

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2018

THESE N°: 332

EXSTROPHIE VÉSICALE: COMPARAISON DES RÉSULTATS
DE LA CONTINENCE AVEC ET SANS MITROFANOFF

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le:.....

PAR

Mlle. Samia AMAR

Née le 23 Mai 1992 à Salé

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Exstrophie - Epispadias - Continence - Mitrofanoff

JURY

Mr. H. AIT OUAMAR

Professeur de Pédiatrie- CHU Rabat

PRESIDENT

Mr. M. A. BOUHAFS

Professeur de Chirurgie pédiatrique- CHU Rabat

RAPPORTEUR

Mme. L. CHAT

Professeur de Radiologie- CHU Rabat

Mr. M. A. DENDANE

Professeur de Chirurgie pédiatrique- CHU Rabat

JUGES

Mr. M. RAMI

Professeur de Chirurgie pédiatrique- CHU Rabat

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سورة البقرة: الآية: 31



UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
--------------------	-------------------------

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne –Doyen de la FMPR
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOU DA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation –Doyen de la FMPO
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – Dir. du Centre National PV
Chimie thérapeutique V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOU DA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie



Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALIHOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de la
FMPA
Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- DirecteurCHIS
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Gynécologie – Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie -DirecteurHMI Med V

Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. ELALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie



Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Gynécologie Obstétrique

Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMARALI

Doyen de la FMP Abulcassis

Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Gastro-Entérologie
Neurologie –

Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie



Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- Dir. Hop. Av. Marr.
Anesthésie-Réanimation Inspecteur du SSM
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie Directeur Hop. Chekikh Zaied
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique



Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBABH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Chirurgie Générale
Pédiatrie Directeur. Hop.d'Enfants
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie Directeur Hôpital Ibn Sina
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
Pr. CHOHO Abdelkrim*
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie

Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHIZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*

Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Cardiologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie
Pédiatrie
Radiologie



(mise en disponibilité)

Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*

Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio - Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie - Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo - Phtisiologie
Biochimie
Pneumo - Phtisiologie



Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire

Pr. AMHAJJI Larbi*	Traumatologie orthopédie
Pr. AOUI Sarra	Parasitologie
Pr. BAITE Abdelouahed*	Anesthésie réanimation <u>Directeur ERSM</u>
Pr. BALOUCH Lhousaine*	Biochimie-chimie
Pr. BENZIANE Hamid*	Pharmacie clinique
Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
Pr. CHARKAOUI Naoual*	Pharmacie galénique
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*	Chirurgie générale
Pr. ELABSI Mohamed	Chirurgie générale
Pr. TABERKANET Mustafa*	Chirurgie vasculaire périphérique
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
Pr. GHARIB Noureddine	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. HADADI Khalid*	Radiothérapie
Pr. ICHOU Mohamed*	Oncologie médicale
Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*	Anesthésie réanimation
Pr. LOUZI Lhousain*	Microbiologie
Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
Pr. MAHI Mohamed*	Radiologie
Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
Pr. MASRAR Azlarab	Hématologique
Pr. MRABET Mustapha*	Médecine préventive santé publique et hygiène
Pr. MRANI Saad*	Virologie
Pr. OUZZIF Ez zohra*	Biochimie-chimie
Pr. RABHI Monsef*	Médecine interne
Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
Pr. SEKHSOKH Yessine*	Microbiologie
Pr. SIFAT Hassan*	Radiothérapie
Pr. TABERKANET Mustafa*	Chirurgie vasculaire périphérique
Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
Pr. TANANE Mansour*	Traumatologie orthopédie
Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

PrZOUBIR Mohamed*

Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*

Pr. AGDR Aomar*

Pr. AIT ALI Abdelmounaim*

Pr. AIT BENHADDOU El hachmia

Pr. AKHADDAR Ali*

Pr. ALLALI Nazik

Pr. AMINE Bouchra

Pr. ARKHA Yassir

Pr. BELYAMANI Lahcen*

Pr. BJIJOU Younes

Pr. BOUHSAIN Sanae*

Pr. BOUI Mohammed*

Pr. BOUAITY Brahim*

MARS 2014

Pr. BOUNAIM Ahmed*

Pr. BOUSSOUGA Mostapha*

Pr. CHAKOUR Mohammed *

Pr. CHTATA Hassan Toufik*

Pr. DOGHMI Kamal*

Pr. EL MALKI Hadj Omar

Pr. EL OUENNASS Mostapha*

Pr. ENNIBI Khalid*

Pr. FATHI Khalid

Pr. HASSIKOU Hasna *

Pr. KABBAJ Nawal

Pr. KABIRI Meryem

Pr. KARBOUBI Lamyia

Pr. L'KASSIMI Hachemi*

Pr. LAMSAOURI Jamal*

Pr. MARMADE Lahcen

Pr. MESKINI Toufik

Pr. MESSAOUDI Nezha *

Pr. MSSROURI Rahal

Pr. NASSAR Ittimade

Pr. OUKERRAJ Latifa

Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

Ophthalmologie

Anesthésie Réanimation

Chirurgie Générale

Médecine interne

Pédiatre

Chirurgie Générale

Neurologie

Neuro-chirurgie

Radiologie

Rhumatologie

Neuro-chirurgie

Anesthésie Réanimation

Anatomie

Biochimie-chimie

Dermatologie

ORL

Chirurgie Générale

Traumatologie orthopédique

Hématologie biologique

Chirurgie vasculaire périphérique

Hématologie clinique

Chirurgie Générale

Microbiologie

Médecine interne

Gynécologie obstétrique

Rhumatologie

Gastro-entérologie

Pédiatrie

Pédiatrie

Microbiologie *Directeur Hôpital My Ismail*

Chimie Thérapeutique

Chirurgie Cardio-vasculaire

Pédiatrie

Hématologie biologique

Chirurgie Générale

Radiologie

Cardiologie

Pneumo-physiologie



PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUIDAbdelaziz
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
Médecine interne
Physiologie
ORL
Microbiologie
Médecine aéronautique
Biochimie chimie
Radiologie
Chirurgie pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie plastique et réparatrice
Urologie
Gastro entérologie
Anatomie pathologique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
ACHIR ABDELLAH
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Chirurgie Thoracique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie

Pr. AMOUR Mourad
 Pr. AWAB Almahdi
 Pr. BELAYACHI Jihane
 Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
 Pr. BENCHEKROUN Laila
 Pr. BENKIRANE Souad
 Pr. BENNANA Ahmed*
 0.
 Pr. BENSghIR Mustapha*
 Pr. BENYAHIA Mohammed*
 Pr. BOUATIA Mustapha
 Pr. BOUABID Ahmed Salim*
 Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
 Pr. CHAIB Ali*
 Pr. DENDANE Tarek
 Pr. DINI Nouzha*
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
 Pr. ELFATEMI Nizare
 Pr. EL GUERROUJ Hasnae
 Pr. EL HARTI Jaouad
 Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERREGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida

AOÛT 2015

Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind

Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Réanimation Médicale
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie-Chimie
 Hématologie
 Informatique Pharmaceutique

 Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chimie Analytique
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie
 Cardiologie
 Réanimation Médicale
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Neuro-Chirurgie
 Médecine Nucléaire
 Chimie Thérapeutique
 Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie



Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale

Pr. NEJJARI Rachid
Pr. OUBEJJA Houda
Pr. OUKABLI Mohamed*
Pr. RAHALI Younes
Pr. RATBI Ilham
Pr. RAHMANI Mounia
Pr. REDA Karim*
Pr. REGRAGUI Wafa
Pr. RKAIN Hanan
Pr. ROSTOM Samira
Pr. ROUAS Lamiaa
Pr. ROUIBAA Fedoua*
Pr. SALIHOUN Mouna
Pr. SAYAH Rochde
Pr. SEDDIK Hassan*
Pr. ZERHOUNI Hicham
Pr. ZINE Ali*

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
Pr. GHOUNDALE Omar*
Pr. ZYANI Mohammad*

**Enseignants Militaires*

MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID

Pharmacognosie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie Pathologique
Pharmacie Galénique
Génétique
Neurologie
Ophtalmologie
Neurologie
Physiologie
Rhumatologie
Anatomie Pathologique
Gastro-Entérologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Gastro-Entérologie
Chirurgie Pédiatrique
Traumatologie Orthopédie

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Urologie
Médecine Interne



Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Généologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique

RHISSASSI MOHAMED JM FAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

***Enseignants Militaires**

AOUT 2015

Meziane meryem
Tahri latifa



Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie – chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootchnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

mise à jour le 14/12/2016 par le

Service des Ressources Humaines





DÉDICACES



*À ma très chère maman
Amar Salma,*

À la meilleure des mamans,

*À celle qui m'a comblé d'amour, d'affection et de tendresse tout au long de ma
vie,*

À celle qui m'a relevé toutes les fois où je suis tombée,

À celle qui a essuyé mes larmes tout en versant les siennes,

Tu représentes pour moi l'exemple de la femme des temps modernes par excellence.

*Tu es mon ange gardien. Tu es un ange. Tu m'as appris les valeurs nobles de la
vie. Tu m'as appris à me surpasser, à donner le meilleur de moi-même. Tous les
mots ne sauraient exprimer la reconnaissance que je te dois. Ton attention, ton
omniprésence et ton amour inconditionnel ont fait de moi ce que je suis*

aujourd'hui.

*Je te dédie ce travail et implore dieu le tout puissant pour que le sourire ne quitte
jamais ton visage. Puisse dieu te donner santé, bonheur et longue vie afin que je
puisse te combler à mon tour.*

Je t'aime maman.

*À mon très cher papa
Amar Mohammed Fouad,*

À mon idole, mon héros, mon médecin préféré,

À celui qui m'a toujours écouté,

À celui qui m'a montré que la bonté existait toujours,

*Tu as su m'inculquer les justes valeurs de la vie. Tu m'as appris que
l'intégrité et la gentillesse étaient des armes et non des faiblesses. Grâce à
toi j'ai découvert le monde de la médecine et j'ai appris à l'aimer.*

Merci de m'avoir montré le droit chemin et d'avoir toujours cru en moi.

Aucun mot ne saurait exprimer la gratitude et l'amour que je te dois.

*Je te dédie ce travail et implore dieu le tout puissant de t'accorder une
bonne santé et une longue vie pleine de bonheur.*

Je t'aime papa.

Mes bien aimés parents,

Voyez en ce modeste travail la culmination de mes longues années d'études, fruit de vos efforts, prières et dévouement. Mes succès sont les vôtres. Je vous dois ce que je suis, et ce que je serai. Grâce à vous, je deviens aujourd'hui docteur en médecine et ce n'est que le début. Je vous aime très fort.

À ma très chère sœur Ouafae,

À ma complice,

Merci d'avoir été la meilleure des grandes sœurs.

Merci d'avoir été toujours présente pour moi.

*Merci de m'avoir corrigé quand il l'a fallu et merci de le faire encore. J'espère
être à la hauteur de tes attentes.*

Aucun mot ne saurait exprimer l'amour et l'affection que je ressens pour toi.

*Je te dédie ce travail au nom des souvenirs d'enfance et des moments de joie
que nous avons partagés.*

Je t'aime titiwawa.

À mon très cher petit frère Mohammed,

À celui qui a laissé ses jeux vidéo pour m'écouter à maintes reprises,

À celui qui a laissé ses examens pour m'aider à préparer les miens,

À celui qui, même s'il ne le montre pas, a un très grand cœur,

À mon petit frère chéri,

Sache que je serai toujours présente pour toi quelque soit la distance qui nous sépare.

Je te dédie ce travail en témoignage de l'amour et de la profonde affection que je porte pour toi.

Je te souhaite une longue vie pleine de bonheur, de santé et de succès.

À ma très chère petite Salma,

Ton arrivée a illuminé ma vie. Ton innocence et ta joie de vivre m'ont réanimé.

Tu occupes une place importante dans ma vie. Je serai toujours là pour toi.

Je t'aime très fort mon bébé adoré et je te dédie ce travail.

À la mémoire de mes grands-parents,

J'aurais tant aimé que vous soyez parmi nous ce jour. Que vos âmes reposent en paix, puisse Dieu le tout puissant vous accorder sa grâce et son infinie miséricorde.

À mes oncles et mes tantes, à mes cousins et cousines, à tous les membres de ma famille,

Merci pour vos encouragements tout au long de mon parcours. Je vous dédie ce travail en témoignage de mon affection et de ma reconnaissance.

*À mes amies d'enfance,
Maria Kadri Al Tourjuman et Hanane Belarbi,*

Vous savez déjà ce qu'il en est. Vous êtes mes sœurs et non de simples amies. Merci d'avoir été toujours présentes pour moi. Vos encouragements tout au long de mon cursus m'ont toujours poussé vers l'avant. Je vous dédie ce travail.

À Belhaj Najia, Anibri Mouna et Benrida Mariyem,

Je remercie le bon dieu de vous avoir mis sur mon chemin et vous dédie ce travail en témoignage de l'amitié qui nous unit. Merci pour tout.

À Ameer Asmaa, Ammar Najoua, Ammari Hajar, Amira Ikram,

Nos moments passés ensemble resteront à jamais gravés dans ma tête. Sans vous mon cursus n'aurait pas été le même. Je vous souhaite tout le meilleur et vous dédie ce travail en témoignage de mon affection.

À tous mes amis et collègues de promotion,

En souvenir des moments agréables passés ensemble, veuillez trouver dans ce travail l'expression de ma tendre affection et mes sentiments les plus respectueux avec mes vœux de succès, de bonheur et de bonne santé.

À tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer.

À tous ceux qui ont contribué de loin ou de près à la réalisation de ce travail.



REMERCIEMENTS



À mon maître et président de thèse
Monsieur AIT OUAMAR Hassan
Professeur de néphrologie pédiatrique
CHU Avicenne de Rabat

Permettez-moi d'exprimer l'honneur que vous m'avez fait en acceptant à bras ouverts la présidence de mon jury de thèse.

Veillez trouver ici, cher maître, l'expression de ma très haute considération, de ma sincère reconnaissance et de mon profond respect.

À mon cher maître et rapporteur de thèse

Monsieur BOUHAFS Med El Amine

Professeur de chirurgie pédiatrique

CHU Avicenne de Rabat

Je tiens à vous remercier vivement professeur Bouhafss pour la confiance que vous m'avez accordée en acceptant la direction scientifique de mon travail, aussi pour votre disponibilité et vos conseils précieux,

Vous m'avez guidé avec rigueur et méticulosité, mais toujours avec bienveillance, compréhension et patience.

Ce fut un honneur de travailler sous votre tutelle.

Veillez agréer monsieur l'expression de ma plus profonde admiration et respect.

En espérant avoir le plaisir de pouvoir travailler encore avec vous.

À mon maître et juge de thèse

Madame Chat Latifa

Professeur de radiologie

CHU Avicenne Rabat

Je vous remercie d'avoir accepté avec spontanéité de siéger parmi les membres de mon jury de thèse. Votre accueil chaleureux et votre aimabilité témoignent de votre humanisme.

Veillez trouver dans ce travail l'expression de ma sincère gratitude et de ma haute considération.

À mon maître et juge de thèse

Monsieur Dendane

Professeur de chirurgie pédiatrique

CHU Avicenne Rabat

*Je vous remercie d'avoir accepté de juger ce travail et de m'accorder de votre temps. C'est un honneur de vous compter parmi les membres de mon jury.
Soyez assuré de mon profond respect et de ma sincère reconnaissance.*

A mon maître et juge de thèse
Monsieur Mohammed Rami
Professeur de chirurgie pédiatrique
CHU Avicenne Rabat

Je vous remercie d'avoir accepté, sans hésitation, de siéger parmi les membres de mon jury. C'est un honneur que vous me faites. Veuillez trouver ici le témoignage de mon profond respect et de ma gratitude.



LISTE DES FIGURES



Figure 1: Schéma montrant l'embryologie normale du cloaque et de la membrane cloacale. .	8
Figure 2: Vue sagittale de la cavité pelvienne chez un sujet de sexe féminin montrant la situation de la vessie et ses rapports.....	17
Figure 3: Vue sagittale de la cavité pelvienne chez un sujet de sexe masculin montrant les rapports de la vessie et les différents segments de l'urètre.	17
Figure 4: Vue postérieure d'une coupe coronale de la cavité pelvienne chez un sujet de sexe masculin montrant les rapports latéraux et inférieurs de la vessie et la relation entre le péritoine et la vessie	18
Figure 5: Coupe frontale de la vessie et d'une partie du système urinaire féminin.	18
Figure 6: Bassin osseux	20
Figure 7: Anatomie artérielle et veineuse du bassin, d'après Gearharts et al.	22
Figure 8: Structures anatomiques impliquées dans la continence.....	24
Figure 9: Schéma montrant l'urètre chez un garçon présentant un complexe exstrophie vésicale-épispadias.	25
Figure 10: Schéma montrant l'urètre chez une fille présentant un complexe exstrophie vésicale- épispadias.	26
Figure 11: Schéma montrant l'exstrophie vésicale chez le garçon.	27
Figure 12: Schéma montrant l'exstrophie vésicale chez la fille.	27
Figure 13: Bassin avec une concavité normale.	28
Figure 14: Bassin avec une exstrophie vésicale.	28
Figure 15: Schéma montrant l'anomalie osseuse en cas d'exstrophie vésicale.	29
Figure 16: Exploration uro-dynamique normale. EMG : électromyogramme ; CVF: capacité vésicale fonctionnelle.	35
Figure 17: Courbe montrant la répartition des patients selon leur date de consultation initiale au service.....	41
Figure 18: Histogramme montrant la répartition des cas selon leurs dates de naissance.	42
Figure 19: Répartition des patients selon le délai de PEC initiale	43

Figure 20: Répartition de tous les cas selon le sexe	44
Figure 21: Répartition des patients avec Mitrofanoff selon le sexe.....	45
Figure 22: Répartition des patients sans Mitrofanoff selon le sexe	45
Figure 23: Répartition des patients selon la présence ou non de malformations associées. ...	47
Figure 24: Graphique montrant la répartition des patients selon l'âge de fermeture de la plaque vésicale	51
Figure 25: Image du bloc opératoire montrant la mise en place de deux sondes urétérales et la dissection autour de la plaque vésicale.	52
Figure 26: Image montrant le ligament pubo-vésical gauche.	53
Figure 27: Image montrant la libération de la plaque vésicale et la ligature des artères ombilicales et de l'ouraque.	53
Figure 28: Image montrant la plaque vésicale après sa libération.	54
Figure 29: Image montrant la mise en place d'une sonde de cystostomie et la fermeture de la vessie par un double surjet: plan muqueux et plan musculo-séreux.	54
Figure 30: Image montrant le résultat après fermeture plan par plan de la paroi abdominale.	55
Figure 31: Image montrant le résultat final après pansement et bandage.	55
Figure 32: Histogramme montrant la répartition des patients avec et sans Mitrofanoff selon la sécheresse clinique.	58
Figure 33: Répartition des cas de sexe féminin selon leur sécheresse clinique.	59
Figure 34: Répartition des cas de sexe masculin selon leur sécheresse Clinique	59
Figure 35: Fermeture de la plaque vésicale avant 72h.....	60
Figure 36: Fermeture de la plaque vésicale après 72h.	60
Figure 37: Taux de sécheresse clinique en fonction du type de malformation.	61
Figure 38: Graphique montrant le taux de sécheresse clinique par rapport à la capacité vésicale au moment de la cervicoplastie.	62
Figure 39: Complications de la cervicoplastie avec Mitrofanoff.....	63

Figure 40: Complications de la cervicoplastie sans Mitrofanoff.	64
Figure 41: Exstrophie vésicale (23 SA) à l'échographie obstétricale.	68
Figure 42: Exstrophie vésicale chez un fœtus à 29 semaines du développement embryonnaire.	69
Figure 43: Conduite à tenir devant la non visualisation de la vessie à l'échographie obstétricale.	71
Figure 44: Une exstrophie vésicale classique (un cas de sexe masculin de notre série).	73
Figure 45: Image montrant une exstrophie vésicale classique chez un cas de sexe féminin. .	73
Figure 46: Images mettant en évidence un épispadias isolé chez un cas de sexe masculin....	74
Figure 47: Images mettant en évidence un épispadias isolé chez un sujet de sexe féminin. ..	74
Figure 48: Urographie intraveineuse d'un cas de notre série montrant un reflux vésico-urétéral.....	78
Figure 49: Radiographie du bassin d'un cas de notre série montrant une disjonction de la symphyse pubienne sans anomalie osseuse associée.	79
Figure 50: Schémas montrant les étapes de la reconstruction en un seul temps.....	82
Figure 51: Image montrant une étape de la cervicoplastie selon Mitchell : Dissection des plaques vésicale et urétrale comme une seule entité. Notez que les bandes intersymphysaires ont été complètement coupées et le pénis démonté.....	85
Figure 52: Image montrant une étape de la cervicoplastie selon Mitchell. 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.	85
Figure 53: Image montrant une étape de la cervicoplastie selon Mitchell. La plaque urétrale est tubularisée avec de fins points de sutures séparés, le méat est placé au bout du gland.....	86
Figure 54: Schéma montrant les différentes étapes de la fermeture selon la technique de Jeffs :	89
Figure 55: Schéma montrant un lambeau du muscle grand droit de l'abdomen et son pédicule vasculaire.	92
Figure 56: Schémas montrant l'utilisation d'un lambeau du muscle grand droit de l'abdomen	

avec son pédicule afin de couvrir l'urètre et le col vésical.	93
Figure 57: Schéma montrant la technique de Cantwell-Ransley.	96
Figure 58: Image montrant le résultat de la génitoplastie chez un cas de sexe masculin de notre série.	96
Figure 59: Schémas montrant les différentes étapes de la génitoplastie chez la fille.	98
Figure 60: Technique de réimplantation des uretères selon Cohen	101
Figure 61: Cervicoplastie selon la technique de Young–Dees–Leadbetter.	103
Figure 62: Technique du bladder neck tailoring.	105
Figure 63: Image montrant le résultat à moyen terme d'une fermeture vésicale avec bladder neck tailoring (cas de sexe féminin).	105
Figure 64: Image montrant la libération de l'appendice et de son mésentère.	108
Figure 65: Image montrant le lavage de l'appendice.	109
Figure 66: Image montrant l'appendice et son mésentère après le rinçage.	109
Figure 67: Image montrant la création de la stomie.	110
Figure 68: Image montrant le passage de l'appendice à travers la stomie.	110
Figure 69: Image montrant le résultat final après l'intervention de Mitrofanoff.	111
Figure 70: Schéma montrant la technique de l'ostéotomie iliaque bilatérale antérieure.	138
Figure 71: Schéma montrant les différents types d'ostéotomie.	139



LISTE DES TABLEAUX



Tableau I: Les malformations associées.	48
Tableau II: Âge à la première consultation selon notre étude et une étude réalisée à Jeddah entre 1990 et 2007.	75
Tableau III: Âge à la fermeture de la plaque vésicale selon différentes séries.	94
Tableau IV: Définitions de la continence urinaire selon différents auteurs.	113
Tableau V: Tableau montrant les résultats de la cervicoplastie selon différentes études.	116
Tableau VI: Comparaison des résultats de la continence urinaire après la cervicoplastie avec Mitrofanoff selon différentes études.	124
Tableau VII: Résultats d'une étude réalisée par Capolicchio et al.	125
Tableau VIII: Évolution de la prise en charge chirurgicale du complexe exstrophie vésicale-épispadias au sein du service de chirurgie C de l'hôpital d'enfants de Rabat.	127
Tableau IX: Comparaison des résultats de la continence urinaire avec et sans Mitrofanoff selon différentes études.	128
Tableau X: Comparaison des résultats de la continence urinaire en fonction du sexe selon différentes études.	133
Tableau XI: Résultats de la continence urinaire avec et sans ostéotomie selon une étude conduite par Lottman et al.	139
Tableau XII: Résultats de la fermeture de la plaque vésicale en fonction du recours ou non à une ostéotomie selon une série de 100 exstrophies vésicales.	140
Tableau XIII: Taux de réussite de la fermeture de la plaque vésicale avec et sans ostéotomie selon une étude réalisée par Meldrum et al.	141
Tableau XIV: Résultats de la continence urinaire en fonction de l'âge de la cervicoplastie selon une étude conduite par Lottmann et al.	142
Tableau XV: Comparaison des résultats de l'agrandissement vésical selon différentes études.	145



SOMMAIRE



INTRODUCTION.....	1
PREMIÈRE PARTIE : RAPPELS.....	5
1. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE.....	6
2. ETIOPATHOGENIE.....	9
3. RAPPEL ANATOMIQUE	10
3.1 Anatomie du bas appareil uro-génital	10
3.1.1 La vessie	10
3.1.1.1 Configuration de la vessie	10
3.1.1.2 Les rapports de la vessie	12
3.1.1.3 Vascularisation et drainage lymphatique de la vessie	13
3.1.1.4 Les moyens de fixité de la vessie	14
3.1.1.5 Innervation de la vessie	14
3.1.2 L'urètre	14
3.1.2.1 L'urètre féminin	15
3.1.2.2 L'urètre masculin	15
3.1.3 La prostate	16
3.1.4 La vésicule séminale	16
3.2 Anatomie du bassin	19
3.2.1 Le bassin osseux	19
3.2.2 La cavité pelvienne	20
3.2.3 Le plancher pelvien	20
3.2.4 Le périnée	21

3.2.5 La vascularisation du bassin	21
3.2.6 Innervation du bassin	21
3.3 Anatomie de la paroi abdominale antéro-latérale	22
3.4 Structures anatomiques intervenant dans le contrôle mictionnel	23
3.5 Étude anatomique du complexe exstrophie vésicale-épispadias	24
3.5.1 La plaque vésicale	24
3.5.2 Le col vésical	25
3.5.3 L'urètre.....	25
3.5.3.1 Chez le garçon	25
3.5.3.2 Chez la fille.....	26
3.5.4 Les organes génitaux externes	26
3.5.4.1 Chez le garçon	26
3.5.4.2 Chez la fille	27
3.5.5 Le bassin	28
3.5.6 Le périnée	29
4. RAPPEL HISTOLOGIQUE	30
4.1 Histologie de la paroi vésicale	30
4.2 Histologie de l'urètre	31
5. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE.....	31
5.1 Ontogenèse de l'automatisme vésico-sphinctérien	31
5.2 Analyse du cycle vésical.....	33
DEUXIÈME PARTIE : NOTRE ÉTUDE	36

1. OBJECTIFS	37
2. MATERIEL	37
3. METHODES	37
3.1 Source des données	37
3.2 Recueil des données	38
4. RESULTATS	41
4.1 Sur le plan épidémiologique	41
4.1.1 Selon la date de la première consultation	41
4.1.2 Selon la date de naissance	42
4.1.3 Selon le délai de prise en charge initiale	43
4.1.4 Selon le sexe	44
4.1.5 Selon le lieu de naissance	46
4.1.6 Selon les antécédents	46
4.2 Sur le plan clinique	46
4.2.1 Selon l'état clinique et la taille de la plaque vésicale	46
4.2.2 Selon les anomalies associées	47
4.3 Sur le plan paraclinique	48
4.3.1 Selon le bilan biologique.....	48
4.3.2 Imagerie.....	49
4.4 Sur le plan technique.....	51
4.4.1 La fermeture de la plaque vésicale	51
4.4.1.1 Selon l'âge de la fermeture	51

4.4.1.2 Selon le recours ou non à un rapprochement pubien ou une ostéotomie	51
4.4.1.3 Technique opératoire	52
4.4.2 La génitoplastie	56
4.4.3 La cervicoplastie avec ou sans cystostomie continente de Mitrofanoff	56
4.5 Selon l'évolution	58
4.5.1 Répartition des patients avec et sans Mitrofanoff selon la continence urinaire ...	58
4.5.2 Répartition des patients en fonction du type de malformation et de la sécheresse clinique	61
4.5.3 Répartition des patients en fonction de la sécheresse clinique par rapport à la capacité vésicale au moment de la cervicoplastie	62
4.5.4 Les complications avec et sans Mitrofanoff	63
5. DISCUSSION	65
5.1 EPIDEMIOLOGIE	65
5.2 ETIOPATHOGENIE	66
5.3 DIAGNOSTIC POSITIF	67
5.3.1 Diagnostic anténatal	67
5.3.2 Diagnostic à la naissance	72
5.4 Paraclinique	77
5.4.1 Imagerie	77
5.4.1.1 Urographie intraveineuse	77
5.4.1.2 Echographie des voies urinaires	78
5.4.1.3 Radiographie du bassin et radiographie de l'abdomen sans préparation	79

5.4.2 Biologie	80
5.4.2.1 Bilan biologique pré-anesthésique	80
5.4.2.2 Bilan rénal et examen cyto bactériologique des urines	80
5.5 Le traitement	80
5.5.1 Buts	80
5.5.2 Moyens	81
5.5.2.1 La reconstruction en un seul temps ou the Mitchell Complete Primary Repair of Exstrophy (CPRE)	81
5.5.2.2 La reconstruction en plusieurs temps ou the Modern Staged Repair of Exstrophy (MSRE)	87
5.5.2.2.1 La fermeture initiale de la plaque vésicale	87
5.5.2.2.2 La réparation de l'épispadias	95
5.5.2.2.3 La cervicoplastie	100
5.5.2.2.4 L'intervention de Mitrofanoff (ou cystostomie transappendiculaire continent)	106
5.5.2.2.4.1 Principe	106
5.5.2.2.4.2 Technique opératoire	107
5.5.2.2.4.3 Indications	111
5.6 Comparaison des résultats de la continence avec et sans Mitrofanoff	112
5.6.1 Définition de la continence urinaire	112
5.6.2 Résultats de la continence urinaire de la cervicoplastie sans Mitrofanoff selon différentes études	115

5.6.3 Résultats de la continence urinaire après l'intervention de Mitrofanoff selon différentes études	123
5.6.4 Résultats des études comparatives de la cervicoplastie avec et sans Mitrofanoff	124
5.6.5 Résultats de la continence urinaire selon notre étude	127
5.6.6 Complications de la cervicoplastie sans Mitrofanoff	129
5.6.7 Complications de l'intervention de Mitrofanoff	130
5.6.8 Facteurs influençant les résultats de la continence urinaire	131
5.6.8.1 Le sexe du patient	132
5.6.8.2 L'âge de fermeture de la plaque vésicale	134
5.6.8.3 La surface et la qualité de la plaque vésicale	134
5.6.8.4 L'échec de fermeture initiale de la plaque vésicale	135
5.6.8.5 La capacité et la compliancance vésicales	135
5.6.8.6 L'ostéotomie	137
5.6.8.7 Le cerveau	142
5.6.8.8 La réparation de l'épispadias	143
5.6.8.9 L'agrandissement vésical	143
5.6.8.10 Autres	148
5.6.9 Synthèse :	148
CONCLUSION.....	149
RESUMES.....	149
BIBLIOGRAPHIE.....	149



INTRODUCTION



Le complexe exstrophie vésicale-épispadias est un spectre de malformations congénitales rare, impliquant les systèmes urinaire, génital et musculo-squelettique.

Il se caractérise par une aplasie de la paroi antérieure de la vessie, de l'urètre et de la paroi abdominale antéro-inférieure et fait alors partie des cœlosomies inférieures.

Il comprend les anomalies congénitales suivantes :

-L'exstrophie vésicale classique qui se caractérise par une saillie de la muqueuse vésicale, plus ou moins végétante à travers une aplasie de la paroi abdominale antérieure.

-L'épispadias isolé.

-L'exstrophie du cloaque qui comprend des anomalies urinaires, génitales, musculo-squelettiques et digestives et représente la manifestation la plus sévère du complexe exstrophie vésicale-épispadias.

-D'autres variantes rares.

-Le spectre comprend souvent des anomalies pubiennes osseuses, périnéales et génitales.

La manifestation classique de l'exstrophie vésicale se caractérise par :

-Une aplasie de la paroi abdominale antéro-inférieure, siège de la vessie exstrophée et d'une portion de l'urètre.

-Un aplatissement du muscle pubo-rectal.

-Une disjonction de la symphyse pubienne.

-Un raccourcissement des branches du pubis.

-Une rotation externe du pubis.

-Les cas de sexe féminin ont :

=> Un orifice vaginal étroit et mal placé.

=> Un clitoris bifide.

=> Des lèvres divergentes.

Cette malformation est plus fréquente chez le garçon, avec des conséquences plus graves sur le plan urinaire et sexuel.

D'autres malformations peuvent s'associer à cette anomalie à savoir une hernie inguinale ou une cryptorchidie chez le garçon.

Le diagnostic est parfois possible à l'échographie obstétricale lors du deuxième trimestre de grossesse. Il est confirmé dès la naissance par l'aspect très caractéristique de la partie basse de l'abdomen.

La prise en charge de l'exstrophie vésicale doit être précoce et adaptée. Elle a pour but de confectionner une vessie, un col vésical et un urètre anatomiquement et physiologiquement normaux afin d'assurer une continence urinaire, ainsi qu'un bon fonctionnement du haut appareil urinaire et de l'appareil génital.

Si l'épithélium vésical reste exposé pendant la vie adulte (une situation rare actuellement dans le monde occidental), il peut faire l'objet d'une transformation maligne. [1,2]

Il n'existe pas de conduite à tenir consensuelle devant le complexe exstrophie vésicale-épispadias et de ce fait plusieurs études sur les différentes techniques chirurgicales continuent à voir le jour.

L'objectif de notre étude est de comparer les résultats de la continence urinaire avec et sans l'intervention de Mitrofanoff.

Il est à noter que notre étude porte non seulement sur l'exstrophie vésicale classique mais sur l'ensemble du complexe exstrophie vésicale-épispadias.



PREMIÈRE PARTIE :
RAPPELS



1. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Entre le 15^{ème} et le 17^{ème} jour du développement embryonnaire, se déroule le phénomène de la gastrulation qui aboutit à la formation d'un disque embryonnaire tridermique. Ce dernier est constitué par : l'ectoblaste, le mésoblaste et l'endoblaste.

À partir du 19^{ème} jour, le disque embryonnaire commence à s'enrouler sur lui-même selon deux axes : céphalo-caudal et dorso-ventral.

Suite à ces mouvements d'enroulement, une partie de l'endoderme, qui entoure le sac vitellin, est incorporée dans l'embryon pour former l'intestin primitif. Celui-ci est subdivisé, d'un point de vue embryologique, en : intestins primitifs antérieur, moyen et postérieur.

L'extrémité caudale de l'intestin primitif postérieur présente une chambre dilatée, commune au canal intestinal et à la voie urogénitale: le cloaque. Son abouchement extérieur est fermé par l'endoderme et l'ectoderme cloacaux qui forment ensemble la membrane cloacale. À partir du cloaque, l'allantoïde s'étend au cordon ombilical.

Au 28^{ème} jour du développement embryonnaire, apparaît, dans l'angle formé par l'allantoïde et l'intestin postérieur, le septum uro-rectal (issu du mésoderme) qui commence à diviser le cloaque, dans le plan frontal, en deux parties : une large partie ventrale (Sinus urogénital primitif) et une partie dorsale (futur rectum). Cette division dure jusqu'à la fin de la 7^{ème} semaine. Le septum uro-rectal divise également la membrane cloacale en membranes uro-génitale et anale qui ferment, respectivement, le sinus uro-génital et le canal ano-rectal et qui involuent au cours de la 9^{ème} semaine pour laisser place aux orifices urogénital et anal.

Le sinus urogénital est subdivisé en 3 parties :

- Une partie supérieure : la plus volumineuse, fusiforme, en continuité avec l'allantoïde, formera la vessie.

- ➔ La lumière de l'allantoïde s'oblitére et forme un cordon fibreux : l'ouraque qui relie la vessie à l'ombilic. Chez l'adulte, cette structure correspond au ligament ombilical médian.
- ➔ L'abouchement des canaux mésonéphrotiques au niveau de la paroi vésicale postérieure forme le trigone vésical. Ce tissu mésodermique est, éventuellement, recouvert par du tissu endodermique de façon à ce que la vessie soit tapissée entièrement par du tissu endodermique. Le muscle lisse de la vessie dérive, quant à lui, du mésoderme splanchnique.
- ➔ Les canaux mésonéphrotiques forment, également, les canaux éjaculateurs lorsqu'ils pénètrent au niveau de l'urètre prostatique.
- ➔ Une partie intermédiaire : forme :
- ➔ La totalité de l'urètre chez la fille,
- ➔ Les urètres prostatique, membraneux et spongieux proximal chez le garçon.

N.B : La prostate dérive d'un bourgeon endodermique de l'urètre prostatique.

- Une partie inférieure : forme la partie basse du vagin et participe à la formation du pénis chez le garçon ou le clitoris chez la fille.

La partie pelvienne basse et la partie phallique du sinus uro-génital forment l'urètre, les glandes et les structures annexes, dans chaque sexe.

La portion génitale du sinus uro-génital est, étroitement, associée au tubercule génital.

Le canal métanéphritique (future uretère) s'ouvre dans la future vessie.

Les canaux génitaux masculin et féminin se déplacent vers une partie plus caudale du sinus uro-génital. [1,3-5]

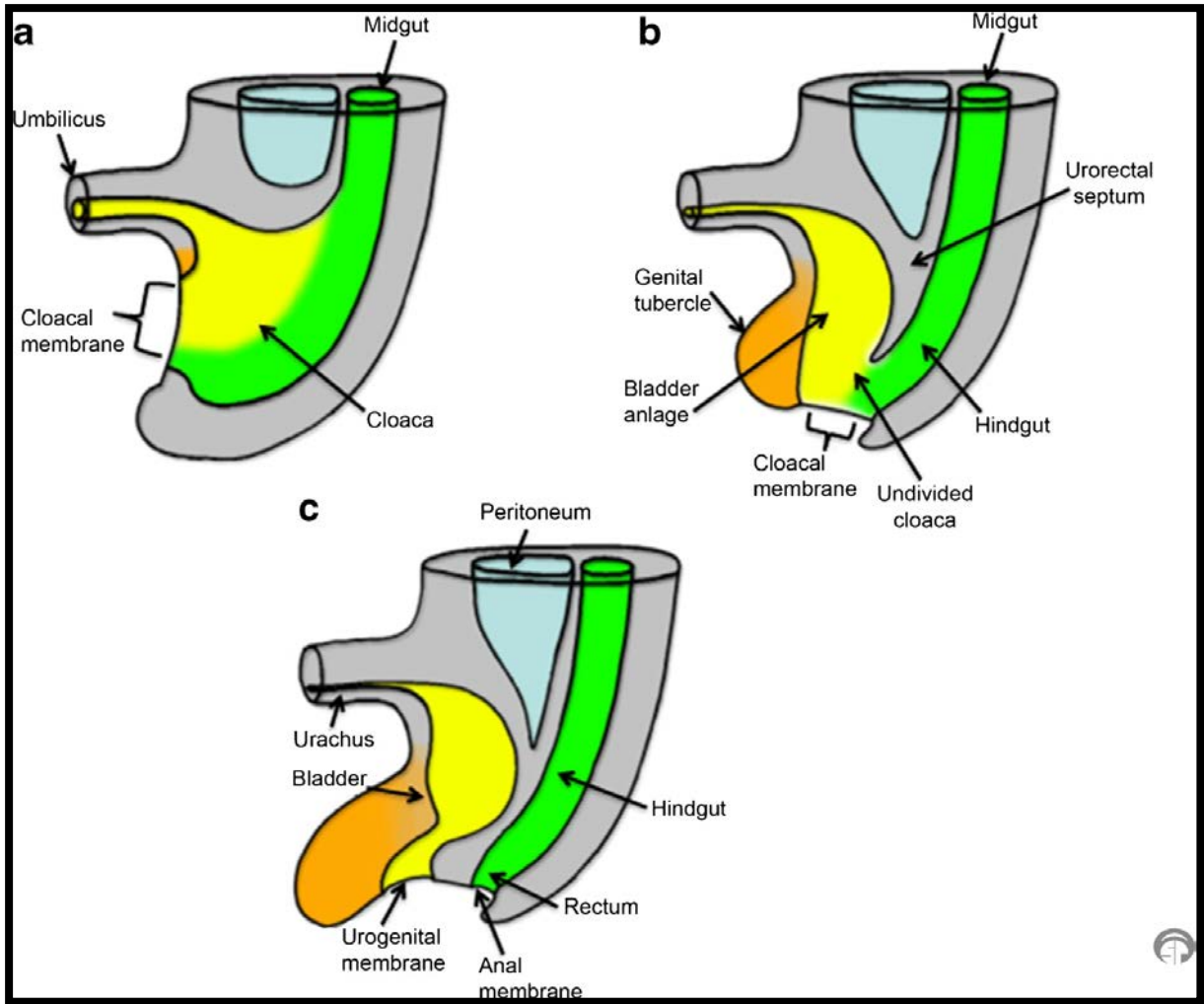


Figure 1: Schéma montrant l'embryologie normale du cloaque et de la membrane cloacale.
a Le développement caudal du septum uro-rectal divise le cloaque. **b, c** Balancement vers le bas de la membrane cloacale, fusion avec le septum uro-rectal et perforation de la membrane cloacale donnant naissance aux orifices uro-génital antérieur et anal postérieur. [6]

2. ETIOPATHOGENIE

La membrane cloacale ferme le cloaque pendant la première semaine de la vie embryonnaire et forme la paroi abdominale sous-ombilicale. Elle est bordée par le mésoblaste qui formera les plis cloacaux qui, eux, s'uniront en avant pour former le tubercule cloacal. C'est le développement de ce tubercule qui va former la paroi abdominale antérieure. La perturbation de la mésenchymation de cette partie de la paroi abdominale sous-ombilicale entraîne, si la rupture survient trop précocement et avant le cloisonnement du cloaque, une exstrophie dite du cloaque. La zone exstrophiée comportera alors une partie médiane intestinale ouverte à la peau entre deux champs latéraux vésicaux, eux aussi ouverts en avant. Si la rupture survient après le cloisonnement du cloaque, la malformation n'intéressera que la vessie et l'urètre : il s'agit de l'exstrophie vésicale. L'épispadias isolé représente le terme ultime de cette rupture prématurée ; dans ce cas, seul l'urètre est intéressé par la malformation.

D'autres variantes ont été décrites et restent attachées au complexe exstrophie-épispadias. On y retrouve la pseudo-exstrophie dans laquelle est présent uniquement le défaut structural de la paroi abdominale et du bassin avec normalité de tous les organes génitaux internes et externes.

Des anomalies associées concernant le rectum et l'anus peuvent être présentes.[4]

3. RAPPEL ANATOMIQUE : [7-12]

3.1 Anatomie du bas appareil uro-génital :

3.1.1 La vessie :

La vessie est un organe musculo-membraneux, impair, médian, creux, très extensible faisant office d'un réservoir temporaire de l'urine produite par les reins.

C'est un viscère entièrement extra-péritonéal, situé dans la loge antérieure de la cavité pelvienne, en arrière de la symphyse pubienne.

Sa paroi musculaire lui confère un degré impressionnant de contractilité.

3.1.1.1 Configuration de la vessie

• Configuration externe de la vessie :

⇒ La forme de la vessie :

Chez l'enfant, la vessie apparaît aplatie de haut en bas sous l'effet des viscères voisins, mais comme elle se remplit d'urine, elle prend une forme ovoïde.

La vessie adulte ,contractée et vide, a une forme plus ou moins tétraédrique (figures 2 et 3) et présente extérieurement, quatre faces séparées les unes des autres par des bords indistincts:

- une face supérieure (ou dôme vésical),
- une face postérieure (ou base de la vessie),
- et deux faces inféro-latérales (droite et gauche) qui se rencontrent en avant.

L'angle où la face supérieure rencontre les deux faces inféro-latérales représente le sommet de la vessie.

Entre l'apex de la vessie et l'ombilic, se trouve un cordon fibreux, vestige embryonnaire de l'allantoïde, portant le nom de l'ouraue à la naissance et de ligament ombilical médian à l'âge adulte.

Le col de la vessie fait référence à la partie la plus basse de la vessie qui est en continuité avec l'urètre.

Avec l'afflux de l'urine, la vessie se distend progressivement et prend une forme ovalaire.

⇒ Les dimensions de la vessie: [13]

La capacité vésicale est calculée à l'échographie des voies urinaires selon la formule suivante :

$$\text{Volume} = L \times l \times h \times 0,5$$

L : La longueur, l : La largeur, h : La hauteur

La capacité vésicale normale étant de :

- 30 à 50 cc à la naissance
- 50 à 100 cc à 1 an
- puis : $30 \times (\text{âge} + 2)$ en cc

• **Configuration interne de la vessie :**

Au niveau de la face interne de la paroi postéro-inférieure de la vessie, se trouve le trigone sous forme d'un triangle inversé, délimité :

- en haut, par les deux orifices urétéraux et entre lesquels s'étend transversalement le bourrelet inter-urétérique.

- et, en bas, par l'orifice urétral.

3.1.1.2 Les rapports de la vessie :

• Les rapports dans la loge vésicale :

- ⇒ L'ouraque,
- ⇒ Les vaisseaux et les nerfs de la vessie,
- ⇒ Le segment terminal des uretères.

• Les rapports par l'intermédiaire de la loge vésicale:

- ⇒ Rapports de la face supérieure de la vessie :

- *les anses grêles,
- *L'appendice et le cæcum à droite,
- *Le sigmoïde à gauche,
- *l'utérus chez la femme.

- ⇒ Rapports de la face antéro-inférieure :

- *Vessie vide : pelvienne : répond de la superficie à la profondeur à :

- La symphyse pubienne

- L'espace pré-vésical (ou espace rétro-pubien de Retzius) : espace rempli de graisse et contenant un plexus veineux.

- *Vessie pleine : abdominale :

- La face postérieure de la paroi abdominale antérieure

- ⇒ Rapports inféro-latéraux :

- *muscles obturateurs,
- *obliques internes et muscles releveurs de l'anus.

⇒ Rapports postérieurs :

*Chez la femme :

-la paroi antérieure du vagin

-la face antérieure du col utérin supra-vaginal et corps de l'utérus.

*Chez l'homme :

- les vésicules séminales

-les parties terminales du canal déférent et de l'uretère.

⇒ Inférieurement, le col de la vessie se continue avec l'urètre.

* Chez la femme, l'urètre s'intègre au niveau de la paroi antérieure du vagin, et ces structures traversent ensemble un orifice dans le plancher pelvien pour passer dans le périnée.

*Chez l'homme, la vessie repose sur la face supérieure de la prostate.

3.1.1.3 Vascularisation et drainage lymphatique de la vessie

• Les artères

- Artères vésicales supérieures droite et gauche : faces antérieure et supérieure de la vessie.
- Artères vésicales inférieures droite et gauche : faces postérieure et inférieure de la vessie, y compris le col de la vessie.

Les artères obturatrice et glutéale inférieure font une contribution mineure à la vascularisation de la partie inférieure de la vessie.

Chez la femme, les artères utérines et vaginales contribuent aussi à la vascularisation de la partie inférieure de la vessie; l'artère vaginale donnant fréquemment naissance à l'artère vésicale inférieure.

• Le drainage veineux

Il est assuré par le plexus veineux péri-vésical qui se draine dans les veines iliaques internes bilatéralement.

• Le drainage lymphatique

Il se fait vers :

- les ganglions iliaques externes et les ganglions iliaques communs essentiellement.
- les ganglions iliaques internes et les nœuds lymphatiques du promontoire secondairement.

3.1.1.4 Les moyens de fixité de la vessie :

- Les ligaments latéraux de la vessie.
- Le ligament ombilical médian qui part du sommet de la vessie à l'ombilic.
- Les ligaments pubo-vésical et pubo-urétral chez la femme, et les ligaments pubo-vésical et pubo-prostatique chez l'homme.

3.1.1.5 Innervation de la vessie :

Les plexus hypogastriques inférieurs droit et gauche.

3.1.2 L'urètre

L'urètre est un conduit musculo-membraneux qui relie la vessie à l'extérieur. Sa fonction principale est d'évacuer l'urine au cours de la miction. Chez l'homme, cependant, il sert, également, de conduit pour le liquide séminal.

3.1.2.1 L'urètre féminin (~4 cm de longueur à l'âge adulte)

Il a un trajet oblique en bas et en avant et s'ouvre dans le vestibule vulvaire en avant du vagin. Il traverse le plancher pelvien, le sphincter urétral externe et la membrane périnéale. Le sphincter urétral externe chez la femme est constitué de fibres musculaires à contraction lente et est innervé par la branche périnéale du nerf pudendal. Il y a une agrégation de petites glandes (appelées glandes de Skene) de part et d'autre de la partie distale de l'urètre.

3.1.2.2 L'urètre masculin (~18-20 cm de long à l'âge adulte)

On lui décrit 4 segments anatomiquement et fonctionnellement distincts (voir Figure 5):

-l'urètre pré-prostatique.	}	Urètre postérieur.
-l'urètre prostatique.		
-l'urètre membraneux.		
-l'urètre spongieux : →		Urètre antérieur.

=> L'urètre périnéal (ou bulbaire).

=> L'urètre pénien.

=> L'urètre rétro-méatique.

La membrane périnéale s'étend entre les branches ischio-pubiennes droite et gauche et sert à délimiter les deux principales parties du triangle uro-génital:

-la poche périnéale profonde : au-dessus de la membrane périnéale.

-la poche périnéale superficielle : au-dessous de la membrane périnéale.

À son extrémité proximale, le corps spongieux s'agrandit pour former l'ampoule du pénis. À son extrémité distale, il forme un large chapeau appelé le gland du pénis.

Chez l'homme, le méat urétral externe est à la pointe du gland du pénis.

3.1.3 La prostate :

La prostate est une glande fibromusculaire, encapsulée, de consistance ferme, en forme de pyramide inversée, située entièrement dans la cavité pelvienne, juste au-dessous du col vésical (Voir figures 3 et 5). Elle entoure la lumière urétrale chez l'homme et contribue à la sécrétion d'une grande partie du liquide séminal.

Elle a la taille d'un pois à la naissance et augmente de volume rapidement à la puberté sous l'effet de la testostérone.

Derrière l'urètre, la prostate est traversée obliquement et inféro-médialement, de part et d'autre de la ligne médiane, par les canaux éjaculateurs.

Sur la face postérieure de la prostate, au contact de sa capsule, on trouve le plexus veineux péri-prostatique de Santorin (Voir figure 4).

Un feuillet aponévrotique enveloppe la prostate et le plexus veineux péri-prostatique.

3.1.4 La vésicule séminale :

Au nombre de 2, les vésicules séminales ont une forme ovalaire, allongée. Elles contribuent à la production du liquide séminal. Elles sont directement en arrière de la région trigonale et immédiatement au-dessus de la prostate (voir la figure 4).

Les vésicules séminales s'élargissent à partir de l'âge de 20 ans, atteignent leur taille maximale vers l'âge de 45 ans puis diminuent de taille progressivement.

Sous le pli péritonéal recto-vésical, le fascia recto-prostatique (ou fascia de Denonvilliers) est interposé entre le rectum et les structures génito-urinaires. (Voir Figure 3).

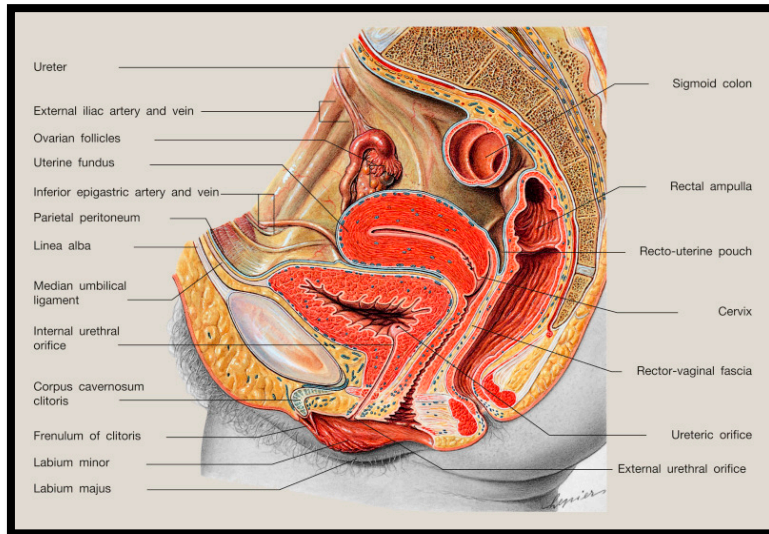


Figure 2: Vue sagittale de la cavité pelvienne chez un sujet de sexe féminin montrant la situation de la vessie et ses rapports. [7]

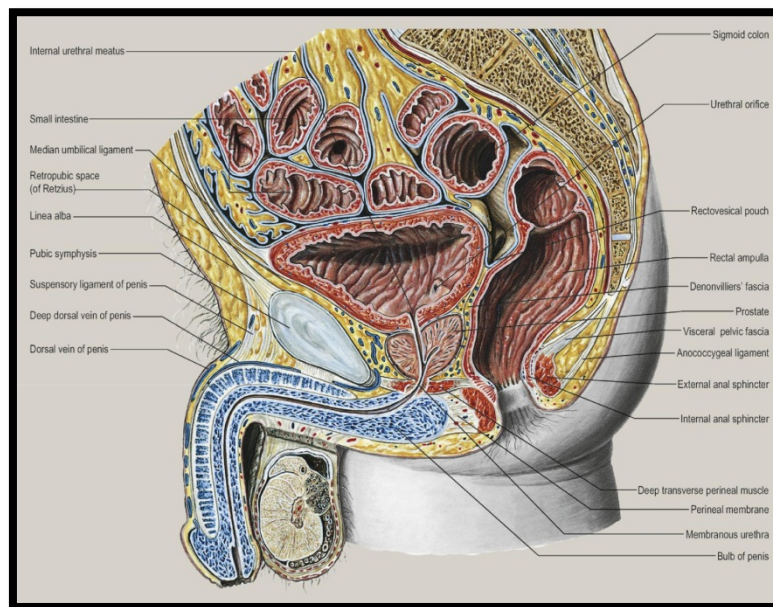


Figure 3: Vue sagittale de la cavité pelvienne chez un sujet de sexe masculin montrant les rapports de la vessie et les différents segments de l'urètre. [7]

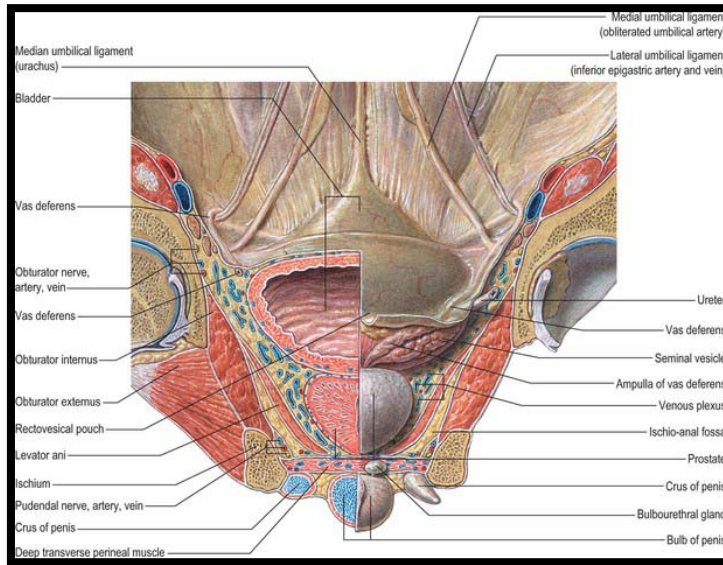


Figure 4: Vue postérieure d'une coupe coronale de la cavité pelvienne chez un sujet de sexe masculin montrant les rapports latéraux et inférieurs de la vessie et la relation entre le péritoine et la vessie [7]

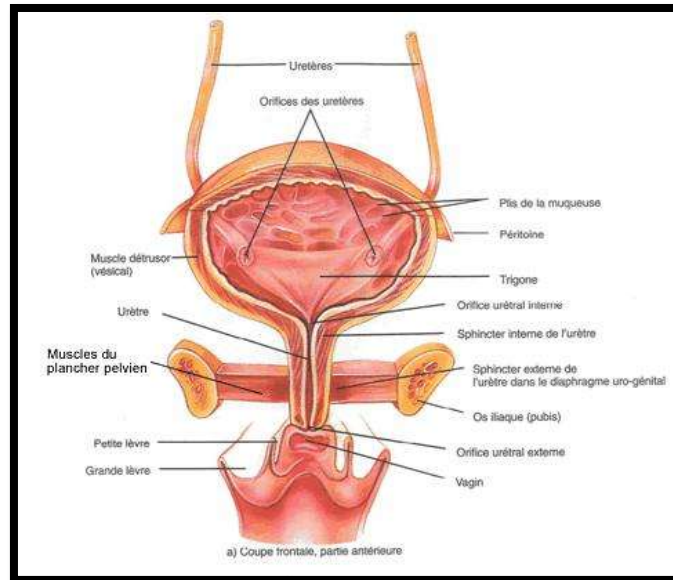


Figure 5: Coupe frontale de la vessie et d'une partie du système urinaire féminin. [14]

3.2 Anatomie du bassin :

3.2.1 Le bassin osseux :

Il peut être subdivisé en deux parties:

- antérieure ou ceinture pelvienne composée du pubis, ischion et ilion.
- postérieure.

Il est relié postérieurement à la colonne vertébrale pelvienne (coccyx et sacrum).

Le pubis, l'ischion et l'ilion se rejoignent de chaque côté pour former les os coxaux (ou os iliaques) droit et gauche.

L'acétabulum (cavité cotyloïde ou cotyle) est la cavité articulaire de l'os coxal et se trouve à la jonction du pubis, de l'ischion et de l'ilion. Il participe à l'articulation de la hanche et maintient la tête fémorale en place pendant ses mouvements.

Les os du bassin forment 4 articulations pelviennes :

- Une articulation sacro-coccygienne postérieure,
- Deux articulations sacro-iliaques avec le sacrum,
- et une symphyse pubienne antérieure.

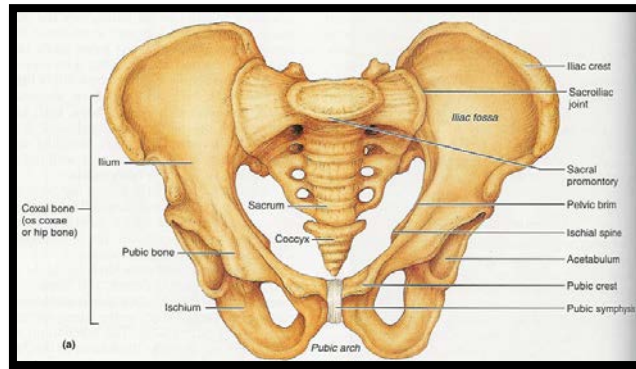


Figure 6: Bassin osseux [15]

3.2.2 La cavité pelvienne :

L'espace délimité par les os pelviens est appelé la cavité pelvienne.

On la subdivise en deux parties :

- supérieure, grand bassin ou faux bassin: fait partie de l'abdomen et soutient les viscères digestifs.

- inférieure, petit bassin ou vrai bassin : contient les organes pelviens.

3.2.3 Le plancher pelvien :

Le plancher pelvien est défini comme l'ensemble des structures anatomiques musculo-aponévrotiques qui ferment le vrai bassin en bas. C'est la partie la plus profonde du périnée.

Il est constitué, principalement, de deux muscles pairs :

- Le muscle releveur de l'anus (principal) auquel on décrit deux faisceaux : pubo-coccygien (antéro-médial, épais) et ilio-coccygien (latéral, moins épais).
- Le muscle coccygien : s'étend des dernières pièces sacro-coccygiennes à l'épine ischiatique.

3.2.4 Le périnée :

Le périnée est un ensemble musculo-aponévrotique fermant caudalement la cavité pelvienne. Il comprend :

-un périnée superficiel : peau, tissu adipeux et muscles du sphincter interne de l'anوس recouverts par le fascia superficiel du périnée

-un périnée profond : muscle du sphincter strié de l'urètre et les muscles transverses profonds du périnée recouverts par l'aponévrose moyenne du périnée.

3.2.5 La vascularisation du bassin :

À l'entrée du bassin, l'artère iliaque commune se subdivise en artères iliaques interne et externe. L'artère iliaque interne donne naissance à l'artère vésicale supérieure, l'artère obturatrice, l'artère vésicale inférieure, l'artère utérine, l'artère rectale moyenne, l'artère pudendale interne et l'artère glutéale inférieure.

Le drainage veineux est assuré, principalement, par la veine iliaque interne. Celle-ci rejoint la veine iliaque externe pour former la veine iliaque commune qui se draine ensuite dans la veine cave inférieure.

3.2.6 Innervation du bassin :

Le plexus sacré de L4 à S4 innerve les muscles du bassin. Il comprend le nerf sciatique, le nerf pudendal, les nerfs glutéaux et les nerfs des muscles obturateur interne et piriforme.

Le plexus coccygien de S4 et S5 innerve les muscles coccygien et releveur de l'anوس.

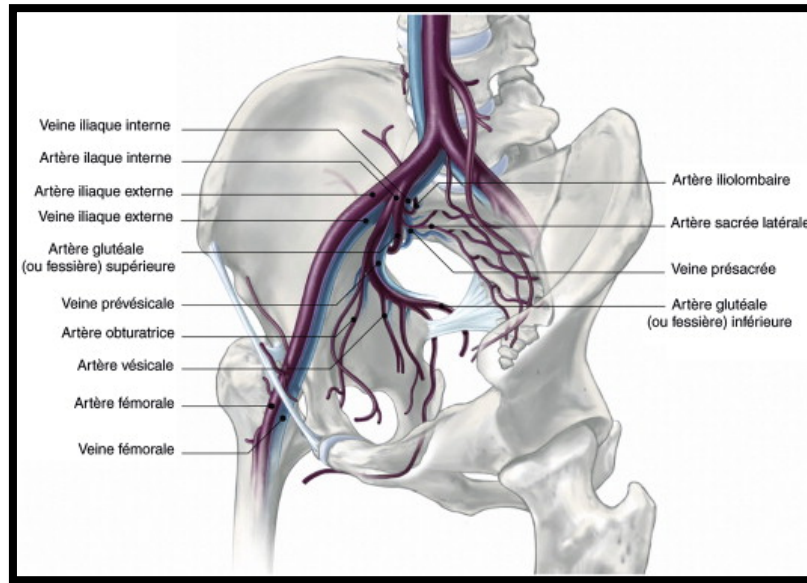


Figure 7: Anatomie artérielle et veineuse du bassin, d'après Gearharts et al. [16]

3.3 Anatomie de la paroi abdominale antéro-latérale :

La paroi abdominale antéro-latérale est constituée de la superficie à la profondeur par : la peau, le tissu sous-cutané, le fascia superficiel, le plan musculaire, le fascia profond, la graisse pré-péritonéale et le péritoine pariétal.

Le plan musculo-aponévrotique de la paroi abdominale antéro-latérale comporte 5 paires de muscles :

- | | | | |
|----|------------------------------------------|---|------------------------------|
| 1- | Le muscle grand droit (ou Rectus Major). | } | Paroi abdominale antérieure. |
| 2- | Le muscle pyramidal. | | |
| 3- | Le muscle transverse de l'abdomen. | | |
| 4- | Le muscle oblique interne. | } | Paroi abdominale latérale. |
| 5- | Le muscle oblique externe. | | |

3.4 Structures anatomiques intervenant dans le contrôle mictionnel : (fig 8)

Certaines structures permettent la continence :

- la paroi vésicale a des propriétés visco-élastiques, liées à sa structure (urothélium et tissu conjonctif), lui permettant de se distendre lors du remplissage sans augmentation de pression jusqu'à un certain volume ;
- le sphincter urétral lisse, (dépendant du système alpha-adrénergiques) et le sphincter urétral strié, sont responsables du tonus sphinctérien urétral ;
- les muscles du plancher pelvien, en pinçant l'urètre participent à la continence ;
- le tonus de l'urètre bloque l'écoulement urinaire.

D'autres sont nécessaires à la miction :

- le détrusor par sa contraction (dépendante de récepteurs bêta-cholinergiques) tend à vider complètement le contenu vésical ;
- les muscles de la sangle abdominale augmentent la pression abdominale, mais ne doivent pas intervenir dans la miction normale ;
- enfin, l'effondrement des résistances urétrales permet la miction. [17]

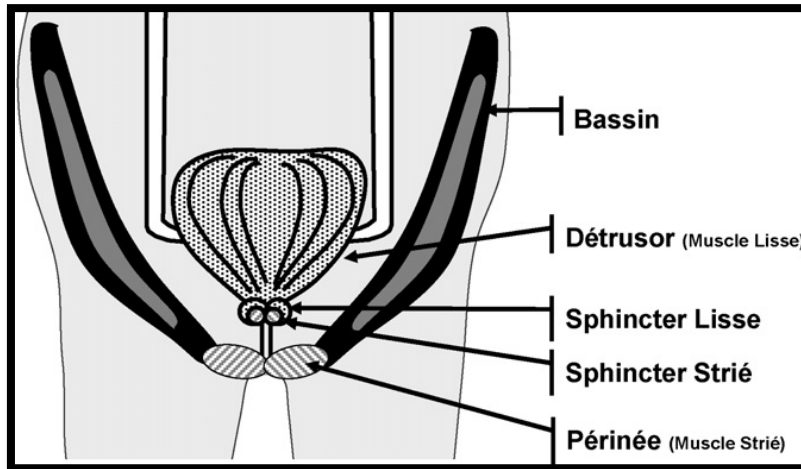


Figure 8: Structures anatomiques impliquées dans la continence. [17]

3.5 Étude anatomique du complexe exstrophie vésicale-épispadias :

3.5.1 La plaque vésicale :

La vessie ouverte se présente sous forme d'une plaque framboisée, de taille variable au niveau de la paroi abdominale antéro-inférieure. Il existe une aplasie de la face antérieure de la vessie et de la paroi abdominale antérieure. Cette plaque correspond alors à la face postérieure de la vessie mise à nu. Vers le bas, on retrouve le trigone délimité en haut par les 2 méats urétéraux par lesquels s'écoulent les urines vers l'extérieur en permanence.

La surface vésicale est toujours de taille réduite par rapport à une vessie normale étant donné l'aplasie de la paroi vésicale antérieure.

Sa structure anatomopathologique est également anormale du fait de son exposition aux phénomènes inflammatoires.

3.5.2 Le col vésical :

Le col vésical n'est pas individualisable et l'appareil sphinctérien est inefficace. L'enfant est alors incontinent.

3.5.3 L'urètre :

L'urètre est ouvert. On parle alors d'urètre épispade ou épispadias.

3.5.3.1 Chez le garçon :

- L'urètre est complètement ouvert sur la face supérieure de la verge.
- Le méat urinaire, orifice par lequel l'urine s'écoule à l'extérieur, est situé sur le dessus de la verge au lieu de se trouver à sa pointe.

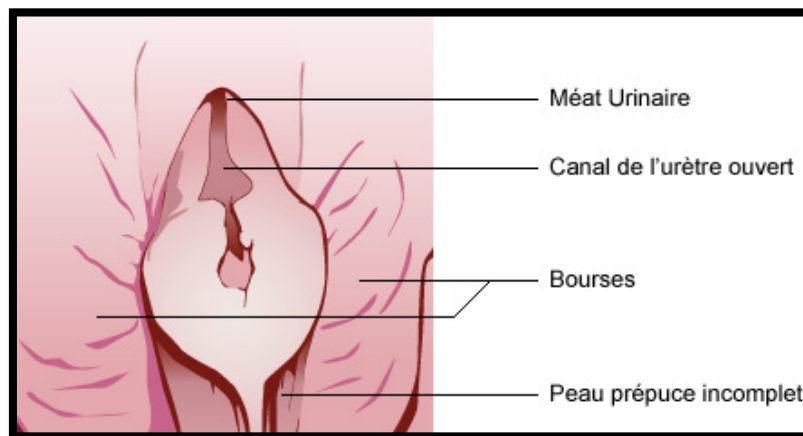


Figure 9: Schéma montrant l'urètre chez un garçon présentant un complexe exstrophie vésicale-épispadias. [18]

3.5.3.2 Chez la fille

Le canal de l'urètre n'est pas fermé et s'étale très largement entre les 2 héli-clitoris.

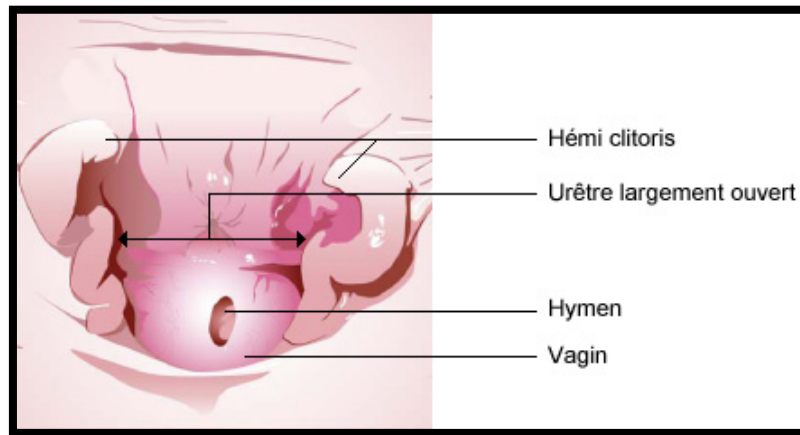


Figure 10: Schéma montrant l'urètre chez une fille présentant un complexe exstrophie vésicale-épispadias. [18]

3.5.4 Les organes génitaux externes :

3.5.4.1 Chez le garçon :

La verge est normalement constituée de 2 cylindres (les corps caverneux) côte à côte en canon de fusil.

Dans le cas d'une exstrophie, à cause de la séparation des pubis, les corps caverneux sont écartés en arrière et se réunissent seulement dans leur portion antérieure, juste en arrière du gland. De ce fait la verge est courte, étalée et coudée vers le ventre. Le prépuce est incomplet.

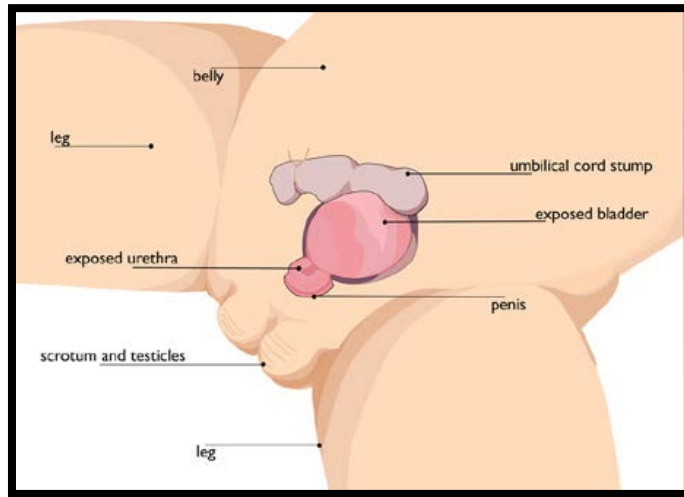


Figure 11: Schéma montrant l'exstrophie vésicale chez le garçon. [19]

3.5.4.2 Chez la fille :

Le clitoris est divisé en 2 héli-clitoris. Le vagin est normal, son ouverture est souvent étroite, mais il est projeté vers l'avant et a une position horizontale.

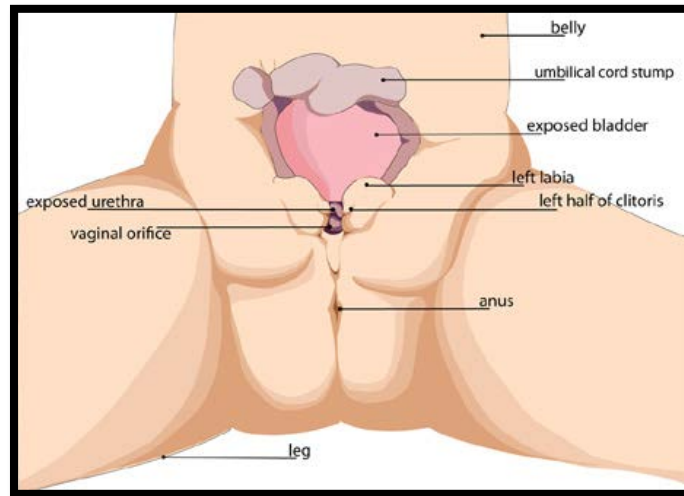


Figure 12: Schéma montrant l'exstrophie vésicale chez la fille. [19]

3.5.5 Le bassin :

Le bassin qui forme normalement une cavité circulaire fermée est, dans le cas de l'exstrophie vésicale, ouvert vers l'avant (voir fig. 13).

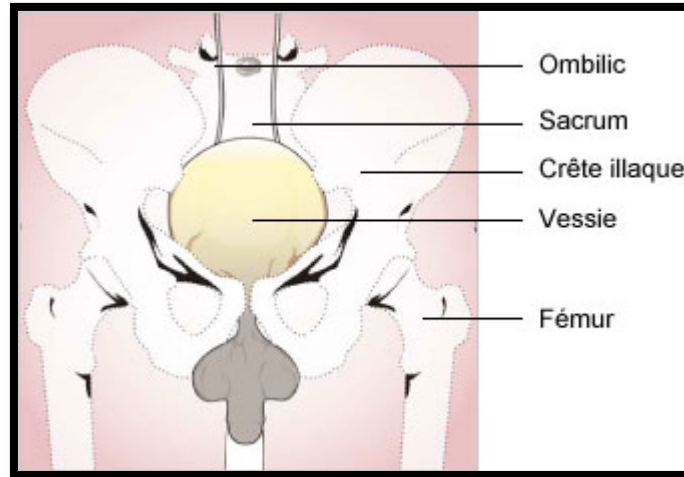


Figure 13: Bassin avec une concavité normale. [18]

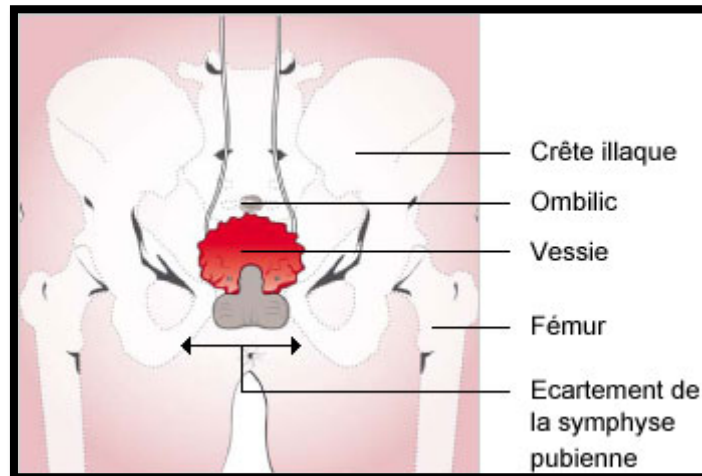


Figure 14: Bassin avec une exstrophie vésicale. [18]

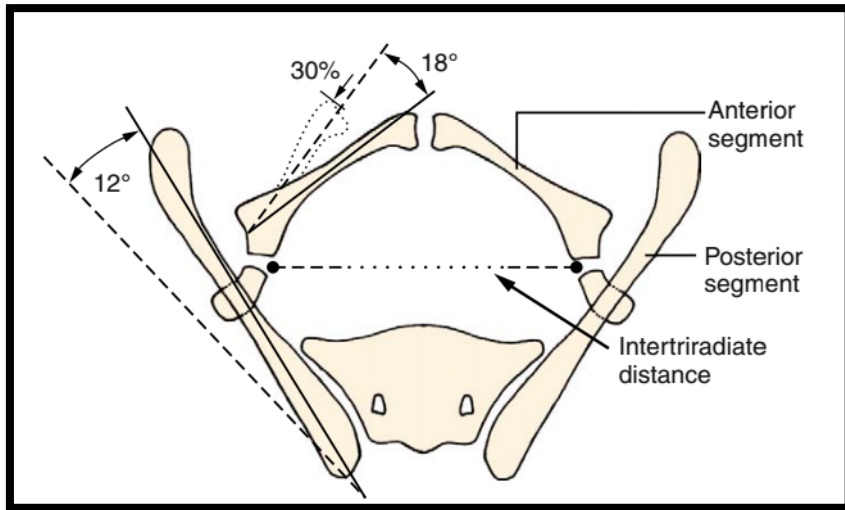


Figure 15: Schéma montrant l'anomalie osseuse en cas d'exstrophie vésicale.

Rotation externe bilatérale de 12° du segment postérieur dont la longueur est normale. Rotation externe bilatérale de 18° du segment antérieur qui est raccourci de 30% en moyenne. La distance entre les cartilages triradiés est alors augmentée de 31 % en moyenne. [20]

3.5.6 Le périnée :

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

L'anus bien, que nettement antéposé, est souvent normal et ne s'associe que rarement à des problèmes d'incontinence. [18,19]

4. RAPPEL HISTOLOGIQUE :

4.1 Histologie de la paroi vésicale :

La paroi vésicale comporte 4 couches (de l'intérieur à l'extérieur) :

➤ L'urothélium :

C'est une couche de cellules épithéliales stratifiées (3-6 cellules d'épaisseur), disposées en trois zones : basale, intermédiaire et superficielle.

➤ Le chorion ou la lamina propria :

C'est un tissu conjonctif de soutien de l'urothélium dont il est séparé par une membrane basale. Il contient des capillaires, des vaisseaux lymphatiques et des neurorécepteurs.

➤ La musculuse :

Elle est constituée essentiellement par le muscle détrusor. Celui-ci est un réseau de fibres musculaires lisses multidirectionnelles, richement innervé par les fibres parasympathiques, cholinergiques et est responsable de la contractilité de la vessie.

Dans la région trigonale, cependant, la musculature se compose de deux couches musculaires histologiquement et biochimiquement distinctes:

-une couche externe du muscle détrusor (innervation parasympathique),

-une couche interne de muscle lisse portant le nom de muscle trigonal superficiel (innervation sympathique par les fibres noradrénergiques).

➤ La séreuse :

Elle couvre partiellement la vessie (le dôme vésical uniquement). La séreuse est tapissée extérieurement par le mésothélium.

Les autres faces de la vessie sont recouvertes d'une fine couche de tissu fibro-graisseux non séreux.

4.2 Histologie de l'urètre

Les urètres prostatique et membraneux sont revêtus d'un épithélium de transition.

L'urètre spongieux, quant à lui, est tapissé d'un épithélium cylindrique pseudostratifié proximale, et d'un épithélium pavimenteux stratifié distalement.

La moitié distale de l'urètre spongieux reçoit les canaux des glandes périurétrales sécrétrices de mucus. [21]

5. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

La fonction vésico-sphinctérienne se résume à la continence et à la miction, qui sont le résultat d'une évolution en sens inverse des pressions intra-vésicale et intra-urétrale permettant à un individu d'être continent sans pour autant être dysurique. Périodiquement, la vessie se remplit et se vide avec une parfaite coordination entre le détrusor et l'appareil sphinctérien. Cet automatisme existe dès le stade fœtal et évolue dans la première enfance pour aboutir au type adulte. Il dépend d'un système neuromusculaire complexe.

5.1 Ontogenèse de l'automatisme vésico-sphinctérien :

➤ La vessie fœtale :

La vessie commence à fonctionner vers le 6^{ème} mois de la vie intra-utérine. Son activité contractile est de type rythmique, entretenue par des neurones courts adrénérgiques inclus dans la paroi même de la vessie ou dans les ganglions juxta-vésicaux.

Il doit exister une coordination vésico-sphinctérienne réflexe organisée dans les plexus ganglionnaires périphériques qui se comporteraient comme de véritables centres médullaires, certains neurones courts jouant alors le rôle d'afférences sensibles.

➤ **La vessie du nouveau-né :**

La vessie du nouveau-né développe des contractions phasiques régulièrement espacées, entraînant chaque fois une miction réflexe qui se déroule avec une parfaite coordination sphinctérienne. Il est probable que, durant les premières semaines voire les premiers mois, l'organisation de cette activité n'implique que les centres médullaires.

Les stimuli susceptibles de déclencher un réflexe mictionnel ne se limitent pas, comme pour l'adulte, à la proprioception. Il existe une hyper-réflexivité de la vessie du nouveau-né et une stimulation cutanée périnéale (réflexe pudendal) est souvent suivie d'un jet vigoureux.

➤ **La vessie du petit enfant :**

Les voies de conduction motrices puis sensibles subissent une myélinisation qui est complète entre le 9^{ème} et le 24^{ème} mois. Ce processus permet l'entrée en fonction des centres supra-médullaires. Vers l'âge de 4 ans, le réflexe mictionnel est intégré dans le tronc cérébral; il ne prend en compte plus que la proprioception, notamment la stimulation des récepteurs de tension du détrusor. L'automatisme vésico-sphinctérien est alors définitivement achevé ; il faut maintenant apprendre à le contrôler.

➤ **Le contrôle volontaire :**

L'acquisition du contrôle volontaire est le fait de l'éducation à la propreté et suppose la possibilité de reconnaître le « besoin d'uriner ».

- Le contrôle du sphincter strié :

L'acquisition du contrôle du sphincter strié précède celle du détrusor. Sa contraction énergique peut rester pendant plusieurs années la seule façon de s'opposer aux fuites humiliantes résultant de contractions vésicales encore imparfaitement inhibées.

La capacité vésicale s'accroît de deux façons : la distension mécanique du muscle lisse et l'inhibition de sa contraction par le développement d'un réflexe périnéo-détrusorien.

Parallèlement à l'accroissement de sa capacité, la vessie acquiert une plus grande distensibilité, qui se traduit par une diminution de la pression de remplissage.

- Le contrôle de la musculature lisse :

L'acquisition du contrôle de la musculature lisse est une performance plus originale, qui met en jeu des connexions directes entre les centres frontaux et les centres bulbaire. Deux centres mictionnels ont été identifiés dans le cortex moteur, correspondant à des niveaux hiérarchiquement différents dans l'élaboration des processus mentaux.

Le système limbique regroupe toutes les structures sous-corticales enroulées autour du diencephale. Cette zone rattachée au rhinencéphale joue un rôle important dans les comportements instinctifs et émotionnels qui peuvent être associés à la miction.

Le néocortex intervient dans la faculté d'autoriser ou de refuser globalement le déclenchement de la miction dite « par raison », permettant par exemple d'uriner sur commande alors que la vessie n'est pas encore pleine. Cette possibilité d'uriner sur commande est le signe que l'enfant a acquis une parfaite maîtrise de sa vessie et que les circuits neurologiques impliqués dans le fonctionnement vésico-sphinctérien sont normaux. [25]

5.2 Analyse du cycle vésical

Le cycle vésical peut être analysé lors de la réalisation d'une exploration urodynamique, qui repose sur l'enregistrement pendant les phases de remplissage et de miction de la pression intra-détrusorienne et de la pression urétrale, plus ou moins couplée à l'enregistrement de l'activité musculaire des muscles de la région périnéale. Il comporte une phase de remplissage et une phase de miction. [17]

- **Phase de remplissage :**

Après une vidange complète, à la phase de remplissage (figure 15), la pression intravésicale augmente peu du fait des propriétés visco-élastiques du détrusor, jusqu'à un certain volume d'urines pour lequel l'étirement des fibres détrusoriennes et la stimulation des récepteurs de tension du détrusor déclenchent un signal de « vessie pleine ». Avant l'âge d'acquisition de la propreté, ce signal déclenche la miction. Au-delà, il fait percevoir la nécessité non urgente de vider la vessie en induisant plusieurs phénomènes pour maintenir la continence : augmentation du tonus du sphincter strié (réflexe médullaire myotatique) et du sphincter urétral lisse (stimulation des récepteurs *alpha*), et inhibition de la contraction détrusorienne (stimulation des récepteurs *bêta*). Ces mécanismes inhibiteurs peuvent également être déclenchés par un contrôle supramédullaire qui permet d'interrompre volontairement la miction. Si la miction n'est pas permise alors que le remplissage continue, l'automatisme vésical finit par se produire. [17]

- **Phase de miction :**

Elle nécessite la coordination dans un ordre précis de 10 (chez la fille) à 14 muscles (chez le garçon). Un message d'origine corticale provoque successivement: la décontraction du périnée, l'ouverture des sphincters urétraux (lisses et striés), l'abaissement des pressions urétrales et la contraction du détrusor. L'émission d'urine survient lorsque les forces évacuatrices de la vessie (contraction du détrusor et éventuellement poussée abdominale) sont supérieures aux mécanismes de la continence (tonus sphinctérien et urétral ou contraction périnéale). [17]

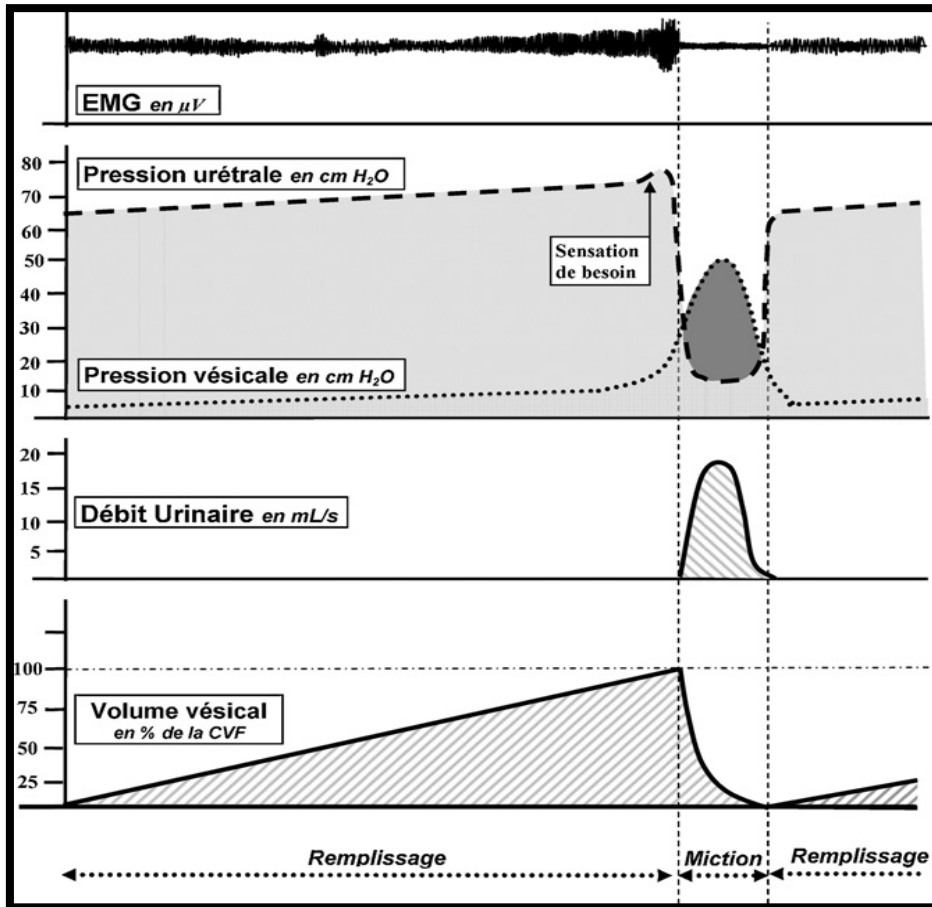


Figure 16: Exploration uro-dynamique normale. EMG : électromyogramme ; CVF: capacité vésicale fonctionnelle. [17]



DEUXIÈME PARTIE :
NOTRE ÉTUDE



1. Objectifs :

Les objectifs de notre étude rétrospective sont d'/de :

- ⇒ Comparer les résultats de la continence urinaire avec et sans l'intervention de Mitrofanoff chez les patients présentant le complexe exstrophie vésicale-épispadias
- ⇒ Etudier les aspects thérapeutiques de l'exstrophie vésicale.
- ⇒ Déterminer les indications de l'intervention de Mitrofanoff chez les patients présentant le complexe exstrophie vésicale-épispadias.
- ⇒ Préciser si l'intervention de Mitrofanoff est toujours de pratique courante.

2. Matériel :

Notre travail est une étude rétrospective descriptive qui a été réalisée au service de chirurgie C de l'hôpital d'enfants de Rabat portant sur 89 cas du complexe exstrophie vésicale-épispadias colligés entre Mars 2000 et Mai 2018. Les dossiers étudiés concernaient des patients opérés au sein du service. Sont exclus tous les cas ayant été opéré initialement dans d'autres structures puis adressés chez nous pour complément de prise en charge ainsi que les dossiers non exploitables qui sont au nombre de 35.

3. Méthodes :

3.1 Source des données :

Les dossiers ont été sélectionnés à partir :

- des registres « entrants-sortants » annuels du service de chirurgie C,
- et des registres du bloc opératoire.

Certaines informations ont été complétées par interrogatoire direct des patients ou des

parents des patients revenus pour contrôle ou pour complément de prise en charge ainsi que par appel téléphonique.

3.2 Recueil des données :

Une fiche d'exploitation a été mise au point afin de recueillir les informations suivantes:

-Le numéro de dossier.

-La date d'hospitalisation.

-La date et le lieu de naissance.

-Le sexe.

-Les antécédents :

Déroulement de la grossesse

Âge de la mère

Consanguinité des parents

-Taille de la plaque vésicale.

-Le délai de prise en charge initiale.

-Les complications déjà installées avant la chirurgie.

-Bilan paraclinique :

Examen cytobactériologique des urines

Bilan d'hémostase

Ionogramme sanguin

Bilan rénal

Hémogramme

Echographie rénale

Urographie intraveineuse (UIV)

Urétro-cystographie rétrograde (UCG)

-Anomalies associées

-Fermeture de la plaque vésicale :

Âge

Ostéotomie : Oui ou non ? Type ?

Capacité vésicale en post-opératoire

Évolution

-Génitoplastie :

Âge

Évolution

-Cervicoplastie :

Âge

Technique

Évolution

-Mitrofanoff :

Oui ou non ?

Âge

Évolution

-Agrandissement vésical :

Oui ou non ?

Âge

Technique

Évolution

-La continence urinaire.

-Complications postopératoires.

4. Résultats :

Nous rapportons une série de 89 cas du complexe exstrophie vésicale-épispadias dont 72 cas d'exstrophie vésicale classique (80,90 %) et 17 cas d'épispadias isolé (19,10 %).

4.1 Sur le plan épidémiologique :

4.1.1 Selon la date de la première consultation :

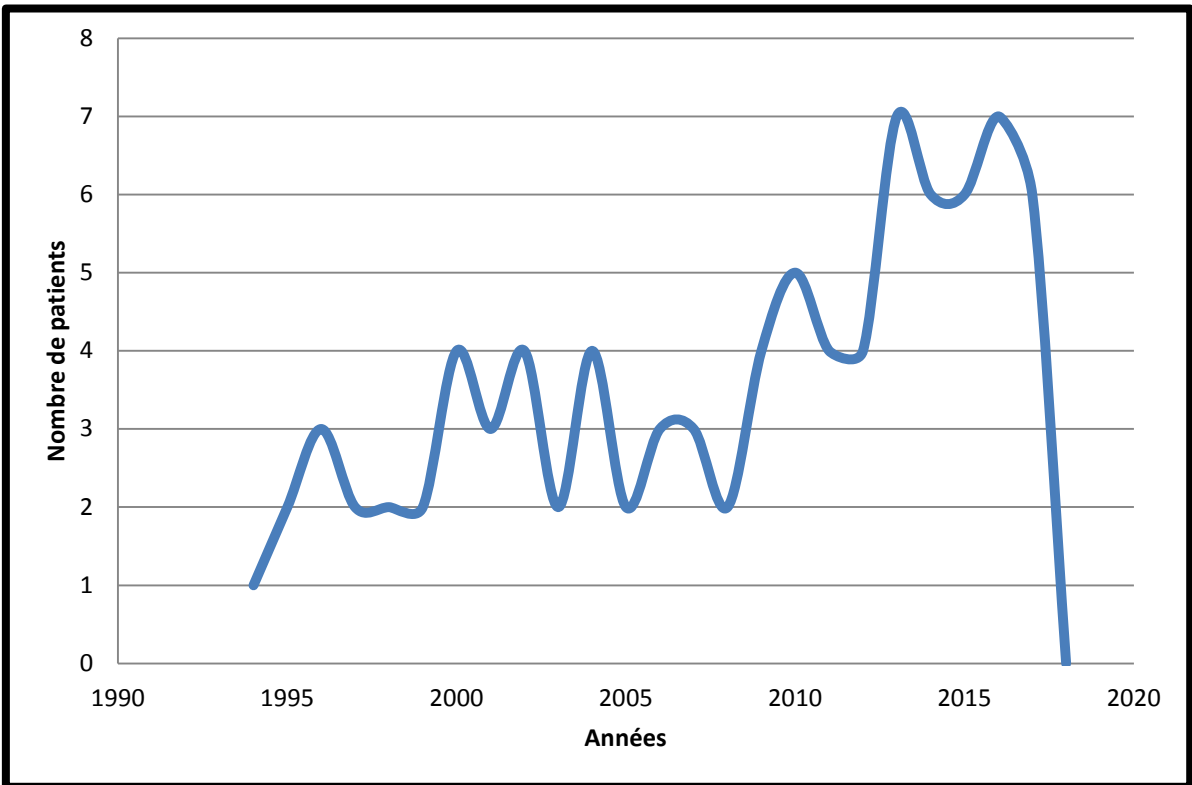


Figure 17: Courbe montrant la répartition des patients selon leur date de consultation initiale au service.

On note une augmentation de la fréquence de consultation à partir de 2010.

4.1.2 Selon la date de naissance :

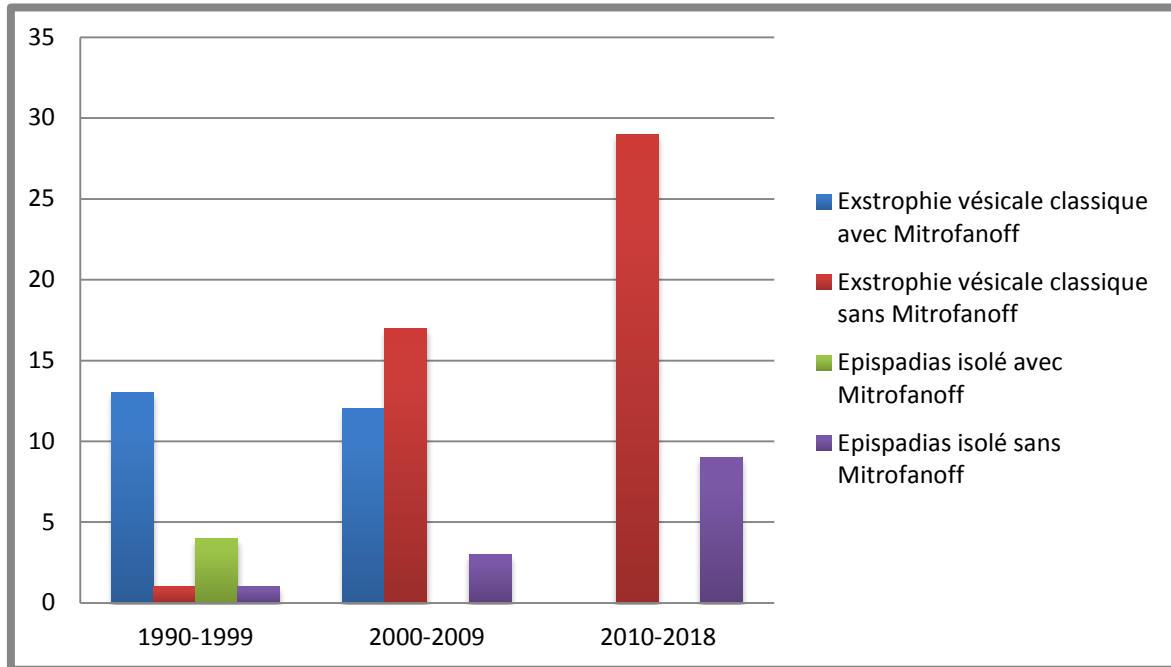


Figure 18: Histogramme montrant la répartition des cas selon leurs dates de naissance.

4.1.3 Selon le délai de prise en charge initiale :

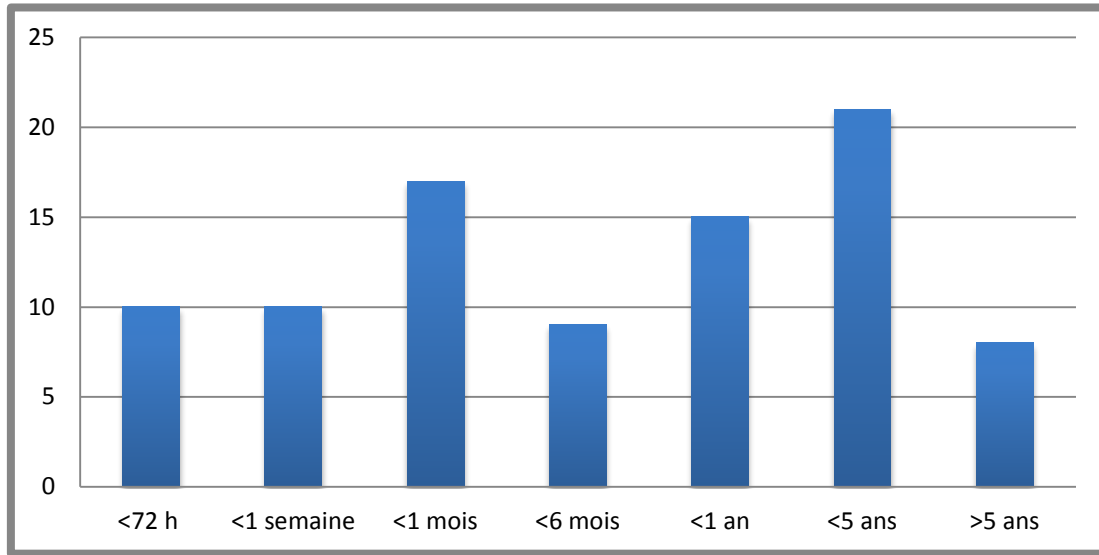


Figure 19: Répartition des patients selon le délai de PEC initiale

44,48 % de nos patients ont été vus à la période néonatale, c'est-à-dire avant l'âge d'un mois.

L'âge à la première consultation de nos patients varie entre le jour de la naissance et 15 ans avec un pic entre 1 semaine et 1 mois.

4.1.4 Selon le sexe :

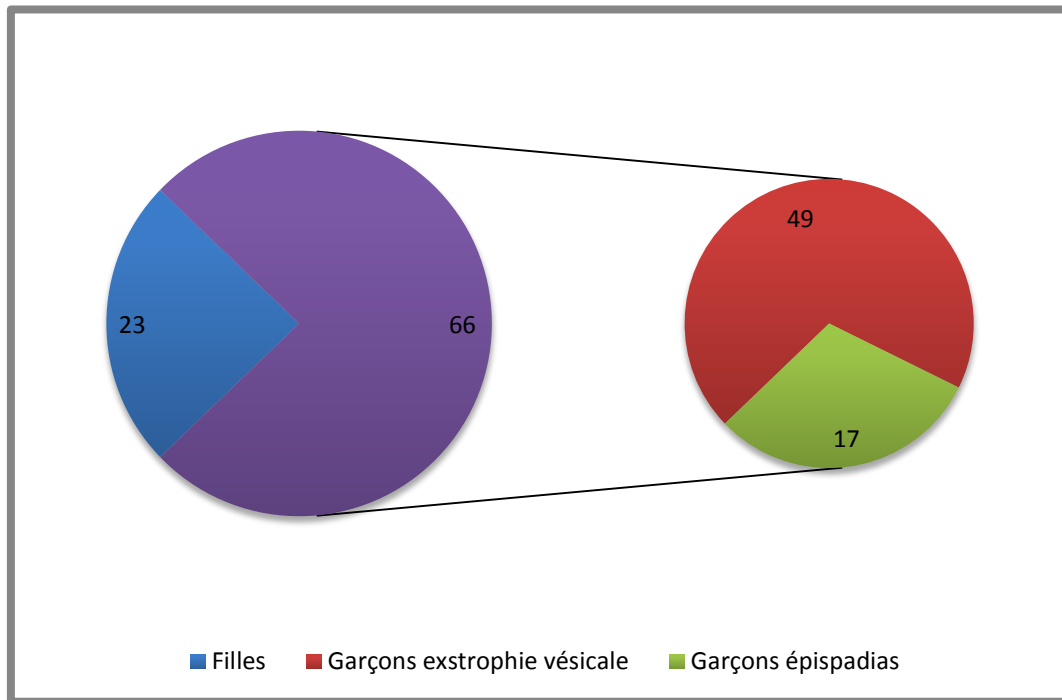


Figure 20: Répartition de tous les cas selon le sexe

Nous avons relevé une nette prédominance masculine avec un sexe ratio de 2,87 :1.

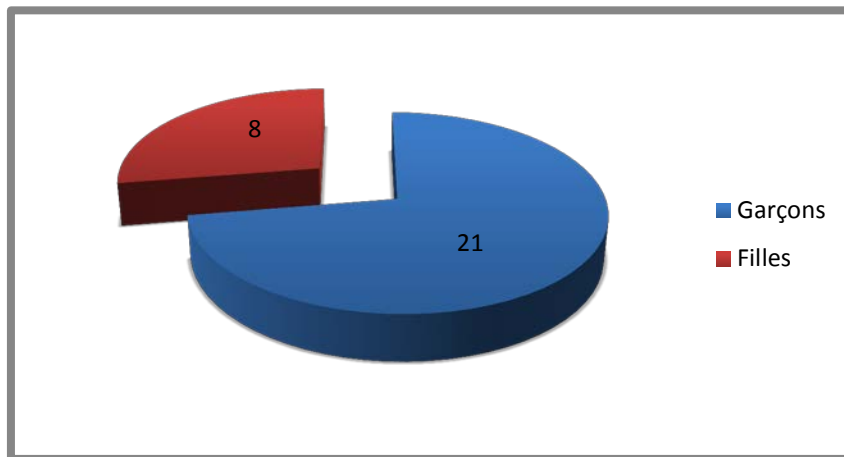


Figure 21: Répartition des patients avec Mitrofanoff selon le sexe

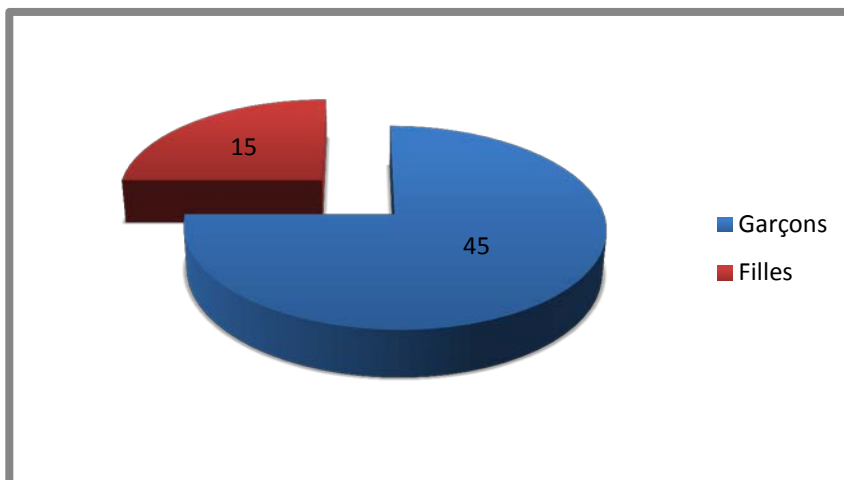


Figure 22: Répartition des patients sans Mitrofanoff selon le sexe

Il est à noter que tous les patients ayant un épispadias isolé dans notre série sont de sexe masculin.

4.1.5 Selon le lieu de naissance :

Il n'y a pas de prédominance géographique dans notre série de cas.

4.1.6 Selon les antécédents :

64,3 % de notre série sont issus de grossesses non suivies, menées à terme.

Aucun cas n'a été diagnostiqué en anténatal.

On ne note pas de corrélation entre l'âge de la mère pendant la grossesse et l'apparition de l'exstrophie vésicale. L'âge maternel moyen à la naissance, dans notre série de cas, est de 27 ans avec des extrêmes de 21 et 35 ans et sans prédominance d'une tranche d'âge particulière.

7 cas sont issus de grossesses de parents consanguins : 3 cas au 1^{er} degré et 4 cas au 2^{ème} degré.

Tous les cas de notre série sont des cas isolés dans leur famille.

4.2 Sur le plan clinique :

4.2.1 Selon l'état clinique et la taille de la plaque vésicale :

L'état clinique de la plaque vésicale a été précisé chez 27 de nos patients :

- ⇒ 9 avec Mitrofanoff : 1 plaque vésicale a été qualifiée de bonne qualité, 1 de qualité moyenne et les autres étaient inflammatoires.
- ⇒ 18 sans Mitrofanoff : 2 plaques vésicales de bonne qualité, 1 de qualité moyenne, ne saignant pas beaucoup au contact, et toutes les autres étaient inflammatoires.

La taille de la plaque vésicale, quant à elle, a été précisée chez 29 patients :

- ⇒ 10 avec Mitrofanoff :
 - 5 cm de grand axe : 01 cas

- 4 cm de grand axe : 02 cas
- 3,5 cm de grand axe : 03 cas
- 3 cm de grand axe: 01 cas
- Moins de 3 cm de grand axe : 03 cas

⇒ 19 sans Mitrofanoff :

- 6 cm de grand axe : 03 cas
- 5 cm de grand axe : 02 cas
- 4 cm de grand axe : 01 cas
- 3cm de grand axe : 03 cas
- Moins de 3 cm de grand axe : 10 cas.

4.2.2 Selon les anomalies associées :

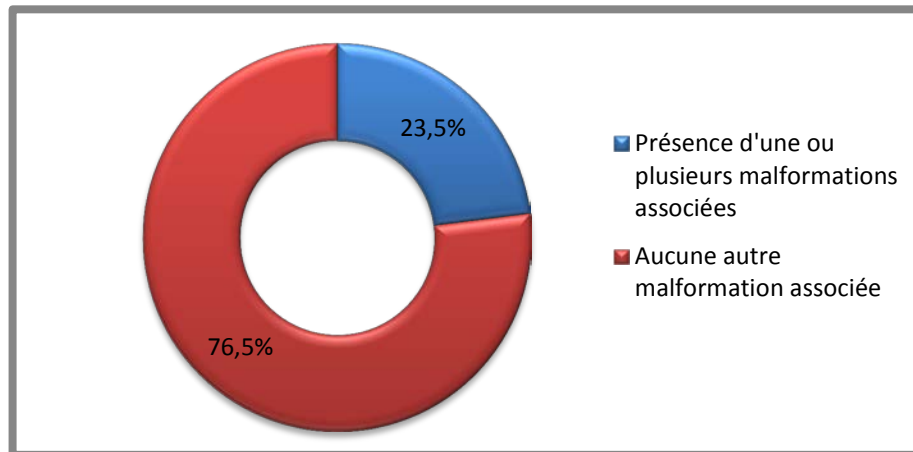


Figure 23: Répartition des patients selon la présence ou non de malformations associées.

23,5 % des cas de notre série présentent une ou plusieurs malformations associées.

Tableau I: Les malformations associées.

Malformation	Nombre de cas
Hernie inguinale droite	3
Hernie inguinale gauche	3
Hernie inguinale bilatérale	7
Ectopie testiculaire unilatérale	4
Ectopie testiculaire bilatérale	3
Hydrocèle unilatérale	1
Hydrocèle bilatérale	1
Prolapsus rectal	3
Communication inter-auriculaire	2

La malformation qui s'associe le plus souvent à l'exstrophie vésicale dans notre série de cas est la hernie inguinale bilatérale.

On ne rapporte aucune anomalie associée aux épispadias isolés.

4.3 Sur le plan paraclinique:

4.3.1 Selon le bilan biologique :

- **Examen cyto bactériologique des urines (ECBU) :**

6 cas de notre série avaient une infection urinaire avant la prise en charge initiale qui a été traitée en préopératoire.

- **Bilan rénal :**

La fonction rénale était normale chez tous les cas de notre série avant la prise en charge initiale.

Un patient présentait une insuffisance rénale avant la cervicoplastie avec Mitrofanoff.

• **Ionogramme :**

Il était normal chez tous les patients avant la chirurgie.

2 patients ont présenté des troubles hydro-électrolytiques après la fermeture de la plaque vésicale.

• **Bilan d'hémostase :**

Il était normal chez tous les patients sauf une seule qui avait un TCA (Temps de Céphaline Activée) allongé avant la chirurgie et chez laquelle on a dû attendre sa normalisation.

• **Hémogramme :**

Il était normal chez tous les patients sauf 3 qui avaient une anémie hypochrome microcytaire en préopératoire.

4.3.2 Imagerie :

• **Echographie des voies urinaires :**

L'échographie de l'arbre urinaire a retrouvé une discrète dilatation pyélocalicielle chez 3 patients avant la prise en charge initiale.

• **Radiographie thoraco-abdominale :**

Elle a été réalisée chez 30 de nos patients et a objectivé une tuberculose pulmonaire chez un cas et une pneumonie lobaire chez un autre cas.

Elle a également objectivé une disjonction de la symphyse pubienne chez tous les patients chez qui elle a été réalisée.

• **Radiographie du bassin :**

Elle a été réalisée chez 15 patients et a objectivé une disjonction de la symphyse pubienne sans anomalie osseuse associée.

• **Urographie intraveineuse:**

Elle a été réalisée chez 31 de nos patients avant la cervicoplastie afin de quantifier la capacité vésicale et de rechercher un retentissement sur le haut appareil urinaire.

La capacité vésicale moyenne retrouvée était de 94 cc avec des extrêmes de 30 cc à 255 cc.

Un reflux vésico-urétéral a été objectivé chez 25 patients avant la cervicoplastie, associé à une dilatation pyélo-calicielle chez 15 patients.

4.4 Sur le plan technique :

4.4.1 La fermeture de la plaque vésicale :

4.4.1.1 Selon l'âge de la fermeture :

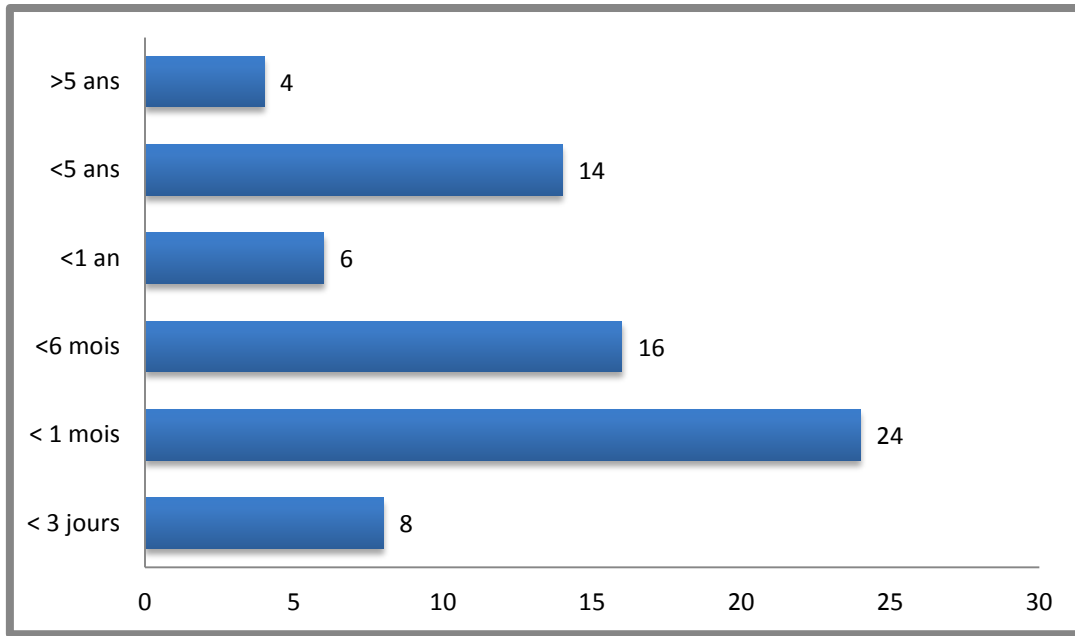


Figure 24: Graphique montrant la répartition des patients selon l'âge de fermeture de la plaque vésicale

Uniquement 11,11 % des cas de notre série ont bénéficié d'une fermeture précoce (<72 heures) de la plaque vésicale. Néanmoins, 63,89 % de nos patients ont bénéficié de cette fermeture avant l'âge d'un an.

4.4.1.2 Selon le recours ou non à un rapprochement pubien ou une ostéotomie :

46 (63,8 %) de nos patients ont bénéficié d'une fermeture vésicale sans rapprochement pubien.

26 (36,2 %) ont bénéficié d'une fermeture de la plaque vésicale avec rapprochement pubien :

- Avec une ostéotomie chez 6 cas :

Ils ont tous bénéficié d'une ostéotomie innominée et ce lors d'une fermeture tardive de la plaque vésicale.

- Sans ostéotomie chez 8 cas.

4.4.1.3 Technique opératoire :

- Sondage des deux uretères par 2 sondes gastriques charrière n°8.

- Dissection autour de la plaque vésicale et de l'ouraqué.

- Libération de la vessie.

- Mise en place d'une sonde de cystostomie.

- Fermeture de la vessie en deux plans.

- Fermeture plan par plan de la paroi abdominale.

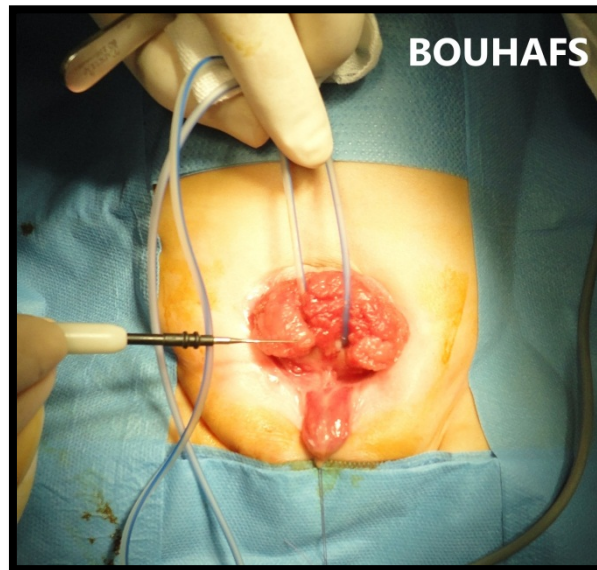


Figure 25: Image du bloc opératoire montrant la mise en place de deux sondes urétérales et la dissection autour de la plaque vésicale. [23]

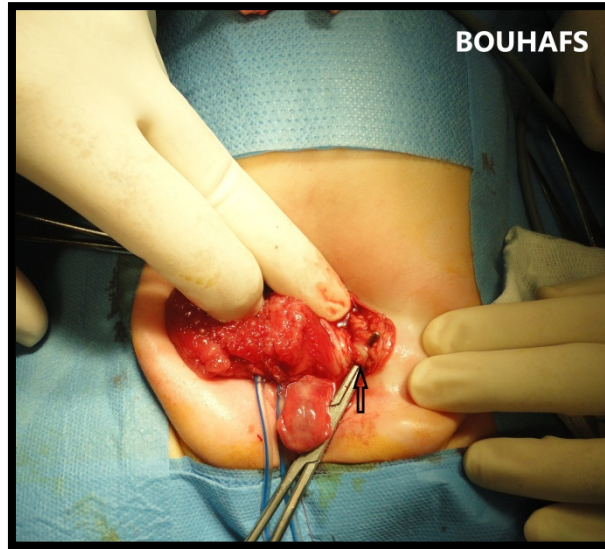


Figure 26: Image montrant le ligament pubo-vésical gauche (flèche). [23]

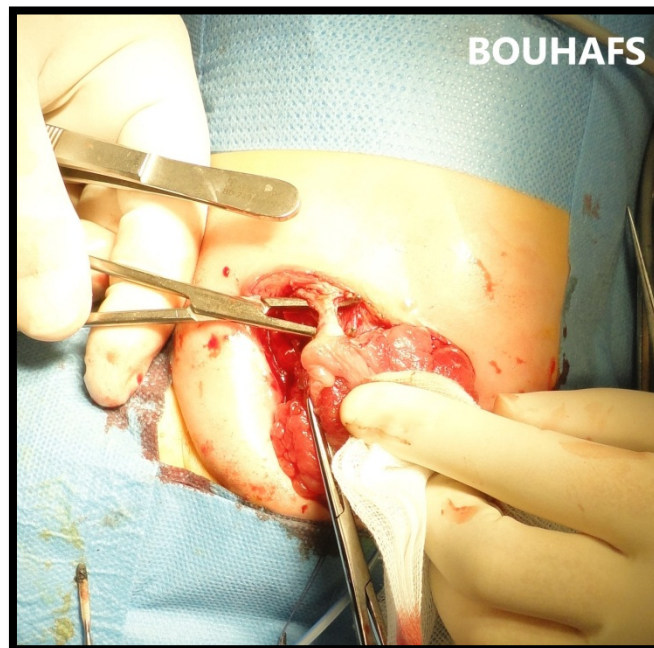


Figure 27: Image montrant la libération de la plaque vésicale et la ligature des artères ombilicales et de l'ouraque. [23]

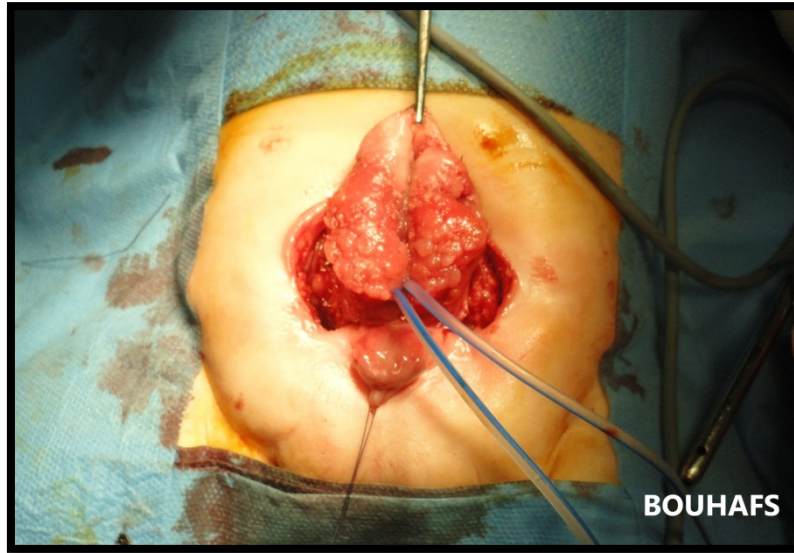


Figure 28: Image montrant la plaque vésicale après sa libération. [23]

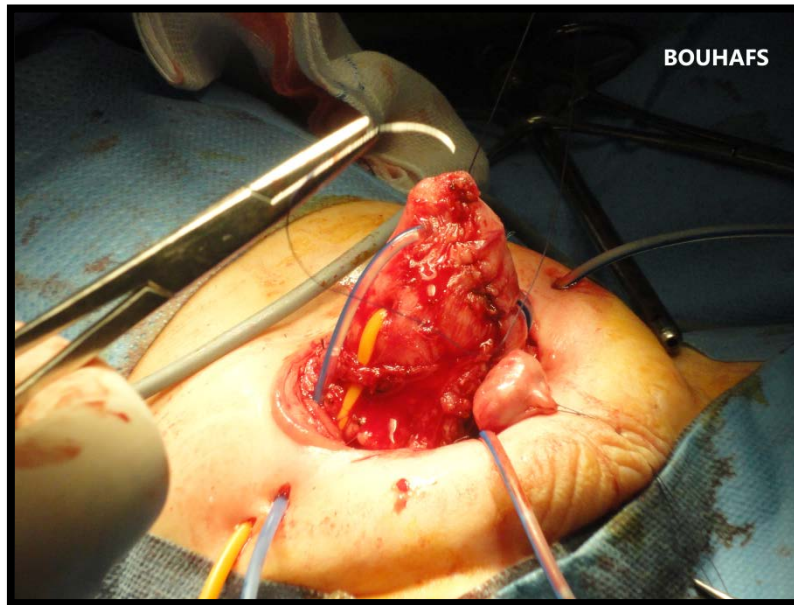


Figure 29: Image montrant la mise en place d'une sonde de cystostomie et la fermeture de la vessie par un double surjet: plan muqueux et plan musculo-séreux. [23]



Figure 30: Image montrant le résultat après fermeture plan par plan de la paroi abdominale.
[23]



Figure 31: Image montrant le résultat final après pansement et bandage.

4.4.2 La génitoplastie :

La réparation de l'épispadias a été réalisée chez 67 (soit 75,28 %) de nos patients dont 17 épispadias isolés.

L'âge moyen de l'intervention est de 3 ans et 4 mois avec des extrêmes de 2 jours et 16 ans.

Le type d'intervention réalisé était :

- chez les garçons, une génitoplastie selon Cantwell et Ransley,
- et chez les filles, une clitoridoplastie selon Hendren.

4.4.3 La cervicoplastie avec ou sans cystostomie continente de Mitrofanoff :

Une cervicoplastie a été réalisée chez tous nos patients.

Il s'agit d'une cervicoplastie selon Mitchell chez tous les cas sauf 4 chez qui a été réalisé un « bladder neck tailoring ».

L'âge de l'intervention chez nos patients varie entre deux jours et 14 ans pour la cervicoplastie selon Mitchell et entre 21 jours et 6 mois pour le bladder neck tailoring.

L'âge moyen des patients exstrophiques qui ont bénéficié d'une cervicoplastie avec Mitrofanoff est de 8 ans et 5 mois.

Celui des patients exstrophiques qui ont bénéficié d'une cervicoplastie sans Mitrofanoff est de 5 ans et 4 mois.

Celui des épispadias isolés qui ont bénéficié d'une cervicoplastie avec Mitrofanoff est de 8 ans et de ceux qui n'ont pas bénéficié de Mitrofanoff est de 3 ans.

La cystostomie continente de Mitrofanoff a été réalisée chez 28 patients (24 exstrophies vésicales classiques et 4 épispadias isolés) en même temps opératoire que la cervicoplastie et

chez 1 seul patient (exstrophie vésicale classique) ultérieurement.

Une entérocystoplastie d'agrandissement a été réalisée chez 7 de nos patients en même temps que la cervicoplastie et la cystostomie continente de Mitrofanoff.

Il est à noter qu'une réimplantation urétérale en hameçon a été réalisée chez tous les patients en même temps opératoire que la cervicoplastie.

La capacité vésicale moyenne au moment de la cervicoplastie était de 94 cc avec des extrêmes de 30 cc à 255 cc.

4.5 Selon l'évolution :

4.5.1 Répartition des patients avec et sans Mitrofanoff selon la continence urinaire:

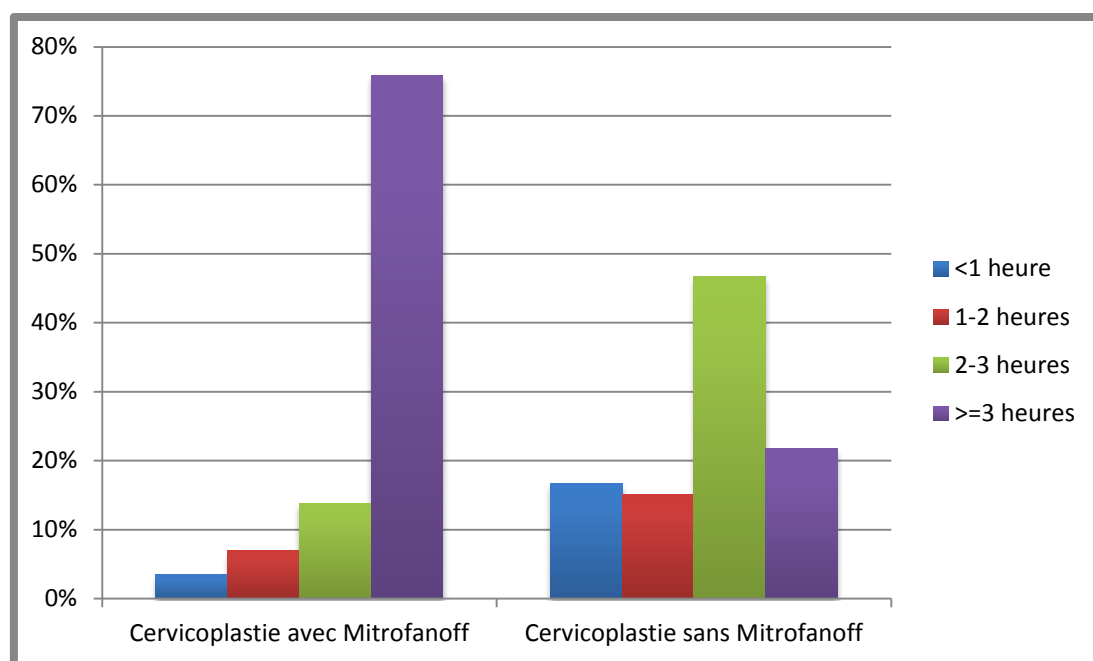


Figure 32: Histogramme montrant la répartition des patients avec et sans Mitrofanoff selon la sécheresse clinique.

89.65 % des patients qui ont bénéficié d'une cervicoplastie avec Mitrofanoff ont une sécheresse clinique de 2 heures ou plus, 75.86 % ayant une continence complète soit une sécheresse supérieure à 3 heures.

En contrepartie, uniquement 68.34 % des patients qui ont bénéficié d'une cervicoplastie sans Mitrofanoff ont une sécheresse supérieure ou égale à 2 heures avec 21.67 % de continence complète.

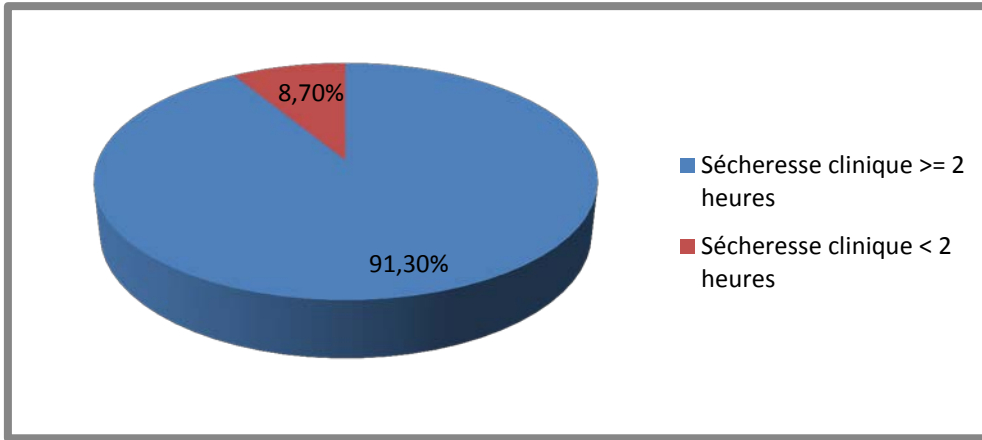


Figure 33: Répartition des cas de sexe féminin selon leur sécheresse clinique.

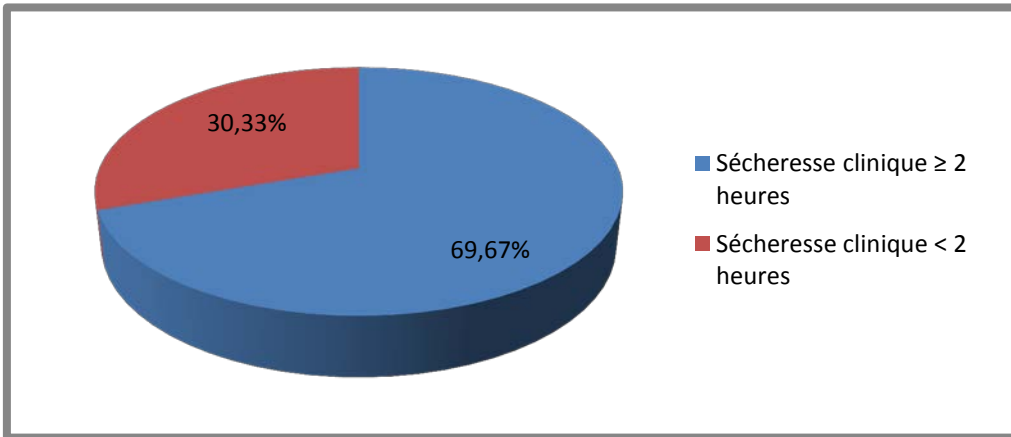


Figure 34: Répartition des cas de sexe masculin selon leur sécheresse Clinique

Suite à l'analyse des deux graphiques précédents (fig.31 et 32), on constate que le taux de continence est plus élevé chez les cas de sexe féminin (91,30%) par rapport aux cas de sexe masculin (69,67%).

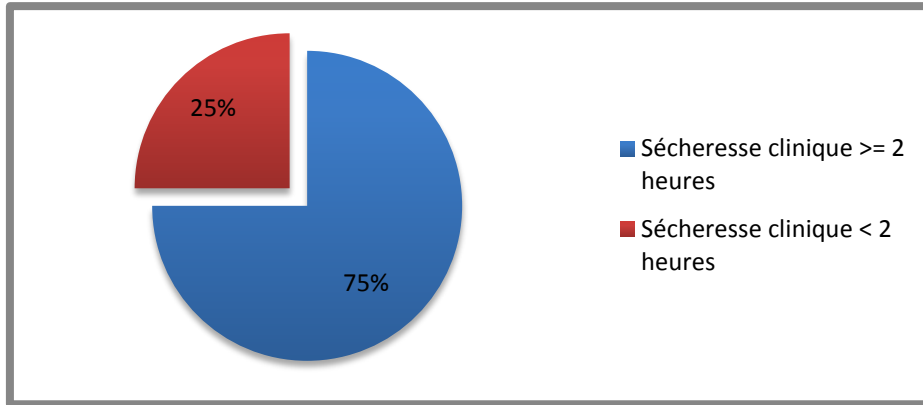


Figure 35: Fermeture de la plaque vésicale avant 72h.

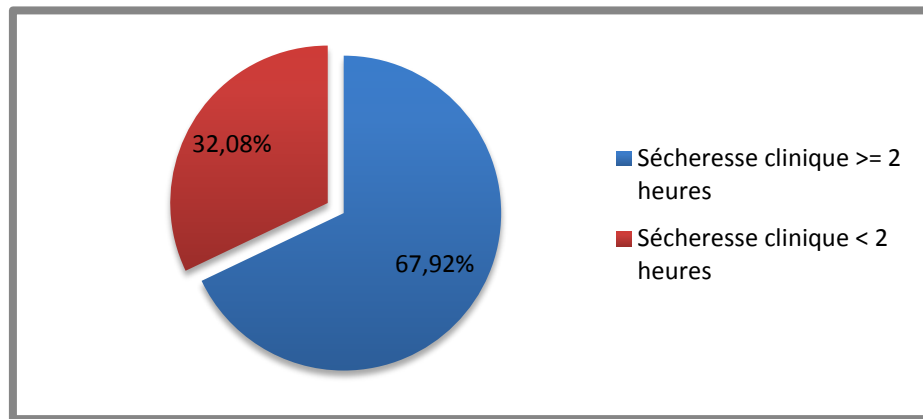


Figure 36: Fermeture de la plaque vésicale après 72h.

Dans notre série de cas, le taux de continence urinaire est de 75 % chez les patients qui ont bénéficié d'une fermeture de la plaque vésicale avant 72 heures de vie face à 67.92% chez les patients qui ont bénéficié d'une fermeture au-delà de 72 heures.

Il est à noter que 45 % des cas de notre série sont sous traitement médical anti-cholinergique afin de promouvoir la continence.

Actuellement, on met tous les patients exstrophiques sous Oxybutinine (Ditropan*) systématiquement.

La moyenne de la durée de suivi dans notre série est de 5 ans et 6 mois avec des extrêmes de 6 mois à 19 ans.

4.5.2 Répartition des patients en fonction du type de malformation et de la sécheresse clinique

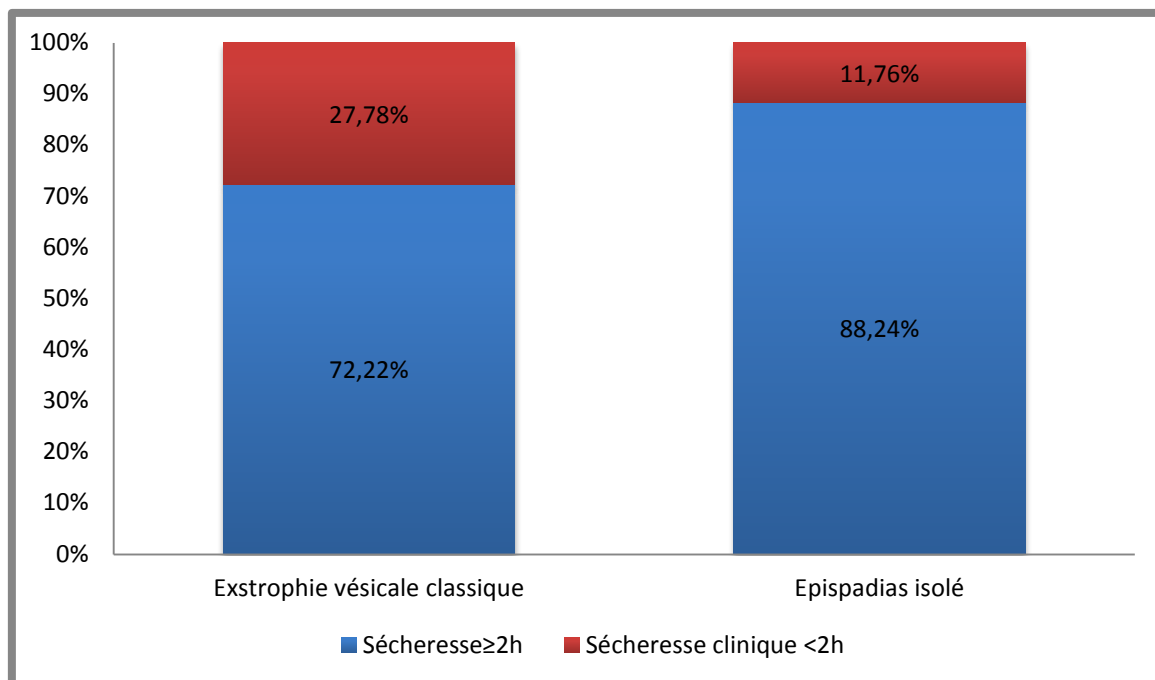


Figure 37: Taux de sécheresse clinique en fonction du type de malformation.

Nous avons relevé un taux de continence plus élevé chez les épispadias isolés (88,24%) par rapport aux exstrophies vésicales classiques (72,22%).

4.5.3 Répartition des patients en fonction de la sécheresse clinique par rapport à la capacité vésicale au moment de la cervicoplastie :

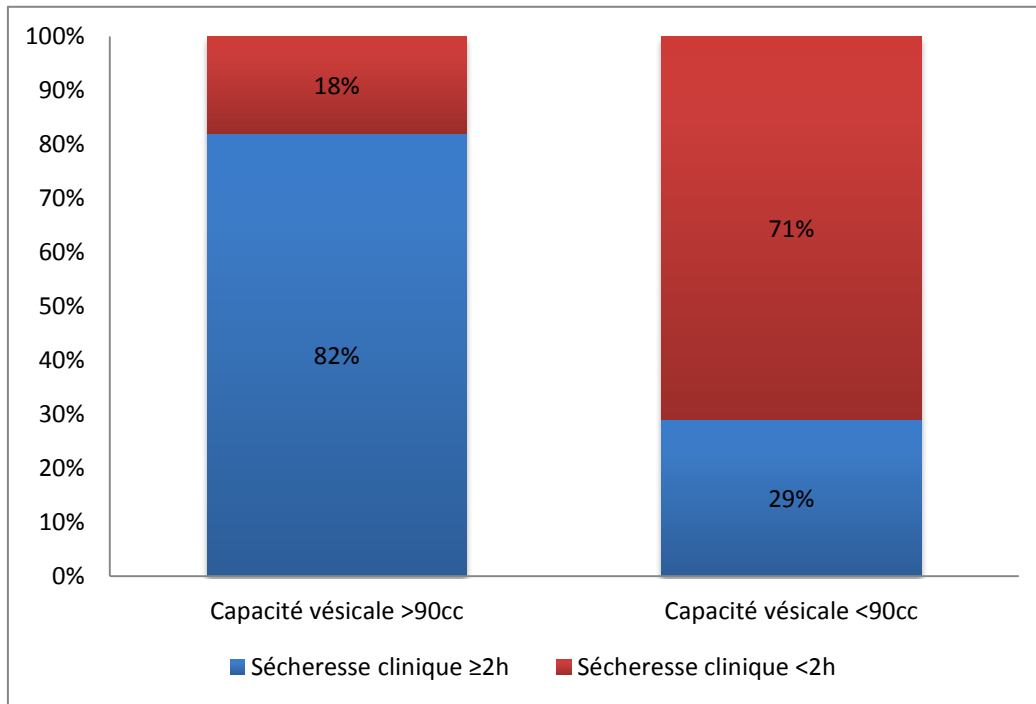


Figure 38: Graphique montrant le taux de sécheresse clinique par rapport à la capacité vésicale au moment de la cervicoplastie.

Le taux de continence urinaire est de 82% chez le groupe qui avait une capacité vésicale >90 cc au moment de la cervicoplastie face à 29% chez le groupe qui avait une capacité vésicale <90cc.

4.5.4 Les complications avec et sans Mitrofanoff :

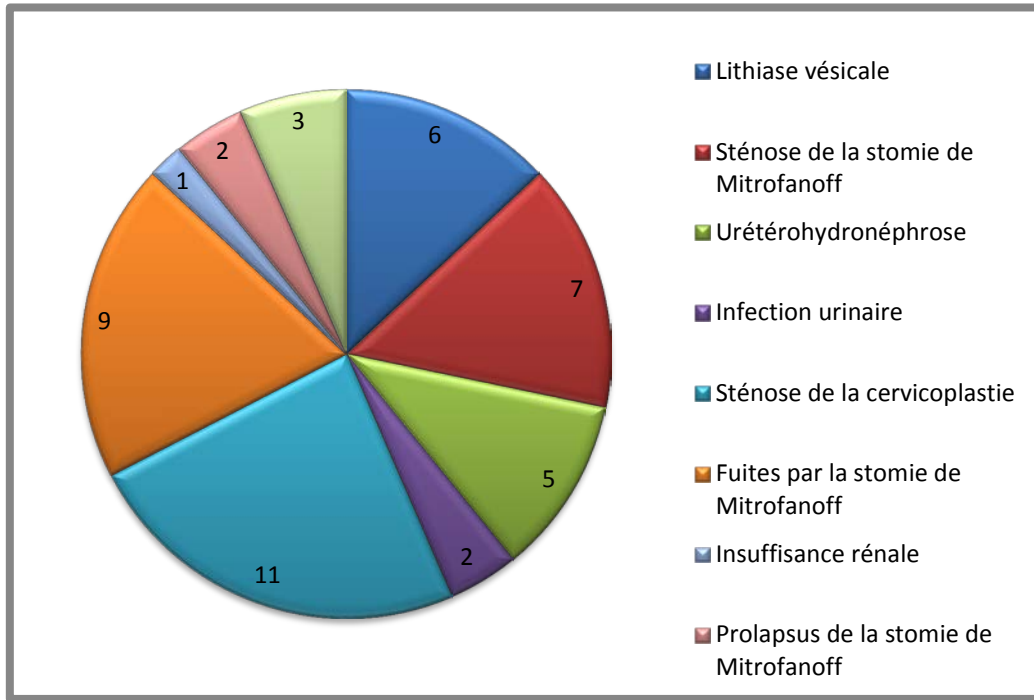


Figure 39: Complications de la cervicoplastie avec Mitrofanoff.

La complication la plus fréquente de la cervicoplastie avec Mitrofanoff dans notre série de cas est la sténose de la cervicoplastie.

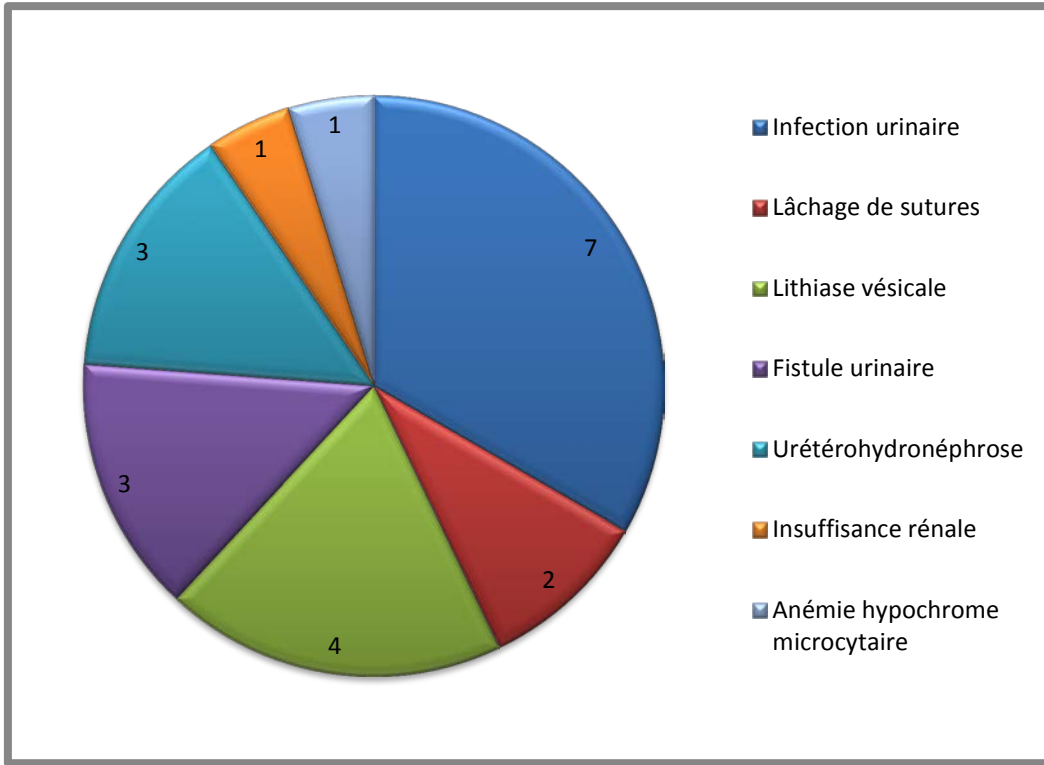


Figure 40: Complications de la cervicoplastie sans Mitrofanoff.

En dehors, de l'incontinence urinaire, la complication la plus fréquente de la cervicoplastie sans Mitrofanoff dans notre série de cas est l'infection urinaire.

5. DISCUSSION :

5.1 EPIDEMIOLOGIE :

Le complexe exstrophie vésicale-épispadias est un spectre rare de malformations congénitales de la paroi abdominale inférieure. Son incidence est de 0,15-1/ 200 000 naissances. [24]

L'exstrophie vésicale classique est la manifestation la plus fréquente de ce complexe. Son incidence est de 1/10,000-50,000 naissances [25-28] avec un sexe ratio de 1,0 à 2,8 : 1 selon différentes études, réalisées dans différentes régions [26,29-33].

L'épispadias isolé quant à lui est très rare. Son incidence est de 1/117 000 naissances de sexe masculin et 1/ 150 000 à 170 000 naissances de sexe féminin.[34,35].

Aucune étude épidémiologique n'a été réalisée au Maroc ce qui fait que l'incidence du complexe exstrophie vésicale-épispadias au Maroc n'est pas connue.

Dans notre série de cas, on note une augmentation de la fréquence de consultation au service de chirurgie C au cours de la dernière décennie. Cependant, quand on revient aux dates de naissances des patients, on ne retrouve pas une augmentation des naissances dans notre série au cours de cette période : 2 facteurs en seraient responsables :

- Certains patients nés aux cours des deux décennies précédentes ont consulté tardivement.
- De plus en plus de grossesses sont suivies et d'accouchements sont médicalisés d'où une prise en charge précoce des patients nés au cours de cette décennie.

Ceci n'exclut néanmoins pas la possibilité d'une réelle augmentation de l'incidence dans la population générale.

Pour ce qui est du sexe ratio, on a relevé une nette prédominance masculine chez les cas ayant une exstrophie vésicale classique avec un sexe ratio de 2,13 : 1.

Tous les cas ayant un épispadias isolé dans notre série sont de sexe masculin.

5.2 ETIOPATHOGENIE :

Malgré l'apparition sporadique du complexe exstrophie vésicale- épispadias dans la population générale, certaines études ont suggéré le rôle de certains facteurs génétiques dans la pathogénèse de ce complexe. Plusieurs aberrations chromosomiques ont été associées au complexe exstrophie vésicale- épispadias. Le risque de récurrence de ce complexe dans la progéniture ou la fratrie est d'environ 1 : 70-100 naissances vivantes, et le taux de concordance chez les jumeaux est encore plus élevé chez les monozygotes que chez les dizygotes, 45 % et 6 % respectivement. Ces deux observations indiquent un terrain génétique et, probablement, plusieurs facteurs génétiques y contribuent. Au jour d'aujourd'hui, le seul facteur génétique ferme est une microduplication sur le chromosome 22q11, retrouvé chez environ 3% des cas, souvent associé à d'autres caractéristiques du syndrome de duplication de ce chromosome. [36]

Dans notre étude, tous les cas sont des cas isolés dans leur famille et aucune étude de leur caryotype n'a été réalisée.

En dehors des aberrations chromosomiques, certaines études ont pointé le doigt sur le rôle de l'origine ethnique, des variations saisonnières et du recours aux moyens de reproduction médicale assistée. [26]

Une étude récente réalisée au suède, a retrouvé une corrélation entre l'âge maternel avancé et l'apparition du complexe exstrophie vésicale- épispadias. [26] L'âge maternel a été mis en cause dans plusieurs études que ce soit un âge avancé [26,30] ou trop bas [37] mais les résultats restent non concluants.

Dans notre cohorte, on ne rapporte pas de corrélation entre l'âge maternel et l'apparition du complexe exstrophie vésicale-épispadias.

Le tabagisme a fait objet de certaines études mais n'a pas été lié de façon directe à l'apparition de l'ensemble des variantes du complexe exstrophie vésicale-épispadias [26]. Il a, néanmoins, été reconnu comme facteur favorisant de l'exstrophie du cloaque [38].

5.3 DIAGNOSTIC POSITIF :

5.3.1 Diagnostic anténatal :

L'exstrophie vésicale est suspectée dès l'échographie du premier trimestre devant la non visualisation de la vessie lors de deux examens à 30 minutes d'intervalle.

L'échographie doit, également, rechercher les signes suivants :

- une insertion basse du cordon ombilicale (inconstante) ;
- une masse solide à la partie inférieure de la paroi abdominale correspondant à la plaque vésicale plus ou moins bourgeonnante, avec ou sans repli(s);
- une malformation des organes génitaux externes essentiellement chez les fœtus masculins : pénis court et large avec épispadias;
- un diastasis des branches pubiennes : l'écart symphysaire normal est d'environ 6,5 mm- 1,2 mm. Dans la population ayant une extrophie vésicale, l'écart moyen retrouvé est de 16 mm ;
- le trajet des artères ombilicales courant de part et d'autre de la plaque vésicale permettant d'identifier l'origine de la masse sous-ombilicale.



Figure 41: Exstrophie vésicale (23 SA) à l'échographie obstétricale.

Coupe sagittale abdomino-pelvienne du fœtus. Paroi abdominale irrégulière et bourgeonnante (flèches) au-dessous de l'implantation du cordon qui paraît basse. La vessie n'est pas vue. La quantité du liquide amniotique est normale. [39]

Les exstrophies vésicales sont souvent isolées, mais peuvent entrer dans le cadre d'un syndrome, d'où l'intérêt de rechercher : une omphalocèle, une fistule recto-vésicale, une agénésie du côlon terminal, une imperforation anale, une malformation des organes génitaux externes ou encore une malformation des membres inférieurs. Des anomalies cardiovasculaires, rénales, squelettiques et du système nerveux central doivent également être recherchées.

Devant une difficulté diagnostique, on peut avoir recours à une imagerie par résonance magnétique (IRM) autour de 32 semaines d'aménorrhée (SA). Elle constitue un examen de choix pour le diagnostic précis des malformations uro-génitales sévères. Elle permet d'explorer l'abouchement des uretères au niveau de la plaque vésicale, de déterminer le sexe fœtal, de vérifier d'absence d'anomalies anales, anorectales ou périnéales, éliminer une exstrophie cloacale et une omphalocèle. L'IRM en association avec l'échographie 3D (tridimensionnelle) pourrait également retrouver des facteurs prédictifs de prolapsus qui est fréquent dans cette population du fait de la laxité du sphincter et l'écartement des insertions pubiennes de la sangle puborectale.

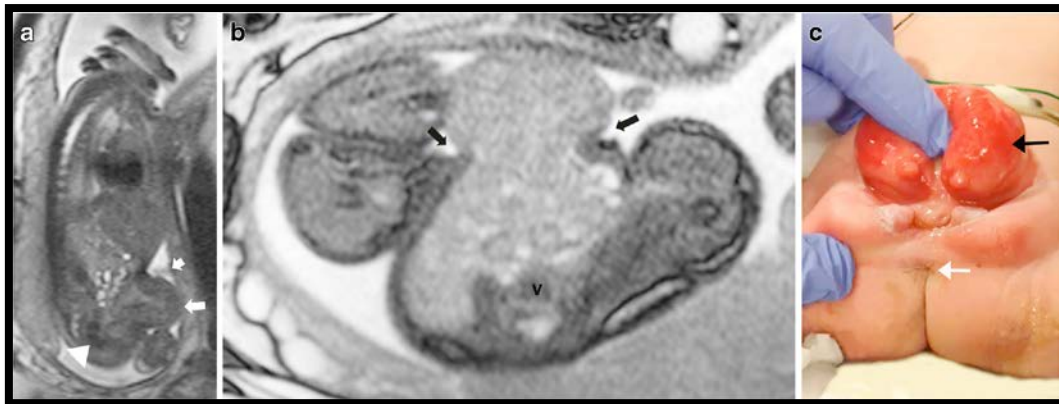


Figure 42: Exstrophie vésicale chez un fœtus à 29 semaines du développement embryonnaire.

a- Coupe sagittale à L'IRM passant par la ligne médiane et montrant une vessie éversée et extériorisée (flèche longue), intestin postérieur normal manifesté par la morphologie et la position normales du colon (pointe de flèche), et sortie des vaisseaux ombilicaux au-dessus du défaut abdominal (flèche courte). Les reins et le liquide amniotique étaient normaux (non visibles).b- Coupe axiale montrant la paroi abdominale normale et la vessie exstrophée (flèches). V : vertèbre. c- Photo du patient après la naissance montrant l'exstrophie vésicale (flèche noire) et l'anus antéposé (flèche blanche). [40]

Actuellement, on reconnaît aussi l'intérêt du scanner dans l'identification exacte des malformations osseuses du bassin et l'élaboration du pronostic et de la prise en charge chirurgicale. On peut étudier la rotation externe des os iliaques et des branches ischio-pubiennes ainsi que mesurer la disjonction pubienne. Les reconstructions 3D jouent également un rôle important dans la constitution d'un diagnostic précis.

[41],[42]

Conduite à tenir devant la non visualisation de la vessie :

La suspicion d'exstrophie vésicale reste un diagnostic prénatal complexe dont la prise en charge dépend des anomalies présentes. Un diagnostic prénatal est très important afin de pouvoir informer les parents du pronostic et de la prise en charge de cette malformation. [41]

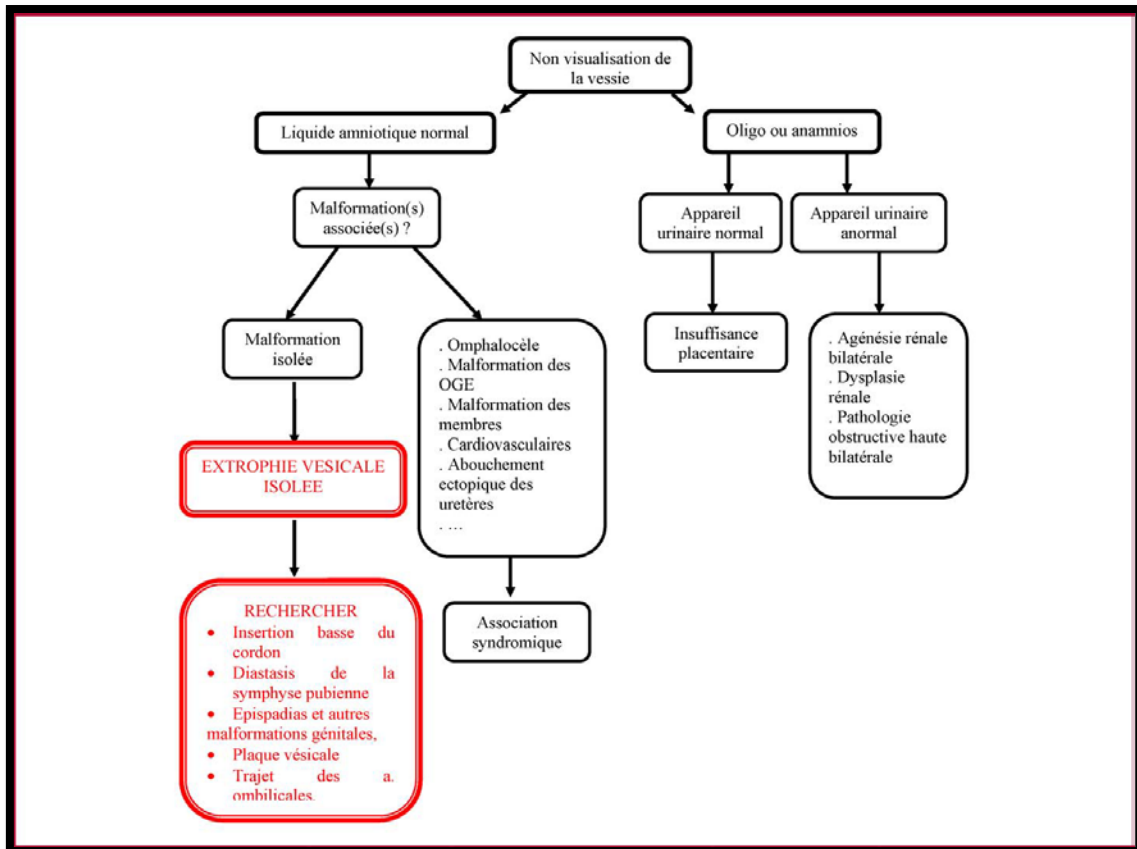


Figure 43: Conduite à tenir devant la non visualisation de la vessie à l'échographie obstétricale.[41]

Dans une étude conduite par Gearhart et coll., il a été objectivé que le diagnostic de l'exstrophie à l'échographie pouvait être fait dans 67% des cas.[43]

En contrepartie, une étude réalisée au Royal Manchester Children's hospital en 2011, a montré qu'uniquement 25 % des exstrophies vésicales étaient diagnostiquées avant la naissance. Ils ont alors conclu qu'on ne pouvait mettre fin à cette malformation par l'interruption médicale de la grossesse et qu'on ne pouvait en l'absence de diagnostic anténatal poursuivre une structure médicale en justice.[44,45]

Dans notre cohorte, 45.7 % des cas sont issus de grossesses suivies mais aucun cas n'a été diagnostiqué en anténatal.

5.3.2 Diagnostic à la naissance :

La vessie se présente comme une plaque de muqueuse rougeâtre, plus ou moins hyperhémiee, en continuité avec la paroi abdominale antéro-inférieure. Chez le garçon, l'exstrophie se continue au niveau de l'urètre réalisant un épispadias. Le verumontanum est visible à la partie proximale de cet urètre largement ouvert sur sa face antérieure avec un pénis court, large, très souvent rétracté en haut et en arrière. Le prépuce est en tablier, inférieur par rapport au gland. Chez la fille, le clitoris est bipartite et l'orifice vaginal nettement déplacé en avant. La muqueuse vésicale peut très vite prendre un aspect bourgeonnant multikystique et, alors que les orifices urétéraux sont facilement repérables par l'issue d'urines au moment de la naissance, quelques heures après, l'irritation et l'œdème peuvent rendre ceci difficile. Aussi bien chez le garçon que chez la fille, l'anus est très antéposé. [4]

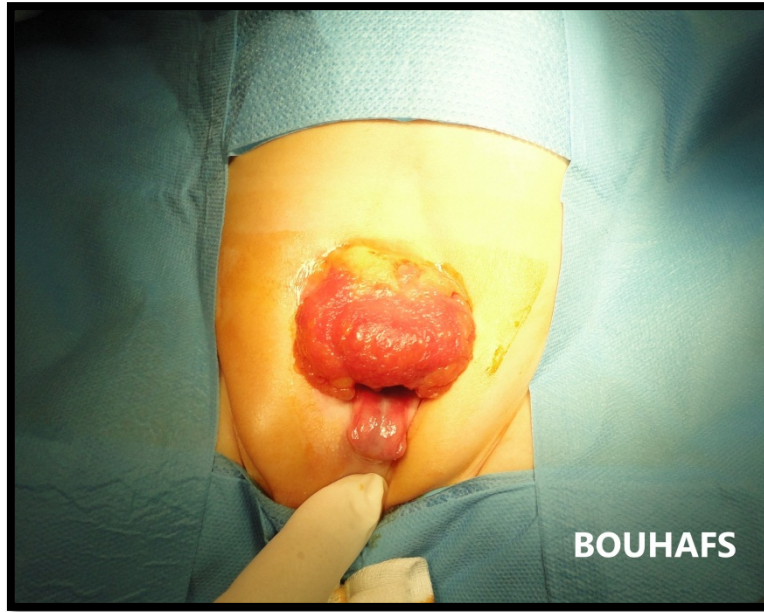


Figure 44: Une exstrophie vésicale classique (un cas de sexe masculin de notre série). [23]



Figure 45: Image montrant une exstrophie vésicale classique chez un cas de sexe féminin.[46]

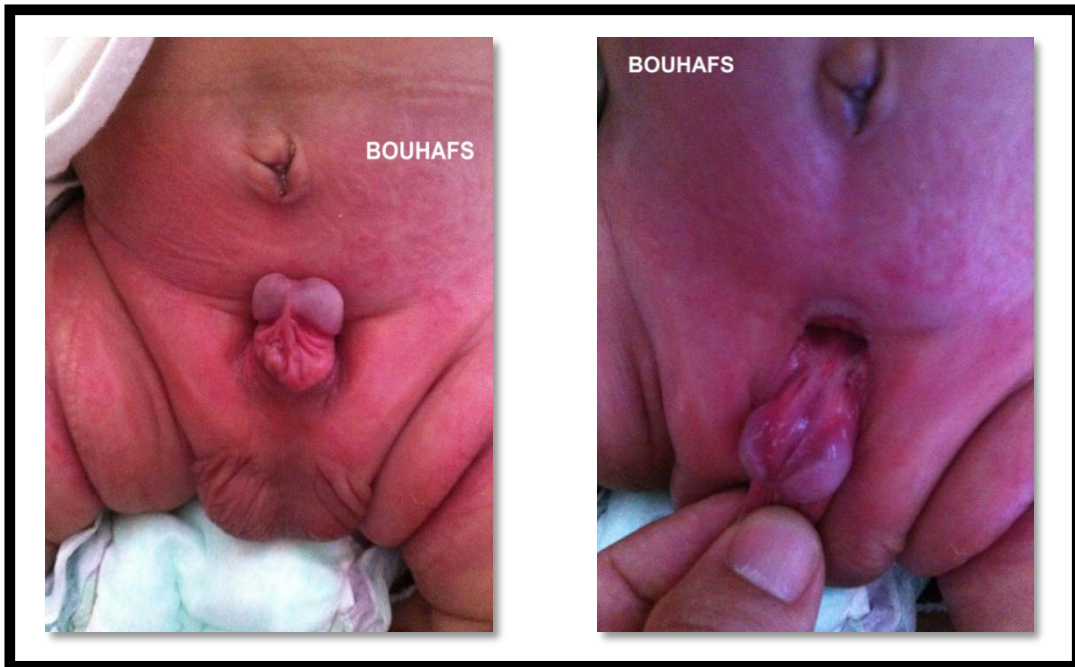


Figure 46: Images mettant en évidence un épispadias isolé chez un cas de sexe masculin. [47]

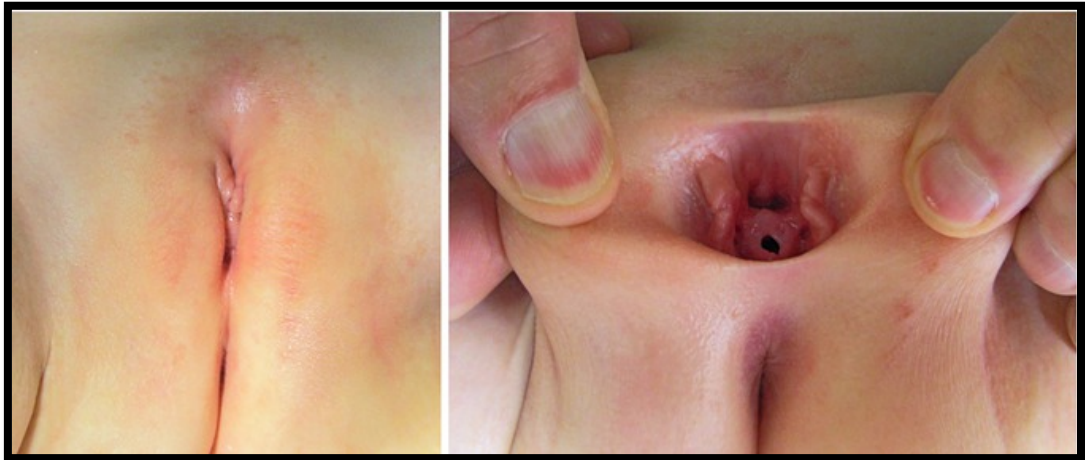


Figure 47: Images mettant en évidence un épispadias isolé chez un sujet de sexe féminin.[48]

L'exstrophie vésicale est une urgence chirurgicale. Une prise en charge précoce permet d'éviter les phénomènes d'inflammation et d'infection de la plaque vésicale, ainsi que la

fibrose du muscle détroisor. Les os iliaques sont également plus souples et maniables. En d'autres termes, plus l'âge du diagnostic est précoce, mieux sont les résultats.

Tableau II: Âge à la première consultation selon notre étude et une étude réalisée à Jeddah entre 1990 et 2007.

Âge à la première consultation	Notre série		Kamal S. et al [49]	
	Nombre de cas	Pourcentage(%)	Nombre de cas	Pourcentage(%)
<72h	10	11,24	4	33,33
<1 mois	27	30,34	5	41,67
<6 mois	9	10,11	1	8,33
<1 an	15	16,85	-	-
>1 an	28	31,46	2	16,67
Total	89	100	12	100

Le nombre d'accouchements médicalisés au Maroc est en augmentation d'où un âge à la première consultation de plus en plus précoce.

L'exstrophie vésicale s'associe souvent à d'autres malformations, à savoir (par ordre de fréquence) :

- Une hernie inguinale
- Une ectopie testiculaire
- Un prolapsus rectal

Ceci a été objectivé par plusieurs études [50,51].

Le manque d'obliquité du canal inguinal, le diastasis pubien et l'augmentation de la pression intra-abdominale après la fermeture de la paroi pourraient expliquer l'apparition des hernies inguinales. [50]

La baisse de la pression intra-abdominale au cours de la descente testiculaire expliquerait, à son tour, l'augmentation du risque d'une cryptorchidie. [50]

Le prolapsus rectal, quant à lui, est dû à la laxité du sphincter et l'écartement des insertions publiennes de la sangle puborectale [41].

Selon une étude réalisée par Andrew A. Stec, Nima Baradaran, et John P. Gearhart, 13/462 (soit 2.8%) de cas d'exstrophie vésicale classique avaient une anomalie rénale concomitante. L'anomalie rénale la plus fréquente étant une duplication des canaux collecteurs. [52]

Une étude réalisée au Suède sur une durée de 40 ans a démontré que dans 92,5% l'exstrophie vésicale était isolée (contrairement aux patients ayant une exstrophie du cloaque). [26]

Dans notre série, 23,5 % des patients présentent une ou plusieurs anomalies associées. L'anomalie la plus fréquente étant la hernie inguinale.

5.4 Paraclinique :

5.4.1 Imagerie :

5.4.1.1 Urographie intraveineuse :

L'urographie intraveineuse permet d'explorer l'ensemble de l'arbre urinaire à la recherche :

- d'un retentissement sur le haut appareil urinaire,
- ou d'une anomalie urinaire associée, à savoir une agénésie rénale, une dysplasie kystique du rein, une duplication pyélo-urétérale.

Les clichés de l'urographie intraveineuse permettent aussi de rechercher des anomalies vertébrales associées: spina bifida ou héli-vertèbre, et de préciser l'importance de la disjonction pubienne. [53]

31 patients ont bénéficié de l'urographie intraveineuse dans notre série. Elle a objectivé un reflux vésico-urétéral chez 25 patients avant la cervicoplastie avec une dilatation pyélocalicielle chez 15 patients.

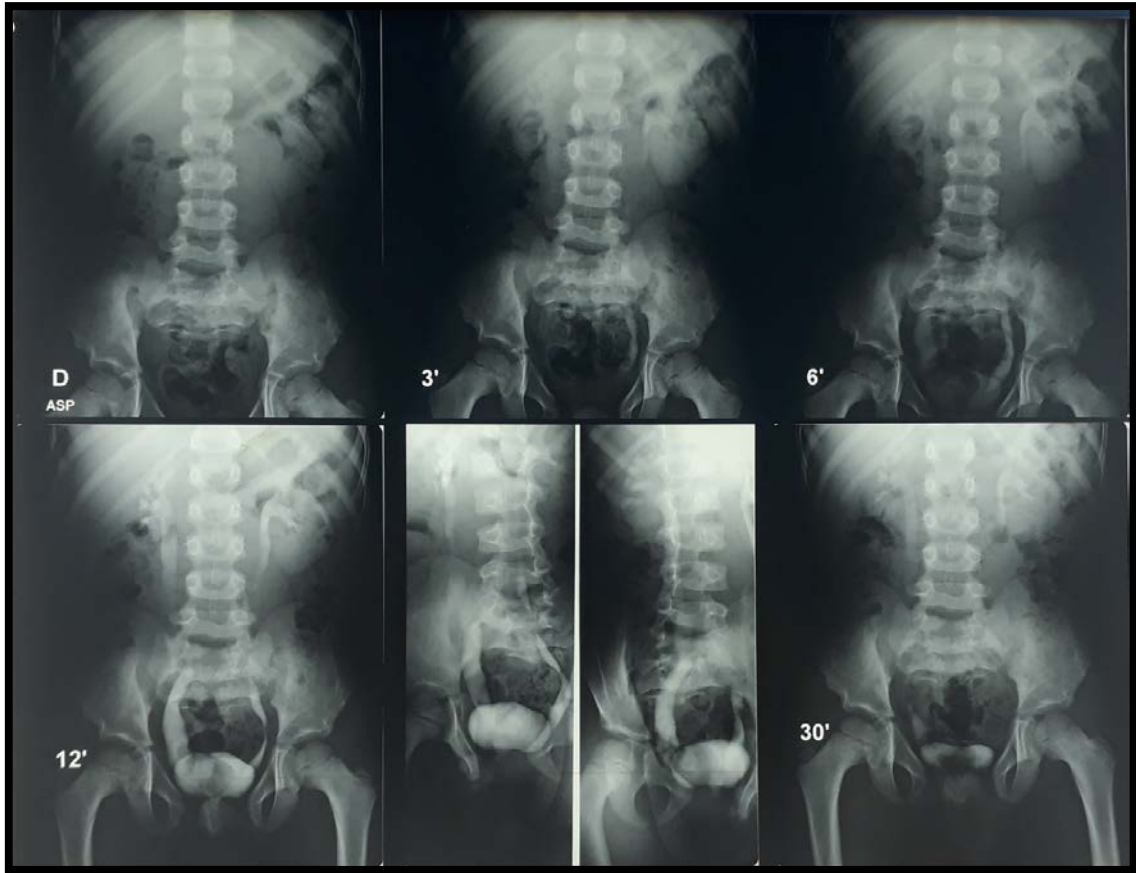


Figure 48: Urographie intraveineuse d'un cas de notre série montrant un reflux vésico-urétéral bilatéral. [54]

5.4.1.2 Echographie des voies urinaires :

L'échographie est indiquée :

- ➔ En complément à l'UIV devant :
 - une masse intra-parenchymateuse
 - un rein muet
 - une masse ou une collection péri-rénale ou rétro-péritonéale.

En cas de contre-indication à l'UIV :

- allergie à l'iode
- insuffisance rénale sévère. [55]

5.4.1.3 Radiographie du bassin et radiographie de l'abdomen sans préparation :

Ces deux examens permettent de mesurer l'écart entre les deux pubis, ainsi que de rechercher des anomalies osseuses et/ou digestives associées.



Figure 49: Radiographie du bassin d'un cas de notre série montrant une disjonction de la symphyse pubienne sans anomalie osseuse associée. [54]

5.4.2 Biologie :

5.4.2.1 Bilan biologique pré-anesthésique :

- Hémogramme.
- Bilan d'hémostase
- Ionogramme sanguin

5.4.2.2 Bilan rénal et examen cytbactériologique des urines :

Le but de ce bilan est de rechercher une complication infectieuse ou un retentissement sur le haut appareil urinaire.

5.5 Le traitement :

Le traitement du complexe exstrophie vésicale-épispadias représente un énorme challenge pour l'urologue pédiatre. La multiplicité des techniques chirurgicales pour fermer la plaque vésicale en témoigne [56].

5.5.1 Buts :

- Confectionner une vessie, un col vésical et un urètre anatomiquement et physiologiquement normaux.
- Améliorer la qualité de vie des patients en palliant non seulement au problème urinaire mais aussi au problème génital.
- Eviter le retentissement sur le haut appareil urinaire.
- Expliquer aux parents la nature de la malformation, les possibilités thérapeutiques, la durée de la prise en charge et la multitude des interventions qui seront nécessaires.

5.5.2 Moyens :

La prise en charge de l'exstrophie vésicale commence à la salle de naissance où l'exstrophie vésicale doit être diagnostiquée et recouverte par « un sac à grêle » ou des compresses stériles humidifiées.[57]

Les différents auteurs divergent selon la stratégie à adopter ainsi que les techniques chirurgicales pouvant être utilisées. Il s'agit de multiples reconstructions en une seule (Complete primary repair of bladder exstrophy) ou plusieurs (classic stepwise approach) étapes, et peuvent s'associer à un cathétérisme continent transappendiculaire (Mitrofanoff) et un agrandissement vésical. [24]

Afin d'éviter le risque d'infection postopératoire, ces patients sont mis sous 15 jours de bi-antibioprophylaxie débutée par voie intraveineuse et poursuivie par voie orale.

L'incidence élevée du reflux vésico-urétéral chez ces patients impose la prescription systématique d'une antibioprophylaxie au long cours.[58]

D'autres traitements complémentaires peuvent être nécessaires afin d'obtenir la continence urinaire tel que le recours à un traitement médical à base d'anticholinergiques (Oxybutinine ou Desmopressine) ou des injections intra-cervicales pour renforcer la résistance au niveau du col vésical voire même une dérivation urinaire incontinente quand on assiste à un échec de tous les moyens conservateurs. [24]

Les anticholinergiques permettent d'éviter les spasmes vésicaux et d'améliorer ainsi la cicatrisation.[59]

5.5.2.1 La reconstruction en un seul temps ou the Mitchell Complete Primary Repair of Exstrophy (CPRE) :

La vessie est repositionnée postérieurement au niveau du pelvis. La vessie, le col vésical et l'urètre sont considérés comme une seule entité. La reconstruction en un seul temps

ne comporte pas de reconstruction cervico-sphinctérienne. [45]

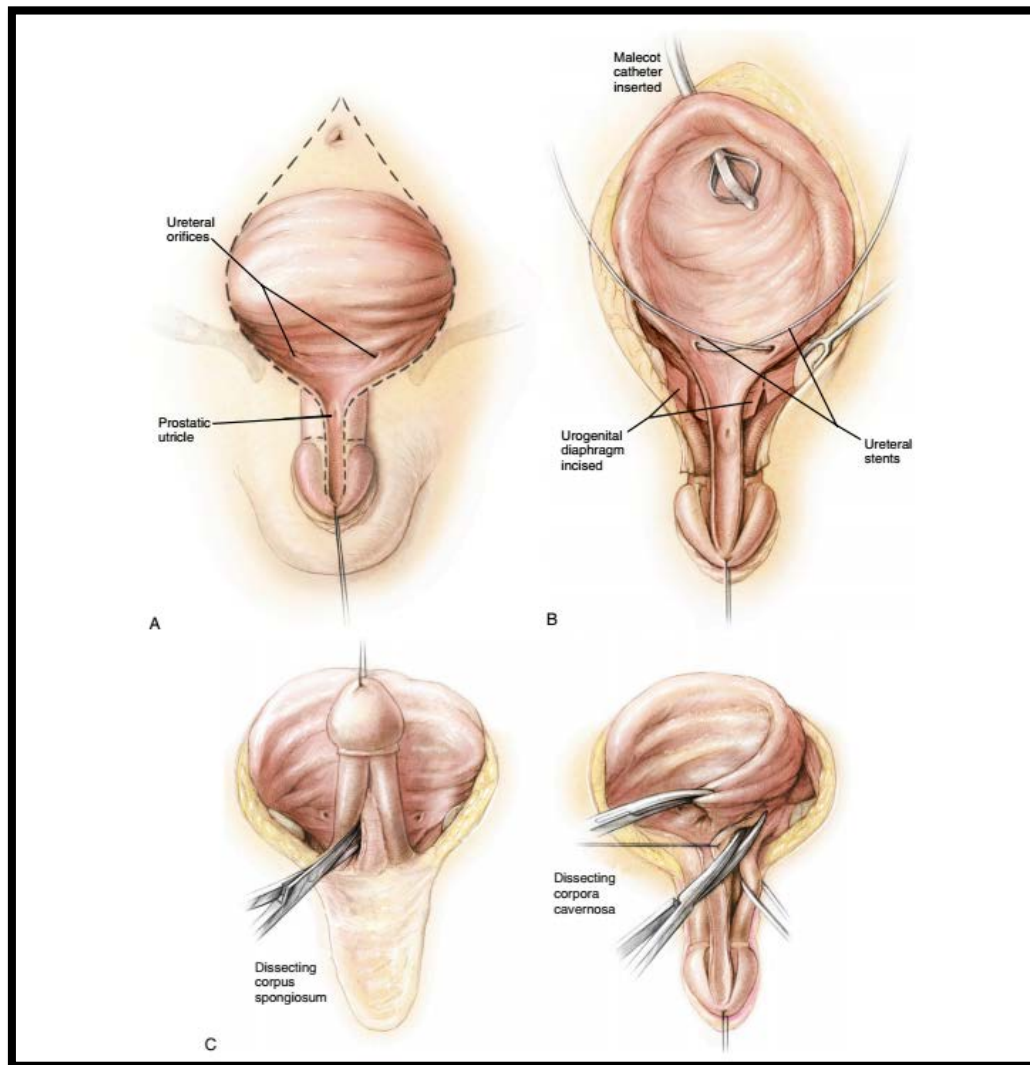


Figure 50: Schémas montrant les étapes de la reconstruction en un seul temps. [20]

A-L'incision initiale se fait autour de la plaque vésicale et la plaque urétrale. B- Mise en place de deux stents urétéraux et d'un drain suspubien. Incisions bilatérales au niveau du diaphragme uro-génital. C- Dissection du corps spongieux en laissant un pédicule vasculaire ventral. Dissection de la partie proximale des corps caverneux.

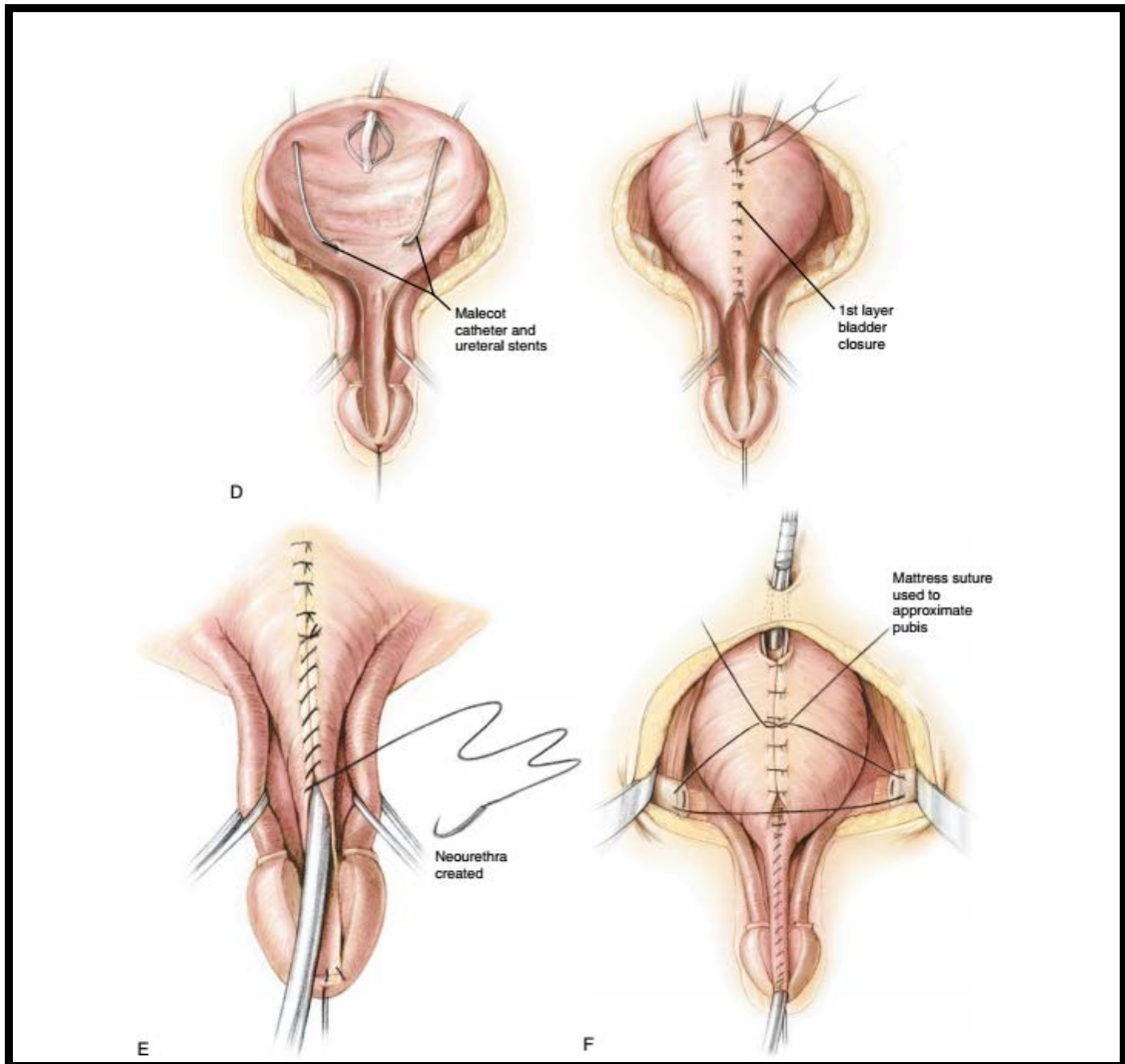


Figure 49(Suite) : D- Finalisation de la dissection de la plaque urétrale et des corps caverneux. Fermeture de la plaque vésicale. E- Tubularisation de la plaque urétrale par un surjet. F- Rapprochement pubien. [20]

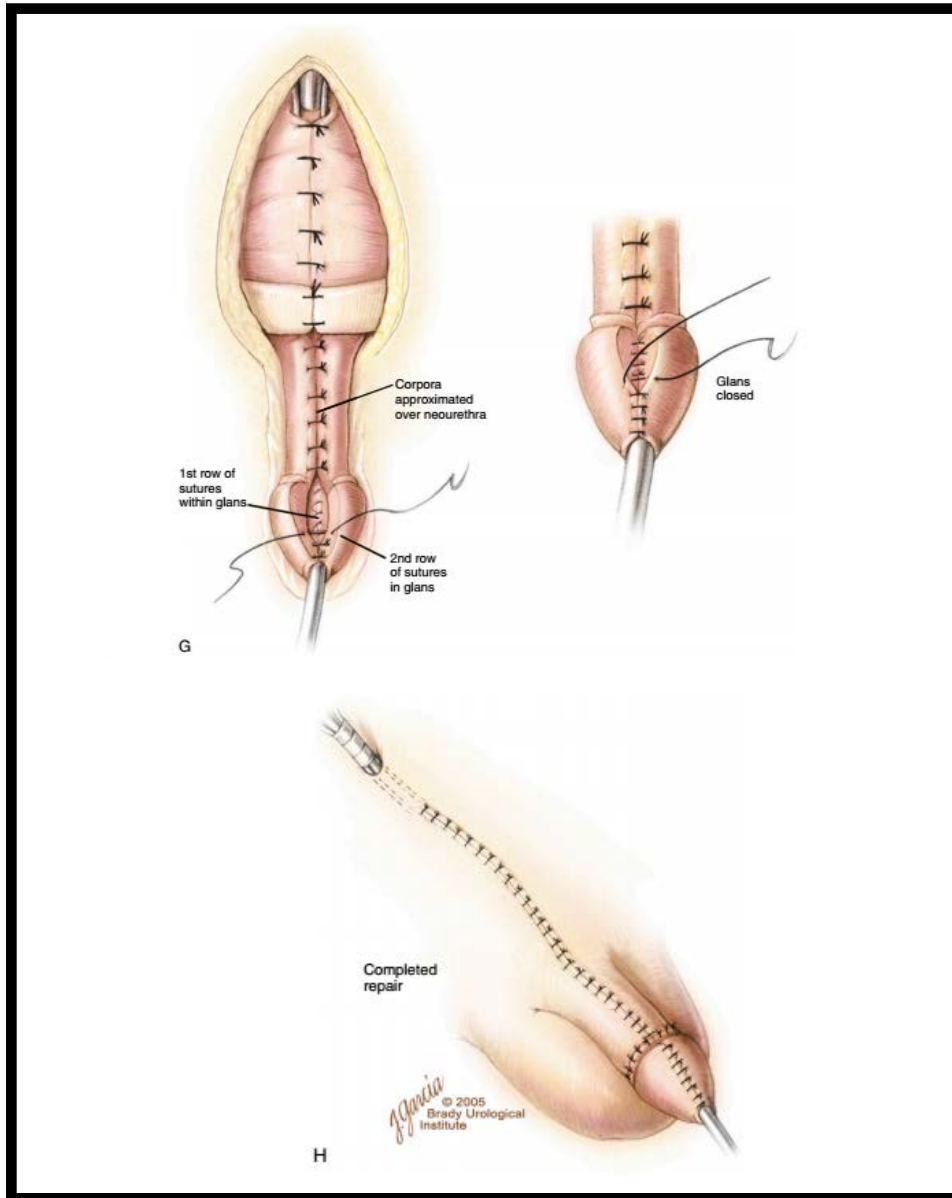


Figure 49(Suite) : G- Fermeture du premier plan de la paroi abdominale et fermeture des corps caverneux au-dessus du néo-urètre (Technique de Cantwell-Ransley). Fermeture du gland. H- Résultat final après fermeture du pénis et de la peau. Le stent urétral est enlevé en cas de fermeture initiale et est gardé en place en cas de refermeture après échec initial. [20]



Figure 51: Image montrant une étape de la cervicoplastie selon Mitchell : Dissection des plaques vésicale et urétrale comme une seule entité. Notez que les bandes intersymphysaires ont été complètement coupées et le pénis démonté. [60]

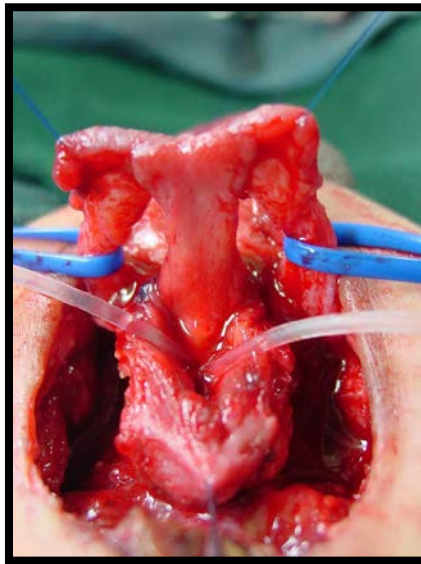


Figure 52: Image montrant une étape de la cervicoplastie selon Mitchell. La plaque urétrale est complètement séparée des corps caverneux, le bout de l'extrémité distale de la plaque urétrale reste attaché aux deux extrémités distales des deux hémiglands. [42]

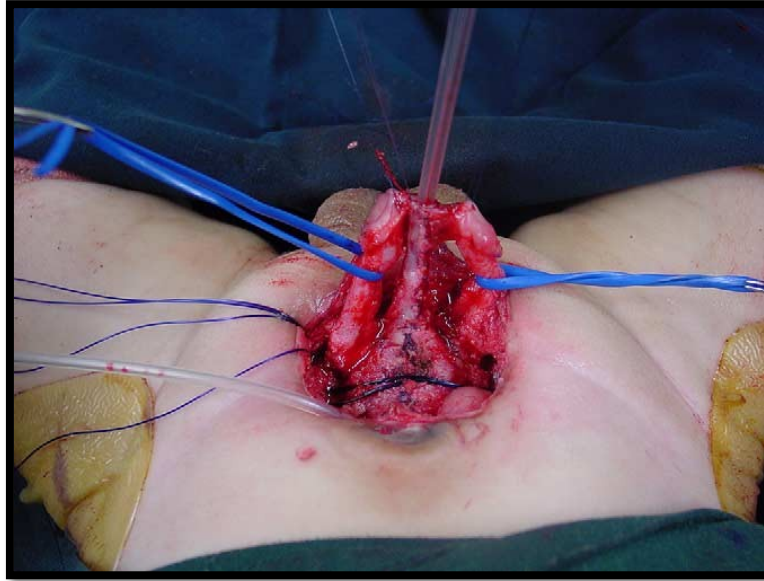


Figure 53: Image montrant une étape de la cervicoplastie selon Mitchell. La plaque urétrale est tubularisée avec de fins points de sutures séparés, le méat est placé au bout du gland. [42]

Le but de la reconstruction en un seul temps est d'optimiser l'obtention précoce d'une vidange vésicale et d'accélérer le développement vésical afin d'obtenir une continence urinaire avant l'âge de scolarisation.

Cependant, un inconvénient majeur de la reconstruction en un seul temps est la nécessité de sacrifier 50 % de la plaque urétrale chez environ 50 % des garçons. Il faut alors accepter un hypospadias proximal comme résultat initial [45].

Une étude réalisée au Seattle Children's hospital de 1990 à 2015 [58] a objectivée 41,38 % de continence sur une série de 29 cas ayant bénéficié d'une CPRE.

5.5.2.2 La reconstruction en plusieurs temps ou the Modern Staged Repair of Exstrophy (MSRE) :

La reconstruction en plusieurs temps, comme son nom l'indique, se déroule en plusieurs étapes chirurgicales, chacune prenant en charge une partie de la malformation. Le but de cette prise en charge est de diminuer le retentissement sur le haut appareil urinaire et sur l'appareil génital en diminuant l'agression chirurgicale.

Cette approche se déroule selon les étapes suivantes :

5.5.2.2.1 La fermeture initiale de la plaque vésicale :

- **Les différentes techniques chirurgicales :**

- ⇒ **Fermeture de la plaque vésicale selon la technique de Jeffs :**

- Mise en place de deux sondes gastriques au niveau des uretères et leur fixation à la muqueuse vésicale.

- Dissection autour de la plaque vésicale en commençant par la limite supérieure.

- Développement de deux lambeaux para-exstrophiques luisants, d'environ 1 cm, en conservant leur tissu sous-cutané. Les lignes internes de l'incision de ces lambeaux s'étendent de chaque côté de la plaque urétrale et se rejoignent à 0,5 cm du Verumontanum.

- Mobilisation des deux lambeaux jusqu'à la symphyse pubienne.

- Libération de la bande inter-symphysaire de l'os pubien et de la face interne de la partie inférieure du muscle grand droit. Elle sera employée pour couvrir le col vésical plus tard.

- Libération des corps caverneux des branches pubiennes inférieures, du ligament suspenseur et de la prostate. Il faut faire attention de ne pas léser les nerfs dorsaux qui se trouvent de chaque côté des corps caverneux.

-Mobilisation de la plaque afin de la libérer complètement du muscle grand droit et de son fascia.

-Séparation de la face dorsale de la vessie du péritoine qui doit rester intact.

-Un espace extra-péritonéal suffisant est créé pour loger la vessie entière une fois fermée.

-Les lambeaux para-exstrophiques 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.

-Fermeture de la vessie par des sutures en surjet au monofilament résorbable 3/0, renforcées avec des points de sutures séparés.

-Mise en place d'un cathéter de Malecot n° 12F à travers le dôme vésical pour assurer le drainage sus pubien.

-Les sondes urétérales (gastriques n°5) sont extériorisées à travers la paroi vésicale latérale.

-Enroulement des lambeaux cutanés para-exstrophiques sur le tube urétral avec des points séparés au monofilament résorbable 4/0.

-Rapprochement de la bande inter-symphysaire, précédemment disséquée, au niveau de la ligne médiane par des points de sutures séparés au Vicryl 3/0 recouvrant le col vésical.

-Rapprochement pubien, les cuisses en rotation interne, par une suture en cadre placée sur les os pubiens.

-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.

-Fermeture du muscle grand droit et sa gaine avec des points séparés au Vicryl 1/0.

-Fermeture de la peau par des points séparés à l'Ethilon 4/0. [62]

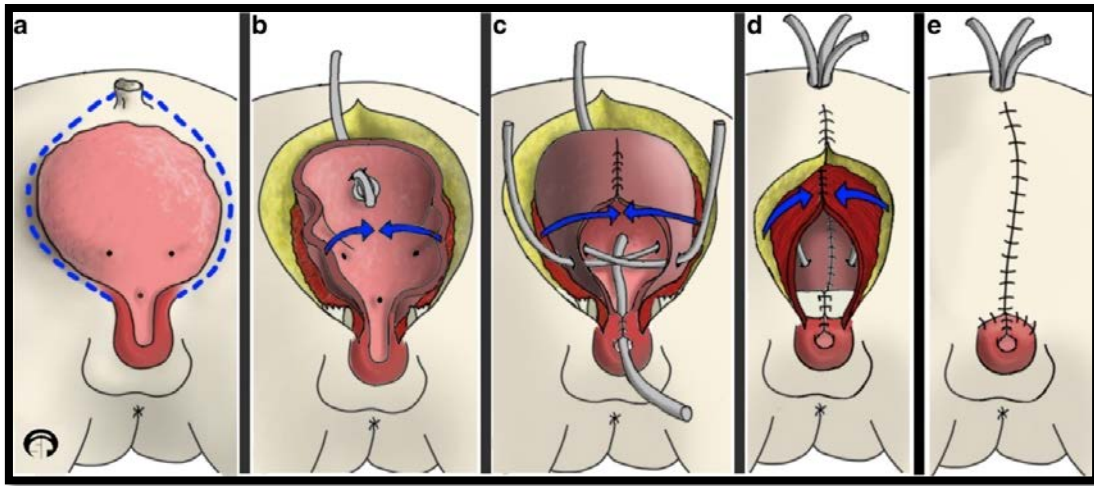


Figure 54: Schéma montrant les différentes étapes de la fermeture selon la technique de Jeffs :
a-Dissection autour des plaques vésicale et urétrale. b-Libération de la vessie de la paroi abdominale. c-Mise en place de deux sondes urétérales et d'une sonde de cystostomie sus-pubienne pour assurer le drainage vésical. Calibrage de l'urètre. Fermeture de la vessie, du col vésical et de l'urètre. Fermeture de la paroi abdominale plan par plan. d, e- Les sondes urétérales et la sonde de cystostomie peuvent être extériorisées à travers le néo-ombilic. [6]

⇒ **Fermeture de la plaque vésicale selon Ansell :**

-Mise en place de deux sondes gastriques 5Fr au niveau des uretères et leur fixation à la muqueuse trigonale par du fil résorbable 5/0.

N.B : Chez certains enfants, un calibre plus petit est exigé afin de pouvoir apporter les sondes en dehors de la vessie à travers l'urètre.

-Une troisième sonde gastrique est attachée à la muqueuse vésicale avec un fil 5/0 comme drain vésical et apportée en dehors de l'urètre.

-Incision autour de la plaque vésicale par un bistouri électrique en faisant attention aux vaisseaux ombilicaux à l'extrémité céphalique de la vessie.

-Poursuite de l'incision jusqu'au clitoris chez la fille et les corps caverneux chez le garçon.

-Repérage par palpation des branches pubiennes, clefs de l'exposition des bords médiaux des muscles grands droits et des bords de l'urètre proximal.

- Libération et rapprochement à la ligne médiane, par des sutures des bords internes des muscles grands droits avec ceux des pubis.

-Dissection vers les bords internes des pubis, à travers la graisse sous-cutanée. Il n'y a aucun mal à 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.

-Exposition d'environ 5mm de la paroi vésicale.

-Exposition des muscles et des corps caverneux péri-urétraux distalement. Il faut faire attention de ne pas léser les nerfs et les vaisseaux pudendaux.

- Fermeture de la paroi vésicale au polypropylène 5/0, en restant en dehors de la muqueuse, en commençant de l'extrémité céphalique et en progressant caudalement. Il est à noter que 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).

-Rapprochement de l'urètre prostatique chez le garçon ou l'urètre chez la fille.

-Rapprochement pubien par 2 points de sutures sous forme de huit au polypropylène 2/0 ou 3/0. [63]

⇒ **Technique du lambeau du muscle grand droit de l'abdomen (Rectus Abdominis Muscle Flap-RAMF) :**

Comme son nom l'indique, cette technique repose sur l'utilisation d'un lambeau du muscle grand droit de l'abdomen qui ne sera pas extrait seul mais plutôt avec la peau, le fascia et le péritoine correspondants ainsi qu'un pédicule neuro-vasculaire provenant des vaisseaux épigastriques inférieurs. Ce lambeau est utilisé pour couvrir le défaut vésical et aide ainsi à augmenter la capacité vésicale. La cure anti-reflux et la cervicoplastie pourront alors être exécutées sans risque.

Même si cette technique permet d'améliorer la capacité vésicale et la compliance, elle ne doit pas être utilisée comme procédé d'agrandissement vésical. [64]

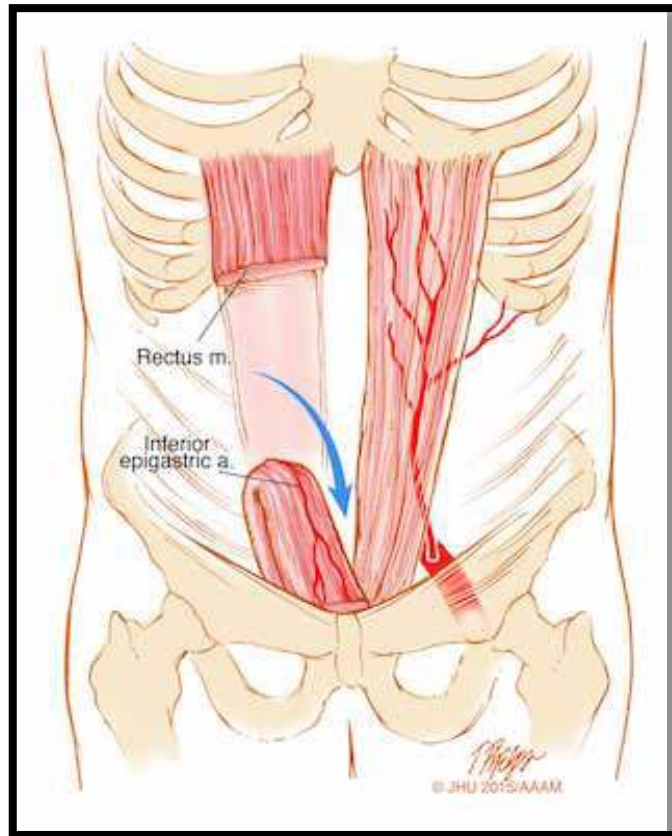


Figure 55: Schéma montrant un lambeau du muscle grand droit de l'abdomen et son pédicule vasculaire. [65]

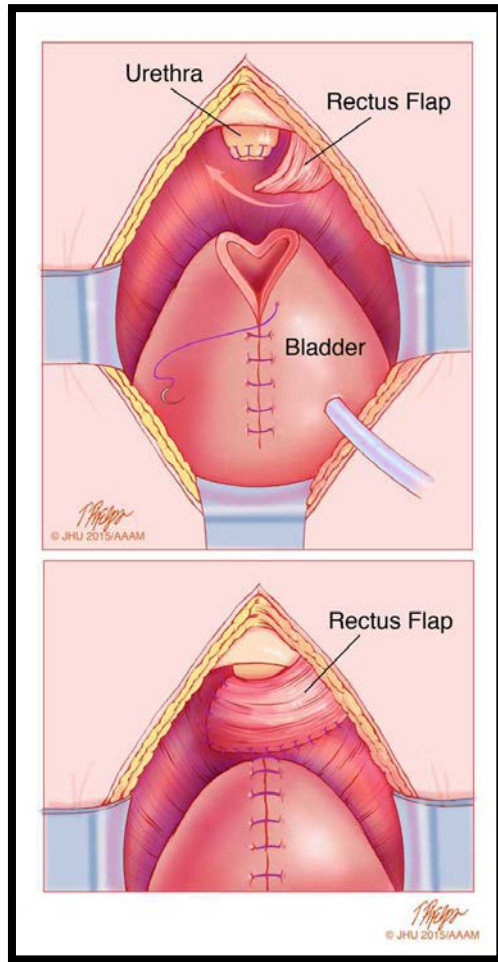


Figure 56: Schémas montrant l'utilisation d'un lambeau du muscle grand droit de l'abdomen avec son pédicule afin de couvrir l'urètre et le col vésical. [65]

Tableau III: Âge à la fermeture de la plaque vésicale selon différentes séries.

Âge à la fermeture de la plaque vésicale	Notre série		Dodson et al. [66]		Lottman et al. [67]		Connor et al. [68]	
	Nombre de cas	Pourcentage	Nombre de cas	Pourcentage	Nombre de cas	Pourcentage	Nombre de cas	Pourcentage
<72h	8	11,11	-	-	7	12,3	40	29,2
<1 mois	24	33,34	-	-	2	3,5	-	-
<6 mois	16	22,22	-	-	-	-	-	-
<1 an	6	8,33	-	-			-	-
>1 an	18	25	19	100	48	84,2	97	70,8
Total	72	100	-	-	57	100	137	100

• **Comparaison des résultats de la fermeture initiale selon différentes études :**

Dans une étude réalisée au John Hopkins Medical Institutions[58], le taux de réussite de la fermeture initiale était de 95,4%.

Au Royal Manchester Children's Hospital [45], ils ont comparé deux séries de cas :

- 1^{ère} série : 26 enfants chez qui a été réalisée une fermeture précoce (à la période néonatale) entre 2000 et 2007,

- 2^{ème} série : 41 enfants qui ont bénéficié d'une fermeture retardée (vers l'âge de 3 mois) de la plaque vésicale, entre 2007 et 2012.

Ils ont alors relevé un taux de réussite de 100% chez la deuxième série et de 80,77% chez la première.

Ils ont lié ces résultats au fait que l'enfant passait plus de temps à la maison avec sa famille avant une hospitalisation prolongée à l'hôpital et que ceci s'associait à une meilleure guérison sans perte de la capacité vésicale.

Cette fermeture peut s'associer ou non à une ostéotomie afin de faciliter la fermeture du diastasis pubien.

Dans notre série de cas, le taux de réussite de la fermeture initiale est de 89,99 % avec 6 cas de lâchage total et 3 cas de lâchage partiel.

Il est à noter que dans notre cohorte 35,96 % des cas ont bénéficié d'une fermeture avant l'âge d'un mois.

5.5.2.2 La réparation de l'épispadias :

Elle se fait vers l'âge d'un an [45]

• Technique de Cantwell modifiée par Ransley :

Elle se déroule en 4 étapes afin d'obtenir un pénis fonctionnel et esthétiquement acceptable :

⇒ La correction de la chorde dorsale.

⇒ L'urétroplastie

⇒ La glanduloplastie

⇒ La fermeture de la peau pénienne.

Les étapes 1,3 et 4 ont pour but d'obtenir un aspect esthétique satisfaisant. L'urétroplastie, quant à elle, vise la reconstruction d'un urètre droit qui non seulement permettra au patient d'uriner et d'éjaculer sans difficulté mais aussi de réaliser un cathétérisme intermittent s'il est indiqué ultérieurement [69,70].

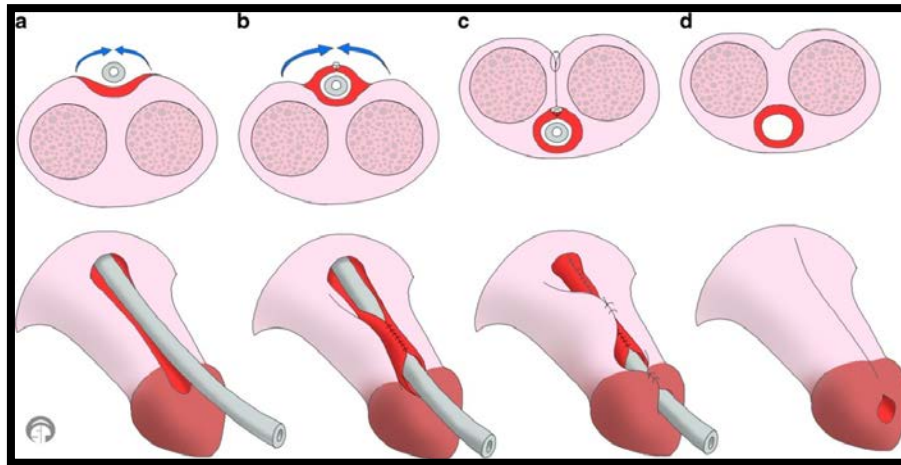


Figure 57: Schéma montrant la technique de Cantwell-Ransley.
 a- Séparation de la plaque urétrale des corps caverneux.
 b- Tubularisation de l'urètre autour d'un stent.
 c- Rapprochement des deux corps caverneux, au-dessus du neo-urètre.
 d- Recouvrement des corps caverneux par la peau. [6]

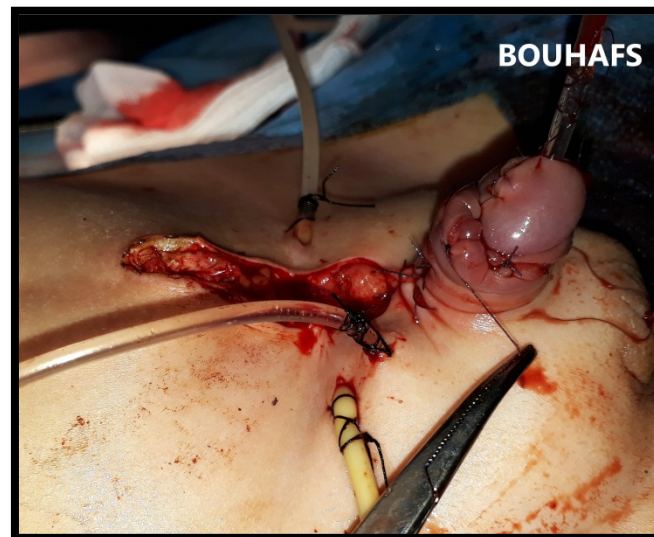


Figure 58: Image montrant le résultat de la génitoplastie chez un cas de sexe masculin de notre série. [23]

- **Technique de Kelly :**

En 1971, Kelly et Eraklis ont décrit une technique chirurgicale permettant une génitoplastie en un seul temps chez les patients ayant un complexe exstrophie vésicale-épispadias. Cette technique permet d'obtenir une amélioration significative de la taille du pénis en séparant complètement les corps caverneux des rameaux ischio-pubiens et en les rapprochant de la ligne médiane, résultant ainsi en la création d'un pénis plus long et de forme cylindrique.

Durant la mobilisation bilatérale des corps caverneux, il faut faire attention de ne pas léser le pédicule neuro-vasculaire pudendal. Une lésion pédiculaire peut mettre en péril une partie ou tout le gland ou les corps caverneux avec une baisse de la sensibilité. La complexité de la dissection chirurgicale et la complexité anatomique chez ces patients ainsi que le risque de complications neuro-vasculaires limitent l'utilisation de cette technique. [71]

Dans notre étude, tous les patients de sexe masculin ont bénéficié d'une génitoplastie selon Cantwell-Ransley.

Chez la fille, on pratique une génitoplastie selon Hendren et qui comporte une urétroplastie associée à une excision du tissu cicatriciel médian et une réunification des deux hémi-clitoris et des hémi-monts de vénus. [72]

Toutes les filles dans notre série ont bénéficié de cette génitoplastie.

L'âge moyen de la génitoplastie dans notre étude est de 3 ans et 4 mois.

Il y a certaines preuves que la réparation de l'épispadias permet un meilleur développement de la vessie.[73] Il est alors recommandé de la réaliser précocement vers l'âge d'un an voire de 6 mois afin d'atteindre une capacité vésicale convenable le plus rapidement possible. [20]

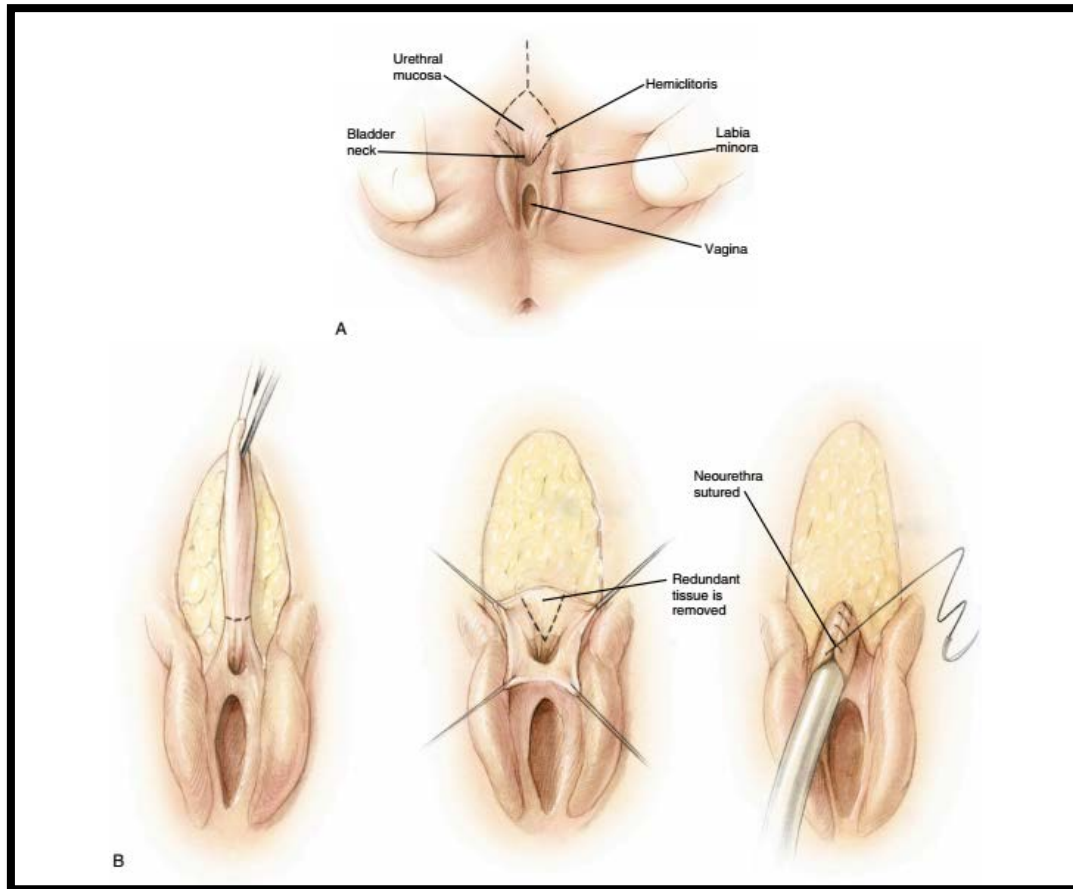


Figure 59: Schémas montrant les différentes étapes de la génitoplastie chez la fille. [20]
A- Schéma montrant un épispadias féminin typique avec un traçage initial des incisions. B- Excision de la peau glabre du mont de Vénus. Recalibrage de l'urètre avec excision du tissu excédant. Fermeture du néo-urètre par un surjet Création.

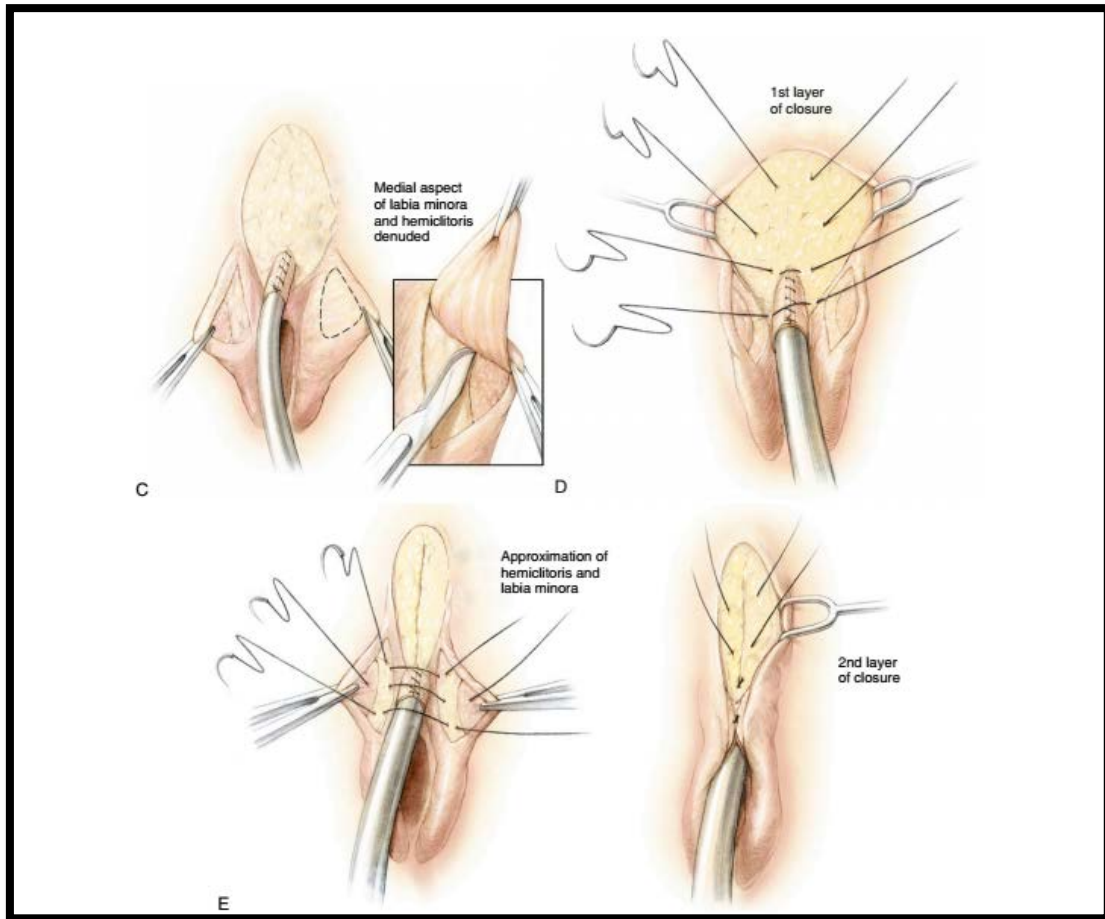


Figure 58 (Suite): C- Mise à nu des faces médiales des petites lèvres et des hémiclititoris. D- Fermeture du premier plan du mont de Vénus. E-Rapprochement des petites lèvres au-dessus du néo-urètre et fermeture du deuxième plan du mont de Vénus.

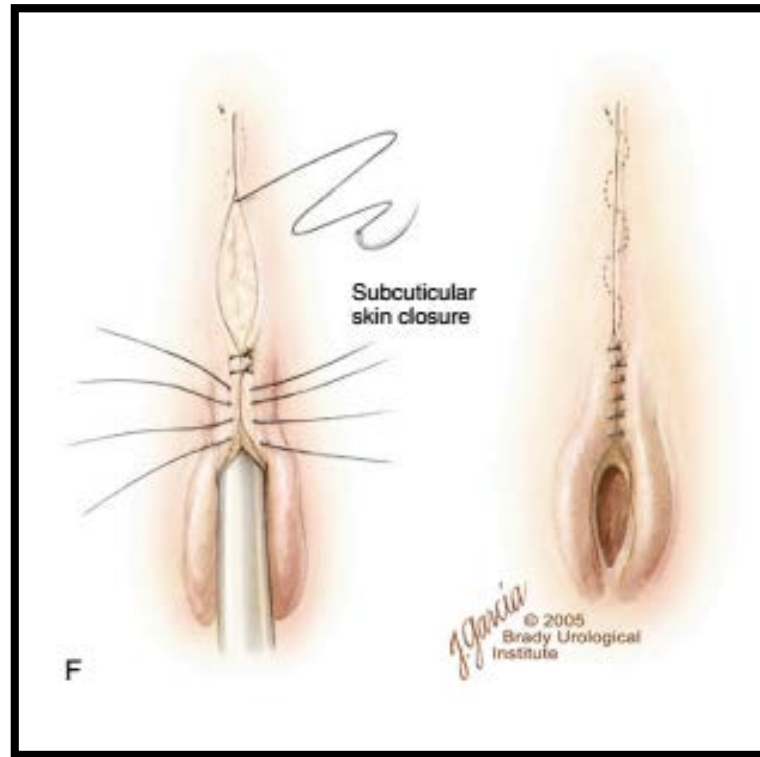


Figure 58 (Suite): F- Création d'une hotte clitoridienne et finalisation de la fermeture du mont de Vénus.

5.5.2.2.3 La cervicoplastie:

Cette étape est réalisée au moins un an après la fermeture initiale de la plaque vésicale et uniquement lorsque la vessie a atteint une capacité satisfaisante, estimée à 100 mL minimum. Elle consiste en une réimplantation des uretères en hameçon et une reconstruction cervicale (Bladder neck reconstruction). [45,56]

Il est recommandé de réaliser la cervicoplastie vers l'âge de 6-8 ans, un âge où l'enfant commence à prendre soin de lui-même. [74]

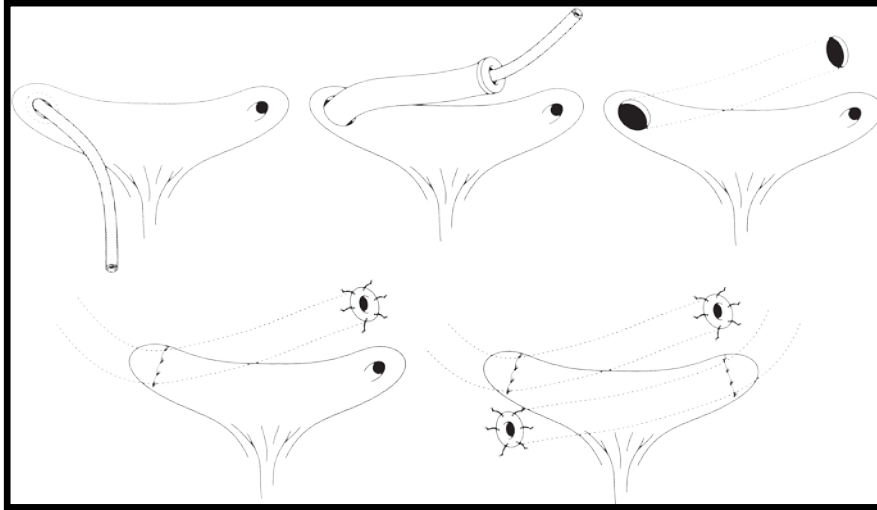


Figure 60: Technique de réimplantation des uretères selon Cohen. [75]

Dans notre série, tous les patients ont bénéficié d'une réimplantation urétérale en hameçon en même temps opératoire que la cervicoplastie.

La cervicoplastie peut être réalisée selon différentes techniques chirurgicales :

• **La technique de Young- Dees- Leadbetter :**

Initialement décrite par Young en 1922 [76] puis modifiée par Dees et Leadbetter en 1949 et 1964 respectivement [77, 78], elle consiste en une reconstruction du col par lambeau vésical associée à une réimplantation urétérale [79].

Technique chirurgicale[79] :

- Libération du col vésical et de l'urètre.
- Ouverture verticale de la vessie.
- Réimplantation plus haute des uretères permettant la tubulisation du col vésical.
- Dessin d'une bande sur la paroi postérieure et décollement, de part et d'autre de

cette bande, de deux segments triangulaires de la muqueuse vésicale.

- Incision transversale de ces deux segments triangulaires le long de leur bord céphalique.

- Tubularisation de la bande postérieure de la muqueuse vésicale sur une sonde gastrique charrière 8 par un surjet au fil chromé 4/0.

- Fermeture des segments triangulaires en recouvrant l'un l'autre sur le néourètre avec des points séparés au Vicryl 3.0.

- Fermeture de la vessie.

- Mise en place d'une sonde sus-pubienne de drainage et d'un stent urétral. Les deux seront laissés en place pendant 3 semaines minimum. Le stent est enlevé en premier et la sonde est laissée en place jusqu'à l'obtention d'une évacuation complète par miction ou sondage.

L'inconvénient majeur de cette technique est la perte d'une partie du tissu vésical qui pourrait contribuer à l'amélioration de la capacité vésicale.

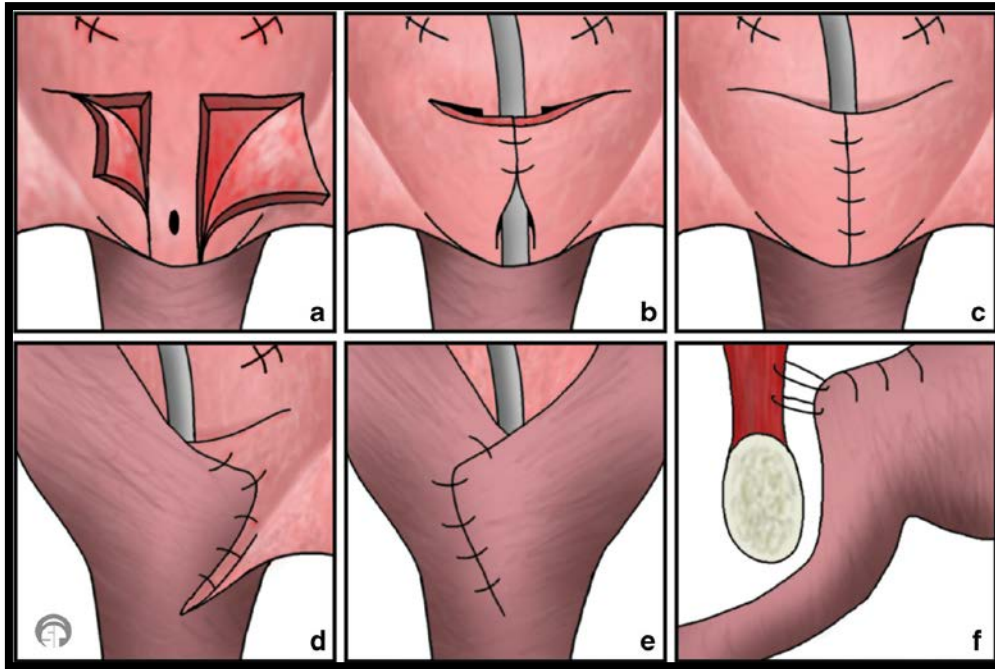


Figure 61: Cervicoplastie selon la technique de Young-Dees-Leadbetter.

a-Incision d'une bande muqueuse postéro-médiane. Le muscle vésical de part et d'autre de cette bande muqueuse est séparé de la muqueuse vésicale sous-jacente afin de créer des volets. b,c- Tubularisation de la bande muqueuse. d,e- Les volets musculaires sont soulevés, interposés et suturés au-dessus du néourèthre afin de renforcer le col vésical. f- Fermeture de la paroi vésicale et suspension du col vésical à la gaine du muscle grand droit de l'abdomen. [6]

- La technique de Young-Dees- Leadbetter modifiée par Mitchell :

Cette technique est actuellement privilégiée par rapport à la précédente.

Technique chirurgicale [80] :

-Incision transversale de l'urètre antérieur sur toute son épaisseur.

-Réimplantation céphalo-trigonale des uretères.

-Tubularisation de la bande urétrale en deux couches à l'aide d'un cathéter urétral 8-10

Fr en fonction de la taille du patient.

-Fermeture de la vessie en continuité avec l'urètre.

-Mise en place d'une sonde sus-pubienne de drainage et d'une sonde urétrale charrière

6. Le stent est retiré 10-14 jours plus tard et la sonde 3 semaines en postopératoire.

Cette technique est actuellement favorisée par rapport à la précédente du fait de l'absence de perte du tissu vésical permettant ainsi l'obtention d'une meilleure capacité vésicale.

La technique de Y-D-L modifiée assure une vidange excellente, et la plupart des patients développent une vidange spontanée avec peu de complications et la reprise chirurgicale reste rare par rapport aux autres procédures [81]

85 cas de notre série ont bénéficié de ce type de cervicoplastie.

• **Le Bladder neck tailoring :**

Dans une publication de Alan J et coll [82] : les nouveaux procédés visant le rétablissement de la continence sans recours à la cervicoplastie formelle rapportent des résultats très modestes en termes de continence urinaire. La majorité des patients restent totalement incontinents même après les injections intra-sphinctériennes de biomatériaux.

Selon une étude canadienne publiée en 2009 [83], le bladder neck tailoring a été réalisé au même temps opératoire que la fermeture initiale de la plaque vésicale chez 13 patients (9 garçons et 4 filles) avec un suivi moyen de 21 mois.

Le bladder neck tailoring a été réalisé chez 4 cas de notre série.

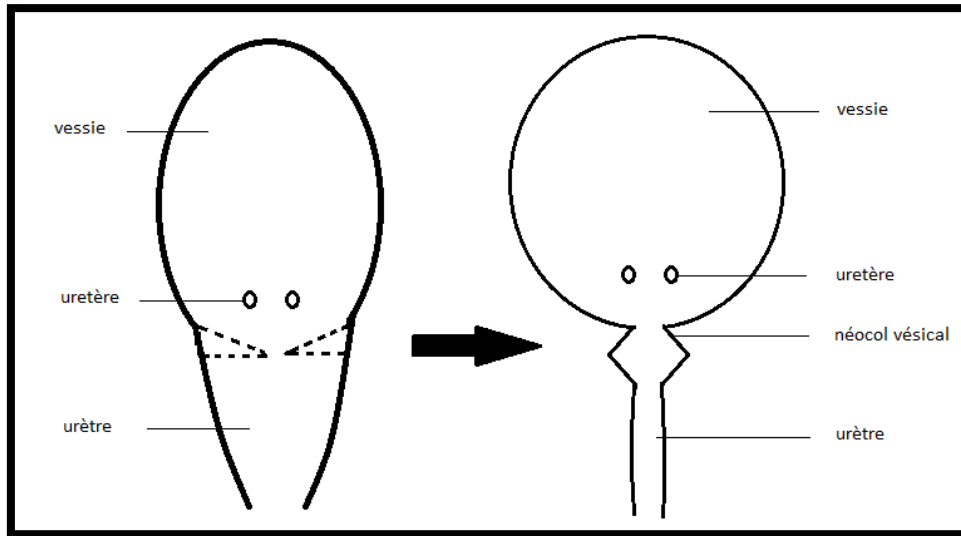


Figure 62: Technique du bladder neck tailoring. [84]



Figure 63: Image montrant le résultat à moyen terme d'une fermeture vésicale avec bladder neck tailoring (cas de sexe féminin). [47]

L'étude fonctionnelle des vessies après la reconstruction en plusieurs temps a montré qu'un fonctionnement physiologique normal n'était souvent pas le cas. La reconstruction du col vésical crée une certaine obstruction à l'issue de l'urine, compensée par une élévation de la pression intra-vésicale et permettant ainsi une sécheresse clinique. [45]

La cervicoplastie peut s'associer ou non à une intervention de Mitrofanoff et/ou un agrandissement vésical que ce soit en même temps opératoire ou ultérieurement.

Lorsque la vidange de la vessie ne se fait pas correctement, on a recours à un cathétérisme intermittent soit par l'urètre soit par un conduit de cathétérisme continent, à savoir un conduit de Mitrofanoff ou un équivalent. Le choix entre ces deux derniers se fait en fonction de la qualité de l'urètre et du col vésical, l'intelligence et la dextérité de l'enfant, et l'état orthopédique de l'enfant (colonne vertébrale, hanches, mobilité du patient).[74]

5.5.2.2.4 L'intervention de Mitrofanoff (ou cystostomie transappendiculaire continente) :

5.5.2.2.4.1 Principe :

Cette intervention consiste à utiliser l'appendice pour créer un conduit de cathétérisme continent entre la vessie et la peau sans ou avec fermeture de l'urètre. Son principe a été initialement décrit par Paul Mitrofanoff en 1980 puis modifié grâce aux travaux de Duckett. La vidange vésicale est assurée via un cathétérisme intermittent propre (soit CIC : Continent Intermittent Catheterization en anglais). [85]

Il est à noter que le principe de Mitrofanoff a été élargi à d'autres interventions permettant la création d'une dérivation urinaire continente lorsque l'utilisation de l'appendice n'est pas possible. Le tissu utilisé pour la réalisation du conduit peut correspondre à l'uretère, l'iléon, l'estomac, la vessie, le colon transverse, une trompe de Fallope, le cæcum ou même la peau du prépuce. Ces techniques ont été décrites par Yang, Monti et al, Benckroun, Duckett et Synder, Issa et al. ,Woodhouse et al., Leong, Adams et al., Krstic ZD.[85-89]

Néanmoins, l'appendice reste l'organe de choix pour la réalisation de ce conduit. Sa bonne vascularisation permet sa manipulation et minimise le risque d'ischémie et de sténose post-opératoire. Son diamètre est également convenable pour le cathétérisme sans risque de formation de boucles. [90]

5.5.2.2.4.2 Technique opératoire :

- Malade en décubitus dorsal, sous anesthésie générale.

- Incision de laparotomie sous-ombilicale ou incision de Pfannenstiel.

- Libération de l'appendice et de son mésentère.

- Section de l'appendice à sa base d'implantation en conservant une collerette du cæcum qui sera par la suite ourlée à la peau. [91]

- Lavage abondant de l'appendice au sérum bétadiné.

- Cathétérisme de l'appendice par une sonde 12F ou 14F afin d'assurer sa perméabilité. [85]

- Anastomose de la pointe de l'appendice à la vessie après un trajet sous muqueux de 3-4 cm (soit un ratio de 5 :1) réalisant ainsi un système continent. Le conduit doit être implanté à un réservoir de bonne capacité et de faible pression. Le meilleur site d'implantation à la vessie a été largement débattu dans la littérature et varie d'une école à l'autre [85]. Chez nous, le point de terminaison est à peu près médian et au-dessus du trigone et la pénétration dans le détrusor se fait sur la face droite de la vessie.

- Création d'un orifice de sortie de l'appendice à travers le muscle droit de l'abdomen sans compression du méso-appendiculaire et création de sinuosités au niveau de l'appendice. La base appendiculaire est ourlée à la peau. Son site doit être accessible à la main dominante du patient. L'ombilic et la paroi abdominale inférieure droite étant les 2 sites les plus fréquents. [85]

- Mise en place d'une sonde de Foley n°12.
- Fermeture de la vessie en un seul plan.
- Fermeture du péritoine (Mitrofanoff intra-péritonéal) sur un drain dans le cul-de-sac de Douglas.
- Fermeture pariétale plan par plan.

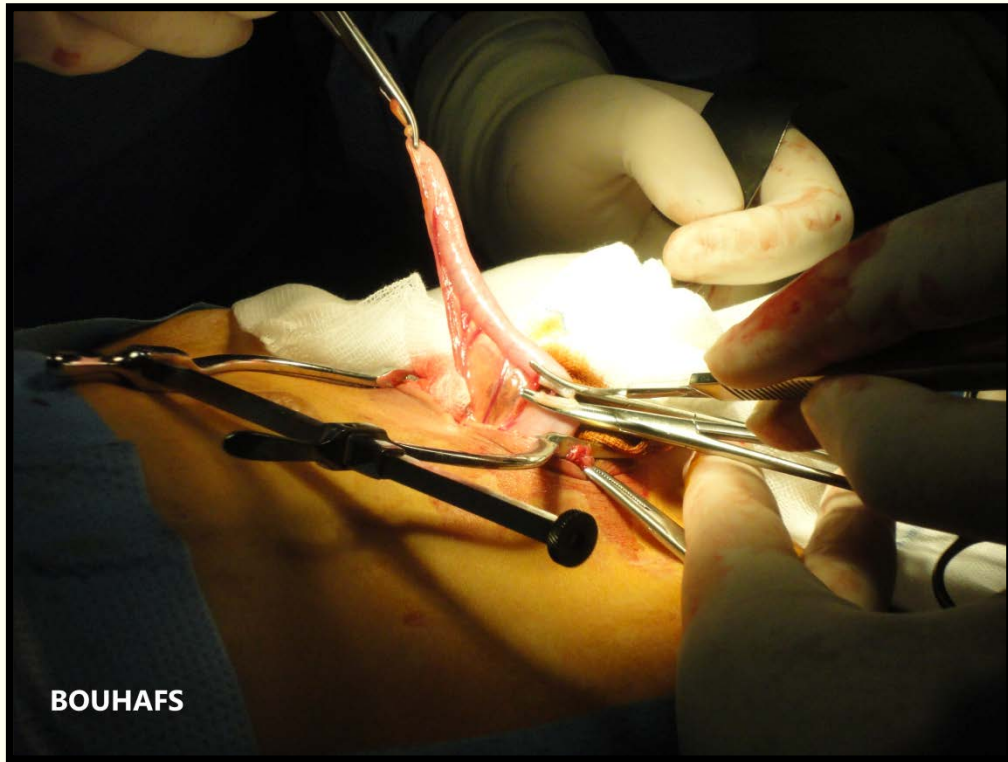


Figure 64: Image montrant la libération de l'appendice et de son mésentère. [23]

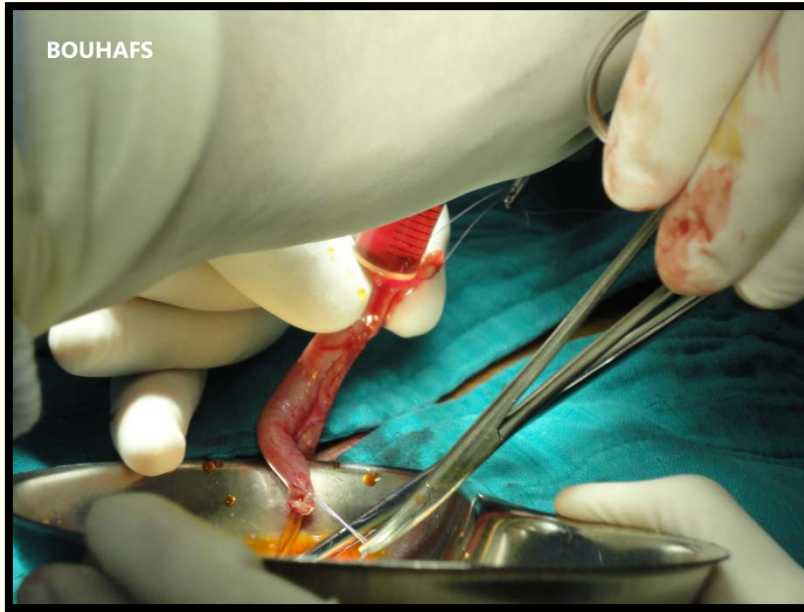


Figure 65: Image montrant le lavage de l'appendice. [23]

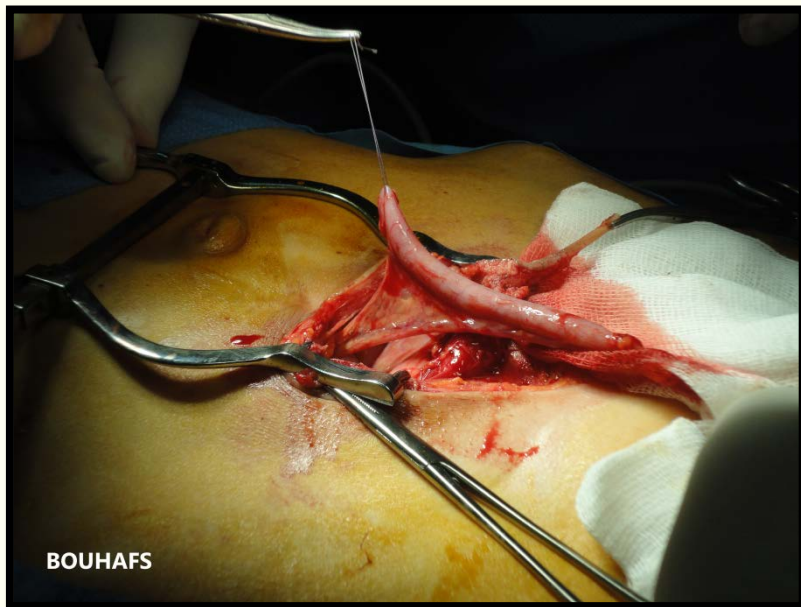


Figure 66: Image montrant l'appendice et son mésentère après le rinçage. [23]

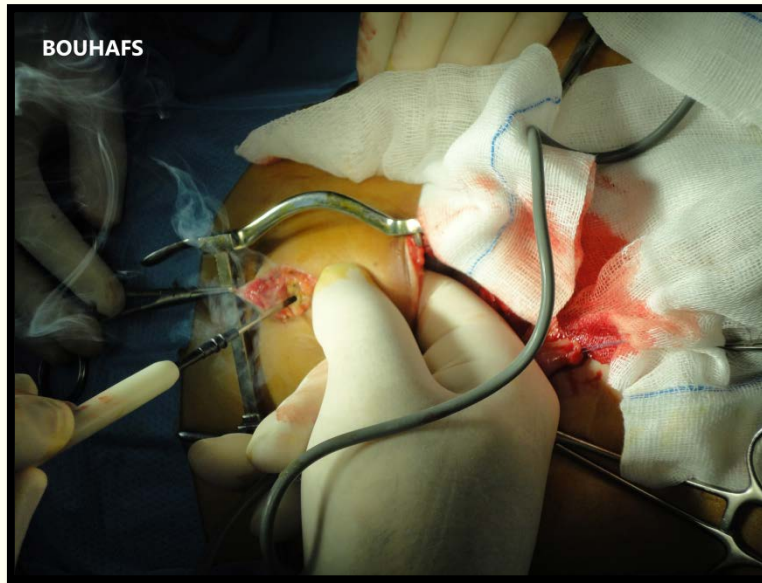


Figure 67: Image montrant la création de la stomie. [23]

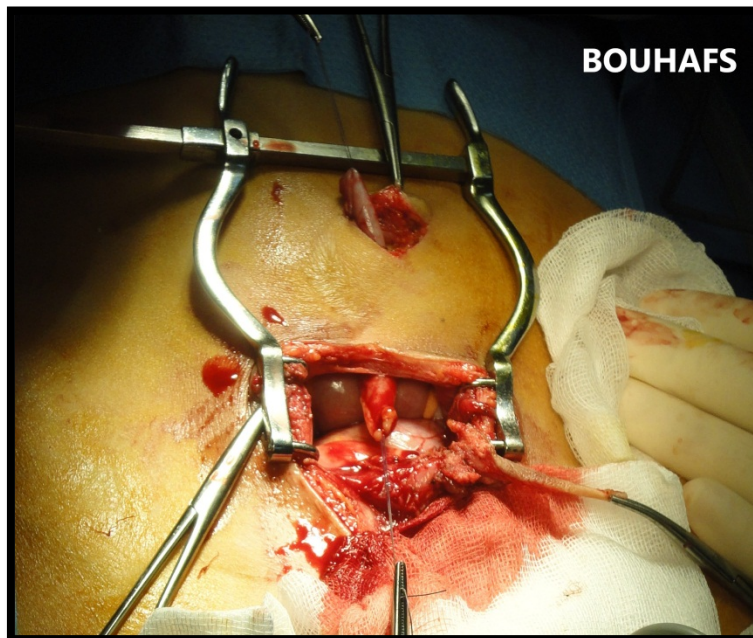


Figure 68: Image montrant le passage de l'appendice à travers la stomie. [23]

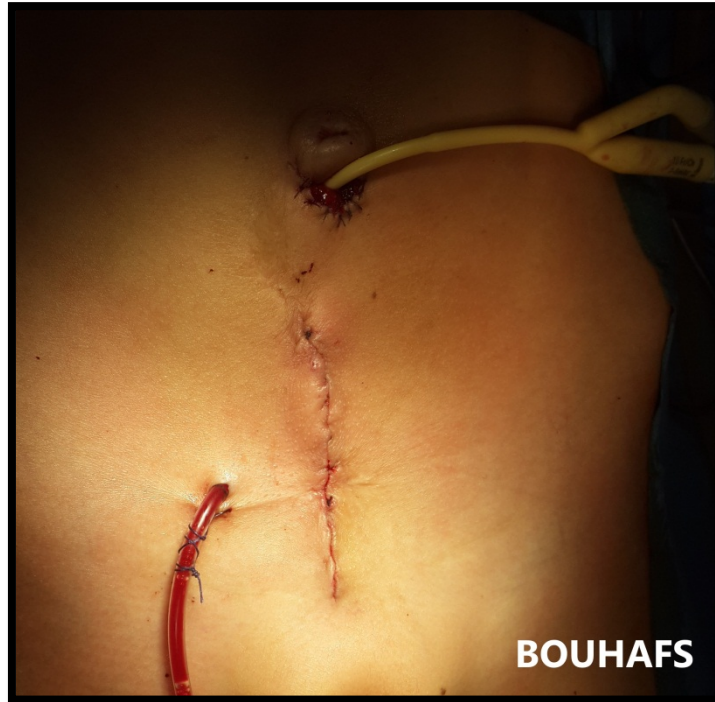


Figure 69: Image montrant le résultat final après l'intervention de Mitrofanoff. [23]

5.5.2.2.4.3 Indications :

- Une incapacité à atteindre une capacité vésicale adéquate pour réaliser une cervicoplastie.
- Une absence de développement normale de la vessie après la cervicoplastie avec un retentissement sur le haut appareil urinaire.
- Une incontinence urinaire persistante malgré une reconstruction cervicale correcte.[20]

5.6 Comparaison des résultats de la continence avec et sans Mitrofanoff :

5.6.1 Définition de la continence urinaire :

Il n'existe pas de définition standard de la continence urinaire. Les définitions rapportées varient considérablement d'un article à un autre et presque un tiers des auteurs ne parviennent pas à donner une définition exacte de la continence. La définition la plus utilisée est une sécheresse clinique avec miction volontaire ou cathétérisme toutes les 3 heures ou plus. [91]

Il est capital de noter que cette variabilité de définitions rend la comparaison entre les différentes séries difficile.

Tableau IV: Définitions de la continence urinaire selon différents auteurs.

Série	Définition de la continence urinaire
John Hopkins Hospital [90 ,92]	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Continence totale : Sécheresse clinique diurne \geq 3h avec miction volontaire, associée à une sécheresse nocturne sans agrandissement vésicale ni cathétérisme intermittent. ▪ Continence partielle : Sécheresse clinique de 1-3 heures ou incontinence d'effort ou fuites urinaires nocturnes occasionnelles. ▪ Continence sociale : Sécheresse clinique supérieure à 3h avec une incontinence urinaire la nuit.
Mouriquand et al [2]	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Groupe 1 : Sec jour et nuit. ▪ Groupe 2 : Sec >3h ▪ Groupe 3 : Sec 1-3h ▪ Groupe 4 : Sec <1h
Ilhami Surer [66]	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Continence totale : Sécheresse diurne >3 heures sans fuites+ sécheresse nocturne ▪ Continence partielle : Sécheresse > 1 heure ou sécheresse > 3heures + incontinence d'effort ▪ Incontinence : intervalle < 1 heure
Veereshwar Bathnagar [56]	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Groupe 1 : Sécheresse diurne et nocturne \geq 2h sans incontinence d'effort ▪ Groupe 2 : Sécheresse diurne >1,5 h avec fuites urinaires nocturnes occasionnelles (< 2 épisodes/semaine) ▪ Groupe 3 : Sécheresse diurne <1 heure avec des fuites urinaires quotidiennes et une incontinence d'effort. ▪ Groupe 4 : Incontinence totale.

Capolicchio et al [93]	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Contenance complète : Sec \geq 3h le jour ▪ Contenance partielle : Sec \geq 2h ou incontinence d'effort
Lottman et al [94]	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Contenance complète : Sec \geq 3h le jour + une fuite la nuit, miction spontanée +pas de RPM, HAU intact ▪ Contenance incomplète : Sec \geq 2h le jour + incontinence nocturne, RPM minime avec miction spontanée
Jarzebowski et al [94]	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Contenance complète : Sec \geq 3h le jour et la nuit sans dépasser 2 fuites nocturnes / mois ▪ Contenance incomplète : Sec \geq 2h le jour + 3 fuites nocturnes / mois ou incontinence d'effort
Kavanagh et al [95]	Sec \geq 4h sans fuites urinaires ni par l'urètre ni l'orifice de Mitrofanoff.
Notre série	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Groupe I : Contenance complète : Sécheresse clinique \geq 3 heures avec miction volontaire ou cathétérisme intermittent que le patient soit ou non sous traitement médical favorisant la continence (Oxybutinine). ▪ Groupe II : Contenance partielle : Sécheresse clinique \geq 2 heures. ▪ Groupe III : Sécheresse clinique 1-2 heures. ▪ Groupe IV : Sécheresse clinique <1 heure.

5.6.2 Résultats de la continence urinaire de la cervicoplastie sans Mitrofanoff selon différentes études :

→ La technique de Young Dees Leadbetter :

En 1998, Lottmann a rapporté une série de 57 malades exstrophiques chez qui a été réalisée une cervicoplastie selon Young Dees Leadbetter. Les résultats de la continence étaient de 71% chez les garçons et 53% chez les filles (le taux global étant de 65%). La durée moyenne de suivi était de 12 ans. [67]

Des séries de l'Amérique du nord utilisant la technique de Young- Dees-Leadbetter classique, ont rapporté des taux de continence qui varient entre 60% et 82%. [96,102]

→ La technique de Young Dees Leadbetter modifiée selon Mitchell :

Une étude faite sur 57 garçons et 11 filles ayant subi une cervicoplastie selon Mitchell a montré que 57 patients parmi 68 (soit 83%) étaient continents sans recours ni à un agrandissement vésical ni à un cathétérisme intermittent. [103]

Dans une cohorte de 41 filles exstrophiques ayant subi une cervicoplastie selon Mitchell avec un suivi de 5 ans au minimum, on note que 74% (31 filles) étaient continentes, la plupart ayant obtenu la continence urinaire une année après la cervicoplastie. [102]

				<p>un petit ou aucun résidu post-mictionnel</p> <p>+Aucun retentissement sur le haut appareil urinaire.</p> <p>-Mauvaise : Incontinence urinaire et/ou retentissement sur le haut appareil urinaire.</p>	33% (19 cas)	
John Hopkins Hospital [92]	108 : 67 garçons 41 filles	-	Young Dees Leadbetter modifiée par Mitchell +Injection d'oxybutinine ou de Desmopressine pour la sécheresse nocturne.	Sec > 3h le jour +Miction volontaire Sec le soir Pas d'agrandissement Pas de cathétérisme intermittent	73% (79 cas/108)	
				Sécheresse diurne >3h Incontinence la nuit	10% (11 cas/108)	
Mouriquand P.D.E [2]	105	11 ans	Young Dees Leadbetter modifiée par Mollard		Exstrophie vésicale	Epispadias isolé

			+Agrandissement vésical (23 cas) +Mitrofanoff (20 cas)	Continent jour et nuit sans CIC	28% (7 cas)	20% (16 cas)
				Sec >3h sans CIC	24% (6 cas)	23% (18 cas)
				Sec 1-3h sans CIC	16% (4 cas)	15% (12 cas)
				Sec < 1h sans CIC	8% (2 cas)	6% (5 cas)
Veereshwar Bhatnagar [104]	132	-	Young Dees Leadbetter modifiée par Mitchell +Agrandissement vésical (56 cas) +Cathétérisme continent intermittent (15 cas)	Groupe I : Sécheresse diurne de 2 heures minimum, sans incontinence d'effort.	63 % (37/76 après Young Dees Leadbetter modifiée seule + 46/56 après chirurgie adjuvante dont 9 avec miction spontanée et 37 avec CIC : 3 par Mitrofanoff)	
				Groupe II : sécheresse diurne > 1,5 heure, avec fuites nocturnes occasionnelles (<2 épisodes par semaine)	17%	

				Groupe III : sécheresse diurne <1 heure, avec des fuites nocturnes quotidiennes et une incontinence d'effort.	12%
				Groupe IV: Incontinence totale	8%
Ilhami Surer [103]	68 (57 garçons et 11 filles)	8,25 ans (entre 1,5 et 21 ans)	Young Dees Leadbetter modifiée par Mitchell.	-Contenance totale : Sècheresse diurne >3 heures sans fuites+ sécheresse nocturne -Contenance partielle : Sècheresse > 1 heure Ou sécheresse > 3 heures+incontinence d'effort -Incontinence : intervalle	83,82 % (57 cas) sont continents 7,35% (5 cas): continence après injection intra-cervicale de collagène 13,24% (9 cas): après agrandissement vésical et CIC

				< 1 heure	
DeCambre M ; Mitchell M et al [105]	8 (2 filles et 6 garçons)	3,2 ans (entre 0,5 et 5 ans)	Young Dees Leadbetter modifiée par Mitchell	Continent jour et nuit Miction volontaire	37 %
				Cathétérisme continent intermittent (CIC) toutes les 4-6 heures	50 %
				CIC toutes les 2 heures le jour. 1 réveil nocturne	13 %
Shaw et al; Indiana [106]	48 : 30 garçons 18 filles	12,5 ans	Young Dees leadbetter modifiée : -Seule (38 patients) -Associée à un Agrandissement vésical (33 patients) -Clean intermittent catheterization (32 patients)	Sec > 3h le jour Sec le soir Pas d'incontinence d'effort	40 % (Y.D.L. seule) 91 % (avec chirurgies adjuvantes)
Archika	7	-	Y D L classique	Continence totale	14 %

Gupta [107]				Continence acceptable+Cathétérisme intermittent	57 %
				Incontinence	29 %
Notre série	89		Young Dees Leadbetter modifiée selon Mitchell : -Seule : 60 cas -Associée à un agrandissement vésical : 7 cas -Clean intermittent catheterization (Mitrofanoff) : 29 cas	-Groupe I : Continence complète : Sécheresse clinique \geq 3 heures avec miction volontaire ou cathétérisme intermittent que le patient soit ou non sous traitement médical favorisant la continence.	35 cas (22 avec Mitrofanoff)
				-Groupe II : Continence partielle : Sécheresse clinique \geq 2 heures	32 cas (4 avec Mitrofanoff)

				-Groupe III : Sécheresse clinique 1- 2 heures.	11 cas (2 avec Mitrofanoff)
				-Groupe IV : Sécheresse clinique <1 heure.	11 patients (1 avec Mitrofanoff)

5.6.3 Résultats de la continence urinaire après l'intervention de Mitrofanoff selon différentes études :

Une étude conduite par McAndrew et Malone a retrouvé 93 % de continence juste après l'intervention de Mitrofanoff. 29 % des cas de Mitrofanoff de leur série ont présenté une sténose de la stomie de Mitrofanoff par la suite. [108]

Après échec de la reconstruction primaire, Surer et al ont pu obtenir 93% de continence au cours de la journée et 94% la nuit dans une série de 59 cas d'exstrophie vésicale-épispasdias en ayant recours à une fermeture du col vésical, un agrandissement vésical et une cystostomie continente. Uniquement 5 patients sont restés incontinents avec des fuites urinaires par la stomie et 1 patient est resté incontinent avec des fuites cervicales. L'âge moyen au moment de la dérivation était de 8 ans avec des extrêmes de 2 à 25 ans. La moyenne de la durée de suivi était de 6 ans variant entre 6 mois et 12 ans. L'âge moyen au moment du suivi était de 14 ans avec des extrêmes de 4 à 33 ans. La capacité vésicale moyenne au moment de la dérivation urinaire était de 77 cc (15-220 cc). [86].

Ces taux concordent avec une étude réalisée par Jayanthi et al [109] qui ont atteint 96,43 % de continence sur une série de 28 cas qui ont bénéficié d'une cystostomie selon Mitrofanoff et d'une fermeture du col vésical.

Woodhouse et Gordon [110] ont également rapporté un taux de continence à 94 % sur une série de 34 cas qui ont bénéficié d'une intervention de Mitrofanoff couplée chez 23 cas à une fermeture définitive du col vésical.

Kaeffer et al [111] ont rapporté, quant à eux une continence initiale de 82% (41 sur 50 cas) après intervention de Mitrofanoff. Ce taux a augmenté à 94 % après une seule reprise.

Ganck et al [112] ont rapporté 90 % de continence sur une série de 53 patients ayant bénéficié d'un conduit de Mitrofanoff.

Les auteurs de toutes les séries avec Mitrofanoff suscitées considèrent qu'un patient est continent lorsqu'il est sec cliniquement, sans fuites urinaires ni par la stomie ni par l'urètre et avec un cathétérisme toutes les 3 heures ou plus.

Tableau VI: Comparaison des résultats de la continence urinaire après la cervicoplastie avec Mitrofanoff selon différentes études.

	Pourcentage des patients continents*(%)	Pourcentage des patients incontinents(%)
Notre étude	75,86	24,14
McAndrew et Malone [108]	93	7
Surer et al [86]	93	7
Jayanthi et al [109]	96,43	3,57
Woodhouse et Gordon [110]	82	18
Kaefer et al [111]	82	18
Ganck et al [112]	90	10

**Patients continents= Sécheresse clinique avec cathétérisme toutes les 3 heures ou plus.*

5.6.4 Résultats des études comparatives de la cervicoplastie avec et sans Mitrofanoff :

Mitchell a rapporté une série de 30 cas d'exstrophie vésicale [113] qui ont subi, après un premier échec, une reprise de la cervicoplastie en utilisant la technique de Young Dees Leadbetter modifiée, associée chez 23 enfants à la cystostomie cathétérisable de Mitrofanoff. Les résultats étaient les suivants : 60% des enfants étaient continents (80% des filles et 50% des garçons). Le taux de la continence sans Mitrofanoff était de 42,85 % (3 sur 7 cas) et il était de 65,21% avec Mitrofanoff (15 sur 23 cas).

Capolicchio et al [93] ont rapporté une série de 43 cas du complexe exstrophie vésicale-épispadias dont 4 cas d'exstrophie du cloaque et 3 variantes du complexe avec ectopie intestinale et spina bifida. 26 cas de cette série étaient de sexe féminin et 17 de sexe masculin. Ils ont distingué 3 groupes de patients selon l'intervention chirurgicale réalisée. (Voir tableau VII)

Tableau VII: Résultats d'une étude réalisée par Capolicchio et al [93].

Groupe	Type d'intervention chirurgicale	Nombre de cas	Taux de continence (%)	Âge d'acquisition de la continence (années)
1	Cervicoplastie uniquement	9	56	4,8
2	Cervicoplastie + Agrandissement et/ou Mitrofanoff	15	67	8,2
3	Fermeture du col vésical	19 cas	100	8,7

L'âge d'acquisition de la continence était retardé chez les groupes 2 et 3 par rapport au groupe 1.

Le taux de continence était de 94% chez les cas de sexe féminin et 69% chez les cas de sexe masculin.

Les cas de sexe masculin ayant des antécédents de sténose du col vésical ou d'utilisation de lambeaux paraexstrophiques avaient un taux de continence plus bas (57%) par rapport à ceux qui n'en avaient pas (83%).

Une étude réalisée à Manchester, portant sur 26 cas [45] d'exstrophie vésicale classique qui ont bénéficié d'une reconstruction en plusieurs temps avec un suivi minimum de 5 ans, a montré les résultats suivants :

-38% (10 cas) de continence avec miction spontanée par l'urètre sans recours au cathétérisme continent intermittent.

-23% (6 cas) de continence avec miction spontanée et recours au cathétérisme continent intermittent.

-16 % (4 cas) d'incontinence intermittente mais avec miction par l'urètre.

-19 % (5 cas) de continence après fermeture du col vésical, agrandissement vésical et Mitrofanoff.

-4 % (1 cas) de continence après urostomie.

Sur une série de 132 patients à New Delhi [56], le taux de continence totale était de 48,68% chez les patients qui ont bénéficié uniquement d'une cervicoplastie de Young-Dees-Leadbetter modifiée selon Mitchell. 3 patients uniquement sur cette série ont bénéficié d'un Mitrofanoff et ils étaient tous continents.

5.6.5 Résultats de la continence urinaire selon notre étude :

Dans notre étude, on distingue 2 groupes de patients :

- Ceux qui ont bénéficié d'une cervicoplastie sans Mitrofanoff (60 cas). Il s'agit d'une cervicoplastie de Young Dees Leadbetter modifiée selon Mitchell chez 56 cas et un bladder neck tailoring chez 4 cas. 63,34 % de ces patients avaient une sécheresse clinique de 2 heures ou plus mais uniquement 21,67% avaient une continence complète.
- Ceux qui ont bénéficié d'une cervicoplastie avec Mitrofanoff (29 cas) et chez qui on retrouve 89,65 % de continence dont 75,86 % de continence complète soit une sécheresse clinique de 3 heures ou plus.

Il est à souligner que nous n'avons jamais fermé le col vésical volontairement mais nous avons eu des sténoses de la cervicoplastie.

Tableau VIII: Évolution de la prise en charge chirurgicale du complexe exstrophie vésicale-épispadias au sein du service de chirurgie C de l'hôpital d'enfants de Rabat. [84]

Période	1990-2000	2000-2011	2011-2018
Prise en charge chirurgicale	Fermeture vésicale sans BNT – génitoplastie puis BNR selon Mitchell sur sonde ch. 10.	Fermeture vésicale sans BNT – génitoplastie puis BNR selon Mitchell sur sonde ch. 6+ Mitrofanoff.	Fermeture vésicale avec BNT – génitoplastie puis BNR selon Mitchell sur sonde ch. 8 sans Mitrofanoff.
Résultat	Beaucoup d'incontinence urinaire.	CU excellente mais beaucoup de sténoses de la cervicoplastie.	CU satisfaisante avec moins de sténoses de la cervicoplastie.

BNT : Bladder neck tailoring ; BNR : Bladder Neck Reconstruction (Cervicoplastie)
CU : Continence urinaire ; Ch. : Charrière

Tableau IX: Comparaison des résultats de la continence urinaire avec et sans Mitrofanoff selon différentes études.

Etude	Définition de la continence urinaire	Taux de continence sans Mitrofanoff	Taux de continence avec Mitrofanoff
John Hopkins Hospital [92]	Sécheress clinique > 3 heures	73%	-
Ilhami Surer [103]	Sécheresse clinique > 3 heures	63,24% (43/68 cas)	100% (9/9 cas)
Decambre [105]	Continent jour et nuit avec miction volontaire ou cathétérisme toutes les 4 à 6 heures	37%	80%
Shaw et al; Indiana [106]	Sec > 3 heures le jour + Sec la nuit + Pas d'incontinence d'effort.	40%	91%
Archika Gupta [107]	Sec > 3 heures le jour + Sec la nuit	14%	-
McAndrew et Malone [108]	Sec cliniquement, sans fuites urinaires ni par la stomie ni par l'urètre et avec un cathétérisme toutes les 3 heures ou plus.	-	93%
Surer et al [86]		-	93%
Jayanthi et al [109]		-	96,43%
Kaefer et al [111]		-	82%
Ganck et al [112]		-	90%
Capolicchio et al [93]		56%	67%
Manchester [45]	Pas de fuites urinaires	38% (pas de fuites urinaires)	100%
Notre étude	Continence partielle et totale confondues	68,34 %	89,65 %
	Continence partielle : Sécheresse clinique >= 2 heures	46,67 %	13,79 %
	Continence complète : Sécheresse clinique >= 3 heures	21,67 %	75,86%

5.6.6 Complications de la cervicoplastie sans Mitrofanoff :

Certes, la cervicoplastie permet d'assurer une certaine continence mais elle n'est pas dénuée de complications. Ses complications les plus fréquentes sont :

- La dysurie.
- La persistance de l'incontinence urinaire.
- L'urétéro-hydronephrose.
- La lithiase vésicale.

Une bonne hydratation et le retrait précoce de la sonde peuvent aider à diminuer le risque de formation de lithiases après la cervicoplastie [114]

Dans une série de 67 patients [97], les complications après cervicoplastie étaient les suivantes :

- une dysurie chez 20% des cas,
- une hydronephrose chez un seul cas,
- des lithiases vésicales chez 7 patients,
- et une lithiase rénale chez un seul garçon. [115]

30% des patients de notre série qui ont bénéficié d'une cervicoplastie sans Mitrofanoff ont présenté une ou plusieurs complications postopératoires, à savoir :

- Une infection urinaire : 7 cas
- Un lâchage de sutures : 2 cas
- Une lithiase vésicale : 4 cas
- Une urétéro-hydronephrose : 3 cas

- Une insuffisance rénale : 1 cas
- Une fistule urinaire : 3 cas
- Une anémie hypochrome microcytaire : 3 cas

5.6.7 Complications de l'intervention de Mitrofanoff :

L'évaluation des résultats à long-terme de l'intervention de Mitrofanoff sur une série de 54 patients (dont 12 cas du complexe exstrophie vésicale- épispadias) a retrouvé une sténose de la stomie chez 17 patients, un prolapsus de la stomie chez un patient, des fuites urinaires chez 9 patients (7 ont bénéficié d'une injection endoscopique d'agents gonflants au niveau de la stomie afin d'atteindre la continence). La réalisation concomitante de plusieurs interventions (Agrandissement vésicale + Mitrofanoff) associée à une obésité sont des facteurs de risque majeurs de sténose de la stomie de Mitrofanoff. La localisation de l'orifice de la stomie ou le diagnostic sous-jacent, quant à eux ne contribuent pas à l'apparition de cette sténose.

Avant la réalisation d'un conduit de cathétérisme continent, il est capital d'évaluer la compliance de la vessie et de rechercher une hyperactivité de la vessie par cystomanométrie. Les fuites urinaires peuvent être dues soit à une augmentation de la pression intra-vésicale ou à une incompétence du mécanisme de jonction entre la vessie et l'appendice. [116]

D'autres complications ont été rapportées par la littérature, à savoir :

-Les lithiases vésicales avec une incidence qui varie de 16 à 33 %. Leurs facteurs de risque étant les troubles métaboliques, la colonisation bactérienne chronique et la production de mucus.

Le recours à un lavage vésical intermittent via le conduit de cathétérisme réduit le risque de lithiases vésicales de 80% ou plus mais il n'y a pas d'étude ayant évalué l'évolution à long-terme de cette pratique. [117]

-Le risque de transformation maligne dû non seulement à un retard de fermeture de la vessie et à l'exposition d'un segment intestinal à l'urine mais aussi à une métaplasie glandulaire chez les patients ayant une exstrophie vésicale.

-Les infections urinaires à répétition peuvent également poser problème. Néanmoins, un rinçage quotidien du conduit de cathétérisme par du sérum salé ou un antiseptique peut diminuer ce risque de façon considérable. [90]

Les complications que nous avons retrouvées chez les patients de notre série qui ont bénéficié d'une cervicoplastie avec Mitrofanoff étaient les suivantes:

- Une lithiase vésicale : 6 cas
- Sténose de la stomie de Mitrofanoff : 7 cas
- Urétéro-hydronephrose : 5 cas
- Infection urinaire : 2 cas
- Sténose de la cervicoplastie : 11 cas
- Fuites par la stomie de Mitrofanoff : 9 cas
- Insuffisance rénale : 1 cas (ne se sondait pas)
- Prolapsus de la stomie de Mitrofanoff : 2 cas
- Fistule urinaire : 3 cas.

5.6.8 Facteurs influençant les résultats de la continence urinaire :

L'obtention de la continence urinaire ne dépend pas uniquement de la technique de cervicoplastie réalisée ou de l'association ou non à une cystostomie transappendiculaire continente. Plusieurs facteurs rentrent en considération, à savoir :

5.6.8.1 Le sexe du patient :

Les filles ont tendance à présenter un pronostic plus favorable concernant la continence urinaire (voir tableaux X). Les résultats de notre étude et de plusieurs autres études [66,67,118-120] en témoignent. On pourrait expliquer ceci par la nécessité du respect du verumontanum ce qui aboutit à la reconstruction d'un col moins serrée chez le garçon.

La définition de la continence urinaire varie considérablement d'un auteur à l'autre. Dans la majorité des études, on parle de continence urinaire partielle lorsque la sécheresse clinique est supérieure ou égale à 2 heures et de continence urinaire complète lorsque la sécheresse clinique est de 3 heures ou plus, sans fuites urinaires nocturnes et avec une miction volontaire ou un cathétérisme intermittent. Néanmoins, il existe quelques exceptions et certaines écoles estiment qu'une sécheresse clinique de 45-90 minutes est un bon résultat. (Voir tableau X)

Tableau X: Comparaison des résultats de la continence urinaire en fonction du sexe selon différentes études.

Etude	Taux de continence	
	Filles	Garçons
Dodson et al [66]	3/5 soit 60% (Parmi les 2 filles restantes, une est continente le jour, incontinente la nuit)	11/14 soit 78,6% dont 4 avec CIC : 2 via Mitrofanoff et 2 via l'urètre
Caione et al [120]	7/13 (53,85%) : secs 45-90 minutes 5/6 (83,3%) : ont atteint un contrôle volontaire de la miction entre 4 et 8 ans.	6/18 (33,33%) : secs 45-90 minutes 5/12 (40%) : ont atteint un contrôle volontaire de la miction entre 4 et 8 ans.
Capolicchio et al [93]	94% (Secs>2 heures)	69% (Secs > 2 heures)
Lottmann [94]	-Bonne continence urinaire (Secs>3 heures) : 20% (3 cas) -Continence urinaire acceptable (Secs> 2heures): 33% (5 cas) -Mauvaise continence urinaire : 47% (7cas)	-Bonne continence urinaire : 45% (19 cas) -Continence urinaire acceptable : 26% (11 cas) -Mauvaise continence urinaire : 29% (12 cas)
John Hopkins Hospital [92]	70% (29 cas/ 41) de sécheresse clinique > 3h	74% (50 cas/67) de sécheresse clinique > 3h
Notre étude	91,30% : Secs >= 2 heures	69,67% : Secs >= 2 heures

5.6.8.2 L'âge de fermeture de la plaque vésicale :

Plus l'enfant est jeune plus les phénomènes d'infection et d'inflammation

de la plaque vésicale sont moindres, et la fibrose du muscle détroisor est minime, les os iliaques sont souples et facile à manipuler, et plus les résultats sont meilleurs.

Il est à noter que certaines équipes optent pour une fermeture retardée de la vessie vers 6 à 12 semaines de vie lorsque la plaque vésicale est trop petite pour assurer une fermeture prudente de la vessie surtout si le nouveau-né est prématuré. [19]

Une étude réalisée par Lottmann [94] a objectivé les résultats suivants :

-Chez les patients ayant bénéficié d'une fermeture de la plaque vésicale < 1 mois :

=> Bonne continence urinaire* : 20% (2 cas)

=> Continence urinaire acceptable* : 60% (6 cas)

=> Mauvaise continence urinaire* : 20% (2 cas)

-Chez les patients ayant bénéficié d'une fermeture de la plaque vésicale >1 mois :

=> Bonne continence urinaire* : 43% (20 cas)

=> Continence urinaire acceptable* : 25% (12 cas)

=> Mauvaise continence urinaire* : 32% (15 cas)

*Cf. définitions tableau V.

5.6.8.3 La surface et la qualité de la plaque vésicale :

Une exstrophie vésicale se reconnaît dès le premier examen d'un nouveau-né.

La muqueuse étant fragile et saignant facilement, il faut la protéger de l'infection et de l'inflammation en la couvrant par un film plastifié non adhérent. Il faut également isoler le nouveau-né.

Il apparaît tout à fait justifié de fermer la plaque vésicale dans les premières 72 heures de vie du nouveau-né. [121]

Cependant, si un examen sous anesthésie révèle une petite plaque vésicale (< 5 cm³) non contractile et non distensible, il ne faut pas tenter de la fermer selon Koo et al.[122], Baker et Gearhart préfèrent également attendre et réexaminer l'enfant à l'âge de 4 à 6 mois sous anesthésie.[29]

Le pronostic est en grande partie lié à la surface initiale de la plaque vésicale, selon une étude réalisée par Gearhart JP et al. [29]

Dans notre série de cas, on constate que le taux de continence s'élève avec la taille et la qualité de la plaque vésicale.

Malheureusement, ces résultats restent discutables du fait du manque de données dans ce contexte.

5.6.8.4 L'échec de fermeture initiale de la plaque vésicale :

Entre les patients ayant échoué la fermeture initiale et les patients qui ont une fermeture primaire réussie, le taux de la continence urinaire après reconstruction cervico-sphinctérienne est sensiblement plus faible. [123]

5.6.8.5 La capacité et la compliance vésicales :

Une étude dirigée par Eric Z [124], a examiné plusieurs variables qui ont été connus pour affecter la continence urinaire chez les patients ayant une exstrophie vésicale, et la seule variable jugée significative était la capacité vésicale absolue au moment de la cervicoplastie.

La capacité vésicale au moment de la cervicoplastie donne une indication non seulement sur qui sera sec mais aussi sur qui le sera plus vite. Une étude réalisée au John Hopkin's Hospital a montré un meilleur taux de continence chez les patients qui avaient une capacité supérieure à 100 cc (29/34) par rapport à ceux qui avaient une capacité inférieure à 100 cc

(2/9). Le délai moyen d'acquisition de la sécheresse était de 9 et 14 mois respectivement. Le délai d'acquisition de la sécheresse nocturne quant à lui était de 15 et 23 mois respectivement. [92]

On note que la capacité vésicale au moment de l'intervention chirurgicale est le déterminant essentiel de succès de toute technique de cervicoplastie, comme l'a démontré une étude conduite par Chan et al (1975 à 1997) [101] intéressant 65 patients ayant bénéficié de toutes les étapes de la reconstruction vésicale en plusieurs temps, avec un suivi d'un an au minimum, l'âge moyen de la cervicoplastie était de 4ans avec une capacité vésicale moyenne entre 85 et 93cc.

Cette étude a objectivé les résultats suivants:

-Les résultats de la continence étaient meilleurs chez les patients ayant une capacité vésicale > 85cc au moment de la cervicoplastie.

- Absence de corrélation entre l'âge de l'intervention et l'obtention de la continence pour cette série de cas.

- Le délai moyen pour l'obtention d'une continence diurne était de 14mois et celui pour l'obtention de la continence nocturne était de 22 mois. [101]

Dans notre étude, on retrouve un meilleur taux de continence chez les patients qui ont une capacité vésicale supérieure à 90 cc.

Il faut, cependant, garder en tête que certaines exceptions existent et qu'une vessie de petite capacité peut se développer après la cervicoplastie même si cela est imprévisible. [100] Un cas de notre série fait partie de ces exceptions. Il s'agit d'un enfant qui a bénéficié d'une fermeture de la plaque vésicale avant l'âge d'un mois. Sa vessie avait la taille d'une olive (1-2 cc) après la fermeture. 10 ans plus tard, il a atteint une sécheresse clinique > 4 heures sans cathétérisme intermittent ni traitement anticholinergique.

Ceci nous amène à la notion de compliance (ou d'élasticité) vésicale. Ce terme désigne la faculté de la vessie à pouvoir adapter son volume à une variation de pression. La compliance vésicale est alors représentée par le rapport entre l'augmentation du volume intravésical et l'augmentation de pression (DV/DP). Une petite vessie peut être plus compliant que qu'une grande vessie et peut alors acquérir une capacité vésicale adéquate au fil des années.

En partant de ce principe, un bilan urodynamique complet trouverait sa place dans la prise en charge des patients exstrophiques.

5.6.8.6 L'ostéotomie :

L'ostéotomie réalisée à la fermeture vésicale initiale diminue le risque de déhiscence de la plaie. [125] Néanmoins, l'ostéotomie peut engendrer de graves complications.[56] L'essentiel alors est de fermer l'anneau pelvien que ce soit sans ou avec ostéotomie. [56]

Il a été rapporté que le pelvis reste malléable durant les premières 72 heures de vie sous l'effet de l'ocytocine maternel. L'utilité d'une ostéotomie à cet âge serait alors discutée. Selon l'expérience du John Hopkins Hospital, il est recommandé de réaliser une ostéotomie si la plaque vésicale est de grande taille, la disjonction de la symphyse pubienne est large (> 4 cm) et/ou si le pelvis est non malléable.[126]

Il existe de multiples techniques d'ostéotomie mais l'ostéotomie iliaque bilatérale antérieure est la plus utilisée. [127]

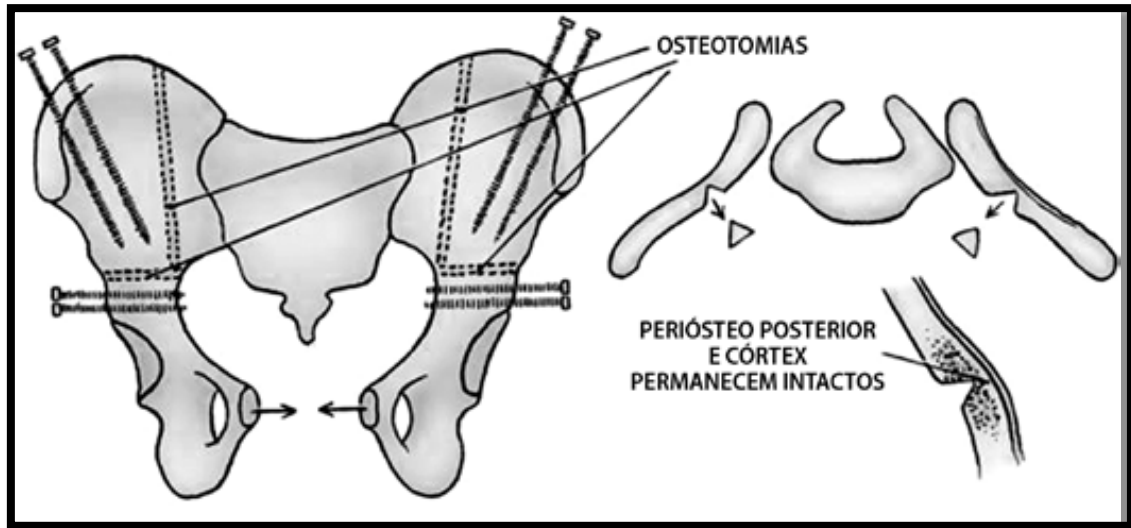


Figure 70: Schéma montrant la technique de l'ostéotomie iliaque bilatérale antérieure. [127]
Incision bilatérale de 5 cm, 1-2 cm au-dessous de l'épine iliaque antéro-supérieure. Exposition du nerf cutané latéral de la cuisse. Mise à nu sous-périostée du bassin. Une petite fenêtre est ouverte au niveau du périoste de l'ilion permettant de contrôler l'ostéotomie et d'introduire les clous du fixateur externe. Après introduction d'un écarteur de Hohmann, une 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. L'ostéotomie verticale, quant à elle, est incomplète. Elle est réalisée parallèlement et latéralement par rapport à l'articulation sacro-iliaque, créant ainsi une gouttière avec une corticale postérieure intacte. Elle est ensuite testée en tournant les ailes iliaques médialement afin de fermer la scissure qui a été créée. Un ou deux clous sont placés au niveau de la partie inférieure de l'ilion et un ou deux clous au niveau de sa partie supérieure. Fermeture des incisions par des sutures intradermiques résorbables.

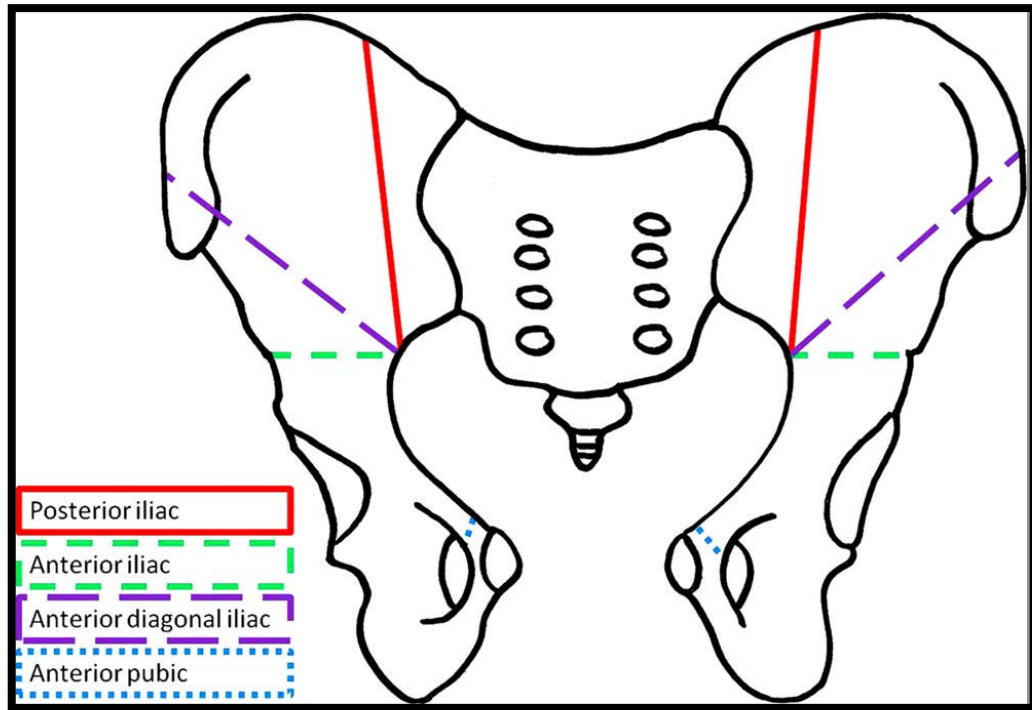


Figure 71: Schéma montrant les différents types d'ostéotomie.[84]

Selon une étude réalisée par Lottmann et al [92], la continence urinaire était jugée bonne ou acceptable chez 90% des patients ayant bénéficié d'une ostéotomie au moment de la fermeture initiale face à 62% chez les patients qui n'ont pas bénéficié d'une ostéotomie. (Voir tableau X)

Tableau XI: Résultats de la continence urinaire avec et sans ostéotomie selon une étude conduite par Lottman et al.

Étude	Résultats de la continence urinaire avec ostéotomie	Résultats de la continence urinaire sans ostéotomie
Lottman et al [94]	90% de sécheresse clinique > 2 heures	62% de sécheresse clinique > 2 heures

Une étude réalisée entre 1975 et 2015 au John Hopkins Hospital [126] a objectivée sur une série de 100 exstrophies vésicales: 38 fermées avec ostéotomie (26 garçons, 12 filles) et 62 fermées sans ostéotomie (42 garçons, 20 filles), les résultats représentés sur le tableau XI.

Tableau XII: Résultats de la fermeture de la plaque vésicale en fonction du recours ou non à une ostéotomie selon une série de 100 exstrophies vésicales. [126]

	Fermeture avec ostéotomie	Fermeture sans ostéotomie
Echec de fermeture initiale	11 % (2 cas)	7% (2 cas)
Patients qui ont atteint une capacité vésicale adéquate afin de réaliser une cervicoplastie	82% (31 cas)	71% (44 cas)

Selon une étude portant sur 194 cas d'exstrophie vésicale, les taux de réussite de la fermeture initiale de la vessie et de sa reprise après échec étaient plus élevés avec ostéotomie : 75% face à 38% et 81,5% face à 27% respectivement. Les résultats étaient encore meilleurs lorsque les patients bénéficiaient d'une immobilisation avec fixateur externe et d'une traction modifiée selon Buck pendant 6 à 8 semaines (96%) ou d'une traction modifiée selon Bryant pendant 4 à 6 semaines (61%). Le spica plâtré à la hanche ou « le bandage en momie » (fixation des membres inférieures en adduction, permettant la flexion et non l'abduction) quant à eux avaient une efficacité moindre et se sont associés à plusieurs complications. [128]

Tableau XIII: Taux de réussite de la fermeture de la plaque vésicale avec et sans ostéotomie selon une étude réalisée par Meldrum et al.

Etude	Effectif	Taux de réussite de la fermeture avec ostéotomie	Taux de réussite de la fermeture sans ostéotomie
Meldrum et al [128]	194 cas :		
	-Fermeture initiale de la plaque vésicale.	75 %	38 %
	-Reprise de la fermeture.	81,5 %	27 %

Une étude portant sur 68 cas d'exstrophie vésicale qui ont bénéficié d'une association d'ostéotomie verticale et iliaque transverse au moment de la fermeture vésicale, urétrale cervicale initiale ou de la reprise de la fermeture, a retrouvé les résultats suivants :

- Réussite de fermeture chez 66/68 cas. Une reprise avec ostéotomie des 2 cas restants a été réussie par la suite.

16/68 étaient secs jour et nuit,

12/68 étaient continents après dérivation urinaire continente,

4/68 étaient en attente d'une dérivation urinaire continente, 35/68 étaient sous surveillance régulière de leur capacité vésicale au moment de la publication de l'article. Ces patients allaient rester sous surveillance jusqu'à atteindre une capacité vésicale satisfaisante vers l'âge de 6-7 ans et devenir candidats à une cervicoplastie. Ils ont estimé que 50% de ces patients deviendront continents après la cervicoplastie. Les 50% restants bénéficieront d'une dérivation urinaire. [129]

5.6.8.7 Le cerveau :

Certaines études stipulent que plus l'enfant est âgé, c'est-à-dire plus il est capable de contrôler volontairement sa miction, mieux est l'évolution après la chirurgie.

Dans une série de Lottmann [94], les cas ayant bénéficié d'une cervicoplastie au-delà de l'âge de 8 ans avaient un meilleur taux de continence par rapport à ceux opérés avant cet âge. (Voir tableau XIV)

Tableau XIV: Résultats de la continence urinaire en fonction de l'âge de la cervicoplastie selon une étude conduite par Lottmann et al. [94]

Résultats de la continence urinaire	Cervicoplastie <8 ans	Cervicoplastie > 8ans
Bonne *	21% (3 cas)	44% (19 cas)
Acceptable*	29% (4 cas)	28% (12 cas)
Mauvaise*	50% (7 cas)	28 % (12 cas)

**Cf. définitions tableau V.*

5.6.8.8 La réparation de l'épispadias :

Une réparation précoce de l'épispadias (avant l'âge de 12 mois) permet d'améliorer le développement de la vessie. L'amélioration de la capacité vésicale est un facteur déterminant majeur de la continence urinaire. [130]

Cependant, il faut souligner le manque d'études sur la longueur et le diamètre du néo-urètre. Si une capacité vésicale adéquate est indispensable pour obtenir une sécheresse clinique, la création d'une résistance bien calculée à l'écoulement des urines est elle aussi primordiale.

5.6.8.9 L'agrandissement vésical :

La plupart des vessies reconstruites se développent suffisamment après le rétablissement de la continence urinaire, pour permettre un confort mictionnel, mais cette évolution n'est pas constante. Si la vessie reste trop petite ou non compliant, un agrandissement vésical s'avère nécessaire. Ce dernier en association à une réimplantation urétérale bilatérale aboutit à la création d'un réservoir urinaire à basse pression et permet ainsi de préserver la fonction rénale.

L'entérocystoplastie est la technique d'agrandissement vésical la plus populaire mais d'autres segments du tube digestif ont déjà été utilisés, à savoir : le cæcum , le colon ascendant, le sigmoïde ou encore l'estomac autant que segments tubulaires ou détubularisés, seuls ou associés les uns aux autres. [131]

60 à 80 % des patients atteignent une sécheresse clinique satisfaisante après une reconstruction en plusieurs temps de l'exstrophie vésicale. En ce qui concerne les patients restants, un agrandissement vésical associé à un conduit de Mitrofanoff et à un traitement anti-cholinergique permet d'obtenir la continence urinaire dans jusqu'à 93 % des cas. [131]

On s'intéresse actuellement surtout à l'évolution post-opératoire à moyen et à long-terme de l'agrandissement vésical. (Voir tableau XV)

Il a été mis en évidence que l'entérocystoplastie n'a d'impact ni sur la densité osseuse ni sur la croissance physique. [132]

Au Canada, une étude réalisée par Szymanski et al a démontré que la probabilité de recours à un agrandissement vésical augmentait avec l'âge : 14.9 % à 5 ans, 52 % à l'âge de 10 ans et 72.1 % à l'âge de 18 ans. [133]

Tableau XV: Comparaison des résultats de l'agrandissement vésical selon différentes études.

Etude	Effectif	Technique opératoire	Résultats
Boston Children's Hospital [134]	461 patients d'étiologies diverses	Entérocystoplastie d'agrandissement + Appendicovésicostomie	Sur une durée de suivi post-opératoire de 30 jours, 87/461 ont présenté une ou plusieurs des complications suivantes : -Une infection urinaire (43/87) -Une infection de la plaie opératoire (35/87) -Un saignement (19/87) -Un sepsis (8/87)
John Hopkins Hospital [135]	84 cas d'étiologies diverses	1 ^{er} groupe : 17patients, étiologies diverses, agrandissement + réagrandissement vésicaux, segments utilisés : Agrandissement vésical : -Sigmoïde : 8 cas, -Cæcum : 2cas, -Ileon : 2 cas, -Mégauretère : 1 cas Réagrandissement : -Ileon seul : 12 cas, -Sigmoïde seul : 2 cas, -Sigmoïde+ileon : 1 cas, -Ileon+uretère : 1 cas.	11 patients ont présenté les complications suivantes suite au 1 ^{er} agrandissement : -Une pyélonéphrite (4 cas) -Une dysurie/sténose du col vésical (4 cas) -Une fistule urinaire (3 cas) -Une occlusion intestinale (1 cas) -Une ischémie du conduit de dérivation (1 cas) 7 patients ont présenté les complications suivantes suite au réagrandissement : -Des calculs vésicaux (5 cas) -Une occlusion intestinale (1 cas) -Une fistule urinaire (1 cas) Aucun des patients de ce groupe n'a présenté de rupture vésicale post-opératoire et tous les patients étaient continents (sécheresse clinique \geq 3 heures) avec un cathétérisme intermittent.

		<p>2^{ème} groupe (groupe témoin) : 67 patients, étiologies diverses, n'ont pas bénéficié d'un réagrandissement. Segments utilisés : -Ileon seul 25 cas, -Sigmoïde seul 39 cas, -Les deux 3 cas.</p>	<p>6/67 patients ont présenté les complications post-opératoires suivantes : -Une occlusion intestinale (2 cas) -Une infection de la plaie post-opératoire (1 cas) -Une incontinence urinaire (1 cas) -Une fistule urinaire (1 cas) -Une fistule urinaire+Une déhiscence (1 cas)</p>
Christian Medical College-India [136]	57 cas du complexe exstrophie vésicale-épispadias	Diverses segments utilisés pour l'agrandissement vésical (Sigmoïde, Iléon, Iléon+Sigmoïde, Colon transverse, Colon transverse)	La complication la plus fréquente était la formation de calculs vésicaux (11/57) suivie par les pyélonéphrites.
Moryorm et Leibovith [137]	11 cas	Entérocytoplastie d'agrandissement et une mise en place simultanée et isolée d'une manchette de sphincter artificiel pour reconstruction du bas appareil dans des cas de dysfonction vésicale et sphinctérienne associées.	8 patients (73%) ont obtenu une continence avec cathétérisme intermittent sans autre intervention. Deux malades ont nécessité la mise en place d'une pompe et d'un ballon dans un deuxième temps pour obtenir une continence complète (taux global de continence de 82%).Et un cas compliqué par une érosion.

Gattegno et Lagrange [138]	27 cas	Entérocystoplastie seule	Un intervalle mictionnel diurne d'environ 3 heures. 79 % des patients ressentent un besoin mictionnel. La fréquence moyenne des mictions nocturnes est de 1, 6. La continence diurne est parfaite chez 100% des patients, alors que la continence nocturne est excellente dans 78% des cas, bonne dans 18% des cas. Un patient (4%) présente des fuites nocturnes.
Notre étude	7 cas	Entérocystoplastie d'agrandissement + appendicovésicostomie (7 cas)	Tous les patients présentent une continence urinaire complète ou partielle. 4 d'entre eux ont présenté des lithiases vésicales qui ont été traitées chirurgicalement.

5.6.8.10 Autres :

D'autres facteurs peuvent contribuer à améliorer la continence urinaire : La neurostimulation, l'injection de biomatériaux (Deflux*, Macroplastique*), l'utilisation d'un sphincter urinaire externe artificiel et la suspension du col par bandelette sous-cervicale. [94],[139]

5.6.9 Synthèse :

Comme nous pouvons le constater à travers notre étude et à travers les données de la littérature, le taux de la continence urinaire est plus élevé lorsqu'on réalise une cervicoplastie avec Mitrofanoff (~ 90 %) que lorsqu'on réalise une cervicoplastie sans Mitrofanoff (~70 %)

Certes la continence représente le souci majeur du chirurgien pédiatre et son obtention permet d'améliorer significativement la qualité de vie du patient, mais d'autres facteurs rentrent en considération.

D'une part, la présence d'une stomie au niveau abdominal est difficilement acceptée par le patient et sa famille. Arrivé à l'adolescence, le patient exstrophique, même continent, cherche à devenir « normal » et ceci sur le plan physique et fonctionnel. Il ne veut plus avoir de stomie au niveau abdominal et oublie le long chemin qu'il a parcouru pour devenir continent. L'intervention de Mitrofanoff est alors réservée aux situations où le cathétérisme intermittent via l'urètre n'est pas possible.[56]

Actuellement, on essaie d'éviter le recours à une intervention de Mitrofanoff, en serrant un peu moins la cervicoplastie, en administrant un traitement anticholinergique (Oxybutinine) et, le cas échéant, en ayant recours à d'autres moyens, à savoir : la neurostimulation, l'injection de biomatériaux (Deflux*,Macroplastique*), l'utilisation d'un sphincter urinaire externe artificiel et la suspension du col par bandelette sous-cervicale. Néanmoins, devant un échec de ces techniques ou une impossibilité de cathétérisme intermittent par voie basse, l'intervention de Mitrofanoff ou ses variantes reste la seule alternative.

Au service de chirurgie C de l'hôpital d'enfants de Rabat, on commence alors depuis quelques années à dilater les cervicoplasties dites « serrées » avec Mitrofanoff pour envisager de faire uriner les patients par voie basse et éliminer si possible le conduit de Mitrofanoff.

Le type de la cervicoplastie avec ou sans Mitrofanoff n'est pas le seul déterminant de la continence urinaire (Sexe du patient, âge de fermeture de la plaque vésicale, la surface et la qualité de la plaque vésicale, le nombre d'interventions, la capacité et la compliance vésicales, l'ostéotomie ,âge et maturité du patient, la réparation de l'épispadias et le recours à un agrandissement vésical).



CONCLUSION



Le complexe exstrophie vésicale – épispadias, heureusement rare, est un spectre de malformations complexe dont la prise en charge est lourde. Cette prise en charge doit être précoce et adéquate.

Le diagnostic anténatal a permis de diminuer son incidence dans le monde occidental.

Son traitement a pour but de confectionner une vessie, un col vésical et un urètre anatomiquement et physiologiquement normaux afin d'éviter les complications et d'améliorer la qualité de vie des patients en palliant non seulement au problème urinaire mais aussi au problème génital.

La démarche thérapeutique ainsi que les techniques chirurgicales à adopter varient d'un auteur à l'autre.

Le taux de la continence est plus élevé lorsqu'on réalise une cervicoplastie avec Mitrofanoff (~90% de continence) que lorsqu'on réalise une cervicoplastie sans Mitrofanoff (~70% de continence).

Néanmoins, la réalisation d'un conduit de cystostomie continente trans-appendiculaire se complique souvent d'une sténose de la cervicoplastie ce qui signifie que l'enfant ne sera plus capable d'uriner normalement.

Actuellement, la majorité des écoles opte pour une cervicoplastie sans Mitrofanoff avec recours soit à une dilatation de la cervicoplastie sous anesthésie générale si elle est trop serrée ou à une injection intracervicale de biomatériaux ou urethral bulking agents (Deflux*,Macroplastique*) si la cervicoplastie est trop lâche.



RESUMES



RESUME

Titre de la thèse : Exstrophie vésicale: Comparaison des résultats de la continence avec et sans Mitrofanoff.

Auteur : Amar Samia

Mots-clés : Exstrophie – Epispadias – Continence – Mitrofanoff.

Objectifs :

- Comparer les résultats de la continence urinaire avec et sans l'intervention de Mitrofanoff chez les patients présentant le complexe exstrophie vésicale-épispadias.

- Etudier les aspects thérapeutiques de l'exstrophie vésicale.

- Déterminer les indications de l'intervention de Mitrofanoff chez les patients présentant le complexe exstrophie vésicale- épispadias.

- Préciser si l'intervention de Mitrofanoff est toujours de pratique courante.

Matériel et méthodes : Notre étude est rétrospective descriptive portant sur 89 cas du complexe exstrophie vésicale-épispadias colligés entre Mars 2000 et Mai 2018 au sein du service de chirurgie C de l'hôpital d'enfants de Rabat.

Résultats :

- Chez les patients avec Mitrofanoff (29 cas) : 89.65 % avaient une sécheresse clinique ≥ 2 heures avec 75.86 % de sécheresse ≥ 3 heures. La complication la plus fréquente était la sténose de la cervicoplastie.

- Chez les patients sans Mitrofanoff (60 cas) : 68.34 % avaient une sécheresse clinique ≥ 2 heures avec 21.67 % de sécheresse ≥ 3 heures. La complication la plus fréquente, après l'incontinence urinaire, était l'infection urinaire.

On a relevé un meilleur taux de continence chez les épispadias isolés, les cas de sexe féminin et les patients qui ont bénéficié d'une fermeture précoce (<72 heures) ainsi que ceux qui avaient une capacité vésicale > 90 cc au moment de la cervicoplastie.

Conclusion : L'intervention de Mitrofanoff permet d'obtenir un meilleur taux de continence urinaire. Néanmoins, le chirurgien a également pour but de créer un esthétisme le plus normal possible, de pallier au problème génital et d'éviter le retentissement sur le haut appareil urinaire. Tout ceci afin d'améliorer la qualité de vie du patient. L'intervention de Mitrofanoff est alors réservée aux situations où le cathétérisme par l'urètre n'est plus possible.

ABSTRACT

Title : Bladder exstrophy : Comparison of the continence results with and without the Mitrofanoff procedure.

Author : Amar Samia

Keywords : Exstrophy – Epispadias –Continence –Mitrofanoff.

Aims: -To compare the results of urinary continence after a bladder neck repair with and without the Mitrofanoff procedure.

- To have an overview of the management of bladder exstrophy.
- To determine the indications of the Mitrofanoff procedure in the bladder exstrophy-epispadias complex population.
- To determine if the Mitrofanoff procedure is still common practice.

Materiel and methods : A retrospective descriptive cohort study concerning 89 cases of bladder exstrophy-epispadias complex compiled between March 2000 and May 2018 at the Surgery C department of pediatric urology- Children’s hospital of Rabat.

Results :

- 89.65 % of the patients who underwent a bladder neck reconstruction with a Mitrofanoff procedure (29 cases) reached a dryness of 2 hours or more, 75.85 % reached 3 hours of dryness or more.

- 68.34 % of the patients who underwent a bladder neck reconstruction without a Mitrofanoff procedure (60 cases) reached a dryness of 2 hours or more, 21.67 % reached 3 hours of dryness or more.

A better urinary continence was achieved in the isolated epispadias cohort and in the female population as well as in the cases who had a bladder closure before 72 hours of life and those who had a bladder capacity > 90 cc before bladder neck repair (BNR)

Following the Mitrofanoff procedure, the most common complication was bladder neck stenosis due to bladder neck narrowing during surgery. Whereas, during BNR without Mitrofanoff, it was urinary tract infection.

Conclusion : The aim of the pediatric surgeon is not only to achieve dryness but also to reconstruct cosmetically and functionally acceptable genitalia as well as to preserve the renal function. Therefore, the Mitrofanoff procedure is only used as the last resort when catheterization via the native urethra is no longer possible.

ملخص

العنوان: الاحوال الوحشي المثاني: مقارنة نتائج الحصر البولي عند الخضوع و عدمه للتحويل البولي العفيف لميتروفانوف .

المؤلف: اعمار سامية

الكلمات الأساسية: الاحوال الوحشي - مبال فوقاني-الحصر البولي-ميتروفانوف .

الأهداف:

- مقارنة نتائج الحصر البولي عند الخضوع و عدم الخضوع للتحويل البولي العفيف لميتروفانوف.
- دراسة طرق علاج الاحوال الوحشي للمثانة.
- تحديد دواعي اللجوء إلى عملية ميتروفانوف.
- تحديد مدى الاستعمال الحالي لعملية ميتروفانوف.

المواد و الطرق: دراستنا هي دراسة استرجاعية لسلسلة تتضمن ٨٩ حالة احوال وحشي مثاني- مبال فوقاني من ضمنها، ما بين مارس ٢٠٠٠ و مايو ٢٠١٨ في مصلحة الجراحة س بمستشفى الأطفال بالرباط.

النتائج: انتهت دراستنا إلى النتائج التالية :

- ٨٩.٦٥ % من المرضى الذين خضعوا لعملية ميتروفانوف تمكنوا من الحصول على حصر بولي يفوق ساعتين (٢٩ حالة)، ٨٥.٧٥ % فاقوا ٣ ساعات.

- ٦٨.٣٤ % من المرضى الذين لم يخضعوا لعملية ميتروفانوف تمكنوا من الحصول على حصر بولي يفوق ساعتين (٦٠ حالة)، ٢١.٦٧ % يفوقون ٣ ساعات.

لقد تم الحصول على نتائج أفضل للحصر البولي عند حالات المبال فوقاني ، عند الإناث، عند إغلاق المثانة قبل ٧٢ ساعة و عندما تفوق القدرة الاستيعابية للمثانة ٩٠ سنتيمتر مكعب.

يمثل تضيق عنق المثانة المضاعفة الأكثر شيوعا بعد عملية ميتروفانوف و تمثل بالمقابل عدوى المسالك البولية المضاعفة الأكثر تكرارا عند إصلاح عنق المثانة دون اللجوء إلى عملية ميتروفانوف.

خلاصة: يمكن التحويل البولي العفيف لميتروفانوف من الحصول علي نسبة أعلى من الحصر البولي التام بالمقارنة مع تقنيات إصلاح عنق المثانة دون تحويل. غير أن هدف الطبيب الجراح لا ينحصر فقط في الحصر البولي. فهو يهدف أيضا إلى الحصول على مسالك بولية و أعضاء تناسلية ذات شكل و وظيفة طبيعيين. لذلك توجب اجتناب عملية ميتروفانوف و عدم اللجوء إليها إلا عند استحالة استعمال المجرى العادي للبول.



BIBLIOGRAPHIE



- [1]. Michael M. Henry et Jerney M. Thompson, Chirurgie clinique : Technique et pratique. Edition de Boeck université, 2004.
- [2]. Mouriquand P.D. et al., Long-term results of bladder neck reconstruction for incontinence in children with classical bladder exstrophy or incontinent epispadias. *BJU Int*, 2003. 92(9): p. 997-1001; discussion 1002.
- [3]. Ronald.W. Dudek, Embryology. Edition Lippincott Williams & Wilkins, 2010.
- [4]. P.Cochat, Y.Aigrain, Les malformations de l'appareil urinaire de l'enfant. Progrès en pédiatrie. Edition DOIN, Nouvelle série, Volume 11, 2002.
- [5]. Borer JG, Vasquez E, Canning DA, Kryger JV, Bellows A, Weiss D, Groth T, Shukla A, Kurtz MP, Mitchell ME, Short-term outcomes of the multi-institutional bladder exstrophy consortium: successes and complications in the first two years of collaboration, *Journal of Pediatric Urology* (2017), doi: 10.1016/j.jpuro.2017.01.006.
- [6]. Ketsia Pierre, Joseph Borer, Andrew Phelps, Jeanne S. Chow, Bladder exstrophy: current management and postoperative imaging, *Pediatr Radiol*, 2014. 44(7): p. 768-86; quiz 765-7, doi: 10.1007/s00247-014-2892-5.
- [7]. Mahadevan, V., Anatomy of the lower urinary tract. Surgery - Oxford International Edition, 2016. 34(7): p. 318-325.
- [8]. Université de Médecine et de Maïeutique, Anatomie de l'abdomen,2011.
- [9]. Grevious, M. A., Cohen, M., Shah, S. R., & Rodriguez, P. (2006). Structural and Functional Anatomy of the Abdominal Wall. *Clinics in Plastic Surgery*, 33(2), 169–179. doi:10.1016/j.cps.2005.12.005.
- [10]. Hellinger, A., et al., Chirurgische Anatomie der Bauchdecke. *Der Chirurg*, 2016. 87(9): p. 724-730.
- [11]. Yiou, R., et al., Anatomie fonctionnelle du plancher pelvien. *Progrès en Urologie*, 2009. 19(13): p. 916-925.
- [12]. Cochard, L.R., F. Netter, and S. Louryan, Atlas d'embryologie humaine de Netter. 2015: De Boeck Supérieur.
- [13]. Czarnecki E., M.P., Khorgami B., Chaffiotte C., Principaux repères biométriques et angulaires chez l'enfant. Service d'imagerie de la femme et de l'enfant, Hôpital Jeanne de Flandre.: CHRU Lille.

- [14]. Vue de la vessie et d'une partie du système urinaire féminin. Available from: <https://www.futura-sciences.com/sante/definitions/biologie-vessie-5983/>.
- [15]. Bassin osseux. Available from: <https://www.orthobullets.com/recon/12768/pelvis-anatomy>.
- [16]. Vardon, F., et al., Prise en charge initiale en réanimation des traumatisés graves du bassin. *Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation*, 2014. 33(5): p. 344-352.
- [17]. Bréaud, J., et al., Troubles mictionnels de l'enfant : de la physiologie à la symptomatologie clinique. *Archives de Pédiatrie*, 2012. 19(11): p. 1226-1230.
- [18]. Association d'accompagnement du patient exstrophique, Qu'est ce que l'exstrophie vésicale? ; Available from: <http://www.exstrophie-apex.fr/exstrophie-vesicale.html>.
- [19]. Boston Children's Hospital, Bladder exstrophy handbook, 2015.
- [20]. Purves J.T & Gearhart J.P., The bladder exstrophy-epispadias-cloacal exstrophy complex, in *Pediatric Urology* p. 386-415, Elsevier, 2010.
- [21]. Association française d'urologie, Histologie de l'urètre. Available from : <http://www.urologie-sante.fr/nc/science-et-recherche/basebibliographique/article/html/anatomopathologie-des-tumeurs-de-la-voie-excretrice-urinaire-superieure-etat-de-lart-pour-l.html>.
- [22]. Cochat, P., *Enurésie et Troubles Mictionnels de l'Enfant*. Elsevier, 1997.
- [23]. Bloc opératoire de l'hôpital d'enfants de Rabat.
- [24]. Reynaud N., Courtois F., Mouriquand P., Morel-Journel N., Charvier K., Gérard M., Terrier J.E. (2018). Male Sexuality, Fertility, and Urinary Continence in Bladder Exstrophy-Epispadias Complex. *The Journal of Sexual Medicine*, 15(3), 314–323. doi:10.1016/j.jsxm.2018.01.004.
- [25]. Inouye, B.M., et al., How to close classic bladder exstrophy: Are subspecialty training and technique important? *J Pediatr Urol*, 2018.
- [26]. Reinfeldt Engberg, G., et al., Maternal and fetal risk factors for bladder exstrophy: A nationwide Swedish case-control study. *J Pediatr Urol*, 2016. 12(5): p. 304.e1-304.e7.
- [27]. Baumgartner, T.S., et al., Long-term sexual health outcomes in men with classic bladder exstrophy. 2017. 120(3): p. 422-427.

- [28]. Haddad, E., et al., Who, where, and why are patients lost to follow-up? A 20-year study of bladder exstrophy patients at a single institution. *J Pediatr Urol*, 2018. 14(3): p. 276.e1-276.e6.
- [29]. Nelson, C.P., R.L. Dunn, and J.T. Wei, Contemporary epidemiology of bladder exstrophy in the United States. *J Urol*, 2005. 173(5): p. 1728-31.
- [30]. Siffel, C., et al., Bladder exstrophy: an epidemiologic study from the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research, and an overview of the literature. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*, 2011. 157c(4): p. 321-32.
- [31]. Jayachandran, D., et al., Register based study of bladder exstrophy-epispadias complex: prevalence, associated anomalies, prenatal diagnosis and survival. *J Urol*, 2011. 186(5): p. 2056-60.
- [32]. Lloyd, J.C., et al., Contemporary epidemiological trends in complex congenital genitourinary anomalies. *J Urol*, 2013. 190(4 Suppl): p. 1590-5.
- [33]. Cervellione, R.M., et al., Prospective study on the incidence of bladder/cloacal exstrophy and epispadias in Europe. *J Pediatr Urol*, 2015. 11(6): p. 337.e1-6.
- [34]. Grady, R.W. et M.E. Mitchell, Management of epispadias. *Urol Clin North Am*, 2002. 29(2): p. 349-60, vi.
- [35]. Cendron, M., et al., Anatomic findings associated with epispadias in boys: Implications for surgical management and urinary continence. *J Pediatr Urol*, 2018. 14(1): p. 42-46.
- [36]. Arkani, S., et al., Evaluation of the ISL1 gene in the pathogenesis of bladder exstrophy in a Swedish cohort. *Hum Genome Var*, 2018. 5: p. 18009.
- [37]. Epidemiology of bladder exstrophy and epispadias: a communication from the International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems. *Teratology*, 1987. 36(2): p. 221-7.
- [38]. Gambhir, L., et al., Epidemiological survey of 214 families with bladder exstrophy-epispadias complex. *J Urol*, 2008. 179(4): p. 1539-43.
- [39]. Anomalies de la paroi abdominale: coelosomies Available from: <https://www.gyneobs.com/gyneobs/E-Coelosomies.html>.

- [40]. Victoria, T., et al., Fetal anterior abdominal wall defects: prenatal imaging by magnetic resonance imaging. *Pediatr Radiol*, 2018. 48(4): p. 499-512.
- [41]. Furtos, C., et al., Diagnostic anténatal et prise en charge des extrophies vésicales isolées. *Gynécologie Obstétrique & Fertilité*, 2010. 38(10): p. 624-630.
- [42]. El-Sherbiny, M.T. and A.T. Hafez, Complete repair of bladder exstrophy in boys: can hypospadias be avoided? *Eur Urol*, 2005. 47(5): p. 691-4.
- [43]. Goldstein, I., E. Shalev, and D. Nisman, The dilemma of prenatal diagnosis of bladder exstrophy: a case report and a review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2001. 17(4): p. 357-9.
- [44]. Goyal, A., et al., Antenatal diagnosis of bladder/cloacal exstrophy: challenges and possible solutions. *J Pediatr Urol*, 2012. 8(2): p. 140-4.
- [45]. Dickson, A.P., The management of bladder exstrophy: the Manchester experience. *J Pediatr Surg*, 2014. 49(2): p. 244-50.
- [46]. Ebert, A.-K., et al., The Exstrophy-epispadias complex. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 2009. 4: p. 23-23.
- [47]. Service de chirurgie C de l'hôpital d'enfants de Rabat.
- [48]. Di Carlo H.N., B.J.E., Gearhart J.P. , Exstrophy-Epispadias Complex (Epispadias Classic Bladder Exstrophy and Cloacal Exstrophy), Prune-Belly Syndrome, and Bladder Augmentation. Palmer L., Palmer J., *Pediatric and Adolescent Urologic Imaging*. , ed. Springer. 2014: New york.
- [49]. Kamal, J.S., Staged management of bladder exstrophy. *Journal of King Abdulaziz University. Medical sciences.*, 2009. 16(1): p. 29-38.
- [50]. Husmann, D.A., et al., Inguinal pathology and its association with classical bladder exstrophy. *J Pediatr Surg*, 1990. 25(3): p. 332-4.
- [51]. Ebert, A.K., et al., Genital and reproductive function in males after functional reconstruction of the exstrophy-epispadias complex--long-term results. *Urology*, 2008. 72(3): p. 566-9; discussion 569-70.
- [52]. Stec, A.A., N. Baradaran, and J.P. Gearhart, Congenital renal anomalies in patients with classic bladder exstrophy. *Urology*, 2012. 79(1): p. 207-9.

- [53]. Bruziere J, L.G., Allouch H, Bensaman A, Malformations vésicales . Pathologie de l'ouraue. Anomalies du col vésical. Malformations urinaires complexes : Prune Belly Syndrome. , in Encyclopédie médico-chirurgicale. Paris.
- [54]. Archives du service de chirurgie C de l'hôpital d'enfants de Rabat.
- [55]. François Aubert, P.G., L'essentiel médical de poche, 2ème édition.
- [56]. Bhatnagar, V., Bladder exstrophy: An overview of the surgical management. J Indian Assoc Pediatr Surg, 2011. 16(3): p. 81-7.
- [57]. C. Francoual, J. Hamza Urgences chirurgicales en Salle de naissance Session : Réanimation en Salle de naissance. Acquisitions nouvelles, incertitudes et recommandations Arch. Pédiatrie 2001 ; 8 Suppl. 2 : 423-425.
- [58]. Stec, A.A., et al., The modern staged repair of classic bladder exstrophy: a detailed postoperative management strategy for primary bladder closure. J Pediatr Urol, 2012. 8(5): p. 549-55.
- [59]. Patricio Gargollo, W. Hardy Hendren, David A. Diamond, Melanie Pennison, Rosemary Grant, Ilina Rosoklija, Alan B. Retik and Joseph G. Borer*, Bladder Neck Reconstruction is Often Necessary After Complete Primary Repair of Exstrophy. The Children's Hospital of Boston, Harvard Medical School, Boston, Massachusetts.
- [60]. El-Sherbiny, M.T., A.T. Hafez, and M.A. Ghoneim, Complete repair of exstrophy: further experience with neonates and children after failed initial closure. J Urol, 2002. 168(4 Pt 2): p. 1692-4; discussion 1694.
- [61]. Ellison, J.S., et al., A critical appraisal of continence in bladder exstrophy: Long-term outcomes of the complete primary repair. J Pediatr Urol, 2016. 12(4): p. 205.e1-7.
- [62]. Sujjantararat, P. and A. Chotivichit, Surgical reconstruction of exstrophy-epispadias complex: analysis of 13 patients. Int J Urol, 2002. 9(7): p. 377-84.
- [63]. Ansell, J.S., 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. 1979. J Urol, 2002. 168(1): p. 214-7; discussion 217-9.

- [64]. Celayir, S., et al., Rectus abdominis muscle flap (RAMF) technique for the management of bladder exstrophies: late clinical outcome and urodynamic findings. *Br J Urol*, 1997. 79(2): p. 276-8.
- [65]. Michaud, J.E., et al., Use of muscle pedicle flaps for failed bladder neck closure in the exstrophy spectrum. *J Pediatr Urol*, 2016. 12(5): p. 289.e1-289.e5.
- [66]. Dodson, J.L., et al., The newborn exstrophy bladder inadequate for primary closure: evaluation, management and outcome. *J Urol*, 2001. 165(5): p. 1656-9.
- [67]. Lottmann, H., et al., Reconstruction of bladder exstrophy: retrospective study of 57 patients with evaluation of criteria in favor of the acquisition of continence. *Ann Urol (Paris)*, 1998. 32(4): p. 233-9.
- [68]. Connor, J.P., et al., Primary closure of bladder exstrophy: long-term functional results in 137 patients. *J Pediatr Surg*, 1988. 23(12): p. 1102-6.
- [69]. Lepor, H., E. Shapiro, and R.D. Jeffs, Urethral reconstruction in boys with classical bladder exstrophy. *J Urol*, 1984. 131(3): p. 512-5.
- [70]. Gearhart, J.P., Evolution of epispadias repair--timing, techniques and results. *J Urol*, 1998. 160(1): p. 177-8.
- [71]. Ben-Chaim, J., et al., Kelly procedure for exstrophy or epispadias patients: Anatomical description of the pudendal neurovasculature. *J Pediatr Urol*, 2016. 12(3): p. 173.e1-6.
- [72]. Mollard P, B.G., Beydoun S, Traitement de l'épispadias in *Encyclopédie médico-chirurgicale*. 1990: Paris, France.
- [73]. Gearhart, J.P. and R.D. Jeffs, Bladder exstrophy: increase in capacity following epispadias repair. *J Urol*, 1989. 142(2 Pt 2): p. 525-6; discussion 542-3.
- [74]. O'Kelly, F., et al., Contemporary issues relating to transitional care in bladder exstrophy. *Canadian Urological Association Journal*, 2018. 12(4 Suppl 1): p. S15-S23.
- [75]. SJ, C., Ureterozystoneostomie. Eine neue antireflux technik. . *Afi J Urol* 1975(6): p. 1-8.
- [76]. Young, H.H., An Operation for the Cure of Incontinence Associated with Epispadias. *The Journal of Urology*, 1922. 7(1): p. 1-32.
- [77]. Dees, J.E., Congenital epispadias with incontinence. *J Urol*, 1949. 62(4): p. 513-22.

- [78]. Leadbetter, G.W., Jr., SURGICAL CORRECTION OF TOTAL URINARY INCONTINENCE. *J Urol*, 1964. 91: p. 261-6.
- [79]. Leadbetter, G.W., Jr., SURGICAL CORRECTION OF TOTAL URINARY INCONTINENCE. *J Urol*, 1964. 91: p. 261-6.
- [80]. Panayotis Petrou Kelalis, L.R.K., A. Barry Belman, *Clinical pediatric urology*. 1985: Saunders.
- [81]. Kockum, C.C., et al., Bladder exstrophy in Sweden--a long-term follow-up study. *Eur J Pediatr Surg*, 1996. 6(4): p. 208-11.
- [82]. Wein, A.J., L.R. Kavoussi, and M.F. Campbell, *Campbell-Walsh urology*. 10th ed. 2012, Philadelphia: Elsevier/Saunders
- [83]. El-Hout, Y., et al., URETERAL REIMPLANTATION AND BLADDER NECK TAILORING DURING PRIMARY CLOSURE OF NEONATAL BLADDER EXSTROPHY. *Vol. 181*. 2009. 554-555.
- [84]. Pratique du service de chirurgie C de l'hôpital d'enfants de Rabat.
- [85]. Farrugia, M.K. and P.S. Malone, Educational article: The Mitrofanoff procedure. *J Pediatr Urol*, 2010. 6(4): p. 330-7.
- [86]. Surer, I., et al., Continent urinary diversion and the exstrophy-epispadias complex. *J Urol*, 2003. 169(3): p. 1102-5.
- [87]. Leslie, J.A., A.M. Dussinger, and K.K. Meldrum, Creation of continence mechanisms (Mitrofanoff) without appendix: the Monti and spiral Monti procedures. *Urol Oncol*, 2007. 25(2): p. 148-53.
- [88]. Borzi, P.A., J. Bruce, and D.C. Gough, Continent cutaneous diversions in children: experience with the Mitrofanoff procedure. *Br J Urol*, 1992. 70(6): p. 669-73.
- [89]. Krstic, Z.D., Preputial continent vesicostomy: preliminary report of a new technique. *J Urol*, 1995. 154(3): p. 1160-1.
- [90]. Chalmers, D. and F. Ferrer, Continent urinary diversion in the epispadias-exstrophy complex. *Semin Pediatr Surg*, 2011. 20(2): p. 102-8.
- [91]. Lloyd, J. C., Spano, S. M., Ross, S. S., Wiener, J. S., & Routh, J. C. (2012). How Dry is Dry? A Review of Definitions of Continence in the Contemporary

- Exstrophy/Epispadias Literature. *The Journal of Urology*, 188(5), 1900–1904.
doi:10.1016/j.juro.2012.07.017.
- [92]. Purves, J.T., A.D. Baird, and J.P. Gearhart, The modern staged repair of bladder exstrophy in the female: a contemporary series. *J Pediatr Urol*, 2008. 4(2): p. 150-3.
- [93]. Capolicchio, G., et al., A population based analysis of continence outcomes and bladder exstrophy. *J Urol*, 2001. 165(6 Pt 2): p. 2418-21.
- [94]. Lottmann, H.B., et al., Bladder exstrophy: evaluation of factors leading to continence with spontaneous voiding after staged reconstruction. *J Urol*, 1997. 158(3 Pt 2): p. 1041-4.
- [95]. Kavanagh, A., et al., Bladder neck closure in conjunction with enterocystoplasty and Mitrofanoff diversion for complex incontinence: closing the door for good. *J Urol*, 2012. 188(4 Suppl): p. 1561-5.
- [96]. Husmann, D.A., G.A. McLorie, and B.M. Churchill, Factors predisposing to renal scarring: following staged reconstruction of classical bladder exstrophy. *J Pediatr Surg*, 1990. 25(5): p. 500-4.
- [97]. Merguerian, P.A., et al., Continence in bladder exstrophy: determinants of success. *J Urol*, 1991. 145(2): p. 350-2.
- [98]. Perlmutter, A.D., M.D. Weinstein, and C. Reitelman, Vesical neck reconstruction in patients with epispadias-exstrophy complex. *J Urol*, 1991. 146(2 (Pt 2)): p. 613-5.
- [99]. Franco, I., et al., The importance of catheter size in the achievement of urinary continence in patients undergoing a Young-Dees-Leadbetter procedure. *J Urol*, 1994. 152(2 Pt 2): p. 710-2.
- [100]. McMahan, D.R., et al., Vesical neck reconstruction in patients with the exstrophy-epispadias complex. *J Urol*, 1996. 155(4): p. 1411-3.
- [101]. Chan, D.Y., R.D. Jeffs, and J.P. Gearhart, Determinants of continence in the bladder exstrophy population: predictors of success? *Urology*, 2001. 57(4): p. 774-7.
- [102]. Cole, E.E., et al., Outcome of continence procedures in the pediatric patient: a single institutional experience. *J Urol*, 2003. 170(2 Pt 1): p. 560-3; discussion 563.

- [103]. Surer, I., et al., Modified Young-Dees-Leadbetter bladder neck reconstruction in patients with successful primary bladder closure elsewhere: a single institution experience. *J Urol*, 2001. 165(6 Pt 2): p. 2438-40.
- [104]. Bhatnagar, V., et al., Bladder-neck repair in urinary bladder exstrophy. *Pediatr Surg Int*, 1999. 15(3-4): p. 290-3.
- [105]. DeCambre, M., et al., Modified bladder neck reconstruction in patients with incontinence after staged exstrophy/epispadias closures. *J Urol*, 2006. 176(1): p. 288-91.
- [106]. Shaw, M.B., et al., Continence and classic bladder exstrophy treated with staged repair. *J Urol*, 2004. 172(4 Pt 1): p. 1450-3; discussion 1453.
- [107]. Gupta, A., et al., Bladder exstrophy: Comparison of anatomical bladder neck repair with innervation preserving sphincteroplasty versus Young-Dees-Leadbetter bladder neck reconstruction. *J Indian Assoc Pediatr Surg*, 2013. 18(2): p. 69-73.
- [108]. McAndrew, H.F. and P.S. Malone, Continent catheterizable conduits: which stoma, which conduit and which reservoir? *BJU Int*, 2002. 89(1): p. 86-9.
- [109]. Jayanthi, V.R., et al., Concomitant bladder neck closure and Mitrofanoff diversion for the management of intractable urinary incontinence. *J Urol*, 1995. 154(2 Pt 2): p. 886-8.
- [110]. Woodhouse, C.R. and E.M. Gordon, The Mitrofanoff principle for urethral failure. *Br J Urol*, 1994. 73(1): p. 55-60.
- [111]. Kaefer, M., et al., Continent urinary diversion: the Children's Hospital experience. *J Urol*, 1997. 157(4): p. 1394-9.
- [112]. De Ganck, J., et al., A high easy-to-treat complication rate is the price for a continent stoma. *BJU Int*, 2002. 90(3): p. 240-3.
- [113]. Burki, T., et al., Long-term followup of patients after redo bladder neck reconstruction for bladder exstrophy complex. *J Urol*, 2006. 176(3): p. 1138-41; discussion 1141-2.
- [114]. Hernandez, D.J., T. Purves, and J.P. Gearhart, Complications of surgical reconstruction of the exstrophy-epispadias complex. *J Pediatr Urol*, 2008. 4(6): p. 460-6.

- [115]. Baird, A.D., C.P. Nelson, and J.P. Gearhart, Modern staged repair of bladder exstrophy: a contemporary series. *J Pediatr Urol*, 2007. 3(4): p. 311-5.
- [116]. Faure, A., et al., Bladder continent catheterizable conduit (the Mitrofanoff procedure): Long-term issues that should not be underestimated. *J Pediatr Surg*, 2017. 52(3): p. 469-472.
- [117]. Hensle, T.W., et al., Preventing reservoir calculi after augmentation cystoplasty and continent urinary diversion: the influence of an irrigation protocol. *BJU Int*, 2004. 93(4): p. 585-7.
- [118]. Gibbon, A.J., N. Maffulli, and J.A. Fixsen, Horizontal pelvic osteotomies for bladder exstrophy. A preliminary report. *J Bone Joint Surg Br*, 1991. 73(6): p. 896-8.
- [119]. Luis H Braga*, A.J.L., Ricky Jrearz, Darius J Bagli, Walid A Farhat, Joao L Pippi Salle, Antoine E Khoury, Gender-based outcome analysis after complete primary repair of bladder exstrophy (CPRE). 2008. Vol. 179, No. 4(Toronto, ON, Canada).
- [120]. Caione, P., D. Zavaglia, and N. Capozza, Pelvic floor reconstruction in female exstrophic complex patients: different results from males? *Eur Urol*, 2007. 52(6): p. 1777-82.
- [121]. CENDRON, Y.M.J., Malformations vésicales et exstrophies vésicales, in *Encycl Méd chi* 2010: Paris p. 18-208-A-10.
- [122]. Mollard P, M.P., Joubert P, L'exstrophie vésicale et ses variantes in *Encyclo Méd chir* 1988: Paris, France. p. 14.
- [123]. Novak, T.E., et al., Failed exstrophy closure: management and outcome. *J Pediatr Urol*, 2010. 6(4): p. 381-4.
- [124]. Massanyi, E.Z., et al., Bladder capacity as a predictor of voided continence after failed exstrophy closure. *J Pediatr Urol*, 2014. 10(1): p. 171-5.
- [125]. Baka-Ostrowska, M., et al., Complications after primary bladder exstrophy closure - role of pelvic osteotomy. *Cent European J Urol*, 2013. 66(1): p. 104-8.
- [126]. Inouye, B.M., et al., Newborn exstrophy closure without osteotomy: Is there a role? *J Pediatr Urol*, 2016. 12(1): p. 51.e1-4.
- [127]. Bedeschi Rego de Mattos, C., et al., Bilateral anterior pelvic osteotomy for closure of bladder exstrophy: Description of technique. Vol. 46. 2010. 107-113.

- [128]. Meldrum, K.K., A.D. Baird, and J.P. Gearhart, Pelvic and extremity immobilization after bladder exstrophy closure: complications and impact on success. *Urology*, 2003. 62(6): p. 1109-13.
- [129]. Baird, A.D., P.D. Sponseller, and J.P. Gearhart, The place of pelvic osteotomy in the modern era of bladder exstrophy reconstruction. *J Pediatr Urol*, 2005. 1(1): p. 31-6.
- [130]. Kufner, M., J.P. Gearhart, and R. Mathews, Impact of epispadias repair on bladder growth in boys with classic bladder exstrophy. *J Pediatr Urol*, 2010. 6(6): p. 578-81.
- [131]. M Biers, S., S. N Venn, and T. J Greenwell, The past, present and future of augmentation cystoplasty. Vol. 109. 2011. 1280-93.
- [132]. Mingin, G.C., et al., Growth and metabolic consequences of bladder augmentation in children with myelomeningocele and bladder exstrophy. *Pediatrics*, 2002. 110(6): p. 1193-8.
- [133]. Best of the 2017 Society for Pediatric Urology Fall Congress. *Rev Urol*, 2018. 20(1): p. 28-30.
- [134]. McNamara, E.R., et al., 30-Day morbidity after augmentation enterocystoplasty and appendicovesicostomy: A NSQIP pediatric analysis. *J Pediatr Urol*, 2015. 11(4): p. 209.e1-6.
- [135]. Benz, K.S., et al., Bladder Re-augmentation in Classic Bladder Exstrophy: Risk Factors and Prevention. *Urology*, 2018. 115: p. 157-161.
- [136]. Kisku, S., et al., Bladder calculi in the augmented bladder: a follow-up study of 160 children and adolescents. *J Pediatr Urol*, 2015. 11(2): p. 66.e1-6.
- [137]. Mor, Y., et al., [Lower urinary tract reconstruction by augmentation cystoplasty and insertion of artificial urinary sphincter cuff only: long term follow-up]. *Prog Urol*, 2004. 14(3): p. 310-4.
- [138]. B. Gattegno, L.L., P. Coloby, B. D'acremont, K. Tchala, E. and B.L. Ouakil, P. Thibault, eds. Analyse fonctionnelle de la miction et de la continence après entérocystoplastie (27 patients). *Progrès en Urologie* (1991) , p 1-6. 1991: Service d'Urologie, Hôpital Tenon, 4.

- [139]. Lottmann, H.B., et al., The effect of endoscopic injections of dextranomer based implants on continence and bladder capacity: a prospective study of 31 patients. *J Urol*, 2002. 168(4 Pt 2): p. 1863-7; discussion 1867.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأنا أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجهد الذي يستحقونه.
- وأنا أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- وأنا لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأنا أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأنا أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأنا أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأنا أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأنا لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بشري في.

والله على ما أقول شهيد.

جامعة محمد الخامس - الرباط
كلية الطب و الصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 332

سنة: 2018

الاحوال الوحشي المثاني: مقارنة نتائج الحصر البولي عند الخضوع و عدمه للتحويل البولي العفيف لميتروفانوف

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرف

الآنسة: سامية الحمار

المزودة في: 23 ماي 1992 بسلا

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الاحوال الوحشي - مبال فوقاني - الحصر البولي - ميتروفانوف

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: حسن آيت وعمر

أستاذ في طب الأطفال

مشرف

السيد: محمد الأمين بوحفص

أستاذ في جراحة الأطفال

السيدة: الشاط لطيفة

أعضاء

أستاذة في علم التصوير بالأشعة

السيد: محمد أنور دندان

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: محمد الرامي

أستاذ في جراحة الأطفال