



EXSTROPHIE VÉSICALE CHEZ L'ADULTE (à propos de 5 cas)

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 31/10/2018

PAR

Mlle. Oumaima SIYOURI
Née le 12 Mai 1993 à FES

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Exstrophie vésical- Épispadias- Dérivation urinaire - Malformation- Adulte

JURY

M. FARIH MOULAY HASSAN PRÉSIDENT

Professeur d'Urologie

M. EL AMMARI JALAL EDDINE RAPPORTEUR

Professeur agrégé d'Urologie

M. TAZI MOHAMMED FADL } JUGES

Professeur agrégé d'Urologie

M. MELLAS SOUFIANE.....

Professeur agrégé d'Anatomie

M. AHSAINI MUSTAPHA..... MEMBRE ASSOCIÉ

Professeur assistant d'Urologie

SOMMAIRE

SOMMAIRE	1
ABREVIATIONS	5
INTRODUCTION	6
HISTORIQUE	9
EMBRYOLOGIE	13
ETIOPATHOGENIE	19
I. La région hypogastrique	24
II. La vessie et l'urètre	26
1. la vessie	26
1.1. Architecture	26
1.2. corps ou vessie mobile	26
1.3. la base	27
1.4. La vascularisation de la vessie	29
1.5. L'innervation de la vessie	34
1.6. Les moyens de fixité.....	35
1.7. Les Rapports de la vessie	35
2. l'urètre	41
2.1. L'urètre masculin.....	41
2.2. L'urètre féminin	42
III. L'appareil génital	46
1. appareil génital masculin	46
1.1. les testicules	46
1.2. les voies spermatiques	46
1.3. les glandes annexes de l'appareil génital masculin	46
1.4. le pénis	47
2. appareil génital féminin	47
2.1. les ovaires	48
2.2. les trompes utérines	48

2.3. l'utérus	48
2.4. la vulve	48
HISTOLOGIE	54
ETUDE ANATOMIQUE DE L'EXSTROPHIE VESICALE	57
I. La plaque vésicale	58
II. Le col vésical	59
III. Le haut appareil urinaire	59
IV. L'urètre	60
V. Les organes génitaux externes	60
VI. Le périnée	62
VII. La paroi abdominale	62
VIII. Le bassin	62
IX. les variantes de l'extrophie vésicale	66
ETUDE HISTOLOGIQUE DE L'EXSTROPHIE VESICALE	68
PARTIE PRATIQUE	70
MATERIELS ET METHODES	71
RESULTATS	73
DISCUSSION	85
I. Epidémiologie	86
1. Incidence	86
2. sexe	87
3. la race	88
4. génétique	88
II. Diagnostic	89
1. anténatal	89
2. post natal	94
2.1. La plaque vésicale	94
2.2. les malformations des organes génitaux	95

2.3. Les autres malformations	97
2.4. la marche	98
3. Paraclinique	98
3.1. urographie intraveineuse (UIV)	98
3.2. l'échographie	99
3.3. radiographie de bassin et l'ASP	100
3.4. Uroscanner	100
III. TRAITEMENT	101
1. le but	101
2. les moyens thérapeutiques chirurgicaux	102
2.1 La reconstruction vésicale	102
2.2. L'exérèse de la plaque	141
2.3. Les dérivations urinaires	142
2.3.1. Les dérivations cutanées externes	142
2.3.2. Les dérivations internes	144
2.4. La fermeture pariétale	146
IV. Evolution et complication	148
1. Evolution spontanée	148
2. l'infection urinaire	148
3. La lithiase vésicale	148
4. l'incontinence urinaire	149
5. la cancérisation	149
V. Pronostic	152
1. pronostic vital	152
2. Pronostic urinaire	152
3. Avenir génital	153
CONCLUSION	155
RESUMES.....	158
BIBLIOGRAPHIE.....	164

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.
NFS	: numération formule sanguine.
IRM	: imagerie par résonance magnétique.
ADK	: adénocarcinome.
TDM	: tomodensitométrie.
AG	: anesthésie générale.
SA	: semaine d'aménorrhée.

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.

L'exstrophie vésicale est une anomalie rare, 1 cas pour 30 000 à 50 000 naissances et touche avec prédilection le garçon avec un sex-ratio de 4/1 [1].

La vessie se présente sous l'aspect d'une plaque rougeâtre, occupant la partie inférieure de l'abdomen et correspondant à la paroi postérieure de la vessie mise à nu. L'urètre est court et malformé sous la forme d'un épispadias complet.

Un consensus s'est actuellement établi sur la nécessité d'un traitement précoce de l'exstrophie vésicale, dès la naissance tout au plus avant la puberté.

La problématique posée par l'exstrophie vésicale chez l'adulte est différente et plus complexe que celle de l'enfant. En effet si ce dernier n'est principalement sensible qu'au problème urinaire, une prise en charge tardive à l'âge adulte entraîne des répercussions sexuelles, psychologiques et sociales considérables.

Les séries de la littérature concernant l'exstrophie vésicale chez l'adulte sont peu nombreuses. La plupart d'entre elles se limitent à des cas cliniques ou correspondent à des exstrophies opérées pendant l'enfance et suivies jusqu'à l'âge adulte.

De notre part, notre étude porte sur 5 patients admis au service d'urologie de Fès, et s'étale sur une période de 7 ans. Depuis 2010 jusqu'à 2017, 4 hommes et 1 femmes.

L'objectif de cette étude est d'analyser les particularités de l'exstrophie vésicale chez l'adulte, sur les plans psycho-social et chirurgical, ainsi que de rapporter l'expérience du service d'urologie de CHU HASSAN II de Fès et de faire une étude comparative avec la littérature.

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 postpartum 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 manoeuvre 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 patients 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

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 feuilletts ento et ectodermique. (Figure 1)

Sous l'ouverture du canal allantoïdien, 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. Dès 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 dorsoventral pour former la vessie définitive, sous la poussée et le développement de la masse intestinale.

Les feuilletts 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 :

- la muqueuse vésicale non trigonale provient du sinus urogénital.
- issu de l'allantoïde d'origine endoblastique.
- 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]

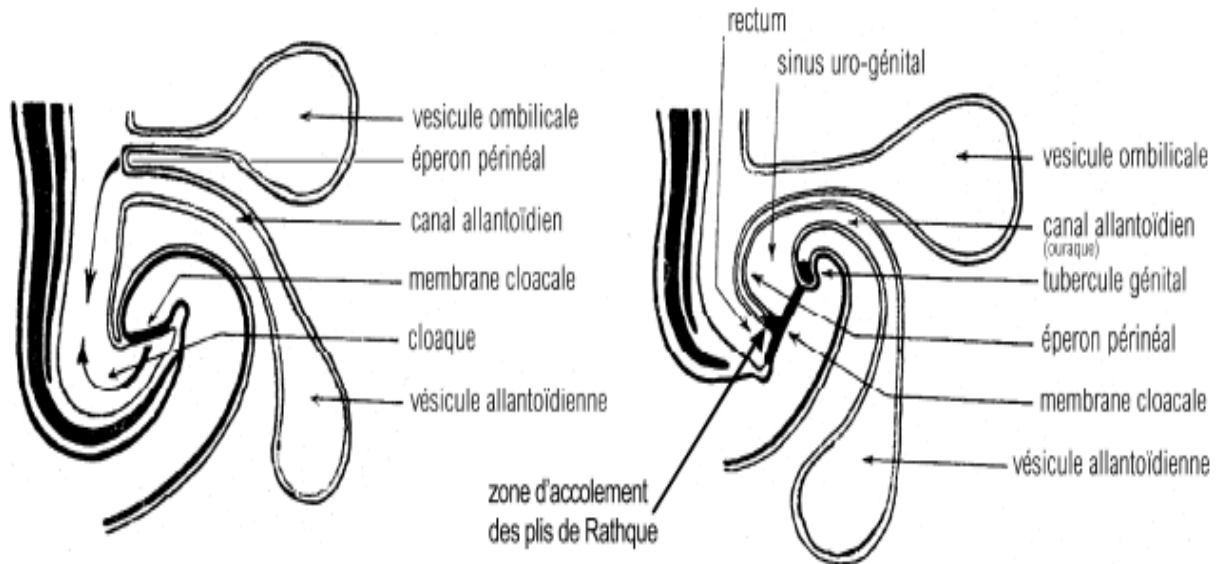


Figure 1

Figure 2

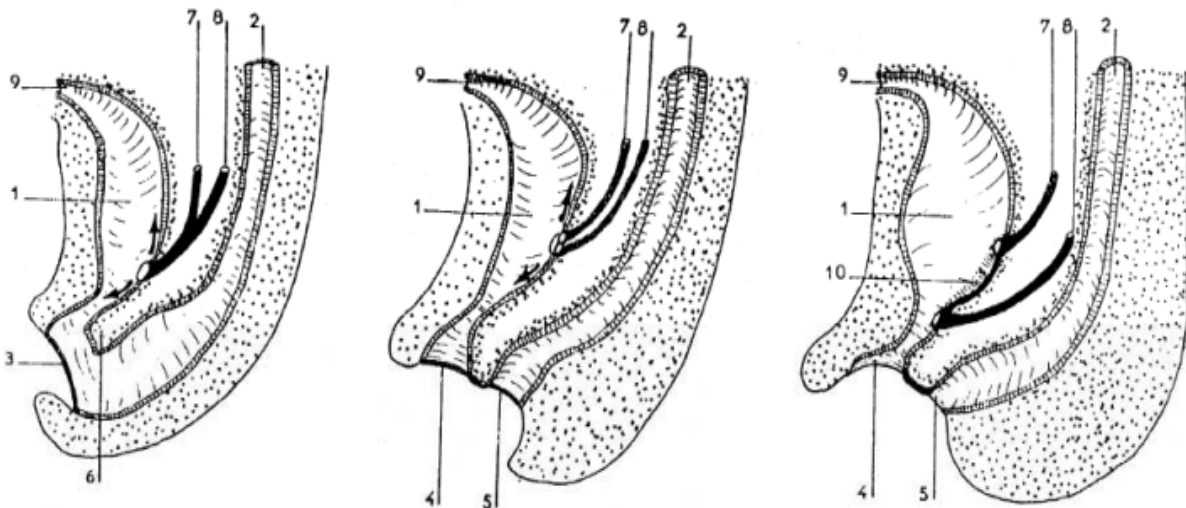


Figure 3. [6]

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.

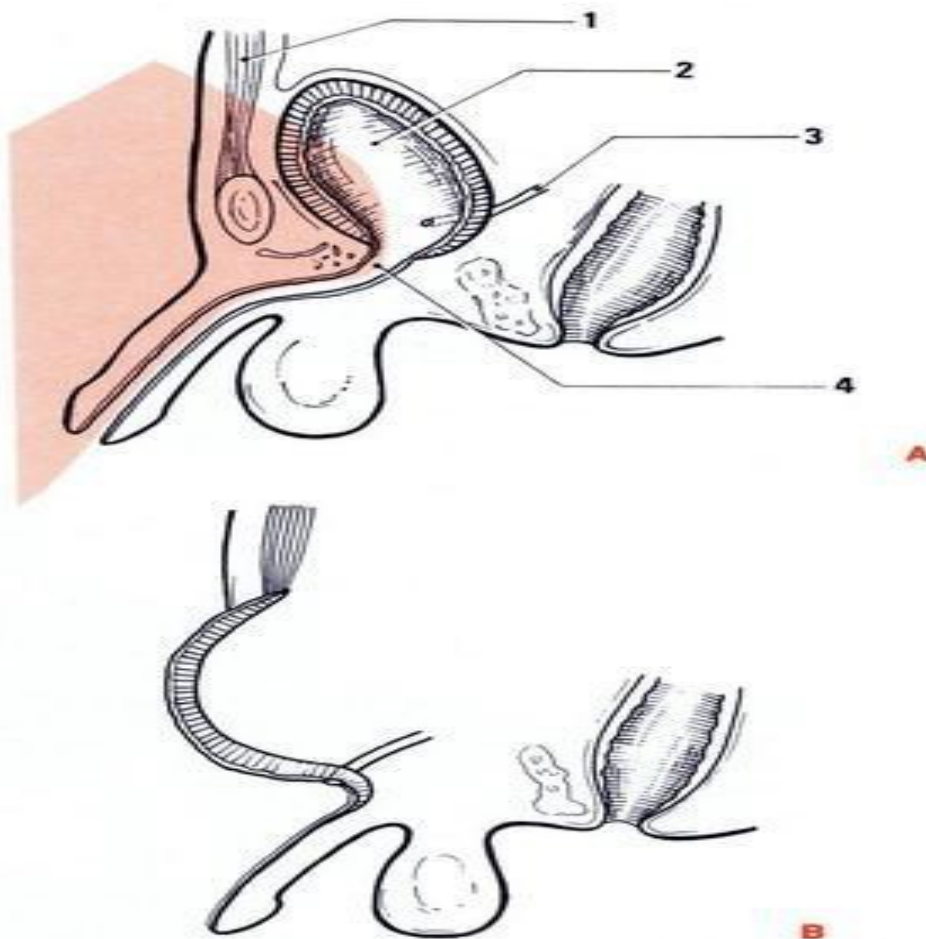
La théorie de SOLERE pourrait expliquer aisément le siège aberrant et l'extension anormale de la membrane urogénitale. Selon cet auteur, au cours de l'évolution normale, le cloisonnement du cloaque aboutirait juste en avant de la membrane cloacale qui ne serait pas divisée et deviendrait en totalité 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 urogénital.[8]

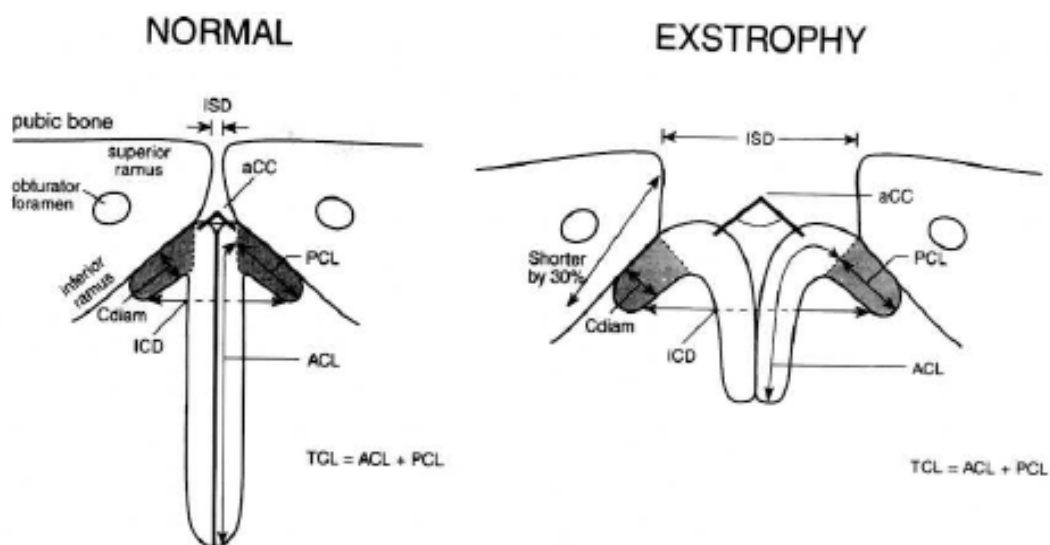


A. En rosé ce qui manque dans l'exstrophie vésicale : paroi abdominale antérieure sous-ombilicale, paroi antérieure de la vessie, du col vésical et de

l'urètre postérieur, paroi dorsale de l'urètre pénien.

1. paroi abdominale
2. vessie
3. urètre
4. urètre

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]



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

I. 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, audessous 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 coté 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 symphysepubienne, 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]

II. La vessie et l'urètre :

1. la vessie :

1.1. 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.

1.2. 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 enserrent le col vésical. [12]

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

1.3. 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 contralatéral 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 urétral.

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 détroisor, 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]

1.4. 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:
- Chez l'homme: il provient de l'artère génito-vésicale, branche de l'hypogastrique.
- 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 noeuds iliaques externes.
- Les lymphatiques de la partie postérieure: se rendent aux noeuds de la bifurcation de l'hypogastrique.
- Les lymphatiques du col: vont aux noeuds du promontoire. [13]

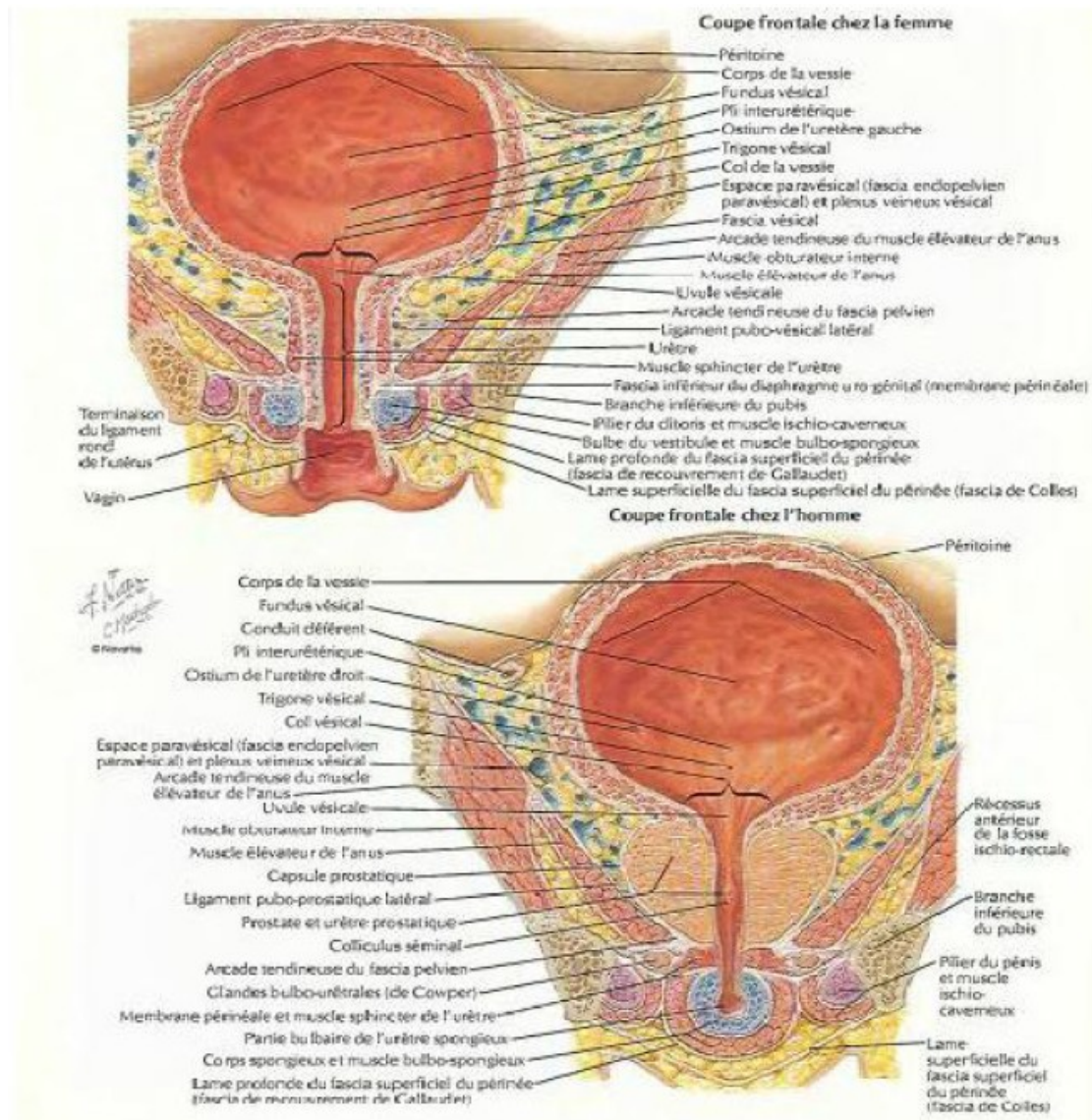
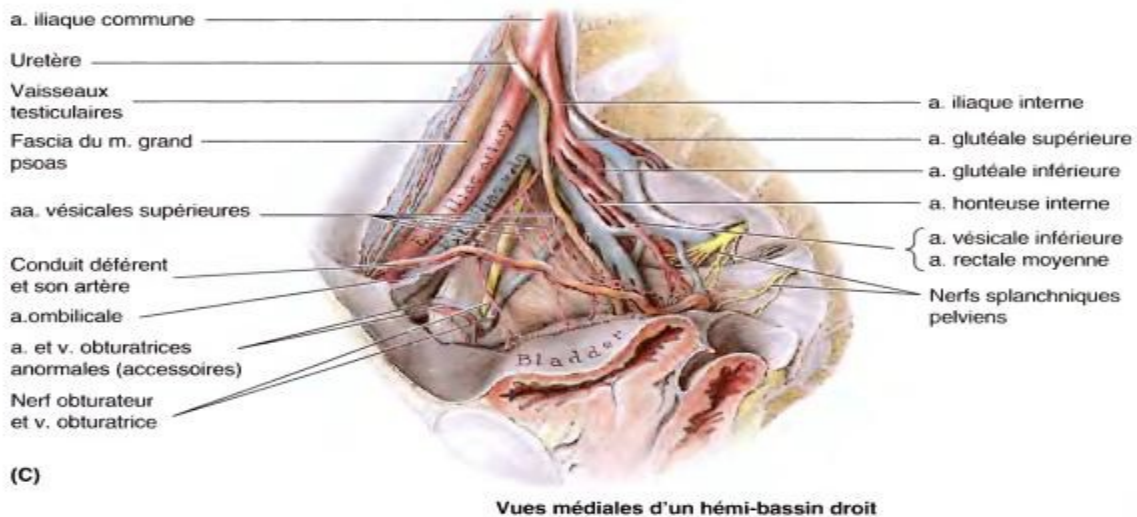
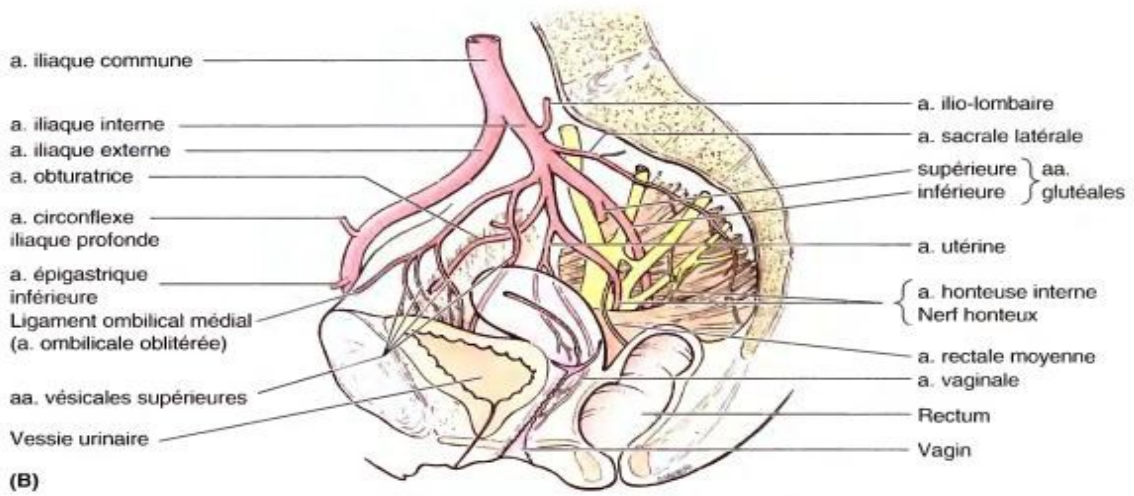
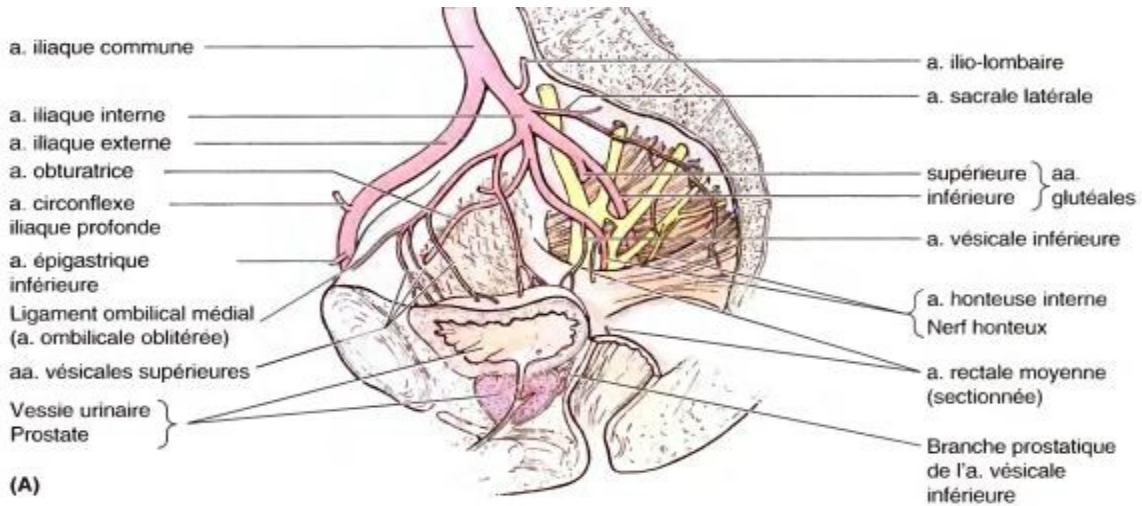


Figure 1 : Anatomie de la vessie normale chez l'homme et la femme. [17]



Vues médiales d'un hémibassin droit

Artères et rapports vasculo-nerveux du bassin [20]

- A : Artères du bassin masculin.
- B : Artères du bassin féminin.
- C : Eléments vasculo-nerveux du bassin masculin

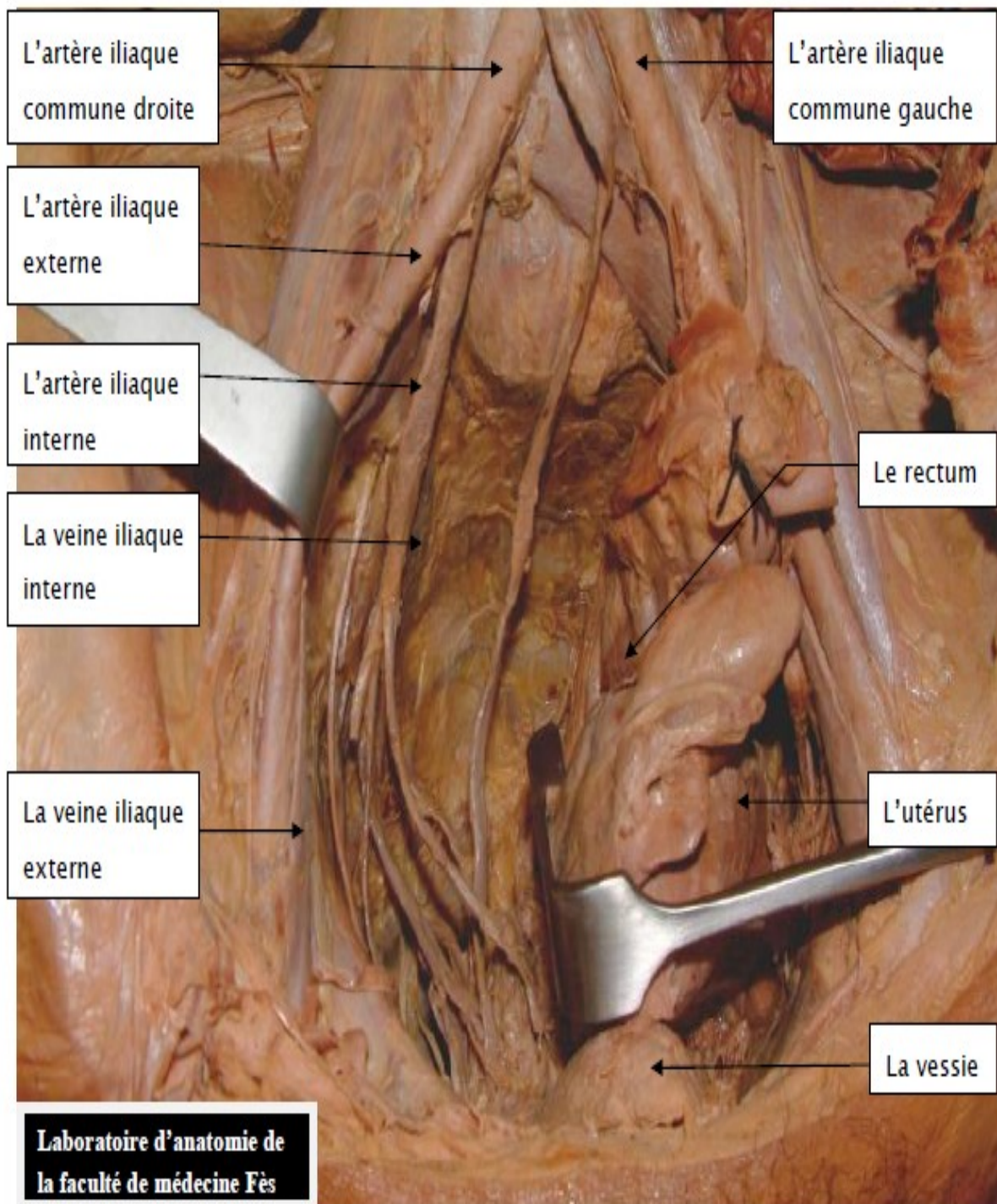


Figure 2 :La vascularisation de la vessie chez la femme. [14]

1.5. 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.

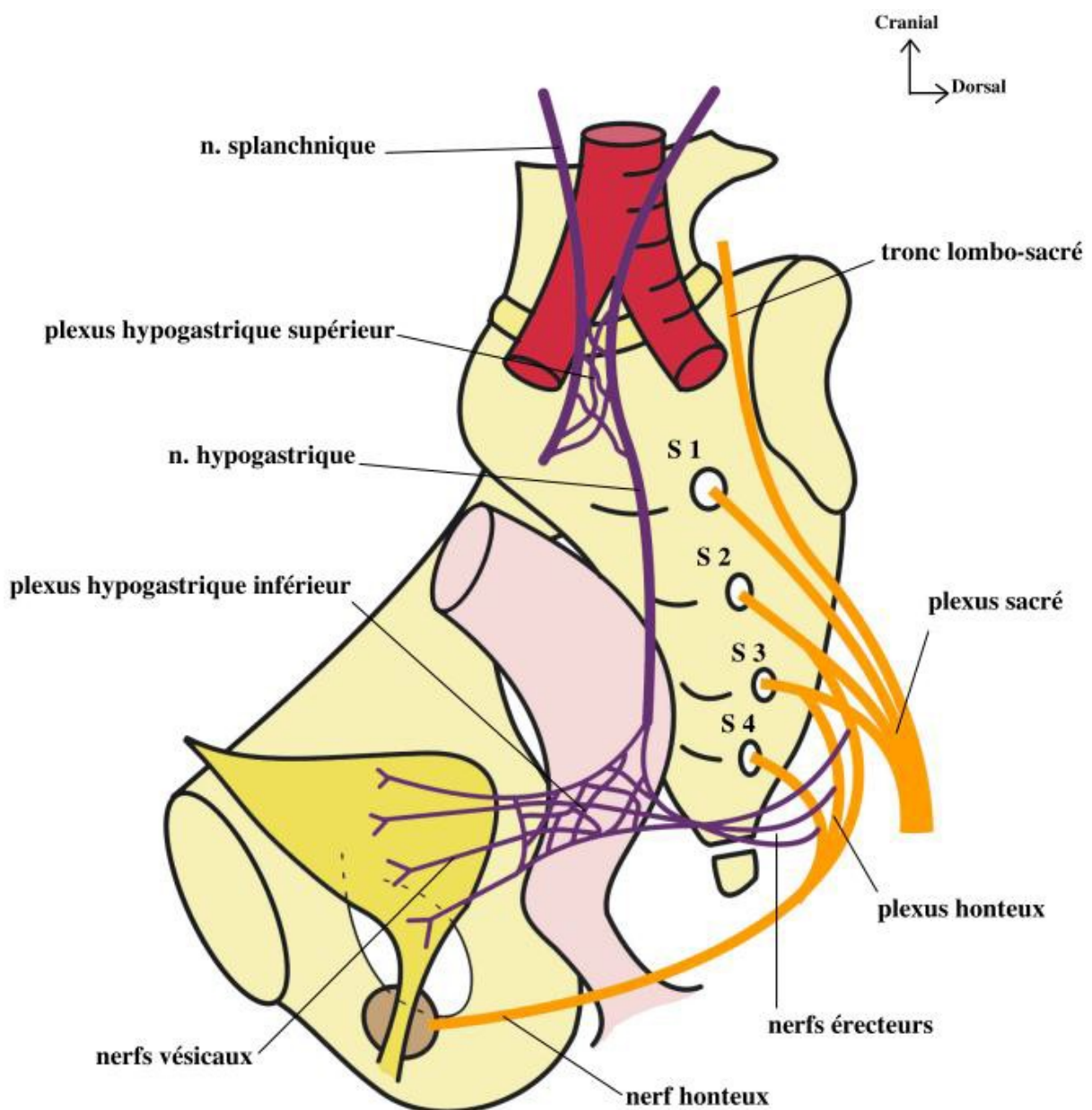


Figure 3 : L'innervation de la vessie chez l'homme. [16]

1.6. 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 prostatopéritonéale 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]

1.7. Les Rapports de la vessie :

a. Vessie vide :

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

a.1. 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-desac 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 ombilicoprévésicale 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 fibromusculaire 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 audessous 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]

e. 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 bulbocaverneux 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. l'urètre :

2.1. 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]

2.2. 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.

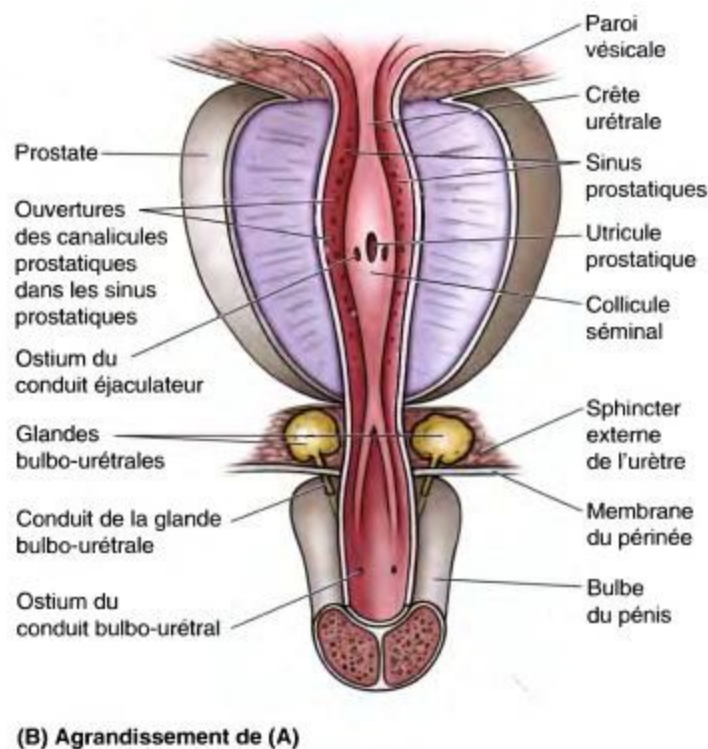
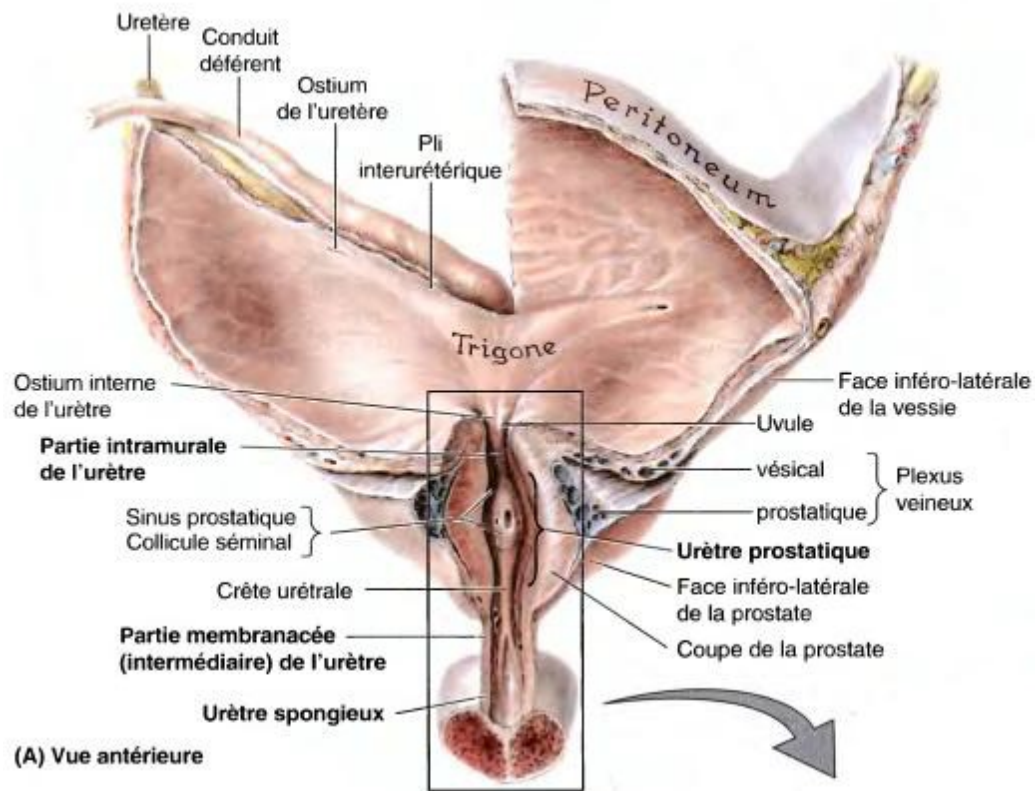


Figure 4 : Configuration interne de la vessie et de urètre masculins. [20]

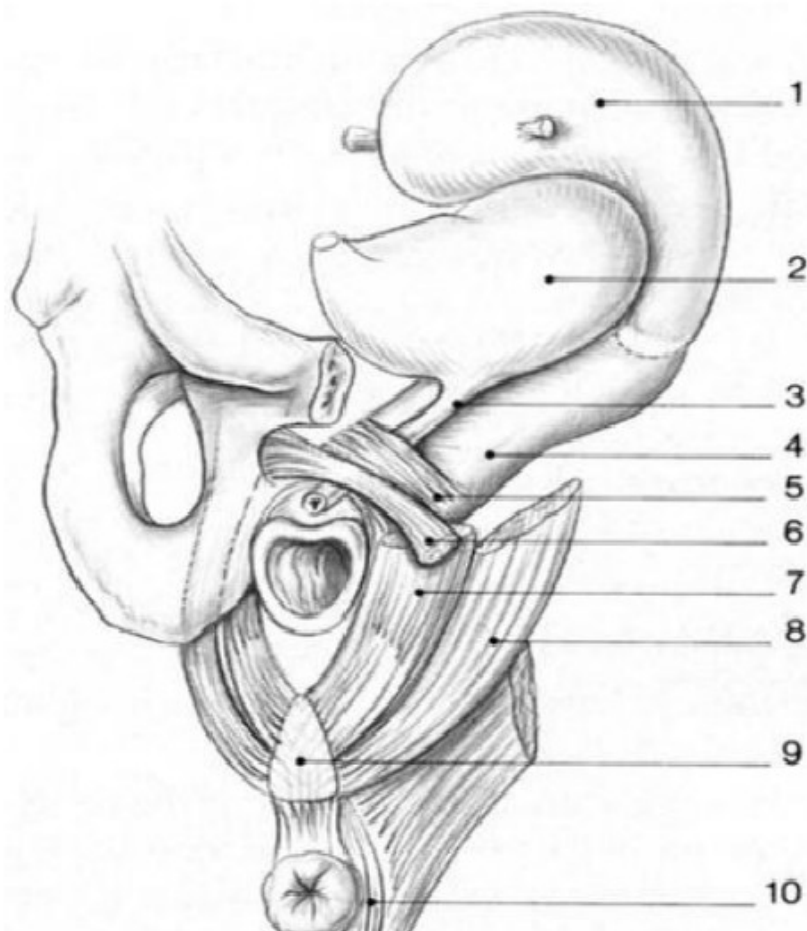


Figure 5 : La disposition de l'urètre et muscles du périnée chez la femme [26]

1. Utérus.
2. Vessie.
3. Urètre.
4. Vagin.
5. Sphincter strié urétral et son insertion sur le vagin.
6. Muscle compresseur de l'urètre.
7. Muscle bulbo-spongieux.
8. Muscle élévateur de l'anus (faisceau médial).
9. Centre tendineux du périnée
10. Sphincter externe de l'anus.

III. L'appareil génital :

1. appareil génital masculin :

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

1.1. 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.

1.2. 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]

1.3. 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.

1.4. 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).

2. 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.

2.1. 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.

2.2. 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.

2.3. 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]

2.4. la vulve :

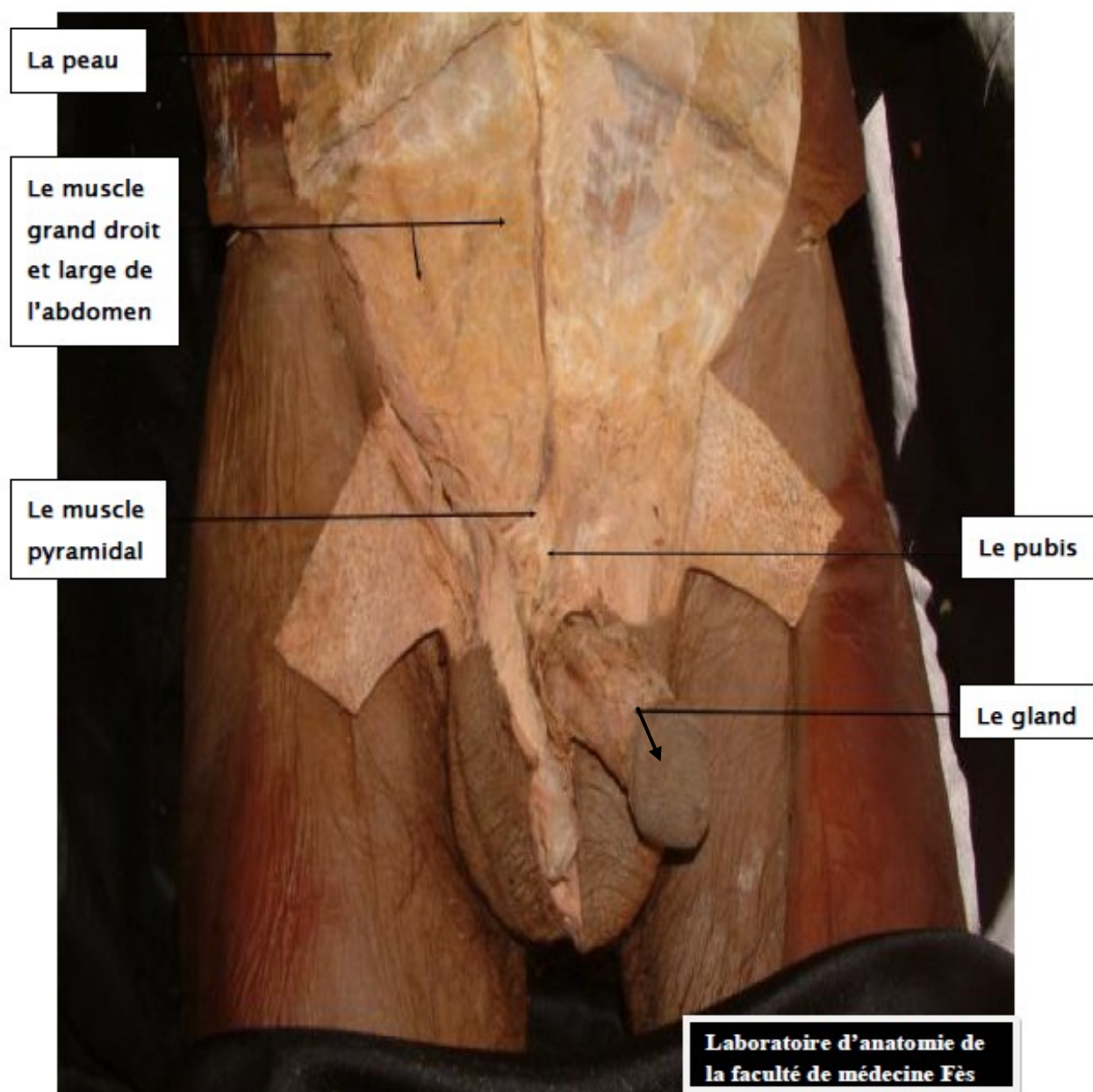
a. configuration de la vulve :

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

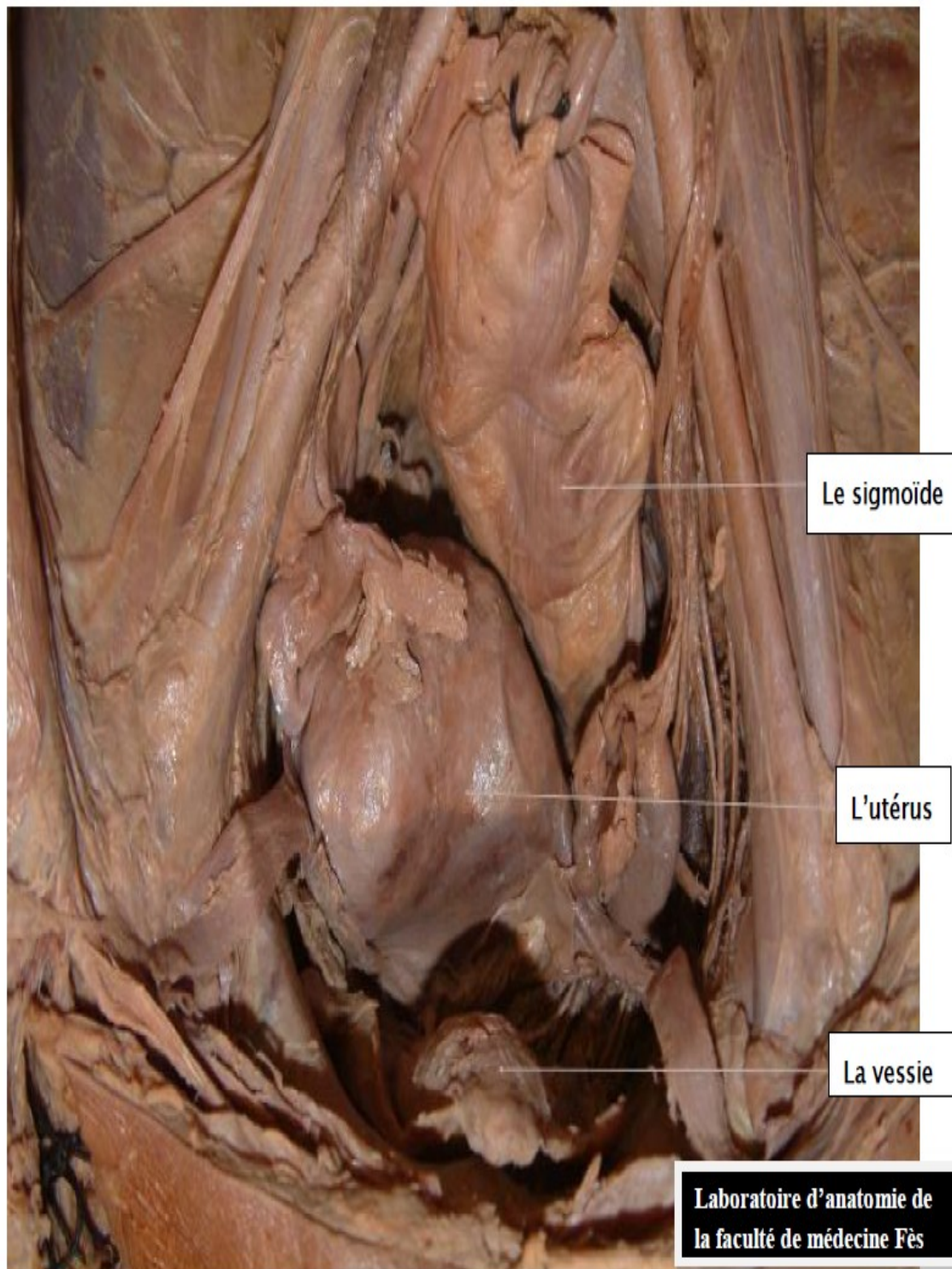
(racine corps et gland) de 6 à 7cm de longueur.

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]

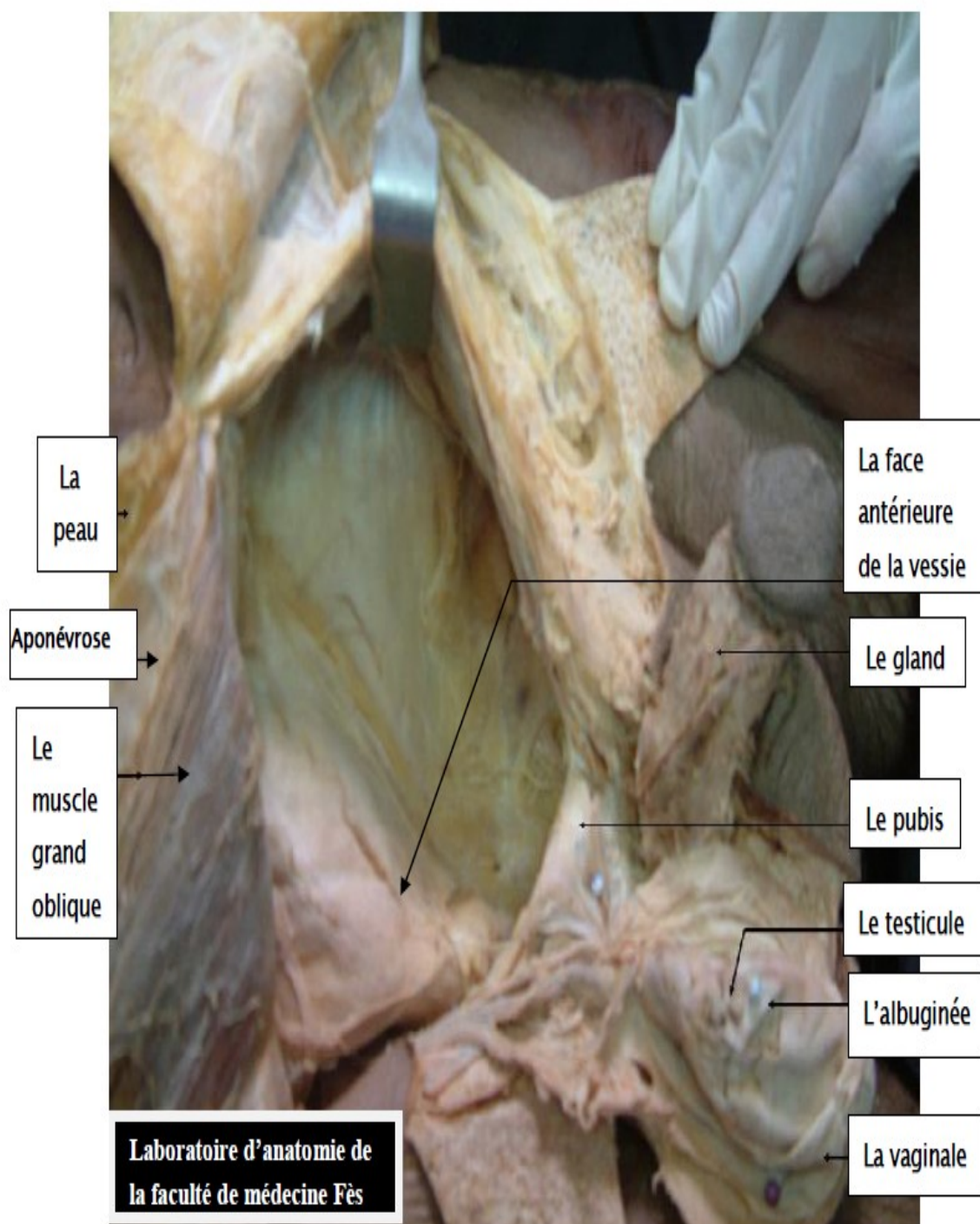
b. l'urètre féminin : (voir chapitre de l'urètre).



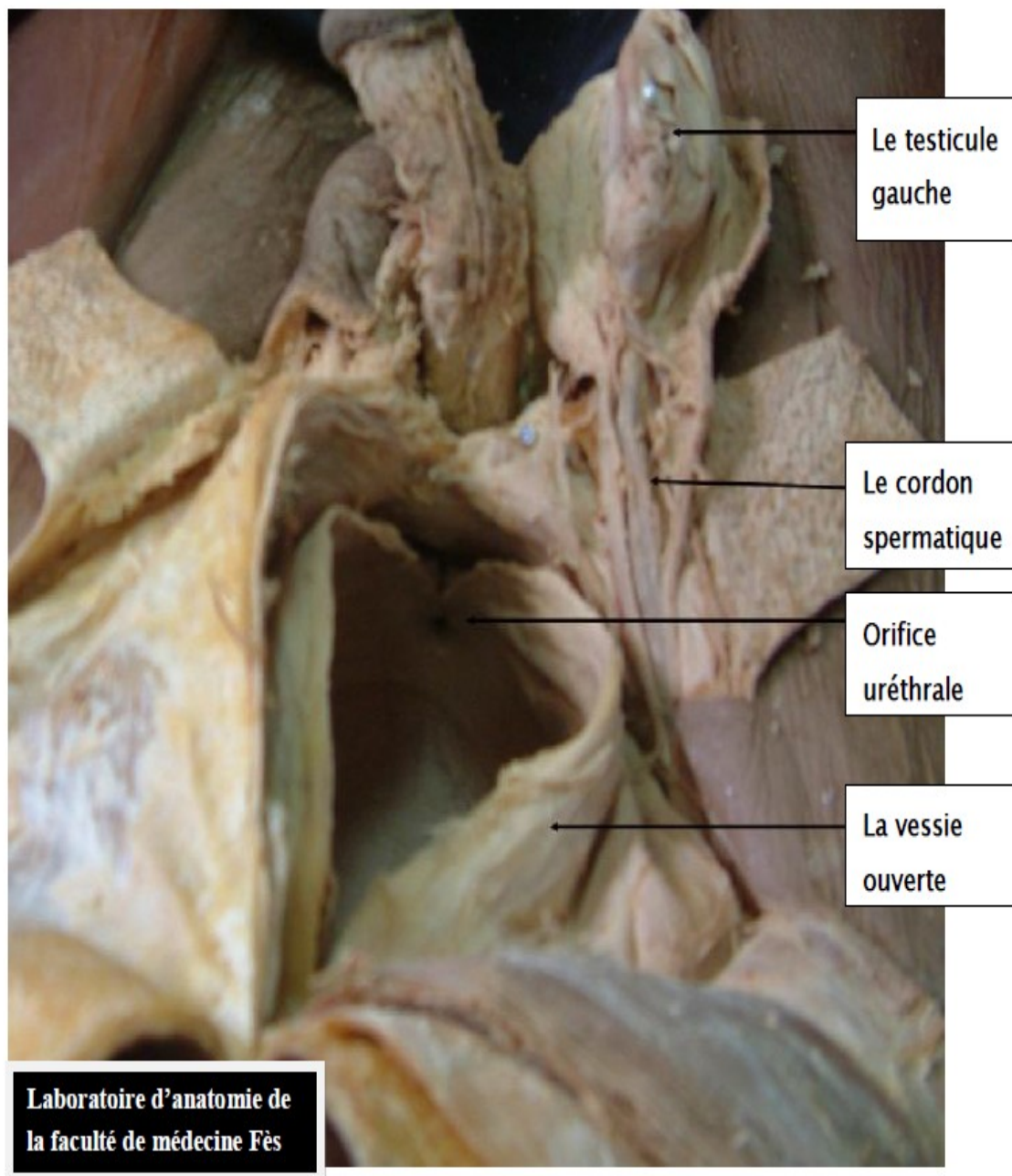
Une image qui montre la face antérieure de l'abdomen et du gland après dissection de la Peau [14]



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

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.

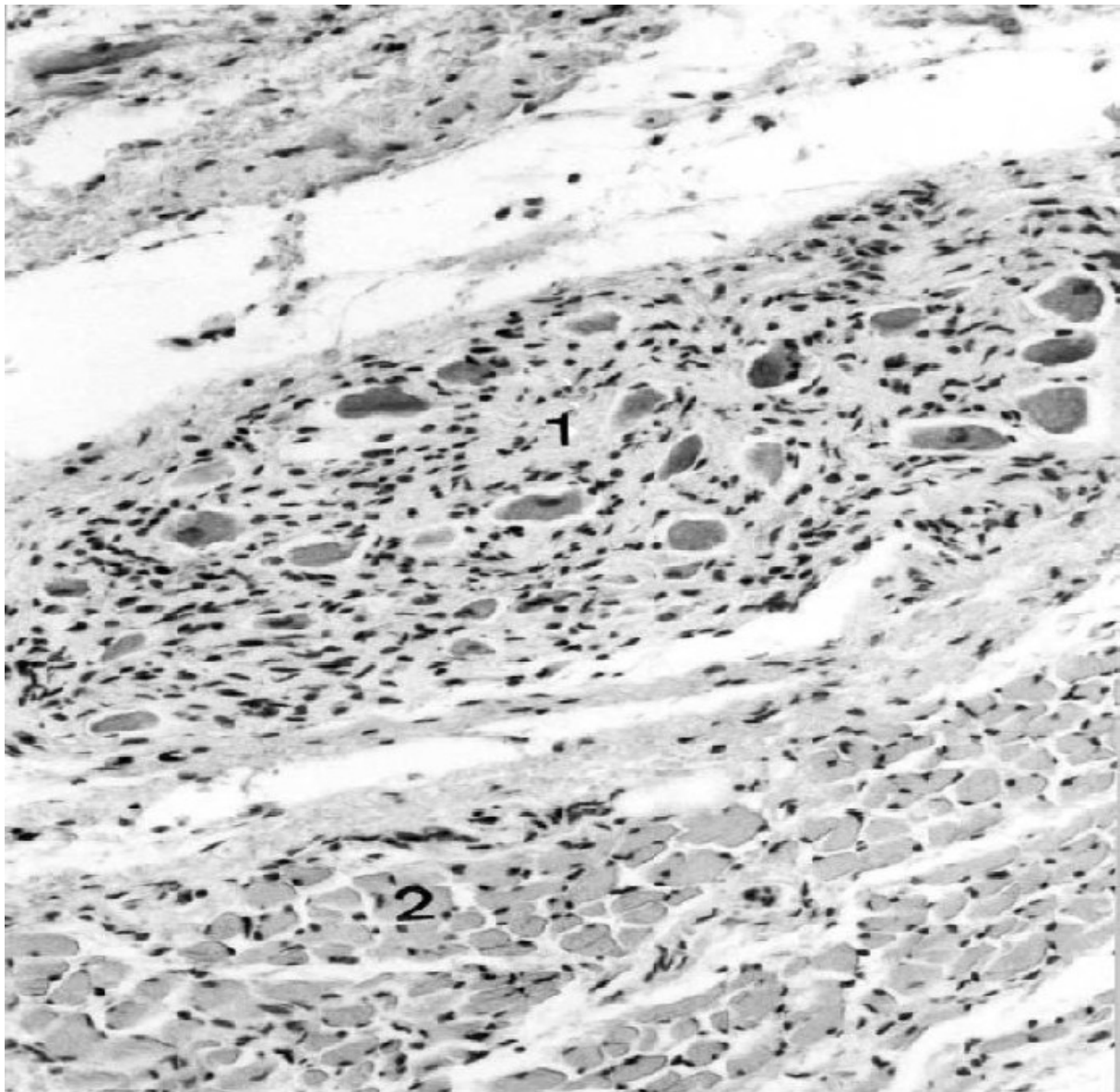
En microscopie électronique, la membrane cytoplasmique des cellules les plus superficielles forme des microvillosités du côté de la lumière vésicale. A ce même niveau, la membrane est plus épaisse (11,5 nm au lieu de 7 nm), essentiellement son feuillet externe. De nombreux complexes de jonction assurent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



**Figure 6 : Coupe histologique transversale de l'urètre pelvien au tiers moyen.
(Adolescent féminin 17 ans. Hémalun éosine × 63) [25]**

1 -Ganglion neuronal encapsulé de la couche musculaire striée et dans le tissu conjonctif.

2 - Nerf de la couche musculaire lisse externe.

ETUDE ANATOMIQUE DE L'EXSTROPHIE VESICALE

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.

I. 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 exstrophée 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.

II. 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]

III. 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]

IV. 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]

V. 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 veru 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]

VI. 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]

VII. 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]

VIII. 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

exstrophé.

Cette bande fibreuse constitue sans doute l'homologue du sphincter externe et des ligaments pubo-vésicaux. [26]

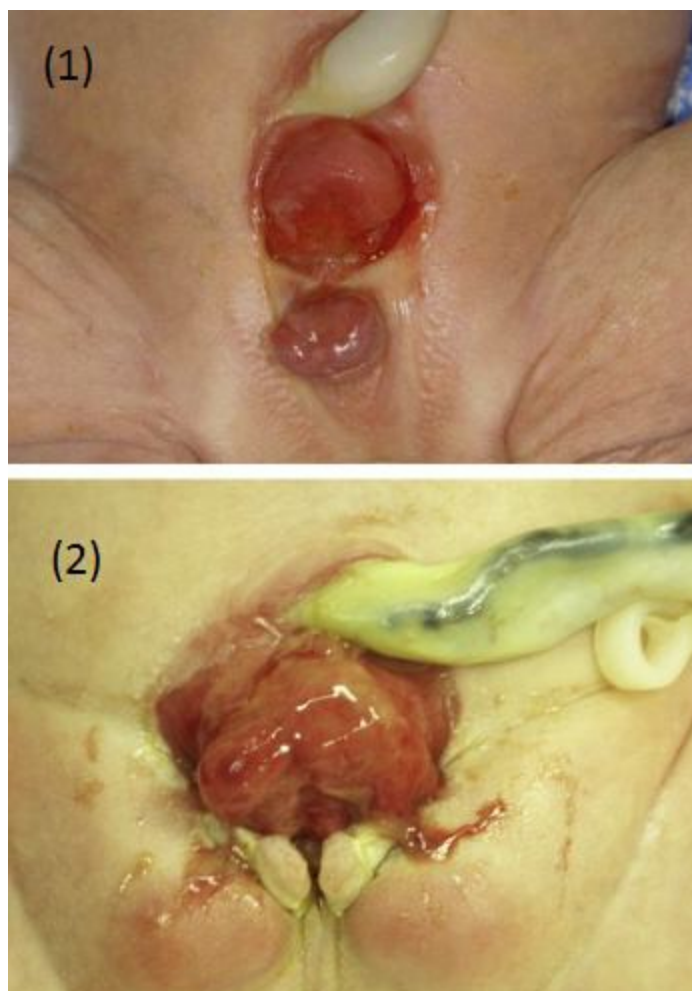


Figure 7 : L'aspect classique d'une exstrophie vésicale [33]

(1)-chez un nouveau né de sexe masculin

(2)-chez un nouveau né de sexe féminin

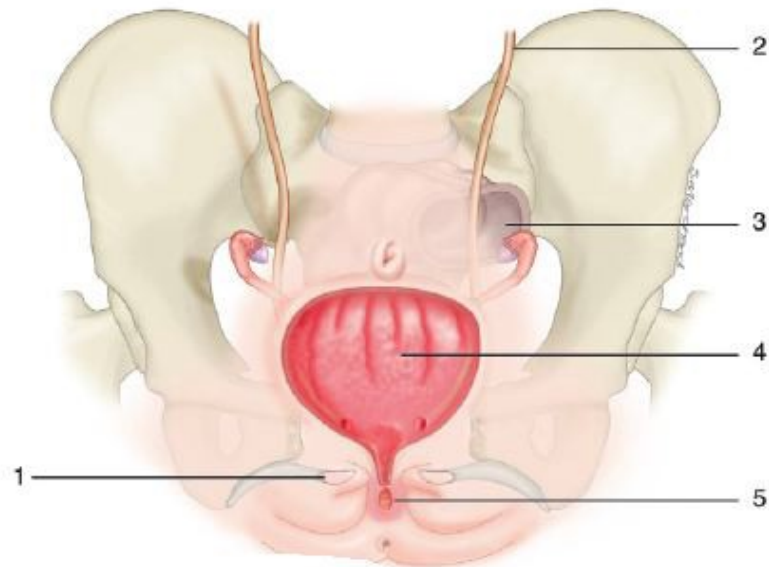


Figure 8: [34]

Schématisation du bassin exstrophique de la fille.

1. Hémiclititoris ; 2. uretère ; 3. rectum ; 4. plaque vésicale ; 5. ouverture vaginale.

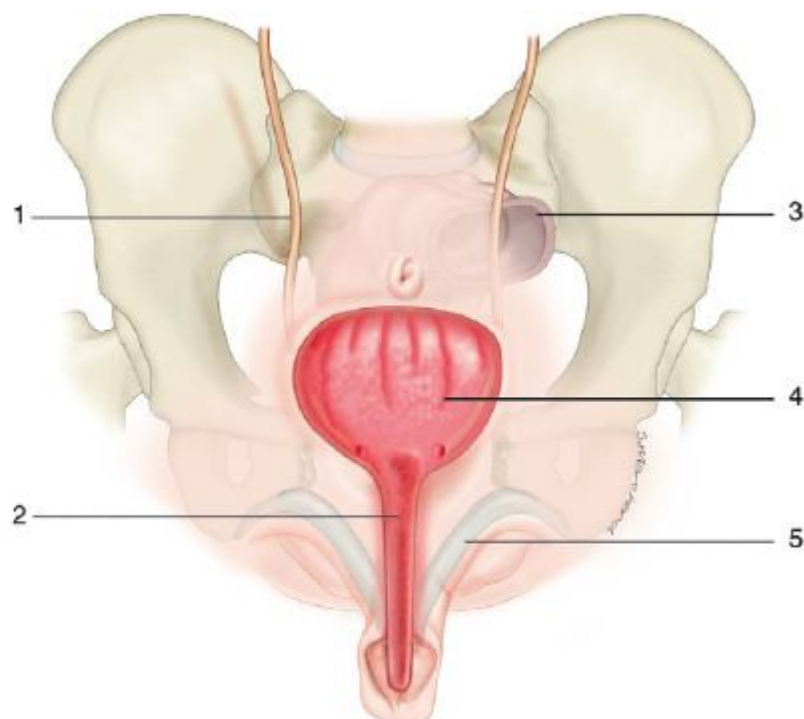


Figure 9 : [34]

Schématisation du bassin exstrophique du garçon.

1. Urètre ; 2. gouttière urétrale ; 3. rectum ; 4. plaque vésicale ; 5. corps caverneux.

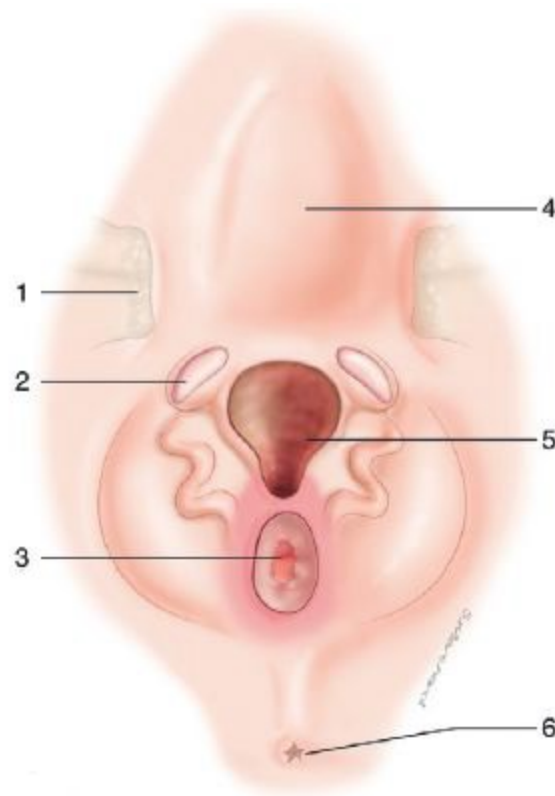


Figure 10 : [34]

Schématisation de l'épispade féminine.

1. Hémipubis ; 2. hémiclitoris ; 3. orifice vaginal ; 4. zone triangulaire glabre ; 5. gouttière urétrale ; 6. anus.

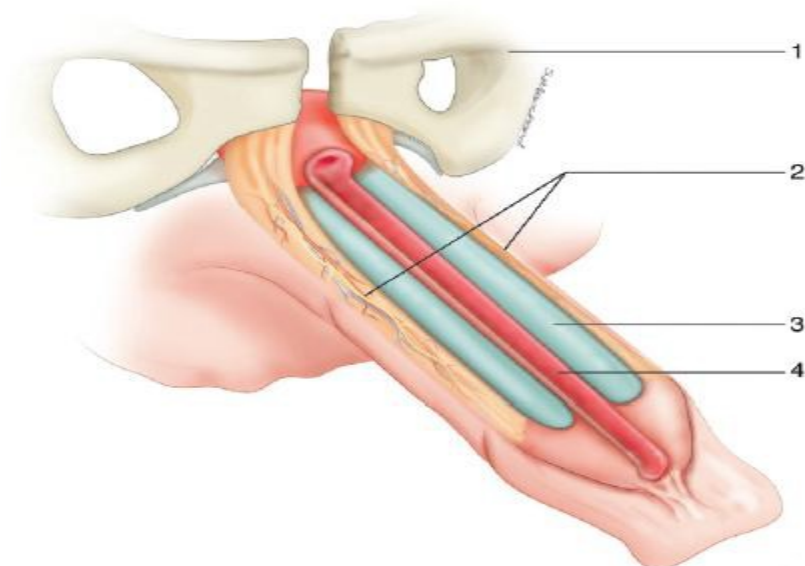


Figure 11: [34]

Schématisation de l'épispade masculine.

1. Hémipublis ; 2. pédicules vasculonerveux ; 3. corps caverneux ; 4. gouttière urétrale.

IX. 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 vésicopubienne.
- 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 prolabé 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

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 sousmuqueuse, 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 exstrophée 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 .

PARTIE PRATIQUE

MATERIELS ET METHODES

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 5 cas d'exstrophie Vésicale chez l'adulte, admis au service d'urologie au CHU Hassan II de Fès. Sur une période de 7 ans s'étalant de 2010 jusqu'à 2017.

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.

RESULTATS

LES OBSERVATIONS

I. Observation n°1 :

Mr O.T, âgé de 17 ans , célibataire . 2^{ème} d'une fratrie de 4, de bas niveau socio-économique, pas de notion de consanguinité, pas de cas similaires dans la famille. Présente une exstrophie vésicale depuis la naissance jamais traitée. Qui consulte pour incontinence urinaire.

L'examen clinique de ce patient a montré une plaque d'exstrophie vésicale rougeâtre, ulcérée de 3.5 cm, avec un épispadias, et un diastasis symphysaire , pas de marche en canard , pas de malformation associée , Biopsie de la plaque à été faite chez ce patient , et a objectivé un tissu cutané normal , avec une muqueuse inflammatoire. Un bilan para-clinique avait objectivé une fonction rénale normale .avec un diastasis symphysaire à la radiographie du bassin, Un uroscanner avait objectivé un haut appareil urinaire sans particularité.

Le patient fut admis au bloc, nous avons réalisé une excision de la plaque vésicale avec la confection d'une dérivation urinaire externe: urétérostomie cutanée trans-iléale type bricker. La fermeture de la paroi abdominale antérieure était difficile. Les suites opératoires étaient simples.

Le patient a été réopéré neuf mois après pour son épispadias. Il a été revu un an après, sa stomie était continente, sa fonction rénale était normale et n'avait pas de troubles électrolytiques.

II. Observation n°2 :

Il s'agit d'un patient de 61 ans, célibataire, de bas niveau socio-économique, qui présente une exstrophie vésicale depuis la naissance jamais traitée, consulte pour l'apparition d'une masse hypogastrique avec des lombalgies bilatérales.

L'examen clinique avait montré un complexe exstrophie vésicale épispadias classique avec une masse surinfecté de 6 cm environ au dépend de la plaque vésicale (Figure 12). Une biopsie de cette masse a objectivé un adénocarcinome moyennement différencié de type lieberkinien. Un bilan para-clinique avait objectivé une insuffisance rénale avec une créatinine à 57mg/ml. Une TDM abdomino-pelvienne (Figure 13, Figure14) avait objectivé un classique complexe exstrophie vésicale épispadias et diastasis pubien avec une masse tumorale au dépend de la plaque vésicale envahissant les deux méats urétéraux et déterminant une UHN bilatérale, pas d'atteinte ganglionnaire pelvienne ni métastase à distance.

Le patient fut admis au bloc, nous avons réalisé une ablation de la plaque vésicale emportant toute la masse tumorale (Figure 15), avec une dérivation urinaire externe: urétérostomie cutanée trans-iléale type bricker. La fermeture de la paroi abdominale antérieure était difficile vu la perte de substance cutaneo-aponévrotique (Figure 16). Les suites opératoires étaient simples.

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire montrant un adénocarcinome moyennement différencié de type lieberkinien infiltrant le muscle classé pT2, le curage ganglionnaire ilio-obturateur ne montrant pas d'atteinte ganglionnaire. Le suivi du patient a été marqué par la normalisation de sa fonction rénale. Il se porte bien sans aucune preuve de récurrence à ce jour.



Figure 12 : Image montrant un patient avec un adénocarcinome sur exstrophie vésicale complexe



Figure 13 : TDM abdominopelvienne en coupe transversale Montrant la masse tumorale urétéropyélocalicielle implantée sur la plaque vésicale

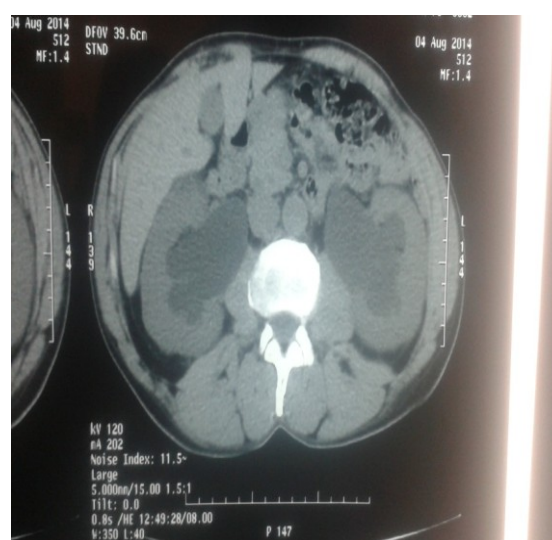


Figure 14: TDM abdominale en coupe transversale montrant la dilatation

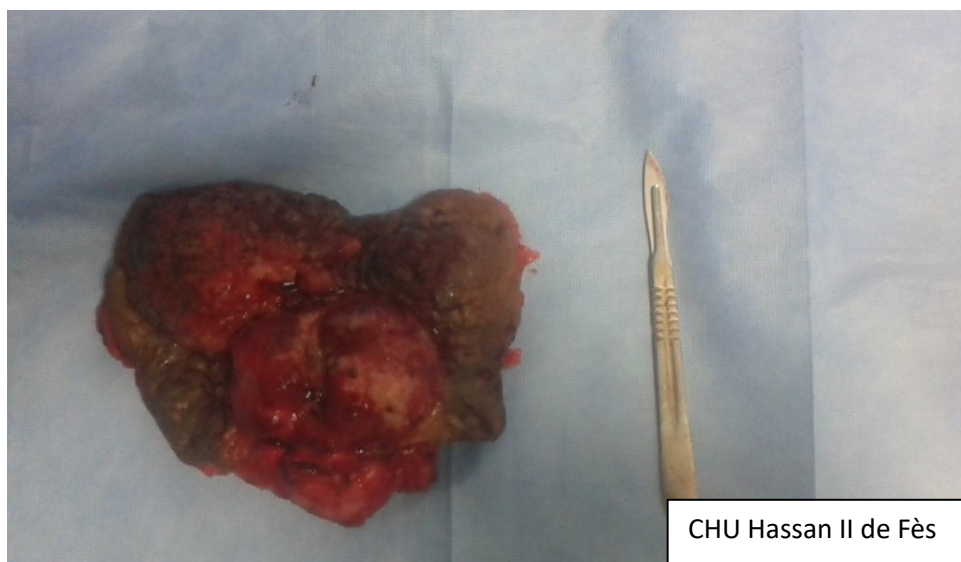


Figure 15 : pièce opératoire (cystectomie radicale)



Figure 16 : image post opératoire montrant la qualité de la fermeture pariétale

III. Observation n°3 :

Mr A.O, âgé de 21 ans, célibataire. 7^{ème} d'une fratrie de 9, pas de notion de consanguinité. Pas de cas similaires dans la famille, de bas niveau socio-économique, qui présente dès sa naissance, une extrophie vésicale jamais traitée, son motif de consultation était l'incontinence urinaire.

Cliniquement, il avait une plaque d'exstrophie vésicale rougeâtre de 4 cm avec une muqueuse inflammatoire, et un diastasis symphysaire. Sans autre malformation associée. Il n'avait Pas de marche en canard. Ses Orifices urétéraux étaient visibles. La Biopsie de la plaque a objectivé un tissu cutané normal, avec une muqueuse mucosécrétante régulière correspondant probablement à l'ouraque, au bilan paraclinique, sa fonction rénale était normale, une disjonction symphysaire a été objectivée dans sa radiographie de bassin (Figure 17), et un uroscanner qui est revenu sans particularité.

On a réalisé chez lui une exérèse de la plaque vésicale, suivi d'une dérivation urinaire externe non continente type bricker et enfin une plastie pariétale. L'évolution était marquée par un lâchage des points de sutures dans les suites opératoires immédiates et a bénéficié d'une refermeture pariétale.



Figure 17 : Radiographie du bassin face montrant un diastasis symphysaire

IV. Observation n°4:

Mlle H.A, âgée de 28 ans, célibataire, de bas niveau socio-économique , pas de notion de consanguinité, et pas de cas similaires dans la famille. Porteuse d'une exstrophie vésicale depuis sa naissance, jamais traitée. Qui consulte pour incontinence urinaire.

Sur le plan clinique (Figure 18) : présence d'une plaque rougeâtre de 4.5 cm avec une muqueuse inflammatoire fibrosée entre les deux muscles grands droits ; orifices urétéraux visibles mamelonnés. Absence d'ombilic, absence d'orifice vaginal, au bilan , la radiographie de bassin a montré un élargissement des os iliaques , une imperforation vaginale a été objectivé à l'IRM , la biopsie de la plaque était en faveur d'un tissu cutané normal, avec une discrète lésion de cystite chronique non spécifique.

Sur le plan thérapeutique, la patiente a refusé l'acte chirurgical, et est sortie contre avis médical.



Figure 18 : Exstrophie vésicale chez une patiente de 28 ans.

V. Observation n°5 :

Mr O.D, âgé de 18 ans, célibataire, de bas niveau socio-économique, issu d'un mariage consanguin, pas de cas similaires dans la famille, admis pour incontinence urinaire.

A l'examen clinique, présence d'une exstrophie vésicale complète de 4.5 cm environ, un diastasis symphysaire, sans marche en canard, ses testicules étaient en places, les orifices urétéraux étaient visibles, un bilan paraclinique a montré, un diastasis pubien à la radiographie du bassin, sa fonction rénale était normale, avec à la biopsie de la plaque : un tissu cutané normal.

Le geste chirurgical était de faire une excision de la plaque vésicale, avec la réalisation d'une urétérostomie cutanée trans-iléale type bricker (Figure 19, 20,21), et enfin une plastie pariétale.

L'évolution était marquée par une infection du haut appareil traitée par antibiothérapie, et un lâchage des points de sutures dans les suites opératoires immédiates, pour lequel il a bénéficié d'une refermeture.

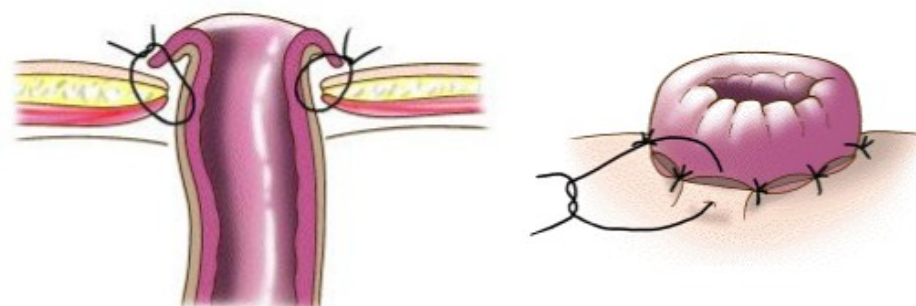


Figure 19, 20,21: Dérivation urinaire : technique de Bricker : confection de la stomie avec amarrage de la séro-musculaire du greffon à la paroi musculaire et retournement muqueux fixé à la peau réalisant une stomie bien vascularisée facilement appareillable.

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 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]

Au Maroc, aucune étude épidémiologique n'a encore été faite, ce qui fait que La prévalence de l'exstrophie vésicale chez l'adulte n'est pas encore connue.

Dans notre étude, la fréquence d'apparition de l'exstrophie vésicale chez l'adulte est de 1 cas/an, à noter qu'il y a des années où aucun cas n'a été rapporté.

Tableau 1 : L'incidence de l'exstrophie vésicale dans différents pays selon la chambre de compensation internationale pour les systèmes de surveillance des anomalies congénitales. [31]

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 II Fès, chirurgie pédiatrique)	2 à 3 cas/ an
Notre étude chez l'adulte	1 cas/an

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]

=> Dans notre série il y a une prédominance masculine, 4 hommes pour 1 femme soit un sexe ratio de 4.

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

Les études	Nombre d'homme	Nombre de femmes	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
Maroc (CHU Hassan II de Fès chirurgie pédiatrique)	6	4	1.5
Notre étude chez l'adulte	4	1	4

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 40%.

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, 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 les 5 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.

1. 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 foetus 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 +ou-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'échographiste doit rechercher également les anomalies pouvant être associées aux coelosomies 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 foetal 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]

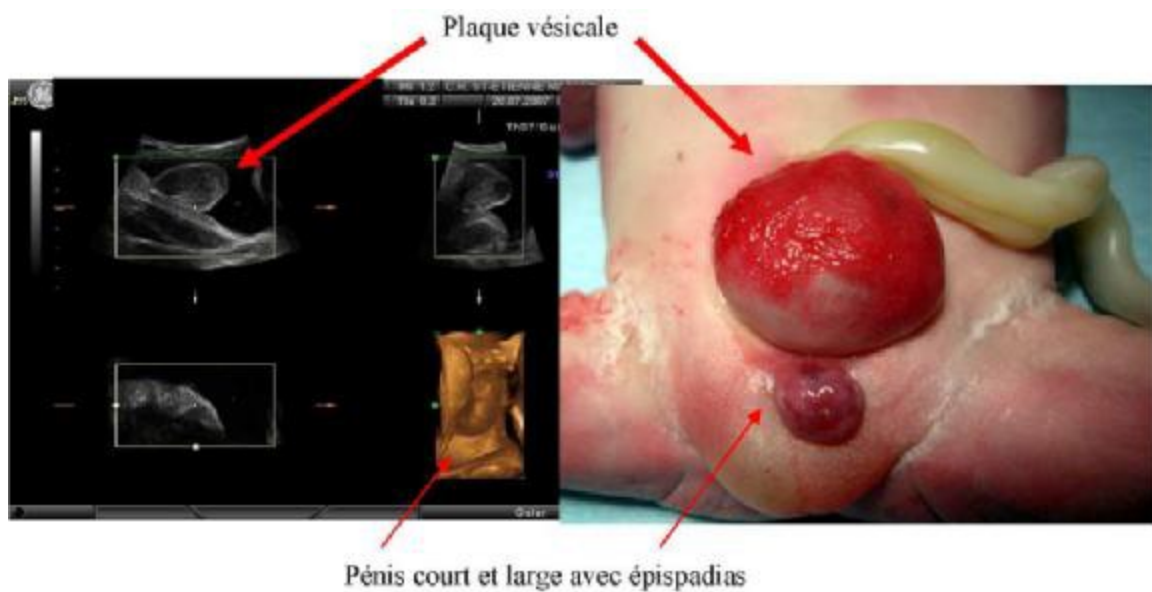


Figure 22: Plaque vésicale bourgeonnante et verge en échographie 3D puis lors de l'examen foetopathologique. [46]

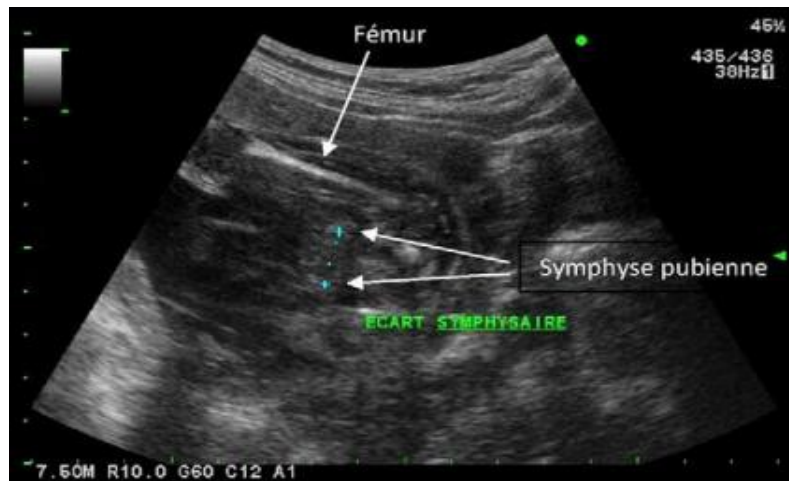


Figure 23 : Coupe transversale du pubis : écart symphysaire augmenté à 13 mm. [46]



Figure 24 : Trajet des artères ombilicales en Doppler couleur. [46]

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

Au Maroc, la surveillance de la grossesse est encore déficiente, ainsi, dans notre étude on retrouve seulement 1 cas issu de grossesses suivies.

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

Tableau 3: Nombre des cas diagnostiqués en anténatal dans différentes études.

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

2. Post natal :

2.1. La plaque vésicale :

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 apparait tout à fait justifié de fermer la plaque vésicale dans les 48 premières heures de vie du nouveau-né.

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. Egalement favorisé par l'anomalie du sphincter anal. [19]

Plus le patient 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 notre série, aucun de nos patients n'a consulté avant l'âge de 15 ans, 80% ont consulté à l'âge de 15 à 30 ans et 1 cas qui a consulté après l'âge de 30 ans.

2.2. Les malformations des organes génitaux :

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.

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]

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]

Tableau 4: L'ectopie testiculaire dans notre série et une étude faite au CHU en chirurgie pédiatrique , et une faite par Husmann.

Les études	Nombre de cas	Pourcentage
Husmann	9	11%
Maroc (chirurgie pédiatrique , CHU hassan II fes)	1	16%
Notre étude	0	0%

Le pourcentage d'ectopie testiculaire dans notre étude (0%) est nul par rapport au pourcentage d'ectopie testiculaire dans une étude faite par Husmman (11%) qui est approximativement égal au pourcentage d'une étude faite en chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès .

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]

2.3. Les autres malformations :

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]

Tableau 5: La prévalence de l'hernie inguinale associée à l'exstrophie vésicale dans les différentes études.

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%
Anne et Ebert [55]	7	47%	1	17%
Maroc (chirurgie ped CHU hassan II de fes)	2	33%	0	0%
Notre étude	0	0%	0	0%

=> Dans notre série, 3 patients ne présentaient aucune malformation autre que l'exstrophie vésicale, deux cas avaient un épispadias, et une patiente qui présentait une imperforation vaginale avec absence d'ombilic.

2.4. 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]

⇒ Aucun de nos patients ne présente cette marche vu leur âge de consultation.

3. Paraclinique :

3.1. 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 pyélourétérale.

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.

3.2. 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 :

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

❖ Indications de l'échographie :

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

- En complément de l'UIV :
 - devant une masse intraparenchymateuse
 - devant un rein muet
 - devant une masse ou une collection péri-rénale ou rétropéritonéale.
- 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 seulement une patiente et s'est révélée normale chez elle.

3.3. 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.

3.4. Uroscanner :

Il a été réalisé chez tous les cas de notre série pour évaluer l'état du haut appareil urinaire, et s'est révélé normal chez eux.

III. TRAITEMENT :

1. 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 patients 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, il est réalisé de préférence entre les 24 et les 72 heures de la vie, 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]

2. les moyens thérapeutiques chirurgicaux :

2.1 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. [Figure 25]

Cependant, ce procédé avait comme conséquence un hypospadias chez le 1/3 d'enfants. [80]

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. [81]

Ainsi, on commence par la libération de la plaque vésicale avec incision des bandes intersymphysaire [80] qui s'insèrent sur les bords internes du pubis. La dissection du pénis commence comme d'habitude sur la face ventrale. [81] les paquets neurovasculaires sont habituellement latéraux aux corps caverneux et ils devraient soigneusement évités tout en dégantant la peau de l'axe pénien. [82] 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. [Figure 26]

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. [Figure27][80]

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. [81] les deux hémiglands sont suturés avec des points séparés et la plaie est fermée avec redistribution de la peau pubienne. [80]



Figure 25 : Dissection des plaques vésicale et urétrale et fermeture. Noter que les bandes intersymphysaires sont complètement coupées et le pénis est totalement déshabillé. [83]

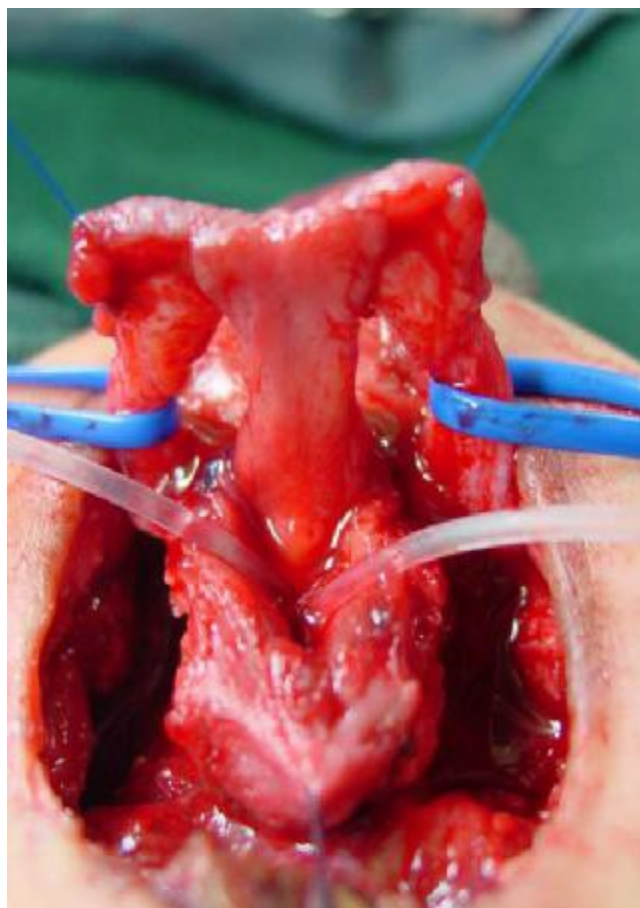


Figure 26 : la plaque urétrale est complètement séparée des corps caverneux, le bout de l'extrémité distale de la plaque urétrale reste attaché aux deux extrémités distales des deux hémiglands [81]

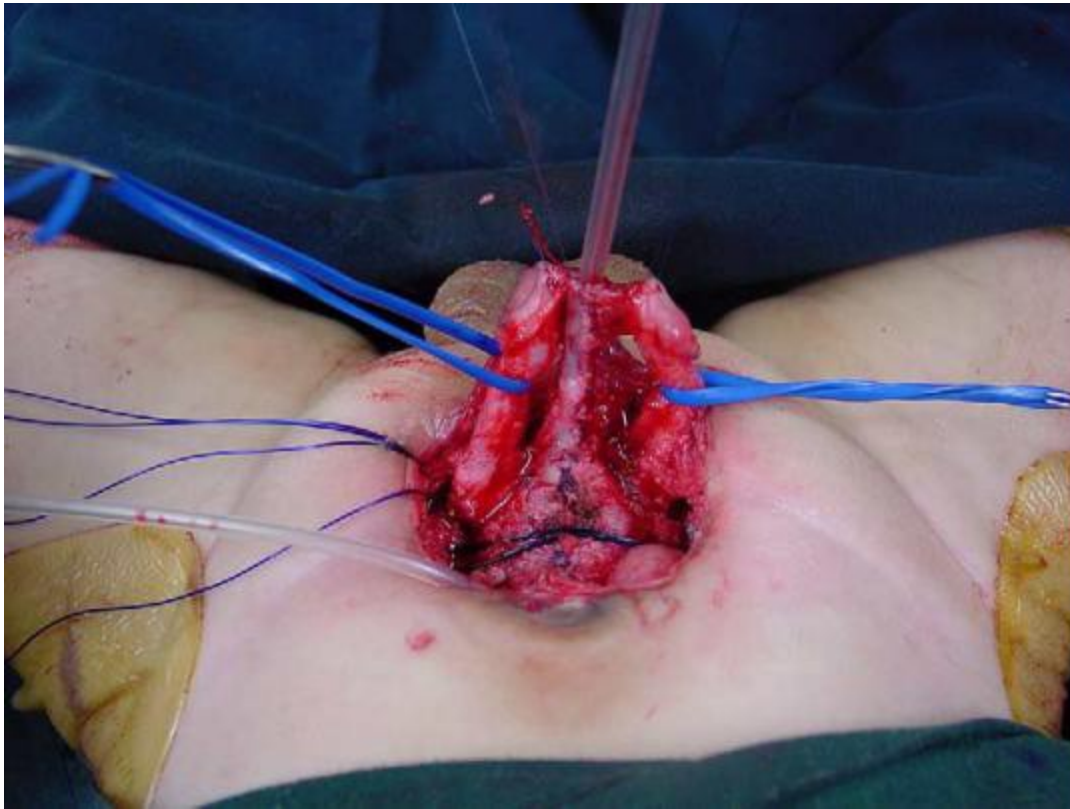


Figure 27 : la plaque urétrale est tubulisée avec de fins points de sutures séparés, le méat finit par être au bout du gland. [81]

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 [84]:

- ✓ 8 patients sur 15 étaient continents.
- ✓ 5 patients étaient continents le jour et inconstamment la nuit.
- ✓ 2 patients demeurent totalement incontinents.

11 cas avait plus de 100cc de capacité vésicale, avec une bonne fonction rénale, chez 2 cas la cystographie rétrograde a révélé un reflux vésico-urétéral, 5 patients 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. [84]

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. [Figure 28]

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. [Figure 29]

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. [85]

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. [Figure 30]

➤ **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. [Figure 31] Le bassin devrait être tenu en bas par l'aide. [85]

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. [Figure 32]

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. [Figure 33]

➤ **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. [85]

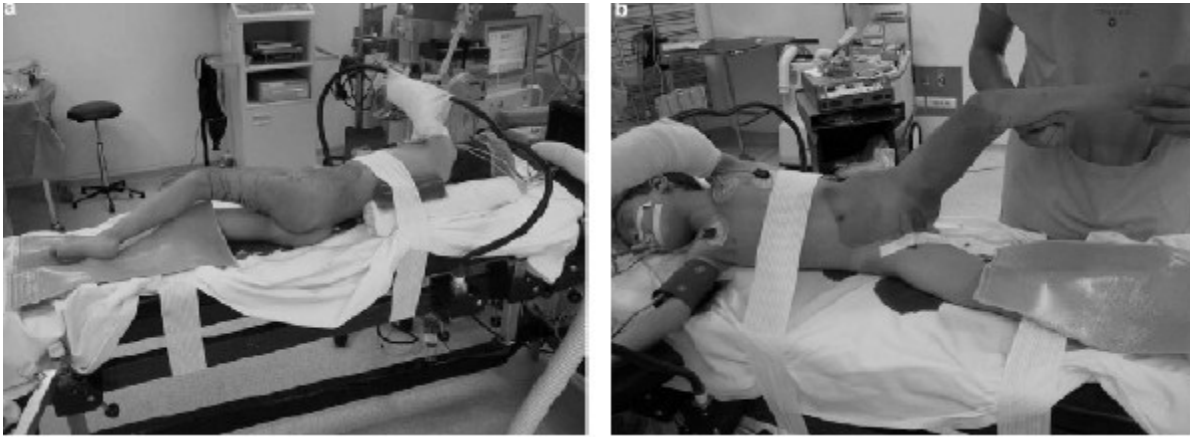


Figure 28 : La chirurgie est réalisée sous anesthésie générale sur une table chirurgicale standard. L'enfant est installé dans une position couchée trois-quarts. L'ensemble de la région de la fesse doit être laissé libre pour faciliter l'intervention chirurgicale et les manoeuvres de mobilisation de la hanche. [86]

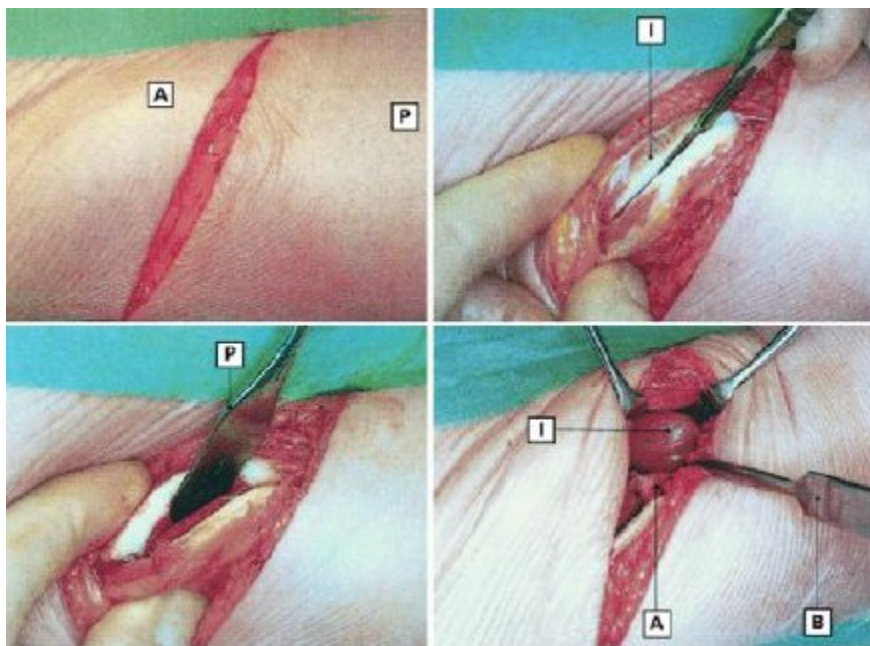


Figure 29 :L'étendue de l'incision de bikini (en haut à gauche) [87]

A ¼ aile iliaque antérieure,

P ¼ cuisses proximales,

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).

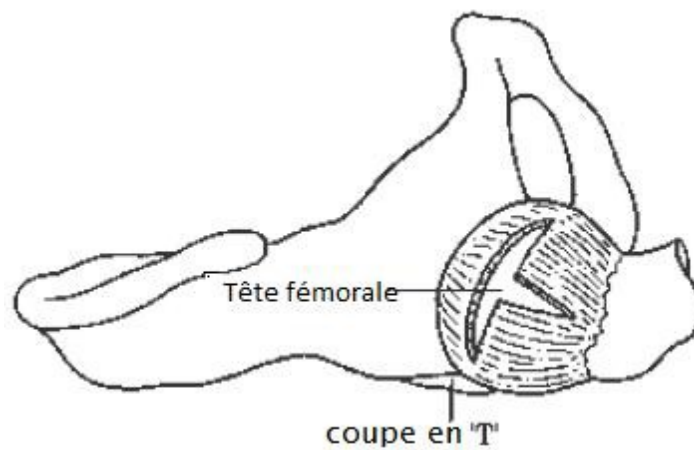


Figure 30 : capsulotomie par une coupe en «T» [85]

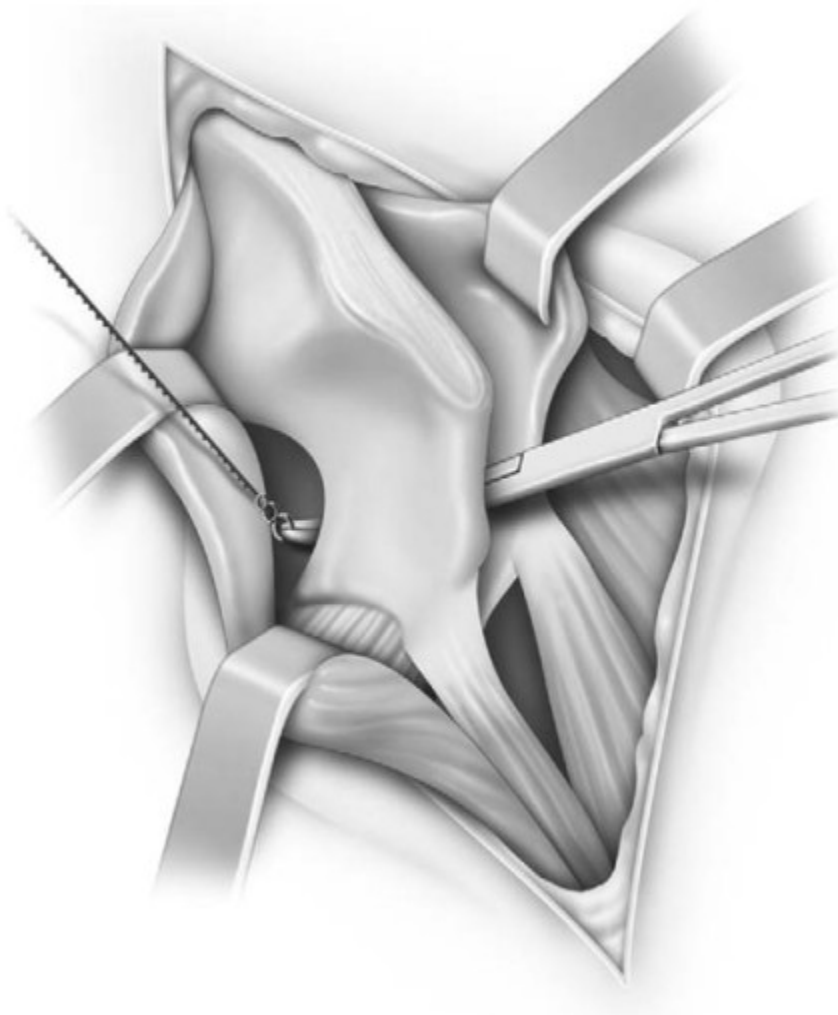


Figure 31 : les extrémités de la scie de Gigli doivent être gardées distantes. [86]



Figure 32: le crochet de Lambotte aide à tirer le segment pelvien inférieur en avant et latéralement [85]

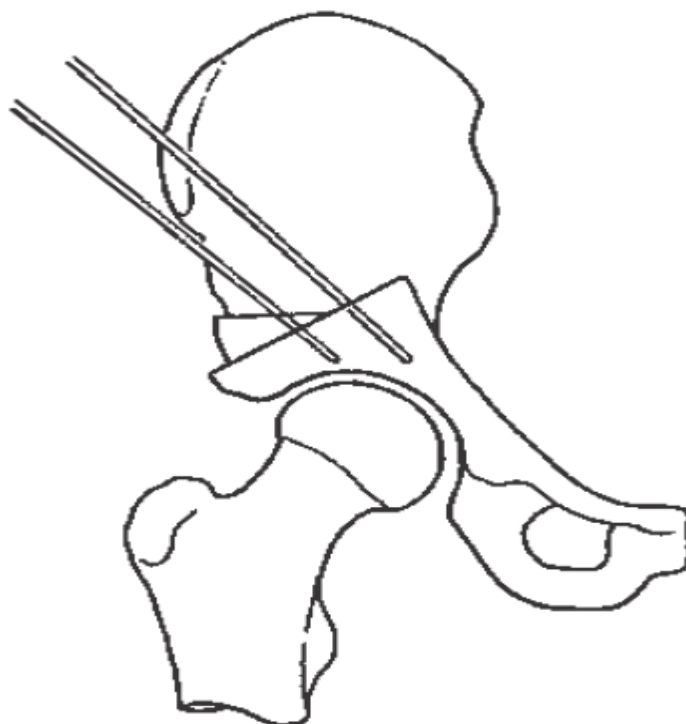


Figure 33 : la modification de l'ostéotomie de Kalamchi [85]

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. [Figure 34] [88]

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. [89]

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 antérosupérieure comme décrit dans l'ostéotomie de Salter. [90] Le nerf fémoral est exposé par l'incision du fascia superficiel. Chaque coté 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. [Figure 35] 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 sacroiliaques.[91]

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. [Figure 36 et 37]

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 coté. Chez les patients âgés de plus de 8ans, la fixation interne supplémentaire à travers le diastasis est récemment employée. [Figure 38]

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. [92,93]



Figure 34 : ostéotomie iliaque postérieure [7]

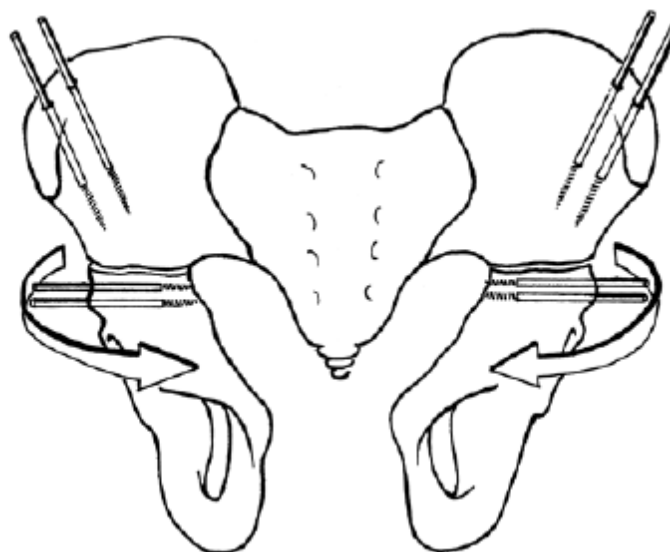


Figure 35 : ostéotomie iliaque antérieure [90]

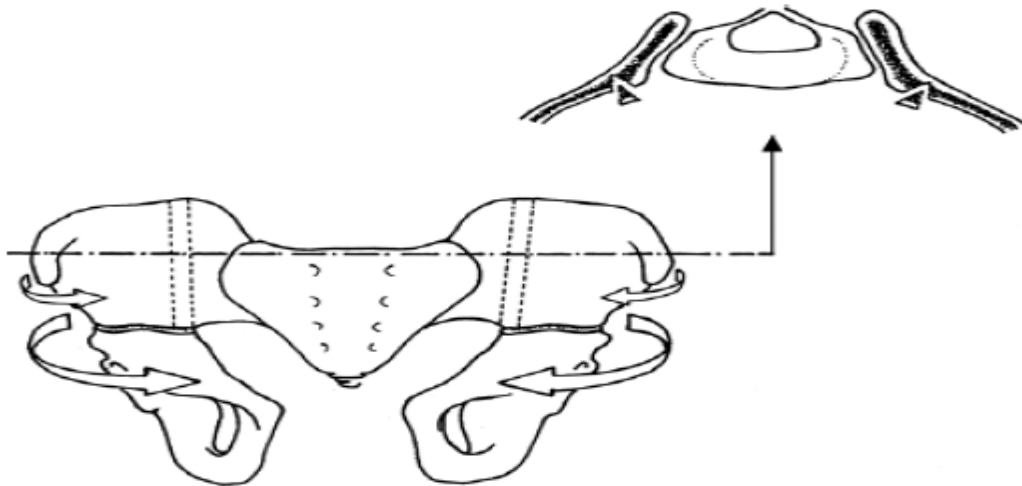


Figure 36 : ostéotomie iliaque postérieure en combinaison avec l'ostéotomie antérieure.[90]

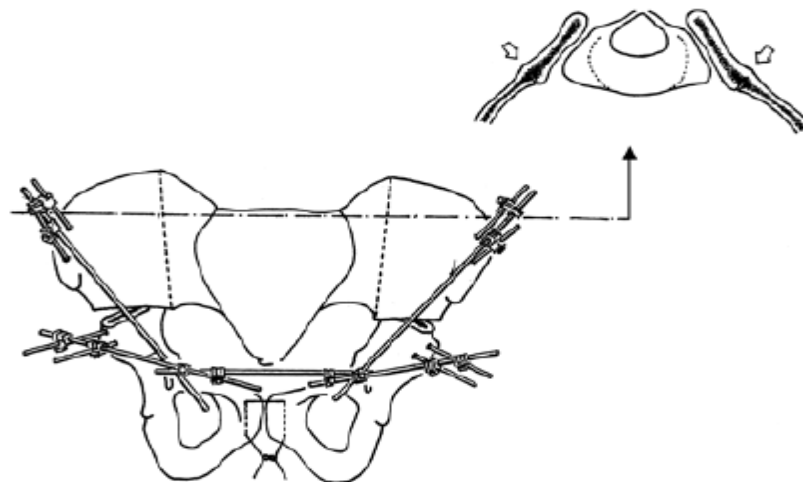


Figure 37 : rotation du bassin après ostéotomie iliaque antérieure et postérieure. [24]

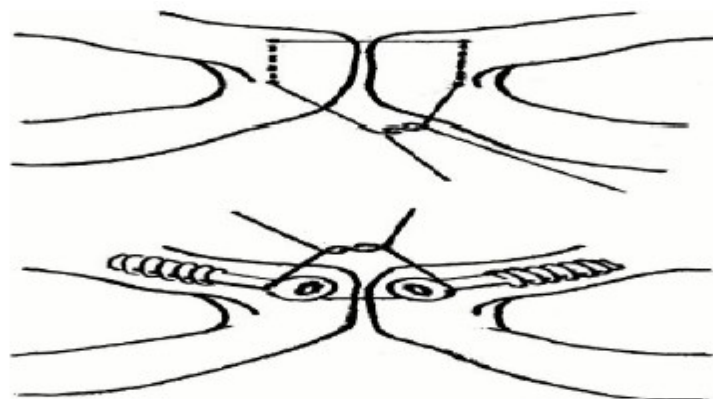


Figure 38 : suture de la symphyse pubienne, sutures placées à travers l'os ou autour de lui placées dans le rami pubien.[90]

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. [94]

Le péricondre de la crête iliaque est incisé longitudinalement. Par cette incision, le péricondre 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. [Figure 39]

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 coté, tout en comprimant le bassin et tournant les jambes vers l'intérieur, ces sutures sont nouées en avant. [95]

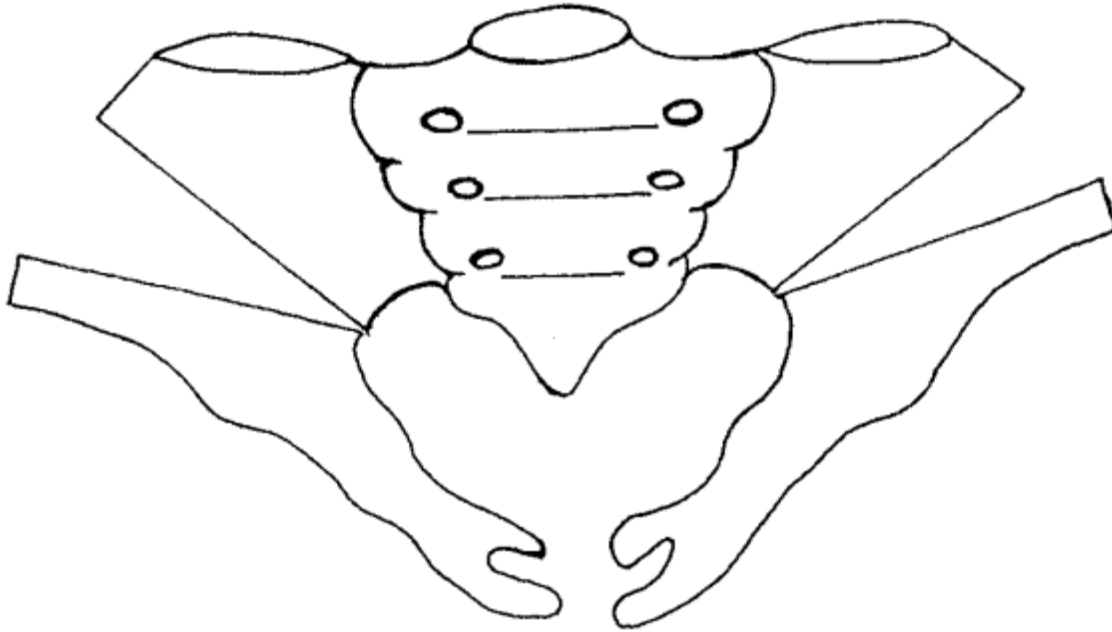


Figure 39 : ostéotomie iliaque diagonale [95]

Une étude réalisée chez 25 patients ayant subi la cervicoplastie selon la technique modifiée de young-Dees-Leadbetter après une fermeture initiale réussite ; 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 :

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

[96]

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. [90]

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. [92]

Tableau 6: 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. [92]

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 coté 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 coté de la plaque urétrale et se joignent à 0,5 cm loin du veru montanum.[Figure 40a]

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 plutard. Après, les corps caverneux sont libérés du rami pubien inférieur, du ligament suspenseur et de la prostate. Durant cette manoeuvre, un grand soin doit être pris pour ne pas endommager les nerfs dorsaux qui se trouvent de chaque coté 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. [Figure 40b 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. [Figure 40d]

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.

[Figure40e]

Les lambeaux cutanés paraexstrophiques sont roulés sur le tube urétral avec des points séparés au monofilament résorbable 4/0. [Figure 40f] 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. [Figure 40g] 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. [Figure 40h] [97]

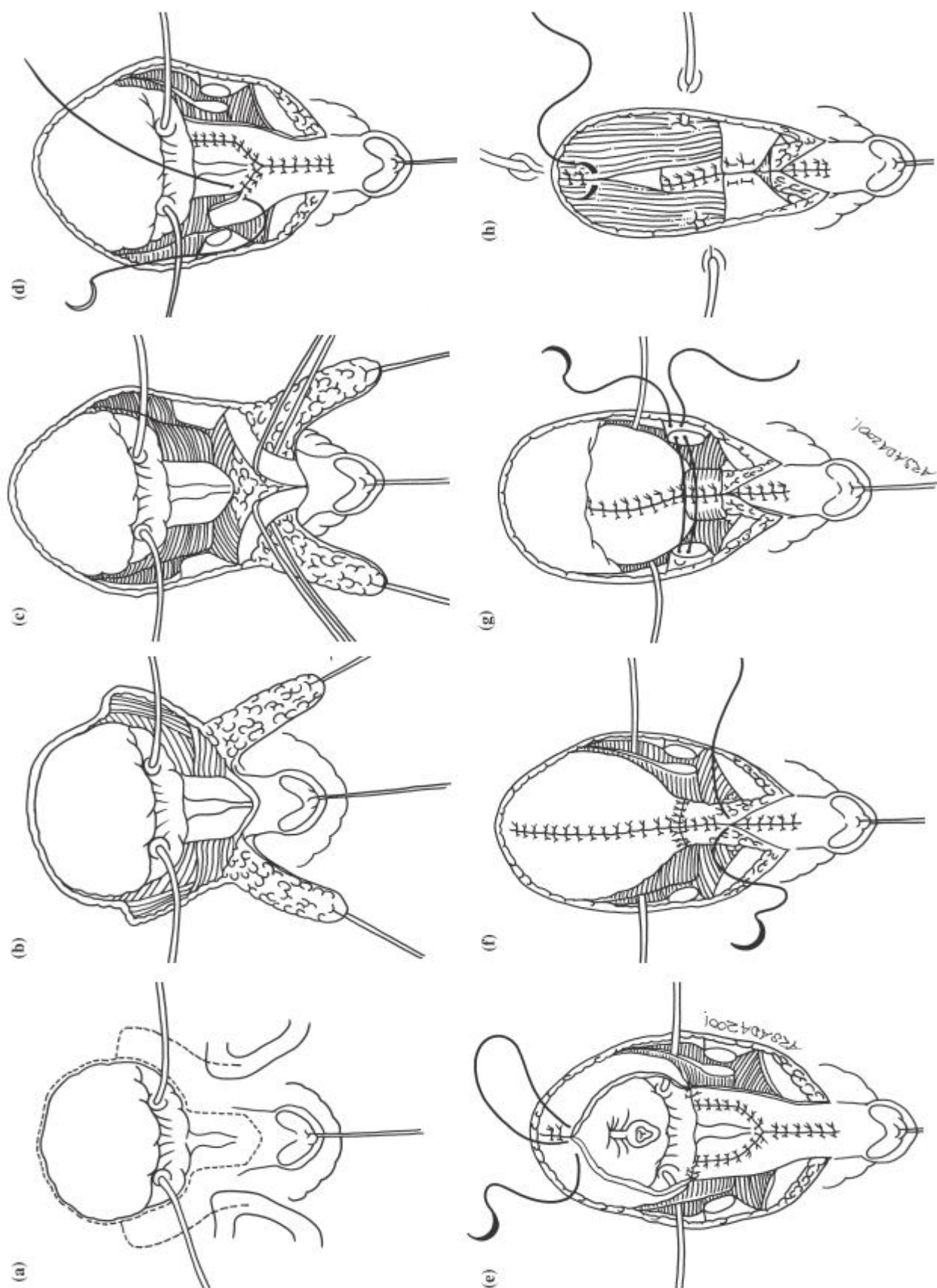


Figure 40 : les différentes étapes de la fermeture vésicale «Technique de Jeffs» [97]

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. [Figure 41A]

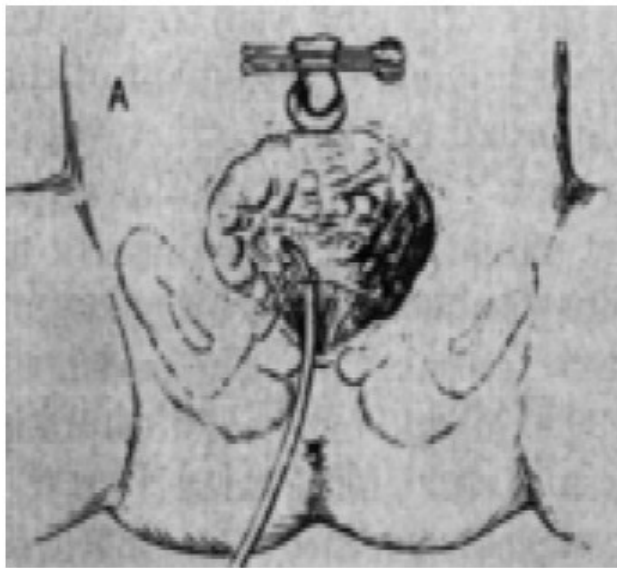
Chez quelques enfants, de plus petits cathéters urétéraux sont exigés. Pendant que la fermeture procède, ceux-ci sont apportés en dehors de l'urètre et ils sont essentiels. Chez le nouveau né, une troisième sonde gastrique 5Fr (plus grande chez les enfants plus âgés) est attachée à la muqueuse vésicale 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. [Figure 41B] 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.

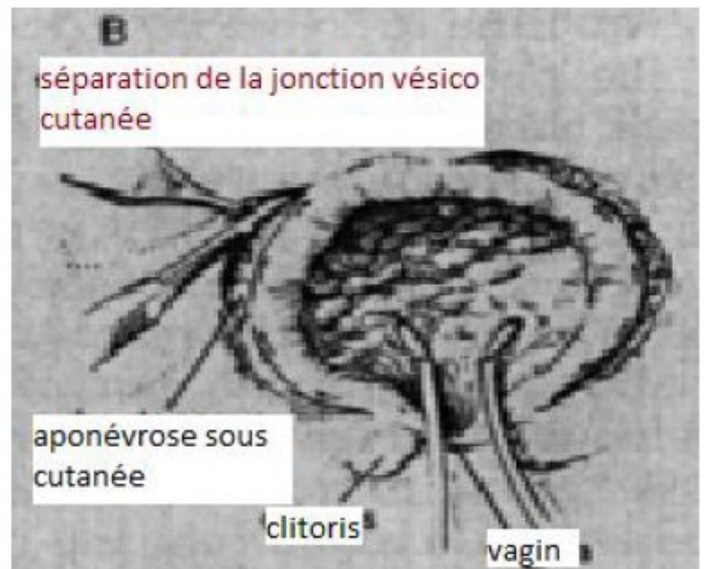
Le saignement est contrôlé méticuleusement avec l'électrocoagulation. La dissection est portée vers le bas vers la graisse sous-cutanée du col vésical. Par palpation, les bords médiaux du rami pubien sont identifiés, ce sont les repères les plus importants du procédé parce qu'ils sont les clefs de l'exposition des bords médiaux des muscles grands droits et des bords de l'urètre proximal. [Figure 41C 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».

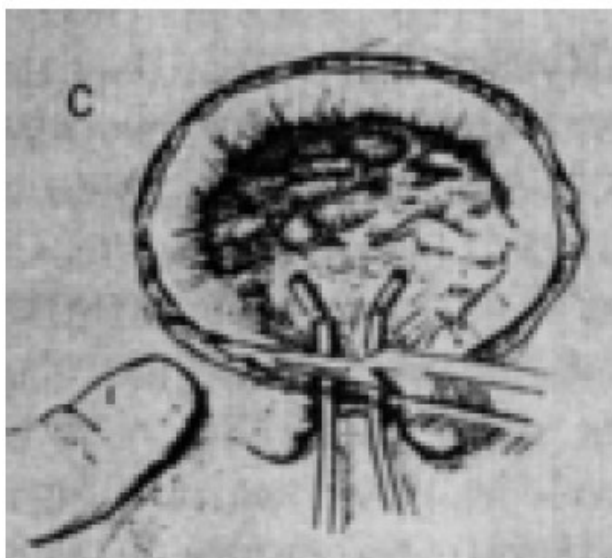
Quand les bords internes des pubis sont identifiés par palpation, on dissèque directement vers eux à travers la graisse sous-cutanée. Il n'y a aucun mal de couper à travers le périoste dans le cartilage. Le périchondre est gris nacré. Après que le bord interne du périoste pubien soit exposé, la dissection 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. [Figure 41E] 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 [Figure 41F]. 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. [Figure 41G et H] [98]



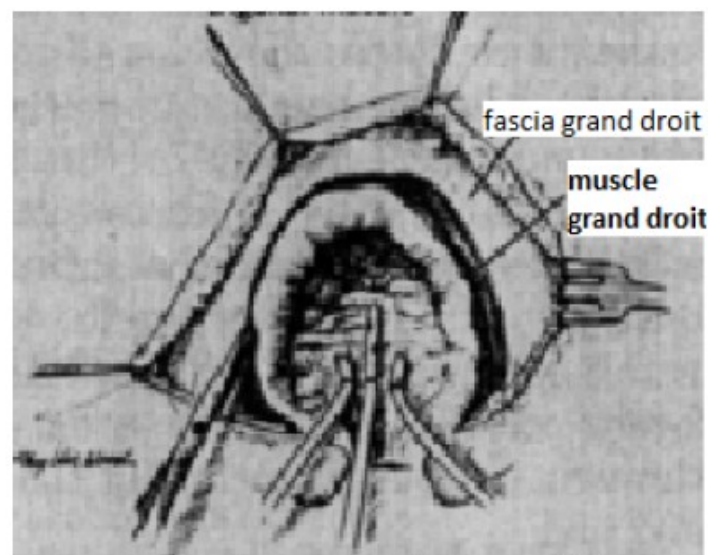
A-sondage des 2 uretères vésicale



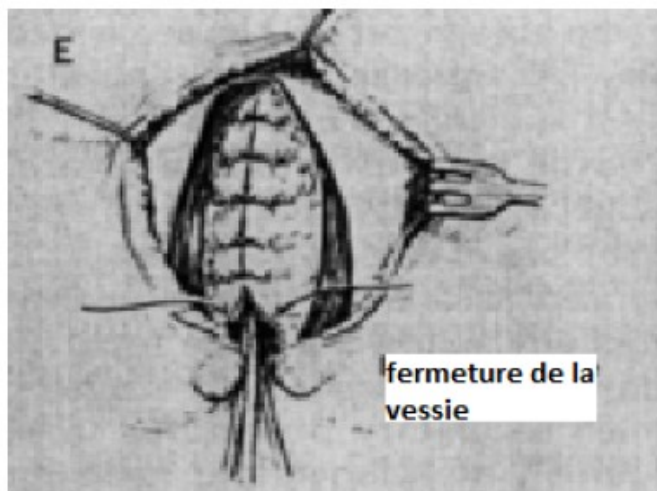
B-Incision du bord supérieur de la plaque



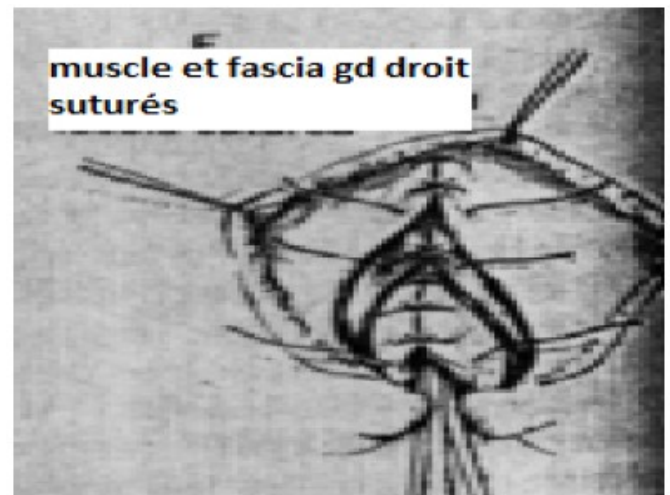
C-Incision de la partie inférieure de la plaque Vésicale



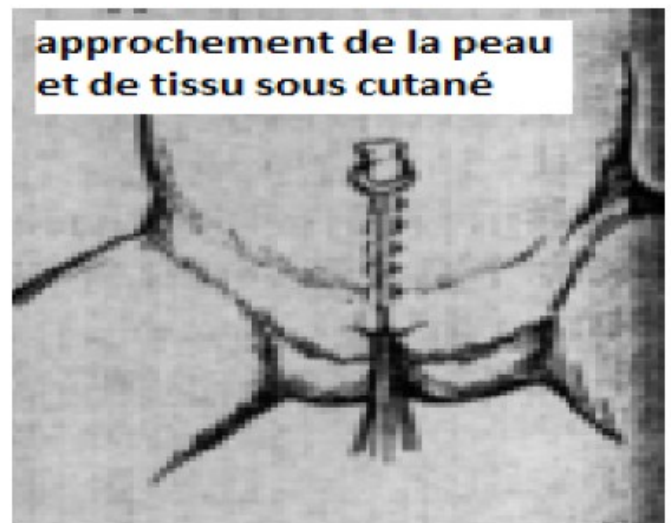
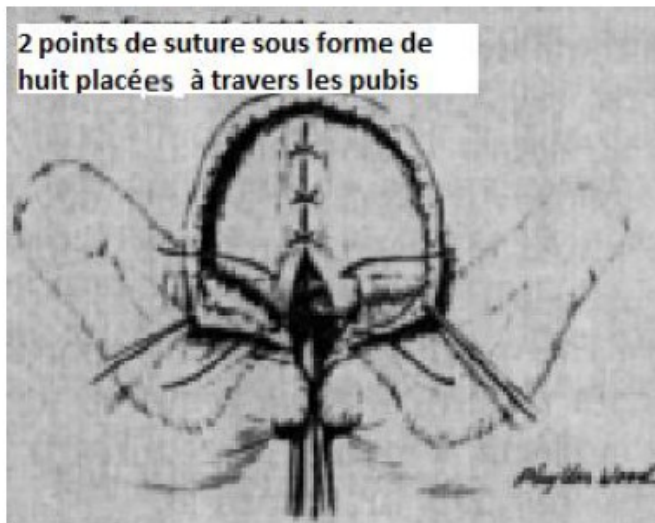
D-mise en place d'une sonde vésicale et dissection de la plaque vésicale



E- Fermeture de la vessie.



F-Fermeture des fascias et des muscles Grands droits



G et H- Fermeture pariétale

Figure 41 : les différentes étapes de la fermeture vésicale selon Ansell [98]

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. [101]

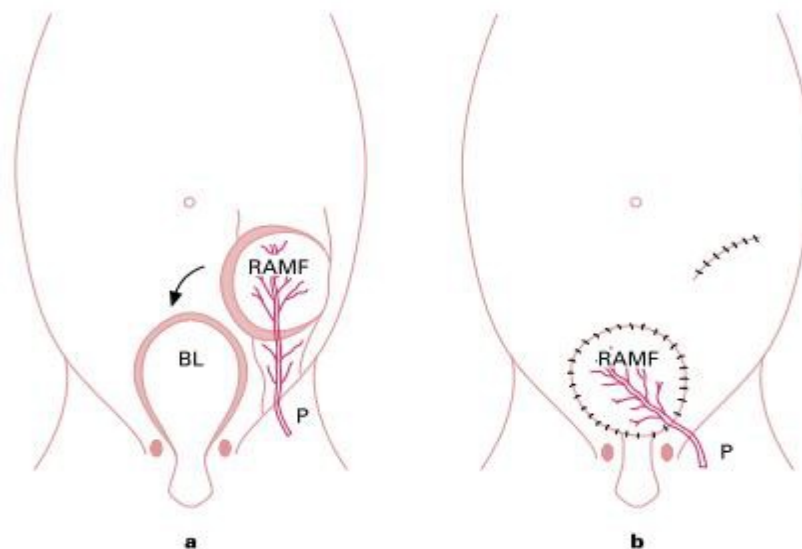


Figure 42 : Les étapes de la procédure RAMF : a- Préparation de la RAMF. b-La néovessie. BL- la vessie. RAMF- rectus abdominis muscle flap (Lambeau du muscle grand droit de l'abdomen). P-pédicule. [101]

b.2.4. Les gestes associés :**• Ombilicoplastie :**

Plusieurs variétés d'ombilicoplasties ont été pratiquées, on préfère la création d'une lèvre circulaire autour du tube suprapubien. [102] 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. [103]

• 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). [104]

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. [104]

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. [89] 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. [105]

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. [89]

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. [106]

L'ostéotomie chez l'adulte est généralement non faite vu le risque d'instabilité osseuse de bassin [83].

⇒ Cette technique n'a été réalisée chez aucun de nos patients.

b.3. La réparation de l'épispadias :

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 :

- ✚ 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. [Figure 43 : A]
- ✓ **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. [Figure 43 : B]

- ✓ **Tubulisation de l'urètre pénien et fermeture du gland** : la gouttière uréthrale est tubulisée sur une sonde 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. [Figure 43:B]
- ✓ **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. [Figure 43 : C] [107]
- ✓ **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.
- ✓ **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. [Figure 43 : D] [108]

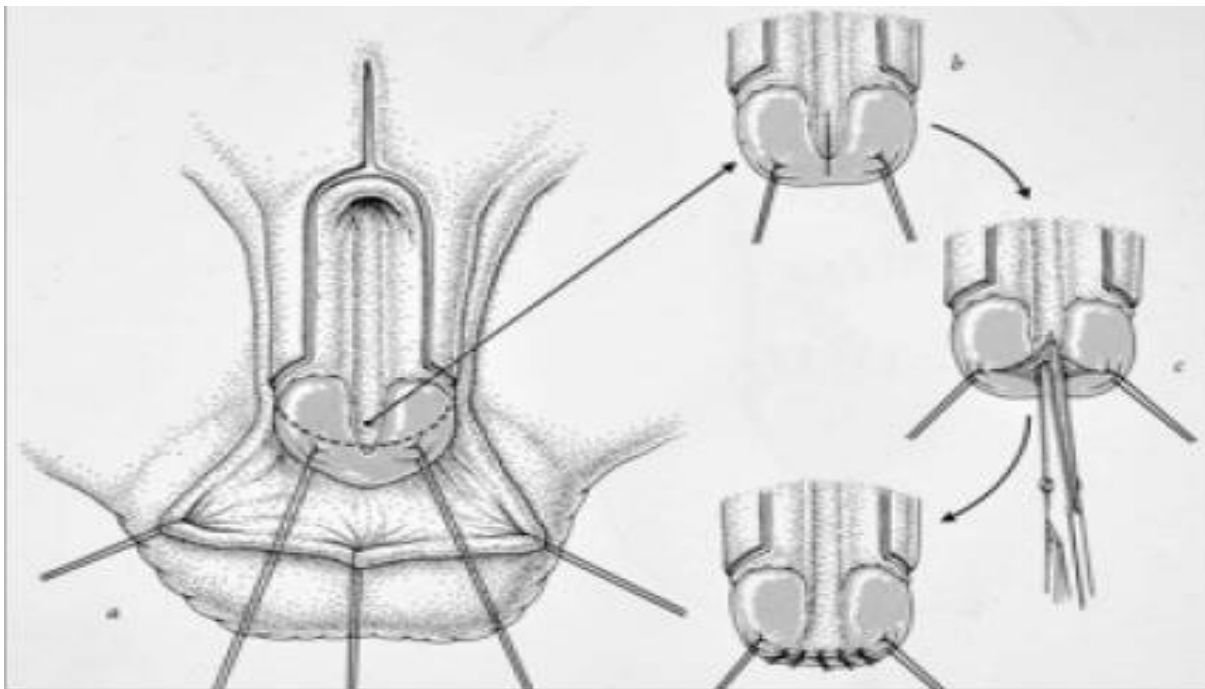
La technique de Cantwell–Ransley modifiée :

Elle est largement utilisée actuellement, dans laquelle la plaque uréthrale libérée presque complètement des corps caverneux et du gland, laissant le 1 cm le plus distal intact c'est-à-dire, de la plaque uréthrale ne corrigera pas la déficience des corps caverneux raccourcis dans l'épispadias. [109]

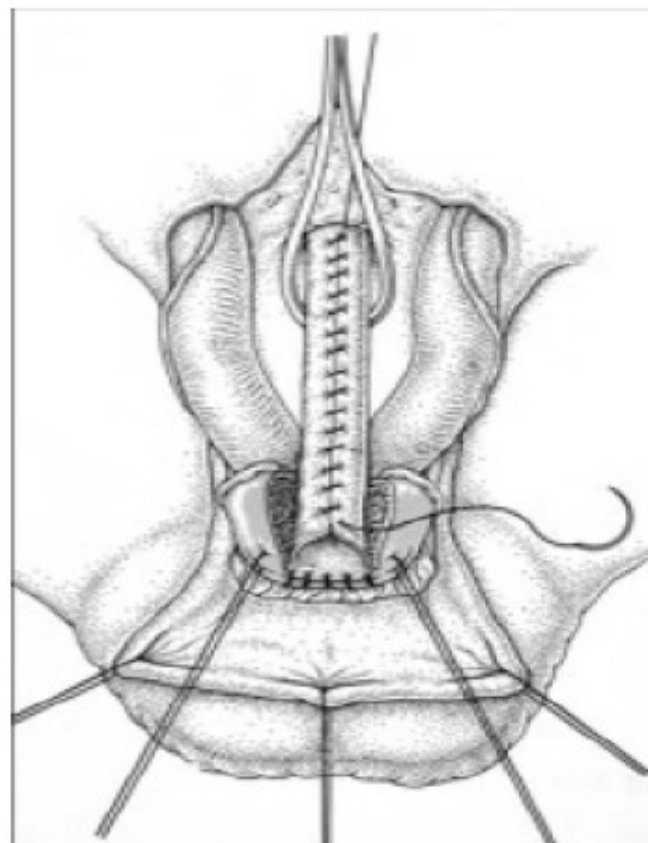
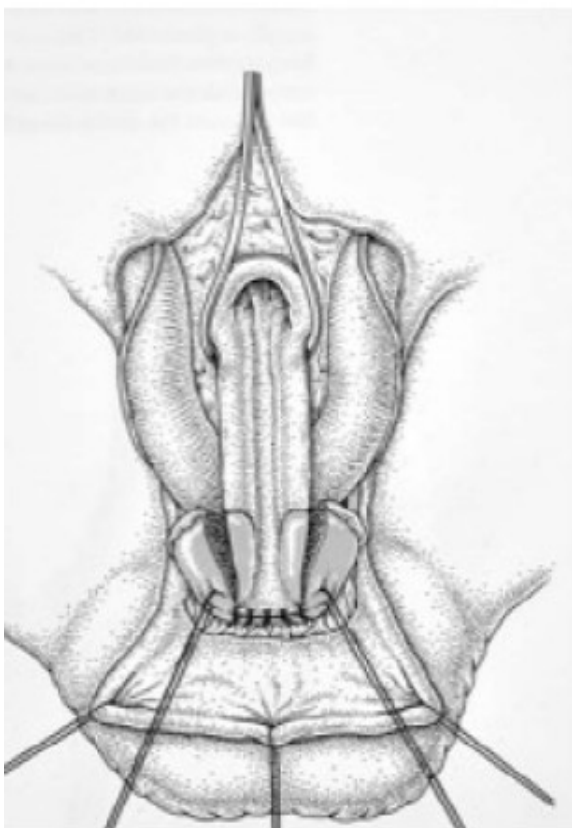
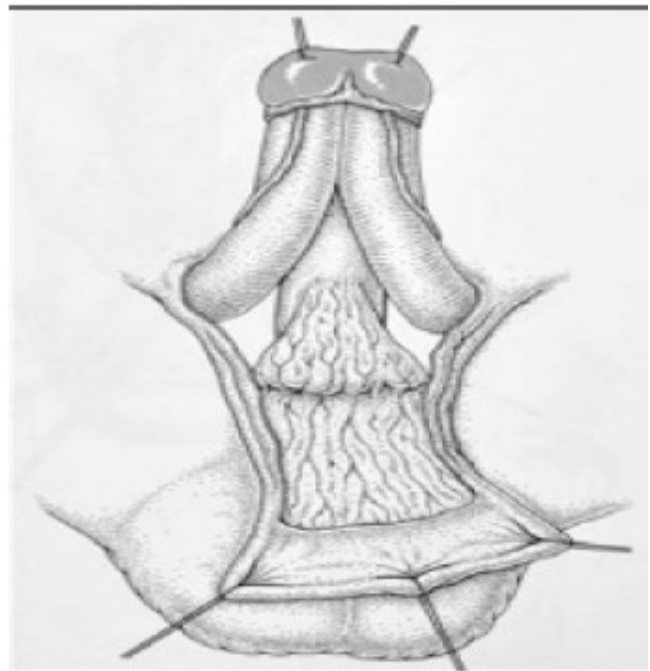
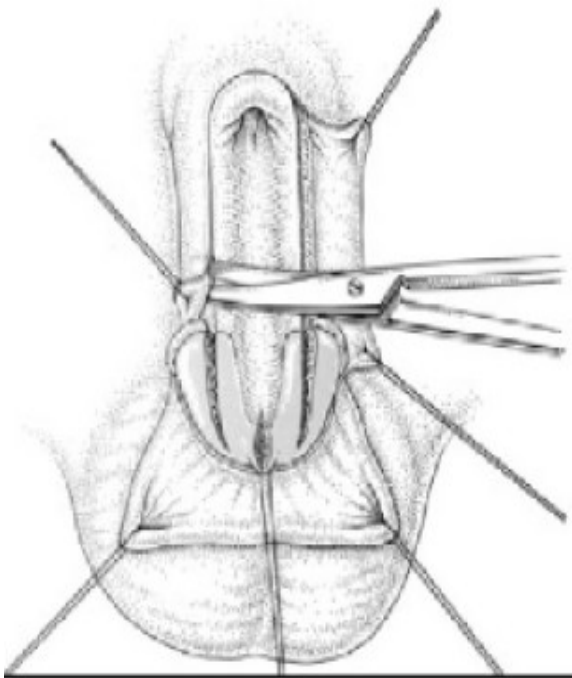
L'uréthroplastie était jusque là envisagée comme le dernier temps de traitement. Cependant Jeffs [110] propose de la faire avant la réparation sphinctérienne dans le but d'améliorer l'aspect morphologique de la verge et aussi d'augmenter légèrement les résistances périphériques, ce qui pourrait favoriser 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 [111]

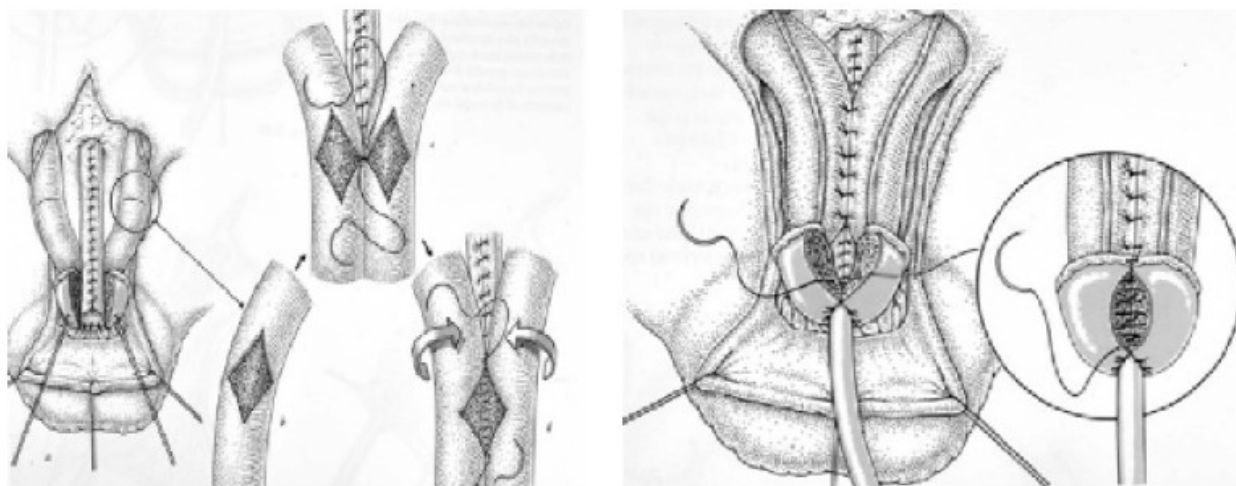
A-plastie du gland :



B-Mobilisation des corps caverneux et tubulisation urétrale :



c- Dérotation des corps caverneux :



D- Couverture cutanée :

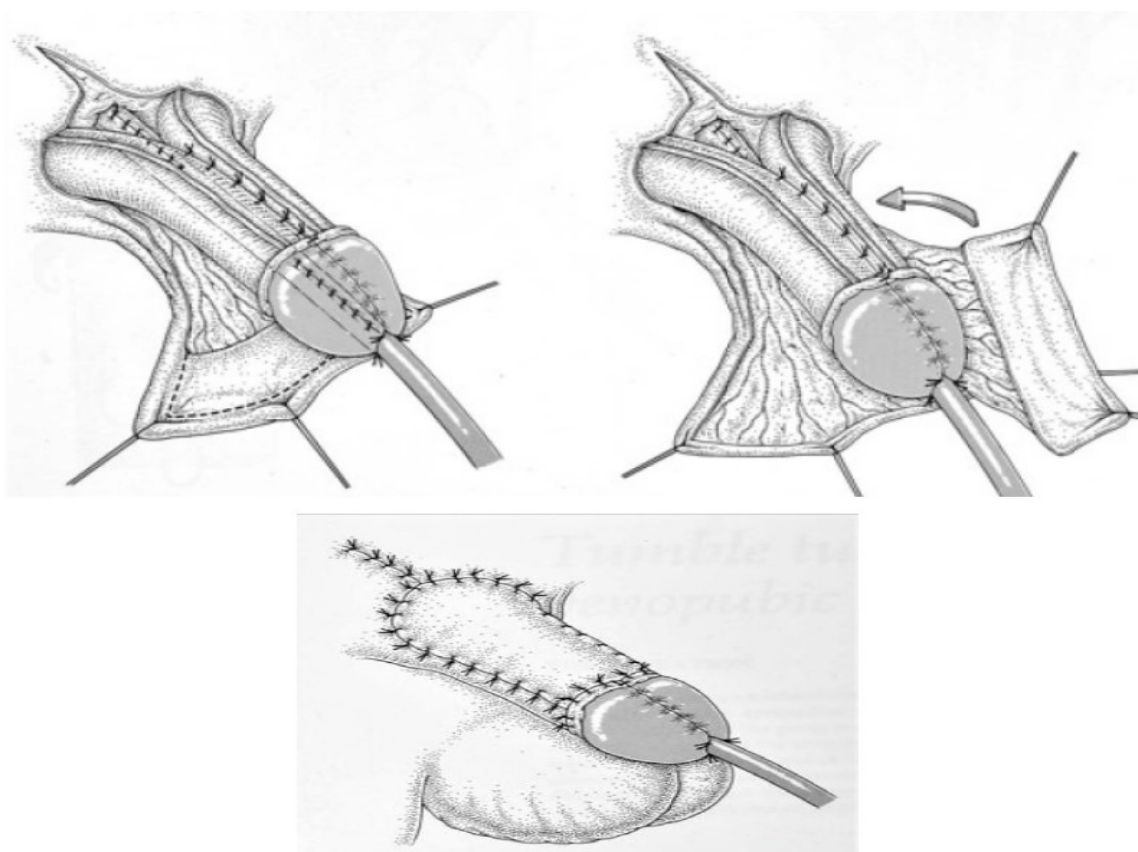


Figure 43 : Technique de Cantwell-Ransley dans le traitement de l'épispadias [112]

Technique de Mitchell : [Figure 44]

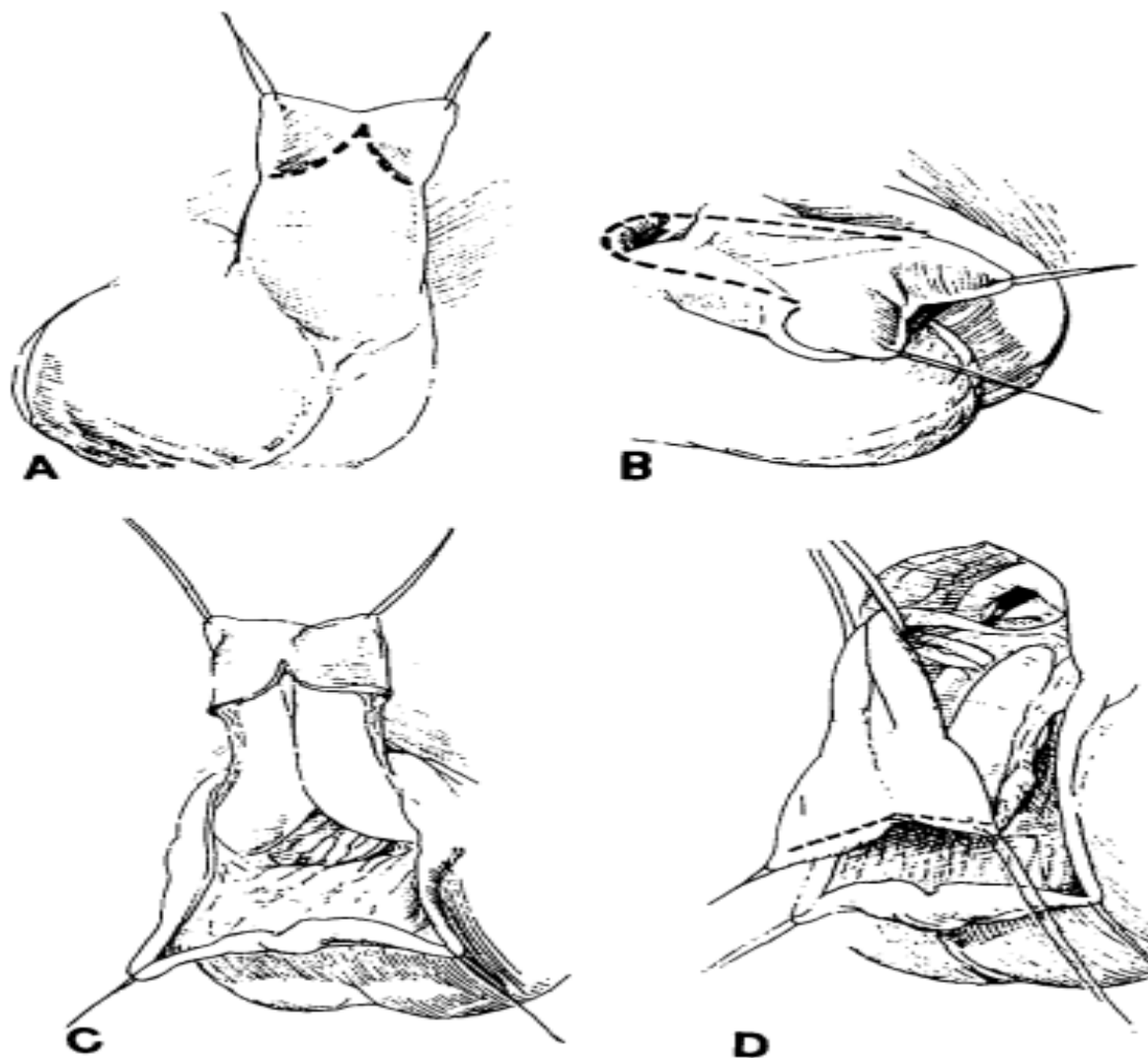
Le pénis est disséqué en trois parties séparées : 1–la plaque urétrale; 2– le corps caverneux droit avec l'hémigland ; 3–le corps caverneux gauche avec l'hémigland.

La plaque urétrale est alors libérée des corps caverneux qui seront disséqués médialement et ventralement pour définir un plan approprié entre eux et la plaque urétrale. L'incision de celle-ci est prolongée autour du bout distal de la muqueuse urétrale 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 urétrale 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. [100]

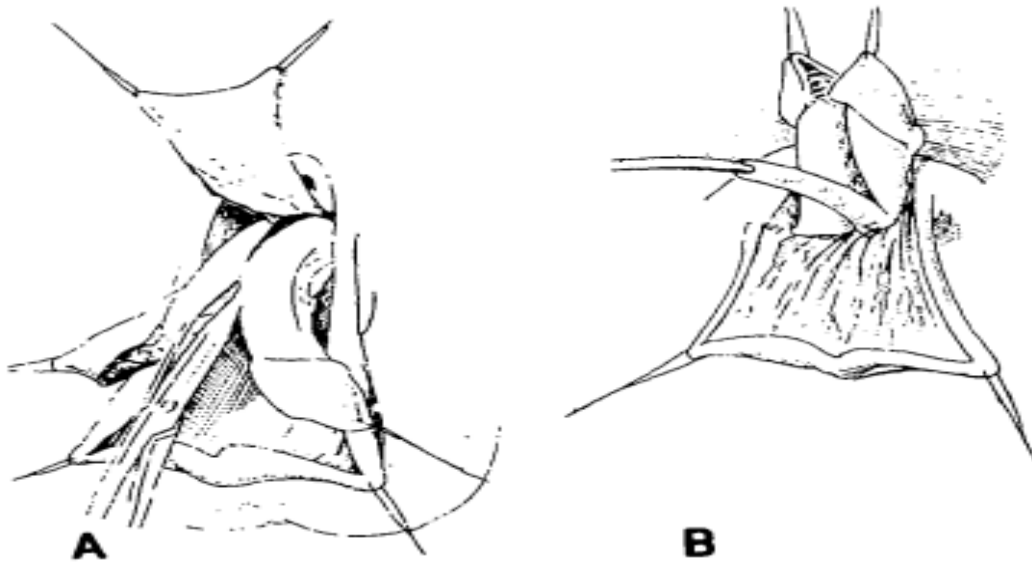


A- incision initiale circonscisante

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

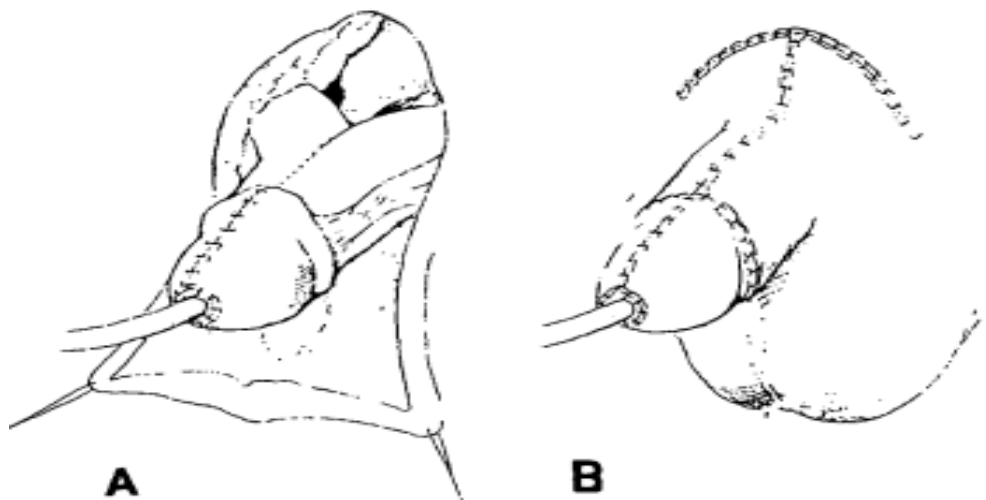
C- face ventrale du pénis après dissection de la peau

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 :

Figure 44 : Technique de Mitchell dans la réparation de l'épispadias chez le garçon.[100]

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 hémi-clitoris et des hémi-monts de vénus, les étapes sont :

- Excision de plafond de l'urètre sous forme d'un triangle à sommet inférieur (entre 10 et 2h) qui correspond au rebord supérieur du méat uréthral. La bande à réséquer est refoulée dans la vessie. L'urètre est reconstitué par des points de suture séparés au vicryl 3/0.
- Résection de la peau médiane qui sépare les grandes lèvres et les hémiclitoris.
- 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 hémi-clitoris qui sont alors avivés et suturés. La suture des muscles ischiocaverneux permet d'augmenter les résistances périphériques.
- Suture de la peau et du capuchon clitoridien. [Figure 45] [107]

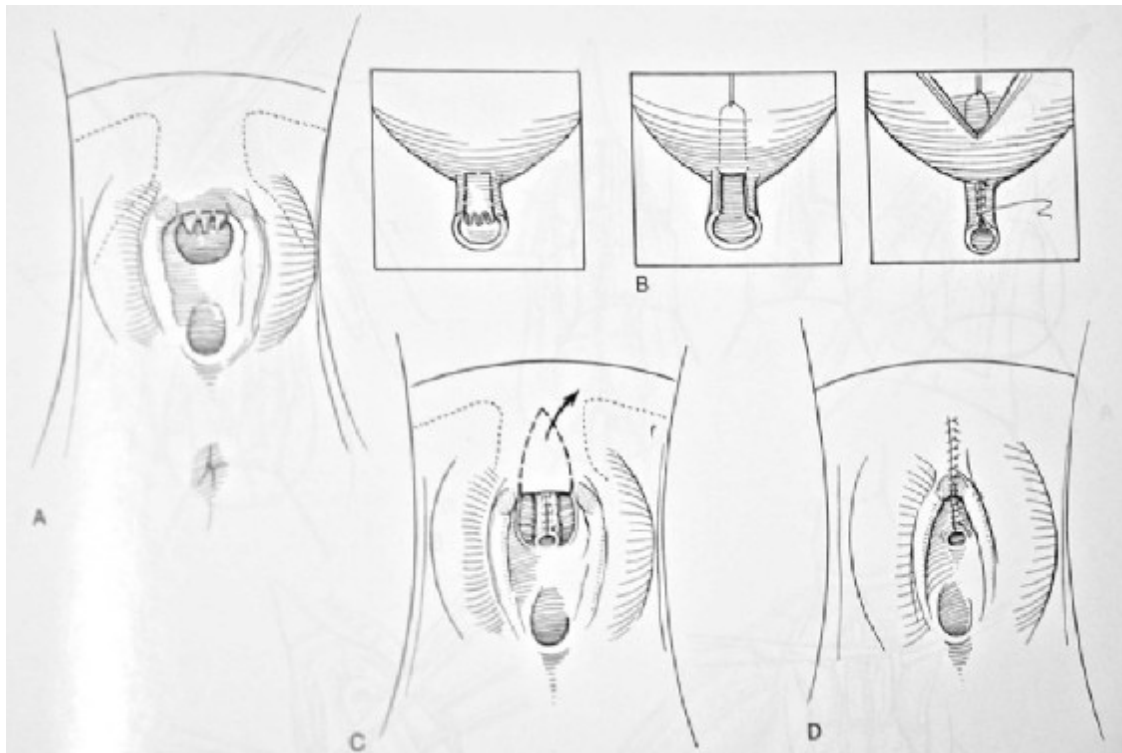


Figure 45 : Technique de Hendren dans le traitement de l'épispadias chez la femme.[112]

Dans une étude portant sur 13 patients 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.[113]

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. [99]

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. [114]

Dans notre étude, 2 patients ont bénéficié de la génitoplastie de Cantwell–Ransley, nos patient n'avaient aucune complication après la réparation.

2.2. L'exérèse de la plaque :

Sur le plan thérapeutique, l'exérèse de la plaque vésicale était la règle du fait des risques de dégénérescence maligne surtout chez l'adolescent et l'adulte [68].

Tous nos patients ont bénéficié de l'exérèse de la plaque vésicale sauf une patiente qui a refusé l'acte chirurgical.



Figure 46 : pièce opératoire de cystectomie radicale chez un patient de 61 ans qui présente un ADK lieberkinien suite à la cancérisation de la plaque d'exstrophie vésicale. [69]

2.3. Les dérivations urinaires :

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

2.3.1. Les dérivations cutanées externes :

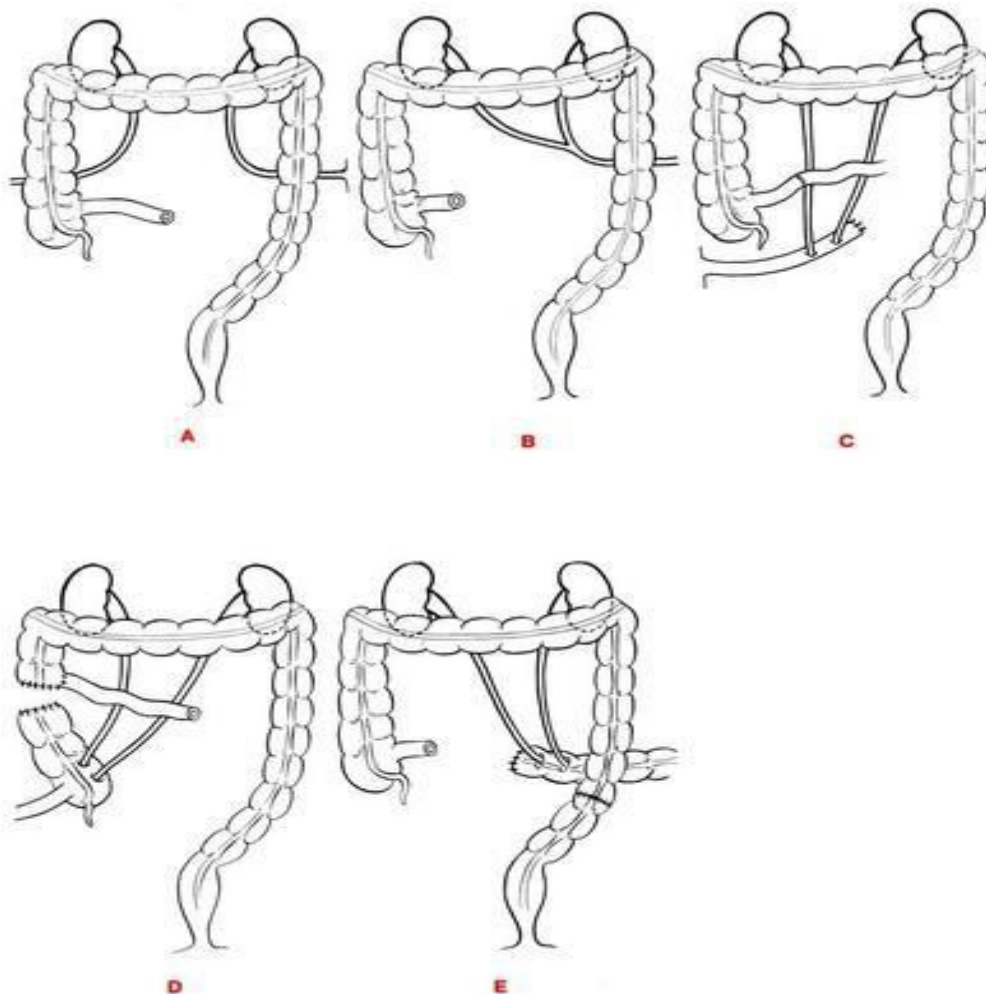
- **Urétérostomie cutanée directe** : qui consiste à l'abouchement des deux uretères à la peau, indiquée quand les uretères sont dilatés.
- Les inconvénients : sténose des orifices, risque de néphrite ascendante et difficulté d'appareillage (deux orifices à appareiller). [19]
- **Urétérostomie cutanée 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'ya 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.

2.3.2 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

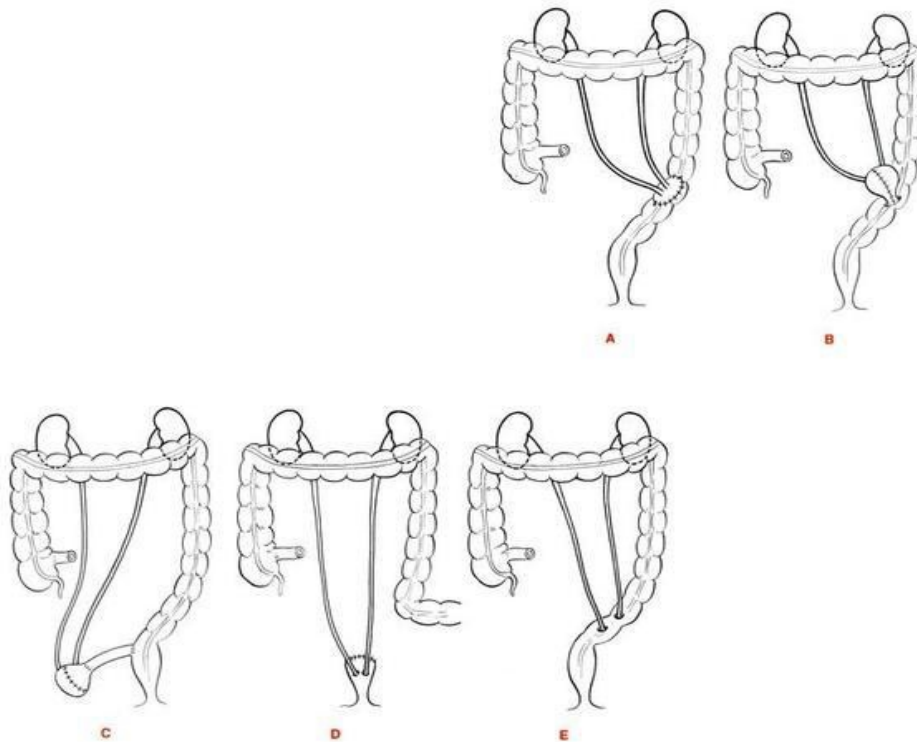
Procédé de Boyce et Vest : consiste à l'implantation rectale de la vessie sous une colostomie

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 exstrophiée refermée dans le sigmoïde.

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

D. Procédé de Mauclair.

E. Intervention de Coffey.

⇒ Dans notre série, on a optés pour la dérivation urinaire externe non continente : l'urétérostomie cutanée trans-iléale type Bricker, qui a été faite chez tous les patients opérés.

2.4. La fermeture pariétale :

La fermeture pariétale pose un problème car la réparation sous la tension causée par le diastasis de la symphyse pubienne et la perte de substance peut conduire à la déhiscence de la plaie ainsi la cicatrisation est inférieure dans de tels cas. L'utilisation de la maille ou l'utilisation d'un lambeau du fascia lata du tenseur peut permettre une fermeture pariétale sans tension [69].

Dans notre série, deux patients ont présenté un lâchage des points de suture dans les suites opératoires et ont bénéficié d'une refermeture pariétale.

⇒ **Conclusion :**

Il n'y a toujours pas de consensus quant à la meilleure technique chirurgicale [70, 71].

La chirurgie reconstructrice en étapes est la stratégie la plus recommandée [72]. Mais quoiqu'étant l'intervention idéale, elle n'est pas dénuée de complications. En effet, outre la fréquence des échecs même entre des mains expertes, l'hydronéphrose, le reflux vésico-urétéral et la détérioration du haut appareil urinaire ne sont pas rares [76,77]. Stein [78], pour éviter toutes ces complications et encouragé par les bons résultats de l'urétérosigmoïdostomie[79], propose une dérivation urinaire première plutôt qu'une reconstruction vésicosphinctérienne.

Le type de dérivation qu'il utilise est la poche de Mainz II [75]. Mais quand les uretères sont dilatés ou en cas de sphincter anal insuffisant, il préfère la poche de Mainz I, qui est un réservoir iléocæcal avec stomie continente. [73]

- ⇒ Nos observations sont particulières car concernent des exstrophies chez le sujet adulte. À cet âge, plusieurs arguments sont contre la reconstruction vésicale :
- ✓ la vessie a perdu sa capacité contractile.
 - ✓ le risque de survenue d'un adénocarcinome vésical est plus élevé.
 - ✓ On est obligé de rendre les patients continents dès la première intervention,

contrairement aux enfants, chez qui le complexe vésicosphinctérien peut être réparé en plusieurs étapes. Se basant sur ces constatations et sur les bons résultats qu'a eus Benchekroun [73]

- ⇒ Dans notre série, tous nos patients opérés ont bénéficiés d'une exérèse de la plaque suivie de la confection d'une dérivation urinaire non continente comme l'urétérostomie cutanée trans-iléale type bricker.

IV. Evolution et complication :

1. Evolution spontanée :

Devant des conditions socio économiques défavorables, on pourra se rencontrer avec des cas d'exstrophie vésicale dite négligée qui ne consultait qu'à un âge avancé c'est le cas de nos patients. Le retard de prise en charge expose à la dégradation de la fonction rénale par les phénomènes inflammatoires et dégénératifs de la muqueuse vésicale obstruant les méats urétéraux et à un potentiel malin de la muqueuse vésicale exstrophée suite à l'irritation chronique et l'infection conduisant à une transformation métaplasique de l'urothélium. [69]

2. 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.

3. La lithiase vésicale :

Dans une étude réalisée à l'hôpital Ibn Sina de Rabat, l'évolution a été marquée par l'installation d'une rétention aigue d'urines (RAU) à 22 mois de l'intervention, à cause d'une sonde d'autosondage bouchée par du mucus. Les règles de l'autosondage étaient rappelées à ce patient de faible niveau socio-économique. [70]

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

4. l'incontinence urinaire :

Dans la même étude de rabat , L'incontinence urinaire par désinvagination de la valve est survenue chez deux patients: – un patient était réopéré pour réfection de la valve à deux reprises à 29 et 33 mois après l'intervention, et l'autre à 6 ans pour le même geste de réparation de la valve à une seule reprise. [70]

5. 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. [60,5] 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%). [60,5]

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]

Dans notre étude , un seul cas a été rapporté présentant une cancérisation de la plaque, chez qui, une masse surinfectée de 6 cm environ a été développée au dépend de sa plaque vésicale. Une biopsie a été faite chez ce patient , et a objectivé un ADK moyennement différencié de type lieberkinien .[Figure 47,48]

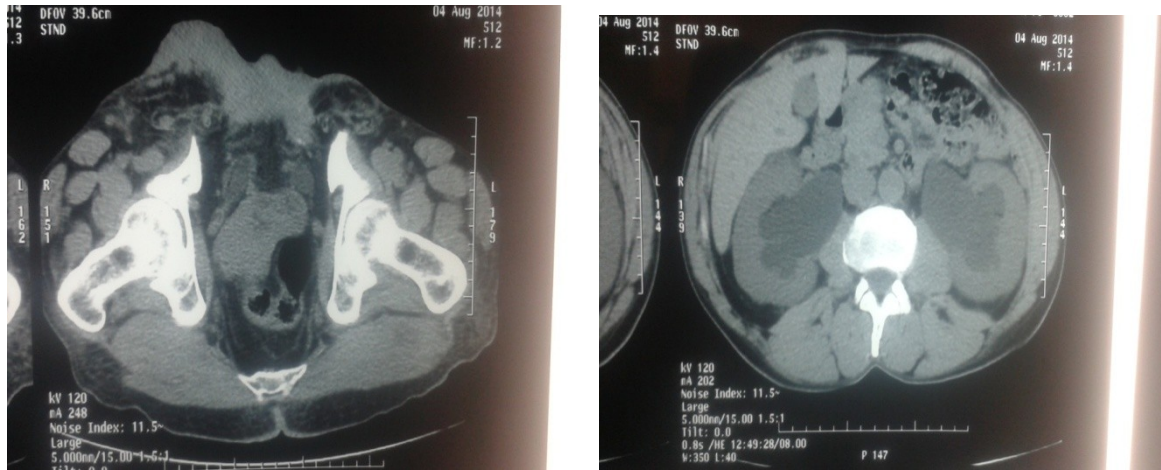


Figure 47, 48 : UHN sur exstrophie vésicale envahie masse tumorale + diastasis symphysaire

=>Geste chirurgicale [Figure 49,50] :

- Exérèse de la plaque vésicale et de la masse tumorale, suivie d'un curage ganglionnaire ilio obturateur, avec une dérivation urinaire externe : urétérostomie cutanée transiléale type bricker
- la fermeture de la paroi abdominale antérieure : difficile
- Les suites opératoires étaient simples



Figure 49 : résultat post opératoire après cystectomie radicale.



Figure 50 : Pièce opératoire.

V. Pronostic :

1. pronostic vital :

Les progrès de l'anesthésie et de la réanimation permettent actuellement d'entreprendre chez nos patients, même les plus âgés, 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]

2. Pronostic urinaire :

Il se juge sur deux plans.

1.1. Sur le plan rénal :

- 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]

1.2. Sur le plan fonctionnel :

- Après urétéro-sigmoïdostomie, la continence sera jugée chez des sujets suffisamment âgés.
- Après néo-vessie rectale, Duhamel [62] 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. [63]
- La dérivation externe des urines, lorsqu'elle est définitive (continence anale mauvaise, VUS altérées), réalise un handicap certain. [19]

3. 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 [64] 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 [65], 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. [64]

La fertilité de ces sujets demanderait à être mieux étudiée. Selon Hanna et Williams. [66]

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. [67]

L'exstrophie vésicale est une pathologie malformative rare dont la prise en charge difficile ne répond à aucune improvisation. Un diagnostic précis des lésions malformatives doit être fait, seul gage d'un traitement codifié qui doit répondre à deux impératifs à savoir protéger le haut appareil urinaire et assurer une vie sexuelle et reproductive.[68]

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 :

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

Devant des conditions socio économiques défavorables, on pourra se rencontrer avec des cas d'exstrophie vésicale dite négligée qui ne consultait qu'à un âge avancé. Le retard de prise en charge expose à la dégradation de la fonction rénale par les phénomènes inflammatoires et dégénératifs de la muqueuse vésicale obstruant les méats urétéraux et à un potentiel malin de la muqueuse vésicale exstrophie suite à l'irritation chronique et l'infection conduisant à une transformation métaplasique de l'urothélium.

La chirurgie reconstructrice de la vessie est déconseillée chez l'adulte vu le risque important d'échec et de cancérisation de la plaie. La fermeture pariétale pose un problème car la réparation sous la tension causée par le diastasis de la symphyse pubienne et la perte de substance peut conduire à la déhiscence de la plaie ainsi la cicatrisation est inférieure dans de tels cas. L'utilisation de la maille ou l'utilisation d'un lambeau du fascia lata du tenseur peut permettre une fermeture pariétale sans tension. L'ostéotomie chez l'adulte est généralement non faite vue le risque d'instabilité osseuse de bassin.

La dérivation urinaire est réalisée de nécessité quand la reconstruction est irréalisable. Elle peut être externe continente ou incontinente cutanée, elle peut être aussi interne, utilisant le sphincter anal comme moyen de continence.

L'exstrophie vésicale chez l'adulte est une véritable tragédie sexuelle, psychologique et sociale. Enfin, il faut insister sur l'importance de la précocité de la consultation et du traitement initial et sur la surveillance au longs cours.

RESUMES

Résumé :

L'exstrophie de vessie est une malformation congénitale complexe qui se caractérise par l'absence de toute la paroi abdominale antérieure médiane sous ombilicale et de la paroi antérieure de la vessie, touchant aussi l'urètre, la ceinture pelvienne, le périnée et les organes génitaux externe.

Elle se présente comme une plaque rouge, vultueuse, qui bombe sous la poussée abdominale et qui fait intégralement partie de cette paroi appelée la plaque vésicale associé à un épispadias et un diastasis de la symphyse pubienne.

Une exstrophie vésicale se reconnaît dès le 1^{er} examen d'un nouveau-né, le tableau est dominé par l'incontinence urinaire, il s'y ajoute des douleurs, une irritation cutanée et vésicale. Le traitement chirurgical de l'exstrophie de vessie est complexe, comportant plusieurs méthodes chirurgicales consistant sur la réparation vésicale, la dérivation des urines, la réparation pariétale et celle des organes génitaux externes. La prise en charge doit être précoce aux premiers mois de vie pour avoir un meilleur résultat fonctionnel et esthétique.

Une exstrophie vésicale négligée expose aux deux principaux risques: Le retentissement sur le haut appareil par infection ascendante et sténose due à la fibrose et La cancérisation.

L'objectif de notre étude est d'analyser les particularités de l'exstrophie vésicale chez l'adulte, sur les plans psycho-social et chirurgical, ainsi que de rapporter l'expérience du service d'urologie de CHU HASSAN II de Fès et de faire une étude comparative avec la littérature.

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 5 patients admis au service d'urologie de Fès, et s'étale sur une période de 7 ans. Depuis 2010 jusqu'à 2017, 4 hommes et 1 femmes.

La fréquence d'apparition de l'exstrophie vésicale dans notre étude, est de 1 cas par an avec une prédominance masculine, 4 hommes pour 1 femme soit sexe ratio de 4.

Dans notre série, aucun de nos patients n'a consulté avant l'âge de 15 ans, et 80% ont consulté à l'âge de 15 à 30 ans et un seul a consulté après l'âge de 30 ans.

Tous nos patients ont bénéficié de l'exérèse de la plaque vésicale sauf une patiente qui a refusé l'acte chirurgical.

L'urétérostomie cutanée trans-iléale type Bricker, était la méthode de choix chez tous les patients opérés.

Deux patients ont présenté un lâchage des points de suture dans les suites opératoires et ont bénéficié d'une refermeture pariétale.

A cet âge, on redoute surtout le risque de dégénérescence de la plaque qui est 200 fois plus fréquent. Nous rapportons un cas d'un patient avec une exstrophie vésicale non traitée compliquée d'un adénocarcinome.

L'exstrophie vésicale chez l'adulte est une véritable tragédie sexuelle, psychologique et sociale. Enfin, il faut insister sur l'importance de la précocité de la consultation et du traitement initial et sur la surveillance au longs cours.

ABSTRACT:

Bladder exstrophy is a complex congenital malformation characterized by the absence of the entire midline anterior abdominal wall under the navel and the anterior wall of the bladder, affecting also the urethra, pelvic girdle, perineum and external genitalia organs

It presents itself as a red plate, which bomb under the abdominal thrust and which is an integral part of the wall called the bladder plate associated with an epispadias and a diastasis of the symphysis pubis.

A bladder exstrophy is recognized on the first examination of a newborn. It's dominated by urinary incontinence, pain, skin and bladder irritation. The surgical treatment of bladder exstrophy is complex, involving multiple surgical methods consisting on bladder repair, urinary diversion, parietal repair and external genital repair. The management must be in the first months of life to have a better functional and aesthetic result

A neglected bladder exstrophy exposes to two main risks : the impact on the upper urinary tract by ascending infection and stenosis due to fibrosis and cancerization.

The objective of our study is to analyze psycho-social and surgical particularities of the bladder exstrophy of adults, as well as to report the experience of the urology department of CHU HASSAN 2 of FEZ and to do a comparative study with the literature.

Our work is a retrospective study of 5 patients admitted to the urology department of FEZ, and is spread over a period of 7 years. Since 2010 to 2017. 4 men and 1 woman.

In our study, the frequency of appearance of bladder exstrophy is one case per year with a male predominance, 4 men for 1 woman or a sex ratio of 4.

In our series, none of our patients consulted before the age of 15, and 80% consulted at the age of 15 to 30 years and only one case consulted after the age of 30 years.

All our patients benefited from excision of the bladder plate except for one who refused the surgical procedure. Bricher trans-ileal cutaneous uretostomy was the method of choice of all operated patients.

Two patients presented a drop of stitches in the postoperative period and benefited from a recess closure.

At this age, we fear especially the risk of degeneration of the plate that is 200 times more frequent. We report a case of a patient with untreated bladder exstrophy complicated by adenocarcinoma.

Bladder exstrophy of adults is a real sexual, psychological and social tragedy. Finally we should insist on the importance of early consultation, initial treatment and long-term surveillance.

ملخص

يعتبر الإحلال الوحشي للمثانة تشوها خلقيا معقدا يتميز بغياب جل الجدار البطني الأمامي الناصف تحت السرة والجدار الأمامي للمثانة، ويصيب كذلك الإحليل والحزام الحوضي والعجان والأعضاء التناسلية الخارجية. يتمثل كصفيحة حمراء محتقنة ومنفجرة تحت الضغط البطني والتي هي جزء لا يتجزأ من هذا الجدار وتسمى الصفيحة المثانية مرافقة لمبال فوقاني وانفراق الارتفاق العاني.

يعرف الإحلال الوحشي للمثانة منذ الفحص الأول للوليد، حيث يظهر سلس البول كعلامة متميزة، مع تهيج جلدي ومثاني. يركز العلاج الجراحي للإحلال الوحشي للمثانة على ترميم المثانة وتحويل مجرى البول وترميم الجدار والأعضاء التناسلية الخارجية. يجب أن يكون التدبير مبكرا خلال الأشهر الأولى من الحياة من أجل نتائج وظيفية وتجميلية جيدة.

يُعزّض تناسي الإحلال الوحشي للمثانة إلى خطرين مهمين: التأثير على الجهاز البولي العلوي عبر تعفن صاعد، وانسداد نتيجة التليف والتسرطن.

تهدف دراستنا إلى تحليل خصائص الإحلال الوحشي للمثانة عند البالغ على المستوى النفسي والاجتماعي والجراحي، وكذلك إلى عرض تجربة مصلحة جراحة المسالك البولية بالمركز الاستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس، وإلى إنجاز دراسة مقارنة مع المقالات العلمية.

يعتبر عملنا دراسة استيعادية حول خمسة مرضى (أربعة رجال وامرأة) بمصلحة جراحة المسالك البولية بفاس خلال مدة سبع سنوات من 2010 إلى 2017.

تردد الإحلال الوحشي للمثانة في دراستنا بمعدل حالة في السنة، وبهيمنة ذكورية أربعة رجال مقابل امرأة ما يجعل نسبة الجنس 4.

لم يتقدم أي مريض في هذه السلسلة للعيادة الطبية قبل سن 15 سنة، فلقد تقدم للفحص 80 % منهم بين سن 15 و30، بينما تقدم واحد بعد سن 30.

استفاد جميع المرضى من استئصال الصفيحة المثانية إلا المرأة الواحدة التي رفضت العملية الجراحية.

اعتمدت تقنية فغر الحالب على الجلد عبر المعى اللفائفي من نوع بريكر كتقنية مرجعية عند جميع المرضى.

تراخت نقط الدرز خلال المرحلة التالية للعملية عند مريضين مما استدعى إعادة إغلاق جداري.

نخاف في هذا السن من خطر تنكسر الصفيحة الذي يتردد بأكثر من 200 مرة، فلقد تطور الإحلال الوحشي

للمثانة الغير معالج إلى ورم غدي خبيث عند مريض واحد.

يشكل الإحلال الوحشي للمثانة تراجيديا جنسية ونفسية واجتماعية، لذلك نركز على أهمية العيادة الطبية المبكرة والعلاج

الأولي والمراقبة على المدى البعيد.

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 ; faculté de médecine 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] BRUZIÈRE J , LASFARGUES G , ALLOUCH H et BENSAMAN A–malformations vésicales. *Pathologie de l'ouraue. 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 ,DETFLESEN 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 extrophy. *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] 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.
- [58] BRUZIÈRE.J; AUDRY.G.MERIA.P: traitement actuel de l'exstrophie vésicale Ann Urol,
1992, 26, n°4, 233-239.
- [59] 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.
- [60] A .LEGUERRIER: Vessie. Nouveaux dossier d'anatomie "petit bassin" p : 65-76.

- [61] 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.
- [62] DUHAMEL B Les vessies intestinales contrôlées par le sphincter anal. Techniques et résultats. *Ann. Chir. Infant.* 1971 ; 12 : 433–442.
- [63] GRISE Ph, AUVIGNE J, BUZELIN JM Appréciation à long terme de la dérivation urinaire par néovessie rectale. *Ann. Urol.* 1987 ; 21 : 42–47.
- [64] 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).
- [65] WOODHOUSE CR, KELLETT MJ Anatomy of the penis and its deformities in exstrophy and epispadias. *J. Urol.* 1984 ; 132 : 1122–1124.
- [66] HANNA MK, WILLIAMS DI Genital function in males with vesical exstrophy and epispadias. *Br. J. Urol.* 1972 ; 44 : 169–174.
- [67] WOODHOUSE CR, RANSLEY PG, WILLIAMS DI The patient with exstrophy in adult life. *Br. J. Urol.* 1983 ; 55 : 632–635.
- [68] TRAORE M.T 1, NIANG L2, Management of bladder exstrophy: report of 7 cases, JALLOH M2, NDOW M2, LABOU I2, GUEYE S.M2
- [69] Bounoual Mohammed, Omana Jean Paul, Adénocarcinome sur une exstrophie de vessie chez un patient adulte: à propos d'un cas, Ahsaini Mustapha, Mellas Soufiane, El Ammari Jaleddine, Tazi Mohammed Fadl, El Fassi Mohammed Jamal, Farih Moulay Hassan *The Pan African Medical Journal.* 2018;29:197
- [70] I. Ziouziou, T. Karmouni, L'exstrophie vésicale chez l'adulte: A propos de 5 cas, K. El khader, A. Koutani, A. Iben Attya Andaloussi Service d'Urologie B, Hôpital Ibn Sina, Centre Hospitalier Universitaire de Rabat, 2013

- [71] Ansell JS. 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* 1979 ; 121 : 650.
- [72] Zabbo A, Kay R. Ureterosigmoidostomy and bladder exstrophy: a long-term followup. *J Urol* 1986 ; 136 : 396.
- [73] J. El Fassi *, L'exstrophie vésicale chez l'adulte : aspects thérapeutiques. À propos de trois cas, k. El Khader, T. Karmouni, A. Koutani, A. Attya, M. Hachimi, A. Lakrissa *Service d'urologie B, hôpital Avicenne, Rabat, Maroc*
- [74] Gearhart JP, Jeffs RD. Exstrophy of the bladder, epispadias and other bladder anomalies. In : Walsh PC, Retik AB, Stamey TA, Vaughan ED Jr, editors. *Campbell's Urology*, vol. 2. Philadelphia : WB Saunders Co ; 1992, p. 1772–821.
- [75] Fisch M, Wammack R, Müller SC, Hohenfellner R. The Mainz pouch II (sigma rectum pouch). *J Urol* 1993 ; 149 : 258.
- [76] Jones JA, Mitchell ME, Rink RC. Improved results using a modification of the Young–Dees–Leadbetter bladder neck repair. *Br J Urol* 1993 ; 71 : 555.
- [77] Mesrobian HGJ, Kelalis PP, Kramer SA. Long-term followup of 103 patients with bladder exstrophy. *J Urol* 1988 ; 139 : 719.
- [78] 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.
- [79] Stöckle M, Becht E, Voges G, Riedmiller H, Hohenfellner R. Ureterosigmoidostomy: an outdated approach to bladder exstrophy? *J Urol* 1990 ; 143 : 770.
- [80] 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°1 p209.

- [81] ELSHERBINY MT, HAFEZ AT complete repair of bladder exstrophy in boys: can hypospadias be avoided, *Euro.urol.*2005,47:691–694.
- [82] MITCHELL ME, BAGLI DJ complete penile disassembly for epispadias repair. The Mitchell technique. *J Urol.*january 1996, 155 (1):300–304.
- [83] 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.
- [84] J FUCHS, S GLUER, H MILDENBERGER one stage reconstruction of bladder exstrophy, *j ped surg* 6 (1996) 212–215.
- [85] M. F. Macnicol, H. Al Rawashdeh, J. Auld: Technical aspects of the Salter innominate osteotomy, *Current Orthopaedics* (2000) 14, 209–214.
- [86] J. Sales de Gauzy: Pelvic reorientation osteotomies and acetabuloplasties in children. *Surgical technique Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research* (2010) 96, 793—799.
- [87] M.F. Macnicol : The Salter innominate osteotomy ,*Current Orthopaedics* (2007) 21, 85–93.
- [88] 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.
- [89] 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.
- [90] 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).

- [91] 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.
- [92] 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.
- [93] SPONSELLER PD, GEARHART JP, JEFFS RD anterior innominate osteotomies for failure or late closure of bladder exstrophy. J Urol, 1991,146,137–40.
- [94] 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.
- [95] 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.
- [96] 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.
- [97] PHICHAYA SUJJANTARARAT AND AREESAK CHOTIVICHIT: Surgical reconstruction of exstrophy–epispadias complex: Analysis of 13 patients International Journal of Urology (2002) 9, 377–384.
- [98] 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.

- [99] 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.
- [100] MICHAEL E. MITCHELL AND DARIUS J. BAGLI: COMPLETE PENILE DISASSEMBLY FOR EPISPADIAS REPAIR: THE MITCHELL TECHNIQUE J.URO Vol. 155,300304, January 1996.
- [101] 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.
- [102] SUMFEST. JM. MITCHELL. ME : Reconstruction of the umbilicus in exstrophy, J. Urol 1994,151 (2): 453.
- [103] PINTO PA, STOCK JA, HANNA MA results of umbilicoplasty for bladder exstrophy. J Urol, December 200, 164 (6), 2055–2057.
- [104] 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.
- [105] 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.
- [106] 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.

- [107] MOLLARD P, BRINGEON G ET BEYDOUN S : traitement de l'épispadias.– Editions techniques–Encyclo Méd chi (paris–France). Urologie–gynécologie, 41335, 12–1990, 8p.
- [108] KHOURY AE, PAPANIKOLAOU F, AFSHAR K, ZUKER A novel approach to skin coverage for epispadias repair. J Urol.2005 April, 173 (4): 1332–1333.
- [109] LEPOR H, SHAPIRO E, JEFFS RD: Urethral reconstruction in boys with classical bladder exstrophy.J.Urol.1984; 131: 512–515.
- [110] 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.
- [111] 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.
- [112] DIDIER AUBERT, complexe exstrophie vésicale épispadias, cours DESC chirurgie pédiatrique 2010.
- [113] BORZI.PA THOMAS.DF: Cantwell–Ransley epispadias repair in male epispadias and bladder exstrophy.J.Urol 1994, 151(2)–457.
- [114] 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.