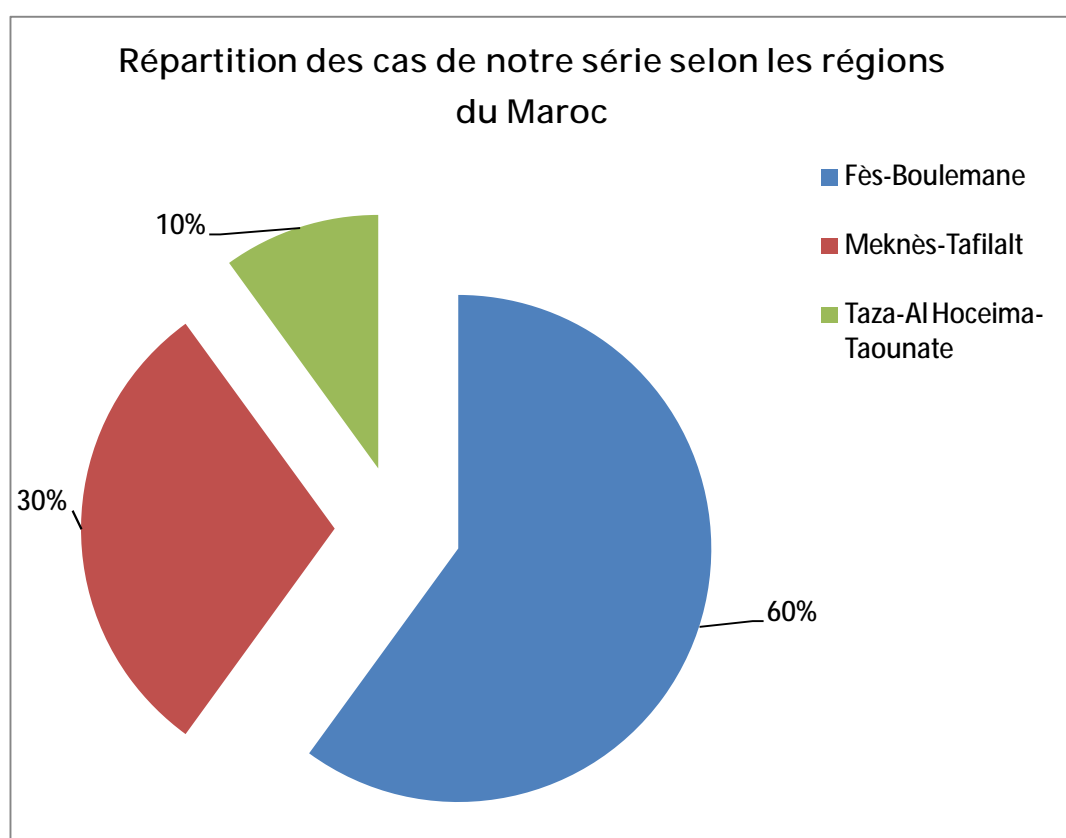


D- la région :

Tableau n°4 : la répartition géographique des cas de notre série

La région	Nombre des cas	pourcentage
Fès - Boulemane	6	60%
Meknès - Tafilalt	3	30%
Taza-Al Hoceima - Taounate	1	10%

D'après l'analyse de ce tableau, on constate que la plupart de nos cas colligés dans notre service de chirurgie pédiatrique au CHU Hassan 2 Fès pour exstrophie vésicale viennent de la région Fès-Boulemane avec un pourcentage de 60%, puis de la région Meknès-Tafilalt avec un pourcentage de 30%, et enfin la région de Taza-Al Hoceima-Taounate avec un pourcentage de 10%.



E- La consanguinité et cas similaire dans la famille :

Tableau n°5 : La consanguinité parentale.

Consanguinité	Nombre	Pourcentage
Présente	1	10 %
absente	7	70%
Non déterminée	2	20%

La notion de consanguinité parentale a été précisée dans 8 cas et retrouvée dans 1 cas qui présente une consanguinité parentale de 2^{ème} degré. Et aucun cas similaire dans la famille.

D'après l'analyse de ce tableau on constate que l'exstrophie vésicale ne semble pas obéir à des facteurs génétiques dans notre étude.

II. Diagnostic :

A-Diagnostic anténatal :

Dans notre série de 10 patients, 2cas sont issus d'une grossesse suivie. Et aucun cas n'a été diagnostiqué en anténatal.

B-Diagnostic clinique :

✚Plaque vésicale :

La symptomatologie clinique chez tous nos patients se traduit par un défaut de la paroi antérieure de l'abdomen avec une plaque rougeâtre bourgeonnante sous ombilicale avec implantation latérale des uretères.

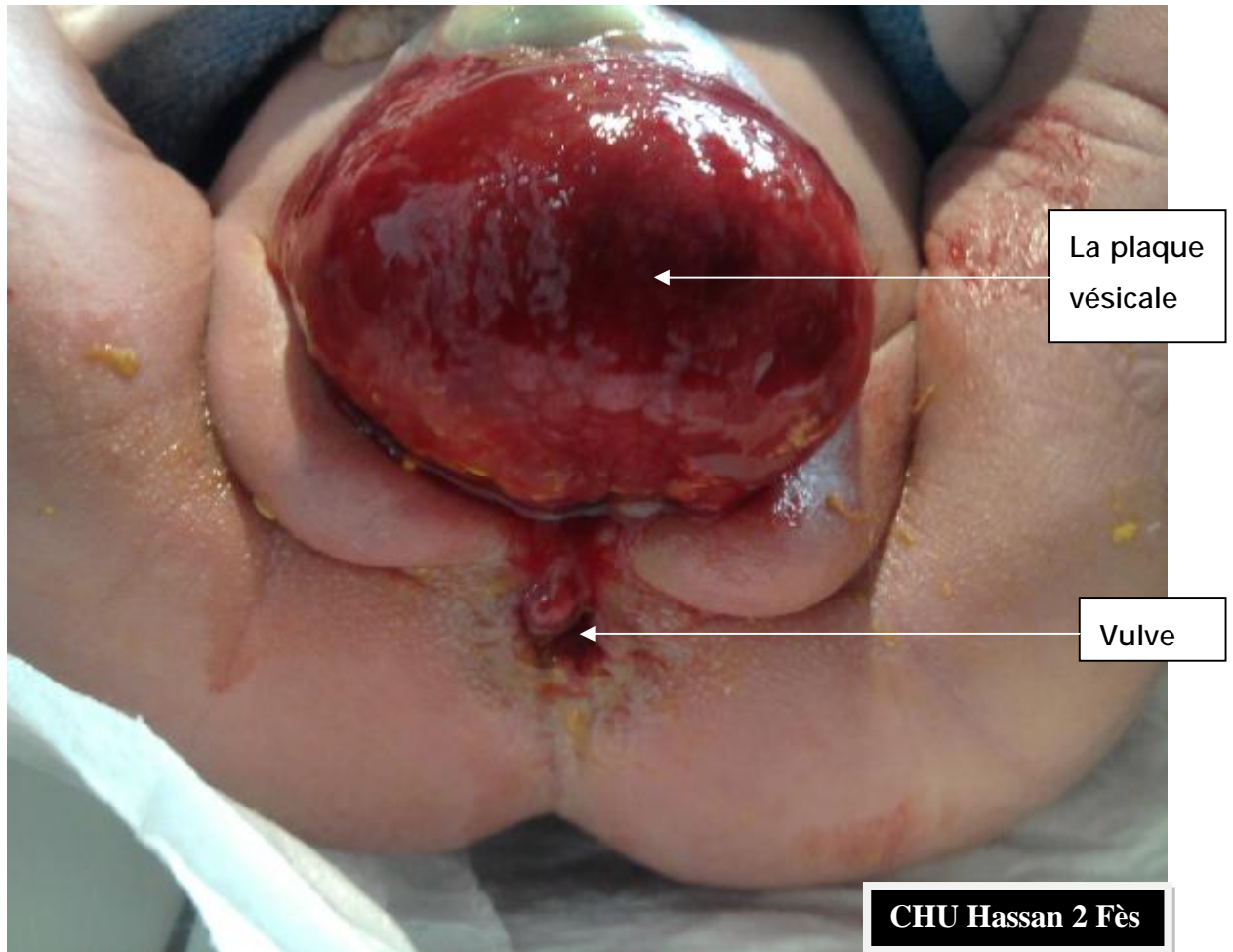
Aucun cas de variante de l'exstrophie vésicale n'a été présenté dans notre série d'étude.

Les dimensions de cette plaque vésicale ont été précisées chez 8 cas de nos patients

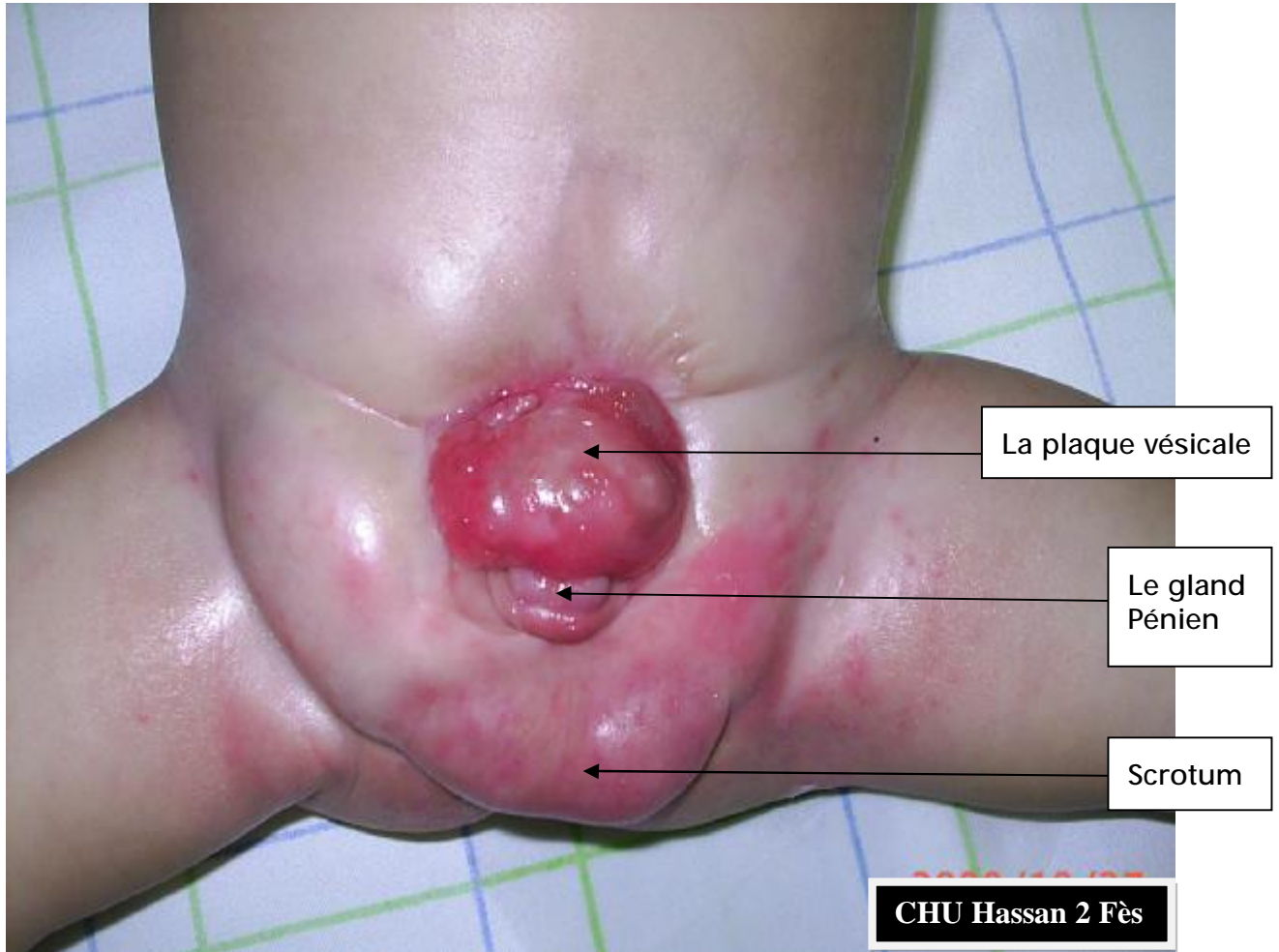
Tableau n°5 : les dimensions de la plaque vésicale chez nos patients

Nombre des cas	Taille de la plaque vésicale
3	4cm
1	3,5cm
2	3cm
2	2,5cm
2	Non précisée

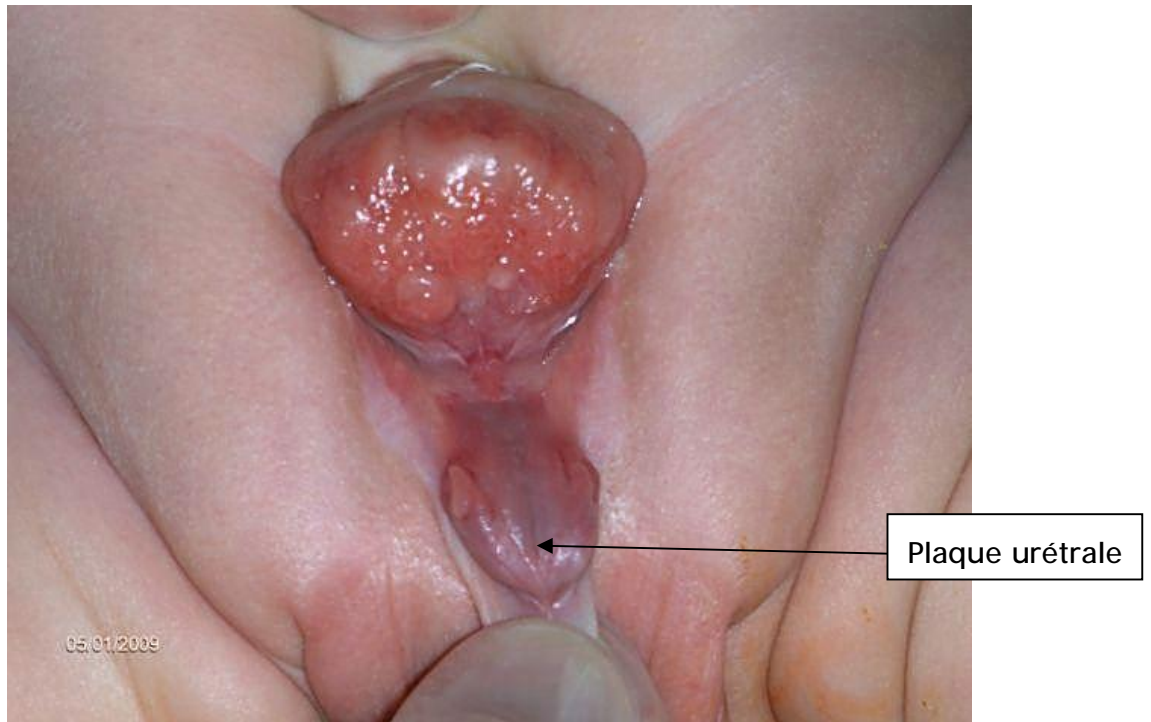
D'après ce tableau, on remarque que la taille maximale de la plaque vésicale dans notre étude est de 4 cm, et la taille minimale est de 2,5cm.



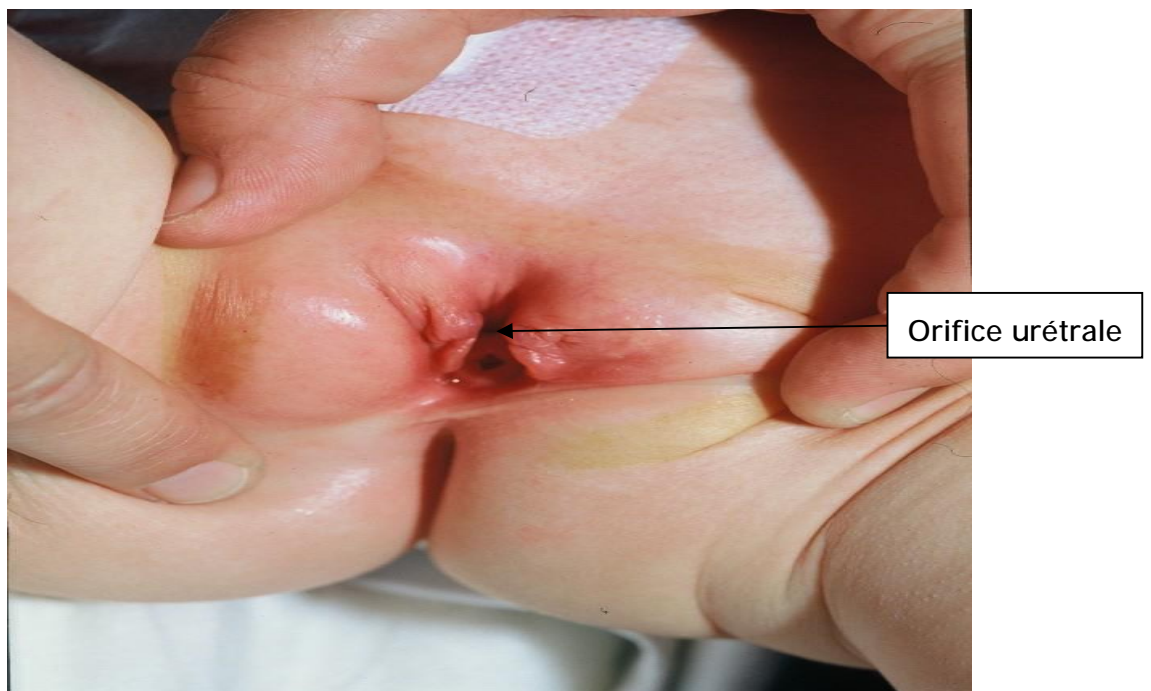
Un nouveau-né de sexe féminin à J2 de vie qui présente une exstrophie vésicale



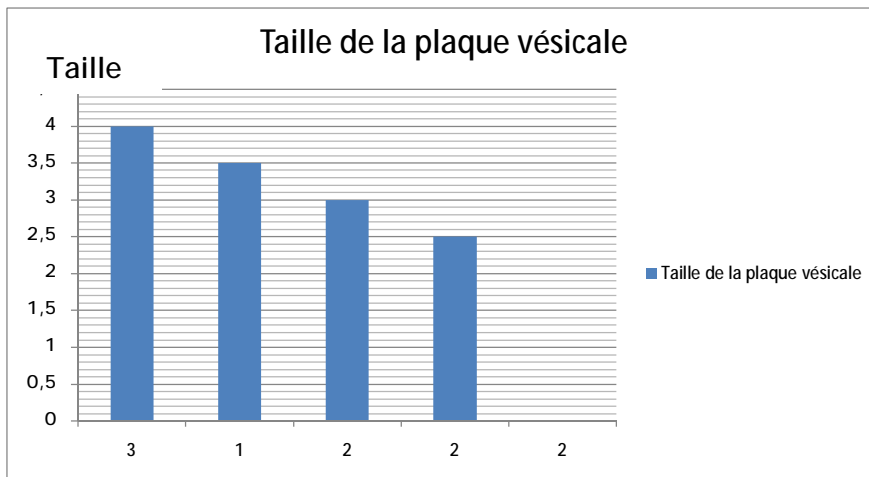
Un nouveau-né de sexe masculin qui présente une exstrophie vésicale



Epispadias chez un garçon qui présente une exstrophie vésicale. [32]



Epispadias chez une fille qui présente une exstrophie vésicale. [32]



Non précisée

Nombre des cas

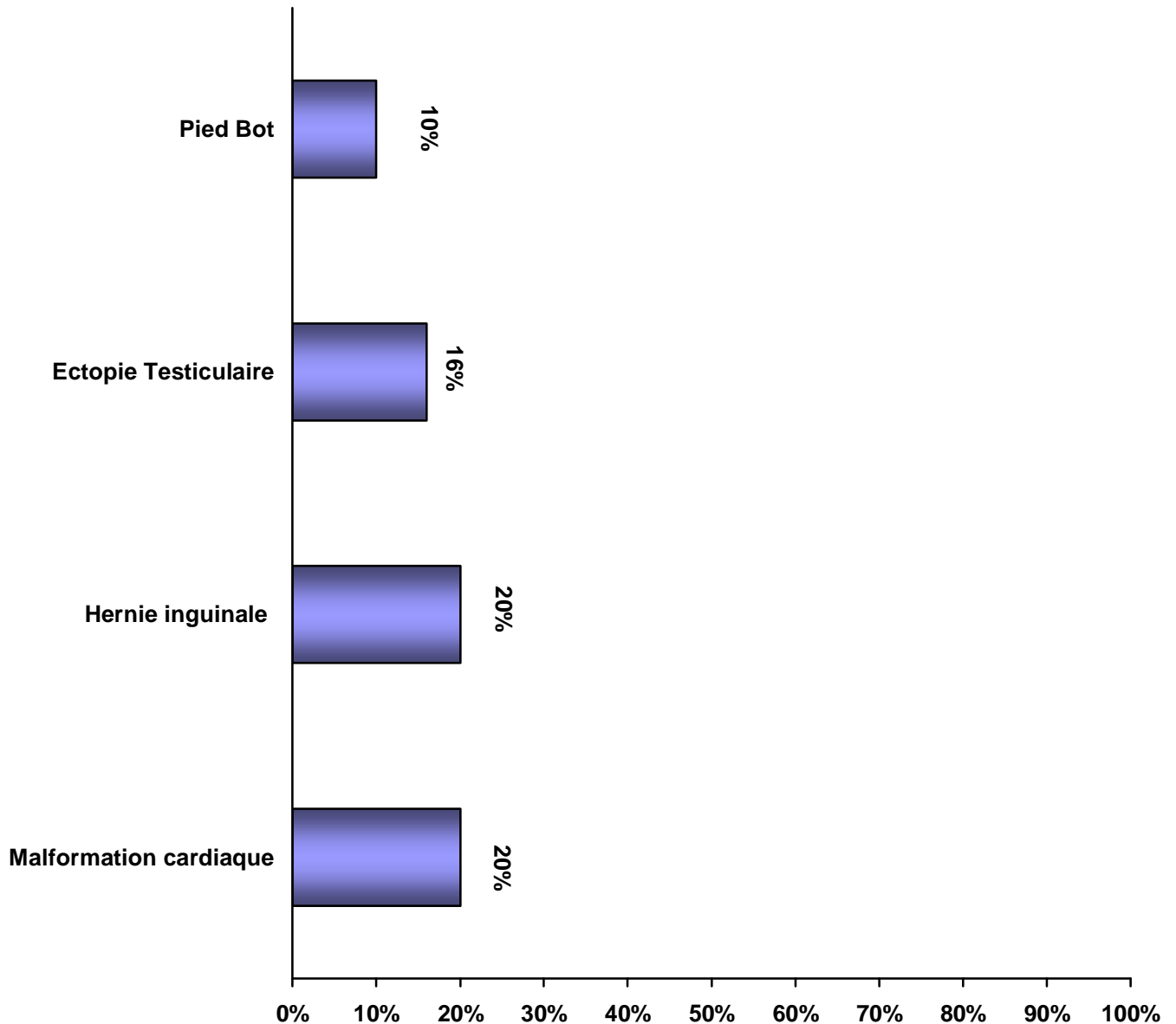
Les malformations associées :

Tableau n°4 : Fréquence des malformations associées à l'exstrophie vésicale :

Malformations	Nombre des cas	Pourcentage
Hernie inguinale droite	1	10%
Hernie inguinale bilatérale	1	10%
Malformation cardiaque	2	20%
Ectopie Testiculaire	1	16%
Pied Bot	1	10%

L'hernie inguinale, et les malformations cardiaques sont les malformations les plus fréquentes dans notre série avec un pourcentage de 20%, puis l'ectopie testiculaire avec un pourcentage de 16%, et pied bot avec un pourcentage de 10%.

La fréquence des malformations associées à l'exstrophie vésicale

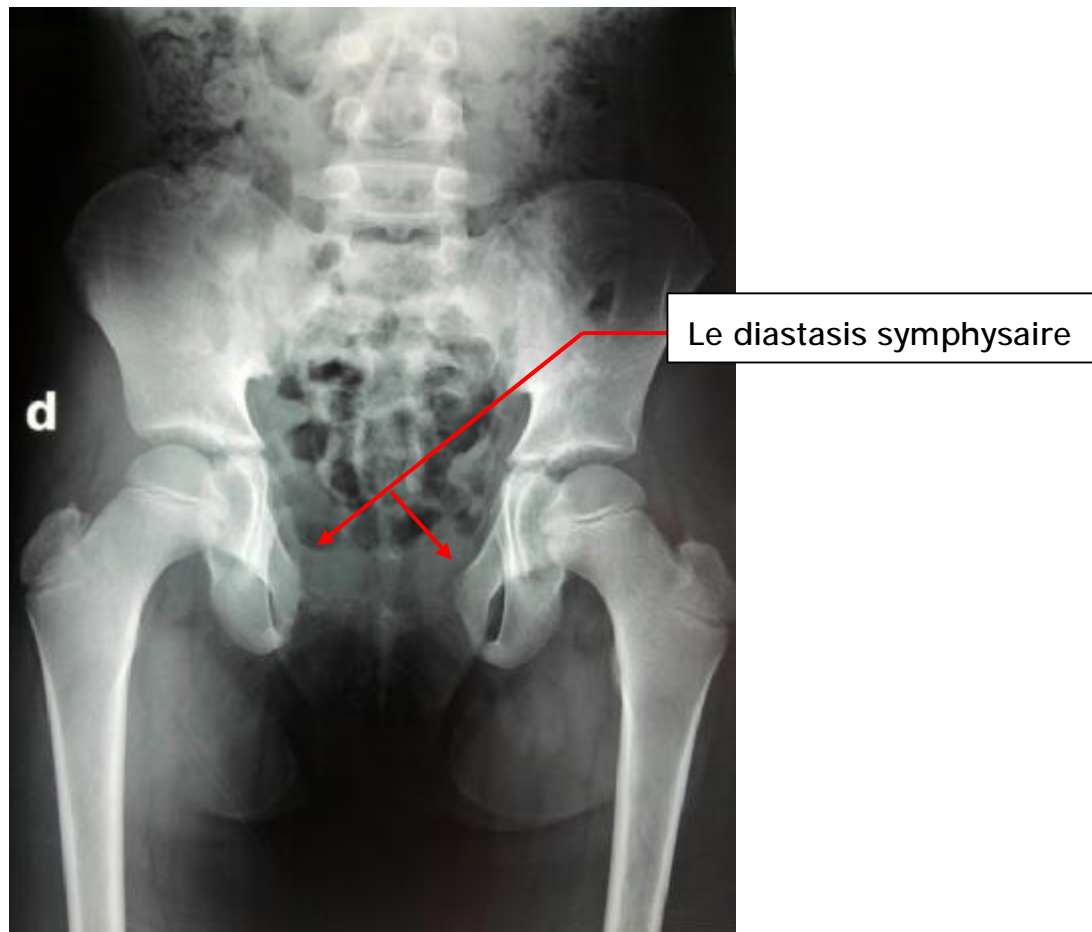


Un cas particulier d'exstrophie vésicale associé à un syndrome polymalformatif : dysmorphie faciale avec Dolichocéphalie, ensellure nasale, épicanthus bilatéral, microrétrognatisme, Fente palatine, cout court, oreille faunesque, Luxation Congénital de la Hanche bilatéral avec pied bot varus équin bilatéral, et Mains caractéristiques: poings fermés, index recouvre le médius, l'auriculaire recouvre l'annulaire. En rapport avec une trisomie 18 (caryotype non fait).

C-Explorations paracliniques :

Ø Radiographie du bassin face :

Elle est pratiquée chez 9 patients et montre une disjonction de la symphyse pubienne.



Radiographie du bassin face qui montre un diastasis symphysaire

Chez un enfant qui présente une exstrophie vésicale au CHU Hassan 2 Fès

Ø Abdomen sans préparation :

Il est pratiqué chez 5 patients et aussi montre la disjonction symphysaire.

Ø L'échographie rénale :

Elle est pratiquée chez 9 patients et qui a été normale chez eux dans tous les cas de notre série d'étude.

Ø Urographie intraveineuse (UIV) :

Aucun patient n'a bénéficié d'une urographie intraveineuse.

Ø Echographie abdominale :

Elle a été pratiquée chez 9 patients et s'est révélée normale chez eux.

Ø Echographie cardiaque :

Elle a été réalisée chez 4 patients, le résultat a été anormal chez deux cas :

- le 1^{er} patient avait une communication interventriculaire.
- L'autre avait un canal artériel perméable avec signes de gros débit, sténose pulmonaire modérée avec accélération de 2,5 m/s.

Ø Radiographie thoracique :

A été pratiquée chez tous nos patients, et qui a été normale. Sauf un qui a présenté un syndrome interstitiel bilatéral.

III. Traitement :

Dans ce chapitre nous exposerons les méthodes thérapeutiques adoptées par les chirurgiens pédiatres dans le service de chirurgie infantile au CHU Hassan 2 Fès en matière de l'exstrophie vésicale.

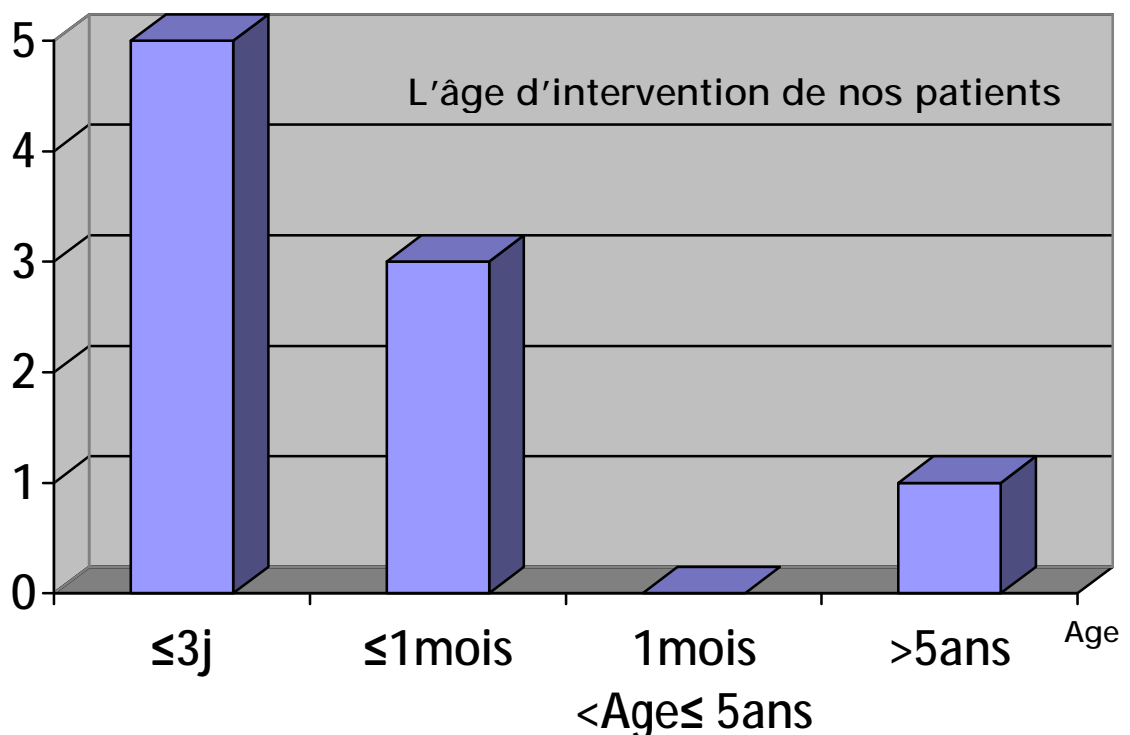
Tous les patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical d'exstrophie vésicale sauf un cas particulier d'exstrophie vésicale avec un syndrome polymalformatif de trisomie 18 est décédé avant l'acte opératoire.

1)-Fermeture vésicale :

a- L'âge d'intervention :

L'âge d'intervention	Nombre de cas	Pourcentage%
$\leq 3j$	5	55%
$\leq 1\text{mois}$	3	33%
$1\text{mois} < \text{Age} \leq 5\text{ans}$	0	0%
$> 5\text{ans}$	1	11%
Total	9	100%

■ Nombre de cas



D'après l'analyse ces résultats, on constate que environ la moitié de nos patients ont bénéficié de la fermeture précoce c'est-à-dire dans les premières 72heures de vie, et la plupart de nos patients ont bénéficié de cette fermeture à l'âge néonatale (88%) sauf un qui a été opéré a un âge avancé.

b- La fermeture vésicale initiale :

▼Technique opératoire :

- sous anesthésie général en décubitus dorsal.
- incision autour de la plaque vésicale.
- Dissection de la plaque par rapport à l'aponévrose du grand droit, jusqu'au ligament pubo-vésicale qu'on sectionne.
- tout en préservant le corps caverneux.
- Cathétérisme des 2 méats urétéraux.
- Fermeture de la paroi vésical en 2 plans jusqu'au présumé col sur une sonde vésical+ drain pré vésical.
- Fermeture de muscle grand droit et son aponévrose.
- fermeture cutané.

▼Rapprochement pubien :

- 3 patients ont bénéficié de la fermeture vésicale simple sans rapprochement Pubien.
- 6 patients ont bénéficié de la fermeture vésicale avec rapprochement pubien.



Les différentes étapes de la fermeture vésicale dans notre service de chirurgie pédiatrique au CHU Hassan 2 Fès.

▼ Type de drainage :

- Le type de drainage urétéral a été précisé chez 4 patients seulement, il s'agit toujours de sonde n°6 chez ces 4 patients.
- Le drainage prévésical est précisé chez 2 patients avec un drain Redon CH.6.
- Le drainage vésicale est précisé chez 6 patients, il s'agit de sonde de Foley N°6 chez 2 patients, N°8 chez 2 patients, et N°10 chez 2 patients.

c- Les gestes associés :

▼ L'omphaloplastie :

Est mentionnée dans les dossiers de 3 patients, elle a été faite au cours de la fermeture vésicale.

▼ L'immobilisation pelvienne :

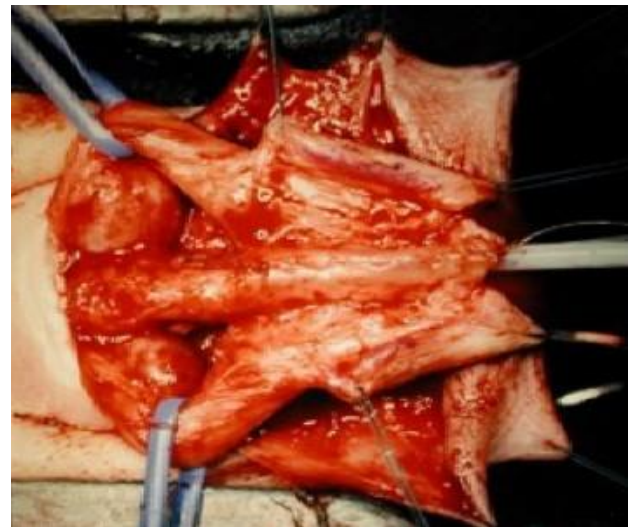
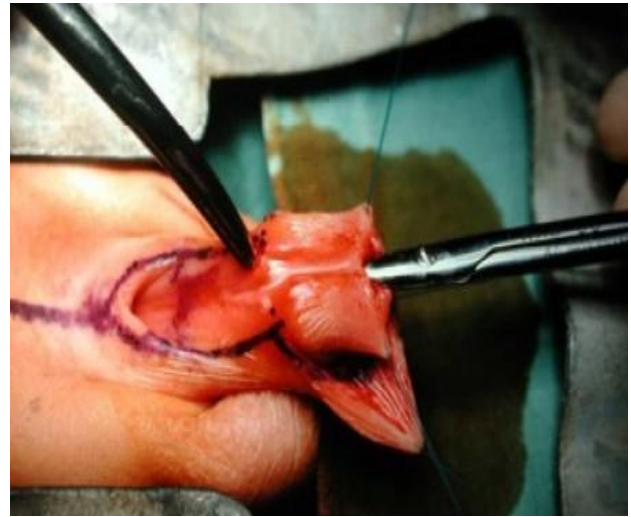
L'immobilisation pelvienne a été précisée seulement chez 3 patients, elle a été faite par un bondage en élastoblaste.

2)-Réparation de l'épispadias :

C'est la deuxième étape de la reconstruction vésicale par étape, elle a été pratiquée chez seulement 2 patients, soit 22%.

a. Technique opératoire :

- Sous AG en décubitus dorsal
- Dissection de la plaque vésicale par rapport à l'aponévrose des muscles abdominaux.
- Cathétérisme des 2 orifices urétrales par sondes ch.6.
- Dissection de la plaque urétrale d'un seul côté
- Tubulisation par un surjet au vicryl 6/0
- Couverture urétrale par 2 plans : caverneux et cutané
- Glanduloplastie
- Drainage prévésical puis fermeture de l'aponévrose musculaire.
- Fermeture plan par plan.



Les différentes étapes de la réparation de l'épispadias selon Cantwell-Ransley chez un garçon. [111]

b. L'âge de l'intervention :

Les 2 patients qui ont bénéficié d'une réparation de l'épispadias ont été opérés à l'âge de 4ans.

c. Type d'intervention :

La cure d'épispadias chez les 2 patients a été de type Cantwell-Ransley.

3)-La réparation cervico-sphinctérienne :

Aucun patient n'a bénéficié d'une réparation cervico-sphinctérienne.

4)- L'entérocystoplastie d'agrandissement avec la dérivation urinaire type mitrofanoff :

Elle a été réalisée chez un patient à l'âge de 8ans et 4mois.

✓Technique opératoire :

- Sous AG, en décubitus dorsal
- Incision médiane sous ombilicale
- Dissection de la paroi postérieure de la vessie
- L'exploration trouve un seul orifice urétral de gros calibre
- Prélèvement de caeco-appendice pediculisé
- Anastomose iléo colique par 02 hémi-surjets
- Enterocystoplastie d'agrandissement en utilisant le caeco-appendice à la peau au niveau de la zone présumée Ombilic «Technique de Mitrofanoff».
- En fermant sur une sonde urétrale et 02 sondes de Foley n°10 au niveau vésical et l'autre en cathétérissant l'appendice ch.14
- Fermeture de l'aponévrose
- Fermeture cutanée
- Pansement.

IV. Evolution :

Les malades sont suivis en post-opératoire immédiat, puis la surveillance se continue en consultation après 1 semaine de l'opération, puis si pas de complication après 1 mois, et un suivi à long terme.

La surveillance est clinique, et paraclinique pour les malades qui ont un problème urologique.

A- clinique :

1)- La fermeture vésicale :

a-suites opératoires :

✚ Immédiates :

ü simples : les suites opératoires ont été simples chez 5 patients.

ü Compliquées :

Complications	Nombre des cas	Pourcentage
Lâchage partiel (paroi)	2	22%
Lâchage total (vessie)	1	11%
Infection urinaire	1	11%

D'après l'analyse de ce tableau, on constate que le lâchage partiel immédiat c'est-à-dire l'échec de la fermeture pariétal est la principale complication, avec un cas de lâchage total c'est-à-dire l'échec de la fermeture vésicale qui a bénéficié d'une refermeture, et un cas d'infection urinaire immédiat qui a reçu une antibiothérapie.

✚ A long terme :

• Simples :

Les suites ont été simples dans 3 cas et n'ont pas été précisées dans 2 cas.

• Compliquées :

complications	cas	pourcentage
Lâchage des sutures de la peau	2	22%
Lâchage total	2	22%

D'après l'analyse de ce tableau, on constate que le lâchage partiel ou total est la complication la plus fréquente.

Au total, la désunion est la complication principale de la fermeture vésicale qu'elle soit immédiate ou tardive.

b-La continence :

La continence par simple fermeture vésicale n'a pas été notée chez aucun de nos patients.

2)-Réparation de l'épispadias :

a)-les suites opératoires :

Les suites ont été simples chez tous les patients qui ont bénéficié d'une réparation de l'épispadias.

b)-à long terme :

La cure de l'épispadias a donné comme résultat une verge pendulaire chez nos patients.

3)-L'entérocystoplastie d'agrandissement avec la dérivation urinaire

type mitrofanoff :

Suite opératoire : a été simple avec ablation des différents sondes à J22 du post opératoire, l'évolution était marqué par l'apparition des mictions continentales par un orifice urétrale au niveau ectopique (l'orifice appendiculaire s'est fermé partiellement) on note une patiente continente sans énurésie nocturne (4mictions la journée ; 1 à 2 mictions la nuit) avec la notion de quelques gouttes ombilicales occasionnelles.

B)- paraclinique :

1) -échographie abdomino-rénale:

✓ Pour les patients qui ont bénéficié de la fermeture vésicale sans agrandissement :

L'échographie est pratiquée chez 2 patients ; 1^{er} patient avait une hernie inguino-scrotale droite, les reins et les voies urinaires supérieurs sont normaux.

Chez l'autre patient elle s'est révélée normale.

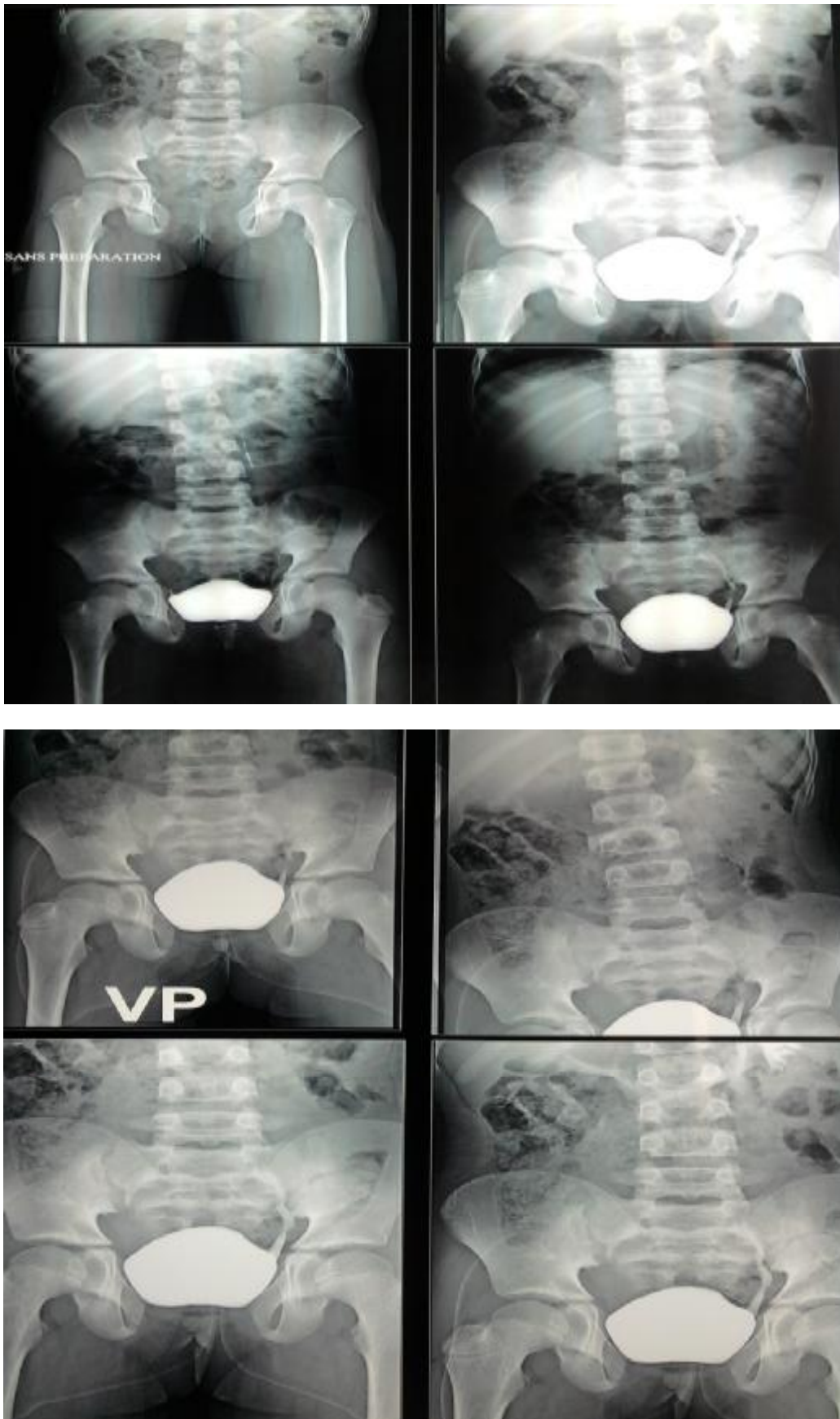
✓ Pour le patient qui a bénéficié de l'entérocystoplastie d'agrandissement avec une dérivation urinaire type mitrofanoff :

L'échographie a montré : un épanchement intra péritonéale de faible abondance inter-anse prédominant au niveau de la fosse iliaque droite avec adénopathies mésentériques, les 2 reins sont normaux à l'échographie.

2)- Urétrocystographie rétrograde et mictionnel :

Elle a été réalisée chez un patient qui a bénéficié de l'entérocytoplastie à l'âge de 8ans et 4mois qui montre :

- un reflux vésico-urétérale grade 3.
- une vessie de petite capacité.



Une urétrocystographie rétrograde et mictionnel qui montre un reflux vésico-urétrale Grade 3 avec vessie de petite capacité.

C- prise en charge des complications :

1) L'infection urinaire :

Le patient qui a avait une infection urinaire a reçu une antibiothérapie.

2) La désunion:

Tous les patients qui avaient un échec de la fermeture vésicale initiale ont bénéficié d'une refermeture vésicale, ainsi les suites opératoires étaient bonnes sauf chez 1 cas qui avait un lâchage total et qui a bénéficié d'une deuxième refermeture.

3) Epanchement intrapéritoneale sur une appendicovésicostomie type mitrofanoff avec entérocystoplastie :

1^{er} temps : cystoscopie

- Sous AG, position gynécologique
- Cystoscopie montre urètre coudé avec vessie de bonne capacité, orifice urétrale droite visualisé, à gauche : non visualisée

2^{ème} temps : déconnexion du mitrofanoff

- En décubitus dorsal, incision médiane sous ombilicale
- Détachement de l'appendice après ligature section du méso appendice : appendicectomie (détachement de mitrofanoff)
- Dissection du tissu adipeux sous cutané qu'on a suturée de la ligne médiane permettant d'avoir un aspect esthétique sus pubien et hypogastrique.

Résultat d'anatomo-pathologie montre : un appendice sensiblement normal.

DISCUSSION

I. Epidémiologie :

1) Incidence :

L'exstrophie vésicale est une malformation rare qui touche 3,3/100.000 naissances, et c'est une urgence chirurgicale néonatale. [30]

Une étude récente faite aux Etats-Unis entre 1988 et 2000 a montré une incidence de 2,15 pour 100.000 naissances soit environ 1 cas pour 46 500 naissances. [31]

Pour l'épispadias le taux est estimé à 2,4 pour 100 000 naissances. [32]

Au Maroc, aucune étude épidémiologique n'a encore été faite, ce qui fait que l'incidence de l'exstrophie vésicale et de l'épispadias n'est pas encore connue.

Dans notre étude, la fréquence d'apparition de l'exstrophie vésicale fluctue autour de 2 à 3 cas par an.

Pays	Incidence
Etats-Unis	91 cas/ an
France [111]	25 cas/ an
Danemark	3 cas/ an
France (Rhône-Alpes)	1.7 cas/ an
Maroc (CHU hassan 2 fès)	2 à 3 cas/ an

Tableau1 : L'incidence de l'exstrophie vésicale dans différents pays selon la chambre de compensation internationale pour les systèmes de surveillance des anomalies congénitales. [31]

2) sexe :

Le sexe masculin a également été identifié comme un facteur de risque possible de L'exstrophie Vésicale, plusieurs enquêtes ont abouti à un sexe ratio de 2,4 garçons pour une fille. [33]

Dans l'exstrophie vésicale, les garçons sont affectés 2 à 5 fois plus que les filles. [34]

Dans une étude faite aux états unis sur 131 cas, on trouve 95 garçons pour 36 filles (sexe ratio 2,6). [35]

Pour l'épispadias, une étude récente rapporte une prédominance masculine avec sexe ratio de 1,4. [32]

Dans notre série il y a une prédominance masculine, 6 garçons pour 4 filles soit sexe ratio de 1,5.

Les études	Nombre de garçons	Nombre de filles	Sexe ratio
BairdetGearhart [35]	95	36	2.6
Though Nelson et al. [32]	-	-	2.4
Gambhir et Muller [33]	132	48	2.75
Tunis [52]	34	16	2.12
Notre étude	6	4	1.5

Tableau 2 : qui montre la répartition de l'exstrophie selon le sexe dans différentes études.

3) la race :

L'exstrophie vésicale semble se produire plus fréquemment chez les enfants blancs. Dans une étude faite aux États-Unis qui aborde l'association de la race et l'origine géographique montre que le risque de l'exstrophie vésicale est 40 % plus élevé chez les blancs par rapport aux non blancs (noirs, espagnols, asiatiques et autres). [31]

Dans notre étude la plupart de nos patients viennent de la région Fès-Boulemane avec un pourcentage de 60%, puis de la région Meknès-Tafilalt avec un pourcentage de 30%, et enfin la région de Taza-Al Hoceima-Taounate avec un pourcentage de 10%.

4) génétique :

La malformation ne semble pas obéir à des facteurs génétiques. Cependant dans une étude multicentrique récente faite sur 215 nés de parents porteurs d'exstrophie vésicale ou d'épispadias, 3 enfants ont hérité l'exstrophie vésicale (1,4%), c'est-à-dire le risque d'exstrophie pour la descendance de parents atteints de cette malformation serait de 400 fois plus grand que dans la population générale. [23]

Dans notre étude : La notion de consanguinité parentale a été précisée dans 8 cas et retrouvée dans 1 cas qui présente une consanguinité parentale de 2^{ème} degré. Et aucun cas n'avait un antécédent familial de la malformation.

II. Diagnostic :

L'extrophie vésicale isolée est une malformation majeure dont le diagnostic prénatal est primordial. Le diagnostic repose sur une non-visualisation de la vessie théoriquement possible dès l'échographie du premier trimestre mais est, dans la plupart des cas, affirmé seulement à l'échographie morphologique du deuxième trimestre.

Un bilan échographique précis est donc fondamental et nécessite un contrôle par un opérateur référent, expérimenté à la recherche de malformations associées. Cette malformation a d'importantes conséquences esthétiques et fonctionnelles et demande une prise en charge multidisciplinaire spécialisée en vue d'une information éclairée du couple.

La poursuite de la grossesse est actuellement envisageable ; le couple doit être informé qu'après une chirurgie souvent lourde, plus de 75 % des enfants auront une continence urinaire par reconstruction ou dérivation. Les capacités de reproduction seront également améliorées par l'Assistance médicale à la procréation.

A-anténatal :

La vessie peut être reconnue dès 11 semaines d'aménorrhée (SA) dans la plupart des cas (environ 80 %) et ce, d'autant plus qu'un contrôle est fait dans les 20 à 30 minutes qui suivent en cas d'absence de visualisation de la vessie. [36]

Le cycle remplissage-évacuation est habituellement de 30 à 45 minutes. La fonction rénale s'installe entre neuf et 11 SA et c'est donc à ce terme que l'urine doit être visualisable dans la vessie. La vessie dont l'aspect varie selon l'état de réplétion doit toujours être vue à 16 SA. [36,37]

L'extrophie vésicale doit être suspectée devant la non-visualisation de la vessie lors de deux examens à 30 minutes d'intervalle et ce, dès l'échographie du premier trimestre.

Les examens prénatals échographiques de routine en 2D permettent le diagnostic d'un grand nombre d'anomalies génito-urinaires. L'échographie 3D avec notamment le mode « os » semble apporter des arguments pouvant appuyer le diagnostic prénatal bien que la littérature, soit encore pauvre, et pourrait être utile à la chirurgie réparatrice. [38]

L'examen 2D doit permettre de rechercher des signes échographiques souvent associés [39, 40, 41] :

- une insertion basse du cordon ombilicale qui est inconstante ;
- une masse solide à la partie inférieure de la paroi abdominale correspondant à la plaque vésicale plus ou moins bourgeonnante, avec ou sans replis [Fig. 1].
- une malformation des organes génitaux externes surtout visibles pour les fœtus masculins : pénis court et large avec épispadias [Fig. 1] ;
- diastasis des branches pubiennes : dans la population générale l'écart symphysaire est d'environ 6,5 mm \pm 1,2 mm. Dans la population ayant une extrophie vésicale, l'écart moyen retrouvé est de 16 mm [Fig. 2] ;
- le trajet des artères ombilicales courant de part et d'autre de cette plaque vésicale, correspondant à deux lignes hypoéchogènes et identifiées comme artères ombilicales à l'aide du Doppler couleur, est d'une grande aide à fin de déterminer l'origine de la masse sous-ombilicale [Fig. 3]. [41,42]

Les extrophies vésicales sont souvent isolées, mais l'échographe doit rechercher également les anomalies pouvant être associées aux cœlosomies

inférieures et entrant alors dans une association syndromique : l'omphalocèle, la fistule rectovésicale, l'agénésie du côlon terminal, l'imperforation anale, la malformation des organes génitaux externes ou encore une malformation des membres inférieurs. [36]

D'autres anomalies sont également plus fréquentes et sont donc à rechercher : anomalies cardiovasculaires, rénales, squelettiques et du système nerveux central. [36] Ces diagnostics en particulier digestifs sont difficiles en échographie, il faudra donc les évoquer en cas de dilatation colique, associée ou non à des signes de rupture digestive avec péritonite méconiale et calcifications péritonéales, ou encore à un signal anormal liquidien colique, ou des entherolithiases intra-abdominales faisant évoquer une fistule recto-urinaire. [43]

Devant autant de malformations possibles, et parfois les difficultés du diagnostic échographique, l'IRM est alors une aide précieuse à la constitution d'un diagnostic précis. L'IRM autour de 32 SA est selon Hsieh et al. [44] un examen de choix pour le diagnostic précis des malformations urogénitales sévères. Il permet d'explorer l'abouchement des uretères au niveau de la plaque vésicale, déterminer le sexe fœtal ce qui est parfois difficile en échographie dans cette situation, vérifier l'absence d'anomalies anales, anorectales ou périnéales, éliminer une extrophie cloacale, une omphalocèle . . . L'IRM en association avec l'échographie 3D pourrait également retrouver des facteurs prédictifs de prolapsus fréquent dans cette population.

On reconnaît aussi actuellement l'intérêt du scanner comme une aide précieuse à l'identification exacte des malformations osseuses du bassin et ainsi que pour l'élaboration du pronostic et de la prise en charge chirurgicale. Effectivement, on peut étudier la rotation externe des os iliaques et des branches ischiopubiennes ainsi que la mesure du diastasis pubien. Les reconstructions 3D sont également un élément important dans la constitution d'un diagnostic précis. [45]

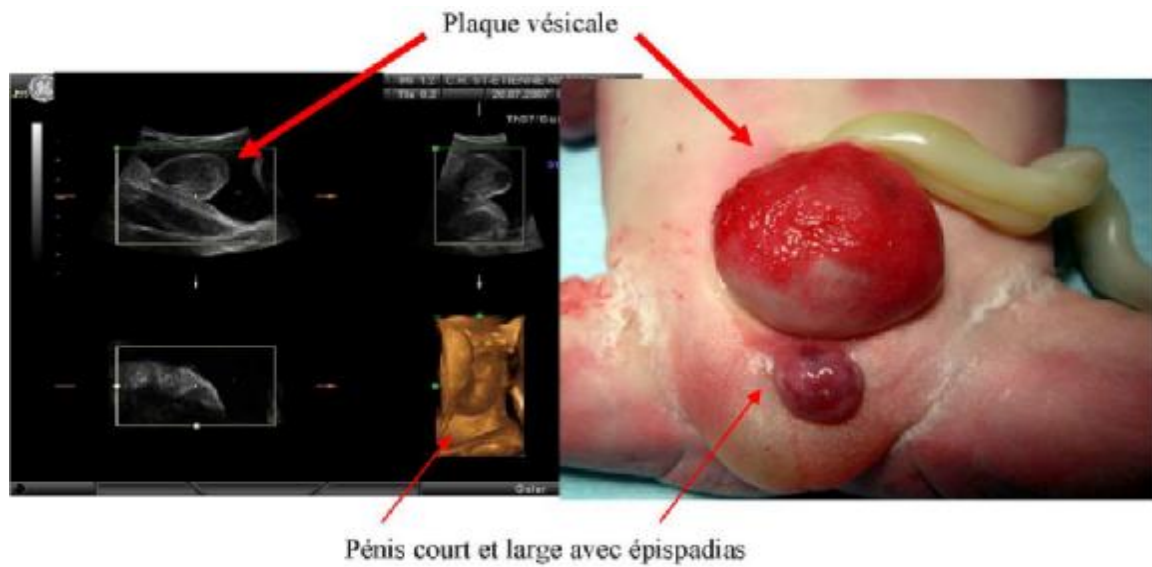


Fig. 1. Plaque vésicale bourgeonnante et verge en échographie 3D puis lors de l'examen foetopathologique. [46]



Fig. 2. Coupe transversale du pubis : écart symphysaire augmenté à 13 mm. [46]



Fig. 3. Trajet des artères ombilicales en Doppler couleur. [46]

Gearhart et Coll ont analysé rétrospectivement l'échographie fœtale dans 25 cas grossesses et trouvé que le diagnostic de l'exstrophie vésicale pourrait être fait de 67% des cas. Une vessie non visible était la conclusion la plus courante. [40]

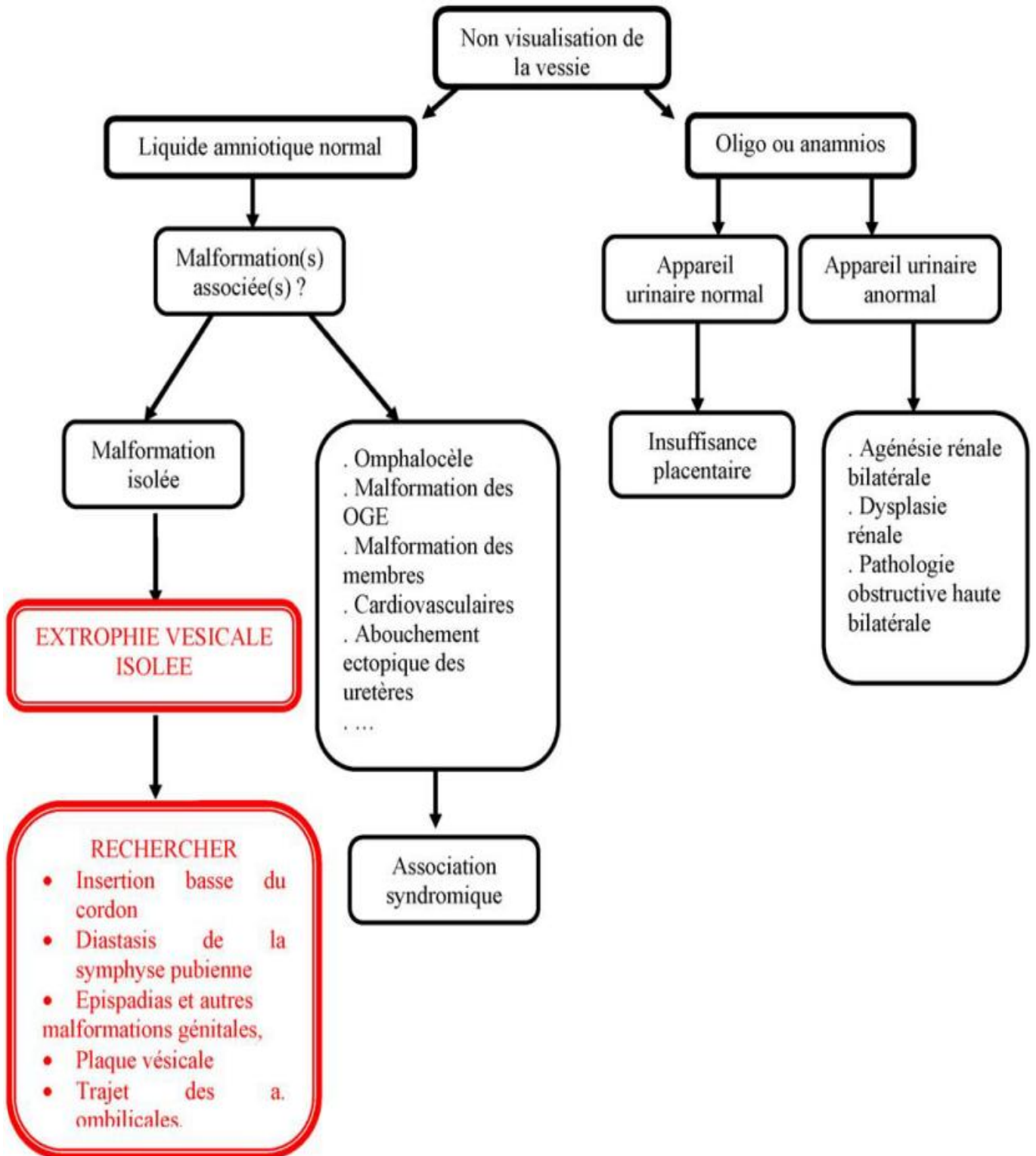
Un patient exstrophique qui est en même temps un anesthésiste à l'hôpital de Johns Hopkins adopte une approche différente au diagnostic anténatal et estime qu'on devrait permettre aux jeunes parents attendant un enfant chez qui le diagnostic d'exstrophie vésicale a été établi de parler aux parents d'enfants exstrophiques et à ces derniers eux-mêmes, avant de proposer comme il est de pratique régulière à l'interruption médicale de la grossesse. [60]

Au Maroc, la surveillance de la grossesse est encore défectueuse, ainsi, dans notre étude on retrouve seulement 2 nouveaux nés issus de grossesses suivies.

Malheureusement, aucun cas n'a été diagnostiqué en anténatal chez nous.

Etudes	Nombre des cas diagnostiqués en anténatal
Gearhart et Coll [40]	16 cas
Meizner I, Levy A [47]	6 cas
Pinette et Pan Y [48]	3 cas
Austin et <u>Homsy</u> [49]	9 cas
Notre étude	Aucun

Tableau : nombre des cas diagnostiqués en anténatal dans différentes études.



Conduite à tenir devant la non visualisation de la vessie [46]

B-post natal :

1) La plaque vésicale :

- ü Une exstrophie vésicale se reconnaît dès le premier examen d'un nouveau-né, car il n'y a évidemment aucun doute sur la nature de cette plaque rouge qui occupe l'hypogastre et bombe sous la poussée abdominale ; à sa partie basse, de l'urine s'écoule en permanence. La muqueuse est fragile et saigne facilement : il faut donc la protéger de l'irritation des couches en la protégeant par un film plastifié non adhérent qui évite également la dessiccation à l'air et en laissant le nouveau-né nu dans l'isolette. il apparaît tout à fait justifié de fermer la plaque vésicale dans les 48 premières heures de vie du nouveau-né.
- ü En l'absence de fermeture précoce, la plaque va se modifier en raison de l'apparition de lésions inflammatoires et métaplasiques ; l'irritation de la plaque entraîne des douleurs souvent vives, facteur de «poussées» abdominales qui peuvent provoquer un prolapsus anal. également favorisé par l'anomalie du sphincter anal. [19]

Plus l'enfant est jeune plus les phénomènes d'infection et d'inflammation de la plaque vésicale seront moindres, et la fibrose de Détrusor est minime, les os iliaques sont souples et faciles à manipuler, et plus les résultats sont meilleurs.

Dans une étude faite à Jeddah sur 12 cas d'exstrophie vésicale entre 1990 et 2007 :

- 4 enfants ont consulté à la naissance.
- 5 enfants ont consulté avant l'âge de 1 mois
- 3 enfants ont consulté à l'âge de 6 mois, 18 mois et 2 ans [51]

Dans notre série, 9 enfants ont été vus avant l'âge d'un mois, dont 5 cas ont été vus à la naissance, 3 avant les premières 72 heures, un à l'âge de 1 mois, et un cas qui a consulté tardivement à l'âge de 8 ans et 4 mois.

L'âge de consultation	Jeddah	Notre étude
A la naissance	4	5
Avant l'âge de 1 mois	5	4
Plus de 6 mois	3	1
Total	12	10

Tableau : L'âge de consultation dans notre série et une étude faite à Jeddah (entre 1990 et 2007).

L'âge de consultation chez nous est heureusement de plus en plus précoce du fait de l'augmentation du nombre d'accouchement dans les milieux hospitaliers ou peut être du relatif relèvement du niveau de la santé en général.

2) les malformations des organes génitaux :

- ü chez la fille, le clitoris est bifide, l'orifice vaginal étroit et déplacé en avant, les organes génitaux internes sont plus souvent normaux malgré quelques observations de duplications utérine et vaginale.
- ü chez le garçon, le pénis épispade est court, large et rétracté en haut et en arrière, il a perdu son aspect pendulaire et est attiré en haut contre la plaque vésicale et la paroi abdominale. [7]
- ü D'autre part l'urètre est réduit à une courte gouttière urétrale, rejoignant un large tablier préputial inférieur. L'ectopie testiculaire est fréquente et le plus souvent bilatérale. [22]

Une étude faite par Husmann sur 81 garçons exstrophiques, a retrouvé 9 ectopies testiculaires dont 8 sont bilatérales et une gauche isolée. Et tous les patients ont un pénis épispade rétracté en haut avec un périnée court. [53]

Les études	Nombre de cas	Pourcentage
Husmann	9	11%
Notre étude	1	16%

Tableau : L'ectopie testiculaire dans notre série et une étude faite par Husmann.

Le pourcentage d'ectopie testiculaire dans notre étude (16%) est approximativement égal au pourcentage d'ectopie testiculaire dans une étude faite par Husmann (11%).

On pense que le défaut de la paroi abdominale produit par l'exstrophie vésicale diminue la pression intra-abdominale au cours de la descente testiculaire ce qui explique l'augmentation du risque de cryptorchidisme et de l'ectopie testiculaire dans l'exstrophie vésicale. [53]

3) Les autres malformations :

ü les malformations pariétales : prédominées par les hernies inguinales mais les hernies ombilicales et les omphalocèles peuvent être observées.

Les hernies inguinales : Sont tellement fréquentes qu'elles font plutôt partie du tableau clinique.

Selon Husmann, une étude portant sur 134 cas d'exstrophie vésicale, la hernie inguinale est retrouvée chez 56 % des garçons et 15 % des filles. [53]

Dans une étude faite sur 21 patients, 8 ont une hernie inguinale soit 38,1%. [55]

On pense que l'augmentation de l'incidence de la hernie inguinale avec cette malformation est secondaire au manque de l'obliquité du canal inguinal, au diastasis pubien ainsi qu'à l'augmentation de la pression intra-abdominale après la fermeture initiale de la paroi abdominale. [53]

Les études	Nombre des garçons	Pourcentage	Nombres des filles	Pourcentage
Connolly et Peppas [103]	107	81.8%	5	10.5%
Husmann [53]	45	56%	8	15%
Stringer [54]	42	86%	3	15%
Anne et Ebert [55]	7	47%	1	17%
Notre étude	2	33%	0	0%

Tableau : La prévalence de l'hernie inguinale associée à l'exstrophie vésicale dans les différentes études.

ü les malformations digestives : Présentées par les malformations anorectales mais l'existence d'un prolapsus rectal est classique.

8 enfants ont été porteurs de prolapsus rectal dans une étude faite sur 50 cas d'exstrophie vésicale. [52]

ü les malformations cardiaques : Elles sont de type canal artériel persistant et communication inter auriculaire (CIA).

ü spina bifida

ü Hémivertèbre

ü Pieds-bots

ü Meningocèle.

ü omphalocèle. [52]

Dans une étude tunisienne faite sur 50 cas, on a noté :

-1 cas de Méningocèle cervicale

-1 cas de spina bifida dorso-lombaire

-1 cas d'angiome naso-frontal

-1 cas de pied bot varus équin. [52]

Les autres malformations		Tunisie	Notre étude
Digestives	Prolapsus rectal	8	-
Cardiaques	Canal artériel persistant	-	1
	Communication intercavitaire	-	1
Neurologiques	Méningocèle	1	-
	Spina-bifida	1	-
Orthopédique	Pied bot	1	1
Vasculaire	Angiome naso-frontal.	1	-

Tableau : qui montre les malformations associées à l'exstrophie vésicale dans notre série et une étude faite en tunisie.

4) la marche :

La démarche spéciale en «canard» due à la rotation externe des os iliaques ne constitue pas un handicap pour la marche : elle s'atténue spontanément avec l'âge et ne demande pas de traitement orthopédique. [53]

c- paraclinique :

1-urographie intraveineuse (UIV) :

L'UIV a pour but la précision de l'état des reins et des uretères.

Habituellement, les voies urinaires supérieures(VUS) ont un aspect normal au niveau des cavités pyélocalicielles, l'urètre pelvien décrit un trajet en «hameçon» et présente assez souvent une dilatation modérée de son segment juxta-vésical, la jonction urétéro-vésicale est fréquemment anormale en raison d'un trajet intramural très court, ce qui explique la grande fréquence du reflux vésico-rénal mis en évidence après la fermeture de la plaque vésicale.

Dans quelques cas, il existe précocement une dilatation des VUS mise sur le compte d'un enserrement de l'uretère dans son trajet intramural. [19]

Des malformations associées de l'arbre urinaire sont quelques fois rencontrées : agénésie rénale, dysplasie kystique du rein, duplication pyélo-urétérale.

Ces clichés permettront également de noter l'existence éventuelle d'anomalies vertébrales : spina bifida, hémivertèbre, de préciser l'importance de l'écartement des pubis. [26]

Dans une étude faite à Tunis sur 50 cas d'exstrophie vésicale, l'UIV a été pratiquée 37 fois avant tout geste thérapeutique. Chez 26 malades, l'UIV était normale, alors qu'elle a montré un rein gauche pelvien dans un cas et 9 fois ils ont constaté au niveau du bas uretère une fausse image de dilatation habituelle dans les exstrophies vésicales. [52]

Dans notre étude aucun patient n'a bénéficié d'urographie intraveineuse.

2-l'échographie :

Technique d'exploration des organes, basée sur la réflexion (écho) des ultrasons, l'échographie reste un examen non invasif, peu onéreux et répétable.

Permet d'étudier :

- ü la zone périphérique qui correspond au parenchyme
- ü la zone centrale qui correspond aux canaux excréteurs, aux éléments vasculaires et au tissu de soutien.
- ü les voies excrétrices=cavités pyélocalicielles et bassinets

Indications de l'échographie :

En général soit en complément de l'UIV soit en sa contre indication.

ü En complément de l'UIV :

- devant une masse intraparenchymateuse
- devant un rein muet
- devant une masse ou une collection péri-rénale ou rétropéritonéale.

ü En cas de contre indication à l'UIV :

- allergie à l'iode
- insuffisance rénale sévère. [56]

Dans notre série d'étude l'échographie abdomino-rénale a été pratiquée chez 9 patients et s'est révélée normale chez eux.

3-radiographie de bassin et l'ASP :

Permet d'objectiver l'importance de l'écartement des 2 pubis. Et de déceler certaines malformations digestives et de squelette.

Dans notre étude seule la disjonction de la symphyse pubienne a été objectivée Chez tous nos patients soit par une radiographie du bassin, soit par radiographie de l'abdomen sans préparation.

III. TRAITEMENT :

A- le but :

Le traitement chirurgical d'une exstrophie vésicale est une entreprise d'une grande complexité. Le chirurgien qui prend en charge une telle malformation doit résoudre au mieux deux problèmes : le problème urinaire et le problème génital. En outre, ce chirurgien doit bien connaître tous les aspects de la malformation, afin d'expliquer clairement aux parents la nature de l'anomalie et ses conséquences, les diverses possibilités thérapeutiques, la longueur du traitement et les multiples interventions qui seront nécessaires.

Problème urinaire :

L'idéal serait de pouvoir reconstruire une vessie et un urètre de façon à obtenir d'une part un réservoir vésical de capacité suffisante et d'autre part une continence correcte, tout en maintenant les VUS indemnes de toute dilatation et de tout reflux. Cependant, quelle que soit la méthode employée, cette chirurgie, même entre les meilleures mains, connaît un grand nombre d'échecs et c'est pourquoi certains chirurgiens ont abandonné toute idée de reconstruction pour s'orienter vers des techniques de dérivation des urines.

Problème génital :

Le problème est de donner à l'appareil génital une morphologie plus satisfaisante, tout en ménageant soigneusement les voies génitales (veru montanum, déférent) au cours du traitement.

Le problème génital devient un problème préoccupant, du moins chez les garçons devenus adolescents ou adultes, car les intéressés sont évidemment très désireux de connaître à la fois leurs capacités sexuelles et leurs possibilités de paternité. [19]

B- La réanimation- anesthésie :

L'exstrophie vésicale est une urgence chirurgicale ; Le principe commun de prise en charge est de ne pas infecter ou traumatiser la zone non recouverte et de ne pas refroidir l'enfant. [57]

A la salle de naissance la malformation sera protégée du contact de l'air par < <un sac à grêle >> ou des compresses stériles humidifiées. [57]

L'analgésie et présumé bloc moteur doux fourni par la péridurale peuvent avoir contribué à l'amélioration d'immobilisation. [58] Les Analgésiques ayant des propriétés antipyrétique (par exemple, l'acétaminophène, l'ibuprofène, etc.) et les opiacés (par exemple la morphine, le fentanyl, etc.) sont les piliers de traitement de la douleur. Pour le traitement des douleurs difficiles, l'analgésie péridurale continue, en utilisant des anesthésiques locaux administrés seuls ou en combinaison avec des opiacés, peuvent apporter un soulagement profond avec un minimum d'effets secondaires systémiques (par exemple, la sédation, dépression respiratoire). Chez le nouveau-né, Les infusions postopératoires péridurales d'anesthésiques locaux ont été limitées à 2 ou 3 premiers jours après la chirurgie en raison d'un manque présumé de besoin et la peur de toxicité d'un anesthésique local. Les nouveau-nés ont un risque accru de développer une toxicité par un anesthésique local parce que leurs concentrations de protéines sériques sont faibles. En outre, le nouveau-né a une capacité limitée de métaboliser ces médicaments, en particulier les anesthésiques locaux de type amide (par exemple la bupivacaïne, la ropivacaïne, la lidocaïne, etc.) [61,62]

Chez les enfants et nouveau-nés, l'anesthésie locorégionale, éventuellement associée à l'injection de morphinomimétique, constitue une technique satisfaisante.

[63]

Son utilisation pour la cure d'une exstrophie vésicale chez un enfant âgé de 2 jours suspecte de myasthénie transitoire a donné d'excellents résultats.

L'anesthésie a été réalisée avec du thiopental et un bolus d'atracurium, puis entretenue par voie inhalatoire avec un mélange d'halothane et de protoxyde d'azote, l'analgésie étant assurée par une perfusion de rémifentanil et de la bupivacaïne par voie péridurale. Ils ont extubé le patient 10 minutes après la fin de l'acte chirurgical qui a duré 4 heures. [63]

En conclusion : La gestion anesthésique et analgésique périopératoire du nouveau-né ayant une exstrophie vésicale peut améliorer le taux de succès obtenu avec l'immobilisation de l'extrémité inférieure et du bassin. Les Infusions de lidocaïne à travers un cathéter péridural tunnélisé peut procurer une analgésie sûre pour un maximum d'un mois chez le nouveau-né. La communication quotidienne entre urologie pédiatrique, personnel des soins intensifs, le service de la douleur pédiatrique et d'un personnel infirmier expérimenté sont les conditions préalables pour assurer l'analgésie et la sédation pour une population néonatale sans complications. [64]

Dans notre étude la totalité de nos patients ont bénéficié de l'anesthésie générale sous :

- Nesdonal (Thiopental).
- Norcuron (Bromure de Vecurium).
- Fentanyl .
- Diprivot (propofol)

Avec une intubation endotrachéale et antibioprofylaxie.



Anesthésie péridurale. [65]

C- Les moyens thérapeutiques chirurgicaux :

1) La reconstruction vésicale :

a- la reconstruction vésicale en un seul temps :

Elle consiste à traiter en un seul temps c'est-à-dire fermeture de la vessie, reconstruction urétrale et sphinctérienne. [19]

Elle a été popularisée en 1999 par Grady et Mitchell, ils ont fermé la vessie et la plaque urétrale en continuité avec la réparation de l'épispadias en utilisant le déshabillage complet du pénis. [Fig 1]

Cependant, ce procédé avait comme conséquence un hypospadias chez le 1/3 d'enfants. [66]

HAFEZ a commencé à pratiquer un déshabillage modifié en laissant l'extrémité distale de la plaque urétrale attachée au gland.

La dissection et la fermeture vésicale initiale sont faites comme décrit par Grady et Mitchell. [67] Ainsi, on commence par la libération de la plaque vésicale avec incision des bandes intersymphysaire [66] qui s'insèrent sur les bords internes du pubis. La dissection du pénis commence comme d'habitude sur la face ventrale. [67] les paquets neurovasculaires sont habituellement latéraux aux corps caverneux et ils devraient soigneusement évités tout en dégantant la peau de l'axe pénien. [68] ensuite, la plaque urétrale est séparée des corps caverneux pour permettre sa transposition ventrale. Dans la technique de Mitchell et Gardy, la plaque urétrale est totalement séparée des deux hémiglands. Dans cette modification, alors que la plaque urétrale est complètement séparée des deux corps caverneux, le bout de l'extrémité distale de la plaque urétrale reste attaché aux extrémités distales des deux hémiglands. [Fig 2]

Ainsi, après fermeture vésicale avec des sutures continues au fil résorbable 4/0 et quand la plaque urétrale est tubulisée et suturée avec des points de sutures séparés au fil résorbable 6/0, le méat finit par être au bout du gland et donc du pénis. [Fig3] [66]

Dans les deux techniques, la symphyse pubienne est rapprochée à la ligne médiane en utilisant des sutures au fil résorbable 1/0 et les corps caverneux sont dorsalement rapprochés à la ligne médiane avec des points de sutures séparés au fil résorbable 5/0. Cette rotation interne des corps caverneux permet de corriger la déviation dorsale. [67] les deux hémiglands sont suturés avec des points séparés et la plaie est fermée avec redistribution de la peau pubienne. [66]



Fig1 : Dissection des plaques vésicale et urétrale et fermeture. Noter que les bandes intersymphysaires sont complètement coupées et le pénis est totalement déshabillé.

[69]

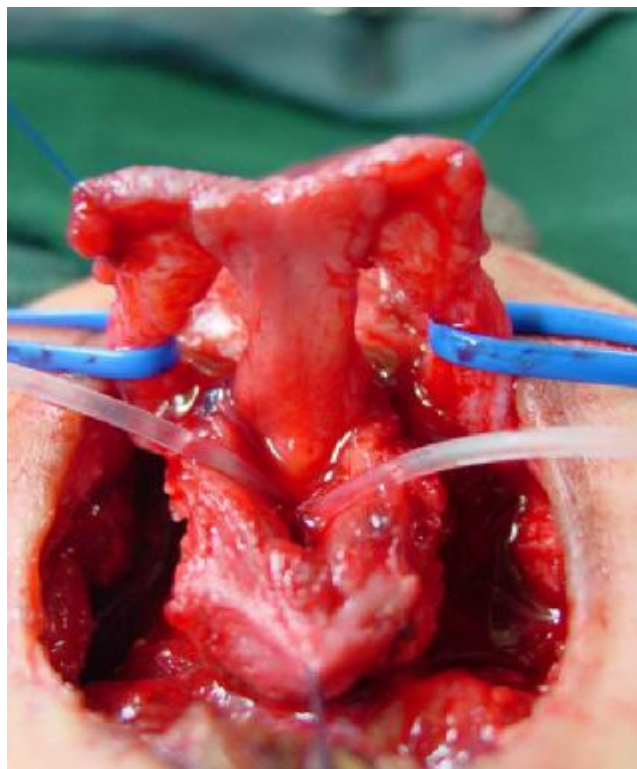


Fig2 : la plaque urétrale est complètement séparée des corps caverneux, le bout de l'extrémité distale de la plaque urétrale reste attaché aux deux extrémités distales

des deux hémiglands [67]



Fig3 : la plaque urétrale est tubulisée avec de fins points de sutures séparés, le méat finit par être au bout du gland. [67]

Entre 1984 et 1990, 15 enfants présentant une exstrophie vésicale ont été traités par la reconstruction vésicale en un seul temps à la clinique chirurgicale pédiatrique de l'université médicale de «Hanovre». Pour tous ces patients le résultat cosmétique était satisfaisant. Sur le plan fonctionnel [70]:

§ 8 enfants sur 15 étaient continents.

§ 5 enfants étaient continents le jour et inconstamment la nuit.

§ 2 enfants demeurent totalement incontinents.

11 enfants avait plus de 100cc de capacité vésicale, avec une bonne fonction rénale, chez 2 enfants la cystographie rétrograde a révélé un reflux vésico-urétéral, 5 enfants ont du être repris au bloc opératoire pour complication, pas de notion d'agrandissement vésical, ou de sphincter artificiel, ou cathétérisme intermittent.

En conclusion : la réparation en un temps des exstrophies vésicales est une bonne alternative aux interventions en plusieurs temps successifs, selon cette étude faite en Allemagne. [70]

Selon une étude faite entre 1989 et 1997, le taux de la continence urinaire obtenu après réparation en un seul temps est favorablement comparable à celui obtenu après réparation en temps successif. La réparation en un seul temps permet aussi de réduire le nombre d'interventions chirurgicales nécessaires pour obtenir une continence urinaire et permet de développer la fonction rénale. Le taux de complications secondaires à cette technique est significativement inférieur à celui présenté dans les séries précédentes de reconstruction complète en un seul temps. [71]

Hammouda et Kotb rapportent une série de 33 cas traités par la reconstruction vésicale en un seul temps ; 72% des patients ont été continents avec un minimum de complications. [72]

Hammouda a également utilisé la technique de déshabillage pénien chez 42 patients avec des excellents résultats fonctionnels. [73]

La plupart des garçons traités par la reconstruction vésicale en un seul temps développeront un hypospadias, et presque 50% nécessiteront une réimplantation urétérale ultérieure. [74]

Elsherbiny et Hafez ont rapporté une étude faite entre 1998 et 2000 sur 19 patients, aucun cas de déhiscence ou de fistule n'a été noté. Après un suivi de 17 mois, les résultats de la continence et de la capacité vésicale satisfaisants. Comme montre le tableau ci-dessous, cette étude a confirmé que la reconstruction en un seul temps est faisable sans complications majeures. [67]

	Nouveau-nés	Grands enfants
Nombre de patients	4	15
Nombre des intervalles secs	4	5
Nombre des continents (intervalle sec de 90 min ou plus)	2	3
Capacité vésicale moyenne (cc)	85 +/-35	74 +/-37
Capacité vésicale attendue selon l'âge	87 +/-22	153 +/-53

Tableau 2: Capacité vésicale et continence

La reconstruction en un seul temps est incontestablement une excellente technique vue le retentissement sur la croissance vésicale.

Dans notre étude, aucun patient n'a bénéficié d'une reconstruction en un seul temps.

b- La reconstruction en plusieurs temps :

Attitude adoptée par Cendron depuis 1963. Les conclusions du symposium consacré au traitement de l'exstrophie vésicale en 1971 (modérateur Mollard) proposaient la fermeture vésicale simple associée ou non à une ostéotomie iliaque vers l'âge de un an, la correction du reflux vésico-rénal vers cinq ans, la reconstruction sphinctérienne vers dix ans, et enfin l'urèthroplastie pénienne chez le garçon.

Depuis, le principe d'une chirurgie en plusieurs temps est admis par de nombreux auteurs, mais des modifications sont intervenues, concernant la chronologie et surtout l'âge où sont pratiquées ces interventions. [19]

b.1 Les ostéotomies :

b.1-1 ostéotomie de Salter :

- dissection des tissus mous :

La technique de l'ostéotomie de Salter a été raffinée au fil des années, et l'incision cutanée est actuellement placée plus transversalement, ainsi produisant une cicatrice esthétique qui ne traverse pas le pli de l'aîne. Il est important d'entreprendre le procédé sous anesthésie générale avec enfant supporté au dessous du flanc, de sorte que le tronc soit tourné vers le côté opposé. Ceci fait que la dissection et l'exposition ultérieure de l'articulation de la hanche seront plus simples, et permet à la tête fémorale d'être aisément vue. [Fig1]

L'incision transversale (de bikini) doit être placée à un doigt de largeur au dessous de l'épine iliaque antéro-supérieure, et l'apophyse iliaque est habituellement divisée (plutôt que latéralement articulé), car ceci préserve le capot de périoste et les muscles couvrant l'aile iliaque. [Fig2]

Cependant, la déformation ultérieure de la croissance de l'apophyse est habituelle et il serait idéal si une approche pourrait être faite à la hanche sans

diviser l'apophyse. Quoi qu'il arrive, son apposition et la fermeture circonférentielles des sutures sont une partie importante de la technique. [75]

La dissection des fascias et des muscles sera exécutée. Cette dissection met le nerf fémoral cutané latéral en danger. La terminaison du muscle grand droit est exposée et disséquée distalement et le tendon sera réparé à la fin de la procédure. L'élévation du tendon distalement révélera la capsule, sa graisse d'entourage et la condensation antérieure connue sous le nom de ligament de Biglow. Une dissection interne satisfaisante devrait s'assurer que le véritable cotyle peut être médialement palpé et il est très important d'être certain des couches des structures antérieures afin d'éviter des dommages du nerf fémoral et des vaisseaux associés.

La capsulotomie est traditionnellement effectuée par une coupe en «T» s'assurant que le bord circonférentiel attaché à la marge acétabulaire est suffisant pour une capsulorrhaphie ultérieure serrée. [Fig 3]

- Ostéotomie pelvienne :

Il est plus difficile de réaliser la dissection sous-périostique en arrière de la grande échancrure ischiatique chez les patients plus âgés parce que la couche périostique est déficiente

Le passage de passe-fil se révèle difficile et des contre-coudés de « Watson Jones» peuvent être accrochés pour maintenir l'espace autour de la face postérieure de l'échancrure. Ceci permet aux bouts du passe-fil d'être clairement vus tandis que l'extrémité de la scie de Gigli est insérée dans les mâchoires ouvertes de ce dernier. Il est utile de rétrécir l'extrémité de la boucle de la scie de Gigli et de la courber légèrement avant de la passer autour de l'échancrure ischiatique et on la met dans un petit tube gastrique de sorte que les tissus mous ne soient pas éraillés par les surfaces pointues de la scie.

Afin de faciliter le passage de la scie autour de l'échancrure, un fil de vicryl peut être utilisé, puisqu'il peut souvent être pris par les mâchoires du passe-fil plus aisément. Après avoir passé la scie autour de l'échancrure, le tube peut être laissé comme une douille protectrice à l'une ou l'autre extrémité de la scie.

Pendant l'ostéotomie, les extrémités de la scie devraient être gardées distantes autant que possible de sorte que le fil de découpage ne sera pas fixé à l'os du bassin juvénile. Les contre-coudés de «Watson Jones» sont accrochés dans le but de garder en arrière l'espace pour la scie de Gigli et la maintenance d'un mouvement régulier et sciant est essentiel. [Fig4] Le bassin devrait être tenu en bas par l'aide. [75]

Une fois que l'ostéotomie a été accomplie le fragment distal tendra à chuter en arrière. Afin de tirer ce segment antérieurement et latéralement, une pince à champ est insérée dans la marge acétabulaire antérieure. Cependant ceci peut endommager l'épiphyse acétabulaire latérale.

- Les modifications du procédé :

Il est conseillé d'utiliser un petit crochet de Lambotte ce qui peut tirer en avant la marge postérieure du segment inférieur au niveau de l'échancrure ischiatique. Si ce crochet est placé attentivement autour de fragment inférieur, le décalage de l'ostéotomie peut être soigneusement dirigé. [Fig5]

En outre le déplacement en bas et antérolatéral du toit cotylien n'ouvrira pas l'ostéotomie en arrière. La modification de Kalamchi, où une échancrure est produite dans le segment pelvien proximal, aide à stabiliser l'ostéotomie mais est vraiment seulement convenable chez l'enfant plus âgé. [Fig6]

- Complications :

Les complications de l'ostéotomie de Salter incluent les problèmes habituels aux opérations majeurs. L'hémorragie, les lésions nerveuses fémorales ou sciatiques où la pénétration articulaire doivent soigneusement évitées. [75]

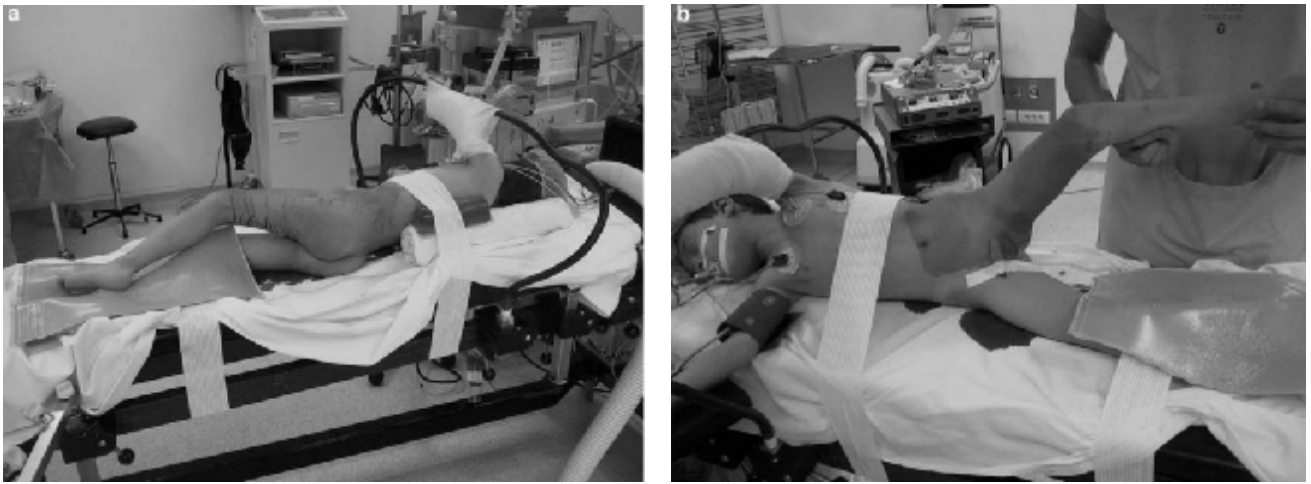


Fig1 : La chirurgie est réalisée sous anesthésie générale sur une table chirurgicale standard. L'enfant est installé dans une position couchée trois-quarts. L'ensemble de la région de la fesse doit être laissé libre pour faciliter l'intervention chirurgicale et les manœuvres de mobilisation de la hanche. [76]

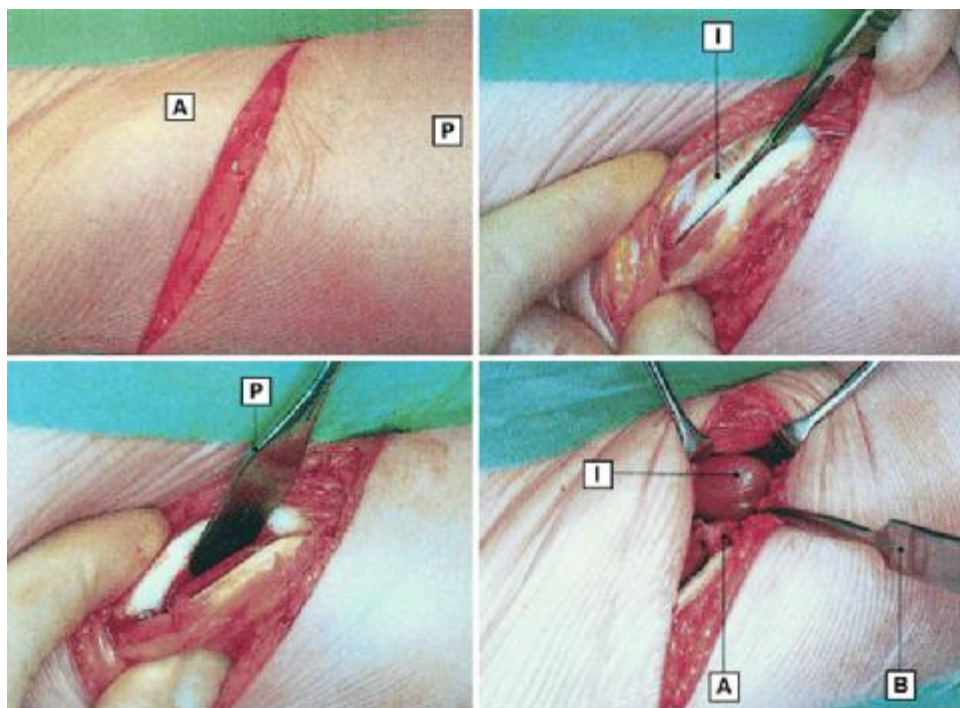


Fig2 :L'étendue de l'incision de bikini (en haut à gauche) [77]

A ¼ aile iliaque antérieure,

P ¼ cuisse proximale,

Le fractionnement de l'apophyse iliaque (I) (en haut à droite),

Une rugine (P) permet à l'aile iliaque d'être exposé sous le périoste (en bas à gauche),

Un crochet mousse (B)

Les releveurs du psoas (I) près de l'épine iliaque antéro-inférieure(A) (en bas à droite).

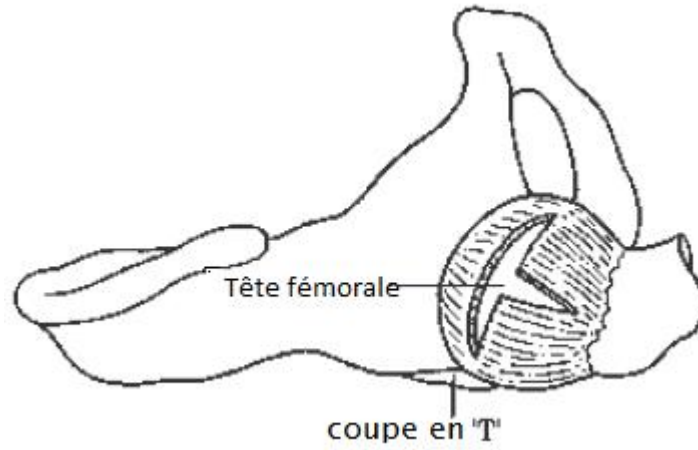


Fig3 : capsulotomie par une coupe en «T» [75]

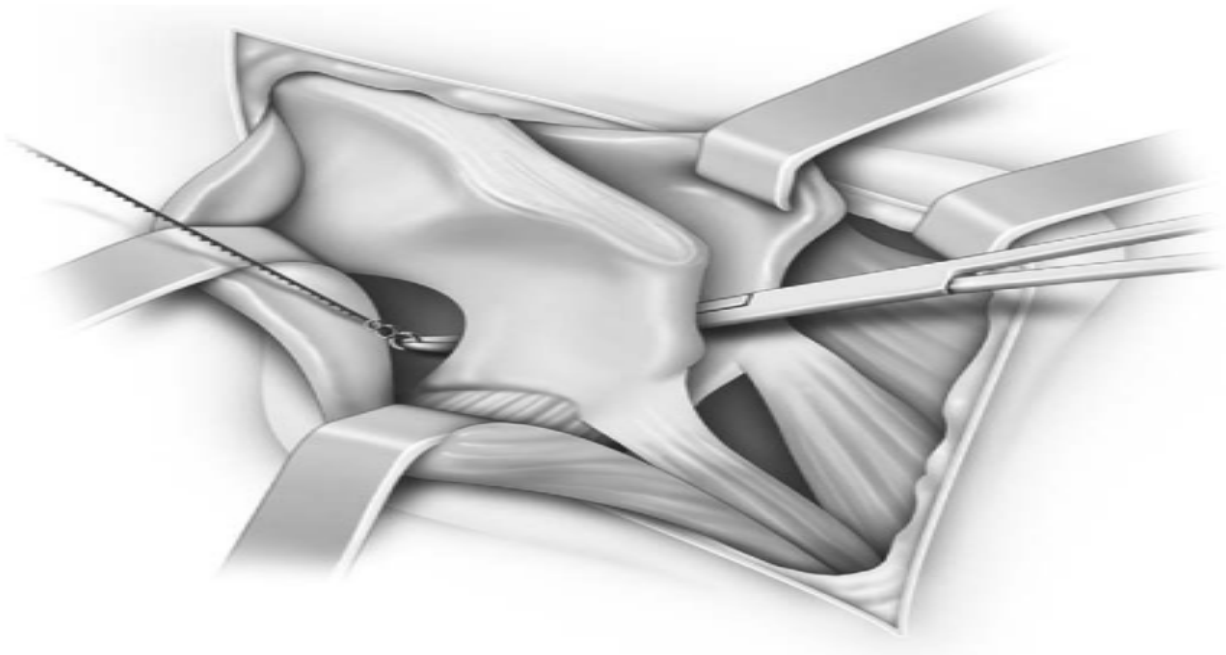


Fig4 : les extrémités de la scie de Gigli doivent être gardées distantes. [76]

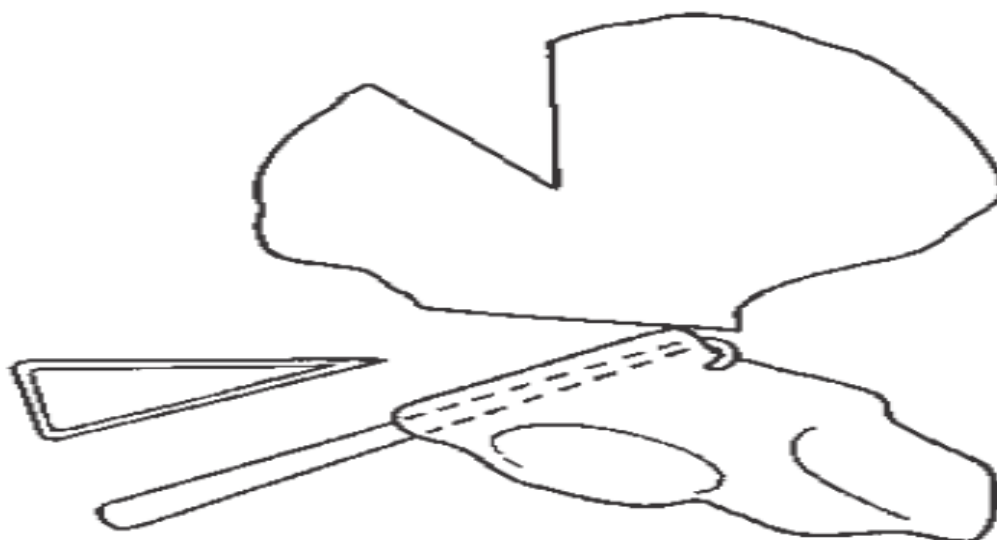


Fig5 : le crochet de Lambotte aide à tirer le segment pelvien inférieur en avant et latéralement [75]

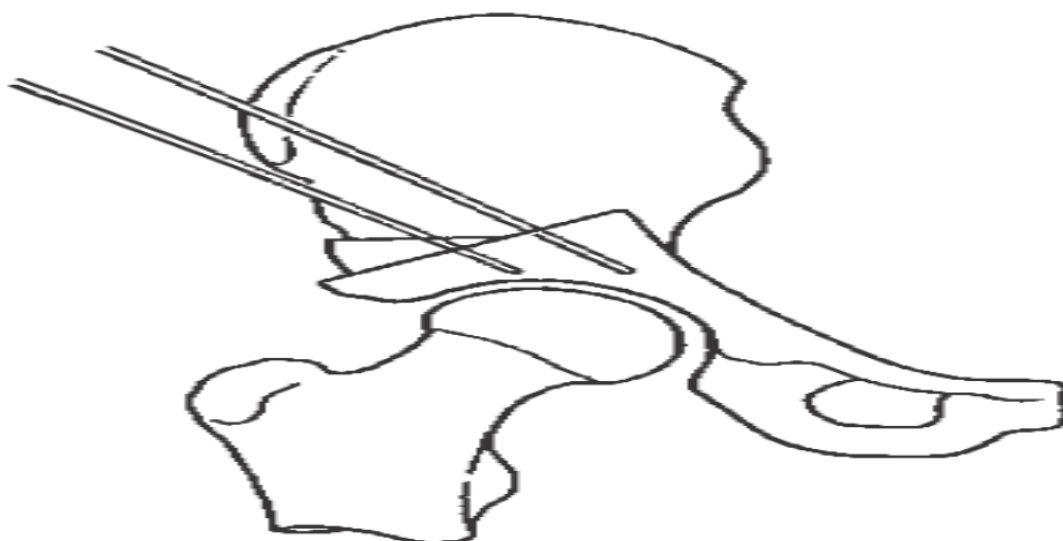


Fig6 : la modification de l'ostéotomie de Kalamchi [75]

b.1-2 ostéotomie iliaque postérieure bilatérale :

Elle est conduite par deux voies transfessières : l'incision est médiane menée de la pointe du coccyx jusqu'à la hauteur des crêtes iliaques, après avoir désinséré le muscle grand fessier, le périoste postérieure de l'ilion est incisé et soulevé jusqu'à l'échancrure sciatique. On peut glisser une spatule de protection dans l'échancrure puis, après section du cartilage apophysaire de la crête iliaque, on réalise une ostéotomie bicorticale environ deux centimètres en avant et en dehors de l'articulation sacro-iliaque en respectant le périoste en avant.

Récemment Schillinger et Wiley ont insisté sur l'intérêt de la section des ligaments sacro-sciatiques dans le but d'éviter l'écartement ultérieur des pubis. Au cours de l'intervention, il faut faire attention au nerf sciatique et aux vaisseaux, cette ostéotomie permettra aux ailes iliaques de se déplacer en antéro-médian après la fixation de la symphyse pubienne.

Après drainage et fermeture des incisions d'ostéotomie l'enfant est placé en décubitus dorsal. [Fig1] [78]

Cette ostéotomie s'accompagne d'une perte accrue de sang et ne tient pas de la fixation externe d'où elle a été abandonnée par plusieurs auteurs. [79]

b.1-3 ostéotomie iliaque antérieure bilatérale :

L'ostéotomie iliaque antérieure est exécutée en plaçant d'abord le patient en supination, en préparant et drapant la partie inférieure du corps au dessous de la marge costale et en plaçant une gaze absorbante avec une barrière stérile recouvrant l'excédant de la vessie exposée.

Des incisions obliques sont faites au dessous de l'épine iliaque antéro-supérieure comme décrit dans l'ostéotomie de Salter. [80] Le nerf fémoral est exposé par l'incision du fascia superficiel.

Chaque côté du bassin est exposé ; en haut le périoste des ailes iliaques, en bas le tubercule pectinéal et en arrière par l'articulation sacro iliaque.

Le périoste de l'échancrure sciatique est élevé soigneusement et la scie de Gigli est utilisée pour créer une ostéotomie iliaque transversale, sortant antérieurement à un point à mi-chemin entre les épines antéro-supérieures et antéro-inférieures. [Fig2]

Cette ostéotomie est créée à un niveau légèrement plus haut à celui décrit dans l'ostéotomie de Salter.

Afin de permettre le placement des clous du fixateur externe dans les segments pour les patients qui ont plus de 2 ans ou qui ont une exstrophie cloacale, une ostéotomie supplémentaire de la partie postérieure de l'ilion peut être exécutée par l'approche antérieure pour faciliter la correction complète de cette déformation.

Cette étape est importante parce que les études anatomiques ont prouvé que la partie postérieure du bassin est extérieurement tournée chez les patients exstrophiques et chez les enfants plus âgés perdant l'élasticité des ligaments sacro-iliaques. [81]

Cette combinaison des ostéotomies corrige les anomalies dans les parties antérieure et postérieure du bassin. Deux clous du fixateur sont placés dans le segment pelvien inférieur et deux autres clous sont placés plus haut, dans l'aile iliaque. [Fig3et4]

Une radiographie antéro-postérieur du bassin est faite pour confirmer le placement des clous, les tissus mous sont fermés et le procédé urologique est alors exécuté.

A la fin du procédé afin de couvrir la vessie réparée, le pelvis est fermé par une suture horizontale placée dans l'os pubien de chaque côté. Chez les patients âgés de plus de 8ans, la fixation interne supplémentaire à travers le diastasis est récemment employée. [Fig5]

Les complications post-opératoires de cette technique ont inclus la paralysie fémorale passagère qui se résout spontanément, l'union retardée du site de l'ostéotomie, l'infection superficielle au site de l'incision et l'infection autour des clous de la fixation. [82,83]



Fig1 : ostéotomie iliaque postérieure [7]

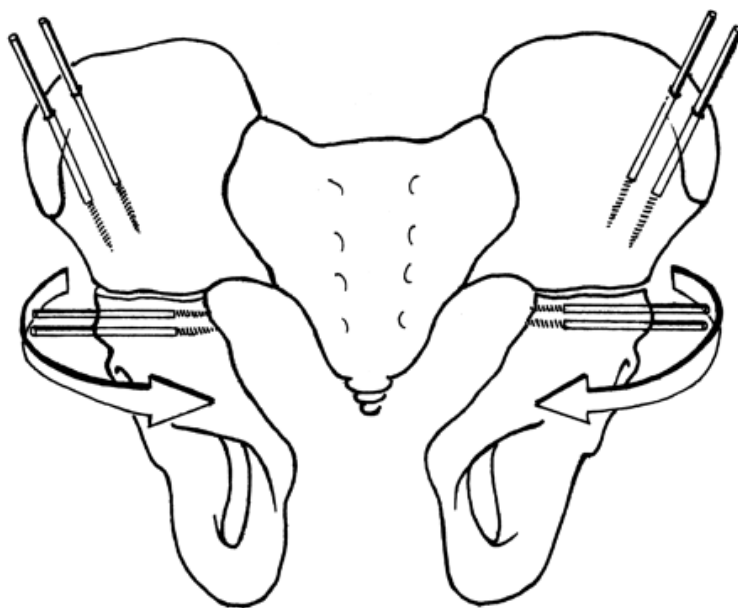


Fig2 : ostéotomie iliaque antérieure [80]

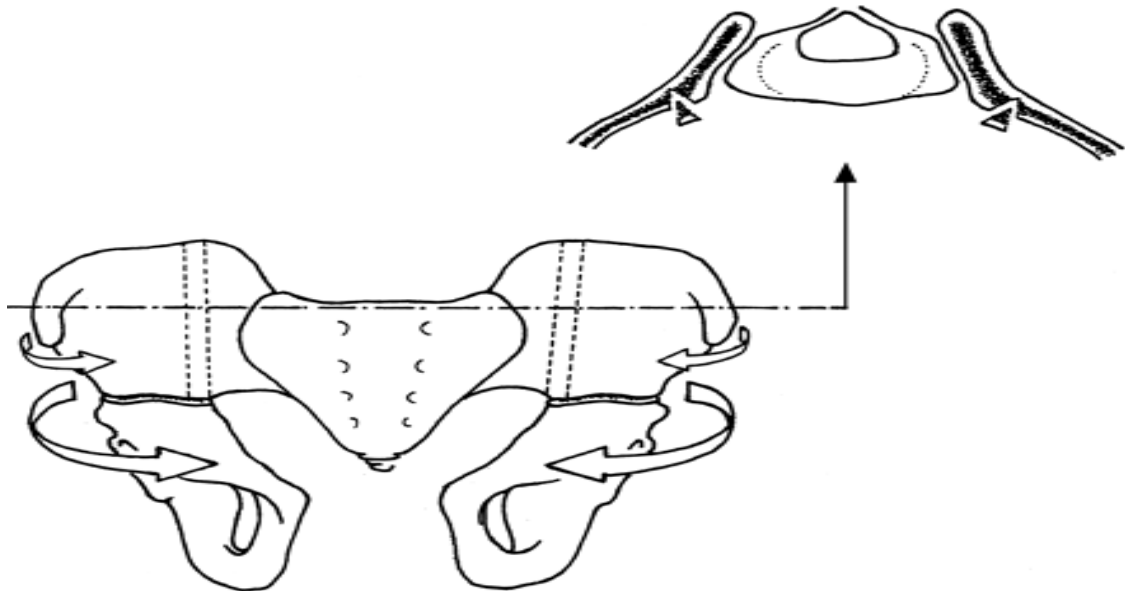


Fig3 : ostéotomie iliaque postérieure en combinaison avec l'ostéotomie antérieure. [80]

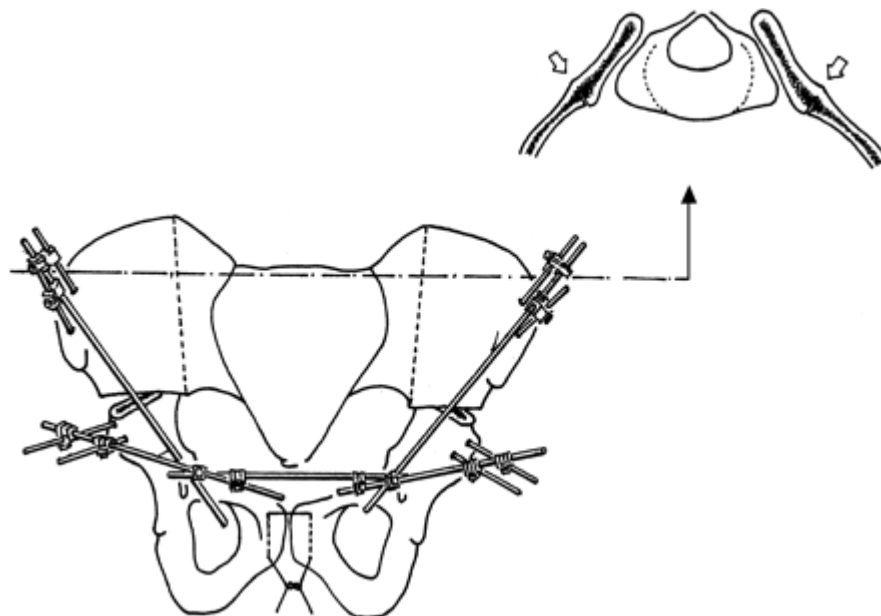


Fig4 : rotation du bassin après ostéotomie iliaque antérieure et postérieure. [24]

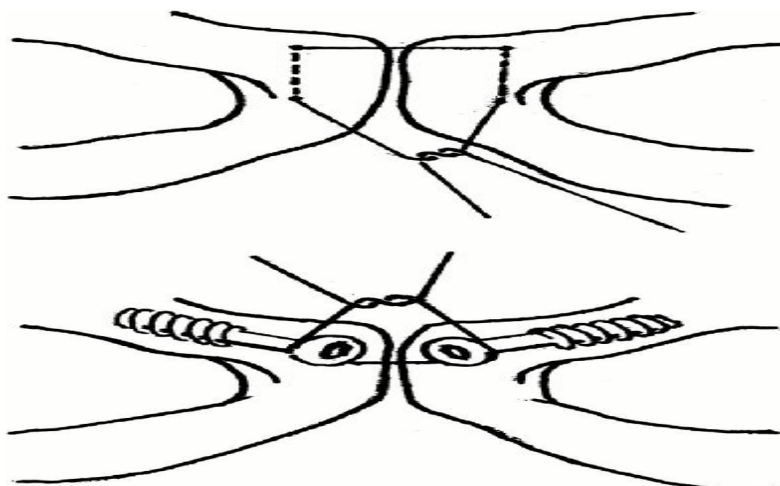


Fig5 : suture de la symphyse pubienne, sutures placées à travers l'os ou autour de vis placés dans le rami pubien. [80]

b.1.4-l'ostéotomie iliaque oblique ou diagonale bilatérale :

L'ostéotomie pelvienne oblique est exécutée d'abord en plaçant le patient en supination, en préparant et en drapant la partie inférieure du corps de la marge costale à la mi-cuisse. L'antibioprophylaxie intraveineuse est administrée et continuée pendant une période de 24 heures.

Au début, l'urologue fera une incision sous ombilicale puis identifiera et mobilisera les structures anatomiques destinées à la reconstruction et la réparation ultérieures. Ensuite, cette plaie est temporairement fermée. Le chirurgien orthopédique approchera alors la crête iliaque par des incisions obliques bilatérales au dessous de l'épine iliaque antéro-supérieure comme décrit dans l'ostéotomie de salter. [84]

Le périchondre de la crête iliaque est incisé longitudinalement. Par cette incision, le périchondre est élevé du périoste des cotés médial et latéral des os pelviens par une éponge de gaze. La grande échancrure sciatique est exposée et des élévateurs incurvés sont placés pour isoler les contenants du foramen sciatique. Une scie de Gigli est passée par l'échancrure sciatique.

L'ostéotomie diagonale est exécuté de l'échancrure sciatique jusqu'à 1 à 2 cm en arrière de l'épine iliaque antéro-supérieure utilisant la scie de Gigli chez les enfants du bas âge. [Fig1]

Après l'ostéotomie iliaque diagonale bilatérale, deux sutures en Nylon n° 1 sont placées à travers toutes les couches de la symphyse pubienne de chaque côté, tout en comprimant le bassin et tournant les jambes vers l'intérieur, ces sutures sont nouées en avant. [85]

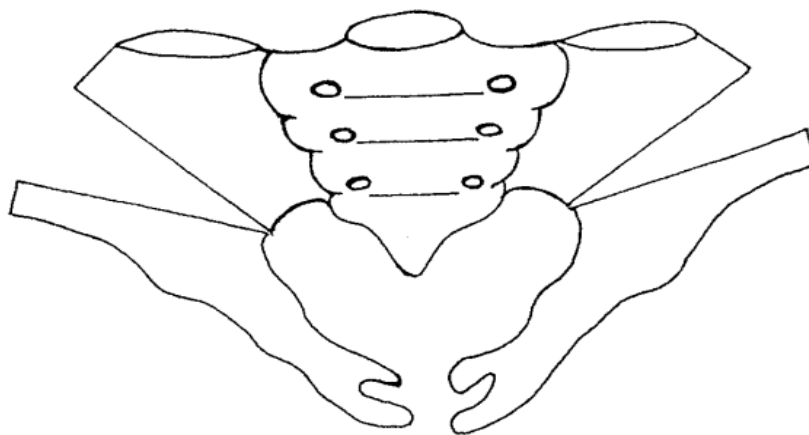


Fig1 : ostéotomie iliaque diagonale [85]

Une étude réalisée chez 25 patients ayant subi la cervicoplastie selon la technique modifiée de young-Dees-Leadbetter après une fermeture initiale réussie ; l'ostéotomie a été réalisée chez 15 patients lors de la fermeture de la plaque et 9 avait une capacité vésicale insuffisante (entre 20 et 80cc).

Résultats :

- ü 14 (56%) sont secs jour et nuit, dont 100% ont subi l'ostéotomie.
- ü 5 (20%) sont secs le jour, mais présentent des fuites la nuit, dont 4 ont subi l'ostéotomie.
- ü 6 (24%) sont totalement incontinents, dont personne n'a eu d'ostéotomie. [86]

L'ostéotomie iliaque antérieure a été évaluée dans une étude faite sur 86 patients ayant bénéficié de ce type d'ostéotomie, et d'une cervicoplastie ultérieure. La continence urinaire a été obtenue chez 74% des patients. Selon cette étude, l'ostéotomie innominée est un élément efficace dans la réparation de l'exstrophie vésicale, elle permet d'une part de diminuer la tension de la paroi abdominale inférieure lors de la fermeture de la plaque et d'autre part la continence urinaire par la restauration des muscles du plancher pelvien. [80]

Gearhart et jeffs décrivent une approche combinant l'ostéotomie iliaque postérieure verticale et l'ostéotomie innominée horizontale et ses résultats dans la fermeture initiale de l'exstrophie vésicale chez 36 patients. [82]

Tableau 4: résultats de l'approche combinant l'ostéotomie iliaque postérieure verticale et l'ostéotomie innominée horizontale

complications	Nombre de cas	Pourcentage
Déhiscence	0	0%
Prolapsus	1	2,77%
Paralysie transitoire du nerf fémoral	2	5,55%
Infection cutanée	1	2,77%
Infection urinaire	1	2,77%
Epididymite	1	2,77%
Calculs de vessie	2	5,55%
Aucune	28	78%

D'après l'analyse de ce tableau, on constate que cette nouvelle technique est d'une grande utilité surtout en cas d'échec de la fermeture initiale de l'exstrophie vésicale malgré ses complications, et peut aider à obtenir éventuellement la continence. [82]

Dans notre étude, 6 patients ont bénéficié de la fermeture vésicale avec rapprochement pubien sans ostéotomie.

b.2- la fermeture vésicale

b.2-1 Technique de Jeffs :

Une sonde gastrique n° 5 est placée dans chaque orifice urétéral et est fixée à la muqueuse vésicale. La plaque vésicale est libérée de la peau ; la dissection est commencée à partir de la limite supérieure, le long d'un plan extrapéritonéal, en bas au niveau du col vésical.

Des lambeaux paraexstrophiques luisants d'environ 1cm de largeur de chaque côté de la plaque sont développés et mobilisés jusqu'à la symphyse pubienne. La graisse et le tissu sous-cutané sont inclus dans ces lambeaux pour protéger leur irrigation vasculaire. Les lignes internes de l'incision de ces lambeaux s'étendent de chaque côté de la plaque urétrale et se joignent à 0,5 cm loin du veru montanum.

[Fig1a]

La bande intersymphysaire est libérée de l'os pubien et de la face interne de la partie inférieure du muscle grand droit, cette bande sera employée pour couvrir le col vésical plus tard. Après, les corps caverneux sont libérés du rami pubien inférieur, du ligament suspenseur et de la prostate. Durant cette manœuvre, un grand soin doit être pris pour ne pas endommager les nerfs dorsaux qui se trouvent de chaque côté des corps caverneux. Une mobilisation supplémentaire de la plaque est exécutée pour la libérer complètement du muscle grand droit et de son fascia, tout en maintenant le péritoine intact en le séparant doucement de la face dorsale de la vessie. Après avoir fait ainsi, un espace extrapéritonéal suffisant est créé pour loger la vessie entière une fois fermée. [Fig1b et c]

Les lambeaux paraexstrophiques sont apportés en bas et suturés l'un à l'autre par des sutures séparées au monofilament résorbable 4/0 et aux extrémités supérieures, ils sont suturés à la plaque urétrale. [Fig1d]

Ensuite, la vessie est fermée par des sutures en surjet au monofilament résorbable 3/0 et renforcée avec des points de sutures séparés. Un cathéter de

Malecot n° 12F est placé à travers le dôme vésical pour le drainage sus pubien, les sondes urétérales (gastriques n°5) sont extériorisées à travers la paroi vésicale latérale. [Fig1e]

Les lambeaux cutanés paraexstrophiques sont roulés sur le tube urétral avec des points séparés au monofilament résorbable 4/0. [Fig1f]

La bande intersymphysaire, précédemment disséquée, est rapprochée au niveau de la ligne médiane par des points de sutures séparés au Vicryl 3/0 recouvrant le col vésical. La symphyse pubienne est amenée à la ligne médiane par suture en cadre placée sur les os pubiens, la suture est nouée tandis que l'aide tient les cuisses en rotation interne. [Fig1g]

Le tube de Malecot est apporté en dehors et au dessus de l'incision cutanée. Les deux sondes urétérales sont apportées à travers le muscle grand droit et les bords latéraux de la peau. Le muscle grand droit et sa gaine sont fermés avec des points séparés au vicryl 1/0. La peau est approchée par des points séparés au Ethilon 4/0. [Fig1h] [87]

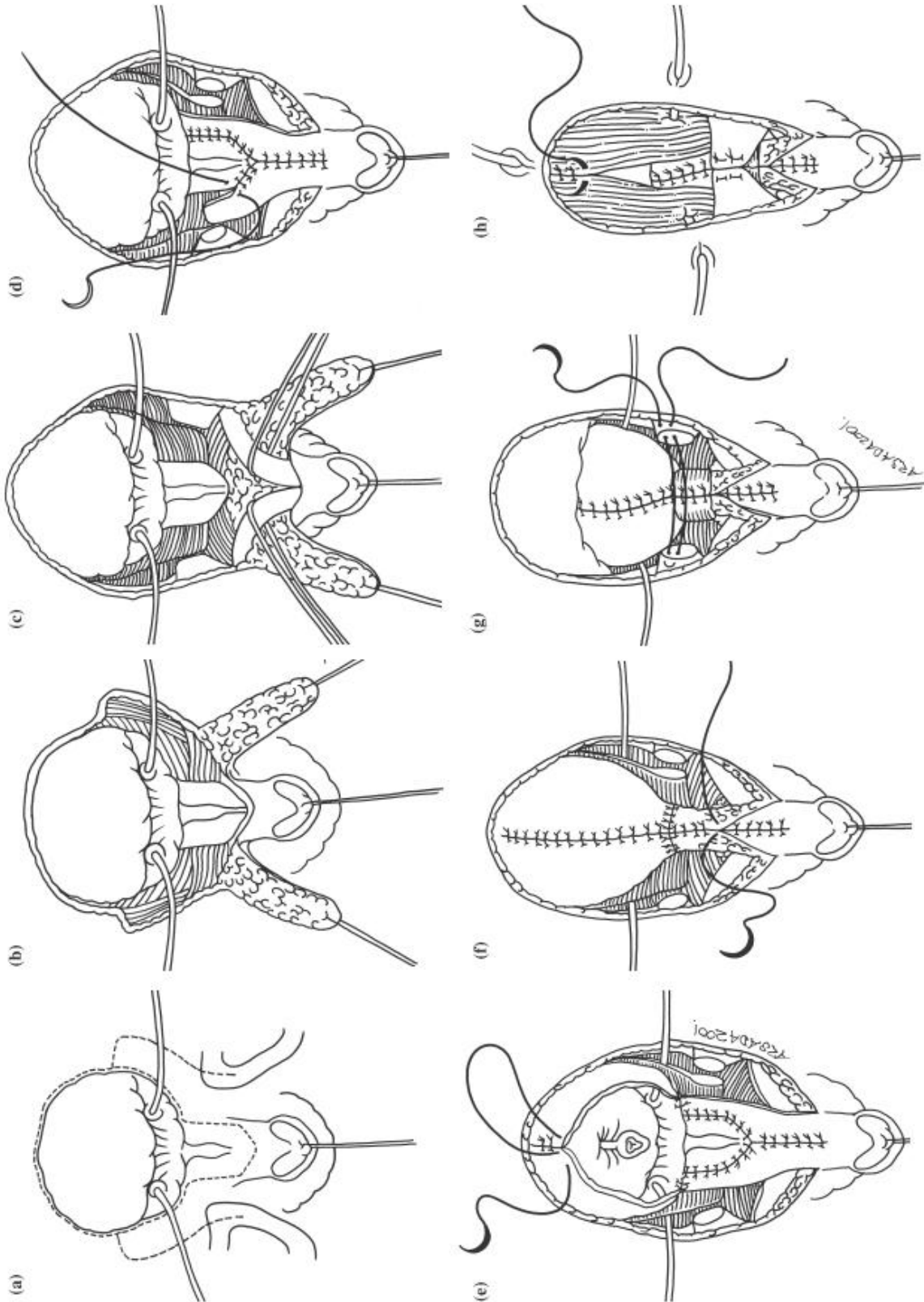


Fig1 : les différentes étapes de la fermeture vésicale «Technique de Jeffs» [87]

b.2-2 Fermeture vésicale selon Ansell :

Des urogrammes excrétoires sont pratiqués chez tous les enfants en préopératoires. Si le patient est âgé de plus de 48 heures, le procédé est précédé par les ostéotomies iliaques bilatérales, s'assurant que les deux tables de l'os sont cassées.

La préparation de la moitié inférieure entière du corps est faite en enveloppant les jambes avec une stockinette stérile. Des sondes gastriques 5Fr sont alors passées à travers chaque méat urétéral vers les uretères lombaires et fixées à la muqueuse trigonale avec un fil résorbable 5/0. [Fig1A]

Chez quelques enfants, de plus petits cathéters urétéraux sont exigés. Pendant que la fermeture procède, ceux-ci sont apportés en dehors de l'urètre et ils sont essentiels. Chez le nouveau né, une troisième sonde gastrique 5Fr (plus grande chez les enfants plus âgés) est attachée à la muqueuse vésicale avec fil 5/0 comme drain vésical et aussi apportée en dehors de l'urètre.

Par un bistouri électrique avec le courant de section, les incisions sont réalisées à la jonction cutanéomuqueuse commençant de chaque côté à la jonction de la vessie et l'urètre. L'incision est alors poursuivie de façon ascendante autour de la circonférence de la vessie. [Fig1B] le soin doit être pris pour éviter les vaisseaux ombilicaux à l'extrémité céphalique de la vessie. L'incision est poursuivie vers le clitoris chez la fille et vers les corps caverneux chez le garçon.

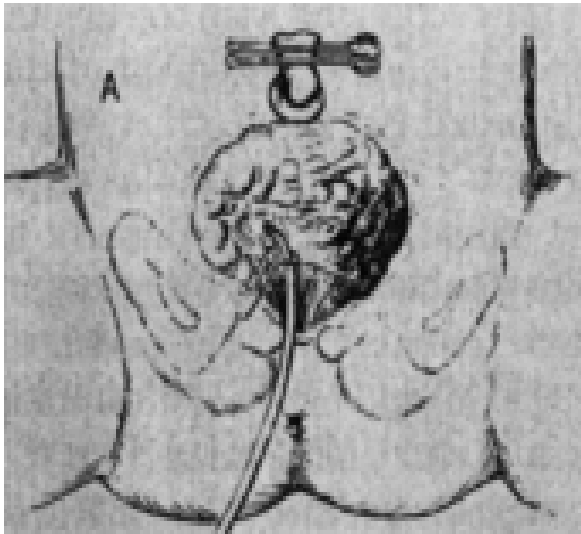
Le saignement est contrôlé méticuleusement avec l'électrocoagulation.

La dissection est portée vers le bas vers la graisse sous-cutanée du col vésical. Par palpation, les bords médiaux du rami pubien sont identifiés, ce sont les repères les plus importants du procédé parce qu'ils sont les clefs de l'exposition des bords médiaux des muscles grands droits et des bords de l'urètre proximal. [Fig1C et D] les bords internes des muscles grands droits avec ceux des pubis doivent être

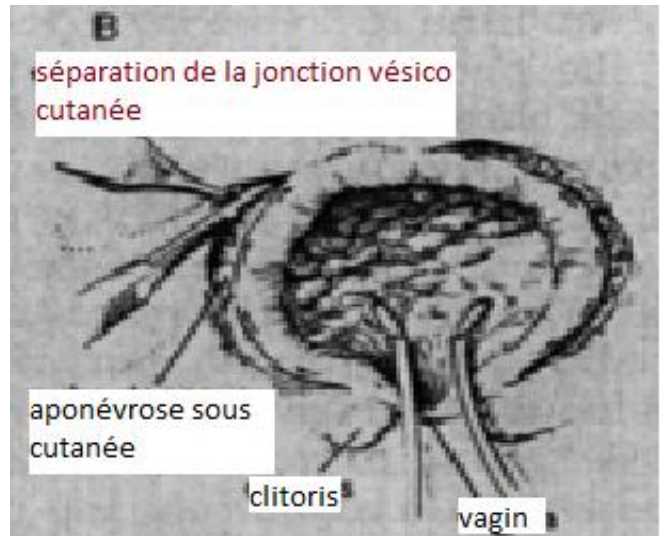
libérés pour permettre le placement des sutures, qui une fois nouées, rapprocheront ces sutures à la ligne médiane pour «fermer le livre ouvert».

Quand les bords internes des pubis sont identifiés par palpation, on dissèque directement vers eux à travers la graisse sous-cutanée. Il n'y a aucun mal de couper à travers le périoste dans le cartilage. Le périchondre est gris nacré. Après que le bord interne du périoste pubien soit exposé, la dissection est poursuivie de façon ascendante à partir de l'insertion du muscle grand droit au pubis pour exposer tout son bord interne sous-ombilical.

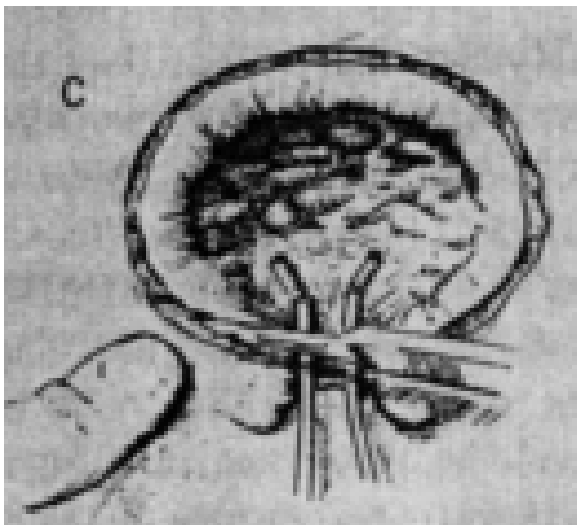
Environ 5mm de la paroi vésicale sont exposés, ce qui est assez pour l'emplacement facile des sutures. Distalement, l'incision est approfondie pour exposer les muscles et les corps caverneux périurétraux. Il faut faire attention pour ne pas blesser les nerfs et les vaisseaux pudendaux. Chez les nouveau-nés, les sutures séparées au polypropylène 5/0 sont placées dans la paroi vésicale, on reste en dehors de la muqueuse, on commence à l'extrémité céphalique et on progresse caudalement. [Fig1E] en cette étape et celles ultérieures, la tension sur les fils de sutures peut être soulagée en exerçant une compression auxiliaire sur les grands trochanters fémoraux (entre le pouce et l'index chez le nouveau né). L'urètre prostatique chez le garçon ou l'urètre chez la fille sont aussi rapprochés. Si trop de tension est exigée pour fermer ces structures, ces dernières seront placées mais non nouées jusqu'aux muscles grands droits et les fascias de ces derniers sont rassemblés au polypropylène 5/0 [Fig1F]. Enfin, 2 points de sutures sous forme de huit au polypropylène 2/0 ou 3/0 sont placées à travers le pubis y compris le cartilage et le périoste et sont nouées. [Fig1G et H] [88]



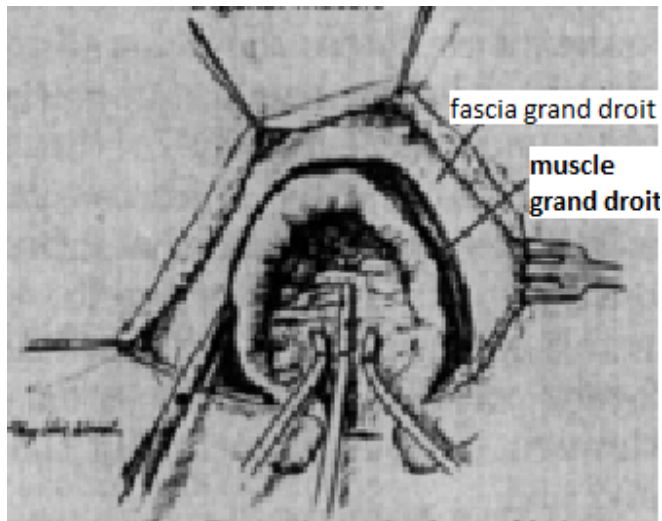
A-sondage des 2 uretères vésicale



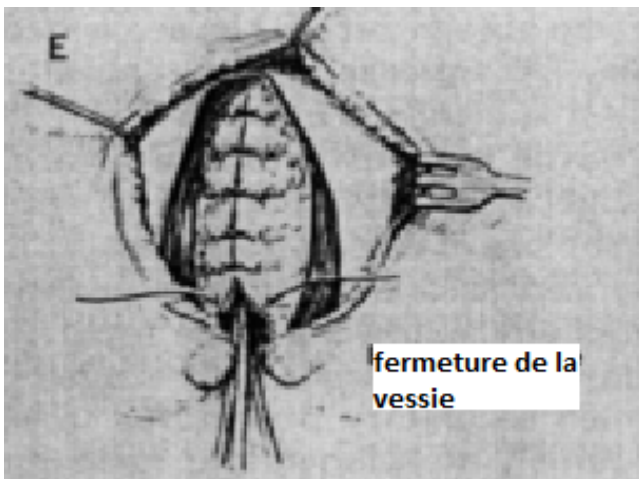
B-Incision du bord supérieur de la plaque



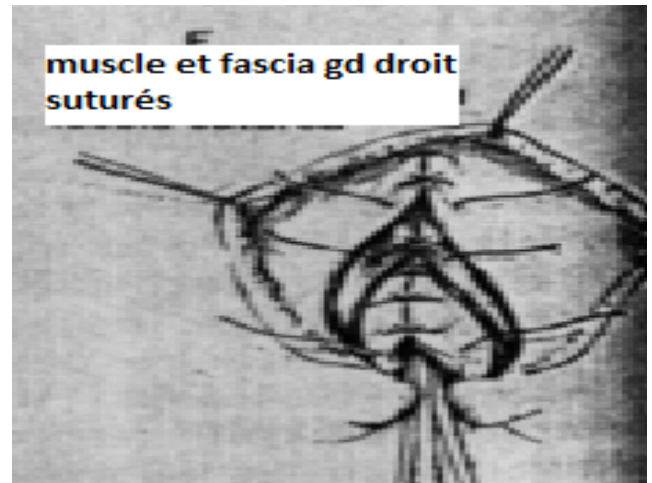
C-Incision de la partie inférieure de la plaque Vésicale



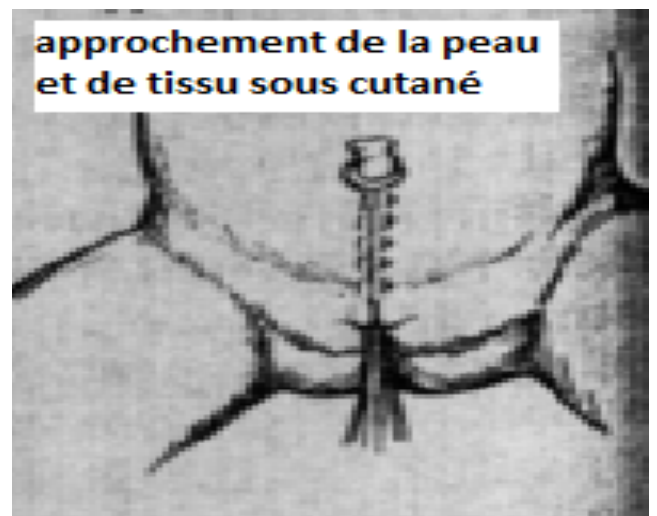
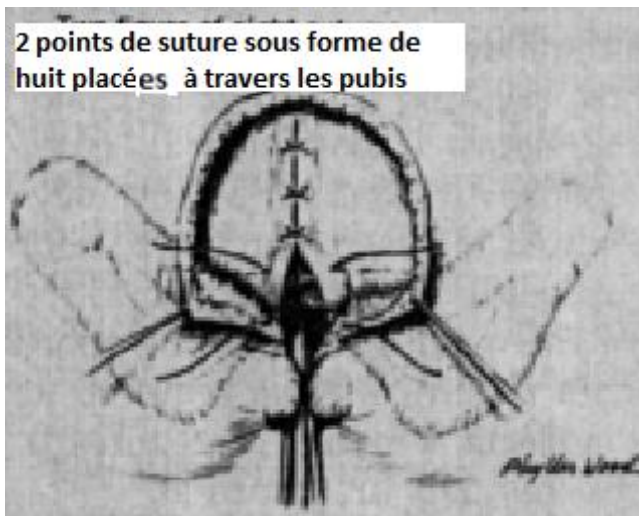
D-mise en place d'une sonde vésicale et dissection de la plaque vésicale



E- Fermeture de la vessie.



F-Fermeture des fascias et des muscles Grands droits



G et H- Fermeture pariétale

Fig1 : les différentes étapes de la fermeture vésicale selon Ansell [88]

Socialement, pour la famille une fermeture rapide commence le chemin vers la normalité. En plus, la fermeture sauve la vessie de l'exposition prolongée qui peut mener à des changements histologiques tels que l'inflammation aigue et chronique, la métaplasie, les cystites glandulaires et cystiques et la fibrose musculaire. [89] et il est probable que ces changements aient comme conséquence une vessie de petit calibre et de mauvaise compliance. [59]

Entre 1945 et 1985, 207 patients étaient opérés pour exstrophie vésicale ; la fermeture de la plaque vésicale était réalisée chez 137 patients. [90]

§ 97 patients étaient opérés avant 1975, avec un âge moyen de 1an ; 16% seulement étaient continents

§ 40 patients étaient opérés après 1975, avec un âge moyen de 72heures, et ils ont subi la technique de reconstruction en plusieurs temps ; la continence était observée chez 82% de ces enfants.

Conclusion : la fermeture précoce de la plaque vésicale permet d'obtenir une continence urinaire acceptable. [90]

Lottman rapporte une étude faite sur 57 patients, la fermeture de la plaque vésicale a été pratiquée au premier jour de vie chez 7 patients, durant la 1^{ère} semaine chez 2 patients et les 48 autres patients ont fait l'objet d'une fermeture tardive à des âges allant de 1 mois à 13 ans (moyenne 1,7 ans) [91]

Dans une autre étude faite sur 19 patients entre 1955 et 1998 par dodson, l'âge de la fermeture initiale était de 6mois à 2ans avec un âge moyen de 13 mois. [92]

Dans notre étude 8 cas ont bénéficié de la fermeture de la plaque vésicale à la période néonatale, dont 5 cas ayant une fermeture précoce avant 72 heures de vie. Un cas qui a été opéré tardivement car il a consulté à un âge avancé : 8ans et 4mois.

Afin d'étudier les complications urologiques, orthopédiques et neurologiques de la fermeture de la plaque selon la technique de reconstruction par étape, une étude était faite chez 137 garçons et 57 fille porteurs d'exstrophie vésicale ayant subi cette technique.

Résultats: Il ya eu 14 complications majeures (11%) et 27 complications mineures (14%). les complications urologiques majeures inclus la déhiscence chez 6 patients de sexe masculin (3%), qui a pu être refermé. Les complications orthopédiques majeures y compris pseudarthrose dans 2 cas, l'inégalité de longueur des jambes dans 1 cas, et des douleurs articulaires persistantes dans 1cas, qui sont développées chez 4 sur les 63 patients (6%) qui ont subi une ostéotomie. Les complications neurologiques inclus paralysie du nerf fémoral chez 4 patients (2%).

Il y avait 21 complications urologiques mineurs (11%), y compris l'obstruction de la vessie dans 4 cas, fistule uréthrocutanée dans 2cas, le retrait des tubes sus-pubienne dans 2cas, l'érosion du point intrapubic dans 4cas, infection fébrile des voies urinaires dans 6 cas et infection du site opératoire dans 3cas. Six patients (3%) avaient des complications orthopédiques mineures, y compris une ostéomyélite pelvienne dans 1cas, infection du site des broches dans 3 cas et une escarre de l'immobilisation dans 1cas.

Selon cette étude, la fermeture de la plaque est une technique fiable, avec un risque acceptable de complications, nécessitant un examen critique des résultats afin d'affiner la technique et de prendre en charge les complications dès leurs survenus. [93]

Dans notre étude, les complications urologiques après fermeture de la plaque ont été dominées par le lâchage :

- Précoce : 2cas de lâchage partiel, et un cas de lâchage total
- Tardive : 2cas de lâchage partiel, et deux cas de lâchage total.

Avec un cas d'exstrophie vésicale qui avait une infection urinaire à Escherichia coli après la fermeture de la plaque vésicale.

En conclusion la principale complication de la fermeture vésicale est la déhiscence, soit partiel ou total Voici un tableau qui montre les taux d'échec de la fermeture vésicale dans différentes séries.

Tableau 3 : Taux d'échec de la fermeture vésicale dans différentes séries

Série	Nombre de cas	Lâchage Total		Lâchage Partiel	
		Nombre de cas	Pourcentage	Nombre de cas	Pourcentage
Husmann et al. [94]	80	10	12,5%	-	-
Jeffs et al. [95]	95	1	1,1%	8	8,4%
Mollard et al. [96]	73	3	4%	-	-
Nicholls et al. [97]	34	3	9%	-	-
Notre série	9	3	33%	4	44%

En analysant ce tableau on constate que nous avons le taux le plus élevé d'échec de fermeture, qu'il soit un lâchage partiel ou total. Ce taux peut être expliqué par l'irrespect des 11 facteurs importants pour réussir la fermeture de la plaque vésicale. Ces causes peuvent elles mêmes être expliquées par le manque de personnel et de la bonne gestion post-opératoire.

Les 11 facteurs importants pour réussir la fermeture de la plaque vésicale.

- 1) Une sélection adéquate des patients
- 2) Une reconstruction par étapes
- 3) Une ostéotomie iliaque antérieure avec mise en place de la vessie et l'urètre dans le petit bassin.
- 4) Une ostéotomie iliaque postérieure bilatérale si indication.
- 5) Fermeture de la plaque en 2 feuillets (double-layered closure of the bladder)
- 6) Un drainage durant 2 semaines, avec une sonde uréthrale adéquate.
- 7) La prévention de l'infection
- 8) Une bonne immobilisation post-opératoire
- 9) Traitement rapide du prolapsus vésical
- 10) La prévention de la distension abdominale après l'opération
- 11) Exclure une obstruction uréthrale avant de retirer la sonde vésicale.

[147]

La fermeture vésicale peut être faite sans ostéotomie chez les enfants bénéficiant de la chirurgie dans les 1ères 72heures de vie et ayant un diastasis pubien réduit ou chez les enfants ayant un bassin malléable. [99]

Cependant, chez les patients présentant un diastasis pubien > 4cm, ceux âgés de plus de 72 heures et ceux allant subir une fermeture vésicale, la fermeture de l'anneau pelvien est plus fiable avec l'ostéotomie. [79]

La réussite de la fermeture initiale détermine le succès à long terme de la continence .L'échec de la reconstruction est secondaire à la déhiscence avec prolapsus vésical et uréthral répété, grevant le pronostic urologique. [99]

b.2-3 Technique du lambeau du muscle grand droit abdominal (RAMF) :

La technique de RAMF est une bonne alternative pour fermer les vessies exstrophées et obtenir une augmentation de la capacité vésicale.

Cependant, bien qu'il y ait une légère amélioration de la capacité vésicale et la compliance, RAMF ne doit pas être utilisé comme un procédé d'augmentation.

Pour la technique de RAMF, un lambeau épais du muscle grand droit gauche contenant la peau, le fascia et les couches péritonéales est préparé avec un pédicule neurovasculaire intact à partir des vaisseaux épigastriques inférieurs.

Ce lambeau est tourné pour couvrir le défaut vésical et aide l'augmentation.

Ainsi, les étapes ultérieures de la reconstruction notamment la cure antireflux et la cervicoplastie peuvent être exécutées sans risque après RAMF.

L'utilisation de la technique est actuellement limitée seulement à la fermeture des défauts larges de la vessie, la fermeture des petites vessies exstrophiques et pour les fermetures primaires échouées. [100]

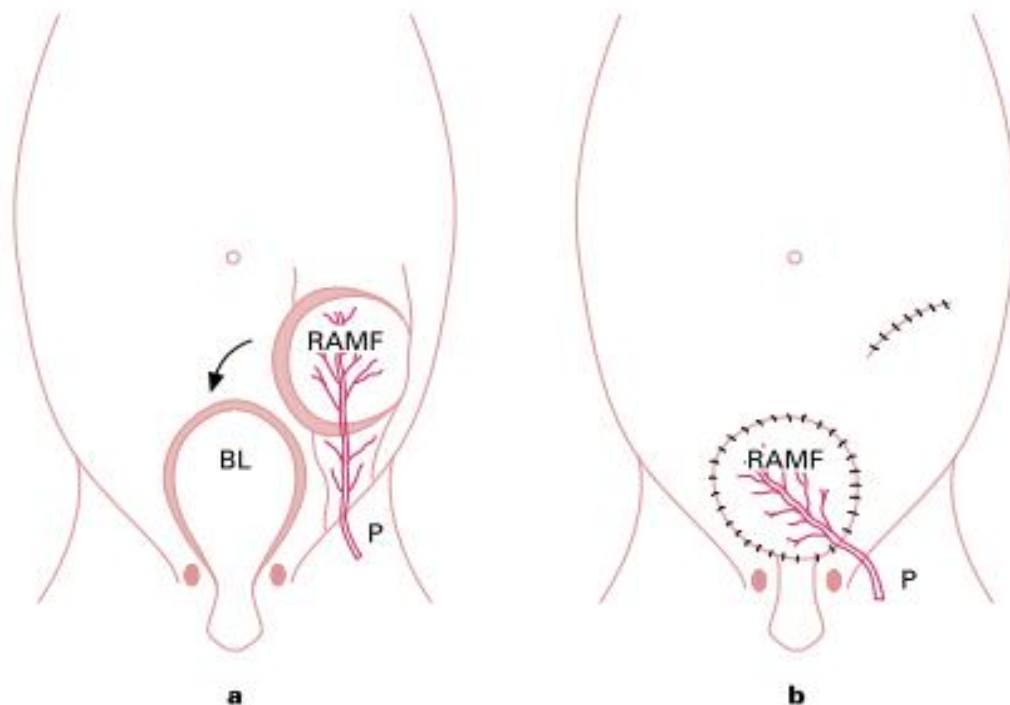


Fig1 : Les étapes de la procédure RAMF : a- Préparation de la RAMF. b-La néovessie. BL- la vessie. RAMF- rectus abdominis muscle flap (Lambeau du muscle grand droit de l'abdomen). P-pédicule. [100]

b.2-4 les gestes associés :

✓ Omphaloplastie :

Plusieurs variétés d'omphaloplasties ont été pratiquées, on préfère la création d'une lèvre circulaire autour du tube suprapubien. [101]

On trace la position de l'ombilic sur la ligne de ceinture au dessus du niveau des crêtes iliaques et on excise le reste du cordon sec. Un lambeau en forme de U avec une base de 2cm environ est soulevé, suturé à la gaine du grand droit et caché en sous cutané. Par la suite, le lambeau devient un cercle autour du tube de cystostomie et la cicatrice forme la fossette ombilicale. [102]

✓ Herniorrhaphie :

La correction chirurgicale de la hernie inguinale peut être exécutée par l'intermédiaire d'une approche pré-péritonéale au moment de la fermeture vésicale initiale ou par l'intermédiaire d'une incision inguinale (la façon standard). [103]

Selon Husmann, l'approche pré-péritonéale à travers l'incision abdominale est plus facile qu'une incision ajoutée. [53]

Ainsi après que le sac herniaire soit excisé, l'orifice inguinal interne est réparé en tirant le cordon spermatique latéralement et en plaçant des sutures médialement entre l'arcade transverse et la région iliopubienne. [103]

L'observation d'une hernie inguinale est plus fréquente après fermeture vésicale qu'avant, raison de recommander l'herniorrhaphie bilatérale au cours de la fermeture vésicale. [53]

L'orchidopexie préférable de la réaliser plutard s'il existe vraiment un cryptorchidisme associé qui est secondaire souvent au déplacement latéral des muscles grands droits.

✓ L'immobilisation pelvienne :

L'immobilisation post opératoire efficace du pelvis et des extrémités inférieures est importante pour une fermeture vésicale réussie. [79]

Chez les nouveaux nés, on garde les membres inférieurs en rotation interne grâce à un pansement tout autour sous forme d'une «sirène» avec un coussinet en caoutchouc au niveau des chevilles et des genoux pour éviter la nécrose. Si la fuite urinaire persiste malgré les tubes urétéraux et le tube sus pubien, on doit alors utiliser les couches circulaires. Cette position de sirène doit rester maintenue pendant 4 à 6 semaines chez soi.

Chez les grands enfants, on préfère la fixation externe. Il faut toujours faire attention pour ne pas comprimer le nerf sciatique, il faut éviter à tout prix la création d'une vasoconstriction et d'une hypertension. [104]

L'immobilisation peut également être faite par deux types de traction : la traction de Bryant modifiée où les cuisses sont levées du niveau du lit avec les hanches en flexion de 90° et les jambes en extension pendant 4 à 6 semaines et la traction de Buck où les jambes de l'enfant sont en extension, parallèle au lit pendant 6 à 8 semaines. La traction des jambes est la manière non seulement de contrôler les jambes mais aussi de maintenir les fesses et le bassin plats sur le lit, et donc la méthode la plus fiable d'immobilisation post-opératoire du pelvis et des extrémités inférieures.

La décision d'enlever les dispositifs de traction et/ou les fixateurs externes est prise en se basant sur les résultats d'une radiographie pelvienne réalisée après 4 à 6 semaines, selon la méthode d'immobilisation utilisée.

Le chirurgien orthopédique regarde la radiographie et si un cal suffisant est formé au site de l'ostéotomie, l'enfant est autorisé au mouvement. [79]

Une étude rétrospective faite par ARLEN et COOPER chez des patients ayant une exstrophie vésicale en cours de fermeture avec immobilisation plâtrée a montré le succès de la fermeture de la vessie et les complications liées à l'immobilisation, de même que l'âge, le type de fermeture, l'utilisation de

l'ostéotomie, la durée d'immobilisation, et le nombre de changements de distribution.

Aucun patient immobilisé n'a présenté de graves complications liées à leur immobilisation. [105]

Dans notre série d'étude :

-L'omphaloplastie : Est mentionnée dans le compte rendu opératoire de 3 patients, elle a été faite au cours de la fermeture vésicale.

-L'immobilisation pelvienne : a été précisée seulement chez 3 patients, elle a été faite par un bondage en élastoblaste.

B.3 la réparation de l'épispadias :

B.3-a) chez le garçon :

Un temps opératoire supplémentaire est nécessaire, pour reconstituer l'urètre au niveau de la verge, préalablement allongée et redressée.

La technique de Cantwell-Ransley et ses modifications sont les plus utilisées pour la réparation de l'épispadias.

Technique de Cantwell-Ransley :

- Ø Balanoplastie première : incision longitudinale du gland et l'urètre distal suivie d'une suture transversale à l'extrémité de la gouttière uréthrale permettra de placer le méat uréthral à la face ventral du gland, améliorant beaucoup l'aspect initial du gland. [Fig1 : A]
- Ø L'incision cutanée : d'abord verticale médiane à la racine de la verge, circonscrit la gouttière uréthrale, celle-ci est disséquée alternativement sur la face dorsale de la verge. Elle est détachée complètement des corps caverneux. On respecte en arrière ses connexions avec le tissu cellulaire profond de la face ventrale de la verge pour ménager sa vascularisation de chaque côté, le pédicule vasculo-nerveux superficiel du corps caverneux est

disséqué et chargé sur un lac. Cette libération va permettre la rotation en dedans des corps caverneux. [Fig1 : B]

- Ø Tubulisation de l'urètre pénien et fermeture du gland : la gouttière uréthrale est tubulisée sur une sonde n°8ch ou 10ch en utilisant des points séparés de fil résorbable (Maxon 6/0). En avant, la résection de deux triangles de tissu glandulaire permet à la fois de reconstituer l'urètre jusqu'à l'extrémité du gland et de le recouvrir avec un affrontement parfait des deux lèvres du gland. [Fig1 : B]
- Ø Suture des corps caverneux : le tubule uréthral est enfoui dans la profondeur à la face ventrale de la verge sous les corps caverneux. En avant, ceux-ci sont simplement accolés par des points de suture, mais en arrière, on réalise une anastomose caverno-caverneuse : l'albuginée de chaque corps caverneux est incisé transversalement puis les berges de chacune des deux incisions sont suturés l'une à l'autre longitudinalement. On peut ainsi compléter le redressement et l'allongement de la verge, et de cette façon assurer une fusion stable des corps caverneux en avant du néo-urètre. Réduisant beaucoup le risque de fistule et d'urétérocèle. [Fig1 : C] [106]
- Ø Couverture cutanée : un aileron préputial transversal ventral est d'abord basculé à la face dorsale du pénis pour le couvrir et est orienté du mode transversal à celui vertical. Alternativement, la peau peut être transférée dorsalement en créant une «boutonnière» dans le pédicule vasculaire.
- Ø Le lambeau cutané présent entre le scrotum et le pénis est avancé distalement pour couvrir la face ventrale du pénis. Les deux ailerons sont suturés l'un à l'autre le long de deux lignes de suture latérales. Ainsi les faces dorsale et ventrale du pénis sont couvertes par une peau intacte sauf les lignes de sutures orientées verticalement. [Fig. 1 : D] [107]

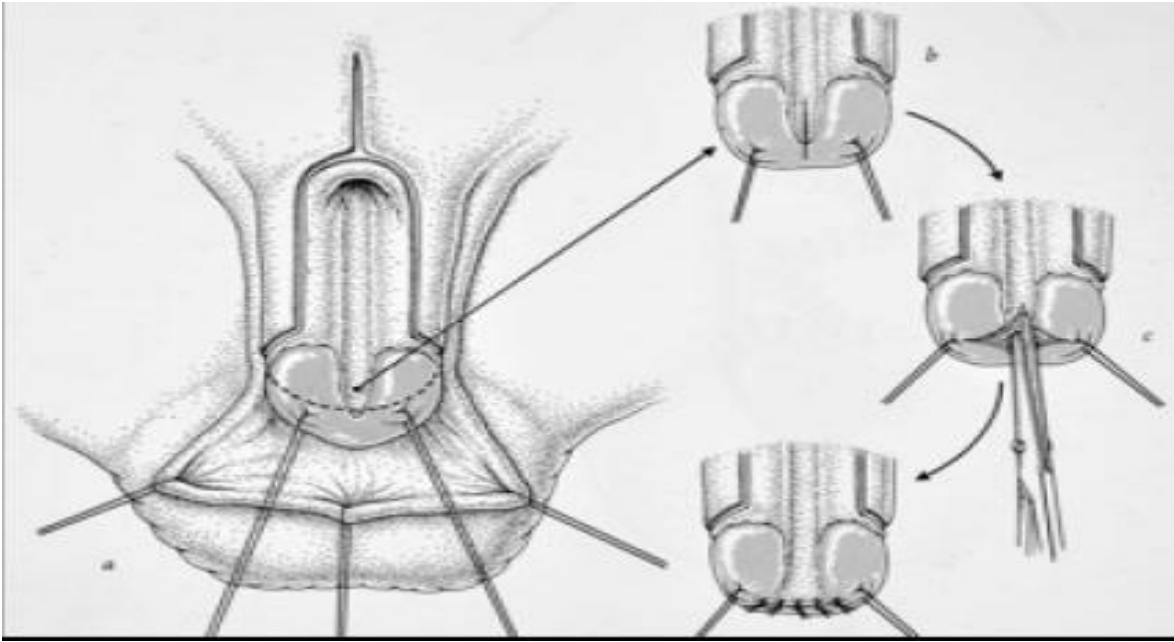
✚ La technique de Cantwell-Ransley modifiée :

Elle est largement utilisée actuellement, dans laquelle la plaque uréthrale libérée presque complètement des corps caverneux et du gland, laissant le 1cm le plus distal intact c'est-à-dire, de la plaque uréthrale ne corrigera pas la déficience des corps caverneux raccourcis dans l'épispadias. [108]

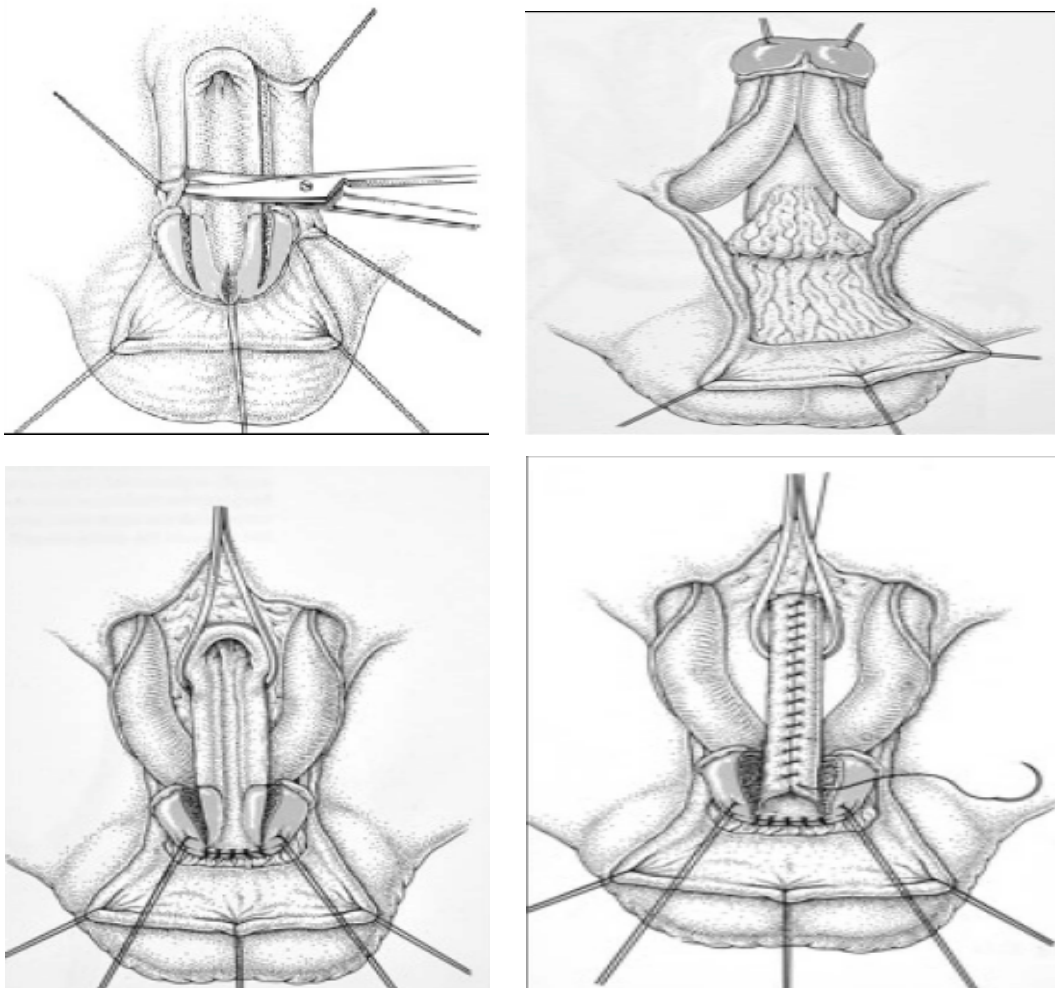
L'uréthroplastie était jusque là envisagée comme le dernier temps de traitement chez le garçon. Cependant Jeffs [109] propose de la faire avant la réparation sphinctérienne dans le but d'améliorer l'aspect morphologique de la verge et aussi d'augmenter légèrement les résistances périphériques, ce qui pourrait favoriser le développement de la capacité vésicale ; le risque est néanmoins d'entraîner alors une mauvaise tolérance du reflux vésico-rénal.

La complication la plus fréquente reste la fistule [110]

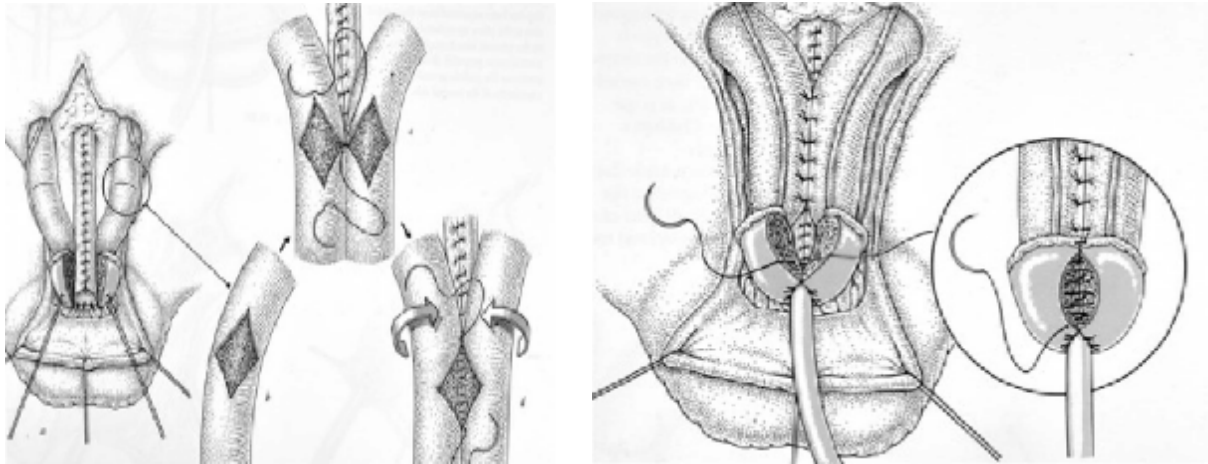
A-plastie du gland :



B-Mobilisation des corps caverneux et tubulisation urétrale :



c-Dérotation des corps caverneux :



D- Couverture cutanée :

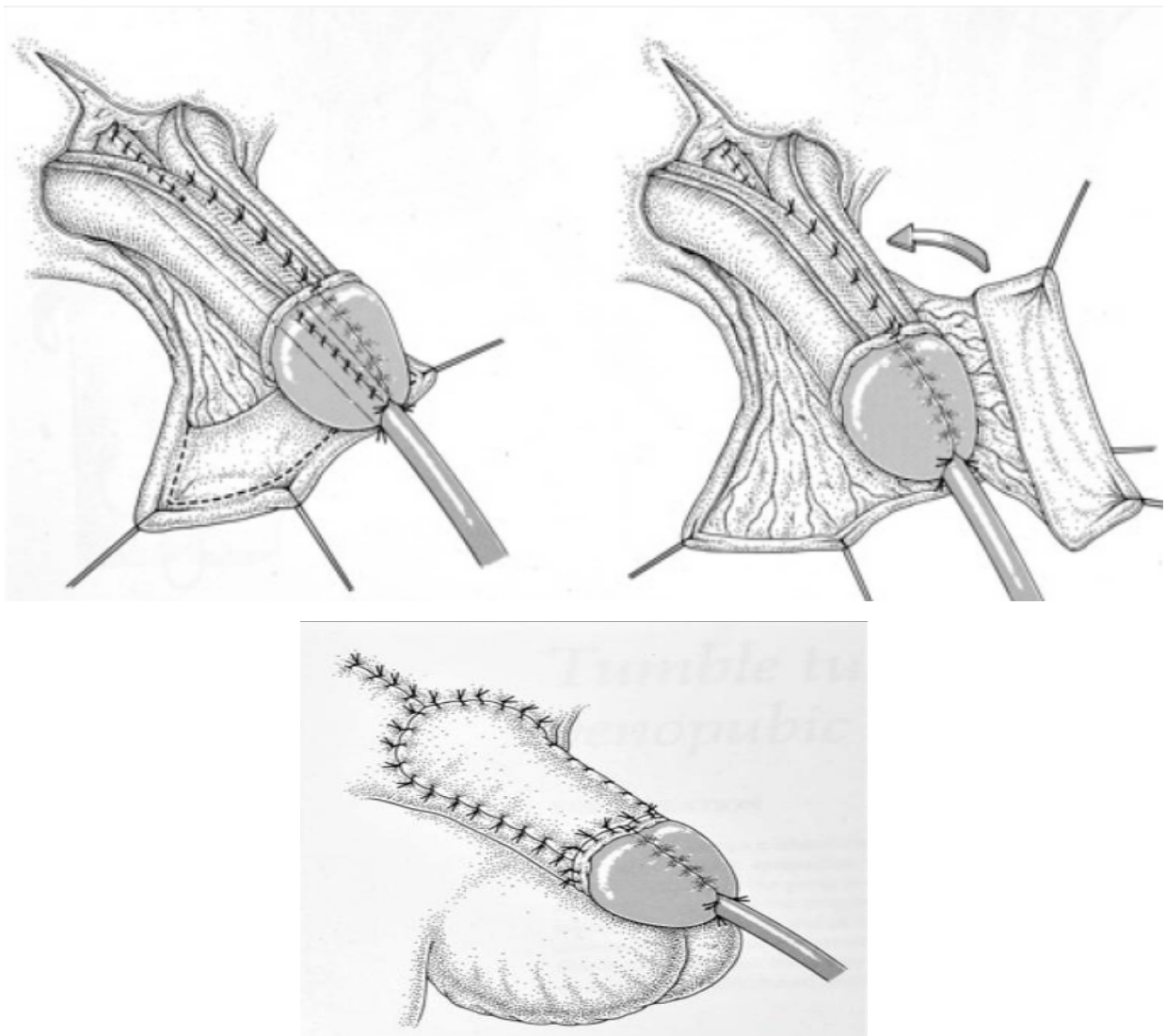


Fig. 1 : Technique de Cantwell-Ransley dans le traitement de l'épispadias [111]

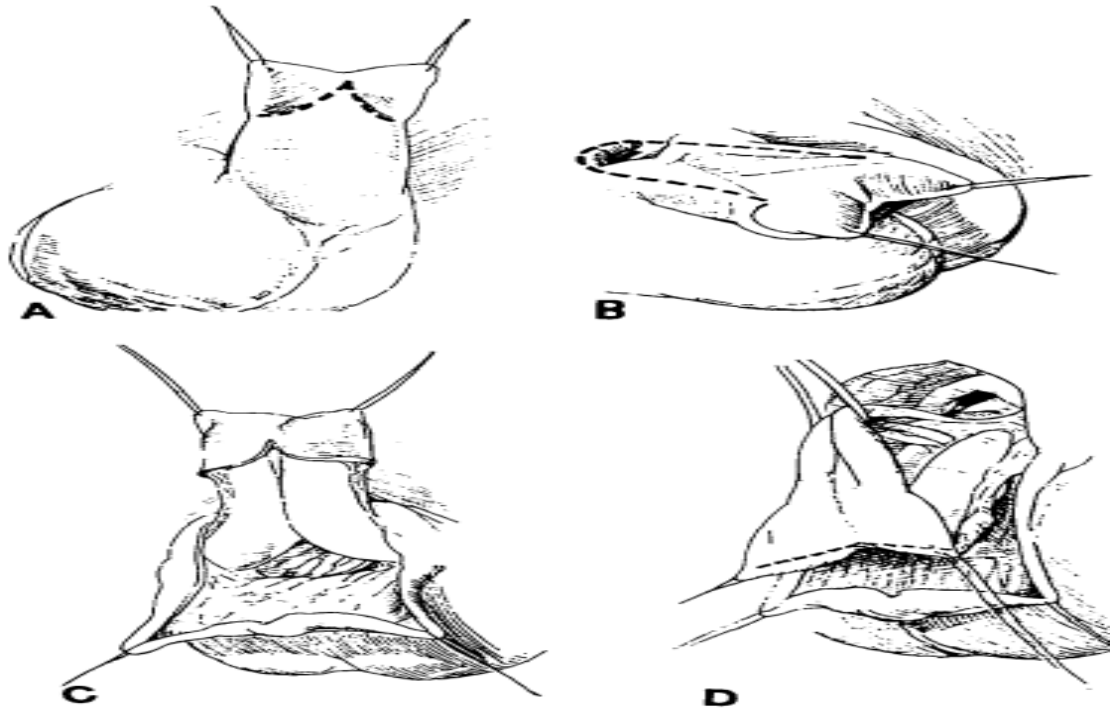
✚ Technique de Mitchell : [Fig2]

Le pénis est disséqué en trois parties séparées : 1-la plaque uréthrale ; 2- le corps caverneux droit avec l'hémigland ; 3-le corps caverneux gauche avec l'hémigland.

La plaque uréthrale est alors libérée des corps caverneux qui seront disséqués médialement et ventralement pour définir un plan approprié entre eux et la plaque uréthrale. L'incision de celle-ci est prolongée autour du bout distal de la muqueuse uréthrale sur le gland.

Les deux corps caverneux avec les deux hémigland sont complètement séparés au milieu par une incision verticale commençant distalement et passant à travers le gland, qui est divisé en deux moitiés, chacune d'elles est irriguée par les vaisseaux des paquets neurovasculaires dorsaux. La plaque uréthrale est tubulisée et placée à la face ventrale des corps caverneux. Ceux-ci, entièrement séparés et indépendants, peuvent maintenant être tournés pour corriger la chorde dorsale. Les corps caverneux sont alors suturés l'un à l'autre au niveau du dorsum avec un fil non résorbable.

L'urètre est placé dans la cannelure ventrale entre les deux corps caverneux et suturés distalement à chaque moitié du gland pour produire un méat urétral orthotopique. [98]

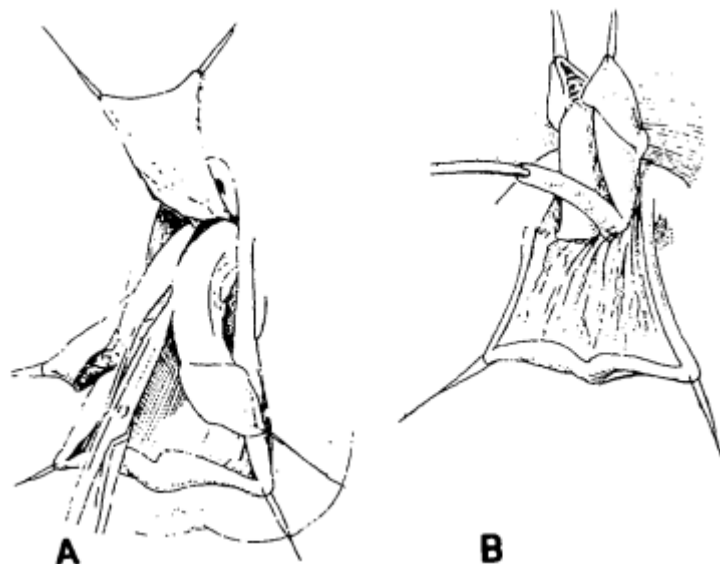


A- incision initiale circonscisante

B- contour urétrale qui devrait complètement être marquée eu bleu de méthylène

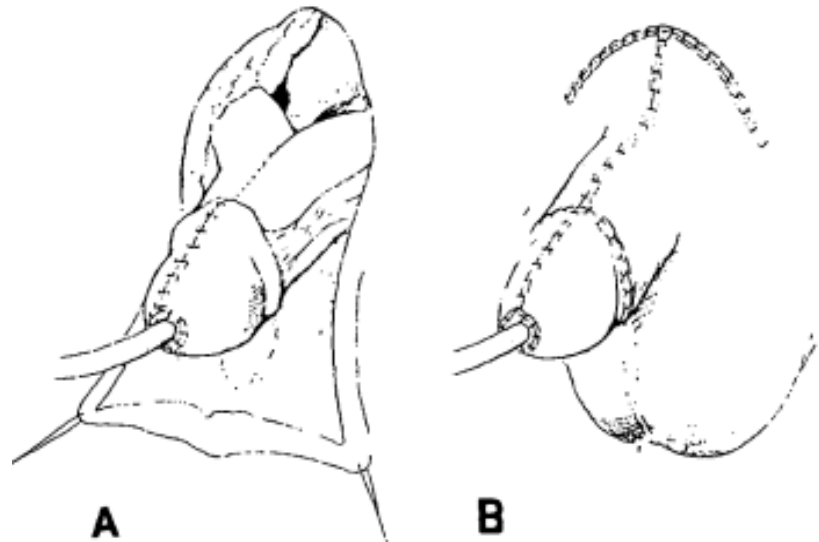
C- face ventrale du pénis après dissection de la peau

D- la plaque urétrale soigneusement disséquée des corps caverneux.



A- les corps caverneux et les deux hémiglands sont complètement séparés

B- la plaque urétrale tubulisée est enfouie à la face ventrale des corps caverneux qui sont tournés médialement et suturés l'un à l'autre dans le dorsum.



A- achèvement du méat urétral B

B- achèvement de la couverture cutanée.

Fig2 : Technique de Mitchell dans la réparation de l'épispadias chez le garçon.

[98]

B.3-b) chez la fille :

▼ Technique de Hendren :

Cette technique comporte une uréthroplastie associée à l'excision du tissu cicatriciel médian à la réunification des deux héli-clitoris et des héli-monts de vénus, les étapes sont :

- Ø Excision de plafond de l'urèthre sous forme d'un triangle à sommet inférieur (entre 10 et 2h) qui correspond au rebord supérieur du méat urétral. La bande à réséquer est refoulée dans la vessie. L'urèthre est reconstitué par des points de suture séparés au vicryl 3/0.
- Ø Résection de la peau médiane qui sépare les grandes lèvres et les héli-clitoris.

Ø L'urètre est recouvert par des lambeaux de tissu sous cutané épais et croisés en «paletot». Les corps caverneux sont libérés sur leur face dorsale et sont détachés du tissu fibreux intersymphysaire, permettant de mobiliser les deux héli-clitoris qui sont alors avivés et suturés. La suture des muscles ischiocaverneux permet d'augmenter les résistances périphériques.

Ø Suture de la peau et du capuchon clitoridien. [Fig3] [106]

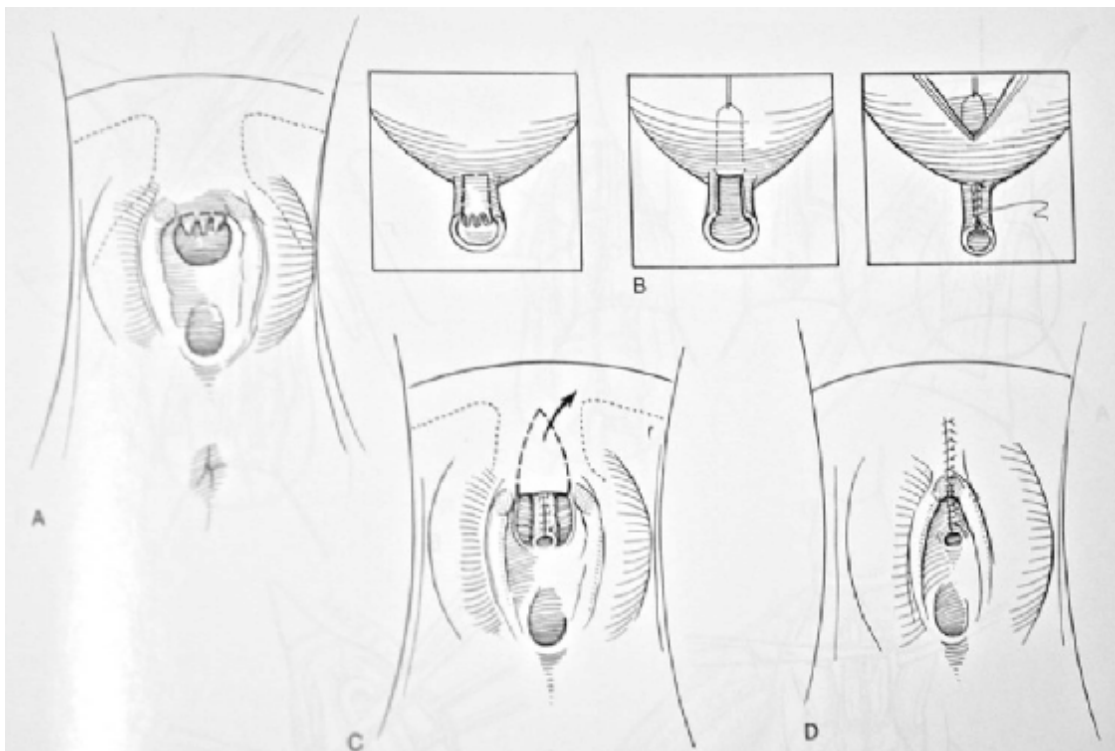


Fig3 : Technique de Hendren dans le traitement de l'épispadias chez la fille.

[111]

Dans une étude portant sur 13 garçons porteurs soit d'épispadias complet soit d'exstrophie vésicale classique ayant bénéficié de la procédure de Cantwell-Ransley. Les résultats à court terme objectivent une diminution de la fréquence des fistules d'un 1/3 tout en préservant des résultats excellents sur le plan cosmétique, après une réparation de l'épispadias type Cantwell-Ransley. [112]

Dans une autre série de 40 patients ayant bénéficié de la réparation d'épispadias type Cantwell-Ransley, les complications sont chiffrés à 15%, cette étude comparée à une autre plus ancienne, celle de 24 patients de «Johns Hopkins» dont la majorité des patients ont bénéficié d'une réparation type «Young Dees», dans ce groupe 22% ont développé une fistule nécessitant une reprise ultérieure. [5]

La technique de Cantwell-Ransley modifiée décrite en 1989 a été pratiquée chez 129 patients dont 97 sont porteurs d'exstrophie vésicale classique et 32 d'épispadias complet, un taux de fistule de 23% réduit à 15% à 3 mois a été noté et qui paraît nettement inférieur à d'autres séries. [93]

La technique de désassemblage pénien (Mitchell) peut aboutir à une continence urinaire complète ou quasi-complète avec diminution de la morbidité ainsi permettra aux enfants de réaliser la continence à un âge précoce. [113]

Dans notre étude, 2 patients ont bénéficié de la génitoplastie de Cantwell-Ransley, et qui ont été opérés à l'âge de 4 ans, nos patient n'avaient aucune complication après la réparation.

b.4- la réparation cervico- sphinctérienne :

b.4-a) la réimplantation urétérale : [Fig1]

Après la fermeture vésicale initiale, tous les patients exstrophiques ont un reflux vésico-urétéral.

Ce reflux est habituellement géré par l'antibioprophylaxie, la surveillance et la réimplantation urétérale exécutée simultanément avec la cervicoplastie. [107]

La technique de Cohen ou réimplantation transtrigonale implique une mobilisation intravésicale des uretères et leur intersection entre le muscle et l'urothélium ainsi échangeant la position des deux orifices droit et gauche en cas de réimplantation bilatérale. [114] Les avantages principaux de cette technique est le fait qu'elle est entièrement intravésicale et garde les hiatus urétéraux originaux ce qui minimise le risque de l'obstruction après la chirurgie. [115]

Canning et al. Ont décrit la réimplantation céphalotrigonale pour l'exstrophie vésicale. Et Kondo et Otani ont suggéré que les uretères soient passés à travers un tunnel sous-muqueux pour augmenter l'effet de la compression urétérale par le tunnel. [114]

b.4-b) la technique de Young-Dees-Leadbetter : [Fig2]

Initialement décrite par Young en 1922 [116] ; et a ensuite été modifiée par Dees en 1949. [117] et Leadbetter en 1964. [118] Ces modifications ont conduit à la technique actuelle de reconstruction du col par lambeau vésical associé à une réimplantation anti-reflux des uretères. Le col vésical et l'urètre sont libérés du tissu environnant, la vessie est ouverte verticalement, les uretères sont ensuite réimplantés plus haut en réformant un triangle pour permettre une nouvelle tubulisation du col vésical. Une bande est dessinée sur la paroi postérieure de la vessie et les segments triangulaires de la muqueuse sont détachés de part et d'autre de cette bande, les segments triangulaires du muscle résultants sont ensuite incisés transversalement le long de leur bord céphalique.

La bande postérieure de la muqueuse vésicale est alors tubulisée sur une sonde gastrique 8Fr avec un surjet au fil chromé 4/0. Les segments musculaires triangulaires sont ensuite refermés sur le néourèthre. En se recouvrant l'un à l'autre, avec des points séparés de polyglatine 910 (vicryl) 3/0, renforçant ainsi la couche musculaire du néourèthre ; si une cystoplastie d'augmentation n'est pas nécessaire, la vessie est refermée. Une sonde sus-pubienne assure le drainage post-opératoire. Tandis qu'un stent urétral sert de moule au néourèthre. Les deux sondes sont laissées en places pendant 3 semaines, le stent est enlevé le premier et la sonde sus-pubienne est retirée dès qu'il est possible d'obtenir une évacuation complète par miction ou sondage. [119]

Le procédé de Young-Dees-Leadbetter, après toutes ces révisions, a comme conséquences la perte significative du tissu vésical qui pourrait être incorporé à la vessie pour augmenter sa capacité.

Il est donc essentiel de ne réserver ce type de cervicoplastie qu'aux enfants dont la vessie a une capacité d'au moins 80ml. [120]

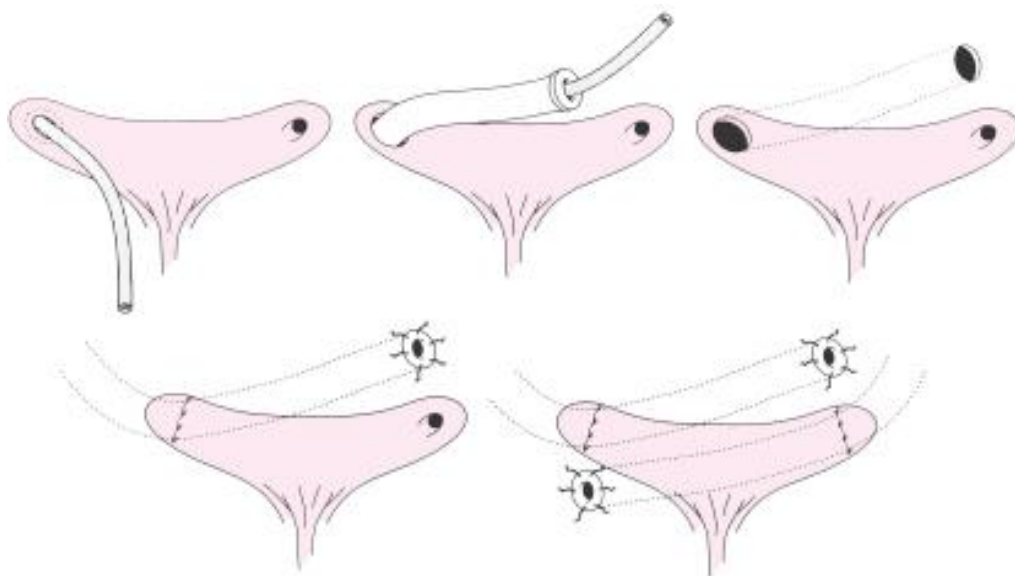
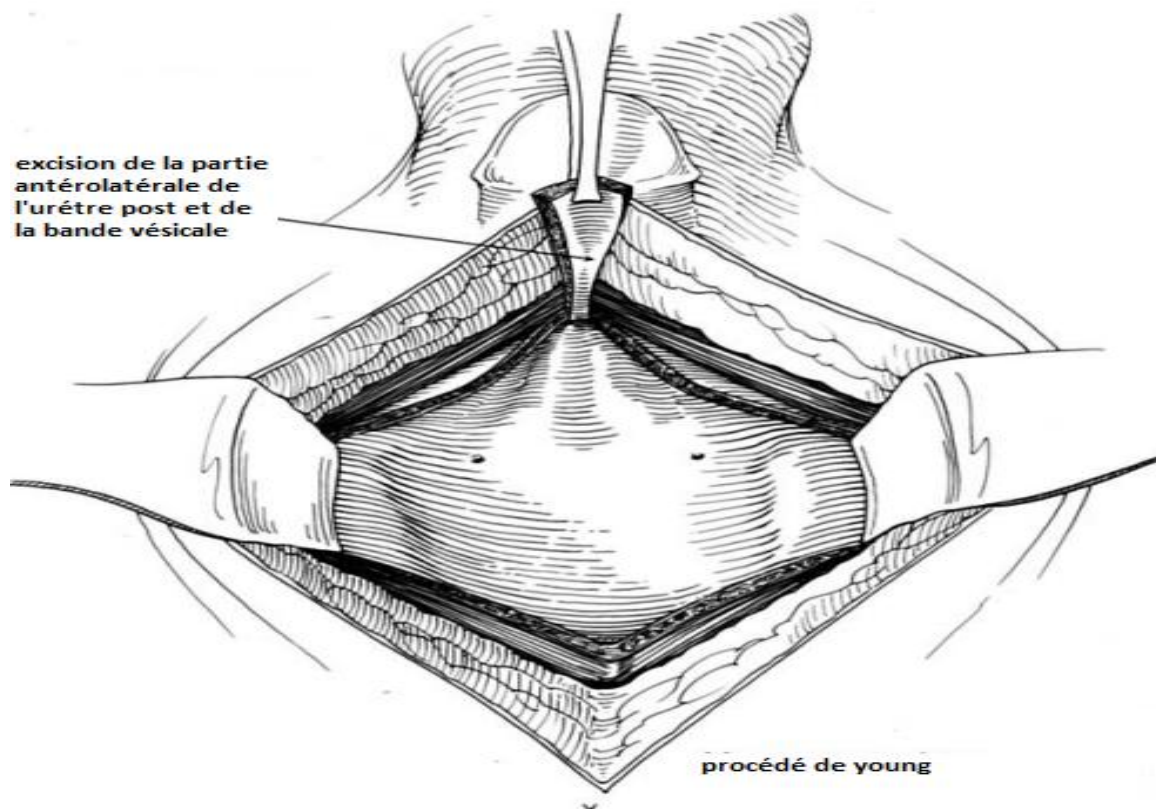


Fig1 : Technique de Cohen [114]

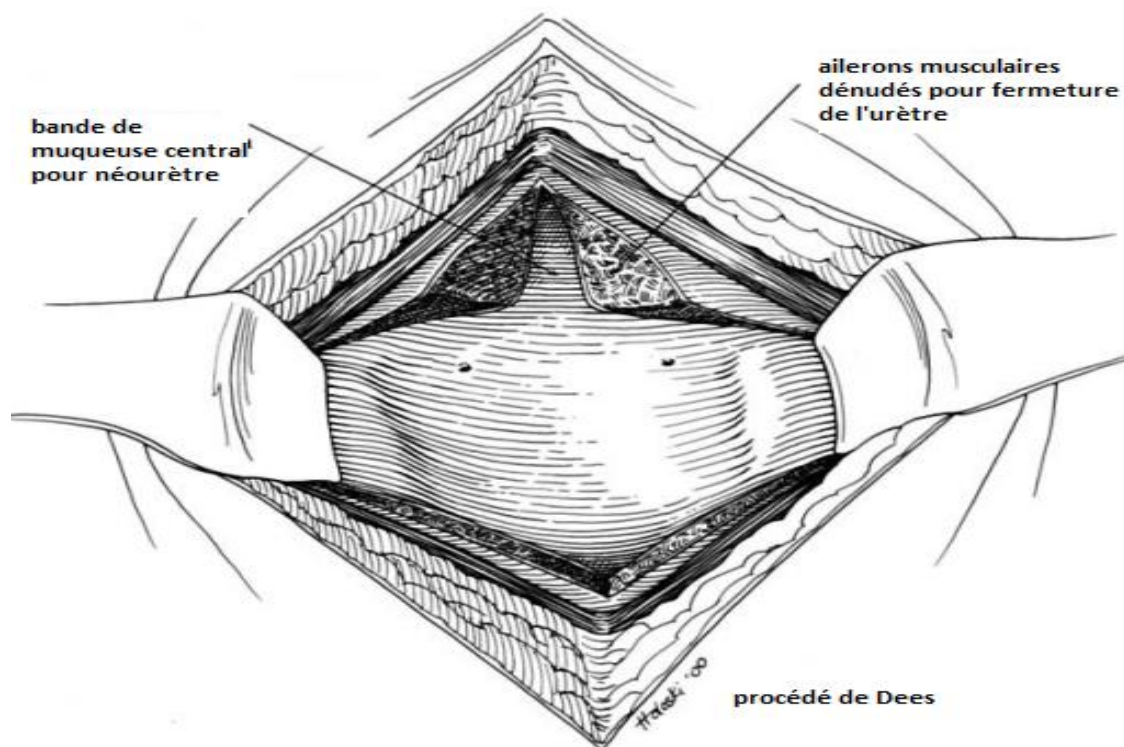
excision de la partie antérolatérale de l'urètre post et de la bande vésicale



procédé de young

bande de muqueuse central pour néourètre

ailerons musculaires dénudés pour fermeture de l'urètre



procédé de Dees

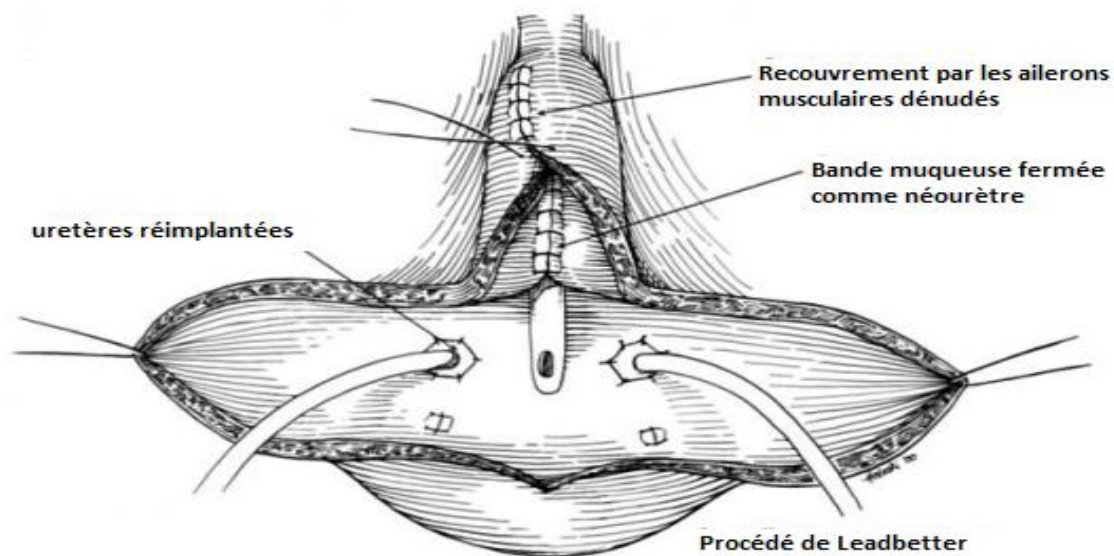


Fig2 : Technique de Young-Dees-Leadbetter de reconstruction du col vésical par lambeau vésical associé à une réimplantation anti-reflux des uretères. [87]

✓ Technique de Y-D-L modifiée selon Mitchell :

Actuellement, les auteurs adoptent cette modification comme méthode préférée de la reconstruction du col vésical chez les patients ayant une exstrophie vésicale. Dans cette modification l'urètre antérieur est incisé transversalement sur toute son épaisseur. Après réimplantation céphalotrigonale des uretères, la bande urétrale est tubularisée en deux couches à l'aide d'un cathéter urétral 8-10Fr, en fonction de la taille du patient. La vessie peut être fermée en continuité avec la fermeture de l'urètre. Cette procédure permet de rétrécir et d'allonger de manière efficace l'urètre.

En post-opératoire, l'urine est drainée par une combinaison de stents urétéraux, un tube sus-pubien, et de sonde urétrale 6 Fr (Kendall), la sonde urétrale est enlevée 7-10 jours après l'opération ; les stents urétéraux sont retirés 10-14 jours après la chirurgie ; et le tube sus-pubien reste trois semaines ; mais avant de le retirer il doit être clampé pour mesurer le volume urinaire résiduel post-mictionnel afin d'évaluer la rétention urinaire.

Comme pour toute procédure de reconstruction du col vésical (sans augmentation), plusieurs mois d'adaptation et de contrôle seront nécessaires avant que le patient développe une capacité vésicale adéquate pour obtenir des intervalles prolongés de continence urinaire. [121]

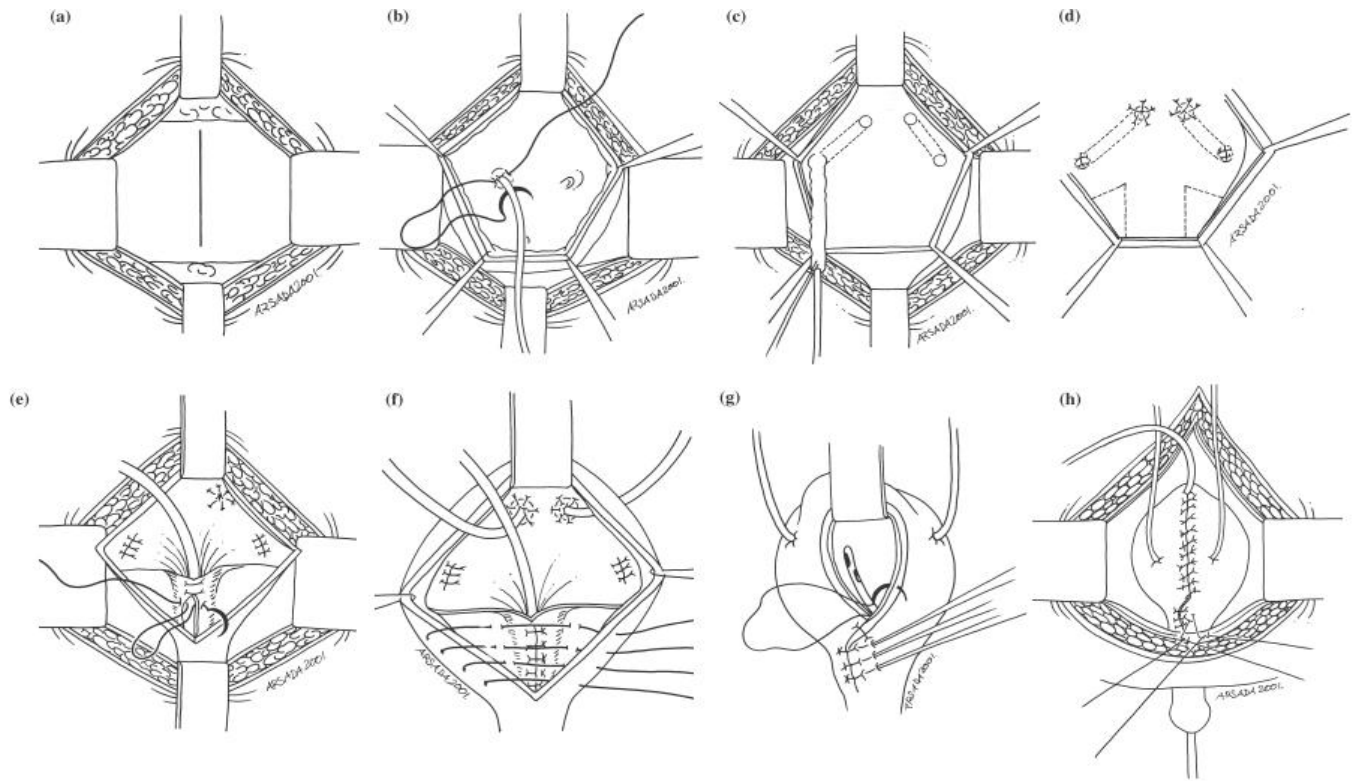


Fig3: procédé de young-Dees-Leadbetter modifié selon Mitchell. [87]

La réparation cervico-sphinctérienne représente la dernière étape du processus de reconstruction en plusieurs temps visant à corriger en même temps le reflux vésico-urétéral et l'incontinence est la réparation cervico-sphinctérienne précédée ou simultanément avec une réimplantation urétérale.

Lottman rapporte les résultats de continence chez 57 patients selon les critères de la cervicoplastie [91]:

Les critères pour considérer que le résultat :

- Ø Etait bon : une continence parfaite avec un intervalle de sécheresse d'au moins 3 heures dans la journée et pas plus d'un lever nocturne, des mictions spontanées sans résidu post-mictionnel et un haut appareil urinaire intègre.
- Ø A été jugé comme acceptable une continence acquise avec des intervalles de sécheresse de 2 heures dans la journée, une incontinence urinaire d'effort ou nocturne modérée, des mictions spontanées sans résidu ou avec résidu post-mictionnel inférieur à 30cc et un haut appareil urinaire intact.
- Ø A été considéré comme un mauvais résultat, la persistance de fuites urinaires significatives plus au moins associées à une détérioration du haut appareil urinaire. [91]

La technique de Y-D-L modifiée assure une vidange excellente, et la plupart des patients développent une vidange spontanée avec un peu de complications en plus la reprise reste rare par rapport aux autres procédures. [122]

Dans notre série la cervicoplastie n'a pas encore été faite chez nos patients.

Entre 1978 et 1988, Mitchell a réalisé une cervicoplastie chez 47 patients souffrant d'incontinence urinaire totale dont les étiologies ont été diverses, 31 cas de complexe exstrophie-épispadias, 14 cas de myélomeningocèle, et 2 cas de caecourétrocèle.

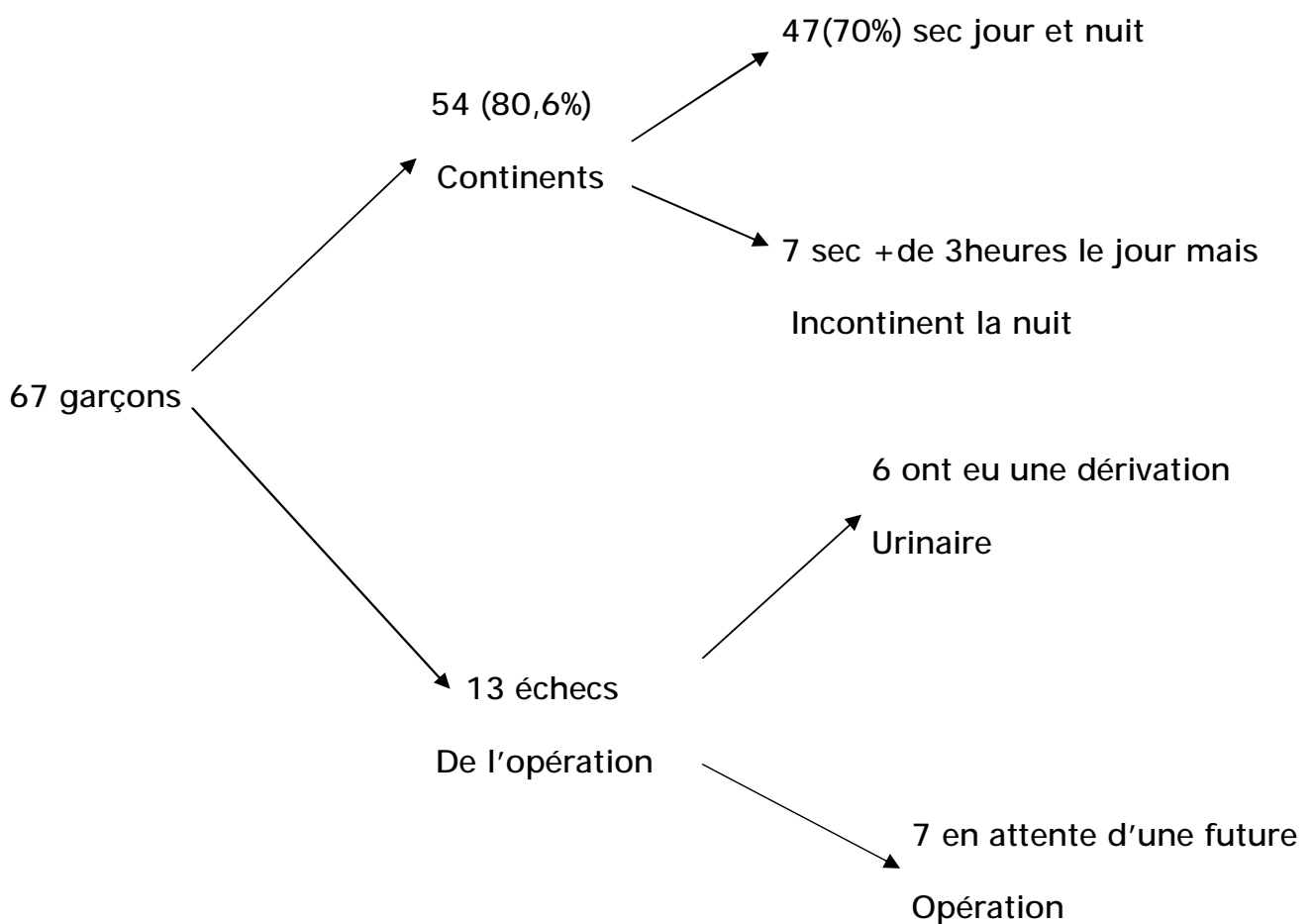
La technique modifiée de Young-Dees-Leadbetter a été réalisée chez 11 patients et elle a prouvé une excellente vidange post-opératoire. [123]

Une étude a été faite sur 30 cas d'exstrophie vésicale qui ont subi une reprise de la cervicoplastie après son échec ; la technique utilisée lors de la reprise est celle de Mitchell, associée chez 23 patients au Mitrofanoff ; 60% des patients

ont été continents (80% des filles et 50% des garçons) dont 15 patients ont le Mitrofanoff. [124]

D'autres chirurgiens ont tenté de modifier la classique technique de Young-Dees-Leadbetter, parmi lesquels Gearhart J P :

Dans une cohorte de 67 garçons ayant subi une cervicoplastie avant 2000 avec un suivi de 5ans au minimum, on note les résultats suivants. [125]



Dans une cohorte de 41 filles exstrophiques ayant subi une cervicoplastie avant 2001 avec un suivi de 5ans au minimum, on note que 74% (31 filles) sont

continents, et la plupart d'entre elles ont obtenu la continence urinaire une année après la cervicoplastie. [126]

Une étude faite sur 57 garçons et 11 filles ayant subi une cervicoplastie, on note que 75 (83%) patients parmi 68 sont continents sans avoir besoin d'un agrandissement vésical ni de cathétérisme intermittent. [127]

Pour délimiter les facteurs pouvant intervenir dans l'obtention d'une éventuelle continence urinaire après la cervicoplastie chez les enfants porteurs de la complexe exstrophie épispadias, une étude sur 65 patients ayant subi toutes les étapes de la reconstruction vésicale entre 1975 et 1997 avec un suivi d'un an au minimum :

- 50 patients (77%) sont continents jour et nuit, sans recours à un agrandissement vésical ou cathétérisme intermittent
- 9 patients (14%) sont continents durant plus de 3heures la journée
- 2 patients ont eu une dérivation urinaire continente après échec de la cervicoplastie.
- 4 patients sont complètement incontinents.

L'âge moyen de la cervicoplastie était 4 ans avec une capacité vésicale moyenne de 85 à 93cc.

Résultats :

- ü Les patients avec une capacité vésicale > 85cc au moment de la cervicoplastie avait une meilleure continence
- ü Aucune corrélation entre l'âge de la cervicoplastie et l'obtention de la continence n'a été révélée
- ü Le délai moyen pour avoir une continence urinaire diurne est de 14 mois, et il est de 22 mois la continence nocturne

Conclusion : les déterminants de la continence chez les exstrophiques sont multifactoriels, cependant une étude minutieuse de la capacité vésicale permet une amélioration de la continence urinaire chez ces patients. [128]

Les complications de la cervicoplastie sont : [129]

- § Difficulté à uriner
- § Incontinence persistante
- § Développement d'hydronéphrose
- § Et lithiase vésicale

Dans une série de 67 patients, 20% présentent une difficulté à uriner après cervicoplastie après 5ans de suivi, dans la même série un seul garçon a développé une hydronéphrose qui a été corrigée chirurgicalement ; les lithiases vésicales sont développées chez 7 patients et lithiase rénale chez un. [130]

Une bonne hydratation et le retrait précoce de la sonde peuvent aider à diminuer le risque de formation de lithiases après cervicoplastie. [129]

Afin d'évaluer les résultats à long terme d'une stratégie de reconstruction en plusieurs temps de l'exstrophie vésicale, une étude rétrospective a été conduite chez 57 patients appréciant les résultats en terme de continence urinaire, miction spontanée et préservation du haut appareil urinaire. 42 garçons et 15 filles ont bénéficié d'une telle reconstruction à l'hôpital saint Joseph entre 1965 et 1995.

Tous les patients ont fait l'objet d'une reconstruction en plusieurs temps, comportant une fermeture de la plaque vésicale, une reconstruction du col vésical associée à une réimplantation des uretères et reconstruction des organes génitaux. En outre, 7 patients (12%) ont eu une entérocystoplastie d'agrandissement.

- ✓ Trente-huit patients (76%) ont une continence urinaire parfaite ou satisfaisante (39% à 28% respectivement).
- ✓ Dix-neuf patients (33%) ont un mauvais résultat dont 13 (23%) ont fait l'objet d'une dérivation urinaire secondaire.

A long terme la principale complication a été la formation de calcul vésical chez 13 patients (23%).

Le critère le plus significatif de bon pronostic est l'association d'une ostéotomie du bassin à la fermeture de la plaque vésicale (90% de résultats bons ou satisfaisants dans ce sous-groupe). Les plasties du col vésical ont été réalisées à un âge relativement tardif (en moyen 10 ans) et les plasties itératives ont donné des résultats décevants.

Cette étude confirme qu'une reconstruction chirurgicale planifiée de l'exstrophie vésicale peut conduire à un résultat satisfaisant à long terme sur la continence urinaire chez la plupart des patients. Les facteurs contribuant au succès sont une fermeture vésicale précoce associée à une ostéotomie de bassin, une reconstruction du col vésical par une équipe expérimentée, cette reconstruction doit être faite chez un enfant motivé et associée à une suspension du col vésical en particulier chez les filles. [91]

L'échec de la réparation cervico-sphinctérienne a fait penser à l'utilisation du sphincter artificiel. [119]

Les études montrent que le taux de continence obtenu par le sphincter urinaire artificiel est de 76 à 95% ce taux de continence se maintient après plus de 10ans de suivi ; 35% environ de patients ont besoin d'une cystoplastie d'agrandissement après pose de sphincter, et 2 à 15% environ présentant une hydronéphrose ou une insuffisance rénale. Les complications fréquemment rapportées sont :

- ü La pénétration par érosion du sphincter dans l'urètre.
- ü L'infection
- ü La perte du liquide
- ü La défaillance mécanique.

La pose d'un sphincter artificiel est extrêmement efficace pour obtenir une continence urinaire, cependant les risques y associés limitent l'intérêt de cette intervention. [119]

Selon Decter, quelques adolescents ou adultes exstrophiques seront candidats à l'utilisation d'un sphincter artificiel, ce qui est possible avec une capacité vésicale adéquate ou avec un agrandissement avant ou au cours du placement du dispositif. [50]

c. Les gestes complémentaires :

c.1 - La création d'une stomie cathétérisable (mitrofanoff) :

Le principe de mitrofanoff est d'abord décrit en 1980 [131] ; il a été utilisé dans une grande variété de maladie : spina bifida, tumeur pelvienne maligne, vessie neurologique, et le complexe exstrophie-épispadias.

Une fois le col vésical est refermé, il faut créer un nouvel accès à la vessie en réalisant une stomie continente cathétérisable, cette stomie peut être réaliser selon le procédé de lambeau-valve de Mitrofanoff-avec cette technique un conduit cathétérisable vascularisé est abouté dans la sous muqueuse vésicale, ce qui assure l'accès à la vessie depuis la paroi abdominale, la continence est obtenue quand l'élévation de la pression dans la vessie au cours du remplissage est transmise à la portion sous muqueuse du conduit et comprime sa lumière, un tunnel intra-mural de 2cm au moins est nécessaire pour créer une stomie continente.

On se sert le plus souvent de l'appendice pour créer un conduit continent cathétérisable (appendicocystostomie). Une laparotomie médiane est pratiquée et l'appendice est repérée et isolée du caecum en conservant sa vascularisation ; si l'appendice n'est pas assez long, un segment du caecum peut être prélevé avec l'appendice et tubulisé pour allonger l'extrémité proximale du conduit. Dès que le caecum est fermé et que l'extrémité distale du tube appendiculaire est ouverte, une sonde y est introduite pour en assurer la perméabilité et en faciliter le

cathétérisme. L'extrémité distale de l'appendice est implantée dans la sous muqueuse vésicale. L'extrémité proximale de l'appendice est passée à travers la paroi abdominale jusqu'à un site de stomie préalablement repéré dans le quadrant inférieur droit ou jusqu'à l'ombilic et est suturée à la fois sur l'aponévrose et sur la peau. Cette orientation inversée de l'appendice permet de réduire les sténoses de la stomie. Un lambeau cutané en forme de U est amené dans l'extrémité spatulée de l'appendice pour prévenir la sténose de la stomie.

En l'absence d'appendice ou s'il est trop court, un conduit vascularisé cathétérisable peut être confectionné à partir de l'iléon (opération de Monti) [119]

Plusieurs étapes ont rapporté un taux de continence de 98% pour la stomie cathétérisable de Mitrofanoff, avec cette technique la continence se maintient au cours du suivi à long terme, les complications fréquemment rapportées sont la sténose de la stomie (10 à 25%). La formation d'un rétrécissement et la perforation.

Globalement c'est une technique fiable et qui a un taux de complication acceptable. [119]

Le principe de Mitrofanoff a été pratiqué chez 28 enfants pour utiliser le cathétérisme intermittent afin d'obtenir une continence urinaire, l'âge moyen de l'opération était de 10,1 ans (varie de 1 à 19 ans)

Le conduit cathétérisable était l'appendice dans 19 cas, l'uretère dans 8cas, et le canal déférent dans un seul cas, le cathétérisme a été commencé 10 à 28 jours après l'opération.

Après un suivi moyen de 13 mois, 24 enfants (86%) ont atteint un cathétérisme intermittent réussi, avec une continence urinaire.

L'utilisation du principe Mitrofanoff est un complément précieux pour le traitement de l'incontinence urinaire chez l'enfant. Et il permet un sondage intermittent réussi chez les patients qui sont incapables de se sonder via l'urètre.

[132]

Entre 1990 et 1998, la procédure de Mitrofanoff a été réalisée chez 55 garçons et 45 filles, avec un âge moyen de 10,5 ans, les étiologies ont été présentées dans 90% des cas par le complexe exstrophie-épispadias et la vessie neurologique.

La stomie abdominale a été continente dans 98 cas de 100 patients après un suivi moyen de 2 ans.

Selon cette étude, la procédure de Mitrofanoff est une technique fiable pour réaliser une stomie abdominale permettant la continence urinaire. [133]

Entre 1992 et 2004, 13 garçons et 17 filles ont eu une appendicovésicostomie de type Mitrofanoff avec confection d'une stomie en fosse iliaque droite. L'âge moyen était de 10 ans (5 à 15 ans). Le diagnostic a été fait à un stade évolué avec insuffisance rénale modérée dans 16 cas (clearance moyenne de la créatine 60ml/mn/1,73m²). [134]

Résultats : le recul moyen a été de 53 mois (24 à 156mois). Tous les enfants ont été continents dont 29 (96,66%) après une seule intervention. [134]

Les complications ont été mineures représentées essentiellement par les difficultés du cathétérisme intermittent (13,3%), la fonction rénale a évolué vers le stade d'insuffisance rénale terminale dans 1cas 6ans après l'intervention, est restée stable dans 9 cas (clearance moyenne de la créatine 72ml/mn/1,73m²) et s'est normalisé dans 6 cas. Par ailleurs, les auto-sondages intermittents ont été acceptés par tous les enfants avec complète réadaptation aux activités quotidiennes.

Conclusion : L'appendicovésicostomie de type Mitrofanoff a eu de bons résultats chez l'enfant. Elle a permis d'assurer une bonne continence, un taux fiable de complications et une réadaptation socio-éducative satisfaisante. [134]

48 interventions de Mitrofanoff ont été réalisées chez 46 patients (30 garçons et 16 filles) avec un âge moyen de 9,1 ans. Les diagnostics étaient : 11 cas

de vessie neurologique, 7 cas d'obstruction sous vésicale et 28 cas d'exstrophie vésicale. Le conduit habituel était l'appendice (38 cas), d'autres tubes étaient réalisés à partir de l'iléon (7 cas) et l'iléocaecum (1cas). La période moyenne de suivi est de 28,7 mois.

En Conclusion : le procédé de Mitrofanoff entraîne une excellente continence, offre de bonnes perspectives d'une vie sociale acceptable, avec amélioration de la confiance en soi, et l'appendice semble être l'organe idéal pour une diversion urinaire continente avec le tube iléal tubularisé transversalement en second choix. [135]

Afin de mener une comparaison qualitative entre la dérivation de Mitrofanoff en utilisant comme conduit cathétérisable l'appendice et celle en utilisant l'intestin grêle tubularisé (l'iléocystostomie de Monti), une étude sur 94 patients a été réalisée entre 1994 et 1999, dont on a utilisé l'appendice chez 69 patients et l'intestin grêle tubularisé chez 25.

Cette étude a démontré un taux de problème de cathétérisme nettement élevé chez les patients ayant une iléocystostomie (60% de difficulté de sondage et 28% de dilatation en poche) par rapport à ceux ayant une appendicocystostomie, ceci confirme que l'appendice est le conduit de premier choix pour la procédure de Mitrofanoff. [136]

c. 2-l'agrandissement de la vessie :

La plupart des vessies reconstruites grandissent suffisamment après le rétablissement de la continence urinaire, pour permettre un confort mictionnel. Mais cette évolution n'est pas constante.

Si la vessie reste trop petite ou incompetente du fait de sa sclérose, un agrandissement vésical s'avère nécessaire.

L'entérocystoplastie : utilise un greffon intestinal (grêle ou sigmoïde) pédiculisé et détubulé venant coiffer le dôme vésical ; les inconvénients majeurs sont la sécrétion de mucus par la plastie intestinale avec risque de lithiase vésicale récidivante (15% à 30% des cas) et le risque d'acidose métabolique par absorption muqueuse des électrolytes urinaires, enfin le risque à long terme d'adénocarcinome serait de l'ordre de 15% [137]

La gastrocystoplastie : utilise un greffon gastrique pédiculisé jusqu'à la vessie [137] ; elle diminue les complications métaboliques, l'apparition de lithiase, tout en assurant une tolérance excellente. [138] En revanche, dans 30% à 40% des cas un syndrome «hématurie-dysurie» lié à l'agression acide de la muqueuse vésicale et uréthrale, nécessitant un traitement prolongé par anti-H2. [137]

Dans une étude de 11 patients qui ont bénéficié d'une entérocystoplastie d'agrandissement et une mise en place simultanée et isolée d'une manchette de sphincter artificiel pour reconstruction du bas appareil dans des cas de dysfonction vésicale et sphinctérienne associées.

Avec un suivi moyen de 115 mois. [76,92] 8 patients (73%) ont obtenu une continence avec cathétérisme intermittent sans autre intervention. Deux malades ont nécessité la mise en place d'une pompe et d'un ballon dans un deuxième temps pour obtenir une continence complète (taux global de continence de 82%). Pour un autre patient, la manchette localisée au niveau du col de la vessie a été responsable d'une érosion et a dû être enlevée. Aucun de ces patients n'a présenté une infection du matériel dans la période post-opératoire immédiate, ou dans le suivi à plus long terme. [139]

Dans une autre étude Vingt sept patients ayant bénéficié d'une entérocystoplastie ont répondu à un questionnaire détaillé sur la qualité de leur

miction et continence. Montre un intervalle mictionnel diurne d'environ 3 heures. 79 % des patients ressentent un besoin mictionnel. La fréquence moyenne des mictions nocturnes est de 1,6. La continence diurne est parfaite chez 100% des patients, alors que la continence nocturne est excellente dans 78% des cas, bonne dans 18% des cas. Un patient (4%) présente des fuites nocturnes. [140]

Il est possible de réaliser un succès en associant l'entérocystoplastie au cathétérisme intermittent continent de Mitrofanoff dans les pays en voie de développement. [141]

Dans notre étude un patient a bénéficié d'une stomie continente de type mitrofanoff en utilisant l'appendice comme conduit cathétérisable associé à une entérocystoplastie, les résultats étaient comparables avec ceux de la littérature en terme de succès et de durabilité de ce type de dérivation chez l'enfant.

Les études	Technique opératoire	Résultats
Mor yoram et Leibovitch (11 cas) [139]	Entérocystoplastie d'agrandissement et une mise en place simultanée et isolée d'une manchette de sphincter artificiel pour reconstruction du bas appareil dans des cas de dysfonction vésicale et sphinctérienne associées.	8 patients (73%) ont obtenu une continence avec cathétérisme intermittent sans autre intervention. Deux malades ont nécessité la mise en place d'une pompe et d'un ballon dans un deuxième temps pour obtenir une continence complète (taux global de continence de 82%).Et un cas compliqué par une érosion.
Gattegno et Lagrange (27 cas) [140]	Entérocytoplastie seule	Un intervalle mictionnel diurne d'environ 3 heures. 79 % des patients ressentent un besoin mictionnel. La fréquence moyenne des mictions nocturnes est de 1, 6. La continence diurne est parfaite chez 100% des patients, alors que la continence nocturne est excellente dans 78% des cas, bonne dans 18% des cas. Un patient (4%) présente des fuites nocturnes.
Notre étude (1cas)	Entérocytoplastie d'agrandissement avec une appendicovésicostomie type Mitrofanoff	<u>Suite opératoire</u> : a été simple avec ablation des différents sondes à J22 du post opératoire, l'évolution était marqué par l'apparition des mictions continentes par un orifice urétrale au niveau ectopique. (l'orifice appendiculaire s'est fermé partiellement) on note une patiente continente sans énurésie nocturne (4mictions la journée ; 1 à 2 mictions la nuit) avec quelques gouttes ombilicales occasionnelles.

Une comparaison des résultats de l'entérocystoplastie entre notre série et d'autres études.

c. 3-les dérivations urinaires :

Trois types de dérivations sont utilisés pour le traitement de l'exstrophie vésicale

A- les dérivations cutanées externes :

§ Urétérostomie cutanée directe : qui consiste à l'abouchement des deux uretères à la peau, indiquée quand les uretères sont dilatés.

Les inconvénients : sténose des orifices, risque de néphrite ascendante et difficulté d'appareillage (deux orifices à appareiller). [19]

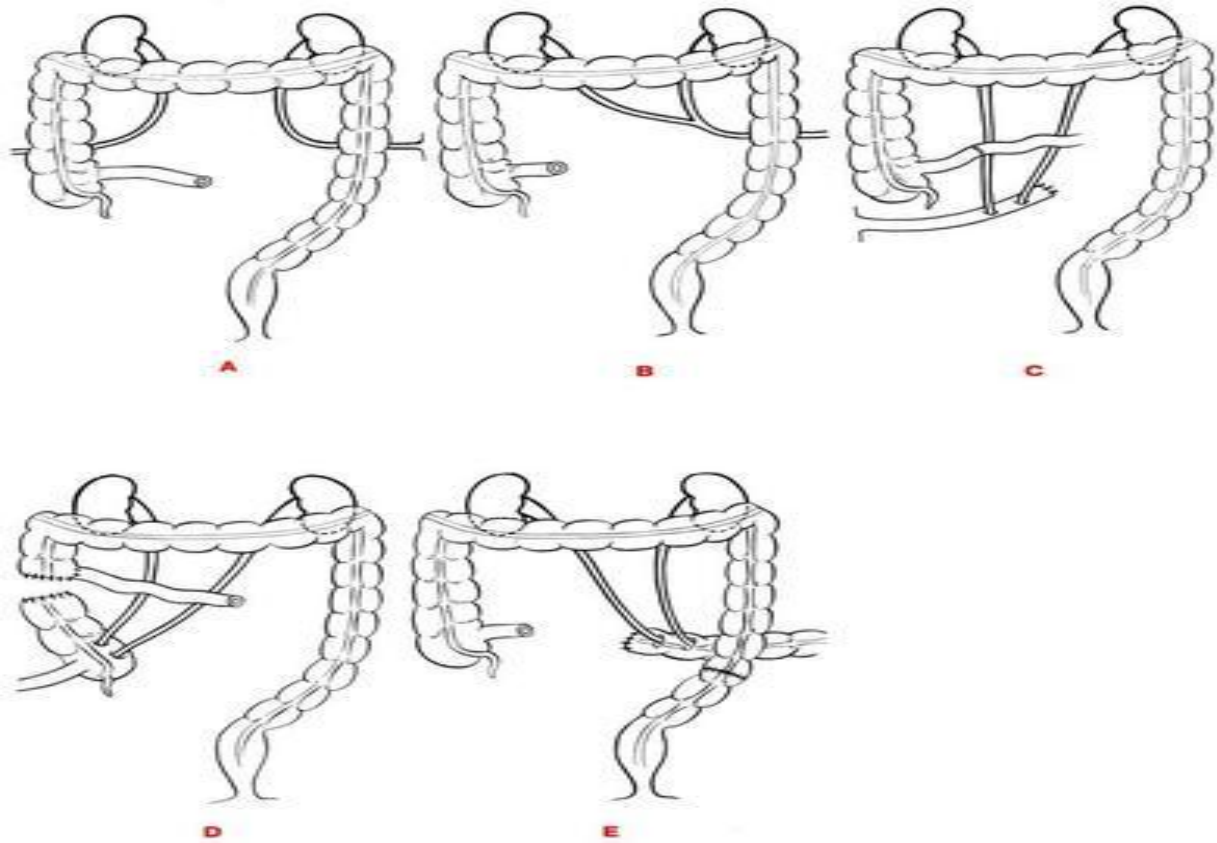
§ Urétérostomie cutanée transintestinale :

Consiste à l'implantation des 2 uretères à une portion de l'intestin grêle isolé du circuit digestif. Ce segment intestinal est ensuite abouché à la peau. Grâce au péristaltisme intestinal, les urines ne refluent pas, son avantage par rapport à l'urétérostomie cutanée directe est qu'il n'y a qu'un seul orifice abdominal et pas de sonde.

L'urétérostomie cutanée transiléale est le procédé qui est le plus pratiqué appelée aussi intervention de Bricker

Le colon sigmoïde est le greffon de choix parce qu'il possède un péristaltisme efficace et à moins tendance à se laisser distendre, ce qui assure une bonne évacuation des urines et un contact peu prolongé entre les urines et la muqueuse colique, évitant ainsi l'apparition de troubles hydro-électrolytiques ; la péritonisation est aisée et le greffon peut être extra-péritonisé sans difficulté ; enfin et surtout, les uretères, à condition qu'ils soient fins ou modérément dilatés, peuvent être implantés avec un système antireflux.

Ce type d'intervention comporte un handicap inévitable, à savoir le port d'un appareil collecteur des urines. [19]



Dérivations externes. [19]

- A. Urétérostomie cutanée directe.
- B. Urétéro-urétérostomie cutanée en Y.
- C. Urétérostomie cutanée transiléale (Bricker).
- D. « Vessie » iléo-caecale.
- E. Urétérostomie cutanée trans-sigmoïdienne.

B- les dérivations internes :

Ce type d'intervention ne peut être utilisé qu'à un certain nombre de conditions :

- le sphincter anal doit être normal et il est bien évident qu'un sphincter anal déficient, comme cela se voit souvent dans l'exstrophie vésicale, ou une malformation ano-rectale associée contre-indique le choix d'une telle technique ;
- les VUS doivent être normales avec des uretères bien contractiles ;
- la fonction rénale doit être satisfaisante.

Techniques utilisées : Elles sont diverses.

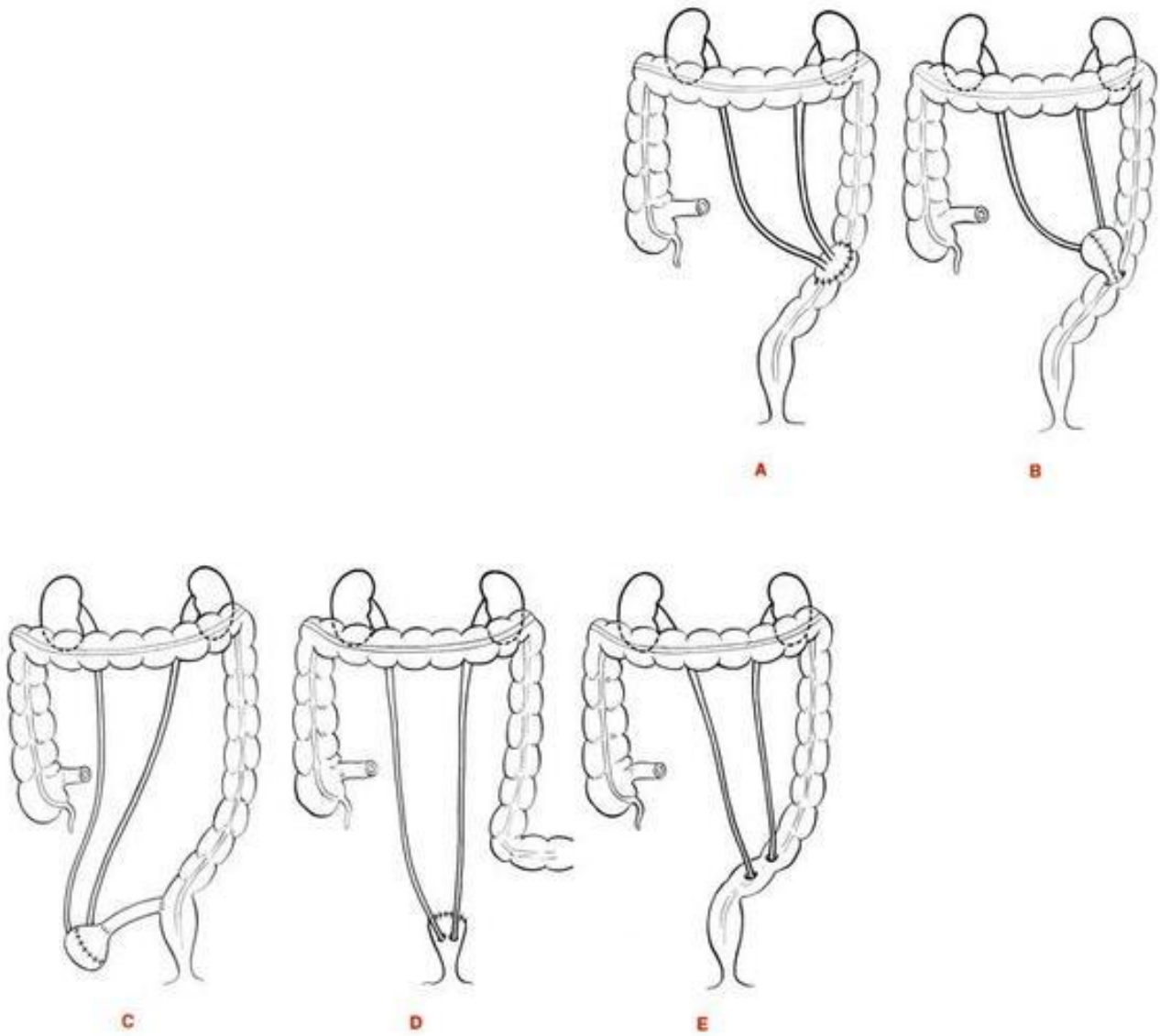
- L'implantation vésico-rectale ou intervention de Maydl consiste à implanter le trigone avec ses orifices urétéro-vésicaux dans le recto-sigmoïde. Peu recommandée car elle provoque une pyélonéphrite à cause des anomalies de la jonction urétérovésicale.
- procédé de Mauclaire : Consiste à l'implantation rectale des uretères sous une colostomie
- procédé de Boyce et Vest : consiste à l'implantation rectale de la vessie sous une colostomie

Elles aboutissent à remplacer une infirmité par une autre et sont donc quasiment abandonnées. [19]

- L'urétéro-sigmoïdostomie ou intervention de Coffey :

On procède à la tunnélisation des uretères (où règne une pression faible et constante), dans un segment colique isolé (où règne une pression élevée et discontinue). La pression intestinale appuie sur la valve muqueuse et ferme l'uretère pendant les contractions coliques, ce qui prévient les reflux urétéraux et la sténose de la bouche anastomotique.

- Néovessie rectale : qui consiste à sectionner le rectum au niveau de la jonction recto- sigmoïdienne et à abaisser le colon derrière le rectum pour l'aboucher dans le canal anal. Ce procédé diminue les épisodes de pyélonéphrites et les troubles hydroélectrolytiques. [19]



Dérivations internes. [19]

A. Opération de Maydl.

B. Abouchement de la vessie exstrophée refermée dans le sigmoïde.

C. Abouchement dans le rectum de la vessie exstrophée refermée par l'intermédiaire d'une anse grêle.

D. Procédé de Mauclaire.

E. Intervention de Coffey.

Des auteurs rapportent dans une étude à propos de 31 cas d'Exstrophie Vésicale colligés en l'espace de 23 ans. Ils comparent les résultats de la dérivation urinaire interne et de la reconstruction vésicale. La dérivation urinaire n'a apporté le confort (la continence) que chez 44% des enfants ; de plus elle expose à la dégradation de haut appareil dans 50%.

La reconstruction vésicale associée à l'ostéotomie pour rapprocher les 2 pubis constitue actuellement le meilleur traitement de l'exstrophie vésicale. [142]

Dans notre série d'étude aucun patient n'a bénéficié d'une dérivation urinaire.

d. Le traitement des variantes de l'exstrophie vésicale :

Les variantes de l'exstrophie vésicale représentent approximativement 8% des cas. Leur présentation initiale peut être embrouillante, souvent retardant le traitement. [109]

Le traitement de l'anomalie vésicale doit s'adapter à chaque cas. Les fissures vésicales supérieures et l'inclusion d'un fragment de vessie dans la paroi ne présentent en principe pas d'incontinence.

En cas d'exstrophie sur duplication on peut enlever la vessie exstrophique mais la réimplantation de l'uretère correspondant dans l'autre héli-vessie peut être délicate. L'incontinence est fréquente en cas d'ectopie vésicale justifiant une intervention type Young-Dees. Par contre dans les cas de duplication de vessie ectopique, Turner Warwick n'a pas eu de problème d'incontinence et il a pu se contenter d'une cystostomie, mais il souligne que les urètres de ces malades étaient étroits, rigides, noyés dans du tissu fibreux et difficiles à dilater. Dans tous les cas il faut rechercher de traiter le reflux et surveiller soigneusement l'état des reins. [22]

IV. INDICATIONS :

A la naissance dans la salle d'accouchement, le cordon ombilical doit être lié à la peau en proscrivant l'utilisation de clamp qui pourrait traumatiser la plaque vésicale. Celle-ci doit être couverte d'un film plastique non adhérent en rejetant les différents types de gazes imbibées ou non de produits variés.

A- la reconstruction vésicale et l'ostéotomie :

La décision initiale de savoir si la plaque vésicale est de calibre favorable à la fermeture est actuellement basée sur des données subjectives. Même une vessie de petit calibre si dilatable et contractile peut être une fois fermée agrandie à une taille utile. Cependant, si un examen sous anesthésie révèle une petite plaque vésicale (<5cm³) non contractile et non distensible, il ne faut pas tenter de la fermer selon Koo et al. [5], Baker et Gearhart préfèrent attendre et réexaminer l'enfant à l'âge de 4 à 6 mois sous anesthésie. [24]

La reconstruction doit se faire en plusieurs temps, car la plupart des auteurs ont constaté que la fréquence d'échec était plus élevée quand elle est réalisée en un seul temps.

Le premier temps a pour but de fermer la vessie, il est réalisé de préférence entre les 24 et les 72 premières heures de la vie, avec ou sans ostéotomie iliaque postérieure.

La fermeture vésicale peut être faite sans ostéotomie chez les enfants bénéficiant de la chirurgie dans les 1ères 72heures de vie et ayant un diastasis pubien réduit ou chez les enfants ayant un bassin malléable. [99]

Cependant, chez les patients présentant un diastasis pubien > 4cm, ceux âgés de plus de 72 heures et ceux allant subir une fermeture vésicale, la fermeture de l'anneau pelvien est plus fiable avec l'ostéotomie. [79]

B- La reconstruction sphinctérienne, le traitement du reflux vésico-urétéral et le traitement de l'épispadias :

Sont réalisés entre deux ans et demi et cinq ans. [143]

Chez le garçon, l'urètre est reconstitué sur une verge préalablement allongée et redressée. Cette attitude offre plusieurs avantages :

- la plaque vésicale est encore souple et indemne de lésions inflammatoires ou métaplasiques ;
- le squelette est souple, permettant d'obtenir une bonne fermeture pariétale sans ostéotomie iliaque postérieure. [88]

Si l'intervention se fait plus tard, l'ostéotomie est indiquée, car elle diminue la tension des sutures et favorise la cicatrisation. [95]

C- L'agrandissement de vessie

La plupart des vessies reconstruites grandissent suffisamment après le rétablissement de la continence urinaire, pour permettre un confort mictionnel. Mais cette évolution n'est pas constante.

Si la vessie reste trop petite ou incompetente du fait de sa sclérose, un agrandissement s'avère nécessaire. [144]

D- Technique de mitrofanoff :

Indiquée dans les vessies de petite capacité, une fonction sphinctérienne défailante, et l'incontinence réfractaire. [145]

E- Dérivation urinaire :

Elle est réalisée de principe selon certains auteurs, à cause du risque de développement de cancer sur la plaque vésicale et de la fréquence des échecs de reconstruction. Elle est réalisée de nécessité quand la reconstruction est irréalisable. [143]

V. EVOLUTION ET COMPLICATIONS :

1-Evolution spontanée :

Est très mauvaise puisque la moitié des enfants mouraient avant l'âge de dix ans et les deux tiers avant l'âge de vingt ans, en raison d'une atteinte rénale par pyélonéphrite et dilatation progressive des VUS. [19]

2-complication de l'ostéotomie :

La seule complication importante des ostéotomies était la paralysie passagère du nerf fémoral disparaissant spontanément dans 90 jours et aussi le rediastasis est un problème. [82]

3-la désunion :

C'est la complication la plus fréquente, elle peut être immédiate ou tardive. Elle est habituellement partielle et siège à la partie inférieure de la cicatrice avec un prolapsus vésical plus ou moins important, cette désunion peut être aussi totale.

Une fistule vésico-cutanée ou fistule uréthro-cutanée peuvent se former après la fermeture primaire ou lors de la reconstruction urétrale. Si la fermeture spontanée ne se produit pas, la réparation chirurgicale est nécessaire. [23]

Dans notre étude la désunion est la complication la plus fréquente :

- Précoce : 2cas de lâchage partiel, et un cas de lâchage total
- Tardive : 2cas de lâchage partiel, et deux cas de lâchage total.

4-l'infection urinaire :

Est également fréquente, elle survient dans un pourcentage de 25 à 45%. Elle est souvent à germes résistants. Elle est susceptible d'être à l'origine de complications post-opératoires notamment la lithiase vésicale. [5]

Dans notre étude : on a un cas d'infection urinaire à Escherichia coli qui a reçu une antibiothérapie.

5-La lithiase vésicale :

Liée à l'existence d'un bas fond vésical qui se vide mal, lequel est du au fait que souvent l'urètre n'est pas dans le prolongement de la vessie. [5]

Dans notre étude aucun patient n'avait une lithiase vésicale.

6-l'incontinence :

Le but de traitement de l'exstrophie vésicale est l'obtention d'une continence urinaire satisfaisante avec préservation du haut appareil ainsi, il faut une extrême vigilance surtout dans la première année qui suit la fermeture.

L'augmentation de la pression intravésicale entraîne l'augmentation de la capacité vésicale, mais une élévation très importante peut causer des dommages rénaux. C'est ainsi que l'échographie vésicale et rénale faite chaque trois mois au cours de la première année permet la détection d'hydronéphrose. Si on suspect l'élévation de la pression, avec des infections à répétition du tractus urinaire ou volume résiduel urinaire, il faut faire un examen de la sortie vésicale sous anesthésie générale, alors on doit instaurer un traitement urgent de l'hydronéphrose, qui nécessite un cathétérisme intermittent avec dilatation urétrale, on peut être amené à la cystostomie comme dernier ressort.

La vidange vésicale adéquate associée à une prévention des infections urinaires durant la période d'incontinence sont très importantes à respecter.

L'augmentation de la longueur urétrale après la réparation de l'épispadias semble stimuler le développement vésical en fournissant une résistance additionnée sans obstruction du col vésical, ce qui peut provoquer une

augmentation de la capacité vésicale de 50 à 70% au cours de la période de l'incontinence. [5]

La continence urinaire a été obtenue chez un seul patient qui a bénéficié de l'entérocystoplastie d'agrandissement avec une dérivation urinaire type mitrofanoff.

7-la cancérisation :

Le 1er cas de cancer a été rapporté par BERGENHEM en 1895 et depuis 1985, 110 cas de tumeurs malignes se développant sur exstrophie vésicale ont été rapportés, ces néoformations 2,5 fois plus fréquentes dans le sexe masculin, apparaissent de façon quasi exclusive sur les exstrophies vésicales non corrigées. [146,5]

90,5% des tumeurs greffent sur des plaques d'exstrophie vésicale correspondant à des adénocarcinomes, ou s'identifient à des carcinomes épidermoïdes (6%), à un carcinome à cellules isolées en bague à chaton (1,25%) ou à un rhabdomyosarcome (1,25%). [146,5]

Le risque de cancer sur vessie exstrophique est 200 fois supérieur à la normale. Il semble directement lié à la persistance d'ilots hétérotopiques de structure digestive dans la paroi vésicale.

Par ailleurs l'apparition du néoplasme est favorisée par l'irritation chronique de la plaque vésicale puisque la plupart des observations rapportées concernant des vessies non refermées. Mais quelques observations ont été publiées de cancérisation d'une plaque vésicale implantée dans l'intestin ou d'une vessie refermée. [7]

Aucun cas de cancer vésical n'a été rapporté dans notre étude.

VI. PRONOSTIC :

A-pronostic vital :

Les progrès de l'anesthésie et de la réanimation permettent actuellement d'entreprendre chez des enfants, même jeunes, des interventions longues, et la mortalité postopératoire devrait être nulle. On dispose également de traitements médicamenteux efficaces pour combattre l'infection urinaire : en fait, le problème essentiel est de pouvoir surveiller régulièrement ces opérés. [19]

B-Pronostic urinaire :

Il se juge sur deux plans.

B-1 Sur le plan rénal :

Lorsque l'enfant est opéré avec des VUS normales et des fonctions rénales normales, le souci essentiel du chirurgien est de ne pas altérer le haut appareil, quelle que soit la technique utilisée. Par la suite, les opérés doivent être très régulièrement suivis toute leur vie afin de dépister toute complication.

- ✓ La situation d'un enfant exstrophique qui a subi une reconstitution est précaire et, si sa continence est satisfaisante, le risque est de voir s'installer à bas bruit une rétention vésicale chronique avec distension progressive des VUS.

On peut alors être amené à proposer un drainage par cathéter sus-pubien pour juger de la récupération des VUS et un geste prudent au niveau des voies basses (dilatation, section endoscopique de la lèvre antérieure du néocol). Si la situation ne s'améliore pas et si les reins sont menacés, une dérivation urinaire devient nécessaire.

- ✓ Les sujets en urétéro-sigmoïdostomie sont exposés : à la dilatation des VUS, à la pyélo-néphrite et aux troubles métaboliques qui sont d'autant plus

marqués que la fonction rénale est plus altérée. il est sûrement possible d'éviter les décès de cause rénale, par le traitement précoce des complications (sténose urétéro-colique, reflux colo-urétéral) soit en refaisant l'anastomose, soit en ayant recours à une dérivation externe des urines.

- ✓ les sujets en urétérostomie cutanée transintestinale, en dehors de la surveillance du haut appareil, on doit examiner avec soin la bouche cutanée qui risque de se sténoser; un allongement et une dilatation du greffon intestinal apparaissent, entraînant une stase des urines et des troubles hydro-électrolytiques par contact prolongé des urines avec la muqueuse intestinale. Cette complication est plus fréquente lorsque le segment intestinal utilisé est l'iléon. [19]

B.2 Sur le plan fonctionnel :

- ✓ La continence urinaire après reconstruction, quand elle est obtenue, est rarement parfaite. La continence nocturne est longue à s'installer et bien souvent elle n'est bonne qu'au moment de l'adolescence. La continence diurne est bonne si le patient peut avoir une miction toutes les trois heures, sans fuites dans les conditions habituelles de vie mais il peut exister quelques fuites à l'effort, à la toux, au fou rire.
- ✓ Après urétéro-sigmoidostomie, la continence sera jugée chez des sujets suffisamment âgés.
- ✓ Après néo-vessie rectale, Duhamel [148] admet que les fuites d'urines nocturnes sont fréquentes et Buzelin reconnaît sur dix-huit cas revus à long terme quatre cas avec une continence médiocre. [149]
- ✓ La dérivation externe des urines, lorsqu'elle est définitive (continence anale mauvaise, VUS altérées), réalise un handicap certain. [19]

c-Avenir génital :

Chez les femmes : la grossesse est possible et peut être menée à bien, mais la surveillance de l'appareil urinaire doit être particulièrement attentive. Les modalités de l'accouchement sont discutées. La césarienne systématique ne prévient pas la survenue d'un prolapsus génital ; elle est justifiée après reconstruction vésicale ou dérivation interne, pour préserver la continence vésicale ou anale. En revanche, une femme en dérivation externe peut accoucher par voie basse, à condition de faire une épisiotomie et de ménager le sphincter anal, en raison de la brièveté du périnée et de la situation antérieure de l'anus. dans une étude de 38 patientes âgées de plus de 18 ans [150] 22 ont des relations sexuelles satisfaisantes et 14 ont donné naissance à 16 enfants tous normaux.

Le prolapsus génital est fréquent, en raison de la faiblesse du plancher pelvien et de la mauvaise qualité des ligaments cardinaux, liées à l'écartement des pubis. Le prolapsus survient en cours ou au décours d'une grossesse, mais parfois avant toute gestation, voire chez une jeune enfant. [19]

Chez l'homme : il existe deux problèmes : d'une part celui des rapports sexuels, d'autre part celui de la fertilité.

Les érections sont habituellement de bonne qualité, mais les patients peuvent être gênés par la forme et la position de la verge. En effet, en l'absence d'une intervention d'allongement et de libération des corps caverneux, la verge présente lors des érections une incurvation dorsale parfois très prononcée et se trouve plaquée sur l'abdomen [151], rendant difficile, voire impossible la pénétration. Ainsi, dans une série de 80 patients âgés de plus de 18 ans, Les chirurgiens sont intervenus 25 fois chez des adultes jeunes pour améliorer la qualité de leurs érections et permettre à ces patients d'avoir des rapports sexuels corrects. [150]

La fertilité de ces sujets demanderait à être mieux étudiée. Selon Hanna et Williams. [152]

Dans une étude faite par Woodhouse et coll chez 16 exstrophiques mâles adultes, note qu'ils ont de bonnes érections, mais que 12 ont des éjaculations normales et 5 seulement un spermogramme normal. [153]

L'exstrophie vésicale complète est donc une malformation grave dont le traitement est difficile et il n'existe pas encore de méthode idéale susceptible d'être appliquée avec la certitude du succès, c'est pourquoi les procédés opératoires et les attitudes thérapeutiques sont nombreuses. Cependant, le chirurgien qui prend en charge un enfant atteint d'exstrophie vésicale, quelle que soit sa façon de faire, doit avoir toujours présents à l'esprit deux impératifs : respecter les reins pour ne pas compromettre le pronostic vital et corriger au mieux cette terrible infirmité afin d'assurer à son opéré une existence aussi confortable que possible. [19]

CONCLUSION

Conclusion

L'exstrophie vésicale, heureusement rare, est une malformation complexe de la sphère urogénitale, sa prise en charge est extrêmement lourde.

Le traitement doit pouvoir répondre à trois buts principaux :

- Ø L'obtention d'une bonne continence urinaire.
- Ø La préservation de la fonction rénale.
- Ø Une fonction sexuelle satisfaisante, et accessoirement une cicatrisation esthétique.

Les progrès, qu'a connu le traitement, ont donné une chance aux patients d'avoir une vie proche de la normale.

La réussite de ces objectifs est conditionnée par plusieurs facteurs il faut citer : la précocité de la prise en charge de cette malformation. Ainsi, la fermeture vésicale lors des premières 72 heures de vie est primordiale, associée au mieux à l'ostéotomie iliaque permettant le rapprochement pubien, cette fermeture fait partie de l'attitude de reconstruction en plusieurs temps qui comportera aussi une réparation de l'épispadias et la réparation cervico-sphinctérienne. L'allongement de la verge par libération des corps caverneux, et l'entérocystoplastie quand la vessie reconstruite est trop petite ainsi que les techniques adjuvantes comme la création d'une stomie cathétérizable de Mitrofanoff.

La chronologie des différents temps opératoires varie relativement d'une équipe à l'autre.

D'autres auteurs préfèrent la reconstruction en un seul temps qui réduira les étapes en une seule.

La dérivation urinaire n'a de place qu'en cas d'échec de la reconstruction vésicale.

Enfin, il faut insister sur l'importance de la précocité de la consultation et du traitement initial et sur la surveillance au longs cours.



RESUME

RESUME

L'exstrophie vésicale est un spectre de malformations congénitales rares impliquant le système urinaire, génital et musculo-squelettique dans lequel la vessie reste ouverte à travers un defect abdominal avec un élargissement des 2 branches de pubis.

Le traitement est essentiellement chirurgical et habituellement effectué en plusieurs étapes. Les objectifs du traitement sont la fermeture de la vessie et l'abdomen tout en préservant la fonction rénale, la réalisation de la continence urinaire, le maintien de la fonction sexuelle, et en fournissant un aspect esthétique des organes génitaux externes. Plusieurs complications à long terme de cette pathologie difficile en urologie pédiatrique nécessitent une approche thérapeutique multidisciplinaire.

L'objectif de notre étude est de jeter la lumière sur l'exstrophie vésicale autant qu'urgence chirurgicale néonatale, ainsi que de faire une étude comparative avec la littérature dans la prise en charge de cette malformation.

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 10 cas d'exstrophie vésicale chez l'enfant colligés au service de chirurgie pédiatrique au CHU Hassan 2 Fès. Sur une période de 5 ans s'étalant de 2006 jusqu'à 2010.

Dans notre étude, la fréquence d'apparition de l'exstrophie vésicale fluctue autour de 2 à 3 cas par an avec une prédominance masculine, 6 garçons pour 4 filles soit sexe ratio de 1,5.

Dans notre série, 9 enfants ont été vus avant l'âge d'un mois, dont 5 cas ont été vus à la naissance, 3 avant les premières 72 heures, un à l'âge de 1 mois, et un cas qui a consulté tardivement à l'âge de 8ans et 4mois.

Les patients ont bénéficié de la reconstruction en plusieurs temps associée à un rapprochement pubien chez 6 patients, sauf Un cas particulier d'exstrophie

vésicale avec un syndrome polymalformatif de trisomie 18 est décédé avant l'acte opératoire.

L'entérocystoplastie d'agrandissement avec la dérivation urinaire type mitrofanoff a été réalisée chez un patient.

La cure d'épispadias a été réalisée chez 2 patients et été de type Cantwell-Ransley.

La principale complication post-opératoire été la déhiscence, soit partielle ou totale.

Enfin, il faut insister sur la surveillance des grossesses qui permettra le dépistage et la prise en charge précoce de cette malformation, en sachant que c'est une urgence chirurgicale néo-natale obligeant un traitement dès le 2ème jour de vie par une fermeture vésicale, avec une surveillance rigoureuse et à vie afin de détecter toutes les complications possibles et les traiter à temps.

ABSTRACT

The bladder exstrophy is a spectrum of rare congenital malformations involving the urinary system, genital and musculoskeletal in which the bladder is opened through an abdominal defect with the enlargement of 2 branches of pubic.

The Treatment is primarily surgical, and usually in several stages. The goals of treatment are the closure of the bladder and abdomen while preserving renal function, the achievement of urinary continence, the maintenance of sexual function, and providing an aesthetic appearance of external genitalia. Several long-term complications of this disease difficult in pediatric urology require a multidisciplinary treatment approach.

The aim of our study is to shed light on the bladder exstrophy as neonatal surgical emergency, and make a comparative study with the literature in management of this malformation.

Our work is a retrospective study of 10 cases of bladder exstrophy in children gathered at the pediatric surgery department at the CHU Hassan 2 Fez. Over a period of 5 years ranging from 2006 to 2010.

In our study, the frequency of apparition of bladder exstrophy fluctuates around 2 to 3 cases per year with a male predominance, 6 boys for 4 girls or sex ratio of 1.5.

In our series, 9 children were seen before the age of one month, which 5 cases were seen at birth, 3 before the first 72 hours, one at the age of 1 month, and a case that has consulted late at age 8 years and 4months.

The patients underwent of reconstruction in several stages associated with a pubic approximation in 6 patients, except a particular case of bladder exstrophy with a malformation syndrome of trisomy 18 was died before surgery.

The enterocystoplasty of enlargement with urinary diversion Mitrofanoff's type was performed in one patient.

The treatment of epispadias was performed in 2 patients and was Cantwell-Ransley'type.

The main postoperative complication was dehiscence, partial or total.

Finally, we must insist on the monitoring of pregnancies that allow the screening and early treatment of this malformation, knowing that is an emergency requiring neonatal surgical treatment of the second day of life by closing bladder with rigorous and lifetime monitoring to detect any possible complications and treat them in time.

ملخص

الإحلال الوحشي للمثانة مركب من التشوهات الخلقية النادرة التي تؤثر على الجهاز البولي التناسلي و العضلي الهيكلي، حيث تكون المثانة مفتوحة عبر عيب في الجدار الباطني مع توسع في فروع العانة. العلاج أساسا جراحي و يتم عادة عبر عدة مراحل. أهداف العلاج هو إغلاق المثانة و البطن مع الحفاظ على وظائف الكلي وتحقيق الحصر البولي، والحفاظ على الوظيفة الجنسية ، وتوفير المظهر الجمالي للأعضاء التناسلية الخارجية. عدة مضاعفات على المدى الطويل لهذا المرض الصعب في جراحة المسالك البولية للأطفال التي تتطلب نهجا علاجيا متعدد التخصصات.

الهدف من دراستنا، هو إلقاء الضوء على الإحلال الوحشي للمثانة بمثابة حالة استعجالية جراحية وليدية. مع تقديم مقارنة بين دراستنا و الأدب في دعم هذه التشوهات .

عملنا هو دراسة خلفية متعلقة بعشر حالات إحلال وحشي للمثانة لدى الطفل في قسم جراحة الأطفال في المستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس. في مدة خمس سنوات تمتد من سنة 2006 إلى سنة 2010.

في دراستنا ، تواتر ظهور الإحلال الوحشي للمثانة يتقلب بين 2 و 3 حالات في السنة مع سيادة ذكورية ، 6 أولاد مقابل 4 فتيات أي بمعدل نسبة الجنس 1.5 .

في سلسلة دراستنا لدينا، 9 أطفال تم الكشف عليهم قبل شهرهم الأول، بينهم 5 حالات تم الكشف عليهم عند الولادة، 3 قبل 72 ساعة الأولى، حالة في الشهر الأول، و حالة استشارت في وقت متأخر في سن 8 سنوات و 4 أشهر.

خضع المرضى إلى إعادة تكوين المثانة في عدة مراحل، مع تقريب العانة عند 6 مرضى ، باستثناء حالة خاصة من الإحلال الوحشي للمثانة مع متلازمة متعددة التشوهات لثلاثي الصبغي 18 توفي قبل الجراحة .

أجريت العملية الرأبية المعوية للمثانة لمرريض واحد للتوسيع مع اشتقاق بولي نوع متروفانوف. تم علاج مبال فوقاني في حالتين وكان من نوع كانتويل غانسلي.

وكانت المضاعفة الرئيسية ما بعد الجراحة هي التفزر، الجزئي أو الكلي .

وفي الختام ، يجب التركيز على مراقبة الحمل التي تمكن من الكشف والعلاج المبكر لهذا التشوه ، مع العلم بأنها حالة استعجالية جراحية وليدية تستلزم علاجاً منذ اليوم الثاني من الحياة و ذلك عن طريق إغلاق المثانة، مع مراقبة صارمة ومدى الحياة للكشف عن أي مضاعفات محتملة ومعالجتها في الوقت المناسب.



BIBLIOGRAPHIE

- [1] Dr BERNARD BOILLOT Malformations congénitales des voies urinaires Avril 2003.p 877-1022
- [2] Rösch WH, Ebert AK. Development of treatment for extrophy-epispadias in Germany Klinik für Kinderurologie, Klinik St. Hedwig, Steinmetzstrasse 1-3, Regensburg, Germany. Urology A. 2007 Dec; 46(12):1691-1696.
- [3] DIANA W. BIANCHI, TIMOTHY M. CROMBLEHOLME, MARY E. DALTON Fetology: diagnosis & management of the fetal patient 2000, p 446.
- [4] MGALLI.M.LATTIMER .JK: Review of the management of 140 cases of exstrophy of the bladder.j urol 1973.109(2):246.
- [5] DOUGLAS.A. CANNING. HARRY.P.KOO. JOHN.W.DUCKETT. Anomalies of the bladder and cloaca, chapter 52, adult and pédiatric urology, third edition 1996 p665-795
- [6] Professeur Daniel Balas : EMBRYOLOGIE DESCRIPTIVE HUMAINE septembre 2010 p856-945
- [7] MOLLARD P exstrophies et épispadias. Livre «précis d'urologie de l'enfant» édition 1984.p112-445
- [8] PAIDAS CN , MORREALE RF, HOLOSKI KM ET AL septation an differentiation of the embryonic human cloaca. J Pediatric surg, 1999, p 877-884.
- [9] DAVID A, HATCH, M.D Abnormal Development of the Bladder/Proximal Urethra 1996, p 185-186.
- [10] LAHLAIDI A anatomie topographique : applications anatomo-chirurgicales de l'abdomen (parois de l'abdomen, système digestif, système urogénital) volume II.
- [11] HENRI ROUVIERE, ANDRE DELMAS anatomie humaine, descriptive, topographique et fonctionnelle. 15^{ème} édition 2002, p 104
- [12] G Benoit,F Giuliano, Anatomie de la vessie , Service d'urologie, laboratoire d'anatomie, hôpital de Bicêtre, université Paris-Sud, 78, avenue du Général-Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre cedex France p95-115

- [13] Dr.SOUSSA- Vessie. VASCULARISATION ET INNERVATION ; faculté de médecine Annaba ; 43-49
- [14] EL KOUACHE MUSTAPHA. Laboratoire d'anatomie de la faculté de médecine et de pharmacie Fès.
- [15] Dr. A. ABDALLAH Université BADJI MOKHTAR-ANNABA faculté de médecine Département de médecine Laboratoire d'anatomie Médico-chirurgicale année 2008-2009 page 2.
- [16] Jacques MOSCOVICI. vessie et uretre ; laboratoire d'anatomie ; faculte de medecine toulouse-purpan. Année 2005-2006. Page 10.
- [17] A.bouchet, J.cuilleret anatomie topographique descriptive et fonctionnelle (l'abdomen, la région rétro-péritonéale, le petit bassin, le périnée). P225-238
- [18] Roger Coujard, Jacques Poirier, précis d'histologie humaine. 2009 p110-133
- [19] Y MELIN. J CENDRON : Malformations vésicales et exstrophies vésicales, service de chirurgie pédiatrique, hôpital saint-joseph, 75014 paris France Urologie 2010 (18-208-A-10)
- [20] MARSHAL.N.F ET MUECK.E.C. Variations in exstrophy of bladder J.urol. 1962, p88-766.
- [21] J.CUKIER , J.M DUBERNARD ,LIVRE «ATLAS DE CHIRURGIE UROLOGIQUE » D.GRASSET , TOME 3 : organes génitaux externes. P124-155
- [22] AUDREY G, GRAPIN C , LOULIDI S, GRUNER M, BRUZIÈRE J-avenir génital des garçons atteints d'exstrophie vésicale ou d'épispadias avec incontinence. A propos de quatorze cas. Ann. Urol 1991, 25, N°3, 120-124.
- [23] MELIN Y et CENDERON J malformations vésicales et exstrophies vésicales- Editions technique-Encycl Méd chi. (paris-France) ; Rein, organes génito urinaires, 18208A, 10-1990, 10p.
- [24] BAKER LA, GERHART JP the staged approach to bladder exstrophy closure and the role of osteotomies. World J.Urol (1998) 16, 205-211.

- [25] BAIRD AD, SPONSELLER PD, GEARHART JP the place of pelvic osteotomy in the modern era of bladder exstrophy reconstruction. *J. pediatr. Urol*, 2005, 1:31-36.
- [26] BRUZIERE J , LASFARGUES G , ALLOUCH H et BENSAMAN A-malformations vésicales. Pathologie de l'ouraque. Anomalies du col vésical. Malformations urinaires complexes : prune belly syndrome.-Encyclo Méd Chir, paris. Pédiatrie, 4083 D, 3-1981.
- [27] CULP DA The histology of the exstrophied bladder. *J. Urol*. 1964 ; 91 : 538-548
- [28] RUDIN L, TANNENBAUM R, LATTIMER JK Histologic analysis of the exstrophied bladder after anatomical closure. *J. Urol*. 1972 ; 108 : 802-805
- [29] GUBLER JP, CHELLOUL N Cancer sur exstrophie vésicale. *Ann. Chir. Infant*. 1971 ; 12 : 475-478
- [30] Epidemiology of bladder exstrophy and epispadias : a communication from the international clearinghouse for birth Defects Monitoring systems, *teratology* 36 (1987), P.221-227
- [31] NELSON CP, DUNN RL,, WEI JT contemporary epidemiology of bladder exstrophy in united states. *J Urol*, MAY 2005, 173(5): 1728-1731
- [32] ANNE-KAROLINE EBERT , HEIKO REUTTER, MICHAEL LUDWIG AND WOLFGANG H ROSCHI : the exstrophy-epispadias complex *Orphanet journal of rare diseases* 2009, 4-23
- [33] GAMBHIR L, HOLLER T, MULLER M, SCHOTT G, VOGT H ,DETLEFSEN B, EBERT AK, FISCH M, BEAUDOIN STEIN R, BOYADJIEV S ,ROSCH W, UTSCH B ,BOEMERS TM ,REUTTER H ,LUDWIG M: Epidemiological survey of 214 European families with bladder exstrophy-Epispadias complex(BEEC). *J Urol*. 2008 Apr;179(4):1539-43. pub 2008 Mar 4.
- [34] GIBBON AJ, MAFFULI N, FIXSEN J A Horizontal pelvic osteotomies for bladder exstrophy. *J bone joint surg [Br]*, 1991, 73-B, 896-8
- [35] AD BAIRD, CP NELSON, JP GAERHART Modern staged repair of bladder exstrophy: A contemporary series; *Journal of Pediatric Urology* (2007) 3, 311-315.

- [36] Ardaens Y, Kholer M, Favre R, Guérin du Masgenêt B. Pathologie de la paroi et du contenu abdominal. Échographie en pratique obstétricale, Masson; 2001. 277-92.
- [37] Wilcox DT, Chitty LS. Non-visualisations of the fetal bladder: etiology and management. *Prenat Diagn* 2001;21:977-82.
- [38] Evangelidis A, Murphy JP, Gatti JM. Prenatal diagnosis of bladder exstrophy by 3-dimensional ultrasound. *J Urol* 2004;172:1111.
- [39] Lee EH, Shim JY. New sonographic finding for the prenatal diagnosis of bladder exstrophy: a case report. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;21:498-500.
- [40] Goldstein I, Shalev E, Nisman D. The dilemma of prenatal diagnosis of bladder exstrophy: a case report and a review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;17 p 357-359.
- [41] Tong SY, Lee JE, Kim SR, Lee SK. Umbilical cord cyst: a prenatal clue to bladder exstrophy. *Prenat Diagn* 2007;27:1177-9.
- [42] Wu JL, Fang KH, Yeh GP, Chou PH, Hsieh CT. Using color Doppler sonography to identify the perivesical umbilical arteries: a useful method in the prenatal diagnosis of omphalocele-exstrophy-imperforate anus-spinal. defects complex. *J Ultrasound Med* 2004;23:1211-5.
- [43] Mandell J, Lillehei CW, Greene M, Benacerraf BR. The prenatal diagnosis of imperforate anus with rectourinary fistula: dilated fetal colon with enterolithiasis *J Pediatric Surg* 1992;27:82-4.
- [44] Hsieh K, O'loughlin MT, Ferrer FA. Bladder exstrophy and phenotypic gender determination on foetal magnetic resonance imaging. *Urology* 2005;65:998-9.
- [45] Mabile M, De Laveaucoupet J, Senat MV, Picone O, Levailant JM, Mas AE, et al. Imaging of foetal bony pelvis by computed tomography in a case of bladder exstrophy. *Utrasound Obstet Gynecol* 2009;33:716-9.
- [46] C. Furtos , G. Chene , M.-N. Varlet , F. Varlet , P. Seffert , C. Chauleur Diagnostic anténatal et prise en charge des extrophies vésicales isolées, *Gynécologie Obstétrique & Fertilité* 38 (2010) 624-630.

- [47] Meizner I, Levy A, Barnhard Y. Cloacal exstrophy sequence: an exceptional ultrasound diagnosis. Department of Obstetrics and Gynecology, Soroka Medical Center, Beer-Sheva, Israel. *Obstet Gynecol.* 1995 Sep;86(3):446-450.
- [48] Pinette MG, Pan YQ, Pinette SG, Stubblefield PG, Blackstone J. Prenatal diagnosis of fetal bladder and cloacal exstrophy by ultrasound. A report of three cases. Department of Obstetrics and Gynecology, Maine Medical Center, Scarborough 04074, USA. *J Reprod Med.* 1996 Feb;41(2):132-134.
- [49] Austin PF, Homsy YL, Gearhart JP, Porter K, Guidi C, Madsen K, Maizels M. The prenatal diagnosis of cloacal exstrophy. Department of Obstetrics, University of South Florida, Tampa, USA. *J Urol.* 1998 Sep;160(3 Pt 2):1179-1181.
- [50] GEARHART JP, Bladder exstrophy: staged reconstruction. *Current Opin Urol*, November 1999, 9 (6), 499-506.
- [51] JAMAL S. KAMAL, FRCSI, FACS: Department of surgery , faculty of Medicine, King Abdulaziz University, Jeddah, Saudi Arabia: staged Management of Bladder Exstrophy.
- [52] BEN ATTIA M, KAABAR N, SAYED S, ALOULOU T, ELMUFTI N, HOUISSA T, SAIED H les exstrophies vésicales analyse de 50 cas. *La Tunisie médicale* , juin/juillet 1990 ; vol.68,N°67.
- [53] HUSMANN. DA, MC. LORIE, G.A, CHURCHILL.BM, ET AL: inguinal pathology and its association with classical bladder exstrophy. *J pediatric surg* 1990 b. 25 (3): 332-334.
- [54] Stringer MD, Duffy PG, Ransley PG. Inguinal hernias associated with bladder exstrophy. Department of Paediatric Urology, Hospital for Sick Children, London, UK. *Br J Urol.* 1994 Mar;73(3):308-9.
- [55] ANNE K. EBERT, MONICA BALS-PRATSCH, BERND SEIFERT, HEIKO REUTTER, AND WOLFGANG H. ROSCH Genital and Reproductive Function in Males after Functional Reconstruction of the Exstrophy-Epispadias Complex-Long-Term Results; *UROLOGY* 72 (3), 2008.

- [56] François AUBERT, PHILIPPE GUITTAND. L'essentiel médical de poche, 2^{ème} édition, chapitre Néphrologie et urologie.
- [57] C. Francoual, J. Hamza Urgences chirurgicales en Salle de naissance
Session : Réanimation en Salle de naissance. Acquisitions nouvelles, incertitudes et recommandations Arch. Pédiatrie 2001 ; 8 Suppl. 2 : 423-425.
- [58] Sabine Kost-Byerly, Eric V. Jackson, Myron Yaster, Lori J. Kozlowski, Ranjiv I. Mathews, John P. Gearhart. Perioperative anesthetic and analgesic management of newborn bladder exstrophy repair. Journal of Pediatric Urology (2008) 4, 280-285.
- [59] GEARHART JP; BENCHIM J, SCRITINO C , SPONSELLER PD, JEFFS RD. The multiple reoperative bladder exstrophy closure: what affects the potential of the bladder, Urology, 1996, 47, 240-243.
- [60] Oesterling JE, Jeffs RD. The importance of a successful initial bladder closure in the surgical management of classical bladder exstrophy: analysis of 144 patients treated at the Johns Hopkins Hospital between 1975 and 1985. J Urol 1987;137:258.
- [61] Yaster M, Tobin JR, Kost-Byerly S. Local anesthetics. In: Schechter NL, Berde CB, Yaster: M, editors. Pain in infants, children, and adolescents. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2003. p. 241.
- [62] Lerman J, Strong HA, LeDez KM, et al. Effects of age on the serum concentration of alpha 1-acid glycoprotein and the binding of lidocaine in pediatric patients. Clin Pharmacol Ther 1989;46:219.
- [63] Jean-Louis Pourriat, Claude Martin Principes de réanimation chirurgicale 2^{ème} édition 2005 p 740-743.
- [64] Sabine Kost-Byerly a,c, *, Eric V. Jackson a, Myron Yaster a,c , Lori J. Kozlowski a , Ranjiv I. Mathews b,c , John P. Gearhart b,c Perioperative anesthetic and analgesic management of newborn bladder exstrophy repair Journal of Pediatric Urology (2008) 4, 280-285.
- [65] André Muller, Pierre Gauthier-Lafaye. Anesthésie locorégionale et traitement de la douleur. Septembre 2009. p603

[66] HAFEZ A, ELSHERBINY M, BAZEED M, GHONEIM M one stage primary reconstruction of bladder exstrophy with modified penile disassembly. Eur.Uro.suppl.2 (2003) n°1p209.

[67] ELSHERBINY MT, HAFEZ AT complete repair of bladder exstrophy in boys : can hypospadias be avoided, Euro.urol.2005,47:691-694.

[68] MITCHELL ME, BAGLI DJ complete penile disassembly for epispadias repair. The Mitchell technique. J Urol.january 1996, 155 (1):300-304.

[69] MOHAMED T. EL-SHERBINY, ASHRAF T. HAFEZ AND MOHAMED A. GHONEIM: COMPLETE REPAIR OF EXSTROPHY: FURTHER EXPERIENCE WITH NEONATES AND CHILDREN AFTER FAILED INITIAL CLOSURE.

[70] J FUCHS, S GLUER, H MILDENBERGER one stage reconstruction of bladder exstrophy, j ped surg 6 (1996) 212-215.

[71] RICHARD W. GARDY, MICHAEL E. MITCHELL Complete primary repair of exstrophy, V 162, P 1415-1420, October 1999.

[72] HAMMOUDA H and KOTB H: Complete primary repair of bladder exstrophy: Initial experience with 33 cases. J Urol 2004; 1441-1444.

[73] HAMMOUDA H: Results of complete penile disassembly for epispadias repair in 42 patients. J Urol 2003; 170-1963.

[74] GRADY RW, AND MITCHELL ME: Newborn exstrophy closure and epispadias repair. World J Urol 16: 200-204, 1998.

[75] M. F. Macnicol, H. Al Rawashdeh, J. Auld: Technical aspects of the Salter innominate osteotomy, Current Orthopaedics (2000) 14, 209-214.

[76] J. Sales de Gauzy: Pelvic reorientation osteotomies and acetabuloplasties in children. Surgical technique Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research (2010) 96, 793-799.

[77] M.F. Macnicol : The Salter innominate osteotomy ,Current Orthopaedics (2007) 21, 85-93.

[78] MOLLARD P, MOURIQUAND P, JOUBERT P L'exstrophie vésicale et ses variantes. Encyclo Méd chir (paris-France) – Techniques chirurgicales urologie-gynécologie 41180,9-1988,14p.

[79] KIRSTAN K. MELDRUM, ANDREW D. BAIRD, AND JOHN P. GEARHART: PELVIC AND EXTREMITY IMMOBILIZATION AFTER BLADDER EXSTROPHY CLOSURE: COMPLICATIONS AND IMPACT ON SUCCESS. Urology 2003 Dec62 (2) 1109-1113.

[80] Paul D. Sponseller, MD, Mihir M. Jani, MD, Robert D. Jeffs, MD and John P. Gearhart, MD: Anterior Innominate Osteotomy in Repair of Bladder Exstrophy The Journal of Bone and Joint Surgery vol83:p184-193 (2001).

[81] SPONSELLER PD , GEARHART JP , JEFFS RD , MAGID D , FISHMAN E; the anatomy of the pelvis in the exstrophy complex. J bone joint surg Am, 1995,77,177-89.

[82] JOHN P. GEARHART," DAVID C. FORSCHNER, ROBERT D. JEFFS, JACOB BENCHAIM AND PAUL D. SPONSELLER: A COMBINED VERTICAL AND HORIZONTAL PELVIC OSTEOTOMY APPROACH FOR PRIMARY AND SECONDARY REPAIR OF BLADDER EXSTROPHY THE Journal of urology, 1996, 155,689-693.

[83] SPONSELLER PD, GEARHART JP, JEFFS RD anterior innominate osteotomies for failure or late closure of bladder exstrophy. J Urol, 1991,146,137-40.

[84] D. Jones; S. Parkinson, FRCS and H. S. Hosalkar: Oblique pelvic osteotomy in the exstrophy/epispadias complex Journal of Bone and Joint Surgery - British Volume, 2006 Vol 88-B, Issue 6, 799-806.

[85] COSKUN ÖZCAN, IBRAHIM ULMAN, SINAN KARA, ALI AVANO GLU, AKIN KAPUBA GLI AND ACUN GÖKDEMIR : CLINICAL RESULTS WITH ANTERIOR DIAGONAL ILIAC OSTEOTOMY IN BLADDER EXSTROPHY, J Urol Vol. 163, 1932-1935, June 2000.

[86] PURVES TODD, NOVAK THOMAS, KING JEREMY, GEARHART JOHN P, HAMMOUDA HISHAM M, MITCHELL MICHAEL E: Modified Young-Dees-Leadbetter neck reconstruction after exstrophy repair, the journal of urology A.2009, Vol 182, n°4, P 1813-1818.

[87] PHICHAYA SUJJANTARARAT AND AREESAK CHOTIVICHIT: Surgical reconstruction of exstrophy-epispadias complex: Analysis of 13 patients International Journal of Urology (2002) 9, 377-384.

[88] JULIAN S. ANSELL SURGICAL TREATMENT OF EXSTROPHY OF THE BLADDER WITH EMPHASIS ON NEONATAL PRIMARY CLOSURE: PERSONAL EXPERIENCE WITH 28 CONSECUTIVE CASES TREATED AT THE UNIVERSITY OF WASHINGTON HOSPITALS FROM 1962 TO 1977:TECHNIQUES AND RESULTS J.Urol Vol. 168, 214-217, July 2002.

[89] BENCHIM J, GEARHART JP current management of bladder exstrophy. Technical Urol, 1996, 2, 22-23.

[90] JOHN P CONNOR, JOHN K LATTIMER, TERRY W HENSLE AND KEVIN A BURBIGE Primary closure of bladder exstrophy: long -term functional results in 137 patients, Journal of pediatric surgery V 23, December 1998, P: 1102-1106.

[91] LOTTMAN H, MELIN Y, LOMBRAIL P, CENDRON Reconstruction de l'exstrophie vésicale: étude rétrospective de 57 patients avec évaluation des critères favorisant l'acquisition de la continence. Ann. Urol, 1998, 32, n°4, 233-239.

[92] DODSON JL, SURER I, BAKER LA, JEFFS RD, GEARHART JP: the newborn exstrophy bladder inadequate for primary closure: evaluation, management and outcome. J. Urology 2001; 165 (5): 1656-1659.

[93] SCHAEFFER ANTHONY J, PURVES J TODD, KING JEREMY A, SPONSELLER PAUL D, JELLS ROBERT D, GEARHART JOHN P, GRADY RICHARD Complications of primary closure of classic bladder exstrophy; journal of urology A 2008, Vol 180, n°4, P 1671-1674.

[94] HUSMANN DA, Me LORIE GA, CHURCHIL BM Closure of the exstrophy bladder: an evaluation the factors leading to its success and its importance on urinary continence. J Urol, 1989, 142, 522-534.

[95] Jeffs RD, Guice SL, Oesch I. The factors in successful exstrophy closure. J Urol 1982 ; 127 : 974.

[96] MOLLARD P, MAURIQUAND PDE, BUTTIN X Urinary continence after reconstruction of classical bladder exstrophy (73 cases). Br J Urol, 1994, 73,p 298-302.

[97] NICHOLLS G, DUFFY PG Anatomical correction of exstrophy-epispadias complex: analysis of 34 patients.Br J Urol, 1998, 82, 865-869.

[98] MICHAEL E. MITCHELL AND DARIUS J. BAGLI: COMPLETE PENILE DISASSEMBLY FOR EPISPADIAS REPAIR: THE MITCHELL TECHNIQUE J.URO Vol. 155,300304, January 1996.

[99] MATHEWS R, GEARHART JP Modern staged reconstruction of bladder exstrophy-still the gold standard. Urology, January 2005, 65(1), 2-4.

[100] S. CELAYIR, N. KILIC, M. ELIC, EVIK and C. BUYUKUNAL: Rectus abdominis muscle flap (RAMF) technique for the management of bladder exstrophies: late clinical outcome and urodynamic findings British Journal of Urology (1997), 79, 276-278.

[101] SUMFEST. JM. MITCHELL. ME : Reconstruction of the umbilicus in exstrophy, J. Urol 1994,151 (2): 453.

[102] PINTO PA, STOCK JA, HANNA MA results of umbilicoplasty for bladder exstrophy. J Urol, December 200, 164 (6), 2055-2057.

[103] CONNOLLY JA, PEPPAS DS, JEFFS RD, GEARHART JP: prevalence and repair of inguinal hernias in children with bladder exstrophy. J Urol, November 1995, 154 (5), 1900-1901.

[104] HUSMANN.DA, Mc LORIE GA, CHURCHILL BM : Hypertension following primary bladder closure for fescial extrophy (see comments) J. Pediatric surg, 1993, 28 (2): 239-241.

[105] ARLEN AM, CS COOPER, MORCUENDE J, JC AUSTIN l'efficacité et la sécurité de spica jette pour l'immobilisation de la vessie après la fermeture initiale de l'exstrophie vésicale classique. Urologie pédiatrique J. 15 juillet 2010.

[106] MOLLARD P, BRINGEON G ET BEYDOUN S : traitement de l'épispadias.- Editions techniques-Encyclo Méd chi (paris-France). Urologie-gynécologie, 41335, 12-1990, 8p.

[107] KHOURY AE, PAPNIKOLAOU F, AFSHAR K, ZUKER A novel approach to skin coverage for epispadias repair. J Urol.2005 April, 173 (4): 1332-1333.

[108] LEPOR H, SHAPIRO E, JEFFS RD: Urethral reconstruction in boys with classical bladder exstrophy.J.Urol.1984; 131: 512-515.

[109] LOWE FC, JEFFS RD: Wound dehiscence in bladder exstrophy : an examination of the etiologies and factors for initial failure and subsequent success. *J.Urol.* 1983;130: 312-315.

[110] A.D. Baird , J.P. Gearhart, R.I. Mathews: Applications of the modified Cantwell-Ransley epispadias repair in the exstrophy-epispadias complex *Journal of Pediatric Urology* (2005) 1, 331-336.

[111] DIDIER AUBERT, complexe exstrophie vésicale épispadias, cours DESC chirurgie pédiatrique 2010.

[112] BORZI.PA THOMAS.DF: Cantwell-Ransley epispadias repair in male epispadias and bladder exstrophy. *J.Urol* 1994, 151(2)-457.

[113] YUSUF KIBAR, CHRISTOPHER ROTH, DOMINIC FRIMBERGER, BRADLEY P. Kropp Long-Term results of penile disassembly Technique for correction of Epispadias. *Urology*, Volume 73, Issue 3, March 2009, Pages 510-514.

[114] P. A. D E W A N: Ureteric reimplantation: a history of the development of surgical techniques *BJU International* (2000), 85, 1000-1006.

[115] ANDROULAKAKIS PA, STEFANIDIS AA, KARAMANOLAKIS DK, MOUTZOURIS V, KOUSSIDIS A: the long term outcome of bilateral Cohen uretric reimplantation under a common submucosal tunnel. *BJU int*, 2003, 91, 853-855 .

[116] YOUNG H.H : An operation for the cure of incontinence associated with epispadias. *J Urol* 1922;17:1.

[117] DEES J.E : Congenital epispadias with incontinence. *J Urol* 1949;62:513.

[118] LEADBETTER G.W: Surgical correction of total urinary incontinence. *J Urol* 1964;91:261.

[119] ALAIN-P BOURCIER, EDWARD-J MCGUIRE, PAUL ABRAMS : dysfonctionnements du plancher pelvien: tome 2, traitement et prise en charge.

[120] BHATNAGAR V , LAL R, AGARWALA S, MITRA DK : bladder neck repair in urinary bladder exstrophy. *Pediatr.Surg.Int.* 1999 ; 15 (3-4) 290-293.

[121] ABARRY BELMAN, R KING, STEPHAN ALAN KRAMER : clinical pediatric urology.

[122] KOCKUM CC, HANSSON E, STENBERG A, SVENSSON J, MALMFORS G bladder exstrophy in Sweden: a long-term follow-up study. Eur J pediatric surg, August 1996, 6(4) 212-215.

[123] JONES J A, MITCHELL M E , RINK R C, Improved results using modification of young-Dees-Leadbetter bladder neck reconstruction ; British journal of urology A 1993, Vol 71, n°5, P 555-561.

[124] BURKI TARIQ; HAMID RIZWAN; DUFFY PATRICK; RANSLEY PHILIP; WILCOX DUNCAN; MUSHTAQ IMRAN; GEARHART JOHN P. Long-term follow up of patients after redo bladder neck reconstruction for bladder exstrophy complex, the journal of Urology 2006, Vol 176, n°3, 1138-1142.

[125] A D BAIR, C P NELSON, J P GEARHART Modern staged repair of bladder exstrophy: a contemporary series, journal of pediatric urology (2007) 3, 311-315.

[126] J TODD PURVES, ANDREW D BAIRD , JOHN P GEARHART The modern staged repair of bladder exstrophy in the female: a contemporary series; journal of pediatric urology (2008), 150-153.

[127] ILHAMI SURER, LINDA A BAKER, ROBERT D JEFFS , JOHN P GEARHART, modified Young-Dees Leadbetter bladder neck reconstruction in patients with successful primary bladder closure elsewhere; journal of pediatric Urology (2001) Vol 165, P 2438-2440.

[128] DAVID Y CHAN, ROBERT D JEFFS, AND JOHN P GEARHART Determinants of continence in the bladder exstrophy population, pediatric urology, April 2001 Vol 57, P 774-777.

[129] DAVID J HERNANDEZ, TODD PURVES, JOHN P GEARHART Complications of surgical reconstruction of the exstrophy-epispadias complex, journal of urology, (2008) 4, 460-466.

[130] BAIRD AD, NELSON CP, GEARHART JP. Modern staged repair of bladder exstrophy: contemporary series. J Pediatric Urol 2007;311-315.

[131] MITROFANOFF : cystostomie continente trans-appendiculaire dans le traitement des vessies neurologiques, chir pediatrique 21 (1980), P. 297 view record in scopus/city by scopus (295).

[132] EH DYKES, P G DUFFY, P G RANSLEY the use of mitrofanoff principle in achieving clean intermittent catheterization and urinary continence in children, journal of pediatric surgery, (1991) Vol 26, P 535-538.

[133] MARK P CAIN, ANTHONY J CASALE, SHELLY J KING, RICHARD C RINK Appendicovesicostomy and newer alternatives for the Mitrofanoff procedure: Results in the last 100 Patients at riley children Hospital, the journal of urology, (1999) Vol 162, P 1749-1752.

[134] MOHAMED NABIL MHIRI, ALI BAHLOUL, KAMEL CHABCHOUB: Appendicovésicotomie de Mitrofanoff chez l'enfant: indications et résultats; progrès en urologie (2007), 17, 245-249.

[135] TEKANT G; EMIR H; EROGLU E. ESENTURK N, BUYUKUNAL C, DANISMEND N, SOYLET Y catheterisable continent urinary diversion (Mitrofanoff principle): clinical experience and psychological aspects; European journal of pediatric surgery A. 2001, Vol.11, n°4, pp.263-267.

[136] NARAYANSAWAMY, WILCOXD T, CUCKOWP M, DUFFY P G, RASLEY P G The Yang-Monti ileovesicostomy: a problematic channel, BJU international A 2001, Vol 87, n°9, P 861-865.

[137] P. cochat, yves aigrain : PROGRES EN PEDIATRIE 1 1 : les malformations de l'appareil urinaire.

[138] LOCKHART JL, DAVIES R, COX C, ET AL : the gastro-ileo-ileal pouch : an alternative continent urinary reservoir for patients with short bowel, acidosis and / or exstensive pelvic radiation. J Urol 1993, 150 (1):46.

[139] MOR Yoram; LEIBOVITCH Ilan; GOLOMB Jacob; BEN-CHAIM Jacob; NADU Andrei; PINTHUS Jehonathan H.; RAMON Jacob; GUY Laurent Lower urinary tract reconstruction by augmentation cystoplasty and insertion of artificial urinary sphincter cuff only: long term follow-up Service d'Urologie, CHRU de Clermont-Ferrand, France 2004, vol. 14, no3, pp. 310-314.

[140] B. GATTEGNO, L. LAGRANGE, P. COLOBY, B. d'ACREMONT, K. TCHALA, E. OUAKIL, B. LUKACS, P. THIBAUT Analyse fonctionnelle de la miction et de la continence après entérocystoplastie (27 patients) Service d'Urologie, Hôpital Tenon, 4, Progrès en Urologie (1991) ; p 1-6.

[141] SULTAN SAJID, HUSSAIN LIAZ, AHMED BASHIR, SADAFABA UMER, SAULAT SHARJEEL, ANWAR NAQVI SA, ADIBUL HASSAN RIZVIS ROYLE MARTIM A. Clean intermittent catheterization in children through a continent catheterizable channel: A Developing country experience, the journal of urology A.2008, Vol 18, n°4, P 1852-1855.

[142] BELKACEM R., KRIOUILE Y., OUTARAHOUT O. traitement actuel de l'exstrophie vésical à propos de 31 cas ; Médecine du Maghreb 1998 n°72 ; p 32-34

[143] Stein R, Fisch M, Stockle M, Hohenfellner R. Urinary diversion in bladder exstrophy and incontinent epispadias: 25 years of experience. J Urol 1995 ; 154 : 1177-81.

[144] BRUZIÈRE.J; AUDRY.G.MERIA.P: traitement actuel de l'exstrophie vésicale Ann Urol, 1992, 26, n°4, 233-239.

[145] J. Berkowitz, A.C. North, R. Tripp, J.P. Gearhart, Y. Lakshmanan: Mitrofanoff continent catheterizable conduits: Top down or bottom up Journal of Pediatric Urology (2009) 5, 122e125.

[146] A .LEGUERRIER: Vessie. Nouveaux dossier d'anatomie "petit bassin" p : 65-76.

[147] KASAT L.S, BORWANKAR S.S, Factors responsible for successful primary closure in bladder exstrophy: Pediatric surgery international A.2001, Vol 16, n°3, P 194-198.

[148] DUHAMEL B Les vessies intestinales contrôlées par le sphincter anal. Techniques et résultats. Ann. Chir. Infant. 1971 ; 12 : 433-442.

[149] GRISE Ph, AUVIGNE J, BUZELIN JM Appréciation à long terme de la dérivation urinaire par néovessie rectale. Ann. Urol. 1987 ; 21 : 42-47.

[150] MELIN Y., CENDRON J. - Avenir génital des sujets atteints d'exstrophie vésicale. A propos de 118 patients âgés de plus de 18 ans (80 garçons, 38 filles).

[151] WOODHOUSE CR, KELLETT MJ Anatomy of the penis and its deformities in exstrophy and epispadias. J. Urol. 1984 ; 132 : 1122-1124.

[152] HANNA MK, WILLIAMS DI Genital function in males with vesical exstrophy and epispadias. Br. J. Urol. 1972 ; 44 : 169-174.

[153] WOODHOUSE CR, RANSLEY PG, WILLIAMS DI The patient with exstrophy in adult life. Br. J. Urol. 1983 ; 55 : 632-635.