

ANNEE: 2012

THESE N°:102

LES MALFORMATIONS VÉSICALES RARES
À PROPOS DE 19 CAS.

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle. SARA BENZERHOUN

Née le 30 Aout 1986

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: extrophie-épispadias- vessie -diverticule- duplication

JURY

Mr. H. AIT OUAMAR

Professeur de pédiatrie

Mr. M. El amine BOUHAFS

Professeur de chirurgie pédiatrique

Mr. Saïd ETTAIR

Professeur de pédiatrie

Mr. M. MALIH

Professeur de pédiatrie

Mr. M. A. DENDANE

Professeur en chirurgie pédiatrique.

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما
علمتنا إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

طَرِّقْ لِلَّهِ الْعَظِيمِ





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

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Docteur 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 Abdelmadjid BELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février,Septembre,Décembre1973

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

JanvieretDécembre1976

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Mars,AvriletSeptembre1980

3. Pr. EL KHAMLIHI Abdeslam Neurochirurgie
4. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

MaietOctobre1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid Cardiologie
6. Pr. EL MANOUAR Mohamed Traumatologie-Orthopédie
7. Pr. HAMANI Ahmed* Cardiologie

- | | | |
|-----|--------------------------|-----------------------------|
| 8. | Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih | Chirurgie Cardio-Vasculaire |
| 9. | Pr. SBIHI Ahmed | Anesthésie –Réanimation |
| 10. | Pr. TAOBANE Hamid* | Chirurgie Thoracique |

Mai et Novembre 1982

- | | | |
|-----|------------------------------|-----------------------------|
| 11. | Pr. ABROUQ Ali* | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 12. | Pr. BENOMAR M'hammed | Chirurgie-Cardio-Vasculaire |
| 13. | Pr. BENSOUDA Mohamed | Anatomie |
| 14. | Pr. BENOSMAN Abdellatif | Chirurgie Thoracique |
| 15. | Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma | Physiologie |

Novembre 1983

- | | | |
|-----|-------------------------------|---------------------|
| 16. | Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir* | Pneumo-phtisiologie |
| 17. | Pr. BALAFREJ Amina | Pédiatrie |
| 18. | Pr. BELLAKHDAR Fouad | Neurochirurgie |
| 19. | Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia | Rhumatologie |
| 20. | Pr. SRAIRI Jamal-Eddine | Cardiologie |

Décembre 1984

- | | | |
|-----|----------------------------------|-------------------------|
| 21. | Pr. BOUCETTA Mohamed* | Neurochirurgie |
| 22. | Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil | Radiothérapie |
| 23. | Pr. MAAOUNI Abdelaziz | Médecine Interne |
| 24. | Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi | Anesthésie -Réanimation |
| 25. | Pr. NAJI M'Barek * | Immuno-Hématologie |
| 26. | Pr. SETTAF Abdellatif | Chirurgie |

Novembre et Décembre 1985

- | | | |
|-----|---------------------------------------|---|
| 27. | Pr. BENJELLOUN Halima | Cardiologie |
| 28. | Pr. BENS Aid Younes | Pathologie Chirurgicale |
| 29. | Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa | Neurologie |
| 30. | Pr. IHRAI Hssain * | Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale |
| 31. | Pr. IRAQI Ghali | Pneumo-phtisiologie |
| 32. | Pr. KZADRI Mohamed | Oto-Rhino-laryngologie |

Janvier, Février et Décembre 1987

- | | | |
|-----|---------------------------------------|------------------------------|
| 33. | Pr. AJANA Ali | Radiologie |
| 34. | Pr. AMMAR Fanid | Pathologie Chirurgicale |
| 35. | Pr. CHAHED OUZZANI Houria ép. TAOBANE | Gastro-Entérologie |
| 36. | Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq | Pneumo-phtisiologie |
| 37. | Pr. EL HAITEM Naïma | Cardiologie |
| 38. | Pr. EL MANSOURI Abdellah* | Chimie-Toxicologie Expertise |
| 39. | Pr. EL YAACOUBI Moradh | Traumatologie Orthopédie |
| 40. | Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah | Gastro-Entérologie |
| 41. | Pr. LACHKAR Hassan | Médecine Interne |
| 42. | Pr. OHAYON Victor* | Médecine Interne |
| 43. | Pr. YAHYA OUI Mohamed | Neurologie |

Décembre 1988

- | | |
|------------------------------------|--------------------------|
| 44. Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib | Chirurgie Pédiatrique |
| 45. Pr. DAFIRI Rachida | Radiologie |
| 46. Pr. FAIK Mohamed | Urologie |
| 47. Pr. HERMAS Mohamed | Traumatologie Orthopédie |
| 48. Pr. TOLOUNE Farida* | Médecine Interne |

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

- | | |
|---|--------------------------|
| 49. Pr. ADNAOUI Mohamed | Médecine Interne |
| 50. Pr. AOUNI Mohamed | Médecine Interne |
| 51. Pr. BENAMEUR Mohamed* | Radiologie |
| 52. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali | Cardiologie |
| 53. Pr. CHAD Bouziane | Pathologie Chirurgicale |
| 54. Pr. CHKOFF Rachid | Pathologie Chirurgicale |
| 55. Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLAH | Pédiatrique |
| 56. Pr. HACHIM Mohammed* | Médecine-Interne |
| 57. Pr. HACHIMI Mohamed | Urologie |
| 58. Pr. KHARBACH Aïcha | Gynécologie -Obstétrique |
| 59. Pr. MANSOURI Fatima | Anatomie-Pathologique |
| 60. Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda | Neurologie |
| 61. Pr. SEDRATI Omar* | Dermatologie |
| 62. Pr. TAZI Saoud Anas | Anesthésie Réanimation |

Février Avril Juillet et Décembre 1991

- | | |
|--|--|
| 63. Pr. AL HAMANY Zaïtounia | Anatomie-Pathologique |
| 64. Pr. ATMANI Mohamed* | Anesthésie Réanimation |
| 65. Pr. AZZOUZI Abderrahim | Anesthésie Réanimation |
| 66. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM | Néphrologie |
| 67. Pr. BELKOUCHI Abdelkader | Chirurgie Générale |
| 68. Pr. BENABDELLAH Chahrazad | Hématologie |
| 69. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif | Chirurgie Générale |
| 70. Pr. BENSOUDA Yahia | Pharmacie galénique |
| 71. Pr. BERRAHO Amina | Ophtalmologie |
| 72. Pr. BEZZAD Rachid | Gynécologie Obstétrique |
| 73. Pr. CHABRAOUI Layachi | Biochimie et Chimie |
| 74. Pr. CHANA El Houssaine* | Ophtalmologie |
| 75. Pr. CHERRAH Yahia | Pharmacologie |
| 76. Pr. CHOKAIRI Omar | Histologie Embryologie |
| 77. Pr. FAJRI Ahmed* | Psychiatrie |
| 78. Pr. JANATI Idrissi Mohamed* | Chirurgie Générale |
| 79. Pr. KHATTAB Mohamed | Pédiatrie |
| 80. Pr. NEJMI Maati | Anesthésie-Réanimation |
| 81. Pr. OUAALINE Mohammed* | Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène |
| 82. Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH | Pharmacologie |

83. Pr. TAOUFIK Jamal

Chimie thérapeutique

Décembre 1992

- 84. Pr. AHALLAT Mohamed
- 85. Pr. BENOUDA Amina
- 86. Pr. BENSOUADA Adil
- 87. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
- 88. Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
- 89. Pr. CHRAIBI Chafiq
- 90. Pr. DAOUDI Rajae
- 91. Pr. DEHAYNI Mohamed*
- 92. Pr. EL HADDOURY Mohamed
- 93. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
- 94. Pr. FELLAT Rokaya
- 95. Pr. GHAFIR Driss*
- 96. Pr. JIDDANE Mohamed
- 97. Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
- 98. Pr. TAGHY Ahmed
- 99. Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie Réanimation
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

- 100. Pr. AGNAOU Lahcen
- 101. Pr. AL BAROUDI Saad
- 102. Pr. BENCHERIFA Fatiha
- 103. Pr. BENJAAFAR Noureddine
- 104. Pr. BENJELLOUN Samir
- 105. Pr. BEN RAIS Nozha
- 106. Pr. CAOUI Malika
- 107. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
- 108. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT
- 109. Pr. EL AOUAD Rajae
- 110. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
- 111. Pr. EL HASSANI My Rachid
- 112. Pr. EL IDRISSI LAMGHARI Abdennaceur
- 113. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
- 114. Pr. ERROUGANI Abdelkader
- 115. Pr. ESSAKALI Malika
- 116. Pr. ETTAYEBI Fouad
- 117. Pr. HADRI Larbi*
- 118. Pr. HASSAM Badredine
- 119. Pr. IFRINE Lahssan
- 120. Pr. JELTHI Ahmed
- 121. Pr. MAHFOUD Mustapha
- 122. Pr. MOUDENE Ahmed*
- 123. Pr. OULBACHA Said

Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Radiothérapie
Chirurgie Générale
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Cardio- Vasculaire
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Générale

124. Pr. RHRAB Brahim
125. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR
126. Pr. SLAOUI Anas

Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars1994

127. Pr. ABBAR Mohamed*
128. Pr. ABDELHAK M'barek
129. Pr. BELAIDI Halima
130. Pr. BRAHMI Rida Slimane
131. Pr. BENTAHILA Abdelali
132. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
133. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
134. Pr. CHAMI Ilham
135. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
136. Pr. EL ABBADI Najia
137. Pr. HANINE Ahmed*
138. Pr. JALIL Abdelouahed
139. Pr. LAKHDAR Amina
140. Pr. MOUANE Nezha

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

Mars1995

141. Pr. ABOUQUAL Redouane
142. Pr. AMRAOUI Mohamed
143. Pr. BAIDADA Abdelaziz
144. Pr. BARGACH Samir
145. Pr. BEDDOUCHE Amokrane*
146. Pr. BENAZZOUZ Mustapha
147. Pr. CHAARI Jilali*
148. Pr. DIMOU M'barek*
149. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
150. Pr. EL MESNAOUI Abbas
151. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
152. Pr. FERHATI Driss
153. Pr. HASSOUNI Fadil
154. Pr. HDA Abdelhamid*
155. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
156. Pr. IBRAHIMY Wafaa
157. Pr. MANSOURI Aziz
158. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
159. Pr. RZIN Abdelkader*
160. Pr. SEFIANI Abdelaziz
161. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Radiothérapie
Ophtalmologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre1996

162. Pr. AMIL Touriya*

Radiologie

163. Pr. BELKACEM Rachid
164. Pr. BELMAHI Amin
165. Pr. BOULANOVAR Abdelkrim
166. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
167. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*
168. Pr. GAOUZI Ahmed
169. Pr. MAHFOUDI M'barek*
170. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
171. Pr. MOHAMMADI Mohamed
172. Pr. MOULINE Soumaya
173. Pr. OUADGHIRI Mohamed
174. Pr. OUZEDDOUN Naima
175. Pr. ZBIR EL Mehdi*

Chirurgie Pédiatrie
Chirurgie réparatrice et plastique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Parasitologie
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumo-phtisiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre1997

176. Pr. ALAMI Mohamed Hassan
177. Pr. BEN AMAR Abdesselem
178. Pr. BEN SLIMANE Lounis
179. Pr. BIROUK Nazha
180. Pr. BOULAICH Mohamed
181. Pr. CHAOUIR Souad*
182. Pr. DERRAZ Said
183. Pr. ERREIMI Naima
184. Pr. FELLAT Nadia
185. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
186. Pr. HAIMEUR Charki*
187. Pr. KANOUNI NAWAL
188. Pr. KOUTANI Abdellatif
189. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
190. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
191. Pr. NAZI M'barek*
192. Pr. OUAHABI Hamid*
193. Pr. SAFI Lahcen*
194. Pr. TAOUFIQ Jallal
195. Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Chirurgie Générale
Urologie
Neurologie
O.R.L.
Radiologie
Neurochirurgie
Pédiatrie
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie Réanimation
Physiologie
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Cardiologie
Neurologie
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre1998

196. Pr. AFIFI RAJAA
197. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*
198. Pr. ALOUANE Mohammed*
199. Pr. BENOMAR ALI
200. Pr. BOUGTAB Abdesslam
201. Pr. ER RIHANI Hassan
202. Pr. EZZAITOUNI Fatima
203. Pr. KABBAJ Najat

Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-Laryngologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Radiologie

204. Pr. LAZRAK Khalid (M)

Traumatologie Orthopédie

Novembre1998

205. Pr. BENKIRANE Majid*

Hématologie

206. Pr. KHATOURI ALI*

Cardiologie

207. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Anatomie Pathologique

Janvier2000

208. Pr. ABID Ahmed*

Pneumophtisiologie

209. Pr. AIT OUMAR Hassan

Pédiatrie

210. Pr. BENCHERIF My Zahid

Ophtalmologie

211. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd

Pédiatrie

212. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie

213. Pr. CHAOUI Zineb

Ophtalmologie

214. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer

Chirurgie Générale

215. Pr. ECHARRAB El Mahjoub

Chirurgie Générale

216. Pr. EL FTOUH Mustapha

Pneumo-phtisiologie

217. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*

Neurochirurgie

218. Pr. EL OTMANY Azzedine

Chirurgie Générale

219. Pr. GHANNAM Rachid

Cardiologie

220. Pr. HAMMANI Lahcen

Radiologie

221. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim

Anesthésie-Réanimation

222. Pr. ISMAILI Hassane*

Traumatologie Orthopédie

223. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss

Gastro-Entérologie

224. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*

Anesthésie-Réanimation

225. Pr. TACHINANTE Rajae

Anesthésie-Réanimation

226. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Médecine Interne

Novembre2000

227. Pr. AIDI Saadia

Neurologie

228. Pr. AIT OURHROUI Mohamed

Dermatologie

229. Pr. AJANA Fatima Zohra

Gastro-Entérologie

230. Pr. BENAMR Said

Chirurgie Générale

231. Pr. BENCHEKROUN Nabiha

Ophtalmologie

232. Pr. CHERTI Mohammed

Cardiologie

233. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma

Anesthésie-Réanimation

234. Pr. EL HASSANI Amine

Pédiatrie

235. Pr. EL IDGHIRI Hassan

Oto-Rhino-Laryngologie

236. Pr. EL KHADER Khalid

Urologie

237. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*

Rhumatologie

238. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan

Endocrinologie et Maladies Métaboliques

239. Pr. HSSAIDA Rachid*

Anesthésie-Réanimation

240. Pr. LACHKAR Azzouz

Urologie

241. Pr. LAHLOU Abdou

Traumatologie Orthopédie

242. Pr. MAFTAH Mohamed*

Neurochirurgie

- 243. Pr. MAHASSINI Najat
- 244. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
- 245. Pr. NASSIH Mohamed*
- 246. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2001

- 247. Pr. ABABOU Adil
- 248. Pr. AOUD Aicha
- 249. Pr. BALKHI Hicham*
- 250. Pr. BELMEKKI Mohammed
- 251. Pr. BENABDELJIL Maria
- 252. Pr. BENAMAR Loubna
- 253. Pr. BENAMOR Jouda
- 254. Pr. BENELBARHDADI Imane
- 255. Pr. BENNANI Rajae
- 256. Pr. BENOUACHANE Thami
- 257. Pr. BENYOUSSEF Khalil
- 258. Pr. BERRADA Rachid
- 259. Pr. BEZZA Ahmed*
- 260. Pr. BOUCHIKHI IDRIS Med Larbi
- 261. Pr. BOUHOUC Rachida
- 262. Pr. BOUMDIN El Hassane*
- 263. Pr. CHAT Latifa
- 264. Pr. CHELLAOUI Mounia
- 265. Pr. DAALI Mustapha*
- 266. Pr. DRISSI Sidi Mourad*
- 267. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira
- 268. Pr. EL HIJRI Ahmed
- 269. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
- 270. Pr. EL MADHI Tarik
- 271. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
- 272. Pr. EL OUNANI Mohamed
- 273. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
- 274. Pr. ETTAIR Said
- 275. Pr. GAZZAZ Miloudi*
- 276. Pr. GOURINDA Hassan
- 277. Pr. HRORA Abdelmalek
- 278. Pr. KABBAJ Saad
- 279. Pr. KABIRI EL Hassane*
- 280. Pr. LAMRANI Moulay Omar
- 281. Pr. LEKEHAL Brahim
- 282. Pr. MAHASSIN Fattouma*
- 283. Pr. MEDARHRI Jalil
- 284. Pr. MIKDAME Mohammed*
- 285. Pr. MOHSINE Raouf

Anesthésie-Réanimation
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Rhumatologie
Anatomie
Cardiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale

286. Pr. NABIL Samira
287. Pr. NOUINI Yassine
288. Pr. OUALIM Zouhir*
289. Pr. SABBAH Farid
290. Pr. SEFIANI Yasser
291. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
292. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Gynécologie Obstétrique
Urologie
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie
Urologie

Décembre 2002

293. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
294. Pr. AMEUR Ahmed *
295. Pr. AMRI Rachida
296. Pr. AOURARH Aziz*
297. Pr. BAMOU Youssef *
298. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
299. Pr. BENBOUAZZA Karima
300. Pr. BENZEKRI Laila
301. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
302. Pr. BERNOUSSI Zakiya
303. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
304. Pr. CHOHO Abdelkrim *
305. Pr. CHKIRATE Bouchra
306. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
307. Pr. EL ALJ Haj Ahmed
308. Pr. EL BARNOUSSI Leila
309. Pr. EL HAOURI Mohamed *
310. Pr. EL MANSARI Omar*
311. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
312. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
313. Pr. HADDOUR Leila
314. Pr. HAJJI Zakia
315. Pr. IKEN Ali
316. Pr. ISMAEL Farid
317. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
318. Pr. KRIOULE Yamina
319. Pr. LAGHMARI Mina
320. Pr. MABROUK Hfid*
321. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
322. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
323. Pr. MOUSTAINE My Rachid
324. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
325. Pr. OUJILAL Abdelilah
326. Pr. RACHID Khalid *
327. Pr. RAISS Mohamed
328. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Rhumatologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Gynécologie Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie

- 329. Pr. RHOU Hakima
- 330. Pr. SIAH Samir *
- 331. Pr. THIMOU Amal
- 332. Pr. ZENTAR Aziz*
- 333. Pr. ZRARA Ibtisam*

Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

PROFESSEURSAGREGES:

Janvier2004

- 334. Pr. ABDELLAH El Hassan
- 335. Pr. AMRANI Mariam
- 336. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
- 337. Pr. BENKIRANE Ahmed*
- 338. Pr. BENRAMDANE Larbi*
- 339. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
- 340. Pr. BOULAADAS Malik
- 341. Pr. BOURAZZA Ahmed*
- 342. Pr. CHAGAR Belkacem*
- 343. Pr. CHERRADI Nadia
- 344. Pr. EL FENNI Jamal*
- 345. Pr. EL HANCHI ZAKI
- 346. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
- 347. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
- 348. Pr. HACHI Hafid
- 349. Pr. JABOUIRIK Fatima
- 350. Pr. KARMANE Abdelouahed
- 351. Pr. KHABOUZE Samira
- 352. Pr. KHARMAZ Mohamed
- 353. Pr. LEZREK Mohammed*
- 354. Pr. MOUGHIL Said
- 355. Pr. NAOUMI Asmae*
- 356. Pr. SAADI Nozha
- 357. Pr. SASSENOU ISMAIL*
- 358. Pr. TARIB Abdelilah*
- 359. Pr. TIJAMI Fouad
- 360. Pr. ZARZUR Jamila

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

Janvier2005

- 361. Pr. ABBASSI Abdellah
- 362. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
- 363. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
- 364. Pr. ALLALI Fadoua
- 365. Pr. AMAR Yamama
- 366. Pr. AMAZOUZI Abdellah
- 367. Pr. AZIZ Noureddine*

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Néphrologie
Ophtalmologie
Radiologie

368. Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
369. Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
370. Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
371. Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie
372. Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
373. Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
374. Pr. BOUKLATA Salwa	Radiologie
375. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
376. Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
377. Pr. EL HAMZAOUI Sakina	Microbiologie
378. Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
379. Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
380. Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
381. Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
382. Pr. KENDOOUSSI Mohamed*	Cardiologie
383. Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
384. Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
385. Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
386. Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
387. Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
388. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam	Ophtalmologie
389. Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

AVRIL2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
424. Pr. AFIFI Yasser	Dermatologie
425. Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra	Dermatologie
427 Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
428. Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
429 Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432. Pr. CHEIKHAOUI Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
434. Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435. Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436. Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
437. Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
439. Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
441 Pr. IDRIS LAHLOU Amine	Microbiologie
442. Pr. JROUNDI Laila	Radiologie

443. Pr. KARMOUNI Tariq
 444. Pr. KILI Amina
 445. Pr. KISRA Hassan
 446. Pr. KISRA Mounir
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 450. Pr. MANSOURI Hamid*
 451. Pr. NAZIH Naoual
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 455. Pr. SEFIANI Sana
 456. Pr. SOUALHI Mouna
 457. Pr. TELLAL Saida*
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila
 459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
 462. Pr. BAITE Abdelouahed *
 463. Pr. TOUATI Zakia
 464. Pr. OUZZIF Ez zohra*
 465. Pr. BALOUCH Lhousaine *
 466. Pr. SELKANE Chakir *
 467. Pr. EL BEKKALI Youssef *
 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
 469. Pr. EL ABSI Mohamed
 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
 471. Pr. ACHOUR Abdessamad*
 472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 473. Pr. GHARIB Noureddine
 474. Pr. TABERKANET Mustafa *
 475. Pr. ISMAILI Nadia
 476. Pr. MASRAR Azlarab
 477. Pr. RABHI Monsef *
 478. Pr. MRABET Mustapha *
 479. Pr. SEKHSOKH Yessine *
 480. Pr. SEFFAR Myriame
 481. Pr. LOUZI Lhoussain *
 482. Pr. MRANI Saad *
 483. Pr. GANA Rachid

Anatomie pathologique
 Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie
 Biochimie
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie plastique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Dermatologie
 Hématologie biologique
 Médecine interne
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Virologie
 Neuro chirurgie

484. Pr. ICHOU Mohamed *
 485. Pr. TACHFOUTI Samira
 486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 487. Pr. MELLAL Zakaria
 488. Pr. AMMAR Haddou *
 489. Pr. AOUI Sarra
 490. Pr. TLIGUI Houssain
 491. Pr. MOUTAJ Redouane *
 492. Pr. ACHACHI Leila
 493. Pr. MARC Karima
 494. Pr. BENZIANE Hamid *
 495. Pr. CHERKAOUI Naoual *
 496. Pr. EL OMARI Fatima
 497. Pr. MAHI Mohamed *
 498. Pr. RADOUANE Bouchaib*
 499. Pr. KEBDANI Tayeb
 500. Pr. SIFAT Hassan *
 501. Pr. HADADI Khalid *
 502. Pr. ABIDI Khalid
 503. Pr. MADANI Naoufel
 504. Pr. TANANE Mansour *
 505. Pr. AMHAJJI Larbi *

Oncologie médicale
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 ORL
 Parasitologie
 Parasitologie
 Parasitologie
 Pneumo phtisiologie
 Pneumo phtisiologie
 Pharmacie clinique
 Pharmacie galénique
 Psychiatrie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Réanimation médicale
 Réanimation médicale
 Traumatologie orthopédie
 Traumatologie orthopédie

Mars2009

Pr. BJIJOU Younes
 Pr. AZENDOUR Hicham *
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BOUHSAIN Sanae *
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. LAMSAOURI Jamal *
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
 Pr. BOUNAIM Ahmed *
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. CHTATA Hassan Toufik *
 Pr. BOUI Mohammed *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. ABOUZAHIR Ali*

Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie
 Cardiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Dermatologie
 Gastro-entérologie
 Gynécologie obstétrique
 Hématologie biologique
 Hématologie biologique
 Hématologie clinique
 Médecine interne

Pr. ENNIBI Khalid *
 Pr. EL OUENNASS Mostapha
 Pr. ZOUHAIR Said*
 Pr. L'kassimi Hachemi*
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AGADR Aomar *
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. BASSOU Driss *
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
 Pr. KADI Said *

Médecine interne
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Neuro-chirurgie
 Neurologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pneumo-phtisiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Rhumatologie
 Traumatologie orthopédique
 Traumatologie orthopédique

Octobre2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. CHERRADI Ghizlan
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. KANOUNI Lamya
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. BOUSSIF Mohamed*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. RAISSOUNI Zakaria*
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. LEZREK Mounir
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. ZOUAIDIA Fouad
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. CHADLI Mariama*

Médecine interne
 Gastro entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie réanimation
 Radiothérapie
 Radiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Médecine aérologique
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Chirurgie pédiatrique
 Urologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Ophtalmologie
 Hématologie
 Anatomie pathologique
 Anatomie pathologique
 Physiologie
 Biochimie chimie
 Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES
PROFESSEURS

- | | |
|-------------------------------------|--|
| 1. Pr. ABOUDRAR Saadia | Physiologie |
| 2. Pr. ALAMI OUHABI Naima | Biochimie |
| 3. Pr. ALAOUI KATIM | Pharmacologie |
| 4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma | Histologie-Embryologie |
| 5. Pr. ANSAR M'hammed | Chimie Organique et Pharmacie Chimique |
| 6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz | Applications Pharmaceutiques |
| 7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed | Génétique Humaine |
| 8. Pr. BOURJOUANE Mohamed | Microbiologie |
| 9. Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia | Biochimie |
| 10. Pr. DAKKA Taoufiq | Physiologie |
| 11. Pr. DRAOUI Mustapha | Chimie Analytique |
| 12. Pr. EL GUESSABI Lahcen | Pharmacognosie |
| 13. Pr. ETTAIB Abdelkader | Zootchnie |
| 14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbas | Pharmacologie |
| 15. Pr. HMAMOUCHE Mohamed | Chimie Organique |
| 16. Pr. IBRAHIMI Azeddine | |
| 17. Pr. KABBAJ Ouafae | Biochimie |
| 18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine | Biologie |
| 19. Pr. REDHA Ahlam | Biochimie |
| 20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med | Chimie Organique |
| 21. Pr. TOUATI Driss | Pharmacognosie |
| 22. Pr. ZAHIDI Ahmed | Pharmacologie |
| 23. Pr. ZELLOU Amina | Chimie Organique |

*** *Enseignants Militaires***



Dédicaces

Toutes les lettres

Ne sauraient trouver les mots qu'il faut....

*Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,
l'amour, le respect, la reconnaissance...*

Aussi, c'est tout simplement que...

✿ Je dédie cette thèse à.... ✍



A Allah

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenu

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde

A MES TRÈS CHÈRES PARENTS :

Pour votre inéluctable patience et pour tous les efforts que vous avez consenti pour mon éducation et mon bien être.

Rien au monde ne pourrait compenser les sacrifices que vous avez enduré durant mes longues années d'études.

C'est grâce à ALLAH puis à vous que je suis devenue ce que je suis aujourd'hui.

Puisse ALLAH m'aider pour vous rendre un peu soit-il de ce que vous m'avez donné.

Puisse ALLAH vous accorder sante, bonheur et longue vie.

A mes êtres chers, je vous témoigne mon profond amour et mes respects les plus dévoués.

*A MA CHÈRE SŒUR HIND ET MES CHERS FRÈRES :
AHMED AMINE, SOUFLANE ET FAHD.*

*Je ne peux exprimer à travers ces lignes tous mes sentiments
d'amour et de tendresse envers vous.*

*Je vous remercie d'avoir toujours été à mes côtés et j'espère que
vous trouverez dans cette thèse l'expression de mon grand affection pour
vous.*

*Que dieu vous protège et consolide les liens sacrés qui nous
unissent.*

A MES TRÈS CHERS GRANTS-PARENTS :

Aucune dédicace ne saurait exprimer tout ce que je ressens pour vous. Je vous remercie pour tout le soutien exemplaire et l'amour exceptionnel que vous me portez depuis mon enfance et j'espère que votre bénédiction m'accompagne toujours.

Puisse ALLAH vous accorder sante, bonheur et longue vie.

A MA CHÈRE BELLE-SŒUR NADIA.

*J'espère que tu trouves à travers ce travail l'expression de ma
profonde gratitude pour ton soutien, tes encouragements et ton affection
et qu'il soit le témoin de mes sentiments sincères et de mes vœux de
santé et de bonheur pour toi ainsi que ta famille.*

Que dieu te protège et consolide les liens sacrés qui nous unissent.

MES CHÈRES COPINES, AMIS ET COLLEÈGUES :

Aucun mot ne saurait exprimer mes sentiments de considération et de reconnaissance envers votre soutien et vos encouragements le long de mes études.

Vous avez toujours donné l'exemple des amis attentifs et fidèles, et des camarades serviables et marrants.

Je vous souhaite santé, bonheur et prospérité.

A tous ceux qui me sont cher et que j'ai omis de citer.

*A tous ceux qui ont pour mission cette tâche de soulager
l'être humain et d'essayer de lui procurer le bien-être
physique, psychique et social.*



A notre maître, Rapporteur de thèse Monsieur le Professeur

Mohammed El amine BOUHAFS

Professeur agrégé de chirurgie pédiatrique.

Nous avons eu le privilège de travailler parmi votre équipe et d'apprécier vos qualités et vos valeurs.

Votre sérieux, votre compétence et votre sens du devoir nous ont énormément marqués.

Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération et notre profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et humaines.

Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner notre profonde gratitude.

A notre maitre, Président de thèse, Monsieur le Professeur

Hassan AIT OUAMAR

Professeur de néphrologie pédiatrique.

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant la présidence de notre jury de thèse.

Votre culture scientifique, votre compétence et vos qualités humaines ont suscité en nous une grande admiration, et sont pour vos élèves un exemple à suivre.

Veuillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et notre profond respect.

À notre maître et Juge de thèse, Monsieur le professeur

Saïd ETTAIR

Professeur de pédiatrie.

*Nous avons le privilège et l'honneur de vous avoir parmi les
membres de notre jury.*

*Veillez accepter nos remerciements et notre admiration pour
vos qualités d'enseignant et votre compétence.*

A notre maître et juge de thèse Mr le professeur

Mohammed MALIH

Professeur de pédiatrie.

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en
acceptant de juger ce travail.*

*Veillez accepter, maître, l'expression de notre profond respect
et de notre reconnaissance.*

A notre maître et juge de thèse Mr. le professeur

Mohammed Anouar DENDANE

Professeur de chirurgie pédiatrique.

*C'est pour nous un immense privilège de vous voir accepter de
juger ce travail.*

*Veuillez croire cher maître à notre très haute considération et
notre profond respect.*

SOMMAIRE

Partie théorique :	4
---------------------------	----------

Introduction	5
---------------------	----------

I. Rappel anatomique	6
II. Rappel embryologique	14
III. Hypothèses étiopathogéniques	24
IV. Les découvertes échographiques prénatales de la vessie :	33
V. Classification, diagnostic et traitement des anomalies congénitales de la vessie	34

Matériels et Méthodes :	53
--------------------------------	-----------

I- Les variantes exceptionnelles du complexe extrophie- épispadias	54
II- les diverticules de la vessie	58
III- les duplications et cloisonnements de la vessie :	63

Résultats	67
------------------	-----------

I- Les variantes exceptionnelles du complexe extrophie- épispadias	68
II- les diverticules de la vessie	71
III- les duplications et cloisonnements de la vessie :	76

Discussion 76

I- Les variantes exceptionnelles du complexe extrophie-épispadias.....	77
1. Epidémiologie.....	77
2. Etiopathogénie.....	77
3. Anatomie-pathologique.....	81
4. Diagnostic.....	84
5. Traitement.....	89
A- Chirurgie de reconstruction.....	89
B- Chirurgie des dérivations	99
C- La génitoplastie.....	99
D- Récupération de la continence	100
E- Traitement de malformations associées.....	102
F- Particularités des variantes rares du CEE.....	104
6. Evolution.....	109
II- les diverticules de la vessie	111
A- Epidémiologie.....	111
B- Diagnostic.....	112
C- Diagnostic différentiel	124
D- Traitement.....	126
E- Evolution	139
III- les duplications et cloisonnements de la vessie :.....	140
A- Epidémiologie	140
B- Définitions	140
C- Les différentes classifications proposées.....	154

D- Diagnostic	156
E- Les complications	160
F- Diagnostic différentiel.....	161
G- Traitement.....	164
 Conclusion.....	 170
Bibliographie.....	172
Résumés.....	180

Partie Théorique

INTRODUCTION :

Bien que les malformations de la voie urogénitale soient parmi les malformations prénatales le plus généralement diagnostiquées et bien que la première description précise d'une malformation vésicale semble dater du xvii^e siècle, elles ne font l'objet, dans la littérature actuelle, que de cas cliniques sporadiques ou de séries très limitées, ce qui confirme une réputation établie de rareté et donc une incidence basse. De plus, les malformations de la vessie sont souvent une réaction de l'obstruction infra vésicale ou la partie d'un trouble plus grave plutôt qu'une vraie malformation structurelle isolée. Les malformations de la vessie peuvent être sévères, et peuvent être à l'origine d'une rétention urinaire, une incontinence urinaire ou même à une insuffisance rénale. Ces anomalies peuvent être détectées prénatalement ou postnatalement par l'utilisation de l'échographie, mais souvent il faut exiger des techniques modernes d'exploration radio-endoscopique pour un diagnostic certain. Le diagnostic anténatal, l'examen attentif des organes génitaux externes du nouveau-né, l'exploration systématique de tout complexe malformatif et l'apport de l'échographie doivent conduire à la détection précoce de la très grande majorité des cas.

La vessie malformée est le seul dénominateur commun d'un groupe très hétérogène tant du point de vue anatomique que fonctionnel. Elle peut être congénitalement extrophique, dupliquée, cloisonnée, en sablier, communicante avec le vagin, agénésique ou siège de diverticules congénitaux sans oublier les anomalies de l'ouraque. La prise en charge dépend de chaque cas ainsi que du retentissement sur les voies urinaires supérieures et/ou sur la continence, et fait appel à toutes les techniques ouvertes ou endoscopiques de la chirurgie vésicale.

Le but de notre travail est de mettre l'accent sur l'origine embryologique, le diagnostic et des options de traitement actuelles pour ces entités différentes. Nous rapportons une étude de 3 séries différentes des malformations vésicales rares : une série de 11 cas de diverticules congénitaux, une série de 5 cas des variantes exceptionnelles du complexe extrophie-épispadias et une série de deux cas de cloisonnements vésicaux et un cas d'une duplication vésicale.

Rappel anatomique

A. Architecture :

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

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

a) corps ou vessie mobile :

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

i. Le plan interne :

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

Lorsque le détrusor est hypertrophié ces faisceaux longitudinaux et circulaires font saillie sous la muqueuse, réalisant l'aspect de vessie de lutte.

ii. Le plan moyen :

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

iii. Le plan externe :

Le plan musculaire externe est formé de fibres longitudinales siégeant surtout sur les faces antérieure et postérieure de la vessie : ce plan est mince latéralement. Le faisceau longitudinal antérieur s'étend de l'ouraque à l'angle vésico-urétral ou vésico-prostatique. Le faisceau

longitudinal postérieur, plus large, est constitué d'une portion médiane inter-urétérale bien individualisée au tiers inférieur, qui passe entre les deux uretères, et de portions latérales situées en dehors de l'abouchement des uretères dans la vessie. Les portions latérales du faisceau longitudinal postérieur sont à l'origine d'anses qui enserrant le col vésical.

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

b) la base

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

Le trigone vésical est constitué de deux couches.

1. Trigone superficiel

Est constitué d'un contingent horizontal de fibres qui se dirigent vers l'orifice urétéral controlatéral pour former la base du trigone superficiel : c'est la barre inter-urétérale de Mercier, les contingents supéro-externes de ces fibres forment les côtés de l'éventail qui limite latéralement le trigone. Les fibres du trigone superficiel se réunissent au niveau du col vésical et s'engagent par l'orifice cervical dans l'urètre. Chez l'homme, elles glissent à la face postérieure de l'urètre prostatique, descendent pour s'insérer avec les fibres musculaires des canaux éjaculateurs au niveau du veru montanum. Chez la femme, ces fibres urétérales participent aussi à la musculature de la paroi postérieure de l'urètre où elles s'insèrent. En se contractant au cours de la miction ces fibres ouvrent le col vésical et s'opposent au reflux urétéral.

2. Trigone profond

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

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

B. La vascularisation de la vessie :

1) La vascularisation artérielle :

La vascularisation artérielle provient de trois pédicules:

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

2) La vascularisation veineuse :

Les veines efférentes se groupent en trois pédicules:

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

3) La vascularisation lymphatique :

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

C. **L'innervation de la vessie :**

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

D. **Les moyens de fixité**

Les moyens de fixité sont représentés par :

- Le fascia vésical : formé par :
 - Fascia ombilico-prévésical, en avant.
 - Fascia rétro-vésical (aponévrose prostatopéritonéale de Denonvilliers), en arrière. Il englobe les vésicules séminales, les canaux déférents et l'uretère chez l'homme et contient l'uretère chez la femme.
- Ligaments :
 - Ligament ombilical médian : tendu entre l'ombilic et l'apex vésical.
 - Ligaments vésicaux antérieurs : pubo-vésicaux chez la femme et pubo-prostatiques chez l'homme.
 - Ligaments vésicaux latéraux.
 - Ligaments génito-sacraux (chez l'homme) : relie le fascia rétro-vésical au sacrum et rectum.
 - Ligaments vésico-utérins (chez la femme) :

- Plancher pelvien
- Vagin (chez la femme).

E. Les Rapports de la vessie :

- Vessie vide :

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

❖ **Face supérieure ;**

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

❖ **Face antéro-inférieure**

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

✓ Ligaments pubo-vésicaux :

Ces ligaments, de largeur variable, sont bien limités en dedans par une dépression médiane dans laquelle chemine la veine antérieure de la vessie. Epais à leur origine sur la face antérieure de la vessie où ils naissent unis l'un à l'autre, ils se rétrécissent vers leur insertion

pubienne. Ces ligaments pubo-vésicaux sont constitués de fibres musculaires lisses d'origine vésicale. Ils masquent les volumineuses veines préprostatiques. Il n'existe pas de plan de clivage entre ces ligaments pubo-vésicaux et les veines préprostatiques.

✓ Espace prévésical de Retzius

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

❖ **Face postéro-inférieure ou base de la vessie:**

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

✓ Chez l'homme:

On peut distinguer trois segments :

- un segment inférieur prostatique où la base de la vessie répond à la face supérieure de la prostate et lui est unie par un tissu cellulaire assez serré, traversé par de nombreuses veines.
- un segment moyen spermatique qui répond aux vésicules séminales, aux ampoules déférentielles, aux uretères qui s'insinuent entre la paroi vésicale et les vésicules séminales. La

base de la vessie est séparée de la face antérieure des vésicules séminales par un tissu membraneux fibro-musculaire dont l'ouverture permet de les cliver de la face postérieure de la vessie et des uretères.

- un segment supérieur péritonéal : le péritoine recouvre la partie supérieure de la base de la vessie puis descend sur la partie supérieure des ampoules différentielles et des vésicules séminales. Le péritoine se réfléchit en arrière sur la face antérieure du rectum en formant le cul-de-sac de Douglas dont le fond est à 1, 5 cm au- dessous de la base de la prostate. Le péritoine du cul-de-sac de Douglas se décolle sans difficulté de la face postérieure de la vessie, des vésicules séminales, des déférents et du rectum. Il existe entre la face antérieure du rectum et la face postérieure des vésicules séminales et du déférent un espace facilement décollable qui conduit à la face postérieure de la prostate et, en dessous d'elle, à la face postérieure de l'urètre membraneux.

✓ Chez la femme :

Le tiers supérieur de la base répond à la partie sus-vaginale du col de l'utérus par l'intermédiaire d'un tissu cellulaire assez lâche dont le clivage est aisé. Les deux tiers inférieurs de la vessie répondent à la face antérieure du vagin. L'uretère passe au niveau de l'insertion du vagin sur l'utérus, il passe en avant du vagin auquel il est uni par du tissu conjonctif et il atteint la vessie au niveau du cul-de-sac vaginal antérieur. Dans cette partie supérieure, vessie et vagin sont aisément séparables. Plus bas, le tissu conjonctif unissant vessie, urètre et vagin, devient dense, ce tissu est alors décrit sous le nom de fascia de Halban.

❖ **Bords et sommet :**

✓ Bords latéraux :

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

✓ Bord postérieur

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

✓ Sommet de la vessie

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

• **Vessie pleine :**

La vessie pleine entre en contact avec la paroi abdominale antérieure entre les deux régions inguinales par l'intermédiaire de l'espace prévésical de Retzius. A mesure que la vessie se remplit, le cul-de-sac péritonéal, compris entre le péritoine pariétal antérieur qui descend derrière l'ouraque et les artères ombilicales, et le péritoine du dôme vésical remonte jusqu'à 3 cm au-dessus de la symphyse pubienne. Cette ascension de la face supérieure de la vessie lui fait prendre un contact direct avec la paroi abdominale antérieure, sans interposition de péritoine ni d'anse intestinale, ce qui explique que l'on puisse facilement ponctionner la vessie en passant son cathéter au ras de la symphyse pubienne quand la vessie est réellement distendue.

Rappel embryologique

A. Les feuillets primitifs

i. L'embryon didermique

Au 8^{ème} jour de vie embryonnaire, la masse cellulaire interne ou embryoblaste s'aplatit et se différencie en deux couches cellulaires distinctes :

+la couche germinale endoblastique ou endoderme embryonnaire.

+la couche germinale épiblastique ou épiblaste embryonnaire.

Ces deux couches forment le disque embryonnaire didermique. La cavité amniotique se creuse sur le versant épiblastique et le lécithocèle primaire (ou sac vitellin primitif) borde le versant endodermique de l'embryon. Vers le 13^{ème} jour, un épaississement apparaît au bord du disque embryonnaire, coté endodermique : c'est la plaque prochordale dont la position définit le pôle céphalique de l'embryon.

ii. La gastrulation et l'embryon tridermique

A la fin de la 2^{ème} semaine, une ligne apparaît à l'extrémité caudale de la face dorsale (épiblastique) de l'embryon et s'allonge en direction du pôle céphalique. L'extrémité crâniale de cette ligne primitive forme un renflement, le nœud de Hensen ; cette ligne se déprime en un sillon qui se creuse et s'allonge vers l'avant.

Au 16^{ème} jour du développement, les cellules de l'épiblaste s'invaginent dans cette gouttière et migrent vers l'intérieur de l'embryon pour former une couche tissulaire entre l'épiblaste et l'endoderme (Figure 01). L'épiblaste prend alors le nom d'ectoderme embryonnaire. La gastrulation correspond à la mise en place de ce troisième feuillet embryonnaire, le mésoderme intra-embryonnaire ou mésoblaste [1].

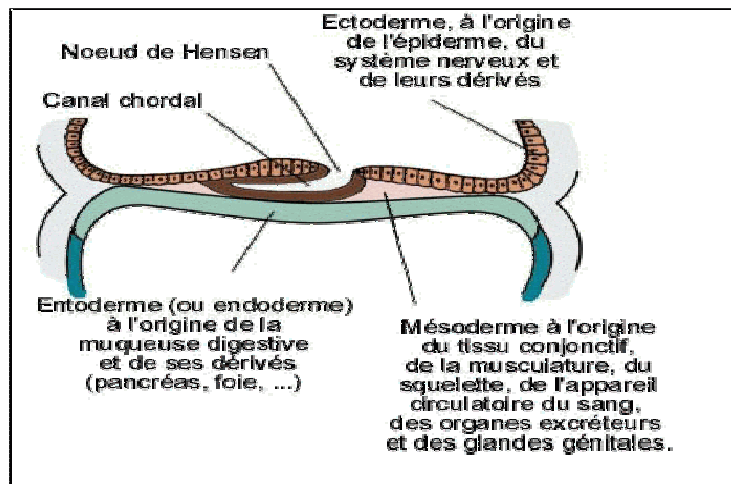


Figure01 : La gastrulation

De façon concomitante, des cellules migrent du nœud de Hensen vers le pôle crânial. Elles forment un cordon médian en doigt de gant, le processus notochordal, entre l'ectoderme et l'endoderme, pour atteindre la plaque prochordale. Cette plaque adhère à l'ectoderme et les deux tissus unis forment la membrane pharyngienne. Lorsque le troisième feuillet est en place, la ligne primitive régresse, laissant un renflement en avant de la membrane cloacale : le bourgeon caudal.

Pendant la mise en place des feuilletts primitifs, le mésenchyme extra-embryonnaire se clive et se tasse autour d'une cavité latérale nouvellement formée, le cœlome extra-embryonnaire.

iii. Le mésoderme infra-embryonnaire

L'embryon est donc au stade tridermique, avec un pôle céphalique, un pôle caudal et un axe médian [2]. Vers le 18^e jour, le mésoderme intra-embryonnaire sépare l'ectoderme de l'endoderme partout sauf :

- +au pôle crânial, au niveau de la membrane pharyngienne
- +au pôle caudal, au niveau de la membrane cloacale
- +sur la ligne médiane, en avant du nœud de Hensen, le long du processus notochordal.

Au cours de la 3^e semaine du développement embryonnaire, le mésoblaste se divise en trois zones de part et d'autre du futur rachis :

- +Le mésoderme para-axial en dedans, qui se segmentera en somites.

+Le mésoderme latéral en dehors, au sein duquel se développera le cœlome intra-embryonnaire, future cavité intra-abdominale (cavité péritonéale) et intra-thoracique (cavité pleurale)

+Le mésoderme intermédiaire ou cordon néphrogène se situe entre les deux.

Chaque feuillet embryonnaire se continue avec le feuillet extra-embryonnaire correspondant : l'ectoderme avec le revêtement de la cavité amniotique, l'endoderme avec celui du lécithocèle, le mésoblaste latéral avec le mésenchyme du cœlome extra-embryonnaire. Le clivage commencé en dehors de l'embryon, au sein du mésenchyme extra-embryonnaire se poursuit au niveau du mésoblaste des lames latérales pour constituer une cavité, le cœlome intra-embryonnaire, en continuité avec le cœlome extra-embryonnaire. Les lames latérales sont dédoublées en un feuillet dorsal, la somatopleure au contact de l'ectoderme, un feuillet ventral, la splanchnopleure, au contact de l'endoderme.

Le mésoderme, issu de l'ectoderme, donnera naissance au système urinaire, aux gonades et aux canaux génitaux ainsi que leurs glandes accessoires, au squelette, aux muscles lisses et striés, aux systèmes circulatoires cardio-vasculaire et lymphatique, à la rate, aux corticosurrénales, aux séreuses, au derme... L'endoderme donnera naissance à l'épithélium de la vessie et de l'urètre, des tractus digestif et respiratoire, aux parenchymes hépatique, pancréatique, rénal, thymique, thyroïdien... L'ectoderme est à l'origine de tout le tissu nerveux, de la rétine, de l'épiderme, des glandes mammaires, etc.

iv. Notochorde et allantoïde

Le notochorde est un tube cellulaire qui se développe à partir du processus notochordal et forme le premier axe longitudinal médian de l'embryon. Il est visible sur toute la longueur de l'embryon et autour de lui s'organiseront des concentrations cellulaires, ébauches des futurs corps vertébraux. Le plancher du processus notochordal fusionne avec l'endoderme sous-jacent puis la partie fusionnée dégénère et disparaît. Il reste une plaque rainurée, la plaque chordale qui va se replier sur elle-même à partir de son extrémité crâniale et former un cordon dense, tandis que l'endoderme retrouve son intégrité.

L'allantoïde apparaît vers le 15^{ème} jour. C'est un diverticule issu de la paroi caudale du sac vitellin, au voisinage du bord du disque embryonnaire. Ce diverticule allantoïdien s'enfonce dans le mésenchyme extra-embryonnaire et s'accole au chorion. Son rôle sera important dans la constitution de la vessie, des vaisseaux ombilicaux et des cellules germinales.

B. Délimitation et plicature de l'Embryon

Le disque aplati se transforme en un embryon "fermé" à partir du 20^e jour. Cela est dû à l'importante croissance dorsale de l'embryon qui entraîne une plicature longitudinale et transversale. A l'issue de ce processus, les bords du disque, qui restent relativement fixes, se retrouvent ventralement, entraînant dans l'embryon les éléments qui étaient en périphérie : allantoïde, lécihocèle primaire (futur intestin postérieur), aire cardiogénique ...

La membrane cloacale, qui était sur un plan horizontal, bascule vers la face ventrale de l'embryon et le bourgeon caudal, primitivement placé devant la membrane caudale, se retrouve derrière elle.

L'inflexion de l'extrémité caudale de l'embryon entraîne le diverticule allantoïdien vers la paroi ventrale de l'intestin postérieur. Lors du clivage de la lame latérale, l'allantoïde se trouve englobé dans le mésenchyme de la somatopleure. Il se trouve donc situé à l'intérieur du feuillet superficiel du plissement caudal. La réflexion de la somatopleure de l'allantoïde sur la splanchnopleure de l'intestin postérieur se fait au fond du diverticule caudal du cœlome; elle s'épaissira pour former l'éperon périnéal de Tourneux, élément essentiel lors du cloisonnement du cloaque.

L'évolution de l'appendice caudal, né du bourgeon caudal, réunit dans la "queue" de l'embryon un tube neural non fermé, l'intestin post-anal et un axe mésoblastique segmenté en somites caudaux. Les phénomènes de régression de l'appendice caudal commencent au moment du cloisonnement du cloaque. Cette régression est particulièrement délicate et toute anomalie entre le 23^{ème} et le 26^{ème} jour provoquera un vaste éventail de manifestations cliniques allant du syndrome de régression caudale (agénésies complètes ou partielles, atrésies ou fusions d'organes) au syndrome de duplication caudale [3].

C. Les structures urinaires primitives

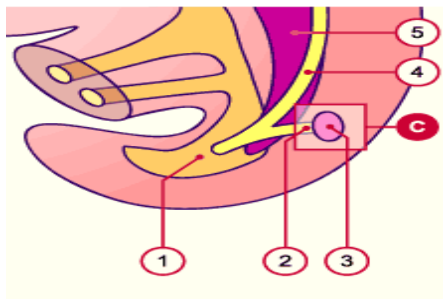


Figure 02 : Le cordon néphrogène

1	cloaque
2	bourgeon urétéral
3	blastème métanéphrogène
2+3	métanéphros
4	canal de Wolff
5	cordon néphrogène
4+5	mésonéphros

Le mésoderme intermédiaire ou cordon

néphrogène (Figure 02) est à l'origine des structures néphrotiques, de portions des gonades et des canaux génitaux masculins. Les appareils urinaires et génitaux aboutissent en un premier temps à une cavité commune avec l'intestin primitif, le cloaque obturé par la membrane cloacale. Dès le 18^e jour de vie embryonnaire, le cordon néphrogène subit une segmentation métamérique et une différenciation progressant dans le sens crânio-caudal. Trois systèmes rénaux se développent successivement :

a. Le pronéphros

Au niveau cervical de l'embryon de trois semaines, le cordon néphrogène se métamérise et se différencie en 5 à 7 paires de vésicules néphrotomiales, non fonctionnelles et d'involution rapide. Ce premier système rénal disparaît complètement.

b. Le mésonéphros

Au niveau dorsolombaire, le cordon néphrogène se métamérise dès le début de la 4^e semaine en vésicules néphrotomiales, de part et d'autre de l'axe embryonnaire. Les vésicules s'allongent ensuite en tubules mésonéphrotiques. Le premier tubule (en position crâniale) croît en direction caudale, parallèlement au mésonéphros, et va se jeter dans la paroi postérieure du sinus urogénital. Il constitue le canal de Wolff. Les autres tubules continuent à s'allonger transversalement ; ils s'organisent en chambres glomérulaires à leur partie interne et s'abouchent au canal de Wolff à leur partie externe.

Ce rein primitif est provisoirement fonctionnel. Vers la fin du 2^e mois, le mésonéphros commence à régresser puis disparaît presque complètement chez la fille. Le canal de Wolff induit auparavant la formation du canal paramésonéphrotique de Müller qui constituera le tractus génital féminin, des trompes jusqu'au tiers supérieur du vagin. Chez le garçon, quelques tubules constitueront les voies génitales, des cônes efférents jusqu'au canal éjaculateur. Dans les deux sexes, la portion caudale du canal de Wolff donne naissance au bourgeon urétéral et entre dans la constitution du trigone vésical.

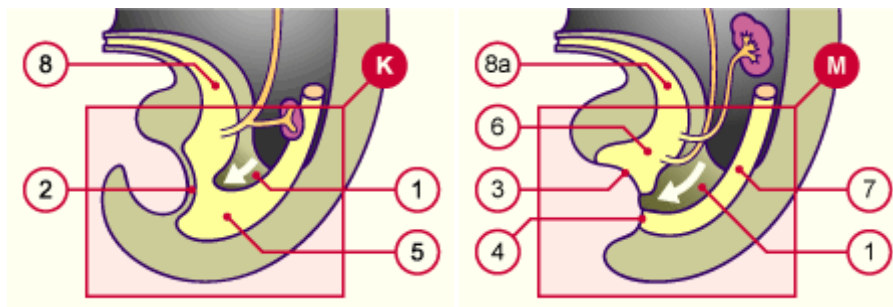
c. *Le métanéphros*

Au niveau lombo-sacré, le cordon néphrogène ne se métamérise pas et forme une masse cellulaire dense, le blastème métanéphrogène, ébauche du rein définitif.

D. **Évolution des voies urinaires inférieures**

a. **Le sinus urogénital**

A la fin de la 5^e semaine, un septum mésenchymateux, appelé également éperon ou repli de Tourneux, issu de la voûte du cloaque, s'allonge en direction de la membrane cloacale (Figure03). Il est rejoint latéralement par deux replis mésodermiques latéraux, les replis urorectaux de Rathke. La fusion de ces trois éléments isole le sinus uro-génital en avant, du canal anorectal en arrière. Vers la 8^{ème} semaine, ce septum uro-rectal atteindra la membrane cloacale, la divisant en membrane uro-génitale allongée en avant et en membrane anale arrondie en arrière. Le sinus uro-génital se prolonge par l'allantoïde à sa partie supérieure. Le tube digestif et l'axe urinaire sont désormais séparés.



1 Septum urorectal	3 orifice urogénital
2 membrane cloacale	4 orifice anal
5 cloaque	6 sinus urogénital ventral
8 allantoïde	7 rectum
	8a vessie en formation

Figure03: Le cloisonnement du cloaque

Une autre théorie du cloisonnement a été développée : une lame entoblastique cloacale issue du tubercule cloacal s'unit à l'éperon de Tourneux. Dans cette hypothèse, la membrane cloacale entière devient membrane anale et la vacuolisation ultérieure de la lame entoblastique forme la partie inférieure et élargie du sinus uro- génital et sa membrane.

On distingue deux zones dans le sinus uro-génital, déterminées par le niveau de l'abouchement des canaux mésonéphrotiques de Wolff :

- Une zone urinaire, à sa partie supérieure, qui se prolonge par l'allantoïde. Cette zone donnera la vessie, le début de l'urètre prostatique chez l'homme et la quasi-totalité de l'urètre chez la femme.
- Une zone génitale, au-dessous de l'abouchement des canaux de Wolff, qui constituera la fin de l'urètre prostatique, l'urètre membraneux et pénien et la prostate. Dans le sexe féminin, cette zone deviendra le vestibule vulvo-vaginal.

b. La vessie

C'est pendant l'isolement du sinus uro-génital que les canaux mésonéphrotiques de Wolff s'allongent vers l'extrémité caudale de l'embryon puis s'abouchent à la face postérieure de la future vessie (Figure 04). Chaque canal émet un bourgeon diverticulaire, le bourgeon urétéral, qui croît vers l'arrière puis en direction crâniale, vers le blastème métanéphrogène.

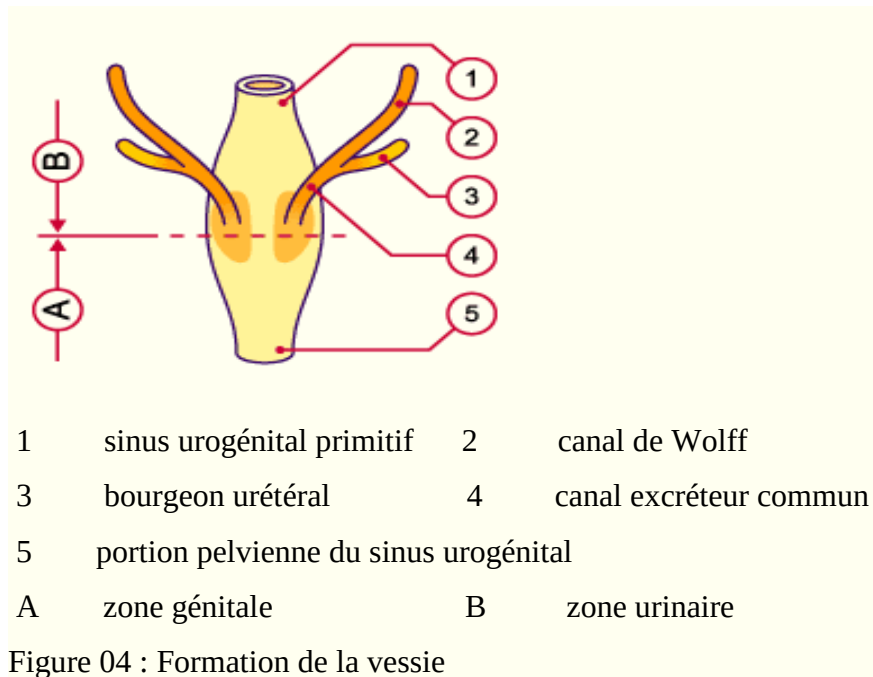


Figure 04 : Formation de la vessie

Au cours du développement du sinus uro-génital, les ostiums des canaux de Wolff s'évasent en trompette, se dilatent, et leur paroi s'incorpore progressivement dans la paroi de la future vessie. Il s'en suit que les uretères et les canaux de Wolff s'y abouchent séparément, par quatre orifices distincts dès la 7^{ème} semaine. La croissance asymétrique des ostiums, la croissance du sinus uro-génital, l'incorporation plus rapide des uretères dans la paroi vésicale et l'ascension des reins entraînent le déplacement des orifices urétéraux vers le haut de la vessie. Les orifices des canaux de Wolff restent dans la portion basse de la vessie et migrent jusqu'à début de l'urètre. La paroi comprise entre les deux abouchements urétéraux, latéralement et en haut, et les deux orifices wolffiens, juste sous le col de la vessie, forme un triangle à base supérieure : c'est le trigone vésical, d'origine mésoblastique (le reste de la vessie est d'origine endodermique).

La vessie est isolée du canal anal vers la 8^{ème} semaine. A sa partie supérieure, l'allantoïde subira une oblitération partielle dans le courant de la 16^{ème} semaine, laissant un vestige fibreux, l'ouraqué, qui relie la vessie à l'ombilic. La fermeture de l'ouraqué est définitive à partir de la 32^{ème} semaine. Les premières cellules musculaires lisses apparaissent à 7 semaines de gestation [4] et la différenciation musculaire du détrusor débute vers la 11^{ème} semaine ; la

connexion des divers éléments musculaires de la jonction vésico-urétrale qui formeront le col vésical survient vers la 26^{ème} semaine [5].

La croissance harmonieuse de la vessie dépend également de la production d'urine : des reins défaillants à un stade précoce entravent la mise en place du cycle expansion-contraction du détrusor.

E. Reins et haut appareil urinaire

Les reins naissent de la rencontre du bourgeon urétéral (issu de la partie inférieure du canal de Wolff) et du blastème métanéphrogène, à l'extrémité inférieure du cordon métanéphrogène. Le bourgeon urétéral croît en direction céphalique, pénètre dans le blastème métanéphrogène tout en se divisant de nombreuses fois. A l'issue de plusieurs dizaines de duplications, plusieurs générations de tubes collecteurs sont constituées. La fusion des premiers tubes donne les bassinets et les calices.

F. Évolution chez la fille

Jusqu'à la fin de la 6^{ème} semaine, la morphologie des appareils génito-urinaires est identique dans les deux sexes. Les canaux de Müller, ou conduits para-mésonephrotiques, apparaissent chez tous les embryons à partir du début de la 6^{ème} semaine de vie [6]. Ils se forment par l'invagination de l'épithélium coelomique, en dehors des canaux de Wolff et croissent dans le sens crânio-caudal ; les canaux se rejoignent sur la ligne médiane où ils adhèrent l'un à l'autre avant de rejoindre la zone génitale du sinus uro-génital.

En l'absence de chromosome Y, les canaux de Wolff dégénèrent. Deux évaginations apparaissent au niveau pelvien du sinus uro-génital, fusionnent sur la ligne médiane, donnant la plaque vaginale qui enserre l'extrémité inférieure des canaux paramésonephrotiques. La canalisation de la plaque vaginale donnera le vagin, la canalisation des conduits accolés formera la lumière du corps utérin. Les canaux de Müller non accolés deviendront les trompes de Fallope.

Lors de la résorption de la membrane uro-génitale, la zone pelvienne du sinus uro- génital reste ouverte : ce sera le vestibule, où aboutiront l'urètre et le vagin. Les replis et les bourrelets génitaux ne fusionnent pas et constituent les petites et les grandes lèvres.

G. Évolution chez le garçon

La présence d'un chromosome Y induit la sécrétion de facteurs inhibiteurs et activateurs qui s'activent en cascade. Les conduits de Müller dégénèrent mais leurs portions terminales persisteraient sous la forme de l'utricule prostatique. Les canaux de Wolff évoluent après la régression du mésonéphros. Ils constitueront la voie d'excrétion génitale et induiront la formation des glandes génitales accessoires. Ils s'abouchent de part et d'autre de l'utricule prostatique et deviennent à ce niveau les canaux éjaculateurs, entraînant une surélévation de la paroi postérieure de l'urètre, le veru montanum.

La zone phallique correspond à la partie antérieure du sinus. Le tubercule génital s'allonge pour former la verge, entraînant le sillon dessiné par l'ouverture du sinus uro- génital. Ce sillon se déprime en une gouttière urétrale dont les bords se soudent de l'arrière vers l'avant du pénis (l'urètre pénien est donc d'origine endodermique). L'urètre balanique se forme secondairement à l'urètre pénien à partir du tissu ectodermique du gland.

Hypothèses étiopathogéniques :

Les malformations uro-génitales sont les plus fréquentes chez l'enfant. Elles prennent racine dans la complexité des mécanismes en jeu, leur chronologie, leur degré de synchronisation, l'imbrication des trois feuillets fondamentaux, associant des processus d'activations, d'inhibitions, d'interactions et de migrations cellulaires. Toute anomalie précoce - un accident vasculaire, par exemple - engendre d'autres anomalies en cascade.

1) Anomalies de nombre

a) L'agénésie vésicale

L'agénésie vésicale est tout à fait exceptionnelle et découverte presque toujours sur des enfants mort-nés. Leur diagnostic prénatal pose le problème du devenir de la grossesse. Les rares survivants sont des filles et présentent d'importantes malformations associées [7].

L'anomalie embryologique retenue est l'absence de développement de la portion inférieure des canaux mésonéphrotiques, après l'émergence des bourgeons urétéraux. Il n'y a donc pas de trigone, la vessie ne se développe pas et les uretères, séparés ou réunis, se déversent dans l'urètre, l'utérus et surtout le vagin [8].

b) Les anomalies de cloisonnement

Les divisions vésicales les plus simples limitées à une cloison endo-vésicale ou une duplication vésicale trouvent leur origine dans une anomalie du cloisonnement du cloaque. Il peut exister un septum uro-rectal surnuméraire : un dédoublement de l'éperon de Tourneux, ou sa croissance ventrale anormale, détermine la formation de deux chambres vésicales côte à côte. La théorie du septum uro-rectal aberrant est séduisante car elle explique en partie la duplication intestinale qui, quand elle est présente, ne va pas au-delà du diverticule de Meckel et n'affecte donc que les dérivés de l'intestin postérieur. La duplication génitale qui en résulte chez la fille est « passive » : les conduits de Müller ne peuvent fusionner normalement du fait de leur écartement ou de la présence d'un septum et donnent soit un utérus bicorne, soit deux héli-utérus. Bomstein rapporte toutefois le cas d'une duplication complète vésicale et colique sans duplication génitale chez un nouveau-né de sexe féminin. Une mauvaise orientation des replis latéraux de Rathke empêcherait leur fusion ; ils déterminent alors deux

loges vésicales, l'une devant l'autre. Ce sont les duplications et cloisonnements frontaux, rarement accompagnés de malformations locorégionales [9].

Satter et Mossman avancent l'hypothèse d'un dédoublement du sinus uro-génital à un moment précoce de la mise en place des structures urinaires basses, vers la 4^{ème} semaine, au moment de l'incorporation intra-embryonnaire de l'allantoïde. Il se produirait :

- *soit un dédoublement frontal ou sagittal de l'allantoïde, ce qui serait compatible avec des ultérieures anomalies ombilicales et sous-ombilicales : agénésie ombilicale ou présence de deux cordons ombilicaux, proportion élevée d'hypoplasie de la paroi abdominale sous-ombilicale, anomalies de la jonction pubienne et des organes génitaux externes. La présence d'un ouraque surmontant chacune des deux vessies [10], illustre ce mécanisme, ainsi que les duplications vésicales accompagnées de septum du tiers inférieur du vagin.

- * soit l'émergence d'un septum sagittal qui croît depuis la région allantoïdienne vers l'arrière. Ce septum aberrant naît en-dessous du canal omphalo-mésentérique, comme en témoigne l'absence de toute duplication en amont du pied de l'artère mésentérique supérieure (niveau du siège du diverticule de Meckel) dans les cas de duplication vésicale. Il fusionne avec le septum uro-rectal si celui-ci est déjà développé, causant ainsi l'apparition de deux sinus uro-génitaux, et donc de deux vessies. Si le septum uro-génital n'est pas encore entièrement développé, le septum aberrant fusionne avec la paroi postérieure du cloaque provoquant ainsi un dédoublement de la vessie, du colon et des organes génitaux. Plus le septum uro-rectal sera développé au moment de la fusion du septum aberrant, moindre sera la duplication intestinale qui en résultera.

Ce mécanisme embryo-pathogénique est *antérieur* ; les malformations loco- régionales osseuses et cutanées qui l'accompagnent sont celles de la famille des exstrophies. Les autres malformations associées aux anomalies de cloisonnement « par excès » présentent des similitudes avec les malformations présentes dans l'anomalie de cloisonnement « par défaut » qui s'agit de l'URSM partielle (Uro-rectal Septum Malformation). Il s'agit de la coexistence d'un sinus uro-génital aboutissant à un cloaque, accompagnée de malformations génitales (transposition pénoscrotale, bifidité utérine ou scrotale, ambiguïté sexuelle), urinaires (dysplasie, agénésie rénale), vertébrales (myéloméningocèle, spina bifida, hypoplasie sacrée), cardiaques et neurologiques [11].

c) Notion de Split Notochord Syndrome

Les mécanismes cités, d'origine ventrale, n'expliquent pas que les duplications sagittales complètes soient accompagnées de vastes malformations dorsales (duplication ano-rectale et/ou rachidienne). Il existe donc un phénomène *postérieur* indépendant. Le mécanisme est plus complexe, plus précoce - vers la 2^{ème} ou 3^{ème} semaine de vie embryonnaire - et met en jeu des phénomènes de « gémellisation avortée » [12] des formes mineures de dipygia.

La notochorde est cette partie du mésoblaste axial qui, le long de la ligne médiane, induit la transformation de l'ectoderme en neuroectoderme. Les anomalies de son développement, bifurcation ou duplication, entraînent donc des anomalies de l'organisation des structures médianes sous-jacentes (Split Notochord Syndrome).

Les cas extrêmes de duplication caudale prennent leur origine de la bifurcation précoce de la notochorde. Toutes les structures dérivées vont être affectées : il se forme deux intestins postérieurs et deux cloaques qui induisent la formation de deux tractus uro-génitaux et deux intestins. Les anomalies de développement de la notochorde peuvent commencer au niveau dorsal, comme en témoignent les malformations vertébrales dorsales et costales mais la bifurcation proprement dite commence le plus souvent après la deuxième vertèbre lombaire. Les travaux de Lutz ont montré qu'il était possible d'induire expérimentalement une duplication vésicale en divisant la ligne primitive d'un embryon d'oiseau.

d) Les anomalies de la régression caudale

Chez l'homme, le seul résidu de l'appendice caudal est le coccyx, qui participe à la constitution du plancher pelvien. Lorsque cet appendice caudal ne se forme pas, il y a fusion des membres inférieurs (sirène,). A l'inverse, il peut y avoir une régression trop importante réalisant selon l'étendue vers le haut de l'agénésie, une agénésie coccygienne, sacrée partielle, sacrée totale, toutes ces anomalies étant retrouvées dans les duplications vésicales. Selon le niveau supérieur de cette agénésie, on peut observer des anomalies variables du périnée, des membres inférieurs, de la ceinture pelvienne ou de la paroi abdominale.

La régression de l'appendice caudal est un moment crucial. Les lésions observées dans la régression caudale intéressent essentiellement les organes dorsaux (axe rachidien, intestin postérieur, paroi dorsale du sinus uro-génital). Les canaux de Wolff et de Müller cheminant

dans la cloison uro-rectale sont fréquemment lésés. Tout ceci rend compte de la fréquence élevée des malformations associées des conduits génitaux et du haut appareil urinaire, de la région périnéo-ano-rectale, de la partie basse du rachis.

e) La persistance de la membrane urétérale

Chwalla émet l'idée de la persistance d'une membrane épithéliale urétérale qui ferme provisoirement les orifices urétéraux, jusqu'au 2^{ème} mois du développement. La non disparition de cette membrane épithéliale (par une mésenchymation inappropriée) provoquerait, sous la poussée du flux urinaire, l'apparition d'une deuxième chambre vésicale qui pourrait secondairement se rompre dans la vessie principale. On note la similitude de ce mécanisme avec celui de la formation des urétérocèles congénitales.

Cette théorie est compatible avec les duplications par septum frontal ou multiple. Une anomalie de croissance et de migration du cordon métanéphrogène, du canal de Wolff ou du bourgeon urétéral aboutit à la duplicité, la bifidité urétérale et aux abouchements anormaux. La jonction de ces bourgeons urétéraux mal développés et mal positionnés avec le sinus uro-génital se trouve perturbée. La migration des ostiums est aberrante et aboutit à la malformation ou à l'absence de l'hémi-trigone concerné. L'abouchement urétéral est anormal par sa morphologie (d'où le défaut de perforation de la paroi du sinus uro-génital et l'agénésie urétéro-rénale qui en découle) ou par la localisation, ce qui explique la présence de méats urétéraux devant le septum frontal alors que le trigone est postérieur. Les duplications par cloisonnement ou septum frontal sont rarement accompagnées de malformations intestinales, osseuses ou tégumentaires puisque seules les structures issues du mésoderme intermédiaire sont affectées.

f) Autres hypothèses

Les premières hypothèses émises rangeaient les duplications vésicales aux côtés des diplogénèses imparfaites issues soit de la fusion partielle de deux embryons, soit de la division incomplète d'un embryon unique.

L'hypothèse d'adhérences de replis muqueux intra-vésicaux est abandonnée mais certains auteurs pensent qu'un défaut de remplissage de la vessie dû à une anomalie de la production ou de l'écoulement urinaire provoque des synéchies de la muqueuse vésicale.

Dans une seule famille identifiée, la même anomalie affecte deux femmes apparentées (nièce et tante), porteuses d'une duplication sagittale complète avec duplication génitale, intestinale, vertébrale [11]. Dans deux autres familles, il existe des malformations très diverses chez les ascendants et collatéraux de l'enfant porteur d'une duplication vésicale sagittale complète : malformations cérébrales et cardiaques, mamelons et seins surnuméraires, hypospadias, paraplégie congénitale, raccourcissement d'un membre inférieur, double sacrum, polydactylie, avortements spontanés.... Dans le cas de Nesbit, on note trois fausses-couches dont un fœtus porteur d'atrésie anale. Le cas d'Erguera concerne un seul enfant issu d'une grossesse gémellaire ; outre une duplication sagittale complète, le nouveau-né était porteur d'un fetus in fetu [14]. Dans tous les cas où un caryotype a été effectué, celui-ci s'est révélé normal.

2) Anomalies de position

L'exstrophie de la vessie est la protrusion de la paroi postérieure (trigone) de la vessie au niveau de la paroi abdominale. Elle est le plus souvent associée à un épispadias, une disjonction symphyso-pubienne, un écartement des grands droits, une division du pénis ou du clitoris. L'exstrophie est due à une fermeture incomplète de la ligne médiane de la paroi abdominale sous-ombilicale, conséquence d'un défaut de mésenchymation entre l'ectoderme et le sinus uro-génital.

Les ectopies vésicales associent toujours un écartement des pubis et des grands droits, avec des anomalies du revêtement cutané ; elles peuvent être considérées comme des formes dégradées de l'exstrophie vésicale. Les duplications de plusieurs organes ou appareils pelviens sont souvent associées à des perturbations du pli embryonnaire inféro-antérieur, avec hypospadias, aplasie de la symphyse pubienne et de la paroi antérieure **"comme s'il s'agissait d'une exstrophie ratée du fait de la division uro-génitale"**[9].

3) Anomalies de l'ouraque

Comme nous le verrons plus loin, elles résultent de la non fermeture du canal ouraquien, qui prolonge la vessie à sa partie supérieure vers l'ombilic. Elles ne sont pas directement responsables de la scission vésicale.

4) Diverticules congénitaux de la vessie (DCV)

Sans être exceptionnels, les DCV sont peu fréquents et se rencontrent presque exclusivement chez le garçon. Ils réalisent une hernie de muqueuse urothéliale à travers un défaut du détrusor, responsable de la constitution d'une poche muqueuse dont les dimensions sont très variables, tout comme le collet qui la fait communiquer avec la vessie.

PATHOGÉNIE

a) Obstruction ou neurovessie : Le mécanisme en est principalement l'hyperpression intra vésicale et l'hypertrophie du détrusor en amont d'un obstacle infra vésical ou dans l'évolution d'une neurovessie avec dyssynergie vésico-striée. Ces diverticules sont habituellement multiples, dans une vessie remaniée par des logettes et des colonnes [13].

b) Mécanismes sans obstruction : D'autres mécanismes excluant toute obstruction sont possibles.

Diverticule para-urétéral de Hutch

C'est un « saccule » de petite dimension (moins de 2 cm), souvent rencontré chez l'enfant porteur d'un reflux vésicorénal primitif et en rapport semble-t-il avec la dysplasie méatique. Il serait pour cela plus fréquent chez la fille. L'insuffisance d'amarrage de l'uretère au trigone autorise, lors de la contraction vésicale, l'éversion à travers l'hiatus musculaire de l'uretère intramural et de la muqueuse qui le recouvre. Pour certains, il refléterait une uropathie obstructive spontanément régressive in utero. La concomitance d'une duplicité de la voie excrétrice permettrait aussi d'envisager la possibilité d'un mauvais développement embryonnaire du bourgeon urétéral [13].

Syndrome d'Ehlers-Danlos :

C'est une maladie polymorphe le plus souvent autosomique dominante, touchant autant le garçon que la fille et caractérisée par des anomalies congénitales dans la synthèse et la structure du collagène. La survenue d'un diverticule vésical au cours de cette affection est relativement rare et touche quasi exclusivement le garçon (dix cas masculins et un seul cas féminin dans la littérature). Bien que ce soit difficile à prouver, le diverticule est probablement en rapport avec l'hyper élasticité du tissu conjonctif vésical. Cependant, malgré l'aspect flaccide de la vessie décrit lors des interventions chirurgicales, les études en histologie classique ou en microscopie électronique ne retrouvent pas, au niveau des diverticules, le même tissu conjonctif pathologique qu'au niveau de la peau ou du diaphragme. Pour expliquer la prédominance masculine, il faut faire intervenir la résistance accrue à l'évacuation de l'urine, ou une forme liée à l'X comme le type V de la classification de McKusick. Ces diverticules ont la particularité de se produire n'importe où dans la vessie, en règle à distance des orifices urétéraux, et surtout de récidiver après cure chirurgicale, ce qui justifie de les considérer comme un groupe à part et d'en limiter les indications d'exérèse [13].

Causes rares

On peut en rapprocher les diverticules multiples rencontrés dans des affections rarissimes.

-Syndrome des cheveux crépus (« kinky hair syndrome ») de Menkes

C'est un trouble du métabolisme du cuivre à transmission récessive liée à l'X. Le cuivre étant un composant essentiel de certaines enzymes nécessaires au fonctionnement des cellules nerveuses et du tissu élastique, son déficit expliquerait, entre autres atteintes viscérales, la forte incidence des troubles urinaires, parmi lesquels les diverticules seraient spécifiquement secondaires à des perturbations de l'innervation du col vésical, sans obstacle.

-Syndrome de Williams-Beuren

Il est caractérisé par un déficit en élastine en rapport avec des délétions dans le bras

long du chromosome 7. Il a été là aussi constaté une prévalence significative des symptômes génito-urinaires (32 %) ; quatre enfants sur une série de 41 patients atteints présentaient un diverticule vésical.

5) Tératologie expérimentale animale

Les premiers travaux sur la duplication totale ou partielle d'organes utilisaient les embryons de batraciens, puis d'oiseaux. De la Pefia et Orts Lorca citent les travaux de Lutz : « Il a réussi à obtenir une fissuration de la ligne primitive sur toute la longueur, derrière le nœud de Hensen et a pu reproduire toutes les variétés de diplogenèse postérieure. Si l'opération est pratiquée au stade de la ligne primitive sans prolongement céphalique, on obtient un monstre double postérieur en-dessous des membres supérieurs avec dédoublement du système nerveux, de la corde dorsale, du système digestif, du cloaque et des membres inférieurs. Au stade de 6 somites, le dédoublement débute au-dessus des pattes ; au stade de 21 somites, il commence en dessous des pattes, et au stade de 28 somites la monstruosité affecte uniquement le bas du tronc avec dédoublement du cloaque et de l'intestin ».

Les duplications de la vessie ont été observées chez le mammifère supérieur, surtout chez les animaux d'élevage [13]. Les cas sont rares et découverts grâce aux malformations concomitantes : 4 pattes postérieures ou organes génitaux externes anormaux.

6) Tératologie clinique humaine

L'étude des malformations et l'analyse des produits d'avortement ont permis d'entrevoir a posteriori le déroulement de la morphogenèse normale ou anormale. L'étude des phénomènes pathologiques est difficile, faute d'expérimentation, et les modèles fournis par l'animal ne sont pas toujours applicables à l'humain. Par une cruelle ironie, ce sont les conséquences de la prise de thalidomide et d'autres agents tératogènes qui ont illustré le mieux les étapes de la morphogenèse.

C) Autres hypothèses : génétique, toxique, infectieuse ...

Les anomalies de et pendant la grossesse sont rares et la littérature rapporte peu de prises médicamenteuses ou toxiques : antiémétiques, pénicilline, vaccination antigrippale ; pyélonéphrite au deuxième mois de grossesse traitée par pénicilline et streptomycine ; mère traitée pour stérilité primaire pendant six ans[15], mère était traitée par du Parlodel® et du

Décadron® avant la conception et dans les huit semaines qui ont suivi ; une autre mère a été traitée par prednisolone pendant les trois premiers mois de grossesse pour asthme ; on note également une hypertension artérielle gravidique d'où déclenchement à 36 semaines de gestation[16] et une varicelle à 18 semaines de gestation[16].

Les découvertes Échographiques Prénatales normales de la Vessie :

La vessie fœtale se présente comme une structure elliptique remplie du liquide non échogène dans le bassin. Elle est bordée latéralement par les artères ombilicales. Les os pubiens marquent la limite antérieure et le recto-sigmoïde indique la limite postérieure. Son paroi ne devrait pas excéder 3 mm d'épaisseur. La muqueuse et la musculuse ont une échogénicité semblable aux autres structures du bassin. Elle peut être visualisée à environ 50 % de cas à la 10^è semaine de gestation, simultanée avec le début de production d'urine. Le pourcentage de détection augmente avec l'âge fœtal à 78% à la 11^è semaine, 88% à la 12^è semaine et presque 100 % à la 13^è semaine. Comparé avec l'échographie abdominale, l'échographie trans-vaginale augmente la qualité des images obtenues et le pourcentage de détection. Comme la vessie fœtale se vide toutes les 15 à 20 minutes, une deuxième échographie sera nécessaire en cas de non visualisation de la vessie. L'augmentation du diamètre de la vessie pendant le premier trimestre est tout à fait normal mais il ne doit pas excéder 6 à 8 millimètres.

Le sexe du fœtus, la quantité de liquide amniotique et l'apparition du cordon ombilical ont un rôle majeur dans l'interprétation et le diagnostic différentiel lors des découvertes d'une vessie anormale. La mesure de liquide amniotique comme un indicateur de production d'urine fœtale est une partie cruciale de chaque échographie prénatale. Jusqu'à 16^è semaines de gestation, le liquide amniotique est principalement compatible avec le transsudat placentaire, avec le temps, l'urine fœtale le prédomine. Le cordon ombilical devrait contenir deux artères et une veine [17].

Classification des anomalies congénitales de la vessie

Les anomalies congénitales de la vessie peuvent se présenter comme des anomalies détectées à l'échographie en prénatale ou en postnatale par des symptômes ou au cours d'un bilan pour autre pathologie.

La classification des anomalies congénitales de la vessie est difficile en raison de la grande variété de malformations possibles, de l'incidence relativement basse des anomalies et de l'association commune avec d'autres anomalies congénitales. Donc il semble raisonnable de classer les présentations différentes dans deux groupes principaux.

-Prénatalement détectées :

Dilatées.

Non dilatées.

- Postnatalement détectées :

Anomalies de l'ouraque.

Diverticule de la vessie.

Duplications et Cloisonnements de la vessie.

Fistules vésico-vaginales.

Les anomalies détectées en prénatale

a) Vessie fœtale dilatée :

Au cours du premier trimestre de la grossesse, on considère que la vessie fœtale est dilatée si elle a un diamètre supérieur à 7 millimètres à l'échographie. Si, les échographies ultérieures montrent que la vessie continue à conserver l'urine et ne montre aucune preuve du passage d'urine, on doit douter d'une obstruction quelque part.

Si le liquide amniotique n'augmente pas, cela indique la progression d'un oligoamnios. La détermination du sexe de l'enfant est importante à cause de la prédominance de certaines maladies comme des valves de l'urètre postérieur (PUVs) ou le syndrome de Prune Belly chez les garçons. Il est difficile de distinguer in utero si la dilatation est due à l'occlusion. Dans une étude rétrospective, Kaefer et ses collègues ont décrit 15 patients avec dilatation de la vessie marquée in utero, 8 avec et 7 sans occlusion. Tous les cas présentés avec obstruction modérée à sévère avaient un oligoamnios et une augmentation marquée de l'échogénicité rénale, tandis que les vessies non obstruées avaient des niveaux normaux du liquide amniotique et une échogénicité rénale régulière. Les fœtus avec dilatation non obstructive semblent passer assez d'urine pour maintenir la fonction rénale et des niveaux de liquide amniotique adéquats pendant toute la grossesse [18].

Dilatation Causée par l'obstruction :

-Anomalies Urétrales et Obstruction Externe du col de la Vessie.

Les dilatations de la vessie fœtale causées par des obstructions anatomiques sont surtout en raison des anomalies urétrales ou d'obstruction externe. Ces anomalies urétrales incluent les rétrécissements urétraux congénitaux, les valves urétrales antérieures et postérieures et l'atrésie urétrale. La compression de la région du col de la vessie peut être en raison des entraves de syringocèles, un tératome sacrococcygien ou un neuroblastome pelvien, une myéloméningocèle sacrée antérieure, un vagin dilaté chez une fille avec une anomalie cloacale, ou avec des anomalies rectales. Les changements de la vessie observés sont dus à l'obstruction mécanique et touchent le développement de la vessie à un temps crucial, et peuvent mener à l'hypertrophie de la paroi vésicale [17].

Dilatation sans obstruction

-Syndrome de Prune Belly et la Maladie de la Vessie Neurogène.

Les patients affectés ne démontrent aucun signe d'obstruction en post natale selon des études ou des évaluations cystoscopiques, sauf quand l'atrésie urétrale est aussi présente. Dans ce cas la présentation est semblable aux patients ayant des valves de l'urètre postérieur. Cependant,

on peut avoir une distension vésicale, dans le syndrome de Prune Belly, causé par une obstruction passagère in utero et dans quelques cas on a noté la présence d'atrésie urétrale avec le syndrome de Prune Belly.

Une autre possibilité pour la distension est la présence de troubles neurologiques menant à une incapacité de vider la vessie in utero [17].

La mégavessie congénitale :

La mégavessie congénitale est souvent utilisée pour décrire n'importe quelle maladie menant à une vessie fœtale gonflée in utero, sans se référer à la cause de la dilatation. Historiquement, la mégavessie congénitale a été pensée pour être causé par l'obstruction du col de la vessie, menant à un reflux vésico-urétéral bilatéral massif et une paroi vésicale mince. Mais quelques auteurs ont reconnu que des interventions chirurgicales au niveau du col de la vessie n'ont rien changé dans le résultat final. Harrow a refait l'étude et a reconnu que tous les patients avaient des urètres normaux et une vidange complète de leurs vessies par la cysto-urétro-graphie d'évacuation. Donc le reflux observé n'est pas causé par l'obstruction, mais plutôt par un recyclage continu de l'urine entre la voie supérieure et la vessie [19]. La mégavessie congénitale est définie actuellement par une vessie dilatée, à paroi mince avec un trigone large et mal développé. Les larges orifices urétéraux baillants sont déplacés latéralement, causant le reflux massif. La contractilité de vessie est normale. Aucune anomalie neurogène n'est décrite. La plupart des patients sont reconnus prénatalement et devraient être mis sous des antibiotiques prophylactiques après la naissance. La correction du reflux permet souvent la dynamique d'évacuation normale et devrait être effectuée après le 6^e mois d'âge. La cystoplastie de réduction peut être exécutée, mais est d'habitude inutile. Bien que la vessie soit assez grande pour satisfaire les uretères effilés même chez un jeune bébé, l'opération peut être difficile en raison de la finesse de la paroi vésicale.

La mégavessie congénitale a été reconnue en collaboration avec le syndrome d'hypo-péristaltisme intestinal de micro côlon. Ce syndrome est une maladie héréditaire rare caractérisée par une dilatation non obstructive de la vessie et un hypo-péristaltisme du tractus gastro-intestinal. Le syndrome peut être identifié par l'échographie prénatale par l'apparition

d'une vessie en grande partie dilatée. Il a été annoncé surtout chez des nouveau-nés de sexe féminin et considéré comme létal. Jusqu'ici il y a seulement 10 patientes qui ont vécu au-delà de la première année de vie et presque tous ces malades avaient besoin d'une nutrition parentérale. Une fois identifiée après la naissance, la distension vésicale exige le drainage via le cathétérisme intermittent ou la mise en place d'une vésicotomie. Des données à long terme concernant l'appareil urinaire ne sont pas disponibles en raison de la durée de vie courte des patientes.



Figure 05. Mégavessie. Vesico-urétéro-gramme: image de mégavessie congénitale avec reflux associé.

b) Vessie Fœtale Non dilatée ou Absente :

Pour vraiment diagnostiquer une vessie fœtale absente à l'échographie, l'examen doit être répété après 15 à 20 minutes pour exclure que le fœtus n'a pas simplement vidé la vessie.

- Exstrophie de la Vessie

Exstrophie vésicale

Parmi les cinq formes d'exstrophie vésicale, l'exstrophie vésicale complète est la plus courante. Les quatre autres : exstrophie double, pseudo-exstrophie, fissure vésicale supérieure et exstrophie du cloaque sont extrêmement rares. Leur origine embryologique est commune.

Elles sont la conséquence d'une perturbation du développement de l'embryon à un stade très précoce (embryon de 4 à 16 mm). Il s'agit d'une fusion trop basse des replis génitaux qui forment le tubercule génital sur la ligne médiane. Ceci a pour conséquence la persistance d'un segment plus ou moins large de membrane cloacale en position ventrale au-dessus du tubercule génital, puis une absence complète du sinus urogénital et du squelette correspondant. L'exstrophie vésicale et ses variantes présentent des anomalies urogénitales et des structures musculosquelettiques de la partie inférieure de l'abdomen et antérieure du pelvis. Le tractus digestif est normal dans la quasi-totalité des cas [17].

Exstrophie vésicale complète

Elle est caractérisée par une déhiscence de la paroi abdominale antérieure sous-ombilicale associée à l'absence de la paroi antérieure de la vessie et de l'urètre. Sa fréquence est estimée entre 1/30 000 à 1/40 000 naissances. Elle touche le plus souvent le sexe masculin. Bien qu'il ne s'agisse pas d'une maladie héréditaire, il existe une prédisposition familiale [17].

Le diagnostic d'exstrophie vésicale a longtemps été clinique lors du premier examen néonatal. Il est pathognomonique devant les signes suivants.

- Le remplacement de la partie médiane de la paroi abdominale antérieure sous-ombilicale par la surface muqueuse de la face postérieure de la vessie. Elle constitue une plaque rouge, bombante, de 2 à 6 cm de diamètre appelée plaque vésicale. Ses bords sont en continuité avec la peau de la paroi abdominale antérieure. La plaque présente, à sa partie inférieure de chaque côté de la ligne médiane, deux petites saillies correspondant aux orifices urétéraux par lesquels s'écoule l'urine en continu.
- Vers le bas, la plaque se poursuit, dans les deux sexes, par un urètre épispade antérieur complet ou parfois par un clitoris bifide.
- Il s'y associe une déhiscence du bassin osseux avec écartement des branches de la symphyse pubienne. Les muscles droits divergent progressivement pour circonscrire la plaque au bord de laquelle ils adhèrent avant de se fixer sur les branches écartées de la symphyse pubienne.

- Une hernie inguinale est quasi constante. D'autres anomalies sont fréquentes : ectopie testiculaire, pénis court, et prolapsus rectal.

En période anténatale, l'examen échographique permet le diagnostic à partir de 16-18^e semaines. Il peut être évoqué devant l'absence de l'image anéchogène ovalaire pelvienne médiane correspondant à la vessie et la présence le plus souvent de deux reins normaux. En effet, si la vessie fœtale peut être individualisée dès 13^e semaines, elle doit être constamment visible en routine pour une grossesse de 16^e semaines. La vessie fœtale normale se remplit en 30 à 45 min. Le changement de volume peut de plus être objectivé entre le début et la fin d'un examen échographique à visée morphologique.

Les reins normaux sont visibles en routine à partir de 16 semaines. L'échographie renseigne sur la quantité de liquide amniotique, qui est un facteur pronostique important.

Après la naissance, le but de l'imagerie est d'effectuer le bilan de cette malformation avant de proposer rapidement un traitement de chirurgie réparatrice.

Le traitement chirurgical sera réalisé le plus rapidement possible afin d'éviter les complications. En effet, en l'absence de traitement, il se produit une métaplasie de l'épithélium de la plaque vésicale avec fibrose. Elle entraîne une urétéro-hydronéphrose par sclérose des orifices urétéraux bien objectivée en échographie et UIV. L'infection urinaire est fréquente, secondaire à l'infection chronique de la plaque. Elle peut être responsable de pyélonéphrite. La survenue d'un néoplasme est une notion classique. Il s'agit d'un épithélioma de type digestif (adénocarcinome) provenant de la persistance d'îlots hétérotopiques digestifs dans la plaque vésicale.

-Hypoplasie de la Vessie.

La vessie peut être hypoplasique en raison d'un remplissage inadéquat ou d'un mauvais stockage d'urine pendant la vie fœtale. Bien que la vessie soit formée pendant le développement fœtal et peut être détectée sur l'échographie anténatale pendant toute la grossesse, il n'atteint jamais une capacité adéquate. Les maladies causées par la résistance

inadéquate du col de la vessie (par exemple, l'épispadias sévère), les défauts de séparation (par exemple, des anomalies de sinus urogénitales), les anomalies de développement rénal (par exemple, la dysplasie rénale bilatérale ou l'agénésie), ou l'urine pontant la vessie (par exemple, l'ectopie urétérale) peuvent toutes mener à l'insuffisance de développement de la vessie fœtale. Certaines de ces vessies grandissent une fois que la malformation est corrigée; cependant, l'augmentation de la vessie postérieure est souvent nécessaire pour atteindre la capacité adéquate [17].

-Agénésie de la Vessie.

Le développement embryologique de l'agénésie de la vessie reste difficile à expliquer. La division du cloaque dans le sinus urogénital et l'anorectum est le cas habitué parce que l'intestin postérieur de l'embryon est habituellement normal. Donc le défaut peut être en raison de l'atrophie de la partie crânienne du sinus urogénital ou en raison d'un échec d'incorporer les canaux primitifs et les uretères dans le trigone. L'absence de la vessie est souvent associée à des anomalies neurologique, orthopédique, ou d'autres anomalies urogénitales comme la dysplasie rénale ou l'agénésie ou l'absence de la prostate, des vésicules séminales, le pénis et le vagin.

C'est une anomalie rare; seulement 16 naissances vivantes ont été annoncées, 45 cas connus dans la littérature anglaise. La malformation est compatible avec la vie seulement si les uretères assurent un drainage ectopique dans les structures de Müller normalement développées chez la fille ou dans le rectum chez le garçon. Chez des bébés survivants, le diagnostic peut être confirmé par un urétéropyélographie rétrograde via les ouvertures ectopiques. La fonction rénale peut être préservée après la création d'une urétéro-sigmoïdostomie ou une stomie externe.

L'incontinence urinaire, l'infection chronique ou l'insuffisance rénale caractérisent l'agénésie négligée ou méconnue. De nos jours, l'échographie anté et postnatale peut en faire précocement le diagnostic, les opacifications et le bilan endoscopique assurent le bilan anatomique précis. En l'absence d'insuffisance rénale caractérisée, le seul traitement logique est la création d'une dérivation urinaire ou d'une néovessie continente [17].

Les anomalies détectées postnatalement

Les malformations dans ce groupe peuvent être diagnostiquées par l'échographie prénatale. Cependant, la plupart des patients sont diagnostiqués après la naissance en raison d'une maladie symptomatique ou pendant un bilan pour autre cause.

Les malformations prénatalement détectées touchent sévèrement le développement fœtal, et ils sont souvent associées à d'autres malformations et exigent des interventions prénatales et /ou postnatales.

Les anomalies postnatalement détectées ne touchent pas normalement le développement fœtal et peuvent généralement être traités avec des mesures conservatrices ou une intervention chirurgicale seule. Les malformations de la vessie chez le nouveau-né ou l'enfant sont suspectées dans des cas d'infections urinaires multiples, d'hématurie, troubles mictionnels, des malformations anatomiques et des masses, ou devant un drainage continu du site ombilical.

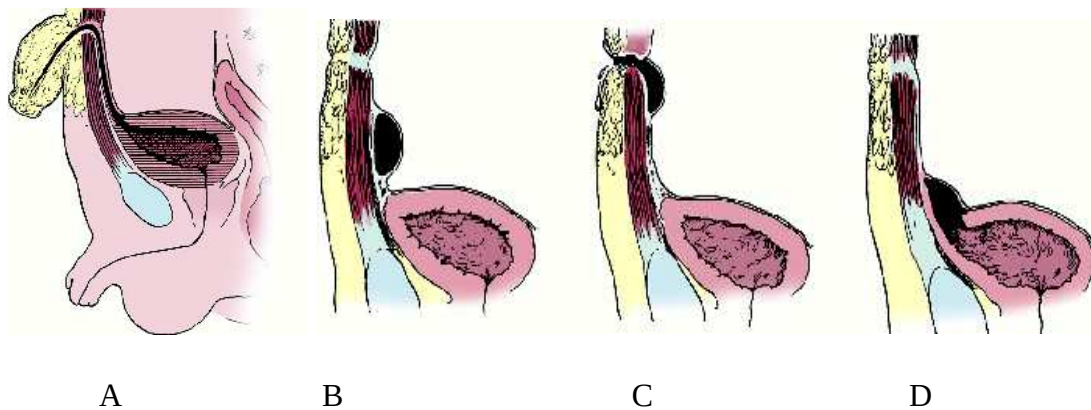
Les anomalies de l'ouraque

L'ouraque est une structure tubulaire extrapéritonéale qui relie le dôme de la future vessie au cordon ombilical. Son origine embryologique est controversée. Qu'il dérive de la partie supérieure de l'allantoïde ou du cloaque ventral n'est pas clair. La majorité des auteurs admettent cependant que sa partie supérieure provient de l'allantoïde et le reste, du dôme vésical. C'est cette portion crâniale qui s'allonge pour former l'ouraque lorsque la vessie fœtale, primitivement abdominale, acquiert sa position pelvienne tout en restant fixée à l'ombilic. Sa particularité est d'être une structure transitoire apparaissant au 28^e jour, se rétrécissant par étirement en un tube à lumière virtuelle, puis s'oblitérant à la fin de la huitième semaine pour n'être à la naissance qu'un fin ligament fibreux adjacent aux reliquats des vaisseaux ombilicaux.

La longueur de l'ouraque varie de 3 à 10 centimètre. Il a un diamètre entre 8 et 10 millimètres et peut se connecter avec l'un ou les deux artères ombilicales oblitérées. Au microscope, trois

couches peuvent être identifiées. Une couche interne consiste en cellules épithéliales transitoires ou cubiques, entourées par une couche de tissu conjonctif. Une couche de muscle lisse dans la continuité avec le muscle vésical comprend la couche externe. Bien que l'ouraque est entouré par le fascia ombilico-vésical, les processus morbides restent généralement contenus à l'intérieur de l'espace pyramidal. L'ouraque peut rester complètement ouvert ou effacé partiellement, menant à la formation de structures kystiques à n'importe quel site au cours de son évolution. Quatre anomalies de l'ouraque différentes ont été décrites :

- Persistance complète de l'ouraque (50 %)
- Sinus d'Ouraque ombilical (15 %)
- Kyste de l'ouraque (30 %)
- Diverticule de l'ouraque (3 % à 5 %)



La figure 06. Anomalies de l'ouraque. A, ouraque persistant B, kyste de l'ouraque. C, sinus de l'Ouraque ombilical. D, diverticule de l'ouraque.

-Persistance complète de l'ouraque

Elle se caractérise par la non-oblitération du canal ouraquien primitif sur la totalité de trajet et donc par la persistance postnatale d'une communication entre ombilic et vessie bordée par un épithélium transitionnel ou cubique. L'hyperpression vésicale en amont d'un obstacle à l'évacuation de l'urine fœtale ne semble pas l'élément déterminant puisque cette association

n'est retrouvée que dans 14 % des obstructions du bas appareil. D'autre part, l'oblitération de l'ouraque est antérieure de 5 semaines à la formation de l'urètre, ce qui ne lui permet pas de jouer un rôle de soupape de sécurité. Lorsque la fistule est associée à un obstacle, il ne peut donc s'agir que d'une reperméabilisation tardive. La fistule de l'ouraque peut coexister avec d'autres pathologies de l'ombilic, principalement l'omphalocèle et la persistance du canal omphalo-mésentérique.

Un ouraque persistant est suspecté par l'échographie anténatale devant un gros cordon mais sa révélation habituelle est postnatale précoce après la chute du cordon par un écoulement plus ou moins abondant d'urine par l'ombilic, que le port des couches peut cependant masquer pendant un certain temps. Les germes les plus communs cultivés du drainage ombilical incluent le Staphylocoque doré, l'Escherichia coli, l'Entérocoque, le Citrobacter et rarement une espèce de Proteus. Des présentations supplémentaires incluent un ombilic élargi ou œdémateux et une guérison retardée du moignon de cordon. Le cordon peut être normal ou prendre dans la moitié des cas un aspect de mégacordon pseudo tumoral infiltré par l'urine fœtale. La fistule est parfois minime et l'écoulement se fait alors de façon intermittente. Le diagnostic pose le problème d'un ombilic humide et fera discuter un banal granulome inflammatoire ou plus rarement une fistule entéro-ombilicale. L'échographie peut montrer l'existence d'une structure tubulaire connectant l'ombilic et le dôme vésical et laissant passer une fine lame liquidienne lors de la pression à vessie pleine. Elle complète le bilan malformatif. L'opacification, sur des clichés de profil strict, de la communication à plein canal entre la lumière vésicale et l'orifice ombilical est nécessaire, soit par fistulographie après repérage du pertuis, soit par cystographie qui a l'avantage de visualiser la filière cervico-urétrale et l'existence éventuelle d'un obstacle sous-vésical. La TDM peut aider dans le diagnostic, mais elle dépend d'habitude du degré du remplissage de la vessie. La différenciation de la maladie d'un canal vitellin persistant est importante. La coexistence des deux anomalies chez le même patient est rare.

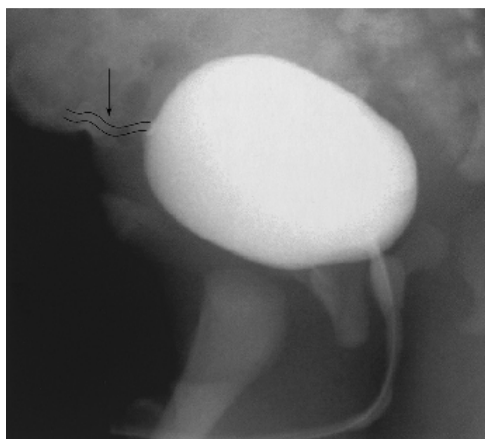


Figure 07 : Urétro-cystographie rétrograde ; image d'ouraque persistant chez un nouveau-né. Remplissage rétrograde du canal persistant avec union du contraste au niveau de l'ombilic.

Le traitement est chirurgical et doit être réalisé par abord extra-péritonéal ou laparoscopique l'excision de tout le canal persistant en emportant la collerette de la calotte vésicale correspondant à l'implantation. Tout obstacle associé doit être traité façon spécifique.

-Kyste de l'ouraque

L'oblitération bipolaire incomplète de l'ouraque isole un segment tapissé d'une muqueuse de type transitionnel dont les sécrétions mucoséreuses plus ou moins associées à des débris cellulaires s'accumulent pour former un kyste suspendu .Il n'y a aucune communication du kyste avec la vessie ou l'ombilic. Cependant, le kyste rempli de liquide peut s'écouler par l'ombilic ou dans la vessie d'une manière intermittente. Des kystes de l'ouraque sont trouvés plus généralement dans la partie distale de l'ouraque et se présentent plus généralement chez l'adulte que chez des bébés ou des enfants. Le matériel du kyste consiste en cellules épithéliales desquamées. L'échographie anténatale peut le mettre en évidence, mais l'âge moyen de révélation est plus élevé que pour la fistule. Le kyste peut être de petit volume et asymptomatique, de découverte fortuite lors d'une échographie ou d'une intervention chirurgicale. Il peut aussi prendre l'aspect d'une tumeur médiane hypogastrique cliniquement palpable et parfois accompagnée de signes urinaires par compression. La discussion diagnostique se fait avec un diverticule vésical, un kyste du canal vitellin, une hernie ventrale

ou plus rarement une omphalocèle sous-ombilicale épidermée. L'échographie est le seul examen à demander : elle montre une masse liquidienne ronde ou ovale, extra-péritonéale, médiane. Le traitement en est l'excision complète par chirurgie extra-péritonéale ou laparoscopie, élargie à l'exérèse d'une manchette de calotte vésicale afin de prévenir tout risque de récurrence ou de transformation adénocarcinomateuse tardive.

Ces cellules peuvent devenir infectées; le *S. doré* a été identifié comme le germe le plus commun. Le tableau clinique est alors celui d'un abcès de la région sous-ombilicale médiane avec rougeur et défense douloureuse de la paroi, hyperthermie et signes éventuels de la série digestive ou génito-urinaire, pyurie en particulier. Le diagnostic est échographique : structure hypoéchogène à paroi très épaisse, hyperhémique en doppler couleur, grossièrement arrondie, dont la topographie sous-ombilicale médiane évoque immédiatement la nature. Le risque principal est la diffusion péritonéale de l'infection par rupture ou perméation. Le drainage externe de l'abcès, s'il est parfois nécessaire en cas de sepsis sévère, ne constitue pas le traitement définitif et expose à 30 % de récurrences infectieuses. Dans cette éventualité, on procédera ultérieurement à l'exérèse complète de tous les résidus ouraquiens. L'idéal est de réaliser en un temps le traitement radical de cette lésion infectée, ce qui est maintenant autorisé sans aggravation de la morbidité grâce à la poly-antibiothérapie de couverture. D'autres complications représentent autant de circonstances cliniques de découverte et peuvent conduire à des traitements spécifiques : pyélonéphrite aiguë après drainage vésical spontané d'un kyste surinfecté, fistulisation digestive dans le grêle ou le sigmoïde, occlusion mécanique par strangulation, hémorragie ou lithiase intrakystiques.

-Sinus ouraquo-ombilical

Le sinus ourauien est probablement la séquelle d'un petit kyste surinfecté qui s'est spontanément drainé par l'ombilic laissant un petit pertuis communiquant avec une cavité borgne. La symptomatologie est alors celle d'un écoulement purulent intermittent alternant avec des épisodes de rétention. L'ombilic présente généralement une inflammation locale et plus rarement la formation d'un bourgeon granulomateux. Il est plus rare que le drainage se fasse vers la vessie, le sinus communiquant alors par un orifice punctiforme à l'origine de surinfection urinaire. Quel que soit le mode d'expression de cette lésion, ombilical ou vésical,

la symptomatologie peut être continue ou intermittente, isolée ou associée, unipolaire ou à bascule.

Un sinus externe doit faire discuter la possibilité d'un canal omphalomésentérique persistant. Le sinus peut apparaître en échographie comme une structure tubulaire épaissie à centre échoogène. Toutefois, la fistulographie est l'examen diagnostique le plus performant car elle permet de préciser la longueur du sinus et sa non-communication avec la lumière vésicale. La cystographie n'est pas indiquée.

Cependant, l'approche chirurgicale aux deux anomalies exige l'excision complète de tout le tissu. À la différence des structures de l'ouraque, les résidus omphalo-mésentériques peuvent montrer la muqueuse gastrique ou la muqueuse d'intestin grêle à l'examen histologique.

-Diverticule vésico-ouraquien

L'ouraque s'efface presque complètement, sauf au niveau d'apex de vessie. Ici il forme un diverticule de taille variante qui prend parfois des proportions importantes, surtout en cas d'obstacle cervico-urétral associé.

L'absence de signes cliniques est la règle, mais l'infection urinaire chronique et la lithiase vésicale sont des circonstances possibles de découverte, de même que le bilan d'un obstacle infravésical dont l'existence est pour certains un pré requis indispensable. L'examen diagnostique de référence est la cystographie avec profil strict, qui montre une image plus ou moins tubulaire provenant du dôme vésical, dirigée en haut et en avant, et de longueur variable.

L'abstention est de règle si le diverticule est asymptomatique ou de petite taille. Dans le cas contraire, il faut proposer exérèse avec remodelage de la vessie et traiter en priorité, si elle existe, toute gêne à l'évacuation de l'urine.

Diverticules de la vessie

Les diverticules de vessie sont causés par l'obstruction infra vésical, la chirurgie de vessie (iatrogène), ou des anomalies congénitales.

Indépendant de la cause, tous les diverticules se développent comme l'hernie de muqueuse de vessie entre les fibres musculaires lisses. Le col du diverticule résultant dépend de la taille de l'invagination musculaire [22]. On annonce que l'incidence est basse, avec 1.7 % dans une population pédiatrique choisie d'enfants subissant l'évaluation radiographique pour la maladie symptomatique. Le véritable taux chez l'enfant est difficile à évaluer parce que beaucoup de diverticules congénitaux restent asymptomatiques et ne sont jamais détectés probablement.

Les diverticules primaires surgissent comme une hernie localisée de muqueuse de vessie par le hiatus urétéral entre l'uretère intra vésical et le toit du hiatus urétéral. On connaît aussi ces diverticules primaires comme des diverticules congénitaux et sont très probablement causés par la déficience de la paroi vésicale à la naissance (l'image 09). Quelques auteurs ont impliqué un défaut isolé dans la feuille Waldeyer; cependant, des diverticules congénitaux surviennent souvent sur un seul côté et un défaut unilatéral semble peu probable [22].

La feuille de Waldeyer devient finalement endommagée comme le diverticule s'étend dans la taille. Le diverticule croissant tire l'uretère intra vésical de sa position ancrée, causant un dysfonctionnement de la jonction urétérovésicale. Finalement, le diverticule élargi peut devenir responsable de l'obstacle urétéral. Cela a même été associé à la dysplasie rénale.

Les diverticules para urétéraux ou les diverticules situés dans la partie inférieure de la vessie peuvent devenir si grands qu'ils compriment le col de vessie ou l'urètre postérieur.

L'obstruction du col de la vessie résultante commence un cercle vicieux en remplissant continuellement et étendant le diverticule. Cela augmente les entraves et provoque par la suite la rétention d'urine complète.

Les diverticules de vessie peuvent être détectés par l'échographie prénatale mais découvrent surtout pendant un bilan pour l'infection, l'hématurie, l'incontinence, ou l'occlusion. Ils peuvent être suspectés à l'échographie, particulièrement si la vessie est vue dans des stades de remplissage différents. Les restes d'étalon or UCG, qui révélera l'accompagnement possible RVU. Si aucun RVU n'est présent, une urographie intraveineuse avec des vues obliques peut aider à déterminer la relation de l'uretère avec le diverticule s'il y a l'hydronéphrose.

Alternativement, des études rénales nucléaires peuvent être utilisées pour obtenir des

informations concernant l'anatomie, la fonction de reins et l'obstacle urétéral. Il est important de se souvenir que des diverticules congénitaux peuvent avoir une nature dynamique et ne pourraient pas assister dans chaque étude. Des études radiographiques peuvent devoir être répétées dans les cas de suspicion clinique continu.

Des diverticules congénitaux petits, asymptomatiques détectés fortuitement peuvent être traités d'une manière conservatrice avec une observation régulière. Beaucoup de chirurgiens ont tendance à recommander l'excision de diverticules paraurétéraux s'ils sont accompagnés par un RVU. Les filles montreront la résolution spontanée de leurs diverticules en collaboration avec RVU plus fréquemment que des garçons.

Si symptomatique, le diverticule devrait être excisé. L'uretère homolatéral devrait être réimplanté si c'est près ou inclus dans le diverticule. Cela a traditionnellement été exécuté intra-vésicalement; cependant, la procédure peut être sans risque exécutée via une approche extra vésicale. L'excision laparoscopique a aussi été réalisée avec succès exécutée. L'injection sous urétérale endoscopique d'acide dextranomer/hyaluronic peut être utilisée pour la correction de RVU, même en présence d'un diverticule para urétéral primaire.

Duplications de la vessie :

La duplication de la vessie et de l'urètre peut être complète ou incomplète. Il peut arriver dans la couronne ou la coupe sagittale. Abrahamson a essayé de classifier les anomalies diverses de duplication de vessie et la duplication complète trouvée dans la coupe sagittale est la plus commune [23].

Une anomalie rare, la duplication complète de vessie et l'urètre a été d'abord annoncé en 1871 par Schatz. Ce cas était un bébé mort-né avec la duplication de la vessie, l'urètre, le vagin, l'utérus et l'anus.

Le développement embryologique des anomalies diverses de duplication reste mal compris. La duplication complète de la vessie et de l'intestin postérieur de l'embryon est pensée pour arriver en raison de la gémellité partielle de la partie de queue de l'embryon [22].

Duplication complète

La duplication complète signifie l'existence de deux héli vessies côte à côte et grossièrement symétriques, disposées en « miroir » de part et d'autre de la ligne médiane. Ces deux « vessies » possèdent un détrusor complet de sorte qu'elles sont totalement indépendantes l'une de l'autre et non communicantes, chacune recevant l'uretère correspondant et se vidant par un urètre propre, issu lui-même du prolongement du processus de duplication à l'étage sous-vésical. Un sillon d'épaisseur variable creusé à la surface de la réflexion péritonéale peut rendre l'anomalie macroscopiquement évidente.

Duplication incomplète

Dans cette variante, les deux héli vessies sont toujours séparées dans un plan sagittal, mais de manière incomplète. Elles se situent toujours côte à côte et de part et d'autre de la ligne médiane, mais se rejoignent à la partie inférieure pour former un réservoir unique, de sorte que la région cervicotrigonale et l'urètre ne sont pas dédoublés. À la différence de la duplication complète, cette anomalie est isolée et ne s'intègre pas dans une diplogénèse plus étendue du pôle caudal. Aucune malformation visible n'étant associée, en particulier les organes génitaux externes étant normaux, le diagnostic en est fortuit ou à l'occasion d'une symptomatologie urinaire souvent sans rapport, mais qui a conduit à la réalisation d'une échographie ou d'une cystographie avec découverte d'une morphologie en « fer à cheval » de la vessie en réplétion.

Cloisonnements vésicaux :

Septum sagittal complet

Ce type d'anomalie est caractérisé par l'existence d'une cloison interne de nature muqueuse ou musculaire revêtue de muqueuse sur ses deux faces. Ce septum sépare dans un plan sagittal et paramédian une vessie unique en deux chambres asymétriques qui reçoivent chacune l'uretère correspondant. Mais la plus petite vessie ne communiquant pas avec la région cervico-

urétrale, l'unité réno-urétérale ipsilatérale est habituellement dysplasique et non fonctionnelle. Dans quelques cas cependant il a pu y avoir un certain degré de fonction rénale à l'origine d'une mise en tension de la chambre vésicale borgne, qui peut même obstruer la vessie fonctionnelle. Le traitement en est la néphro-urétérectomie du tractus non fonctionnel, l'exérèse du septum et le remodelage vésical.

Septum sagittal incomplet

Dans sa forme incomplète, le bord inférieur du septum est libre dans la vessie, ménageant ainsi un orifice de communication dont la taille serait inversement proportionnelle à l'épaisseur. Il affecte une forme en « croissant de lune » et laisse intacte la région cervico-urétrale. Neuf cas sont signalés par Retik dans la littérature en 1976. Aucun n'est associé à des anomalies du tractus urinaire supérieur ou de l'intestin terminal. La résection plus ou moins complète de la cloison, éventuellement réalisable par voie endoscopique, n'est indiquée qu'en cas d'orifice étroit ou d'obstruction.

Septum frontal complet

Un tel septum est en fait oblique, tendu entre les bords postérosupérieur et antéro-inférieur de la vessie, de sorte que les deux chambres vésicales asymétriques ainsi créées se situent l'une au-dessus de l'autre. Que le septum s'insère indifféremment en avant ou en arrière du col, l'une des deux vessies ne communique pas avec l'urètre et draine un ou un pyélon de duplicité, habituellement dysplasique et non fonctionnel. En règle, c'est la vessie postérieure, la plus petite, qui est borgne. Sa distension, conséquence d'un certain degré de fonction rénale, peut se manifester par un globe qui ne disparaît pas après sondage vésical. À l'extrême, une dysurie et l'obstruction du controlatéral peuvent survenir par obturation du col ou du méat, selon un mécanisme identique à celui rencontré dans les urétérocèles géantes auxquelles de Miscault et Daoud n'hésitent pas à comparer cette malformation. L'exérèse du septum et de l'unité rénale non fonctionnelle est indiquée dans tous les cas. On trouve dans la littérature un cas de septum frontal complet associé à un complexe exstrophique, à l'origine d'une présentation clinique originale. L'enfant de sexe masculin était apparemment porteur d'une forme classique

d'exstrophie, mais l'impossibilité d'identifier les méats urétéraux à l'intervention a fait découvrir une vessie sous-jacente de taille et d'aspect normaux, en dehors du col béant et de l'épispadias associés.

Septum frontal incomplet

Dans cette éventualité, le bord inférieur du septum n'est pas attaché, délimitant quand même deux compartiments vésicaux drainant chacun un uretère qui y pénètre à différents niveaux. La cloison se termine librement au niveau du col ou à proximité immédiate, mais peut, dans certains cas, se prolonger dans l'urètre et être à l'origine d'une obstruction per mictionnelle. Cette anomalie est qualifiée, dans certaines descriptions anciennes, de voile ou de replis trigonaux. Une dizaine d'observations est signalée dans la littérature avec, semble-t-il, une incidence accrue des duplications des voies urinaires supérieures. L'expression clinique d'un tel septum est fonction de l'importance de la communication entre les deux poches vésicales. Asymptomatique en cas de communication large, et alors de découverte fortuite, cette malformation peut dans le cas contraire se révéler plus ou moins précocement par des infections urinaires à répétition et/ou une dysurie qui serait caractéristique : l'enfant commence à uriner normalement, puis la dysurie apparaît par descente du septum et obturation du col, mécanisme responsable d'une vidange incomplète de la vessie. Dans ces cas, la chirurgie doit élargir la communication ou réséquer le septum en totalité.

Vessie en sablier

Cette dénomination héritée de l'image cystographique est suffisamment explicite pour en rendre inutile toute description. Elle est due à un épaississement localisé du détrusor sous la forme d'un anneau circulaire et horizontal divisant la vessie en deux cavités inégales superposées et qui communiquent par un orifice dont la taille dépend de l'hypertrophie musculaire. Les uretères pénètrent dans la vessie toujours au même niveau, le plus souvent à l'étage inférieur. Le diagnostic est cystographique ou échographique, porté en règle à l'adolescence dans le bilan d'une dysurie, d'une énurésie rebelle ou d'infections à répétition. L'image peut faire discuter un diverticule ouraquien ou une vessie de lutte en amont d'un

obstacle. La cystoscopie est utile pour préciser la taille de la communication, la vessie étant par ailleurs normale en dehors de l'anneau de striction. Le traitement, si indication il y a, peut réséquer l'anneau hypertrophique ou en réaliser la myotomie. 34 cas ont été colligés dans la littérature.

Fistule vésico-vaginale congénitale

Dans cette anomalie, il existe une communication entre le col vésical et la partie proximale du vagin. La partie distale du vagin et l'introïtus manquent le plus souvent mais il n'y a pas d'ambiguïté des organes génitaux externes, en dehors de l'existence d'un orifice unique au périnée correspondant à un urètre court et dilaté [22].

Cette rare malformation surviendrait au stade embryonnaire de 47-48 mm, c'est-à-dire au moment où les deux canaux de Müller réunis pénètrent dans la paroi postérieure du SUG au niveau du tubercule mullérien. Par la suite, il y aurait un arrêt de développement du SUG responsable de l'atrésie distale du canal vaginal, ainsi qu'un défaut de descente du septum uro-vaginal à l'origine de la communication génito-urinaire.

Le plus souvent la découverte se fait à la naissance par l'aspect de la vulve, si non c'est au cours d'un bilan des malformations associées telles une agénésie rénale, un hydrocolpos, des anomalies vertébrales. Plus tard elle peut être révélée par une incontinence urinaire totale, non obligatoire cependant bien que le col soit anormal, ou, chez l'adolescente post pubère, par des symptômes gynécologiques tels qu'une aménorrhée primaire avec crypto ménorrhée par rétention menstruelle, ou une ménourie cyclique...

Le diagnostic repose bien entendu sur la cystographie de profil, qui montre l'opacification vaginale lors du remplissage vésical, ceci en dehors de tout antécédent traumatique, chirurgical ou de corps étranger, et sur une exploration endoscopique complète du tractus génito-urinaire. Le traitement chirurgical se propose de rétablir la perméabilité vaginale par voie basse et de fermer la fistule dans le même temps que la vaginoplastie, éventuellement sous protection d'un patch de grand épiploon mobilisé par voie abdominale [22].



Matériel et Méthodes

I- Les variantes exceptionnelles du complexe extrophie-épispadias :

Nous rapportons une série de 5 cas des variantes exceptionnelles du complexe extrophie-épispadias chez des enfants colligés au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital d'enfant de Rabat sur une période s'étalant de 2006 à 2011.

Sexe	L'âge de l'intervention	Motif d'hospitalisation	Para clinique	Malformations associées	Type d'intervention	Suites immédiates	Evolution
Masculin	6 mois	une apparence atypique du complexe extrophie – épispadias	Une échographie : un rein droit normal et un rein gauche multi kystique avec un uretère homolatéral dilaté. L'urographie intraveineuse : un système pyélocaliciel droit normal et un uretère qui s'implante dans la vessie exstrophique. Une néphrostomie gauche a permis le drainage de quelques ml d'urine pendant 15 jours, et la scintigraphie : un rein non fonctionnel. L'opacification par le cathéter de néphrostomie a montré un uretère gauche dilaté, tortueux communiquant avec une vessie gauche fermée qui draine l'urine par un sinus situé en arrière de l'intestin exstrophie.	une omphalocèle de type 1, une vessie dupliquée couverte d'une capacité satisfaisante de 80 cc, une saillie coloniforme sans communication un phallus dupliqué épispade avec un corps caverneux gauche mal développé	Une ostéotomie postérieure a été réalisée à cause du grand diastasis pubien. La vessie extrophie a été excisée, juste en amont du verumontanum supposé, et on a réimplanté l'uretère droit dans la vessie fermée. On note que les deux canaux déférents se terminaient de façon borgne et ne communiquaient pas avec l'aire prostatique. L'agrandissement ultérieur avec le colon dupliqué et la dérivation urinaire à l'aide d'un conduit continent sont prévus dans un effort d'améliorer la continence et préserver la fonction rénale du patient. Une génitoplastie est prévue après 3 ans.	Les suites simples, une sécheresse de quelques minutes et fuite par regorgement.	Patient continent.
Masculin	2 ans	une duplication exstrophique sagittale avec fissure vésicale	une miction complète possible avec jet urinaire provenant de la vessie postérieure.	La verge relativement courte est satisfaisante sur le plan	une résection du septum vésical et la fermeture de l'orifice de la fissure vésicale, il s'est établi ainsi une communication entre les deux vessies		Enfant continent car déjà avant la miction

		inférieure et épispadias avec duplicité urétrale.		anatomique	avec un seul col vésical continent.		était conservée
Masculin	5 ans	Une pseudo exstrophie L'enfant était incontinent urinaire, il avait des fuites en gouttes à goûtes		un diastasis pubien et une tâche hypogastrique avec un épispadias type I.	Une cervicoplastie de type Mitchell.	L'enfant est continent avec des intervalles de sécheresse de moins de 2 heures. Une intervention de type Mitrofanoff associé à une entérocystoplastie d'agrandissement est prévue.	Actuellement l'enfant est âgé de 12 ans et a présenté une fistule vésico-cutanée : probablement due à l'hypoplasie du tissu vésical pariétal antérieur qui s'est tarie spontanément.
Féminin	18 mois	Une pseudo exstrophie	L'abdomen sans préparation a montré une disjonction pubienne manifeste.	un diastasis pubien et une tâche en regard de l'hypogastre.	Elle Sera opérée vers l'âge de 5-6 ans si l'incontinence est confirmée.		

Masculin	7 ans	Reprise de fermeture d'une duplication vésicale extrophique opéré à plusieurs reprises.			Fermeture de la plaque + génitoplastie.		
----------	-------	---	--	--	---	--	--

II- Les diverticules congénitaux de la vessie :

Nous rapportons une étude rétrospective portant sur 11 cas colligés au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital d'enfant de Rabat sur une période s'étalant de 2006 à 2011.

Sexe	L'âge de l'intervention	Clinique	Para clinique	Type d'intervention	Suites immédiates	Evolution
Masculin	18 mois	une masse abdomino-pelvienne, des coliques, diarrhée liquidienne, vomissements postprandiaux, une altération de l'état général, signes urinaires : dysurie, hématurie et brûlures mictionnelles.	L'E.C.B.U. est stérile. L'échographie vésicale et l'U.C.G : gros diverticule vésicale postérieure, vessie refoulée en avant, présence d'un reflux vésico-rénal gauche.	Résection du diverticule avec libération de l'uretère gauche.		urétéro-hydronephrose minime gauche avec conservation de l'uretère gauche.
Féminin	17 mois	découverte fortuite, suite à un accident de la voie publique avec impact pelvien Rétention Aiguë des Urines (R.A.U.) fièvre et hématurie.	L'E.C.B.U : streptocoque du groupe D. l'échographie et U.C.G : un diverticule vésicale juxta-urétéral avec petit pertuis à contenant hétérogène.	une antibiothérapie et une cystostomie à minima avec lavage vésicale.		Rémission complète.
Masculin	18 mois	R.A.U. et infections urinaires a répétitions	E.C.B.U+ : Klebsiella Echographie, U.C.G : diverticule rétrovésicale gauche, urétéro-hydronephrose gauche, Une petite vessie de petite capacité refoulée par un diverticule vésicale droit de grande taille, un rein droit de petite taille avec discrète dilatation des cavités excrétrices.	diverticulectomie par voie mixte avec réimplantation urétérale.	vomissement bilieux, ballonnement abdominal et tympanisme	Bonne

Masculin	2 ans	R.A.U. et dysurie.	E.C.B.U stérile Echographie vésicale et U.C.G. : Reins normaux avec dilatation pyélocalicielle minime. gros diverticules juxta-urétéraux gauches sans reflux urétéro-vésicale.	résection diverticulaire par voie mixte avec une réimplantation de l'uretère gauche	Simple	Bonne
Masculin	12 mois	R.A.U., dysurie, miction discontinue, une masse sus-pubienne ferme dans un contexte fébrile.	E.C.B.U+ : Entérocoques, Echographie vésicale et U.C.G : un diverticule vésicale postérieure refoulant la vessie antérieurement	Diverticuléctomie par voie intra-vésicale et réimplantation de l'uretère droite		Bonne
Masculin	6 mois	Signes d'infection urinaire, un syndrome fébrile.	ECBU : stérile, Echographie et U.C.G. montre 2 diverticules para-urétéraux.	résection des 2 uretères et des 2 diverticules et réimplantation selon Cohen des 2 uretères.		Bonne
Masculin	9ans	infections urinaires à répétitions, hématurie et dysurie.	ECBU : klebsilla, L'échographie vésicale et l'U.C.G : diverticule vésicale juxta-urétéral droit.	Diverticulectomie par voie mixte		Bonne

Masculin	2 ans	infection urinaire, rétention aiguë des urines et dysurie.	ECBU : stérile, L'échographie du système urinaire : urétéro-hydronéphrose bilatérale mais avec un index parenchymateux respecté. Au niveau vésical, on a une vessie de lutte avec 2 volumineux diverticules rétrovésicales postérieures.	résection des 2 diverticules avec réimplantation des 2 uretères et mise en place de 2 sondes urétérales et d'une sonde de cystostomie.		Bonne
Masculin	5 ans	pyélonéphrite aiguë	ECBU+ : Staphylocoques haemolyticus. L'échographie et l'U.C.G. : une urétéro-hydronéphrose gauche modérée avec conservation de l'index parenchymateux et un diverticule vésical juxta-urétéral gauche avec un reflux vésico-urétéro-rénal gauche actif et un résidu post mictionnel.	une dissection de ce diverticule et un remodelage de l'uretère gauche ; ainsi que la pose d'une sonde urétérale gauche et une sonde de cystostomie.		Bonne
Masculin	18 mois	infection urinaires à répétitions	E.C.B.U+: Candida Albicans, Echographie de l'arbre urinaire et U.C.G. : urétéro-hydronéphrose bilatérale avec un rein gauche augmenté de volume et un rein droit à l'index parenchymateux réduit. La vessie a une paroi épaissie et communique au niveau de sa partie latérale gauche avec un diverticule. On note l'absence de reflux vésico-urétéral.	dissection du diverticule avec fermeture de la paroi vésicale communiquant avec elle ; puis réimplantation de l'uretère homolatérale selon la technique de Cohen. L'uretère droit a un aspect de Méga uretère avec une radicule ayant nécessité une urétéstomie droite.		Evolution bonne malgré un discret encombrement trachéo-bronchique.

Masculin	7ans	une dysurie, une hématurie dans un contexte fébrile.	E.C.B.U : Protéus Mirabilis L'échographie et l'U.C.G. : une bifidité des cavités rénales droite ainsi que de l'uretère droit. La vessie présente un diverticule avec épaissement de ces parois et un reflux vésico-urétérale droit de grade 2. La taille vésicale : permet de découvrir 2 méats urétéraux droits' un méat urétérale gauche, 2 gros diverticules droit et gauche.	résection des 2 diverticules, la dissection des 3 uretères et réimplantation de 2 uretères selon Cohen et fermeture par sonde de cystostomie.		une dilatation pelvienne des uretères de 7 à 6 mm
----------	------	--	--	---	--	---

III- Les duplications et cloisonnements vésicaux :

Observation 1 :

Il s'agit d'un enfant de sexe féminin, âgée de 13 ans, qui s'est présentée avec des infections urinaires à répétition.

Echographie vésicale : Image d'un diverticule vésical géant.

UCG : - Un diverticule vésical géant ??

- RVU droit.

L'exploration pendant l'acte chirurgical a mis en évidence un septum vésical sagittal complet.

Le traitement effectué a été bien sur une exérèse du septum faisant communiquer les deux vessies associée à une réimplantation urétérale bilatérale.

L'évolution a été bonne, sans séquelles post opératoires.

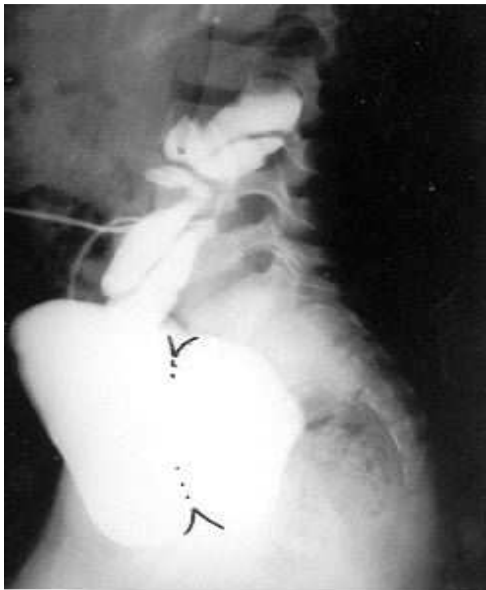


Figure 08 : UCG: l'aspect en double vessie antérieure et postérieure et le reflux dans le rein droit.

Observation 2 :

Il s'agit d'un enfant de sexe féminin âgée de 8 ans, qui a présenté une incontinence urinaire avec des fuites (une instabilité vésicale).

La patiente a été mise sous un traitement médical à base d'anti-cholinergiques mais sans amélioration.

A l'échographie : une légère hypotonie des cavités rénales.

L'UCG : RVU bilatéral, suspicion d'une fistule vésico-vaginale.

Elle a été programmée pour un acte chirurgical.

Avec un voie d'abord de pfannensteil, une cystostomie a été réalisée où on a découvert un cratère rétro-trigonal avec un trigone soufflé jusqu'au col vésical.

Il s'agit d'un défaut de séptation du septum vésico-vaginal.

La patiente a été perdue de vue.

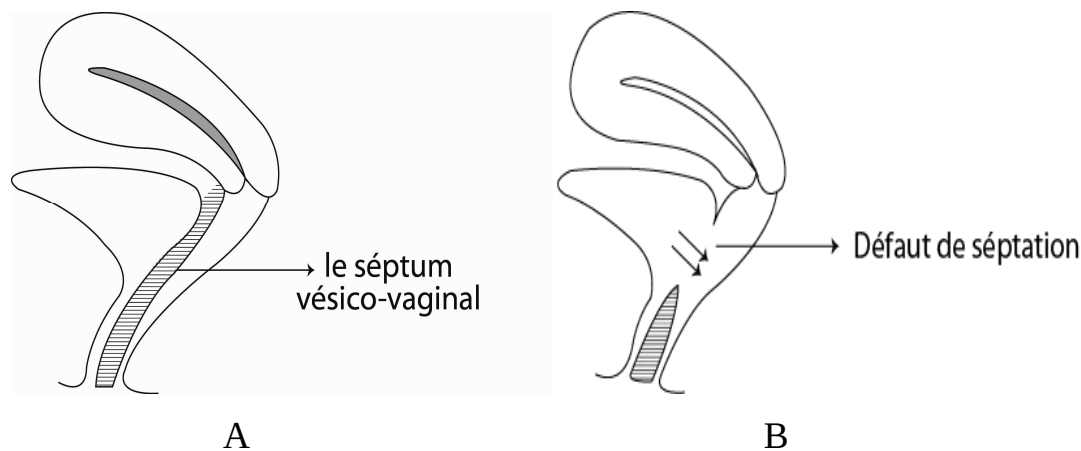


Figure 09: A ; l'aspect normal du septum vésico-vaginal, B ; un défaut de séptation (notre patiente).

Observation 3 :

Il s'agit d'un enfant de sexe masculin, âgé de 18 mois, présentant des épisodes de RAU avec des infections urinaires dans un contexte fébrile nécessitant plusieurs hospitalisations.

L'échographie : UHN gauche.

L'UIV : Mégavessie.

La 1^{ère} UCG : vessie d'aspect normal, Reflux grade I gauche, Résidu post mictionnel.

La 2^{ème} UCG : image de compression cervico-urétrale.

Uro-scanner : RAS.

La cystoscopie a montré la présence d'une cavité derrière la vessie où s'implante l'uretère gauche.

Le traitement chirurgical réalisé :

- Pfannensteil,
- Cystostomie,
- Exérèse du septum entre les deux cavités.
- Réimplantation anti-reflux.

L'évolution a été bonne.

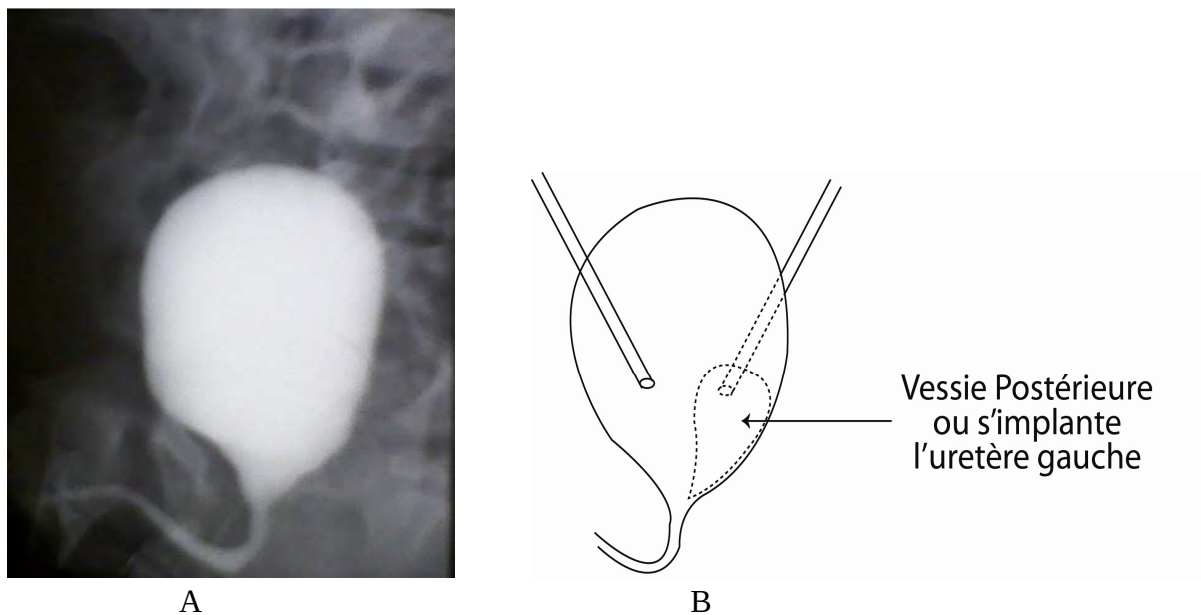
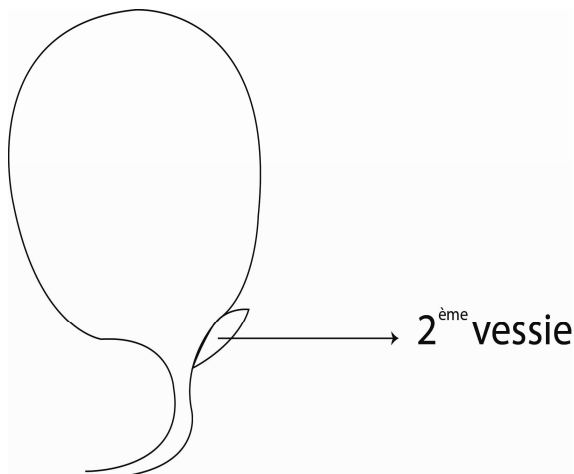


Figure 10: A : UCG ; aspect d'une image derrière la vessie. B : schéma explicatif.



A



B

Figure 11: A : UCG ; aspect d'une image comprimant le col vésical et l'urètre. B : schéma explicatif.



Résultats

I- Les variantes exceptionnelles du complexe extrophie-épispadias :

1-Epidémiologie

a- Motif d'hospitalisation :

Motif d'hospitalisation	Nombre de cas	Pourcentage
Duplication exstrophique	2	40
Duplication exstrophique avec fissure vésicale inférieure	1	20
pseudo exstrophie	2	40
Total	5	100

D'après notre étude, l'incidence de la duplication extrophique est supérieure à celui de la pseudo extrophie.

Aucun cas de fissure vésicale supérieure n'a été noté.

b- Sexe :

Sexe	Nombre de cas	Pourcentage %
Masculin	4	80
Féminin	1	20
Total	5	100

On note une nette prédominance masculine, avec un sexe ratio de 4. Ce qui n'est pas conforme avec les données de la littérature où ces variantes sont fréquemment observées chez les filles. Ceci peut être dû au nombre insuffisant de ces entités.

2- Bilan para clinique :

L'échographie a été réalisée chez un patient avant l'intervention, et chez un autre patient en postopératoire.

L'urographie intraveineuse a été réalisée chez un patient,

La scintigraphie a été réalisée chez un patient,

L'abdomen sans préparation a été réalisé chez un patient.

Ces explorations servent surtout à établir l'impact de ces anomalies sur la vessie et sur l'ensemble du tractus urinaire.

3- Les malformations associées :

Un diastasis pubien et une tache hypogastre chez deux cas.

Un omphalocèle Type 1 chez un cas.

Un phallus dupliqué épispade chez un cas.

4-le traitement :

a-Fermeture de la plaque :

Réalisée chez les trois cas de duplications extrophiques.

L'âge de l'intervention	Nombre de cas	Pourcentage %
6 mois	1	33%
>1 an	2	66%
Total	3	100

Les interventions réalisées sont des fermetures vésicales avec ostéotomie à type de Salter.

On note que la fermeture précoce n'a pas été réalisée chez les 3 cas de duplication exstrophique à cause de l'association de l'omphalocèle dans la première et de la conservation de la continence chez les deux autres cas.

b- Réparation de l'épispadias :

Elle a été pratiquée chez un patient porteur de duplication exstrophique. Le type de l'intervention réalisée est la génitoplastie selon Cantwell-Ransley.

c-Réparation cervico-sphinctérienne :

Elle a été pratiquée chez un seul patient.

Son âge à l'intervention était 5 ans et demi.

Le type de l'intervention est la cervicoplastie selon Mitchell.

d-L'agrandissement Vésical :

L'entérocystoplastie d'agrandissement en association avec une intervention de type Mitrofanoff sont prévus ultérieurement pour deux patient.

II- Les diverticules congénitaux de la vessie :

1) Age de révélation :

De 6 mois à 9 ans avec une moyenne de 34 mois.

2) Sexe :

Masculin	11
Féminin	01
Total	11

Le ratio masculin est largement supérieur au ratio féminin. Ce qui est conforme avec les données de la littérature.

3) Mode de révélation :

Mode de révélation	Nombre de cas
Infection urinaire	07
RAU	03
Découverte fortuite	01
Total	11

L'infection urinaire est le mode le plus pondérant puisqu'elle justifie le recours aux examens paracliniques.

4) Signes cliniques :

Signes cliniques	Nombre de cas
Infection urinaire	07
RAU	04
Hématurie	04
Dysurie	04
Enurésie	01
Total	11

Dominés par l'infection urinaire chez 7 cas sur 11.

Puis la RAU, l'hématurie et la dysurie.

5) Signes physiques :

Signes physiques	Nombre de cas
Globe vésicale	05
Masse abdomino-pelvienne	02
Absents	04
Total	11

Les diverticules sont surtout à l'origine du globe vésical mais aussi l'examen peut être normal chez de nombreux malades.

6) Bilan para-clinique :

L'ECBU a été effectué chez tous nos patients, vu les signes d'appel et la fréquence de l'infection urinaire associée aux diverticules vésicaux.

L'échographie et l'UCG sont réalisés chez tous nos malades car ils font partis du bilan d'exploration.

7) Localisation et nombre du diverticule :

Nombre	Localisation	Nombre de cas
Diverticule isolé :	Latéro-vésicale	02
	Juxta-urétérale	03
	Postérieure	01
Diverticules multiples	Bilatérale	02
	Unilatérale	03
Total		11

La localisation juxta-urétérale est la plus fréquente.

8) Les complications :

Les complications		Nombre de cas
Reflux vésico-urétéral		03
Dilatation pyélocalicielle discrète		01
Urétéro-hydronéphrose	Unilatérale	02
	Bilatérale	02
Retentissement rénal	Diminution de la taille	02
	Augmentation de la taille	01
Total		11

Le RVU et l'urétéro-hydronéphrose sont les complications les plus fréquentes.

9) Le traitement :

La diverticuléctomie associée à la réimplantation urétérale reste le traitement de choix réalisée chez 10 patients. Tandis que le 11^e a subi une urétérostomie.

Et la voie d'abord mixte est la voie la plus utilisée 8 cas sur 11.

10) EVOLUTION POST-THERAPEUTIQUE :

A court terme : chez 1 patient l'évolution postopératoire immédiate s'est compliquée avec atteinte du système digestif, à savoir vomissement ballonnement abdominal et tympanisme ; néanmoins pour le reste des patients l'évolution était bonne.

A moyen et long terme : dans 9 cas sur 11 l'évolution s'est faite vers la rémission totale sans séquelles notables ; chez 1 cas on a noté la persistance d'une dilatation pelvienne des uretères et enfin dans un dernier cas il y a eu une récurrence (diverticule para-urétéral droit).

III-Les duplications et cloisonnements vésicaux :

A- Age de révélation :

Les deux cas des cloisonnements vésicaux ont été diagnostiqués à un âge tardif 8 et 13 ans tandis que la duplication vésicale a été décelée à un âge précoce 18 mois.

B- Sexe :

On note une prédominance féminine, avec un sexe ratio de 2. Ce qui n'est pas conforme avec les données de la littérature où on note une atteinte égale des filles et des garçons. Ceci peut être dû au nombre insuffisant des cas.

C- Mode de révélation :

Dominés par l'infection urinaire chez 2 cas.

Puis l'incontinence chez un seul cas.

D- Bilan para clinique :

L'échographie a été réalisée chez les 3 patients.

L'uro-cystographie a été réalisée chez les 3 patients.

L'urographie intraveineuse a été réalisée chez un patient,

L'UCG et l'UIV sont systématiques après le 2^{ème} épisode d'infection urinaire,

La scintigraphie a été réalisée chez un patient,

Ces explorations servent surtout à établir l'impact de ces anomalies sur la vessie et sur l'ensemble du tractus urinaire.

E- Les complications :

Le RVU a été présent chez les 3 cas.

L'urétéro-hydronéphrose a été présent chez un seul cas.

F- Traitement :

Le traitement est chirurgical consistant à l'exérèse ou la réparation du septum en cas de défaut de cloisonnement et l'exérèse de la deuxième vessie si duplication avec une réimplantation urétérale anti-reflux.



Discussion



I- Les variantes exceptionnelles du complexe extrophie-épispadias :

1- Epidémiologie :

Les variantes de du complexe extrophie-épispadias sont des entités très rares.

L'incidence de l'extrophie vésicale est d'environ 1 pour 40 000 naissances vivantes, leurs variantes sont 10 fois plus rares [47].

Marshall et Muecke ont rapporté une série de 5 cas de sexe féminin ayant au moins un appareil rénal défectueux [48].

Les variantes sont observées surtout chez les filles, tandis que l'extrophie est fréquente chez les garçons [49].

2- Etiopathogénie :

L'embryogenèse de l'exstrophie vésicale et la division urinaire :

L'embryologie de l'exstrophie est unique de telle sorte que la théorie populaire d'un arrêt du développement, qui peut être appliquée avec succès à la plupart des autres anomalies congénitales, ne peut pas expliquer les composantes anatomiques et les variantes de l'exstrophie, indiquant que d'autres facteurs ou mécanismes sont également impliqués.

C'est la persistance ou l'hypertrophie de la membrane cloacale qui est responsable de l'exstrophie classique. Cette membrane cloacale persistante ou anormalement développée provoque un effet de coin qui empêche l'invasion mésodermique entre les 2 couches de la membrane cloacale sous ombilicale. Cette dernière, qui n'est pas supportée par du mésoderme subit une scission verticale médiane, ce qui divise le bas appareil urinaire en 2 moitiés.

Si le processus de division a débuté à la fin du tractus urinaire et a progressé à partir duquel, il semble plus probable que le faible degré d'épispadias serait le plus commun, mais l'inverse est vrai, car l'exstrophie complète et l'épispadias avec orifice urinaire à la sortie vésicale constitue 90% du total des cas.

L'opinion la plus acceptable est que cette division commence à partir de la zone centrale de la partie inférieure du tractus urinaire, c'est à dire, à proximité du col de la future vessie. Ce point de vue non seulement explique les variantes de l'exstrophie mais aussi leur incidence relative.

Il y a 3 modes possibles de défauts qui peuvent résulter en raison de l'extension de cette scission verticale dans des directions différentes.

- Le modèle le plus fréquent est celui dans lequel la séparation se produit dans les deux directions vers le haut et vers le bas menant à l'exstrophie à la fois de la vessie et du phallus comme c'est rencontré dans l'exstrophie classique.

- Si ce processus de division du col vésical s'étend seulement dans une direction basse, cela se traduit par une exstrophie du phallus seulement comme on l'a vu dans l'épispadias avec l'ouverture au niveau du col vésical, la seconde variété la plus commune du complexe exstrophie épispadias.

- La troisième possibilité est que la division ne se produit que dans une direction ascendante qui épargne le pénis et l'urètre pour qu'ils puissent se développer normalement [50].

Les variantes de l'exstrophie sont expliquées par la rupture incomplète ou la persistance de la membrane cloacale anormale [51].

Johnston suppose que l'extension anormale de la membrane cloacale, en direction crânienne empêche la fixation du mésoderme. D'autre part, Patten et Barry, ont émis l'hypothèse qu'un développement anormalement caudal des tubercules génitaux au-dessous plutôt qu'au-dessus de la membrane cloacale a été la cause de l'exstrophie. Une insertion anormalement caudale du «body stalk » a été suggérée d'être la principale cause.

L'insertion caudale empêcherait l'ectoderme et le mésoderme en croissance entre « le body stalk » et le bord supérieur de la membrane cloacale conduisant au défaut.

Manzoni et al ont décrit un système de codification pour documenter les anomalies dans l'exstrophie cloacale et ses variantes. Récemment, la plaque cloacale a été suggérée comme étant la clé pour comprendre le développement précoce anorectal et génito-urinaire [52].

La pseudoexstrophie

Marshall et Muecke croient que dans l'exstrophie du cloaque, la membrane cloacale est trop large et donc le mésoderme est tenu à l'écart par le coin de cette membrane large. Rarement elle persiste, résultant en un défaut typique musculo- squelettique sans exstrophie qu'ils ont nommé exstrophie fermée (pseudo exstrophie). La vessie a une position sous-cutanée avec seulement une fine membrane épithéliale qui la recouvre.

Une infiltration mésodermique complète tardive avant l'extraversion viscérale produirait le défaut abdominal musculo-squelettique, mais permettrait au développement viscéral ultérieur de se poursuivre normalement, créant ainsi une pseudoexstrophie.

La fissure et la fistule vésicale supérieure

En ce qui concerne leur base embryologique, l'absence de cicatrice médiane ou de commissure indique que ce n'est pas la réunion, au contraire, c'est la membrane cloacale anormalement persistante, qui, pour des raisons inconnues, ne s'ouvrira qu'à la partie supérieure plutôt qu'au centre plus habituel en se divisant près du col vésical. Toutefois, il existe des rapports de cas de fistule vésicale supérieure dans laquelle une rainure dorsale ou une cicatrice médiane a été noté dans le pénis intact favorisant la possibilité de fusion secondaire aussi en provoquant une fistule et une fissure vésicale supérieure.

La vessie urinaire est initialement en continuité avec le pédoncule allantoïdien au niveau de l'ombilic. La persistance de ce pédoncule pourrait interférer avec la descente vésicale. Une vessie qui n'a pas descendu normalement serait susceptible de compromettre la fermeture de la paroi sous ombilicale et se traduire par un ombilic bas inséré avec d'autres caractéristiques de déformations musculo-squelettiques de l'exstrophie. Au lieu d'être une

variante de l'exstrophie, la fissure vésicale supérieure peut être une entité clinique distincte résultant d'une base embryologique différente.

Quand une membrane cloacale persistante ne s'ouvrira qu'à la partie supérieure. Une fistule vésicale supérieure résulte.

L'exstrophie dupliquée

Elle a été supposée d'être due à une fissure vésicale supérieure qui se produit, mais plus tard, elle fonde, en laissant des bouts de la vessie à l'extérieur tandis qu'une vessie intacte est créée sous la peau

L'association de l'exstrophie dupliquée avec une poche colique congénitale :

La base embryologique possible de l'association d'une poche colique et de duplication vésicale exstrophisée se présente comme suit. Le tractus urinaire inférieur et une partie du gros intestin se développent à partir du diverticule allantoïdien. Il est probable que les malformations ano-rectales résultent du mauvais positionnement de ce diverticule avec le sac vitellin. Les auteurs ont également supposé que la séquestration d'une partie de l'allantoïde, en infra ombilical, et une mauvaise progression mésodermique a donné lieu à une duplication vésicale exstrophique [53].

L'exstrophie couverte avec séquestration viscérale :

Elle résulte de la fermeture tardive de la paroi abdominale après la formation de l'exstrophie. Elle est généralement associée à l'épispadias mais le contrôle urinaire chez certains peut être normal. Des segments intestinaux ectopiques isolés peuvent être présents en raison de la séquestration d'un segment du côlon ectopique lors de la fermeture de l'exstrophie.

Actuellement, les viscères séquestrés dans les cas rapportés ont été soit un vestige colique ou iléal sans communication avec le tractus gastro-intestinal sous-jacent.

La persistance de la membrane cloacale sans rupture retardée, explique le développement de l'exstrophie couverte. La présence des anomalies associées dans certains cas, en particulier

les maladies cardiaques et le spina-bifida thoraco-cervical, suggère la possibilité d'une action tératogène étendue.

La taille de la membrane cloacale persistante pourrait influencer le degré des différentes variantes sur le plan clinique. Mildenberger a rapporté une théorie relative en 1988 qui décrit l'effet de coin à la suite d'une persistance anormale de la position caudale de l'insertion du « body stalk » dans l'embryon. Vermeij-keers a proposé que des modifications dans l'apoptose dans la région de l'ombilic puissent également être impliquées dans ces désordres.

3- Anatomie pathologique :

Toutes les variantes, par définition, ont le défaut musculo-squelettique d'un pubis largement séparé et de muscles droits divergents, mais elles diffèrent de leur présentation classique par le fait que la vessie a une couverture cutanée variable et le mécanisme urétral et sphinctérien sont généralement intacts [49].

Elles ont été classées en quatre sous-groupes, à savoir :

- La pseudoexstrophie
- La fistule vésicale supérieure
- La fissure vésicale supérieure, et
- La duplication exstrophique.
- Une cinquième variante qui était rapportée occasionnellement est **l'exstrophie couverte avec séquestration viscérale.**

Ces sous-groupes ne sont pas des compartiments étanches et des variations ont été rapportées avec des caractéristiques de plus d'un groupe, y compris l'exstrophie couverte avec séquestration viscérale en association à une duplication vésicale complète. Le cas de Sheldon et al était une combinaison de la duplication vésicale et l'exstrophie avec séquestration viscérale.

- Par la suite, il y a eu des descriptions de nouvelles variantes qui ne sont pas strictement adaptées à la classification ci-dessus. Sheldon et al ont signalé un nouveau type de

duplication exstrophique qui a été associée à l'épispadias et une saillie coliforme. Mahajan et al ont rapporté une fissure vésicale inférieure, une condition initialement décrite par Marshall et Muecke mais seulement 3 cas ont été décrits jusqu'à présent. Ainsi, il semble y avoir un spectre étendu de ces variantes qui ne peuvent être connues par une classification stricte [49].

Dans la pseudoexstrophie il y a la caractéristique des défauts musculo- squelettiques, sans aucun défaut notable dans les voies urinaires. Toutefois, la vessie a une position sous-cutanée avec seulement une fine membrane épithéliale qui la recouvre.

La fissure vésicale supérieure : cette entité consiste en un défaut sous ombilical en continuité avec une vessie intacte avec les aspects musculo- squelettiques de l'exstrophie et l'absence d'épispadias. Il y a plusieurs rapports de qualité sur **la fistule vésicale supérieure** où le défaut et la communication sont petits. Cependant cette différenciation peut être arbitraire, et par conséquent fissure et fistule vésicales supérieures sont classées dans la même catégorie. Dans de nombreux rapports, elles sont aussi désignées sous le nom d'exstrophie incomplète.

La fissure vésicale inférieure, une anomalie différente mais liée, semble être une variante clinique similaire. Les cas présents sont similaires à la fissure vésicale supérieure. Cependant le dôme de la vessie est intact, les organes génitaux sont normaux et une communication est vue au niveau de la partie inférieure de la vessie au dessus du col [54].

Bien que de nombreux auteurs qui ont rapporté des grandes séries ne les ont pas mentionné séparément, Narasimharao, Palhak, Swan et al ont fait une tentative de les différencier. Dans **la fistule vésicale supérieure**, la communication est faible, et la muqueuse de la vessie n'est pas visible, alors que dans la fissure vésicale supérieure cette communication est relativement grande pour qu'il y ait dépassement minime de cette muqueuse vers le sommet. Un cordon ombilical associé attaché bas et le défaut musculo-squelettique différencient une fistule vésicale supérieure d'une anomalie de malformation de l'ouraque [50].

Il existe deux formes de duplication exstrophique ; la duplication antéropostérieure **et** la duplication collatérale.

La première forme est considérée comme une duplication exstrophique avec une plaque de la muqueuse vésicale éversée sur la paroi abdominale antérieure, avec une seconde vessie fermée située dans le bassin. Les uretères sont attachés à la vessie fermée, ce qui rend la muqueuse superficielle sèche.

L'autre forme de duplication décrit les patients qui ont deux moitiés de vessies séparées et qui sont dans une orientation gauche droite avec une cloison médiane contenant souvent du tissu musculaire. Chaque vessie reçoit son propre uretère et a un sphincter urinaire intact. D'autres duplications de l'appareil génito-urinaire, ainsi que le diastasis de la symphyse et la divergence des muscles droits peuvent être présents [49].

La duplication exstrophique vraie telle qu'elle définie par Marshall et Muecke désigne une plaque muqueuse exstrophique sus-pubienne qui est associée à une vessie sous-jacente couverte et un phallus relativement bien formé. La plaque exstrophique ne reçoit pas les uretères et il n'y a pas d'épispadias.

Sheldon et Al croient que l'exstrophie vésicale dupliquée peut être divisée en deux catégories. La première est associée à une plaque muqueuse exstrophique sus-pubienne et une vessie couverte. Le phallus est relativement bien formé dans ce cadre. Le deuxième type est une vraie duplication avec les résultats classiques du complexe de l'exstrophie [48].

L'exstrophie couverte avec **séquestration viscérale** diffère de la pseudoexstrophie par le fait qu'il y a un segment associé isolé du côlon ectopique sur la paroi abdominale inférieure à proximité de la zone génitale. Il s'agit habituellement d'un segment du côlon et il n'a aucune communication avec le tractus gastro-intestinal sous-jacent ou l'épispadias chez les patients de sexe masculin.

Morphologiquement, l'intestin séquestré pourrait apparaître soit comme une boucle saillante, une plaque muqueuse, ou une fistule conduisant à une cavité kystique tapissée par la muqueuse intestinale.

Sarin et Sinha recommandent que les deux cas de duplication exstrophique et d'extrophie couverte avec séquestration puissent être classés ensemble comme extrophie couverte qui peuvent ensuite être sous-classifiées selon le type de la muqueuse séquestrée, à savoir colique ou vésicale, ou les deux [51].

4- Diagnostic

Le diagnostic anténatal :

Les résultats écho graphiques ont été bien décrits dans l'exstrophie, mais aucune mention de l'extrophie vésicale fermée (pseudo extrophie) ou d'autres variantes rares n'est décrite dans la littérature de l'échographie.

-Dans un cas de duplication exstrophique avec une fistule à la vessie fermée chez un nouveau-né, les résultats des échographies prénatales étaient normaux [47].

-Un autre cas de pseudo extrophie rapporté par Rory O'Leary à Tasmanie a été diagnostiqué par l'échographie anténatale [55].

Diagnostic post-natal :

➤ **Clinique :**

Bien que ces variantes puissent être confondues avec l'exstrophie vésicale classique, la reconnaissance est importante car le traitement et le pronostic sont très différents [47].

Dans l'exemple typique d'une **fissure vésicale supérieure**, le dôme de la vessie normale est exstrophique au niveau de la zone sous ombilicale qui se présente sous forme d'un défaut bas placé, et la muqueuse vésicale faisant saillie à travers duquel. L'urine peut s'évacuer par le défaut ainsi que par l'urètre. Les patients ont généralement des déformations musculo-squelettiques caractéristiques de l'exstrophie comme l'ombilic bas inséré, les os pubiens séparés. Contrairement à l'exstrophie et ses variantes, les enfants avec fissure vésicale ont habituellement un pénis ou un clitoris normalement développés.

Dans **la pseudoextrophie**, il n'y a pas d'exstrophie vésicale et l'urètre est intact, mais comme l'exstrophie classique, il y a un défaut de l'appareil locomoteur avec un anus antéposé. De tels cas se présentent généralement avec un ombilic bas inséré, cependant, de nombreux cas restent asymptomatiques à vie et ne peuvent jamais être rapportés. Et parce que la vessie a une position sous-cutanée avec seulement une fine membrane épithéliale qui la recouvre, elle peut se présenter sous forme d'un gonflement dans le bas-ventre au-dessus du pubis depuis la naissance, qui devient plus important en criant.

Bien que rare, la pseudoexstrophie devrait être envisagée lorsque l'enfant a un ombilic bas inséré, un diastasis des muscles droits, ou une anomalie congénitale de la symphyse pubienne.

L'exstrophie vésicale dupliquée se compose d'une plaque exposée de la vessie exstrophique avec une vessie plus profonde normale et intacte égale ou plus petite par rapport à la vessie exstrophique, un défaut de l'appareil locomoteur, et un épispadias occasionnel. Il n'y a pas de communication urinaire à la composante exstrophique.

La duplication exstrophique vraie se manifeste cliniquement par une plaque muqueuse exstrophique sus-pubienne sans aucune communication avec la vessie intacte et un phallus relativement bien formé. La plaque exstrophique est sèche et il n'y a pas d'épispadias.

Un type inhabituel de duplication exstrophique est présenté par Sandra et Tomita. Il s'agit d'une fistule entre la vessie normale et la vessie exstrophique.

Les patients avec **exstrophie couverte** peuvent être considérés comme ayant l'exstrophie classique avec tous les défauts d'accompagnement, mais avec une vessie qui est fermée et couverte par une mince membrane de la peau souvent translucide sans couche musculaire ou aponévrotique.

En outre les patients peuvent se présenter avec un morceau de l'intestin séquestré situé au dessus des organes génitaux sans communication avec le tractus génito-urinaire ou intestinal normal [54].

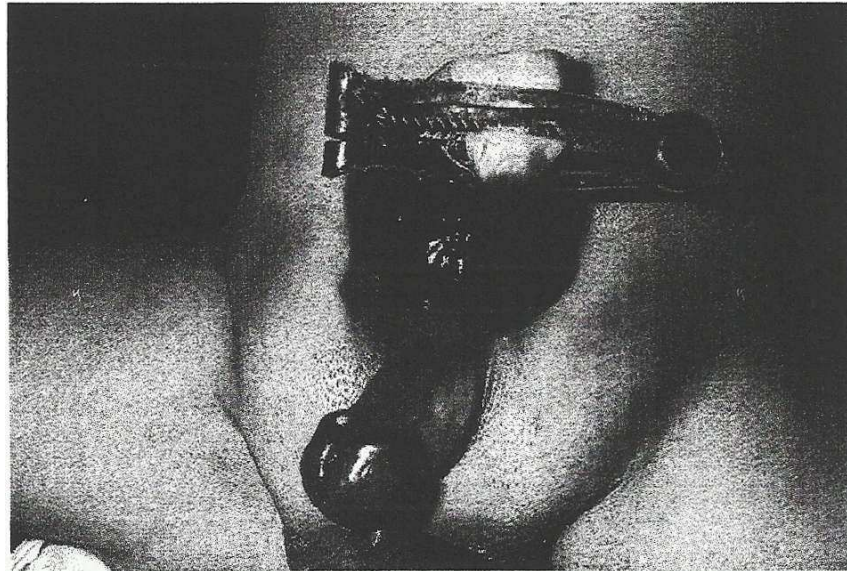


Figure 12: La duplication exstrophiée : muqueuse exstrophique et plaque urétrale [56].

➤ **Para clinique :**

- Un examen attentif de fluoroscopie et de cystoscopie est utile pour définir l'anatomie de ces variantes.

La pseudoexstrophie :

• Dans un cas de pseudoexstrophie chez un nouveau né âgé de 15 jours, l'échographie a révélé un rein gauche absent et un rein droit croisé, ectopique fondu sans urétéro-hydronéphrose.

L'urographie IV et une scintigraphie rénale DTP A ont confirmé cette anomalie avec le fonctionnement normal des deux moitiés.

L'urétrographie mictionnelle a montré une vessie normale avec une bonne capacité, pas de reflux, et pas d'urine résiduelle.

•Chez un autre cas de pseudoexstrophie âgé de deux jours : l'urétérocystographie mictionnelle a révélé un urètre postérieur normal et aucune preuve de reflux.

L'urographie intraveineuse a révélé un tractus urinaire supérieur normal sans preuve d'hydronéphrose.

La fissure vésicale supérieure :

- Chez un nouveau né âgé de 4 jours, l'échographie abdominale a montré que les deux reins étaient normaux, l'anus était normalement placé, et il n'y avait pas d'autres anomalies congénitales associées.
- Dans un autre cas de fissure vésicale supérieure chez un nouveau né de sexe féminin âgé de 1 jour, l'urographie excrétrice a démontré un système collecteur dupliqué dans le rein droit [50].

L'exstrophie couverte :

- Chez un nouveau-né à jl de vie, l'urographie intraveineuse a révélé un tractus urinaire supérieur et une vessie normaux, mais il y avait un diastasis pubien de 2,0 cm.
- Chez un autre nouveau-né âgé de 4 jours, l'urographie intraveineuse a révélé une vessie fermée déplacée en haut et en avant à cause du défaut musculaire étendu.
- Un troisième cas représenté par un nourrisson âgé de 6 mois chez lequel l'urétérocystographie et l'urographie intraveineuse ont montré une agénésie du rein droit, sans autres anomalies des voies urinaires.
- Un autre cas d'un nouveau-né à jl de vie a montré une vessie bien distendue et des reins normaux à l'échographie préopératoire. [51]

La duplication exstrophique :

- Dans un cas de duplication exstrophique avec une fistule à la vessie fermée chez un nouveau-né, l'échographie postnatale n'a démontré aucune anomalie rénale associée.
- La fluoroscopie préopératoire a démontré une petite vessie avec un reflux vésico-urétéral bilatéral.

- La cystoscopie a ensuite été effectuée et a démontré un urètre étroit, mais par ailleurs normal, un verumontanum, des valves de l'urètre postérieur, et une vessie normale avec deux orifices urétéraux. La fistule à la vessie dupliquée exstrophique a également été identifiée [47].

-Chez un autre nouveau né, Le tractus urinaire supérieur semblait normal à l'échographie urologique, cette dernière effectuée deux ans plus tard a démontré des voies urinaires supérieures normales et une urine résiduelle post- mictionnelle minimale [56].

-Un autre cas de duplication exstrophique chez un nouveau né âgé de 37 jours montrait un haut appareil urinaire normal à l'urographie intraveineuse et l'urétrographie a démontré une vessie bivalve (hernie de la paroi abdominale) avec une bonne capacité et un urètre normal.

➤ **Les malformations associées :**

Les variantes sont plus fréquentes chez les filles et elles semblent être associées avec des malformations diverses [57].

Dans une revue de la littérature par Sarin [57] qui a examiné les cas rapportés d'exstrophie couverte, les anomalies gastro-intestinales associées ont été observées chez 9 cas (60%), 6 (40%) étaient des malformations ano-rectales et 3 (20%) étaient des séquestrations viscérales. Toutefois, l'incidence des malformations ano-rectales associées à l'exstrophie classique n'était que de 7,5%.

La plupart des patients (80%) avaient des anomalies génito-urinaires, habituellement mineures. Les anomalies génitales chez les filles incluent :

- un clitoris bifide (67%)
- une fente labiale (11%)
- une hypoplasie des lèvres (11%)
- un vagin court (11 %)
- et un vagin dupliqué sténosé (11%).

Aucune anomalie des organes génitaux n'a été observée chez 22% des patients de sexe féminin.

83% des patients de sexe masculin présentaient des anomalies génitales, y compris :

- la cryptorchidie (50%)
- l'épispadias (33%)
- un petit pénis (33%)
- et une large plaque scrotale (33%).
- tous les patients étaient continents sauf un seul avec épispadias complet.

Cela implique que la séparation du pubis en tel qu'il est ne cause pas d'incontinence liée au sphincter extrinsèque dans l'exstrophie couverte, à moins qu'il y ait épispadias complet.

Les anomalies des voies urinaires sont survenues chez 5 cas sur 15. Ils réunissent :

- une agénésie rénale unilatérale (n = 2) (13%)
- des reins dysplasiques (n = 1) (6,6%)
- le reflux (n = 2) (13%)
- et la vessie cloisonnée (n = 1) (6,6 %).
- Un patient a eu deux reins dysplasiques et un reflux unilatéral.

Six patients (40%) avaient d'autres anomalies associées comme :

- l'omphalocèle
- le canal artériel manifeste,
- une maladie cardiaque (VSD et PS)
- une hernie inguinale
- le spina-bifida (thoraco-cervical)
- et l'agénésie sacrée partielle.

5-Le traitement :

A- Chirurgie de reconstruction

Plusieurs problèmes doivent être résolus par cette chirurgie qui a pour buts:

- Sur le plan urinaire, la création d'un réservoir vésical, la correction du reflux vésico-urétéral quasi constant et la reconstruction d'une zone cervico-sphinctérienne.
- Sur le plan pariétal, la reconstitution d'une paroi solide.

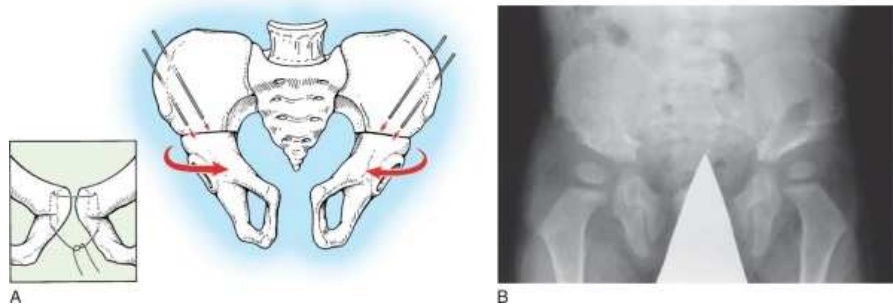


Figure 13: schéma de la reconstruction de l'exstrophie.

➤ **La reconstruction en un seul temps**

Nommée la technique de « la CPRE » : fermeture primaire complète de l'exstrophie vésicale.

Cette approche anatomique de réparation de l'exstrophie qui pourrait être effectuée en une seule étape a été développée dans la fin des années 1980. La réparation Mitchell était développée par le Dr Michael Mitchell avec l'objectif d'offrir une réparation complète qui pourrait être effectuée principalement en évitant des chirurgies ultérieures. [58]

Comme elle est décrite pour la première fois, celle-ci comprenait la fermeture de la vessie avec la reconstruction du col vésical et une réparation de l'épispadias, via la technique du démontage complet, réalisée de préférence au cours de la période néo-natale comme un traitement combiné. Couramment utilisée dans le monde, plusieurs raffinements ont été offerts de façon réaliste pour permettre qu'elle soit faite en une seule étape. [59]

-La technique de « la CPRE » chez le garçon :

On marque les lignes de dissection avec une attention particulière en détails dans la région du col vésical pour exclure les tissus non urothéliaux. Si le col vésical n'est pas méticuleusement disséqué, il serait peut-être trop distendu et compromis la continence urinaire. Les Ostéotomies sont nécessaires chez certains nouveau-nés avec diastasis pubien large et pour toutes les fermetures effectuées chez des nourrissons âgés de plus de 48 heures.

-La technique de « la CPRE » chez la fille :

Les principes de réparation sont assez semblables chez les filles. On dissèque sur mesure le col vésical. Ce dernier, l'urètre et le vagin sont mobilisés en tant qu'une seule unité.

Comme dans la réparation chez le garçon, les ostéotomies peuvent être nécessaires quand un diastasis pubien large empêche le rapprochement à basse tension de la symphyse pubienne.

On utilise les ostéotomies iliaques antérieures dans ces situations. Un plâtre Spica est appliqué et enlevé dans 4 semaines.

➤ **La reconstruction vésicale en plusieurs temps :**

La reconstruction traditionnelle en plusieurs étapes popularisée par Jeffs et Gearhart a été une approche standard pour de nombreuses années. « La moderne approche par étapes » modifiée est actuellement préconisée par John Gearhart. Il a fait ce concept en trois étapes - à commencer par la fermeture de la vessie, l'urètre postérieur et la paroi abdominale après l'adaptation de l'anneau pelvien dans les 48 premières heures de vie - qui est ensuite adoptée par nombreux autres experts à travers le monde.

L'avantage sous-jacent de la réparation moderne par étapes est le principe que tous ses objectifs thérapeutiques peuvent être réalisés à des moments appropriés tout en minimisant les difficultés techniques de chaque composante, par la réalisation de la reconstruction en 3 procédures distinctes [58].

Le traitement classique de l'exstrophie vésicale est la fermeture vésicale simple associée ou non à une ostéotomie iliaque vers l'âge de un an, la correction du reflux vésico-rénal vers cinq ans, la reconstruction sphinctérienne vers dix ans, et enfin l'urétroplastie pénienne chez le garçon. Depuis, le principe d'une chirurgie en plusieurs temps est admis par de nombreux auteurs, mais des modifications sont intervenues, concernant la chronologie et surtout l'âge où sont pratiquées ces interventions.

• **La fermeture de la vessie :**

La fermeture simple de la plaque vésicale recrée une cavité vésicale et l'urètre (uniquement dans sa partie postérieure chez le garçon) mais sans faire de geste particulier pour corriger l'incontinence urinaire ; l'exstrophie vésicale est transformée en épispadias incontinent. Actuellement, il ne semble plus justifié d'attendre que l'enfant soit âgé de six mois à un an pour entreprendre cette intervention. Il paraît préférable de refermer la vessie en période néonatale alors que la plaque vésicale est souple et indemne de lésions inflammatoires ou métaplasiques. De plus, si le nouveau-né est opéré dans les deux ou trois premiers jours de vie, on bénéficie de la souplesse du squelette qui permet d'amener au contact les deux pubis et d'obtenir une fermeture pariétale de qualité sans avoir recours à l'ostéotomie iliaque

postérieure , Si l'enfant est opéré un peu plus tard, l'ostéotomie est indiquée car elle diminue la tension des sutures et favorise la cicatrisation .

Avant la fermeture initiale, une évaluation correcte avec examen sous anesthésie doivent être effectuée pour évaluer la convenance du modèle vésical pour la fermeture.

Les petits modèles peuvent être retardés de plusieurs mois pour croître aussi longtemps tant que la plaque est protégée avec une enveloppe plastique jusqu'à la date de la chirurgie. Ils doivent avoir également une décision concernant l'ostéotomie. Pendant l'intervention, ce qui est critique pour le chirurgien est de mobiliser l'unité vésico-urétrale de façon radicale de sorte qu'elle puisse être positionnée profondément dans le bassin. Quelle que soit la stratégie, les grands centres d'exstrophie ont presque toujours remarqué que les renvois pour déhiscence, prolapsus, ou autres complications majeures de la fermeture primaire résultent d'une mobilisation et un positionnement inadéquats dans la profondeur du bassin.

La dissection de la vessie est bien codifiée en haut on sectionne les artères ombilico-prévésicales et on décolle légèrement le péritoine, latéralement on détache la plaque vésicale en restant au contact du bord interne des muscles grands droits. Il est inutile de décoller trop largement et il faut respecter les vaisseaux les plus volumineux. On arrive ainsi sur le bord interne du pubis exactement au niveau de l'insertion de la bandelette fibro-musculaire intersymphysaire qui forme le rebord antérieur du diaphragme uro-génital derrière la région cervico-urétrale. On détache la bandelette au ras de l'os.

Chez le garçon on réalise alors le temps de libération et d'allongement de la verge: la muqueuse urétrale est soulevée et détachée des corps caverneux en entraînant un massif de tissu érectile situé en arrière des corps caverneux qui représente sans doute le corps spongieux vestigial. La dissection est arrêtée au pied du verumontanum pour respecter les voies séminales. On libère alors les corps caverneux du revêtement cutané, on enlève le tissu fibreux rencontré à leur surface surtout à la face supérieure et latérale puis on sectionne le ligament suspenseur du corps caverneux. On a ainsi supprimé tous les facteurs de rétraction, les corps caverneux basculent en bas et en dans et on peut augmenter sensiblement la longueur de leur portion accolée.

La couverture de la verge peut être réalisée grâce à des lambeaux préputiaux ou une greffe libre, mais il est plus simple et plus rapide d'utiliser comme Duckett ou Jeffs deux lambeaux

cutanéomuqueux provenant des zones latérales de la plaque vésicale attirés en bas et suturés sur la ligne médiane. On préserve ainsi le prépuce pour une utilisation ultérieure.

Puis la vessie et l'urètre, en totalité chez la fille, jusqu'au véru montanum chez le garçon sont refermés en deux plans avec des fils résorbables. En avant de la région du col, on suture l'un à l'autre les deux ailerons de la bandelette inter-symphysaire, on ramène ainsi latéralement sinon en avant les bords de la sangle pubo-rectale; cependant il ne faut en aucun cas chercher à rétrécir la région cervicale, ni à obtenir la continence.

La fermeture de la paroi abdominale est un temps difficile. En l'absence d'ostéotomie [60], il faut recourir à des plasties aponévrotiques et cutanées complexes qui reconstituent mal la paroi et perturbent la disposition de la pilosité pubienne. L'ostéotomie iliaque postérieure permet de rapprocher les muscles grands droits et de mettre les pubis au contact. Selon l'expérience de Mollard elle n'a jamais entraîné de complications, ni localement, ni au niveau des hanches, et le reproche que l'on pouvait légitimement lui faire d'enfouir la verge dans la profondeur, est supprimé par la désinsertion des corps caverneux et l'allongement de la verge. Après rapprochement des pubis, il est discutable de les suturer; s'ils viennent facilement en contact ce qui est très fréquent en période néo-natale, on les suture par un gros fil placé en cadre, à la manière de Jeffs.

Dans la période post-opératoire les membres inférieurs seront suspendus au zénith ce qui diminue la tension sur la paroi abdominale et constitue une immobilisation suffisante.

Si par contre les pubis ne viennent pas en contact, l'urètre se projette dans leur diastasis et peut être érodé au contact du fil de suture. Dans ce cas on se contente de suturer les muscles grands droits et l'aponévrose jusqu'au voisinage des pubis rapprochés par l'aide, mais non suturés, et en fin d'intervention on place un fixateur externe d'Hoffmann implanté dans les crêtes iliaques.

Enfin on suture la peau et en bas l'orifice urétral est soigneusement ourlé à la peau. Les urines sont drainées par deux cathéters urétéraux extériorisés par l'orifice urétral.

Dans les suites opératoires, la complication la plus fréquente est la désunion, en règle partielle, à la partie basse de la cicatrice avec un prolapsus vésical plus ou moins important, cette désunion peut être aussi parfois totale. Ces échecs peuvent être réopérés quelques mois plus tard avant d'abandonner toute idée de chirurgie de reconstruction.

- **La correction du reflux :**

Le reflux est constant après la fermeture de la vessie et dans la mesure où l'on espère rétablir la continence, une réimplantation urétérale est indispensable.

La technique chirurgicale céphalo-trigonale consiste en une dissection soigneuse et une mobilisation des uretères distaux suivant les mêmes principes techniques de réimplantation urétérale intra vésicale. Il est essentiel d'être dans le bon plan chirurgical pour éviter la blessure des vaisseaux sanguins urétéraux. Ensuite, le chirurgien insère un doigt derrière la plaque vésicale pour l'élever en douceur, créant ainsi une contre traction pour faciliter la construction de tunnels sous muqueux orientés vers le haut.

La Pyélographie rétrograde per-opératoire est recommandée pour confirmer la bonne position de l'extrémité proximale des cathéters dans le bassinet rénal.

Selon Mollard le moment de l'intervention anti-reflux se discute : contemporaine de la fermeture vésicale, l'intervention anti-reflux est très difficile et aléatoire, réalisée dans un temps séparé après la fermeture vésicale et avant la réparation sphinctérienne, l'anti-reflux est plus simple et ne sera «mis en charge» que longtemps après cicatrisation, mais ceci entraîne une ouverture supplémentaire de la vessie refermée. Cet auteur a préféré la réalisation de l'intervention anti-reflux en même temps que la reconstruction cervico-sphinctérienne, sauf si le reflux est mal toléré après fermeture de la vessie, comme dans le cas de deux filles qui ont obtenu une certaine continence après simple fermeture de la vessie.

Selon Luis et Braga La réimplantation urétérale bilatérale simultanée au moment de la fermeture primaire de l'exstrophie vésicale a été préconisée avec l'intention de corriger précocement le reflux vésico-urétéral et éventuellement réduire le nombre d'infections urinaires post-opératoires fébriles.

Mathews et al ont été parmi les premiers à attirer l'attention sur le fait que certains enfants atteints de reflux vésico-urétéral après la fermeture de l'exstrophie vésicale peuvent avoir des infections urinaires fébriles récurrentes nécessitant une réimplantation précoce.

De même, des centres qui effectuent la CPRE ont également signalé des taux d'infections fébriles postopératoires (UTI) de pyélonéphrite allant de 22% à 50 %. **[60]**

Sur la base de ces observations, il semble raisonnable d'envisager des interventions pour diminuer la probabilité de ce résultat défavorable.

En 1996, Fuchs et al ont rapporté la reconstruction primaire en une seule étape de l'exstrophie vésicale, y compris la réimplantation urétérale bilatérale de Cohen chez 15 infants. Presque une décennie plus tard Garat et al ont décrit la trigonoplastie Gil-Vemet pour corriger le reflux simultanément avec la fermeture de l'exstrophie. Selon ces auteurs, cette urétéro-néocystostomie est techniquement simple et peut être ajoutée à la fermeture primaire complète de l'exstrophie sans accroître la morbidité.

Le principal inconvénient de ces techniques est le fait qu'elles puissent interférer avec la future reconstruction du col vésical chez les patients qui restent incontinents, puisque les uretères ont été disposés transversalement dans la région trigonale. En suivant l'approche céphalotrigonale, ce problème technique peut être surmonté. [60]

- ***La reconstruction sphinctérienne :***

Elle fait appel aux procédés opératoires utilisés dans la cure de l'épispadias incontinent. Nous pensons que la coopération de l'enfant est nécessaire lorsque l'on entreprend une intervention destinée à le rendre continent ; c'est pourquoi Melin et Cendron envisagent cette reconstruction sphinctérienne vers l'âge de dix ans ; mais d'autres auteurs interviennent plus tôt, vers l'âge de cinq ou six ans, avec d'ailleurs des résultats tout à fait remarquables.

La reconstruction col vésical Young Dees Leadbetter :

Dans sa forme actuelle, c'est l'une des techniques les plus fiables pour atteindre la continence chez les patients atteints d'incontinence congénitale. La version actuelle de cette procédure est le résultat d'améliorations apportées par des chirurgiens différents au cours des 82 dernières années à la procédure initiale décrite par Young en 1922. [61]

Fernando. Ferrer, et Yousef de l'hôpital Johns Hopkins, ont décrit leur technique pour effectuer la reconstruction du col vésical modifiée de Young Dees Leadbetter :

Avant d'envisager la chirurgie, les patients et leurs familles doivent être psychologiquement capable de participer à un programme postopératoire de réhabilitation de la continence. Ils ont constaté que la plupart des enfants doivent avoir au moins 4 à 5 ans au moment de la reconstruction du col vésical. Cela permet à la fois la maturation et la motivation de participer à un programme post-opératoire mictionnel.

Une incision médiane sous ombilicale ou transversale est faite avec une lame n° 15 jusqu'au niveau du fascia. Il est important d'ouvrir l'espace rétropubien tout au long de la symphyse pubienne afin de permettre une exposition suffisante du col vésical. Le péritoine est réfléchi hors du dôme vésical afin de l'exposer. La mobilisation radicale des parois latérales de la vessie, du col vésical, et de l'urètre postérieur est effectuée.

La vessie est ouverte sur la ligne médiane à partir du dôme jusqu'au col. A ce temps, un écarteur Dennis Brown est placé dans la vessie pour permettre une exposition adéquate. Les orifices urétéraux sont identifiés et les uretères sont canulés pour les identifier évidemment. Ces auteurs ont régulièrement effectué une réimplantation urétérale à l'aide d'une technique Céphalotrigonale ou de Cohen pour permettre l'allongement urétral supplémentaire. [61]

En utilisant ces techniques, nous mobilisons les uretères en haut jusqu'au bord supérieur du trigone, ce qui permet la cannulation de la vessie et la création d'un urètre postérieur et d'un col vésical de longueur suffisante dans les cas où la réimplantation simple ne suffit pas pour créer un urètre postérieur adéquat.

Une fois que la réimplantation urétérale est terminée, l'attention se concentre sur la reconstruction du col vésical. [61]

On procède ensuite par des lambeaux latéraux triangulaires nettement demucosalisés avec une lame n° 15. Ces lambeaux musculaires ne sont pas incisés transversalement à leur étendue céphalique, tel que décrit dans la procédure de Young Dees Leadbetter originale, car cela peut dévasculariser et / ou dénervier le col vésical, souvent on fait de petites incisions verticales le long des parois latérales de la vessie pour allonger le tube de l'urètre postérieur et pour canaliser encore le néo col vésical. Ensuite, les lames latérales du rétracteur.

Les écarteurs Denis Brown sont enlevés pour permettre la coaptation et une canalisation correcte du nouveau col de la vessie. [61]

La fermeture du néourètre postérieur et du col vésical est effectuée au dessus d'un stent 8F Firilit. La première suture est une 3-0 PDS bleue placée de manière proximale qui sert à

délimiter le col vésical. Par la suite, le reste du néo-urètre postérieur est fermé à l'aide de sutures de Vicryl 4-0 selon un mode interrompu réalisé vers le bas, le long du chemin vers le col vésical. Comme ce dernier est rapproché, il doit être nécessaire de placer des sutures transversales profondes dans le bassin pour fermer complètement la partie distale de l'urètre postérieur. Après, cette première couche est terminée, un point de suture 3-0 PDS dans un gilet sur pantalon est utilisé pour créer la deuxième couche de la fermeture du col vésical. Ces sutures sont placées successivement au dessus du col. Cette technique sert à canaliser encore plus le col vésical chez ces patients. La troisième couche se compose de trois à quatre sutures gilet sur pantalon dans la direction opposée. Pour cette couche, des sutures 3-0 PDS sont utilisées ainsi, mais les points de suture ne sont pas coupés, car ils servent de sutures de suspension aponévrotique du néo-urètre.

On ferme la vessie à l'aide de sutures figure-of-eight interrompues. Un tube sus-pubien 10F ou 12F est placé, et les stents urétéraux et le tube sus-pubien sont individualisés hors de la vessie et fixés à la séreuse vésicale. Un drain non aspiratif pelvien est systématiquement placé chez les patients. Une fermeture aponévrotique est commencée à la face la plus inférieure de l'incision.

En postopératoire, les patients sont traités avec une antibiothérapie à large spectre par voie intraveineuse jusqu'à ce qu'ils se nourrissent par voie orale. Les patients sont généralement libérés dans 4 à 5 jours après l'opération et quittent l'hôpital avec les stents urétéraux et le cathéter sus-pubien en place. Les stents urétéraux sont retirés dans 2 à 3 semaines après l'opération. [61]

Une fois que l'enfant soit capable de vider sa vessie de manière satisfaisante, le tube sus-pubien est retiré. L'échographie rénale et vésicale sont réalisées dans les premiers mois après la reconstruction du col vésical pour s'assurer de la vidange adéquate et observer l'état du tractus urinaire supérieur. [61]

- **La réparation de l'épispadias :**



Figure 14: un complet épispadias

-Technique de réparation de l'épispadias selon Mitchell

Les techniques utilisées sont celles de l'épispade avec notamment celle de Cantwell qui enfouit l'urètre à la face profonde des corps caverneux. L'utilisation d'une greffe de peau ou d'un lambeau préputial pédiculé est possible. La complication la plus fréquente reste la fistule.

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

-La technique de Cantwell Ransley :

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

La complication la plus fréquente reste la fistule.

B- Chirurgie de dérivation des urines

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

- **Les dérivations externes :**
 - Urétérostomie cutanée directe.
 - Urétérostomie cutanée trans-intestinale

- **Les dérivations internes :**

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

- Le sphincter anal doit être normal.
- Les voies urinaires supérieures doivent être normales avec des uretères bien contractiles.
- La fonction rénale doit être satisfaisante Les techniques utilisées :
 - L'implantation vésico-rectale.
 - L'implantation rectale sous colostomie Soit des uretères : procédé de Mauclair
 - Soit de la vessie exstrophée fermée : procédé de Boyce et Vest.
- L'urétéro-sigmoidostomie.
- La néo-vessie rectale. [62]

C-LA GENITOPLASTIE

➤ Chez la fille :

Une plastie des organes génitaux externes comprend un élargissement postérieur de l'orifice vaginal afin de permettre des rapports sexuels satisfaisants, un rapprochement des deux hémiclitores, la suppression de la zone cicatricielle médiane dépourvue de pilosité, la mobilisation de deux lambeaux cutanés latéraux vers la ligne médiane destinés à reconstituer le mont de Vénus et une pilosité de topographie normale comme cela a été proposé par Allen. L'intervention décrite par Anderl a également été utilisée par Melin et Cendron pendant 3 fois, qui consiste à prélever au niveau de chaque crête iliaque un lambeau pédiculé osseux et musculaire et à le rabattre sur la ligne médiane pour reconstituer un pubis osseux et un mont de Vénus.

La génitoplastie est généralement abordée au même temps que la fermeture vésicale, quelle que soit la technique chirurgicale employée.

La clitoroplastie :

Au cours de la clitoroplastie primaire chez les patientes avec épispadias isolé la peau entre les deux hémisclitoris est marquée et élevée comme un lambeau situé à la base du méat urétral. Ce lambeau est ensuite tubulé pour reconstruire l'urètre distal.

Brian et VanderBrink n'ont pas rencontré des problèmes cliniques par l'utilisation de ce tissu et cette technique a avancé le méat à une position anatomique postérieure plus normale. En revanche, durant la clitoroplastie secondaire, il devrait être nécessaire d'exciser plutôt que de préserver le tissu entre le clitoris séparé, car il est habituellement cicatriciel et épais.

Une combinaison de l'excision du tissu cicatriciel dans la région céphalique seulement au mont du pubis suivie par la rotation axiale de lambeaux cutanés pour la couverture pourrait se traduire par de bons résultats esthétiques.

➤ ***Chez le garçon :***

Les interventions de libération et d'allongement du pénis peuvent être réalisées lors de la fermeture de la plaque vésicale. La reconstitution de l'urètre pénien est secondairement entreprise comme celle d'un épispade. Plusieurs techniques sont utilisées :

- La technique de Cantwell Ransley
- Les greffes cutanées
- La technique du démontage pénien complet
- **La technique de mobilisation des corps caverneux.**

B- Récupération de la continence :

Il a été estimé que 40% -79% des patients qui ont subi la reconstruction du col vésical nécessitent une chirurgie supplémentaire pour atteindre l'assèchement satisfaisant. [62]

➤ **L'agrandissement vésical :**

Particulièrement chez les patients avec de multiples reconstructions du col vésical, la continence est peu susceptible d'être atteinte sans agrandissement. L'échec de la première réparation du col vésical peut être un reflet d'une vessie qui est de capacité et / ou de compliance insuffisantes. [62]

L'iléon est le plus souvent utilisé pour effectuer l'entérocystoplastie. Cependant, tous les types de segments gastro-intestinaux et les combinaisons ont été utilisés pour la construction de réservoirs et l'agrandissement vésical.

Les Considérations métaboliques sont peut-être le facteur le plus important dans le choix du segment intestinal qui doit être intégré à un réservoir de stockage. Les conséquences métaboliques (acidose) Bien décrites peuvent se produire lorsque l'intestin grêle ou le côlon est en contact avec l'urine. Ce risque est accru chez les patients ayant une fonction rénale altérée.

Les auteurs utilisent préférentiellement l'iléon pour la reconstruction, car de sa mobilité, son abondance, et sa tendance de générer moins de muqueuse que le côlon. Les 15 cm distaux sont évités pour prévenir toute perturbation des fonctions d'absorption. Chez le patient typique un segment d'au moins 30 cm est utilisé. L'intestin est détubulé et reconfiguré pour limiter l'augmentation à la pression intravésicale liée à la contractilité. [63]

➤ **La création d'une stomie cathétersisable (Mitrofanoff) :**

La technique de Mitrofanoff, qui utilise l'appendice en tant que conduit, a été la plus largement adoptée et est l'approche privilégiée des auteurs.

Après l'implantation dans un réservoir à basse pression selon un mode «sans reflux», il permet un cathétérisme facile et un taux de complication faible dans l'ensemble.

Typiquement les uretères ont été réimplantés dans la vessie native au moment de la reconstruction du col vésical, et aucun reflux ne peut exister. Si ce n'est pas le cas, les uretères peuvent être implantés de façon fiable selon un mode « sans reflux » dans la vessie native, la musculature du côlon ou même la paroi d'une pièce gastrique.

L'appendice offre plusieurs avantages inhérents. Il a toujours une vascularisation excellente qui permet la manipulation sécuritaire et minimise le risque de l'ischémie tissulaire et la sténose stomique à long terme. La lumière réduite est également adaptée au cathétérisme sans boucle accidentelle du cathéter. Watson, et al. Ont effectué des études profilométriques de la pression des conduits chez 20 enfants avec des conduits urinaires cathétérisés et ont constaté que les segments appendiculaires avaient la longueur du profil le plus longtemps fonctionnelle.

E- Traitement des malformations associées :

Malformation ano-rectale :

Définition : Les MAR regroupent un ensemble d'anomalies du pôle caudal de l'embryon intéressant la partie terminale du tube digestif associé le plus souvent à une absence/insuffisance ou ectopie de l'orifice anal.

Classifications selon Wingspread : Les variétés de MAR sont déterminées dans les deux sexes en fonction de la situation du cul-de-sac digestif par rapport au complexe musculaire pelvien projeté sur une radiographie de profil du bassin.

On distingue ainsi :

- les formes hautes sus-lévatoriennes, les plus rares;
- les formes intermédiaires;
- les formes basses, sous-lévatoriennes, les plus fréquentes.

Principe du traitement chirurgical

Le traitement des MAR basses est l'objet d'un consensus :

- avec la réalisation de dilatations simples uniquement pour les sténoses anales basses peu étendues, circonscrites par le sphincter externe;
- la pratique d'une colostomie temporaire pour une atrésie rectale puis un traitement curatif vers l'âge de 1 à 3 mois;

- la confection d'anoplasties périnéales pour les autres formes dans les jours qui suivent la naissance.

Quant aux MAR hautes ou intermédiaires, il existe une grande diversité de techniques opératoires du fait de la complexité de leur correction : abaissement du rectum par voie périnéale, abaissement sacro ou sacro-abdomino-périnéal, abaissement périnéal ou abdomino-périnéal antérieur, anorectoplastie sagittale postérieure, abaissement abdomino-périnéal vidéo assisté. Ces interventions définitives auront lieu vers un poids de 5 kg après la réalisation d'une colostomie terminale pratiquée à la naissance.

Chirurgie de l'omphalocèle :

L'omphalocèle est une malformation congénitale de la paroi abdominale correspondant à un défaut de fermeture de l'anneau ombilical avec extériorisation des viscères abdominaux recouverts par la membrane amniotique.

Prise en charge chirurgicale

- Fermeture pariétale immédiate
- Recouvrement cutané selon Gross

Cette technique vise à éviter une hyperpression brutale en confiant au plan cutané la couverture des viscères herniés sans effectuer de rapprochement musculaire.

- Fermeture prothétique de la paroi abdominale

La fermeture pariétale aponévrotique s'effectue grâce à l'utilisation d'une prothèse synthétique fixée au niveau du défaut pariétal et recouverte par le plan cutané.

- Fermeture progressive pariétale : Réintégration progressive selon la technique du silo de Schuster

Cette technique permet, en cas d'omphalocèle volumineuse, d'éviter les phénomènes d'hyperpression abdominale et leurs conséquences.

F- Les particularités thérapeutiques des variantes de l'extrophie :

La fissure vésicale supérieure :

Cette variante permet la continence urinaire sans reconstruction sphinctérienne. La réparation comprend habituellement la résection de la muqueuse exstrophique et la fermeture primaire de la vesse sans ostéotomie. [66]

La fissure vésicale inférieure :

La fissure vésicale inférieure, une anomalie différente mais liée, semble être une variante clinique similaire la fissure vésicale supérieure. Le traitement doit être similaire avec l'excision et la fermeture primaire. [66]

La pseudo extrophie :

C'est la variante la plus douce de l'extrophie, et parce que le système urinaire est intact, cette anomalie nécessite rarement une intervention chirurgicale. [66]

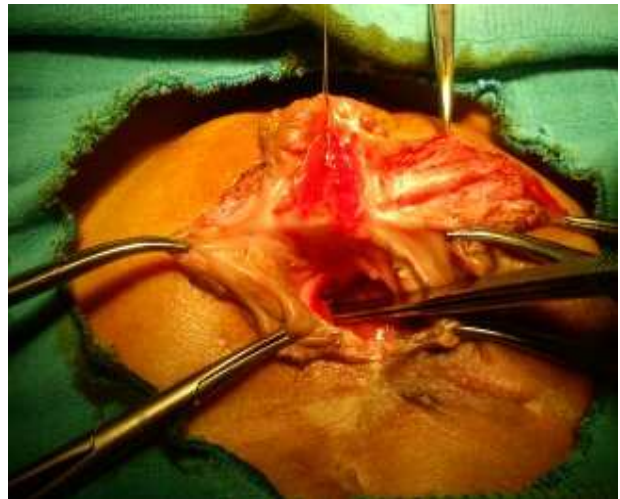
La duplication exstrophique :

Dans ce cas on peut exciser la vessie exstrophique mais la réimplantation de l'uretère correspondant dans l'autre héli-vessie peut être délicate. Mais des fois on a le recours à réunir les deux vessies, car elle permet une amélioration de la fonction mictionnelle et du stockage. [66]

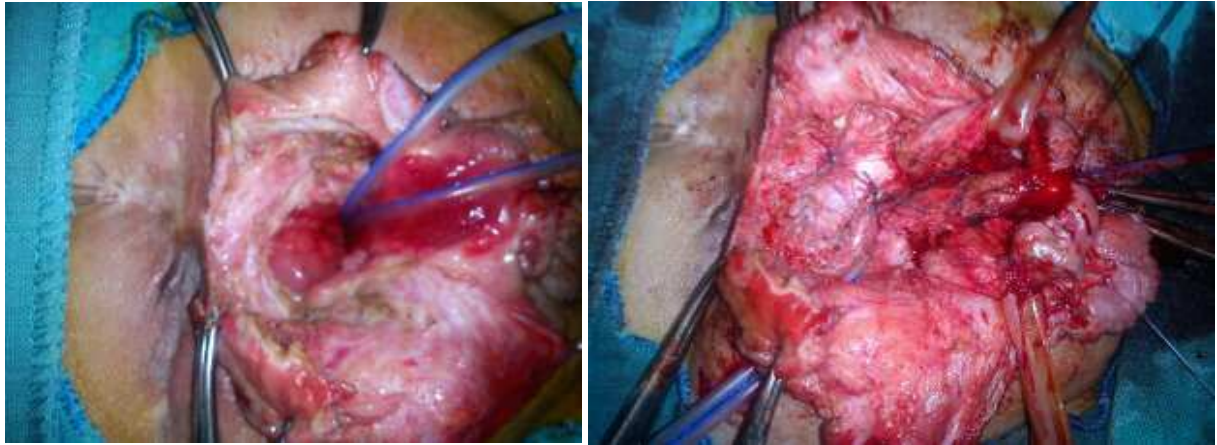
L'incontinence est fréquente en cas d'ectopie vésicale justifiant une intervention type Young-Dees. Par contre dans les cas de duplication de vessie ectopique, Turner Warwick n'a pas eu de problème d'incontinence et il a pu se contenter d'une cystostomie, mais il souligne que les urètres de ces malades étaient étroits, rigides, noyés dans du tissu fibreux et difficiles à dilater. Dans tous les cas il faut rechercher et traiter le reflux et surveiller soigneusement l'état des reins. [66]

L'extrophie couverte avec séquestration viscérale :

En principe, le traitement de cette entité repose sur la fermeture officielle du défaut de l'extrophie à la naissance. La pièce viscérale séquestrée peut être utilisée ultérieurement dans l'agrandissement vésical.



Les 2 sondes ont été placées des les méats urétéraux de la vessie postérieure



Vessie fermée et génitoplastie selon Ransley Cantwell

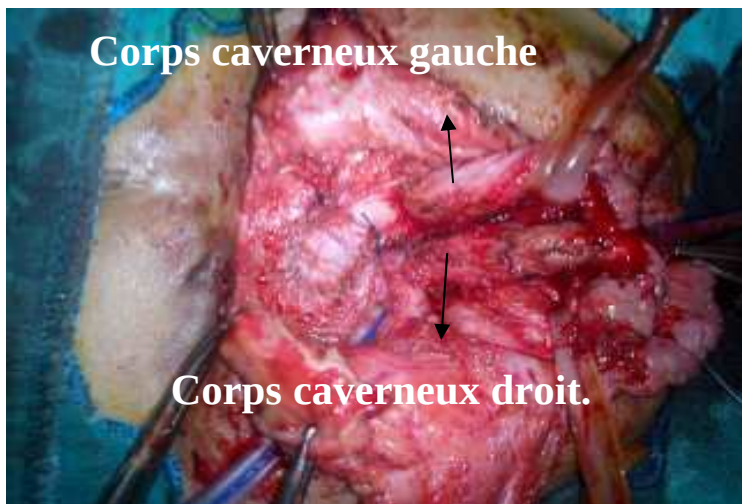


Figure 15: Différents temps opératoires d'une duplication sagittale antérieure complète exstrophique de la vessie (notre 5 ème cas).

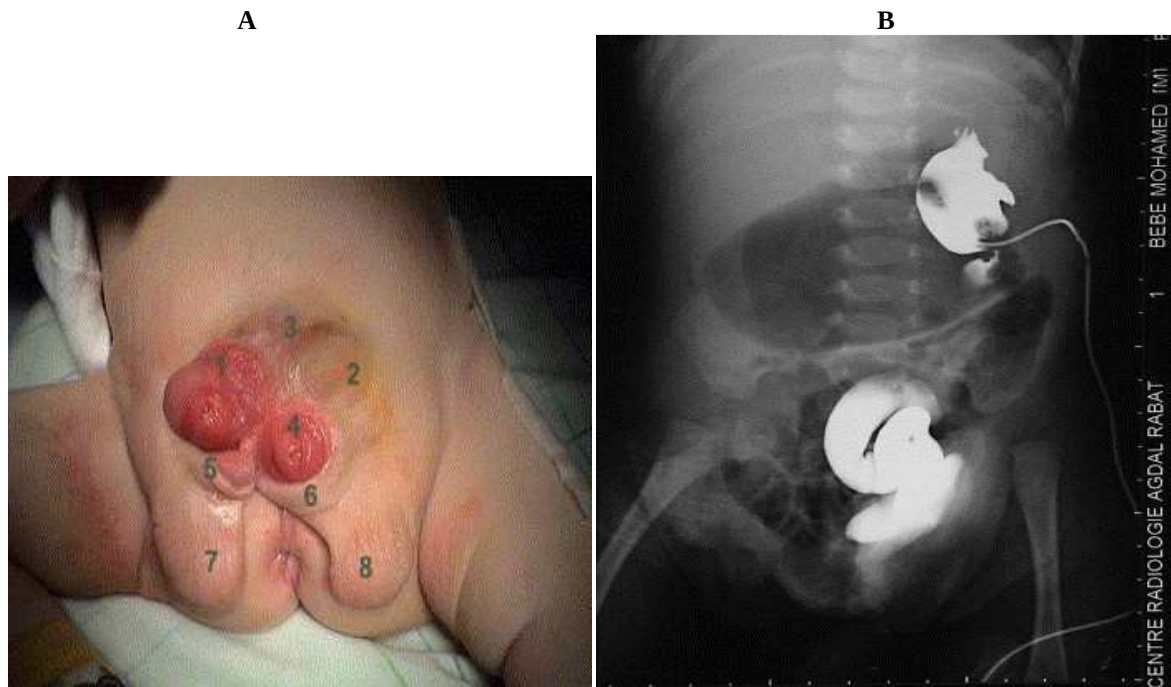
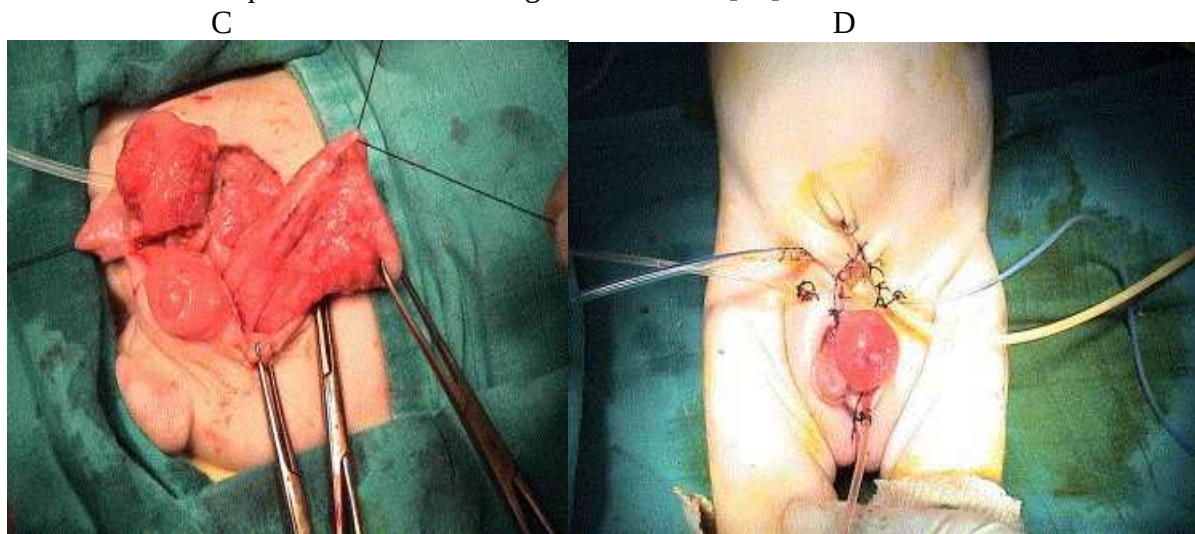


Figure 16(Notre premier cas): A: Duplication exstrophique de la vessie. Les malformations associées sont: (1) la vessie exstrophée, (2) la duplication vésicale couverte, (3) l'omphalocèle de type I, (4) la duplication du côlon, (5) epispadias duplique du phallus, (6) le corps caverneux gauche hypoplasique, (7, 8) le scrotum bifide contenant les gonades. [65]

B: L'opacification par un cathéter de néphrostomie montre un uretère gauche dilaté, tortueux communiquant avec une vessie gauche fermée. [65]



C: (1) duplication vésicale Couverte de capacité correcte (80 cc); (2) côlon double sans communication avec l'appareil digestif normal.

D: Aspect post-opératoire. La chirurgie génitale est planifiée pour être exécuté à 2 ans.

Tableau : les cas rapportés d'exstrophie couverte avec séquestration viscérale :

Article	Auteur (année)	Sexe/Âge à la présentation	Anomalies génitales	Anomalies rénales/vésicales	Continence	Statuts de l'ombilic	Morphologie de la séquestration viscérale	Omphalocèle	Histopathologie de la boucle séquestrée
1	Williams (1974)	F/non mentionnée	Clitoris bifide	Non mentionnée	Non	Non Mentionné	Boucle intestinale attachée hors de la région pubienne	Non mentionnée	colique
2	Johnston harao et al(1985)	F/non mentionné	Clitoris bifide	Non mentionnées	Non	Non Mentionnées	Boucle intestinale saillante dans une zone juste derrière l'orifice vaginal	Non mentionnée	Intestin grêle
3	Narasimharo et al (1985)	F/ Nouveau né	Normal	Aucune	Oui	Normal	Structure tubulaire de 10cm de longueur attachée juste en amont du clitoris	Non	Colique
4	Cemiglia et al (1989)	M / Nouveau-né	Epispadias	Aucune	Non mentionnée	Bas inséré	Masse de 4cm entre l'ombilic et le phallus	Omphalocèle Mineure	Colique
5	Sheldon et al (1990)	M/ Nouveau-né	Epispadias	Association avec duplication vésicale exstrophique	Non mentionnée	Bas inséré	Saillie intestinale émergente au dessus et en arrière de la plaque vésicale dupliquée	Omphalocèle Mineure	Epithélium colique et transitionnel
6	Weiss et al (1993)	F/ 28 ans	Epispadias, clitoris bifide, vagin dupliqué sténosé non	Aucune	Non	Absent	Masse kystique sous- cutanée s'ouvrant par une petite parcelle fistuleuse	Non	Colique
7	Mahdavi (1994) Ravikumar,	M/ 13 ans	Epispadias, diphallia asymétrique avec 2 sacs scrotaux	Non mentionnées	Non	Non Mentionné	Tissu muqueuse entre le phallus et l'ombilic	Non	Colique
8	Moses (2000)	M/ 13 ans			Non				Colique
9	Cas actuel	M/ Nouveau-né	Sténose urétrale distale et fistule urétrale latérale	Aucune	Oui	Bas inséré	Structure de 8 cm juste	Omphalocèle Mineure	Colique

G-Evolution :

Selon une étude rétrospective faite à l'hôpital de « Johns Hopkins » sur une base de données de plus de 815 patients porteurs du complexe exstrophie-épispadias. Un total de 11 patients cliniquement signifiant une variante de l'exstrophie a été identifié.

Le suivi après la procédure de continence variait de 1 mois à 16 ans.

La continence urinaire a été atteinte à 100% chez les patients ayant une fissure vésicale supérieure.

Le seul patient avec duplication exstrophique a été sec le jour et mouillé la nuit.

Dans l'exstrophie couverte, 2 patients étaient trop jeunes pour une reconstruction cervico-sphinctérienne, et un patient est perdu de vue.

Dans l'exstrophie couverte avec séquestration viscérale, il y avait un patient continent, un deuxième non continent, et un troisième patient ayant une sécheresse sociale le jour et mouillé la nuit.

La fistule vésicale supérieure permet une continence sans reconstruction cervico-sphinctérienne en raison du sphincter urinaire intact. Des variantes telles que la duplication exstrophique ou l'exstrophie couverte de peau doivent être fermées à la naissance avec des techniques standards pour promouvoir la croissance de la vessie pour une cervicoplastie ultérieure. Ces cas sont confrontés aux mêmes problèmes à long terme que la présentation classique.

Il paraît que la continence obtenue avec la duplication exstrophique pourrait être due à l'association rare de cette anomalie avec l'épispadias.

Dans une revue de la littérature disponible en matière d'exstrophie couverte Sarin entre 1974 et 2004, les résultats de la continence étaient les suivants :

- 2 cas ayant obtenus la continence urinaire.
- 5 cas étaient incontinents.
- 2 cas chez lesquels la continence est non mentionnée [67].

	Nom- sexe patient	Fermeture Primaire	Suivi (mois)	Ostéotomie	Col vésical*	Dérivation urinaire	Anomalies associées +• complications chirurgicales	Continence urinaire
Fistules vésicales supérieures	1-M	Oui	1	Non	Non	Aucune	Hypospadias penoscrotal	Oui
	2-M	Oui	105	Non	Non	Aucune	Aucune	Oui
	3-F	Non	178	Non	Non	Aucune	Scoliose sévère, omphalocèle, faible croissance nécessitant un tube de gastrotomie	Oui
	4-M	Oui		Non	Non	Aucune	Aucune	Sèche le jour/ mouillée la nuit
Duplication Exstrophique	5-F	Oui	151	Oui	Oui	Aucune	Omphalocèle spina-bifida	Trop jeune pour la BNR
Exstrophie couverte	6-F	Oui	38	Oui	Pas encore	Aucune	Aucune	Trop jeune pour la BNR
	7-M	Oui	14	Non	Pas encore	Aucune	Aucune	Trop jeune pour BNR
	8- M	Non	71	Non	Oui	Aucune	Aucune	Perdu de vue pour le suivi
Exstrophie couverte avec séquestration intestinale	9-F	Oui	203	Oui	Oui	Mitrofanoff et agrandissement iléal	Phallus phallus ectopique	Oui
	10-M	Non	125	Oui	Oui		Epispadias pénopubien	Non
	11- M	Non	144	Oui	Oui		Gastroschisis, épispadias avec	Assèchement social le jour/

Tableau : Caractéristiques des patients avec variantes de l'extrophie (Johns Hopkins) [67].

II-Les diverticules congénitaux de la vessie :

A) Epidémiologie :

1) SEXE :

	Masculin	Féminin
Mitra : 6 cas	100%	0%
Garat : 11cas	90%	10
Bogdanos : 22cas	95%	5%
Evangelidis : 21cas	81%	19%
Rafae : 6cas	100%	0%
Notre étude : 11 cas	90%	10%

Comme on peut voir sur les différentes séries effectués à propos de cette pathologie le sexe masculin est largement prédominant puisque dans chaque série les patients sont à plus de 80% des garçons. Cette caractéristique est selon certains auteurs en rapport avec l'éthiopatogénie du diverticule congénital de la vessie [71].

2) AGE de prise en charge

	Fourchette d'âge	Moyenne d'âge
Mitra : 6 cas	3mois à 2ans	10.7mois
Garat : 11cas	7mois à 9ans	4.6ans
Bogdanos : 22cas	13jours à 14mois	2ans
Evangelidis : 21cas	6mois à 13ans	3.5ans
Rafael : 6cas	17mois à 9 ans	4.4ans
Notre étude : 11 cas	6mois à 9ans	2.8ans

Ce tableau comparatif montre que la moyenne d'âge de prise en charge est relativement précoce puisqu'elle ne dépasse pas les 5 ans d'âge ; c'est un point important à relever car l'on sait que le retentissement néfaste du diverticule vésical sur l'urodynamique mais surtout sur le Rein

(hydronéphrose) s'aggrave avec le temps. Par contre, la fourchette d'âge dans toutes les séries est assez large, ce qui montre combien la prise en charge de cette pathologie est tributaire du temps d'apparition de sa symptomatologie. D'où tout l'intérêt du diagnostic prénatal qui permettrait de débiter la prise en charge dès la naissance, mais malheureusement la rareté de la pathologie n'incite pas à sa réalisation [71].

3) INCIDENCE

L'illustré ci-dessus permet clairement d'affirmer que le diverticule congénital de vessie est relativement rare puisque dans 4 séries la moyenne de cas par an est inférieure à 1 [71].

	Période	Nombre de cas par an
Mitra : 6 cas	1999 à 2000	3
Garat : 11cas	1985 à 2005	0.55
Bogdanos : 22cas	1982 à 2001	1.15
Evangelidis : 21cas	1992 à 2005	0.46
Rafael : 6cas	1980 à 1996	0.37
Notre étude : 11 cas	1997 à 2011	0.8

B-Diagnostic:

❖ Circonstances de découvertes et symptomatologie clinique :

Bien que les diverticules vésicales soit volontiers asymptomatiques, ils peuvent être néanmoins découverts par les complications dut à la pathologie ou simplement par des signes d'appels urinaires ou enfin de manière fortuite de par l'échographie dont l'utilisation devient de plus en plus fréquente et banalisée [70].

La découverte fortuite :

Comme mentionné ci-dessus, les diverticules congénitaux peuvent rester muets surtout dans les cas où le diverticule est de petite taille et sans répercussions sur le haut appareil urinaire.

Ces cas pourront néanmoins être diagnostiqués de manière fortuite lors d'examen radiologiques effectués dans le cadre de l'exploration d'une autre affection du sujet.

Les signes d'appels urinaires :

^ **L'infection urinaire** : c'est le maître symptôme dans le diverticule vésical chez l'enfant. Elle est récidivante et sa traduction sera d'intensité variable. Quelquefois elle manifestera par des pics fébriles itératifs et seul l'examen cyto-bactérien pourra le révéler, mais parfois elle devient évidente quand l'infection se traduit par une pyurie massive et surtout terminale survenant brutalement à la fin de la miction. Elle peut être aussi responsable de complication que l'on nommera plus tard.

^ **Troubles mictionnels** : elles caractérisent les lésions causales et sont souvent au premier plan du tableau clinique ; à savoir :

L'énurésie due à un défaut de la maturation progressive du contrôle sphincterien de l'enfant, et on peut considérer que si elle persiste au-delà de 5 ans l'énurésie est pathologique.

La dysurie : elle consiste en une miction difficile, lente et pénible, en plusieurs temps, nécessitant des efforts de poussée.

La pollakiurie : c'est l'augmentation de la fréquence des mictions, elle peut être diurne et nocturne, les mictions sont peut abondantes.

La rétention vésicale : il en existe deux types :

-**Rétention aiguë** : c'est l'impossibilité d'uriner malgré une envie impérieuse et douloureuse. L'examen retrouve un globe vésical. Un bilan rapide permet de choisir la thérapeutique adéquate et qui doit être instaurée en urgence.

-**Rétention chronique** : c'est une vidange vésicale incomplète, qui provoque l'apparition d'un résidu post-mictionnel permanent. On l'évoque devant une pollakiurie, une dysurie, une incontinence, mais aussi devant des infections urinaires à répétition voire une insuffisance rénale.

La rétention vésicale est la conséquence de la compression cervico-urétérale due au diverticule lui-même.

^ **Hématurie** : qui révèlent un diverticule compliqué, à savoir une inflammation diverticulaire chronique ou une lithiase ou enfin une tumeur diverticulaire.

^**La miction en deux temps** : elle est rarement présente et si elle est évocatrice d'un diverticule elle n'en est pas pour autant pathognomonique puisqu'on la retrouve également dans les rétentions vésicales incomplètes sans diverticule, dans les méga uretères et dans les mégavessies. Au cours de cette miction particulière, la vessie en réplétion se vide dans un premier temps, la compression qu'elle exerçait sur l'orifice diverticulaire n'existant plus, les urines contenues dans le diverticule s'écoulent dans la cavité vésicale poussant ainsi l'enfant à se soulager par une deuxième miction.

^ **Masse abdomino-pelvienne** : due à la rétention urinaire intradiverticulaire ; cette masse est rénitente, fluctuante, mate à la percussion, varie selon la position, inconstante, elle peut n'apparaître qu'à vessie pleine et disparaître lors de la miction, parfois cette masse persiste et pourra se confondre avec d'autres diagnostic.

^**Signes généraux** : ils accompagnent toujours une infection urinaire ou des troubles mictionnels. Ils sont plus fréquents chez l'enfant en bas âge qui pourra présenter une hypotrophie, un syndrome anémique et des troubles psychiques à type d'anorexie.

	Infection	Hématurie	Dysurie	Enurésie	Rétention
Mitra : 6 cas	100%	0%	0%	0%	100%
Garat : 11cas	72%	9%	Non précisé	9%	Non précisé
Bogdanos : 22cas	64%	5%	0%	0%	23%
Evangelidis : 21cas	90%	0%	26%	0%	57%
Rafael : 6cas	100%	0%	0%	0%	33%
Notre étude : 11 cas	64%	36%	36%	9%	36%

De toute évidence l'infection est de loin le symptôme le plus fréquent : puisque dans toutes les séries sa fréquence dépasse les 60%.

La rétention d'urine est le deuxième symptôme le plus récurrent. Les autres signes cliniques sont nettement moins fréquents [71].

Signes liés aux complications :

Les diverticules congénitaux de vessie peuvent se révéler d'emblée par des manifestations clinique inhérentes à leurs complications [70].

Les complications sont de deux ordres :

.Les complications mécaniques :

	Reflux	Urétéro-hydronéphrose
Mitra : 6 cas	66%	66%
Garat : 11cas	40%	Non précisé
Bogdanos : 22cas	14%	Non précisé
Evangelidis : 21cas	17%	34%
Rafael : 6cas	25%	0%
Notre étude : 11 cas	27%	36%

Le reflux vésico-urétéro-rénal :

Il est associé :

- soit à un diverticule paraurétéral,
- soit à tout diverticule avec abouchement directe de l'uretère.

-soit à un diverticule comprimant l'urètre ou les deux uretères (si diverticule bilatéral) et entraînant de ce fait une rétention en amont [71].

Il se manifestera :

- par des infections urinaires récidivantes pouvant aller jusqu'à la pyélonéphrite aiguë ou chronique avec même parfois une insuffisance rénale plus au moins sévère.
- Par des douleurs lombaires ascendantes lors de la miction : **c'est le cas du reflux actif.**
- Par des douleurs lombaires en dehors de la miction : **c'est un reflux passif.**

Par une masse lombaire uni ou bilatérale correspond à une uretéro- hydronéphrose conséquence du reflux :

La compression urétérale :

Se manifestera par :

- gros rein hydro néphrotique
- sténose urétérale secondaire à l'inflammation et la fibrose.
- par insuffisance rénale
- rétention urinaire si compression bilatérale.

La hernie diverticulaire :

Les diverticules vésicaux peuvent être intéressés dans des hernies abdominales surtout inguinal, le diagnostic doit être fait avant la chirurgie évitant un traumatisme accidentel de la vessie. Elle se manifestera par les signes évocateurs de diverticule vésical (la miction en deux temps...) associé à une masse herniaire intermittente. De nombreuses complications peuvent survenir et les plus graves sont l'étranglement et la perforation donnant ainsi un syndrome douloureux abdominal aiguë.

La compression du rectum :

Lorsque le diverticule est de grande taille et postérieur, il peut adhérer au rectum et le comprimer cette compression se traduira :

- Par des troubles de transit à type de constipation.
- Par un véritable syndrome occlusif, les deux cas de diverticules postérieurs qui nous rapportons ne s'accompagnaient pas des troubles compressifs.

L'inversion du diverticule :

Concerne le diverticule de petite taille engendrant des douleurs abdominales révélatrices.

Compression des gros vaisseaux par un diverticule géant de la vessie

Le cas de compression vasculaire est rare chez l'enfant, se manifeste par des signes urinaires, douleur hypogastrique avec des signes vasculaires (exemple : œdème isolé des membres inférieurs).

Lithiase intra-diverticulaire :

Elle est retrouvée dans 5 à 15% des cas. Deux facteurs concourent à sa formation dans le diverticule : la rétention urinaire et l'infection.

Elle est faite de dépôts organiques, souvent retrouvée associée à une lithiase rénale ou vésicale.

Le cancer intra-diverticulaire :

Se voit dans le profil évolutif de diverticule asymptomatique ou méconnu, sur le plan histologique, les tumeurs épithéliales sont les plus fréquentes. Ils sont

souvent infiltrantes dépassant la séreuse, de diagnostic souvent difficile vu leur localisation.

Rupture spontanée de diverticule vésical :

La rupture diverticulaire est très rare, il est la conséquence d'une poussée d'hyperpression vésicale sur une paroi diverticulaire fragilisée par l'inflammation chronique mais aussi correspond à un processus infectieux suraigu compliqué de nécrose et gangrène diverticulaire. La rupture doit être suspectée chez un malade qui présente une douleur abdominale basse d'étiologie obscure, l'altération de la miction et des urines teintés de sang ou un tableau de péritonite associé à des signes urinaires.

Les complications infectieuses :

Elles résultent de l'association infection urinaire reflux vésico- rénal, les germes atteignent par voie ascendante le haut appareil. Elles se manifesteront soit par une pyélite soit pyélonéphrite ou enfin une pyonéphrose [70].

Les malformations et les syndromes associées :

❖ Les malformations :

a)Urinaires :

Peuvent accompagner un diverticule congénital de vessie des malformations vésicales, urétérales, urétéro-rénales, ou rénales pures.

-Les malformations vésicales :

Une vessie double, cloisonnée ou déformée peut comporter un diverticule congénital.

-Les malformations urétérales :

- Duplication urétérale
- Urétérocèle.
- Méga-uretère congénital.

-les duplications urétéro- rénales

-les malformations rénales :

- Agénésie rénale
- Dysplasie rénale
- Hypoplasie rénale.

b) Digestives :

- o Hernie hiatale
- o Imperforation anale
- o Colon double

c) Pulmonaire :

Il est décrit un cas d'hypoplasie du lobe supérieur du poumon gauche chez un enfant porteur de diverticule vésical congénital.

❖ ***Les maladies générales :***

a) La maladie d'EHLER DANLOS :

C'est une maladie congénitale semble être familiale connue depuis fort longtemps, cette affection touche le tissu conjonctif avec augmentation de nombre des fibres élastiques avec une diminution du collagène.

Elle se manifeste par une hypotonie généralisée avec hyperlaxité articulaire, un retard psychomoteur responsable d'anomalies digestives (hernie hiatale, hernie diaphragmatique ...) vasculaires, pulmonaires.

Les manifestations vésicales sont moins bien connues caractérisés par des diverticules congénitaux multiples et récidivants sans obstacle infra-vésical [22].

b) Le syndrome de Menkès :

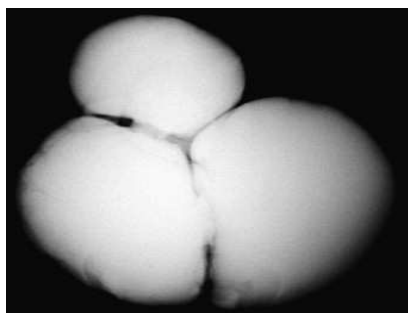


Figure 17: Une UIV montrant un syndrome de Menkès

C'est un syndrome héréditaire, lié au sexe à transmission récessive touchant le garçon. Il résulte d'une anomalie de métabolisme du cuivre et se manifeste par des anomalies des cheveux qui sont fins dépigmentés, clairsemés et fragiles, des signes d'atteinte cérébrale et cérébelleuse et chez certains enfants, on a décrit des diverticules congénitaux de vessie.

c) La maladie de Little :

Il s'agit d'une diplégie cérébrale infantile survenant dès les premiers mois de la vie chez des enfants venus au monde avant terme ou en état d'asphyxie. Cette maladie résulte de lésions cérébrales entrant dans le cadre des encéphalopathies infantiles. Un cas de diverticule congénital de vessie associé a été décrit [71].

d) Le syndrome de Klippel-Feil :

C'est une malformation congénitale de la colonne cervicale présentant une atrophie des corps vertébraux qui sont plus aplatis, soudés en blocs irréguliers avec des arcs postérieurs fusionnés donnant l'impression d'une absence de cou. Il s'y associe fréquemment à un retard psychomoteur [71].

❖ Examen clinique :

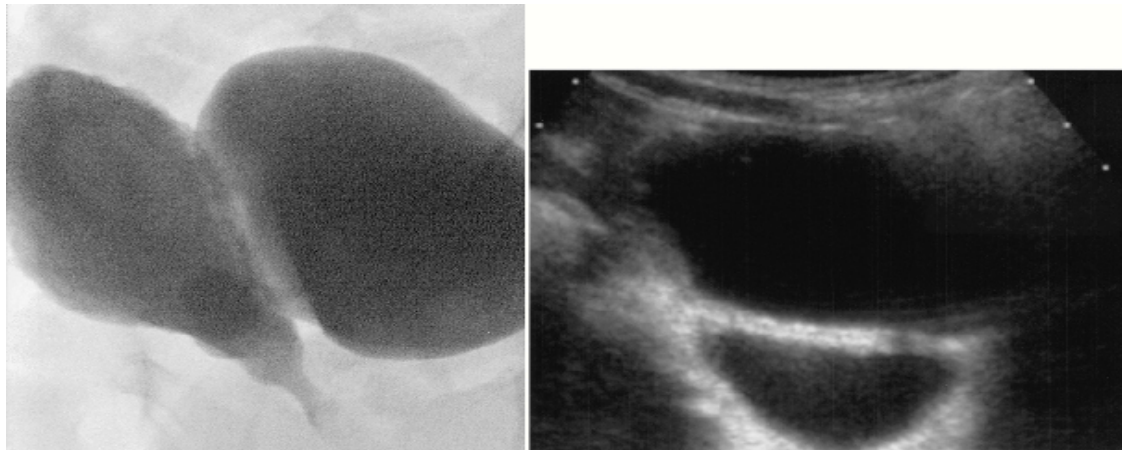
La plupart des diverticules de la vessie sont cliniquement latents. La palpation hypogastrique ne découvre qu'exceptionnellement une voussure asymétrique dont la majoration pré ou post mictionnelle et la régression post mictionnelle sont particulièrement évocatrices, orientés par la symptomatologie fonctionnelle à vessie pleine, le diverticule se confond avec le globe vésical [22].

❖ DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE:

Les explorations radiologiques :

L'imagerie médicale est primordiale dans le diagnostic positif du diverticule vésical et notamment l'échographie et la cystographie rétrograde qui permettent facilement le diagnostic, ainsi que l'Urographie Intraveineuse (U.I.V.).

La Tomodensitométrie (T.D.M.) et l'Imagerie par Résonnance Magnétique (I.R.M.) ne sont pas de pratique courante.



La figure 18: Diverticule para urétéral primaire. A, UCG : image d'un grand diverticule para urétéral primaire. B, image Échographique du même diverticule.

• ECHOGRAPHIE :

Les urologues concluent de plus en plus leur examen clinique par une échographie de l'appareil urinaire, non traumatique et aisément reproductible. Cette exploration est remarquablement performante pour le dépistage des diverticules de la vessie, ainsi que pour leur surveillance évolutive. Le diverticule se présente comme une formation arrondie ou plus rarement ovalaire, anéchogène avec un renforcement postérieur et une paroi fine et régulière. Le collet doit toujours être identifié afin de préciser sa taille et si possible sa position par rapport aux orifices urétéraux. La vessie est par ailleurs normale. Une éventuelle hypotonie urétérale est moins facile à identifier chez l'adulte que chez l'enfant. Un abouchement urétéral intra diverticulaire est en règle de diagnostic facile. Quelques échos déclives peuvent être présents dans le diverticule en dehors de toute complication. Il faudra les distinguer, des échos produits par les artefacts acoustiques. Après miction, la taille du diverticule peut augmenter, l'urine s'évacuant dans celui-ci. Il faudra donc apprécier ses dimensions avant et après miction. Elle permet dans le même temps de l'examen de détecter un éventuel retentissement sur le haut appareil urinaire [70].

• LA CYSTOGRAPHIE RETROGRADE

L'étude radiologique exhaustive du bas appareil urinaire comprend obligatoirement des clichés de remplissage, vessie pleine, pré- per- et post-mictionnels selon des incidences, non seulement de face et de profil mais aussi obliques droites et gauches.

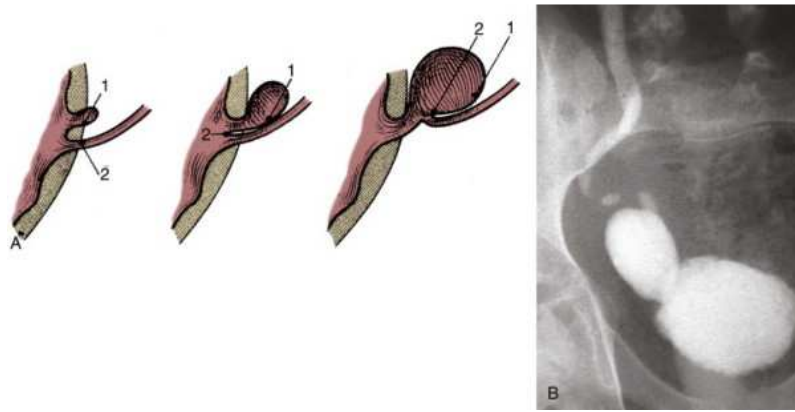


Figure 19: A-Différents étapes d'un diverticule de la vessie

B-UCG montrant un diverticule vésical

La symptomatologie radiographique des diverticules vésicaux comprend des signes directs et indirects. Ils réalisent ainsi classiquement des images d'addition sphériques reliées à la lumière vésicale par le collet mais peuvent aussi se traduire par un refoulement urétéral.

La cystographie précise : Le nombre, la taille, la topographie, la qualité de la vidange des diverticules.

Elle permet de diagnostiquer un éventuel reflux vésico-urétéral associé.

Elles fournissent une évaluation précise de la perméabilité de la filière cervico-urétrale, ainsi que du retentissement vésical, urétéral ou rénal d'un éventuel obstacle.

Néanmoins ces explorations ne permettent toutefois pas un dépistage systématique des complications lithiasiques ou tumorales des diverticules.

- **Urographie intraveineuse**

De moins au moins utilisées, indication limitée quand elle est réalisée, permet de voir le diverticule sous forme d'une image d'addition arrondie ou plus rarement ovalaire au contact de la vessie qui se remplit plus ou moins rapidement de contraste après injection. Il est facilement différencié de l'aspect de « vessie à oreilles » observé chez l'enfant. Une compression extrinsèque de la vessie par le diverticule est fréquente. Le collet est le plus souvent mal dégagé et ses rapports avec le méat urétéral sont imprécis, même sur les incidences en oblique et de profil. L'intérêt de l'UIV est d'apprécier le retentissement sur l'uretère pelvien. Il peut être déplacé et/ou comprimé par le diverticule avec hypotonie sus-jacente. Elle permet également d'apprécier la normalité du reste de la vessie et de diagnostiquer un retentissement sur le haut appareil urinaire. Le cliché per mictionnel affirme l'absence d'obstacle à l'évacuation de l'urine et met en évidence les variations de volume du diverticule et d'éventuelles modifications du calibre urétéral. Le cliché post-mictionnel montre l'importance du résidu dans le diverticule et la distension de celui-ci [70].

- **Tomodensitométrie**

Elle n'est pas réalisée pour diagnostiquer le diverticule, mais plutôt pour apprécier son incidence sur ces rapports loco-régionaux ; ou lors d'un examen effectué dans le cadre d'une autre pathologie pelvienne le diverticule sera découvert de manière fortuite. Il s'agit d'une formation liquidienne paravésicale. Le diagnostic différentiel avec une masse liquidienne d'autre origine est posé devant le remplissage du diverticule par le produit de contraste. Ce critère est souvent plus rapidement objectivé par la mise en décubitus latéral du patient. La TDM apprécie parfaitement le refoulement et/ou la compression de l'uretère pelvien par le diverticule. Dans certains cas, son collet est très bien repéré [70].

• Imagerie par résonance magnétique

Le contenu du diverticule a les mêmes caractéristiques de signal que l'urine. Sa communication avec la vessie est parfois mieux déterminée grâce à l'étude dans les trois plans de l'espace.

Fréquence d'utilisation des différents moyens d'imagerie [71]:

	Echographie	UCG	TDM	IRM	UIV
Mitra : 6 cas	100%	100%	0%	0%	0%
Garat : 11cas	100%	100%	40%	0%	50%
Bogdanos : 22cas	100%	100%	0%	0%	0%
Evangelidis : 21cas	100%	100%	100%	0%	100%
Rafael : 6cas	100%	100%	0%	0%	100%
Notre étude : 11 cas	100%	100%	20%	0%	45%

Comme toutes les séries le montrent, l'UCG et l'échographie sont systématiquement proposés, notamment l'UCG qui a été prouvé indispensable dans le diagnostic et l'exploration du diverticule vésicale. Toutes les études de cette pathologie ont précisé l'importance et même le caractère indispensable de l'UCG. L'UIV était également il y a une dizaine d'années systématiquement effectué mais son utilité s'est vue progressivement diminué au vu des nouvelles méthodes d'exploration notamment le TDM. Ainsi le TDM est de plus en plus prisé par le clinicien car il permet de localiser avec précision l'uretère relatif au diverticule. L'IRM est quand à lui très utile pour juger des complications notamment de l'hydronéphrose mais elle est très rarement effectuée vu son cout qui reste encore très élevé.

Les explorations endoscopiques

La Cystoscopie est fondamentale car elle donne la dimension du collet du diverticule et sa position par rapport au méat urétéral. Dans certains cas, un collet très large peut être franchi par le cystoscope, ce qui permet la visualisation de la paroi du diverticule et l'identification d'un éventuel orifice urétéral intra-diverticulaire. La cystoscopie précise également l'aspect trabéculé ou non de la paroi vésicale.

Les explorations biologiques

- **L'EXAMEN CYTOBACTERIOLOGIQUE DES URINES :**

Viendra Compléter ces explorations, l'antibiogramme permettra un traitement parfaitement adapté, de façon à pratiquer les explorations rétrogrades aussi précocement que possible.

- **BILAN SANGUIN :** pré opératoire

NFS : a la recherche d'une anémie et ou une hyperleucocytose.

Ionogramme sanguin avec taux d'urée et de la créatinine.

Le taux de prothrombine (T.P.)

Les explorations urodynamiques

Une étude urodynamique a été faite sur une série de onze enfants de 6 à 11 ans ; elle a suggéré que les troubles urodynamiques (à savoir le dysfonctionnement vésico-sphinctérien. les troubles fonctionnelles de la miction) peuvent causer les diverticules et contribuer à l'installation ou la persistance de reflux vésico-urétéraux et doivent être considérés dans les indications thérapeutique de diverticules.

Diagnostic prénatal :

Il s'agit du moyen diagnostic idéal, puisqu'il permet une meilleure approche thérapeutique, ne requiert pas tout les moyens d'investigation réalise chez le diverticule vésicale diagnostique en post-natale et surtout permet d'éviter la survenue des complications de la pathologie.

C) Diagnostic différentiel :

Le diagnostic positif de diverticule congénital ne sera donc retenu qu'après avoir éliminés :

1) LES DIVERTICULES ACQUIS :

Ils sont provoqués par un obstacle infra vésical lequel provoque une trabéculatation de la paroi vésicale.

Un à plusieurs cellules vésicales peuvent faire hernie hors de la paroi vésicale et constitue un diverticule.

Le diagnostic de diverticules vésicaux acquis chez l'enfant se fait donc sur deux critères principaux :

- La recherche d'une cause à la rétention,
- Leurs caractères anatomopathologiques, et cliniques [70].

2) VESSIE MULTI-DIVERTICULAIRE :

Il s'agit d'une affection rare et difficile à classer, dont la première observation paraît avoir été reportée par Cendron chez une fille de 4 mois atteinte d'hypoplasie des muscles de la paroi abdominale. Il s'agit de diverticules multiples aussi bien sur le détrusor que sur le trigone sans obstacle cervico-urétéral. Cendron estime qu'ils peuvent représenter un défaut de mésenchymatisation avec au niveau de la vessie, non pas une lame régulière de tissu musculaire compact mais des îlots de fibres musculaires entre lesquelles la muqueuse fait hernie.

3) LES DIVERTICULES IATROGENES :

Dans ce cas, le diverticule est secondaire à une lésion de la paroi vésicale lors d'une intervention de voisinage : c'est l'exemple de la déhiscence de l'orifice urétérale après cure d'un reflux.

Il est aussi décrit des cas de diverticule vésical engendré lors d'une cure laparoscopique d'une hernie inguinale et kyste ovarien.

4) LES FAUSSE IMAGES RADIOLOGIQUES :

a) Les duplicités vésicales :

Certaines malformations vésicales peuvent évoquer lors de l'U.I.V. un diverticule de grande taille ; c'est l'exemple de la duplicité vésicale, il s'agit d'une malformation rare se présentant sous trois aspects :

- Les dédoublements vésicaux.
- Les cloisonnements vésicaux.
- Vessie en sabliers.

b) Les cornes vésicales :

Peuvent donner l'aspect de diverticules vésicaux à l'urographie surtout chez l'enfant de moins de 3ans ou elles descendent vers les canaux inguinaux .Ces aspects trompeurs disparaissent lors de la cystographie rétrograde quand la vessie reprend sa forme arrondie.

c) L'urétérocèle

Il peut entrer en confusion avec le diverticule vésical, mais il ne donne pas d'image d'addiction lors de la cystographie.

d) La duplication urétérale :

Anomalie rare, peut se confondre avec un diverticule vésical. si elle intéresse l'uretère distal, peut être associée à l'urétérocèle ou avec un diverticule vésical.

Après néphrectomie ou hémi néphrectomie ; peut évoquer faussement un diverticule vésicale.

D) Traitement

❖ Le traitement médical :

Si le diverticule est de petite taille, de découverte insidieuse et n'entraîne ni trouble mictionnel ni retentissement au niveau du haut ou bas appareil, la surveillance et le traitement anti-infectieux suffisent pour le traiter, une étude urodynamique sera souhaitable afin d'identifier les troubles sous adjacents qui peuvent contribuer à l'installation des complications et indiquent par la suite le traitement chirurgical [68].

❖ Le traitement chirurgical :

Le principe du traitement chirurgical des diverticules vésicaux est, soit de restituer au diverticule sa vidange, tout en le conservant, soit d'en pratiquer l'ablation.

Cette chirurgie doit se pratiquer sur des urines stériles et sous antibioprophylaxie. L'anesthésie est générale ou locorégionale.

Si l'échographie est généralement suffisante pour diagnostiquer un diverticule vésical, la stratégie opératoire est au mieux guidée par une cystographie ou un scanner pelvien.

L'intervention ne se conçoit pas avant d'avoir identifié une éventuelle obstruction à l'écoulement des urines et d'en avoir déterminé la modalité thérapeutique.

Il existe essentiellement deux voies d'abord des diverticules vésicaux : la résection du collet par voie endoscopique et la diverticulotomie par voie rétro pubienne [68].

Résection du collet par voie endoscopique

Son objectif est de restaurer au diverticule sa vidange par une résection du collet diverticulaire afin d'agrandir calibre. Cette voie d'abord est donc destinée au traitement des diverticules avec un collet de petit calibre.

Le malade est installé en position gynécologique. L'intervention est menée avec un résectoscope. Un éventuel obstacle prostatique ou cervical associé est confirmé et pourra rendre nécessaire un geste associé (résection transurétrale de prostate ou incision cervicoprostatique). Ce geste associé doit être fait après la résection du collet du diverticule pour ne pas gêner la clarté de la vision.

La résection du collet est généralement débutée à six heures. Le premier temps consiste à prendre contact avec les fibres musculaires profondes qui devront être réséquées.

L'intervention sera poursuivie dans ce plan de façon circulaire. La finesse de la paroi impose une certaine prudence pour ne pas perforer la paroi vésicale. Certains auteurs ont proposé de pratiquer en plus une électrocoagulation de l'ensemble de la muqueuse diverticulaire, dans le but d'entraîner une cicatrisation rétractile et une diminution de volume de la poche, mais sans apporter la preuve de l'utilité de cette manœuvre.

Une sonde vésicale à double courant est mise en place à la fin de l'intervention pour permettre un éventuel lavage vésical, en cas d'hématurie et en absence de large brèche vésicale. La sonde vésicale est laissée cinq, voire dix jours s'il existe une large perforation vésicale. Si un lavage continu est indispensable à cause d'une hématurie abondante, et qu'il y a une large perforation vésicale, il faut veiller à ce qu'il ne se forme pas de caillot qui pourrait venir obstruer la sonde et provoquer une extravasation douloureuse du liquide d'irrigation.

Une technique différente a été rapportée récemment à propos de deux cas, mais qui ne semble pas présenter d'avantage particulier. Cette technique consiste à fermer le collet du diverticule en utilisant à la fois une optique transurétrale et une instrumentation coelioscopique introduite en transvéricopariétal [68].

Diverticuléctomie par voie rétro pubienne :

La diverticuléctomie rétro pubienne peut être réalisée à ciel ouvert ou par laparoscopie

-Diverticuléctomie à ciel ouvert

Trois voies d'abord sont décrites : trans-vésicale, mixte, à la fois trans-vésicale et extra-vésicale, et, enfin, la voie extra-vésicale pure. Cette dernière ne sera pas développée, car elle s'adresse généralement à de petits diverticules, traités idéalement par voie endoscopique. Le danger de la chirurgie des diverticules est de léser l'uretère, voire le rectum, car ils se développent à leur contact ou, au moins, à leur proximité.

✓ Diverticuléctomie par voie transvésicale

La voie trans-vésicale s'adresse à des diverticules dont le diamètre ne dépasse généralement pas 5 cm.

Le patient est installé comme pour une adénomectomie trans-vésicale, avec un accès au rectum et la verge dans le champ opératoire. L'opérateur se place du côté opposé à sa main dominante, aide en face de lui.

- Premier temps : repérage du diverticule

L'incision pariétale sous-ombilicale est volontiers courte et sagittale, identique à celle d'une adénomectomie mais les incisions horizontales sont tout aussi adaptées et ont leurs partisans. L'incision vésicale est sagittale, l'exposition intra-vésicale se fait classiquement à l'aide d'un écarteur de Hryntschak et de sa valve médiane. Le jour obtenu est idéal pour le traitement des diverticules postérieurs, largement majoritaires. Mais cet écarteur peut masquer l'orifice de certains diverticules. Il est alors avantageusement remplacé par un

écarteur de Gosset, éventuellement associé à une suspension des berges de l'incision vésicale. L'exploration de la cavité vésicale est la règle, afin de s'assurer de l'absence de toute tumeur urothéliale. Il est généralement préférable, en début d'intervention, de cathétériser l'uretère homolatéral au diverticule avec une sonde urétérale, qui servira de repère lors de la dissection et qui sera retirée en fin d'intervention. Lorsque l'orifice du diverticule est identifié, il est tracté par un ou deux fils qui sont passés en X. Il est souvent recommandé, pour faciliter la dissection, de maintenir un certain volume au diverticule. Ceci est rendu possible, soit en tassant une compresse dans le diverticule, soit en remplaçant les fils tracteurs par une sonde de Foley dont le ballonnet est gonflé dans la poche diverticulaire.

- Deuxième temps : résection du diverticule

Le collet diverticulaire est alors incisé au bistouri électrique de façon circonférentielle sur toute la profondeur de la paroi, pour séparer le diverticule du reste de la vessie. La mise en tension des fils tracteurs permet d'attirer le sac diverticulaire et de l'orienter. La dissection est alors poursuivie vers l'apex du sac, préférentiellement aux ciseaux de Metzenbaum et en libérant pas à pas les tractus préalablement électrocoagulés. La crainte de provoquer une plaie urétérale doit guider chaque geste, tout au long de l'intervention. Habituellement l'ensemble du diverticule peut être disséqué de cette façon, mais il arrive, surtout lors d'antécédents infectieux, que la dissection de l'apex diverticulaire soit particulièrement laborieuse et que les rapports avec l'uretère soient difficiles à établir. Il est alors préférable d'abandonner un fragment de la paroi, si possible après électrocoagulation de la muqueuse, plutôt que de mettre en danger l'uretère.

- Troisième temps : traitement de l'obstacle sous-vésical à l'origine du diverticule acquis
Il s'agit en règle d'une adénomectomie.

- Quatrième temps : fermeture

La brèche vésicale est refermée en un ou en deux plans, à l'aide de fils résorbables et en prêtant toujours attention à ne pas prendre l'uretère dans la suture.

La vessie est enfin drainée par une sonde urétrale à double courant et refermée en un ou deux plans avec un fil résorbable. L'espace de Retzius est drainé et la paroi abdominale fermée [68].

✓ ***Diverticulectomie par voie extra vésicale :***

Attribuée à Czerny en 1897.

Elle évite l'ouverture vésicale qui n'est pas en soi un geste à morbidité élevée et peut nécessiter un abord infra péritonéal.

- Matériel : Grand écarteur de Gosset, deux valves malléables.
- Manœuvre utile :

Sonde urétrale par laquelle on gonfle la vessie avec 150 ml environ de sérum physiologique, puis on la vide : cela peut très souvent laisser le diverticule sous tension, aidant en cela les temps opératoires ultérieurs.

- Voie d'abord :

La voie d'abord est médiane sus-pubienne sous ombilicale ; on refoule le péritoine et on met en évidence la vessie.

- Découverte du diverticule et de l'uretère :

Après l'exposition de la fosse iliaque interne du côté du diverticule. On visualise des vaisseaux iliaques, repérage urétéral sur lacs au niveau du détroit supérieur.

On positionne l'écarteur de Gosset ainsi qu'une valve malléable réclinant, à l'aide de champs, le cul-de-sac péritonéal ; tandis que l'aide expose avec le petit bec d'une seconde valve malléable, voire avec un tampon monté, le diverticule en refoulant la vessie. A ce stade, si le diverticule n'est pas aisément identifiable (diverticulite, adhérences...), on peut à nouveau gonfler la vessie.

- Dissection diverticulaire :

Traction du fond diverticulaire à l'aide d'une pince de Duval ou d'une pince en cœur.

Hémostase préventive systématique de toutes les adhérences en portant une attention toute particulière à l'uretère (repéré sur lacs) et au rectum.

La dissection ne peut, le plus souvent, être menée de manière idéale : de manière circulaire, de la superficie en profondeur ; très souvent, l'on gagnera d'un côté un plan opératoire qui permettra de faciliter l'attaque d'une bride qui rendait difficile l'abord d'un plan précédent.

Enfin la « coque » diverticulaire est extériorisée et l'on aborde le collet. A ce stade, l'aide de boulettes facilite l'exposition des hémostases.

- Incision du collet :

La tranche vésicale est repérée par un fil à résorption lente 00 par des points passés. Après ablation de la pièce (analyse histologique), on introduit le doigt en intra-vésicale à la recherche d'une anomalie. Puis fermeture extra muqueuse de la brèche vésicale et drainage aspiratif, enfin fermeture pari étale [68].

✓ **Diverticuléctomie par voie mixte**

C'est la voie la plus sûre en cas de diverticules volumineux ou inflammatoires.

Le patient est installé comme pour une adénomectomie trans-vésicale.

- Premier temps : repérage du diverticule

L'incision pariétale sous-ombilicale doit être sagittale et plus longue que pour une adénomectomie. Un abord extra-vésical pur peut être tenté d'emblée. La vessie sera alors volontiers cathétérisée et remplie de façon rétrograde pour faciliter la distension du diverticule. Cependant, le premier temps est généralement trans-vésical, comme décrit pour l'abord trans-vésical pur. L'exploration de la cavité vésicale est la règle, afin de s'assurer de l'absence de toute tumeur urothéliale. Le cathétérisme urétéral est tout particulièrement recommandé.

Une des difficultés de l'exposition sera de maintenir un équilibre entre l'exposition intra-vésicale et extra-vésicale. Pour ce faire, la paroi est maintenue par un écarteur de Gosset et, après avoir retiré l'écarteur de Hryntschak, les berges de la vessie sont repérées par des fils préférentiellement passés en X pour éviter de déchirer la paroi. L'abord extravésical doit rester strictement sous-péritonéal. À l'aide de valves malléables solidarisées à l'écarteur de Gosset ou de valves de Richet, le péritoine est refoulé vers le haut et la vessie en dedans, pour exposer la fosse iliaque. Celle-ci est barrée, chez l'homme, par le canal déférent qui est préservé à chaque fois que cela est possible. Cela est particulièrement important lors du traitement des diverticules congénitaux du jeune garçon. L'uretère est repéré au niveau du promontoire et peut, même, être prudemment mis sur lacs. L'identification du diverticule est parfois difficile. Celle-ci est alors facilitée par l'introduction d'un doigt intra-vésical dans le diverticule, au détriment de l'amplitude de vision dans le champ

opératoire. Lorsque le diverticule est repéré, il est saisi par une pince autostatique atraumatique, de type pince de Duval.

- Deuxième temps : résection du diverticule

Le diverticule sera progressivement disséqué très délicatement au contact de l'uretère et du rectum, auxquels les volumineux diverticules sont volontiers adhérents. Dans l'éventualité de la dissection laborieuse d'un diverticule inflammatoire, l'abandon d'un fragment du sac est préférable à une dissection trop poussée et dangereuse pour l'uretère ou le rectum. Il est cependant des situations où le sacrifice de l'uretère terminal s'avère indispensable. Cela nécessite une réimplantation secondaire. Une dissection réussie conduit au collet diverticulaire, où la paroi vésicale sera ouverte. En cas de besoin, le sac diverticulaire peut être ouvert précocement pendant la dissection, afin de faciliter le repérage du collet. Un doigt intra-rectal peut aussi guider la dissection postérieure.

- Troisième temps : traitement de l'obstacle sous-vésical à l'origine du diverticule acquis
- Quatrième temps : fermeture

La brèche pariétale créée par l'ablation du collet sera refermée par voie extravésicale ; une éventuelle suture muqueuse élective peut être menée par voie intravésicale.

La zone de dissection sera largement drainée, habituellement par un drain de Redon.

La vessie sera refermée et drainée de préférence par une sonde double-courant.

Enfin, la paroi abdominale est fermée [68].

-Diverticulectomie laparoscopique :

La diverticulectomie laparoscopique fut décrite pour la première fois en 1992. Cette technique a donné lieu à la publication d'expériences individuelles, mais rarement de séries de patients, l'expérience en la matière semblant limitée. Si cette procédure a fait la preuve de sa faisabilité, elle n'a pas encore fait la preuve d'utilité, car les temps opératoires rapportés sont rédhibitoires.

La diverticulotomie laparoscopique ne connaît qu'une contre-indication absolue, la présence d'une tumeur urothéliale. Il est plus prudent d'étendre la contre-indication aux patients ayant un antécédent de tumeur urothéliale.

Premier temps opératoire : traitement de l'obstacle sous-vésical

Le traitement de l'obstacle sous-vésical peut être réalisé avant, en même temps ou après la diverticulotomie cœlioscopique. Pour limiter la morbidité de deux procédures séparées, certains auteurs ont combiné une RTU de prostate suivie immédiatement de l'exérèse laparoscopique du diverticule. Le principe est élégant mais est largement contrebalancé par des durées opératoires sensiblement plus longues.

Il paraît préférable de réaliser dans un premier temps la RTUP puis quelques mois plus tard (en règle générale trois mois) la diverticulotomie. En effet, l'utilisation quasi-systématique après les résections de lavages pour éviter un caillottage de la loge prostatique présente le risque d'un passage du produit d'irrigation dans la cavité péritonéale lors de l'ouverture du collet diverticulaire. De même, la réalisation de la RTUP juste après la diverticulotomie risquerait de mettre en tension la suture vésicale et ce même si son étanchéité peut être testée en per-opératoire.

Enfin, les dernières avancées techniques décrites concernent l'énucléation de la prostate au laser Holmium rapporté par Shah sur une série de trois patients, et la vaporisation prostatique suivie d'une diverticulotomie par laparoscopie robot-assistée réalisée dans le même temps opératoire et publié plus récemment par Kural et al., les avantages éventuels pour le patient restant à démontrer et devant être rapportés au surcoût de cette technologie innovante.

Deuxième temps opératoire : mise en place d'un système de repérage du diverticule

La difficulté essentielle de la technique est liée au repérage du diverticule, plusieurs artifices ayant été rapportés pour faciliter sa dissection. La transillumination du diverticule au moyen d'un cystoscope est un moyen séduisant mais présente comme inconvénient la difficulté de

maintenir le fibroscope en place. La distension du diverticule par un ballonnet artisanal confectionné à l'aide d'un gant chirurgical a également été décrite mais présente un risque non négligeable de rupture.

La mise en place d'une sonde de Foley dans le diverticule, le ballonnet gonflé plaqué au niveau du collet permettant son repérage et sa distension par du sérum physiologique a été décrite par Das.

Une variante technique a été rapportée par Porpiglia et al et utilisée dans une série de dix patients. Ces auteurs combinent le positionnement d'une sonde de Foley 14 Ch dans le diverticule et une sonde de Tiemann 12 Ch dans la vessie, permettant ainsi également de remplir séparément le diverticule et la vessie. Pourtant en présence d'un collet diverticulaire très large, le volume du ballonnet de la sonde placée dans le diverticule peut être insuffisant pour occlure le collet diverticulaire, la sonde peut se déplacer, voire le ballonnet se rompre si un surgonflage est tenté. Ces mêmes auteurs ont donc vanté par la suite les mérites d'un repérage échographique peropératoire censé résoudre toutes ces difficultés.

Troisième temps : installation et voie d'abord

Deux voies d'abord peuvent être utilisées, trans et sous-péritonéales, sans que cela ait d'incidence sur l'installation du patient : décubitus dorsal, jambes écartées sur des appuis-cuisses et position de Trendelenburg, d'autant plus prononcée que l'abord de la vessie sera trans-péritonéal. L'opérateur se place du côté opposé à sa main dominante, un aide, au minimum, en face de lui et le moniteur vidéo dans l'axe du patient.

La voie trans-péritonéale est la plus fréquemment utilisée, car elle offre une vision plus large, même si elle expose à des complications potentiellement plus graves, comme la lésion d'un organe intra-péritonéal ou l'apparition postopératoire d'un uropéritoine.

L'optique est introduite par un trocart ombilical de 10 mm, certains préconisant l'utilisation d'une optique de 30°. Deux trocars opérateurs au minimum sont nécessaires, placés environ à mi-hauteur de chaque ligne unissant épine iliaque antéro-supérieure et ombilic. Les vaisseaux iliaques, ombilicaux et, chez l'homme, le déférent, sont repérés. Le péritoine est ouvert en regard du diverticule. Celui-ci est reconnu grâce, soit à la lumière de l'optique endo-vésicale,

soit au ballonnet de sonde qui y a été introduit, soit, enfin, au physiologique qui le remplit, éventuellement additionné d'-. La proximité de l'uretère rend l'utilisation d'une pince bipolaire fortement recommandée afin de minimiser le risque de lésion de celui-ci. La dissection est alors conduite pas à pas vers le collet du diverticule, où il sera réséqué.

Quatrième temps : fermeture

La vessie est refermée au fil résorbable et drainée, de la même façon que pour la chirurgie ouverte. Il peut être utile de clamber la sonde vésicale durant ce temps pour éviter une fuite du gaz d'insufflation. Le diverticule est extrait dans un sac au travers d'un trocart. Il est plus prudent de mettre en place un drain de Redon dans le pelvis, dont l'ablation pourra être précoce [69].

❖ INDICATIONS :

- **Abstention thérapeutique :**

Si le diverticule est de taille réduite, à distance des orifices urétéraux, sans répercussion sur le haut et bas appareil ; seul un traitement anti- infectieux et la surveillance sont envisagés.

N.B. : Pour certains auteurs, tous les diverticules relèvent d'un traitement chirurgical justifié par la possibilité d'augmentation du volume diverticulaire, le risque de néoplasme à l'âge adulte et le retentissement urétéral, compte tenue aussi des difficultés de surveillance.

- **Diverticule isolé quelque soit leur localisation :**

-La thérapie endoscopique doit être considérée en premier dans les diverticules dont l'orifice est étroit avec un privilège pour la laparoscopie dans les larges diverticules postérieurs.

-La chirurgie à ciel ouvert est indiquée si échec de traitement endoscopique ou si large diverticule dans des localisations inaccessible pour la laparoscopie.

❖ Comparaison thérapeutique avec d'autres séries :

A) DIVERTICULECTOMIE :

	Trans-vésical	Extra-vésical	Mixte	Laparoscopie	Abstention
Mitra : 6cas	0%	0%	100%	0%	0%
Bogdanos : 22 cas	100%	0%	0%	0%	0%
Rafael : 6 cas	0%	14%	72%	0%	14%
Stage : 3 cas	0%	0%	66%	0%	33%
Notre étude : 11 cas	27%	0%	73%	0%	0%

Ce tableau permet d'aborder plusieurs volets [71]:

- Le premier étant l'attitude à aborder vis-à-vis des diverticules vésicaux asymptomatiques ou de petite taille (inférieur à 1 cm). En effet deux écoles s'opposent, certains préconisent l'abstention thérapeutique et c'est le cas dans deux des séries de ce tableau, d'autres estiment que tout diverticule symptomatique doit faire l'objet d'une intervention chirurgicale. Cette dernière est la plus répandue dans la littérature puisqu'il paraît évident qu'il est inutile et peut être même dangereux, d'attendre le développement de la pathologie et la survenue de complications pour traiter chirurgicalement.

- Le deuxième volet est de déterminer la voie chirurgicale est la plus utilisée pour traiter cette pathologie.

La voie mixte ayant été utilisée en moyenne dans plus de 62% des cas, semble donc être le moyen chirurgical le plus pratiqué dans le diverticule géant de la vessie. Par contre, à travers toutes ces séries, l'on remarque que l'utilisation de l'abord extra-vésicale seule est rare puisqu'il n'a été pratiqué que dans un seul cas.

- Le troisième volet est celui de la **vésicostomie cutané**. Cette technique permet une vidange urinaire tout en laissant le diverticule en place. En effet, pour des raisons de sécurité évidente, on ne peut effectuer une diverticulectomie chez un nouveau né, or si celui-ci présente une rétention aiguë des urines il est impératif de lui assurer un bon drainage vésical. C'est là tout le rôle de la vésicostomie cutané qui est moins invasive. Elle a été utilisée notamment dans la série de **Bogdanos** chez 2 bébés de 2 semaines d'âge qui présentaient une rétention aiguë des urines. La conduite adoptée a été une prise en charge en 2 temps : la première étape étant la

vésicostomie cutané, la deuxième 1 an plus tard, est la diverticulectomie. L'on peut donc conclure que c'est un moyen, bien que temporaire, efficace et facilement réversible de contourner le problème de rétention, prévenir l'infection et stabiliser la fonction du haut appareil urinaire. En outre, ces 2 nouveaux nés, n'ont présentés aucune complication de leurs stomie ou des soins procurés à la peau péristomale, sont restés libre de toute infection et enfin leur croissance est restée normale.

- Le quatrième volet est celui de la laparoscopie. Comme le tableau ci-dessus le suggère, cette technique est rarement utilisée car le diverticule s'associe dans la quasi-totalité des cas à un reflux vésico-urétéral homolatéral, dont le traitement chirurgical doit être combiné à celui du diverticule ; or la laparoscopie ne traite que l'une des deux pathologies. Cependant, l'on rapporte 2 séries de cas de diverticule congénital de l'enfant traités exclusivement par la méthode laparoscopique :

- Expérience de **Kok KY**, repose sur le cas d'un enfant âgé de 6 ans qui a bénéficié d'une diverticuléctomie par voie laparoscopique qui s'est soldé par un succès et dont l'avantage est une douleur post-opératoire moindre et bien sur un résultat esthétique meilleur [68].

- Série de **Badawy H**, reposant sur 3 cas : enfants de sexe masculin dont l'âge est compris entre 10 et 14 ans, aucun d'eux ne présentant de reflux vésico-urétéral, ont tous trois bénéficiés d'une diverticuléctomie par une approche pneumo-vésico-scopique ce qui est une première dans le traitement de cette pathologie. L'évolution pour tous les patients était satisfaisante et l'avantage de cette technique est une perte sanguine per-opératoire minimale ne nécessitant donc pas de transfusion sanguine, un séjour hospitalier post-opératoire de plus courte durée et bien sur un résultat esthétique meilleur [68].

Vu les multiples solutions thérapeutiques existants dans le traitement du diverticule congénital de vessie chez l'enfant, l'on est tenté d'établir un comparatif entre celles-ci pour pouvoir apprécier les avantages et inconvénients de chacun.

B) REIMPLANTATION URETERALE

	Réimplantation urétérale
Mitra : 6cas	100%
Bogdanos : 22cas	45%
Evangelidis : 21 cas	71%
Rafael : 6cas	50%
Notre étude : 11 cas	90%

A travers toutes les séries, l'on remarque que la réimplantation urétérale est nécessaire chez plus de 50% des patients, ce qui signifie qu'il est fréquent que l'uretère soit incorporé par le diverticule. L'on note aussi qu'à travers ces séries 2 techniques de réimplantation ont été utilisés : celle de Leadbetter-Politano et celle de Cohen [70].

C) LE DIVERTICULE VESICAL DANS LE FUTUR :

De nouvelles techniques chirurgicales ont été suggérées dans la littérature. C'est le cas de Myer G et Wagner R. qui ont décrit la première série de diverticulectomie vésicale par laparoscopie robotiquement assistée. Les auteurs ont décrits la méthode utilisée suivante : Après l'induction de l'anesthésie générale le patient est placé en position gynécologique basse pour la cystoscopie et la réparation robotique. La vessie est examinée par cystoscopie et le diverticule identifié. La mise en place de trois trocars, leurs dispositions étant semblables à celle décrite par Nadler et Khonsari et al, permet de distendre le diverticule, d'identifier les uretères et vidanger la vessie en per- opératoire. Un stent Double-J est placé dans chaque uretère pour une meilleure identification pèroopératoire .Un grand ballonnet « Equalizer » angiographique TMocclusif est ensuite placé dans le diverticule puis gonflé. Le diverticule ainsi distendu est facilement identifiable en extra-vésical. Il n'a pas été nécessaire d'injecter une solution saline dans le diverticule via l'angiographe pour le distendre. Dans tous les cas le ballonnet a fourni une distension adéquate du diverticule son identification et finalement son excision. Une sonde de Foley est finalement placée pour drainer la vessie et l'angiographie est fixée.

Un trocart de 12 mm est placé à l'ombilic ; deux trocars robotisés de 8 mm sont placés à environ 10 cm en inféro-latérale de l'ombilic, un quatrième de 12mm (assistant) est placé à 2 travers de doigt en dedans de l'épine iliaque antéro-supérieure et enfin un orifice d'aspiration est placé entre la caméra et le trocart robotique droit [17].

E) Evolution postopératoire :

	Evolution sans complications	Complications postopératoires
Mitra : 6cas	83%	17% : infection post-opératoire.
Garat : 11 cas	100%	0%
Bogdanos : 22cas	91%	9% : sténose du col vésicale et hématurie sévère provoquant une rétention par caillot
Evangelidis : 21 cas	100%	0%
Rafael : 6cas	100%	0%
Gobrel : 4 cas	82%	18% : persistance de la dilatation des uretères et réapparition du diverticule
Badawy : 3 cas	100%	0%
Notre étude : 11 cas	100%	0%

Comme le tableau l'indique, la prise en charge chirurgicale du diverticule vésical ne met jamais en jeu le pronostic vital, en particulier par laparoscopie car la perte sanguine est minimale dans son cas, on note aussi qu'à travers toutes les séries et peu importe la technique chirurgicale utilisée, dans plus de 80% des cas il n'y a pas de complications post opératoires à court moyen ou long terme. En effet dans toutes ces séries le suivi post-opératoire, qui se base sur des UCG ainsi que sur des tests urodynamique, qui s'est fait s'est fait dans certaines études sur plus de 20 ans, a montré que les complications ou les rechutes ou la persistance du reflux est très rare. Cependant, certaines études ont noté 2 séquelles possibles de la diverticulotomie, à savoir une déficience de la contractilité du détrusor ou un défaut de compliance de la vessie [71].

III-Les duplications et les cloisonnements de la vessie :

A- Epidémiologie :

Le sexe ratio est identique pour Bellagha, Feins et Bianchi. L'incidence des duplications et cloisonnements est difficile à estimer, car rarissime ; il y a eu moins de 250 cas publiés dans la littérature. Par comparaison, Hollowell estime l'incidence des diphallia à 1 cas sur 5000000 naissances.

La répartition par sexe confirme l'atteinte égale chez les filles et les garçons pour l'ensemble des malformations. Mais les filles ont les atteintes les plus complètes et les plus graves [73].

B-Définitions :

A-Duplication complète :

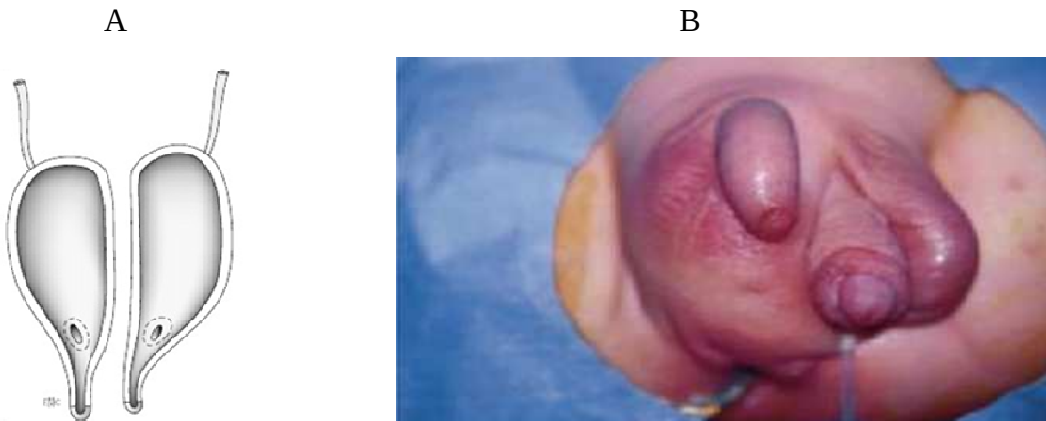


Figure 20 : A ; Duplication vésicale complète B ; Diplogénèse du pôle caudal de diagnostic anténatal. Duplication urétrovésicale complète, diphallie vraie avec duplication scrotale, malformation anorectale haute associée avec double fistule recto-urétrale.

- **Duplication sagittale complète**

Le modèle typique consiste en deux vessies anatomiquement et fonctionnellement distinctes, siégeant côte à côte, séparées par un feuillet péritonéal, voire du sigmoïde. Chaque vessie reçoit, au niveau d'un héli-trigone, un uretère issu du rein homolatéral et se draine par un

urètre propre. Les deux urètres cheminent parallèlement et aboutissent à deux méats distincts. En général, la miction par les deux urètres est synchrone.

Les deux vessies ne sont pas toujours de volume semblable et des anomalies de la jonction urétéro-vésicale sont fréquentes, d'où risque important de reflux. La structure des parois est celle d'organes normaux [22].

Cette forme s'inscrit le plus souvent dans un tableau poly malformatif. Elle est souvent liée à la duplication partielle ou totale du tractus génital et/ou des organes génitaux externes, à la duplication partielle ou totale des dérivés de l'intestin postérieur. On note également une fréquence très élevée de malformations du périnée et de la partie distale du rachis, ainsi que des anomalies de cloisonnement du cloaque. Une des deux vessies peut également être exstrophée. La duplication épargne en général le haut appareil urinaire qui subit, par contre, les conséquences de l'infection, du reflux ou de l'obstruction.

Cette forme de duplication s'accompagne également de malformations à distance :

- anomalies osseuses pelviennes, vertébrales, costales, etc.
- anomalies cardio-vasculaires : dextrocardie, communication inter ventriculaire ou inter auriculaire, coarctation de l'aorte, ventricule à double issue, etc.
- anomalies cutanées : hypoplasie de la paroi cutanée sous-ombilicale, hamartomes et hamartochondromes, lipomes.

- **Duplication frontale complète**

La partition de la vessie dans le plan frontal est beaucoup plus rare, que se soit une duplication (coexistence de deux vessies l'une devant l'autre) ou des septums frontaux.

Le cas le plus simple consiste en une vessie normale recevant les deux urètres et se drainant par un seul urètre. Devant elle se trouve une vessie accessoire non alimentée (pas d'abouchement urétéral) possédant son propre urètre, souvent grêle, et qui aboutit à un méat distinct du premier. Chez le garçon, un des urètres, généralement celui de la vessie principale aboutit à un méat en position normale ou du moins au gland. L'abouchement de l'urètre accessoire est très souvent ectopique et peut se situer n'importe où sur le pénis mais le plus souvent en position épispade. Chez la fille, un des urètres peut rejoindre le vagin. Il est

exceptionnel qu'un uretère en Y inversé communique avec les deux vessies. Les reins et les uretères sont normaux en général.

L'exstrophie de la vessie antérieure est possible et présente les caractéristiques habituelles de cette malformation. Stacpoole (cité par Bowie) décrit un cas exceptionnel de "triplication" de la vessie dans le plan frontal : la poche la plus dorsale reçoit les uretères, un urètre commun draine les poches dorsales et moyennes et une troisième vessie - indépendante des deux premières - est exstrophée [24].

Il n'y a habituellement pas de duplication du tractus intestinal mais on note des anomalies périnéales et génitales.

B- Duplication incomplète :



Figure 21 : duplication incomplète

- **Duplication sagittale incomplète**

Deux hémivessies coexistent côte à côte, séparées par un sillon de profondeur variable. Chaque compartiment reçoit son uretère. Les deux vessies se rejoignent et fusionnent à leur partie inférieure, se drainant par un col et un urètre commun. Les deux dômes vésicaux peuvent être séparés par un feuillet péritonéal, le sigmoïde ou le rectum.

Ce type de duplication est plus rare que le précédent et semble être une forme fruste et inachevée de la duplication complète ; la proportion de malformations concomitantes est toutefois très inférieure. Il existe des formes intermédiaires entre les deux modèles précédents. Bellagha décrit une duplication sagittale avec les deux tiers supérieurs nettement séparés alors qu'un septum probablement constitué de deux parois accolées puisqu'il note la présence de deux urètres divise le tiers inférieur [12].

- **Duplication frontale incomplète**

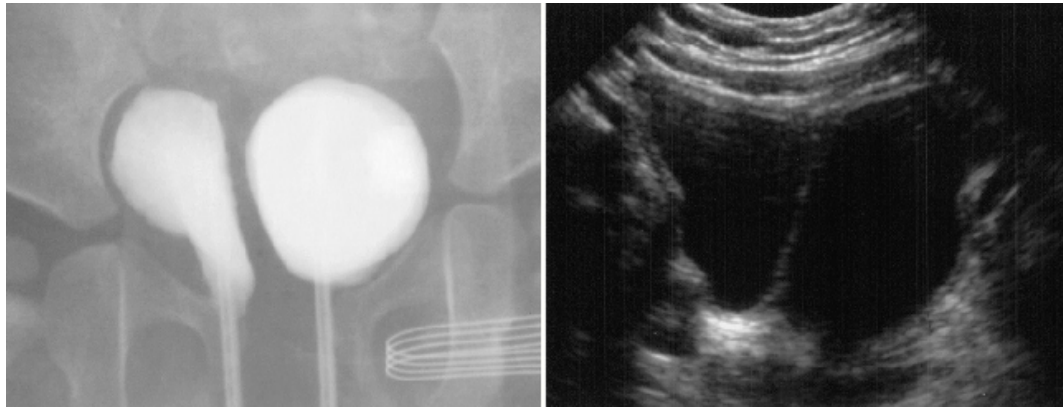
Les deux poches vésicales sont l'une devant l'autre et séparées par un sillon de profondeur variable. Elles se rejoignent au niveau du col et s'évacuent par un urètre commun. Les uretères rejoignent le plus souvent la vessie postérieure mais des abouchements ectopiques ne sont pas rares (chaque poche reçoit un seul uretère, abouchement au vagin, au périnée, etc.). La chambre vésicale antérieure peut également être exstrophée, sans abouchement urétéral ni sillon urétral.

Bellagha a suggéré que le développement d'une fissure sagittale sur la plaque cloacale arrive quand l'éperon périnéal se sépare l'urogénital du sinus digestif [12]. La vaste gamme des manifestations anatomiques de vessies doubles explique les points de temps différents et les modes de présentation. Avec les malformations associées de la voie génitale gastrointestinale ou externe, le diagnostic est souvent fait dans la période néonatale. Cependant, beaucoup d'enfants ne sont pas diagnostiqués jusqu'à ce que l'apparition des infections récurrentes ou l'incontinence nécessitant un bilan urologique.

Les anomalies de duplication associées à des anomalies des organes génitaux externes ont été annoncées dans plus de 90 % de cas; les anomalies de duplication associées à des anomalies du tractus gastro-intestinal inférieur ont été annoncées dans plus de 42 % de cas. Un dédoublement du vagin est possible et qui peuvent être connectés à un utérus unicorne séparé. Un dédoublement du pénis est également possible et qui peuvent être connectés à un urètre individuel. Des anomalies urologiques supplémentaires comme RVU, l'ectopie rénale, ou la dysplasie sont généralement trouvées. L'association avec d'autres anomalies congénitales non urologiques est plus fréquente dans les duplications sagittales que dans les duplications coronaires. Des manifestations multiples ont été décrites incluant des malformations gastro-intestinales, les duplications de la colonne vertébrale, des maladies de spina bifida et la formation de fistule diverse entre l'urogénital et le tractus gastro-intestinal [22].

Dans les variations de duplication du complexe d'exstrophie de vessie cloacale classique, les patients se présentent avec une vessie exstrophique et un urètre en plus d'une vessie intra

abdominale régulière fermée.



A

B

La figure 22: Duplication de vessie complète. A, UCG: image de duplication de vessie complète avec cathéters insérés dans chaque urètre individuel. Notez la non-conformité de la taille. B, image Échographique du même patient.

Bien que les ressemblances existent, chaque cas est différent et justifie un traitement individuel. Complétez des évaluations diagnostiques préopératoires avec le caryotype, l'échographie, l'UIV, des études vidéo-urodynamiques, l'hystérographie et l'imagerie du tractus gastro-intestinal sont utiles pour déterminer la situation anatomique. L'UCG et les explorations rénales nucléaires peuvent fournir à des informations supplémentaires quant au RVU et la fonction rénale. La compréhension complète des anomalies diverses peut être difficile. Souvent le plan de traitement final doit être reporté jusqu'au temps d'exploration endoscopique et chirurgicale de la malformation. Le traitement initial est la conservation rénale et la prévention d'infections en soulageant des voies génito-urinaires probablement entravées. Des buts à long terme incluent la réalisation de la continence et la reconstruction des organes génitaux internes et externes. Les duplications incomplètes ne peuvent pas exiger des interventions chirurgicales si les deux moitiés de vessie sont suffisamment drainées par un urètre commun. Dans les duplications complètes, les deux vessies peuvent être combinées dans un. Si les deux complexes de sphincter sont compétents, les urètres distaux sont connectés. Si on est incompetent, le col de vessie correspondant peut être fermé et l'urètre connecté excisé. Les vagins dupliqués sont combinés dans l'incision médiane et un

vulvoplastie est exécuté. Les duplications urogénitales peuvent aussi être laissées non corrigées si le patient est asymptomatique; Gastol et ses collègues ont annoncé deux grossesses réussies chez une femme de 26 ans. En raison de la rareté de la maladie et la grande variété de présentations, les chirurgies doivent être individualisées et devraient être exécutées dans des centres expérimentés dans la reconstruction urogénitale complexe [25].

C-Septums Sagittaux :

- **Septum sagittal complet :**

Une cloison médiane, paramédiane ou latérale divise la vessie dans le plan sagittal ou oblique en deux compartiments de volume variable. Le septum peut descendre jusqu'à l'intérieur du col vésical et se poursuivre dans l'urètre. Il n'y a habituellement qu'un seul méat urétral. Dans quelques cas, un sillon marque la ligne d'attachement du septum à la paroi vésicale, donnant à l'ensemble un aspect en cœur de carte à jouer [22].

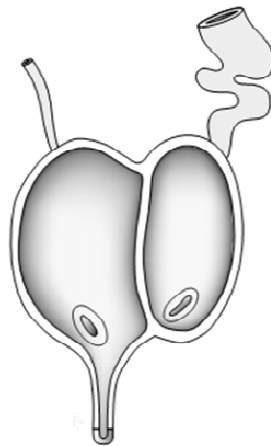


Figure 23 : septum sagittal complet

Ce septum résulte de l'adossement de deux parois "normales" ; il est constitué de l'adossement de deux revêtements urothéliaux et de deux chorions, sur une musculature centrale. Le septum peut aussi n'être constitué que par l'accolement des deux muqueuses vésicales. Quand une des cavités est borgne, elle se distend dès sa constitution et peut arriver à obstruer l'évacuation de l'hémi-vessie voisine, entraînant un hydro-uretère et une hydronéphrose en cas de grande compression, sur un rein initialement sain. Ces phénomènes débutent dès la période fœtale. Le rein en amont de l'hémi-vessie aveugle est condamné.

Une forme particulière de septum est "le kyste intra vésical" d'Edwards nommé aussi "vessie double intra cavitaire" et repris dans toutes les classifications antérieures à 1950. Il s'agit d'une cavité secondaire se situant à l'intérieur de la vessie principale et se drainant par un urètre qui chemine lui-même à l'intérieur de l'urètre principal. Chaque cavité reçoit son propre uretère. Ce modèle se superpose à la description que Lechler faisait en 1835 de l'urétérocèle : « une vessie dans la vessie »... Uhlir décrit en 1968 un second cas qui l'on peut classer aujourd'hui dans le groupe des vessies à septum sagittal complet [26].

Auteur	Vessie	Autres anomalies urinaires
Abrahamson	Septum sagittal complet Chambre gauche sans issue Diverticule à gauche	Hypoplasie rein gauche
Chadha	Septum sagittal complet Fissure de la chambre gauche, sans issue urétrale 1 uretère par cavité	1 urètre grêle issu de la chambre droite
Kohler	Septum sagittal complet Septa multiples	Duplicité et bifidité urétérale Reins polykystiques Hypospadias pénoscrotal
Rivero	Septum sagittal complet Chambre droite sans issue	Duplicité urétérale droite : 1 méga-uretère droit borgne se jette dans la chambre droite, l'autre chemine dans le septum
Tacciuoli	Septum sagittal complet Chambre gauche sans issue	Reflux à droite Méga-uretère gauche Hypoplasie du rein gauche
Uhlir	Septum sagittal complet ou urétérocèle. Chambre droite très petite	Reflux à droite Atrophie du rein droit

Tableau. Anomalies urinaires accompagnant les septums sagittaux complets [30].

- **Septum sagittal incomplet**

Il s'agit une forme moins évoluée que la précédente et dont le pronostic est très favorable. Le septum s'arrête avant la partie finale de la vessie.



Figure 24 : Septum sagittal incomplet

Le bord libre du septum permet une communication des deux chambres, qui se drainent toutes les deux au travers du même col.

La taille de l'orifice de communication entre les deux cavités est inversement proportionnelle à la taille du septum. Le problème du diagnostic différentiel avec une urétérocèle peut se poser quand cet orifice est très étroit et entraîne une stase voire une dilatation d'une voie urinaire sus-jacente.

Menten a rapporté un cas porteur d'un septum sagittal incomplet accompagné de duplication colique complète et de mal rotation du gros intestin avec dextrocardie ; il est fort probable qu'il s'agisse en réalité d'une duplication vésicale.

D-Septums Frontaux:

-Septum frontal complet



Figure 25: Séptum frontal complet

Une cloison descend verticalement ou obliquement d'arrière en avant et sépare la vessie en

deux cavités distinctes, une antéro-supérieure et une postéro-inférieure. Une des cavités se draine par l'unique col et l'autre peut être borgne ou communiquer également avec le col si le septum se prolonge jusqu'au col, voire jusqu'à l'urètre prostatique. Les uretères se vident le plus souvent dans la cavité postérieure, aux angles du trigone. Un des uretères peut toutefois s'aboucher à la cavité antérieure alors que le trigone a normalement un développement postérieur.

Robson suggère un développement asymétrique de l'ébauche vésicale, indépendamment ou non de la présence d'un septum. Cette anomalie de forme et de position vésicale empêche une fusion harmonieuse des canaux mésonéphrotiques et de la paroi vésicale entraînant les abouchements aberrants, notamment l'abouchement urétéral sur la cavité antérieure.

L'émergence du bourgeon urétéral est dès lors compromise et tout le haut appareil urinaire, qui en est issu, va en subir les conséquences : bifidités et duplicités urétérales ainsi qu'agénésies, hypoplasies ou ectopies rénales.

Cette forme de cloisonnement vésical ainsi que sa forme incomplète s'accompagnent de peu d'anomalies loco-régionales ou à distance. Leur classement distinct tient surtout au pronostic rénal, qui est meilleur dans les formes de septum incomplet [27].

-Septum frontal incomplet

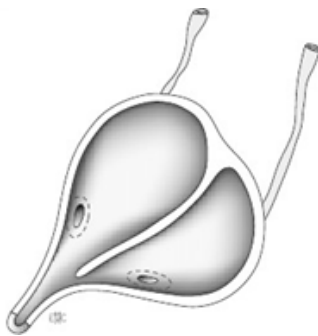


Figure 26: septum frontal incomplet

Une cloison divise incomplètement la vessie dans le plan frontal en deux cavités, l'une antéro-supérieure et l'autre postéro-inférieure. L'épaisseur et la longueur du septum sont variables. Il existe un bord libre qui permet la communication des deux chambres ou un orifice de cette paroi qui permet le drainage d'une chambre vers l'autre. Les uretères s'abouchent

généralement dans la cavité postéro-inférieure et l'urètre est unique, commun aux deux chambres [22].

Dans presque tous les cas de septum frontal, on trouve des anomalies des voies urinaires hautes (duplicité et/ou bifidité urétérale, malformations et/ou malpositions rénales), alors qu'elles sont rares dans les duplications. La présence d'un septum vésical - quelle que soit sa direction - pose souvent le problème du diagnostic différentiel avec un urétérocèle.

Auteur	Vessie	Autres anomalies urinaires
Bataille	Septum frontal complet jusqu'à l'urètre prostatique Uretere gauche dans la chambre anterieure Diverticule	Agénésie rénale gauche
Cathelin	Septum frontal complet jusqu'au col unique Uretere gauche dans la chambre anterieure.	
De Miscault	Septum frontal complet ou urétérocèle Chambre postérieure sans issue Uretere droit dans la chambre anterieure.	Uretere droit bifide Méat urétéral gauche ectopique Dysplasie rein droit.
Edwards C	Septum frontal complet Chambre postérieure sans issue Uretere droit dans la chambre anterieure.	Méga-uretere gauche vers la chambre postérieure Hydronephrose bilaterale
Levallois	Septum frontal complet. Chambre postérieure sans issue. Uretere gauche dans la chambre anterieure.	Agénésie rénale et bifidité urétérale gauches.
Robson	Septum frontal complet. Uretere droit dans la chambre anterieure.	Agénésie rénale droite. Méga-uretere droit bifide.
Wilshire	Septum frontal incomplet. Uretere droit dans la chambre anterieure.	Agénésie urétéro-rénale gauche.
Witzleben	Septum frontal incomplet. Uretere gauche, calcul et diverticule dans la chambre postérieure. Uretere droit dans la chambre anterieure.	Hypoplasie rein droit.

Tableau : Abouchements des ureteres en cas de septum frontal.

Il est remarquable de noter que les uretères qui s'abouchent à la cavité postérieure - et donc à la position normale du trigone - sont anatomiquement et fonctionnellement normaux. Ils sont en général surmontés de reins normaux. Les uretères qui rejoignent la cavité antérieure sont plus souvent accompagnés d'anomalies en amont. Les anomalies du haut appareil sont présentes chez les 3 cas. Aucun sujet ne présentait de malformation digestive et les anomalies génitales ne sont retrouvées que dans un cas, sans duplication (atrophie des trompes et du fond utérin)

E-SEPTA MULTIPLES:

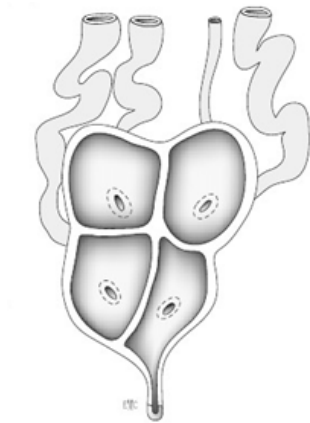


Figure 27: vessie multi cloisonnée

La vessie, d'apparence extérieure normale, est divisée en plusieurs compartiments qui communiquent entre eux ou non. Les voies urinaires supérieures seraient le plus souvent obstruées. Un seul cas est formellement identifié [22]. Il s'accompagne de duplicité et de bifidité urétérale - comme dans les cas de septum frontal - et de scrotum bifide comme dans le cas de septum sagittal.

Enfin, les vessies en sablier n'ont pas leur place dans les duplications ou cloisonnements vésicaux congénitaux. Nous avons retenu 8 observations parmi d'autres afin d'illustrer une pathologie Régulièrement citée dans les classifications proposées.

F- VESSIES EN SABLIER :

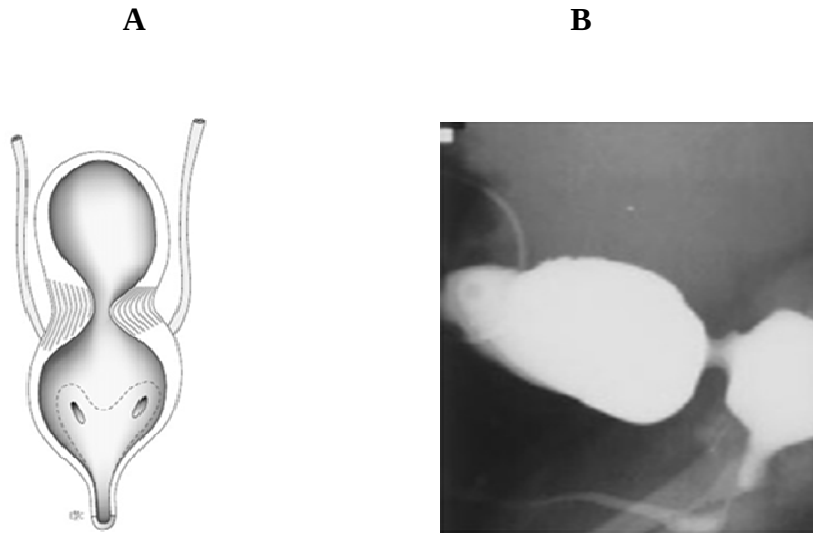


Figure 28: A ; vessie en sablier, B : Cystographie, cliché per mictionnel : une vessie en sablier
L'image du sablier a été évoquée pour la première fois par Detwiler en 1888 [28] : une constriction sur le plan transversal divise la vessie en deux compartiments égaux ou inégaux, l'un au dessus de l'autre. Les uretères s'abouchent le plus souvent dans la cavité inférieure. La constriction est constituée d'un épaissement annulaire ou une constriction de la musculature, à n'importe quelle hauteur de la vessie, au-dessus (plus rarement, au-dessous) des méats urétéraux et du bourrelet inter-urétéral. La taille de l'orifice existant entre les deux cavités est très variable, l'épaisseur et le relief de la paroi vésicale sont augmentés comme dans les vessies de lutte.

Roche classe dans cette catégorie un cas unique de septum transversal, médian, au bord antérieur libre, séparant la vessie en deux cavités supérieure et inférieure ; les uretères s'ouvrent de part et d'autre de la ligne d'insertion du septum qui pourrait n'être qu'une hypertrophie du bourrelet inter-urétéral [29].

Coradello en fait une revue de la littérature en 1997. Sur 25 cas de vessie en sablier colligés à cette date, 18 sont de sexe masculin, 4 de sexe féminin (dans 3 cas le sexe n'est pas précisé). Le diagnostic s'est fait à l'âge adulte dans 20 cas sur 25, et les symptômes urinaires sont

apparus après l'enfance dans 14 cas ; l'auteur pense qu'il peut donc s'agir d'une anomalie acquise par l'apparition ou l'aggravation d'une pathologie pariétale. Les abouchements urétéraux se font dans la cavité inférieure 19 fois sur 25, dans la cavité supérieure dans 4 cas (dont 3 présentent également une sténose de l'urètre).

Le diagnostic actuel est cystographique ou échographique porté à l'adolescence dans le bilan d'une dysurie, d'une énurésie rebelle ou d'infections à répétition. L'image peut faire discuter un diverticule ouraquien ou une vessie de lutte en amont d'un obstacle. La cystoscopie est utile pour préciser la taille de la communication, la vessie étant par ailleurs normale en dehors de l'anneau de striction. Le traitement, si indication, peut réséquer l'anneau hypertrophique ou en réaliser la myotomie.

Auteur	Age	Sexe	Vessie	Autres anomalies urinaires	Traitement	Evolution
Caulk	42 a	F	Vessie en sablier Uretères dans la cavité inférieure	Reflux à droite	Résection du septum	Mictions fréquentes Pas d'infection
Coradello	Nné	F	Vessie en sablier, Uretères dans la cavité inférieure	Retard d'émission des première-es urines	Traitement d'une infection urinaire à J1 Abstention chirurgicale	A 5 mois et demi, le contrôle uro et cystographique montre une vessie normale
Detwiler	69 a	M	Vessie en sablier Nombreux diverticules sur la cavité inférieure	Sténose de l'urètre		Diagnostic d'autopsie
Edwards. D	78 a	F	Vessie en sablier Calcul géant (156 g)		Ablation du calcul Réfection de la paroi abdominale	Bonne continence Pas d'infection
Fuller (cas 1)	55 a	M	Vessie en sablier Uretères dans la cavité supérieure	Sténose de l'urètre	Drainage périnéal puis cystostomie	Bonne continence Pas d'infection
Fuller (cas 2)	44 a	M	Vessie en sablier Uretères et calcul dans la chambre supérieure	Sténose de l'urètre	Cystostomie	Décès par urémie
Roche	33 a	M	Vessie en sablier Repli transversal faisant clapet sur le col Uretères dans la cavité supérieure		Résection partielle du septum	Bonne continence Pas d'infection
Uhlir	62 a	M	Vessie en sablier Uretères dans la cavité inférieure		Résection de l'anneau musculaire Prostatectomie	Bonne continence Pas d'infection

Tableau : Vessies en Sablier. [29]

C- Les différentes classifications proposées:

Bums, Cummins et Hyman, dans leur revue de la littérature en 1947, classent ainsi les duplications vésicales :

Groupe I : duplication complète Groupe II : duplication incomplète Groupe III : septum sagittal complet Groupe IV : septum sagittal incomplet Groupe V : septum frontal complet Groupe VI : septum frontal incomplet.

Ils n'incluent ni les vessies en sablier, ni les cloisonnements multiples et ne tiennent pas compte de la direction de la scission de la vessie en cas de duplication. Senger et Santare modifient cette classification en 1952 et en proposent une autre, très structurée, basée sur la direction des divisions et des cloisonnements :

1- Divisions sagittales

Duplication complète de la vessie Duplication incomplète ("vesica-bipartite")

Septum sagittal complet ("vesica-duplex")

Septum sagittal incomplet

2- Divisions frontales

Septum frontal complet

Septum frontal incomplet

Vessie en sablier

3- Vessies multiloculaires

Une des premières classifications les plus complètes et cohérentes a été proposée par Abrahamson en 1961. Il modifie partiellement la classification précédente mais il inclut les valves du col et les rideaux trigonaux qui ne sont pas à proprement parler des duplications vésicales :

1. Division sagittale :

Duplication complète Duplication incomplète Septum sagittal complet Septum sagittal incomplet

2. Division frontale :

Septum frontal incomplet

3. Vessie multiloculaire

4. Vessie en sablier

5. Rideaux trigonaux ("Trigonal curtains")

6. Valves du col

Abrahamson ne croit pas qu'une division frontale puisse aboutir à la formation de deux vessies séparées, l'une devant l'autre ; il s'agit pour lui d'urétérocèles. Il ne propose pas non plus d'inclure dans sa classification les septa frontaux complets. Auvigne et ses collaborateurs classent ces anomalies selon le nombre d'urètres présents :

1. Un seul urètre : vessies cloisonnées

Vessie en sablier

Vessie multi septale

Septum frontal incomplet

Septum sagittal complet ou incomplet

2. Un ou deux urètres

Duplication incomplète

3. Deux urètres

Duplication complète

Reprenant cette classification, de Miscalut subdivise à son tour les vessies septales selon l'abouchement des urètres dans l'une des deux chambres. En 1974, Rivero Sánchez sépare radicalement les duplications proprement dites des cloisonnements vésicaux et propose une classification qui a le mérite d'être complète bien que confuse et d'utilisation peu pratique.

A. Vessie double ou duplication vésicale complète.

B. Vessies loculées.

Biloculaires

- Par constriction pariétale circulaire.

- ✓ longitudinale (duplication vésicale incomplète).
- ✓ transversale (vessie en sablier).
- Par cloisonnement
- ✓ longitudinal : complet ou incomplet.
- ✓ transversal : complet ou incomplet.

Multiloculaires

- Cloisonnements complets ou incomplets.

C. Vessie double intracavitaire (kyste intravésical d'Edwards)

Cacciarelli a proposé en 1976 une classification incluant les diverticules congénitaux et les anomalies de l'ouraque.

D- Diagnostic:

En dehors des duplications complètes génitales et périnéales, le diagnostic est rarement évoqué en première intention.

Diagnostic d'autopsie

Le premier cas de duplication vésicale décrit concerne un homme adulte décédé, atteint de diphallia, au XVII^{ème} siècle. D'autres concernent surtout les enfants atteints d'anomalies intestinales qui ont subi des interventions itératives (colostomie, colectomie, cure de fistules) mais décèdent « d'urémie » ; avec l'amélioration des techniques d'exploration et des techniques chirurgicales, le diagnostic autopsique est devenu exceptionnel.

Signes cliniques :

Le signe clinique non spécifique le plus fréquent est **l'infection urinaire**, précoce et récidivante, avec défaillance rénale au stade ultime de la destruction du parenchyme rénal. Les infections semblent plus fréquentes en cas de cloisonnement qu'en présence de duplication et constituent la complication la plus précoce.

Les troubles de la miction, de révélation plus tardive, sont également fréquents : incontinence accompagnée, ou non, de mictions véritables, de rétention urinaire ou d'anomalie du jet. Les duplications sagittales complètes s'accompagnent de deux jets, le plus souvent simultanés, sans incontinence sauf en cas de certaines dysraphies rachidiennes associées.

Le signe clinique le plus spécifique est **la miction en deux temps**, qui oriente vers la présence d'un septum incomplet ou d'une vessie en sablier : la communication entre les deux chambres vésicales se fait par un collet étroit et les cavités se vident l'une après l'autre (la miction en plusieurs temps orienterait vers un cloisonnement multiple ou un septum faisant clapet sur le col). Dans de rares cas, la miction ne peut se réaliser que dans certaines positions : décubitus latéral, ventral ou dorsal, position gèneu-pectorale. La présence de deux méats urétraux, la palpation d'une masse péri-vésicale dont le volume et la position fluctuent en fonction des mictions sont de bons indicateurs, mais ils sont rarement présents.

Les malformations associées peuvent apparaître au premier plan, soit qu'il s'agisse de duplications génitales ou d'anomalies périnéales ou intestinales, soit qu'on se trouve devant des complexes malformatifs éloignés de la sphère génito-urinaire (cas d'Abrahamson d'une enfant porteuse d'une agénésie sacrée et d'un membre inférieur plus court et grêle que l'autre ; les rares signes urinaires sont passés au deuxième plan. Le diagnostic sera établi cinq ans après le premier bilan, dans un contexte de défaillance rénale).

Signes radiologiques :

L'examen clinique est peu révélateur d'une anomalie vésicale, sauf en cas d'exstrophie, de méats urinaires multiples ou de duplication des organes génitaux. En cas de malformation, même minime, siégeant dans la moitié inférieure du tronc, il faudra donc rechercher de parti pris une anomalie du système urinaire.

L'ASP, la radio du bassin et du rachis :

Doivent être systématiques. L'échographie du système urinaire dans son intégralité et du contenu abdominal est également de première intention.

La cystoscopie, la cystographie sus-pubienne ou rétrograde et l'urétrographie

mictionnelle : par tous les urètres présents sont également indispensables. La cystoscopie et cystographie normales n'éliminent pas le diagnostic : elles semblent souvent normales en cas de duplication frontale ou de septum frontal, l'une des cavités n'étant pas visualisée ou opacifiée.

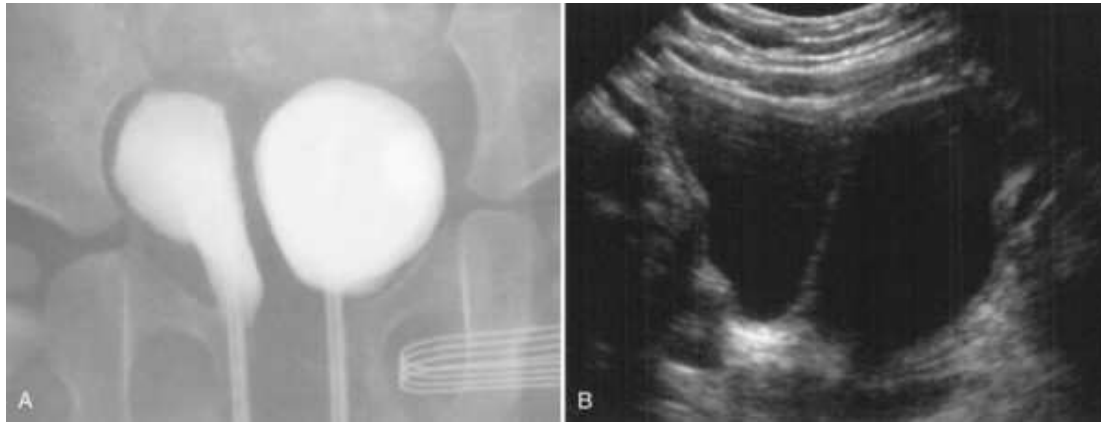


Figure 29: A : UCG montrant une duplication vésicale complète B : image échographique du même patient [74].

L'urographie intra-veineuse (UIV) réalisée en l'absence d'insuffisance rénale et l'URO-IRM peuvent révéler un rein muet ou le remplissage de deux cavités, la présence d'anomalies urétérales. Il n'y a pas de signes spécifiques radiologiques : la présence de deux cavités urinaires peut simuler une urétérocèle, un kyste.

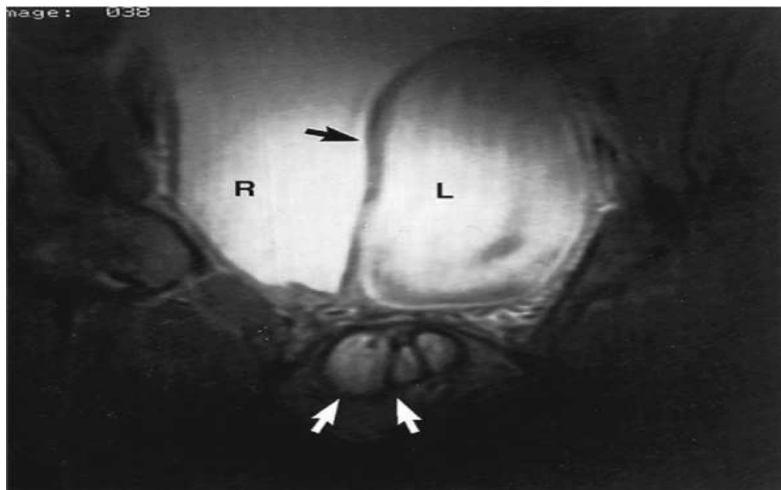


Figure 30: Une urographie intraveineuse montrant une duplication Vésicale complète [74].

Le diagnostic et la cartographie des malformations associées font appel à un arsenal de techniques dépendant du siège des malformations : radiographie pulmonaire, échocardiographie, radiographie du squelette, lavement baryté, fistulographie, scanner et IRM. En cas de suspicion de duplication intestinale, il faut éviter les repas barytés car si une structure colique est borgne, la stase occasionnée gênera les examens ultérieurs. Tous les orifices doivent être explorés pour déterminer leurs relations anatomiques et les possibilités fonctionnelles.

Diagnostic per-opératoire

Un consensus ressort : malgré les repérages croisés et les divers examens, le détail anatomique et, par conséquent, le schéma thérapeutique ne seront définitifs qu'après l'exploration chirurgicale qui reste de toute façon hasardeuse tant le risque de sectionner un uretère est grand. **Le diagnostic définitif n'est souvent fait qu'au temps chirurgical.**

Confirmation histologique postopératoire

L'étude anatomo-pathologique des pièces excisées (septum ou paroi vésicale) confirme l'origine urinaire des structures. Le septum est constitué d'un chorion habituellement pauvre en fibres musculaires, plus ou moins désorganisées. Il est bordé sur ses deux versants d'une muqueuse de type urinaire. On peut retrouver au sein du septum des îlots de cellules épithéliales.

Les parois des duplications et des cloisonnements réunissent les caractéristiques habituelles d'une paroi vésicale, les fibres du détrusor semblant toutefois moins structurées.

Échographie et diagnostic anténatal

L'intérêt du diagnostic anténatal est la prise en charge précoce du nouveau-né, avant l'apparition des complications rénales. Les Références Médicales Opposables conseillent une échographie maximum par trimestre (vers 12, 22 et 32 semaines d'aménorrhée) dans le cadre de la surveillance d'une grossesse normale. L'échographie du premier trimestre par voie

transvaginale est de réalisation technique facile et s'est largement généralisée. Elle permet une meilleure définition du contenu utérin en l'absence de l'écran constitué par la paroi abdominale maternelle, elle ne nécessite pas de réplétion vésicale préalable et elle met en évidence très précocement les détails anatomiques embryonnaires : l'activité cardiaque est ainsi visualisée dès 4 semaines de gestation, quand l'embryon mesure 5 mm. L'échographie prénatale transvaginale visualise la vessie et les reins chez plus de 85 % des fœtus à 12 semaines de gestation et dans 100 % des cas 4 semaines plus tard.

L'échographie dite morphologique au deuxième trimestre est le temps essentiel du dépistage anténatal des malformations. On soupçonne des anomalies de la vessie sur des signes directs ou indirects : image de réplétion vésicale anormale, image de cloison intravésicale, masse kystique pelvienne, hydramnios ou oligoamnios, hydronéphrose uni- ou bilatérale (O'Sullivan, fait le diagnostic à 23 semaines d'aménorrhée).

Au troisième trimestre, outre l'étude morphologique du système urinaire, le doppler des artères rénales fœtales permet de déceler des signes indirects de l'activité rénale : des flux asymétriques, diminués voire absents font craindre la présence de reins peu ou pas fonctionnels. Salinas fait le diagnostic de duplication vésicale à 33 SA.

L'échographie 3D (reconstruction de l'image embryonnaire ou fœtale en trois dimensions) est en plein développement et son utilité dans le diagnostic des malformations urinaires est en cours d'évaluation [74].

E-Complications :

1) Les infections urinaires :

Ce sont les premières complications en fréquence, en chronologie, et les plus redoutées. Plus elles sont précoces, plus le risque d'atteinte rénale ultérieure s'aggrave, d'autant plus qu'il peut exister des dysplasies ou des hypoplasies rénales primitives associées.

2) Dysfonctionnement rénal :

L'atteinte secondaire des fonctions rénales est due aux infections du parenchyme rénal et aux anomalies de l'écoulement urinaire : reflux, obstruction et stase urétérales ou vésicales. La surveillance urologique et néphrologique à long terme est de règle dans la prise en charge

d'une pathologie urologique et permet de dépister, longtemps après le geste chirurgical réparateur, l'apparition ou l'aggravation d'une insuffisance rénale.

3) Les lithiases urinaires :

Elles sont plutôt rares et affectent les sujets dont le diagnostic a été tardif. De la Pena a diagnostiqué un cas de lithiase rénale chez un nourrisson de 10 semaines porteur d'une duplication frontale incomplète. Un autre cas de Fuller [73].

4) Métaplasies, cancérisation :

Le risque de dysplasie et d'adénocarcinome primaire de la vessie est augmenté quand il existe un facteur d'inflammation ou d'infection chronique: exstrophie, vessie aveugle, stase chronique. Les néoplasies sont relativement plus fréquents dans la vessie non fonctionnelle. Brandes évoque soit la persistance embryonnaire d'îlots de cellules glandulaires, soit une métaplasie. Même en l'absence de signes cliniques, une vessie non fonctionnelle doit être soit excisée, soit si elle est saine anastomosée à la cavité urinaire principale.

5) Maladies neurologiques de la vessie :

Elles ne sont généralement pas dues à la particularité anatomique de la vessie mais aux dysraphies, aux dysgénésies ou agénésies sacrées et aux méningocèles qui l'accompagnent.

6) Troubles sphinctériens, incontinence :

La rétention urinaire est une complication rare de l'anomalie vésicale. Elle se voit lorsqu'une des cavités vésicales, par son volume ou par ses rapports anatomiques, gêne l'évacuation de l'autre ; ou encore quand l'orifice entre une cavité sans uretère et une cavité fonctionnelle est de petite taille. L'incontinence ou fausse incontinence est la règle en cas d'abouchement urétéral ectopique extra-vésical chez la fille (plus exceptionnelle chez le garçon pour des raisons anatomiques : le sphincter est plus distal) ; elle est fréquente en présence de deux urètres ou plus, l'un d'eux étant plus grêle et souvent précédé d'un col vésical inefficace.

F- Le diagnostic différentiel :

Abrahamson, dans sa revue de la littérature en 1961, fait déjà état de ces possibles confusions et élimine quelques cas d'urétérocèles géantes et de diverticules qui étaient considérés

jusqu'alors comme des duplications vésicales. Le cas de Thomas est l'illustration des difficultés diagnostiques possibles.

1) Les diverticules vésicaux

On se doit d'être très circonspect quand coexistent un aspect de double vessie et des malformations génératrices de dystonie vésicale (agénésie sacrée, myéloméningocèle) ou des obstacles à l'évacuation (valves urétrales, sténose de l'urètre).

2) Les urétérocèles

Une urétérocèle est une dilatation pseudo-kystique du segment sous-muqueux de l'uretère intra vésical, entre le hiatus du détroisor et le méat urétéral. L'urétérocèle se présente comme une masse arrondie implantée sur le plancher vésical, avec un méat généralement situé à l'extrémité inférieure du kyste et de calibre variable. La paroi de l'urétérocèle est constituée par l'adossement de deux muqueuses : urétérale à l'intérieur, vésicale à l'extérieur, avec du tissu conjonctif et de rares fibres musculaires entre les deux.

Dans le cas de duplicité urétérale, l'urétérocèle est dite ectopique et correspond au pyélon supérieur. L'urétérocèle peut être alors volumineuse, aux contours mal définis, confondue avec une duplication ou un cloisonnement vésical.

3) " Bladder ears" ou vessie à oreilles

Il s'agit d'une déformation de la vessie souvent symétrique, en forme d'oreille, due à l'attraction de la vessie vers l'anneau inguinal interne. La déformation est très latérale et il n'y a pas de collet. Elle concerne de nombreux nourrissons -dont la vessie est habituellement en position plus abdominale que chez l'adulte - et disparaît spontanément quand la croissance entraîne la vessie vers une position plus pelvienne.

4) Les variantes de l'exstrophie

Les fissures sont des formes incomplètes d'exstrophie vésicale. Il y a une seule vessie, qui communique avec l'hypogastre par une fistule antérieure ; le col et l'urètre sont normaux, les uretères s'abouchent dans la vessie et il peut exister un défaut sous-ombilical. Un cas exceptionnel de duplication sagittale complète accompagnée d'exstrophie partielle d'une des chambres vésicales a été décrit sous l'appellation de "covered exstrophy". Le terme anglo-

saxon "duplicate exstrophy" désigne la coexistence d'un tractus urinaire normal et d'une plaque vésicale sous-ombilicale sans abouchement urétéral et non une exstrophie sur duplication vésicale.

5) La pathologie de l'ouraque

Le kyste de l'ouraque se forme lors d'une oblitération incomplète du canal de l'ouraque, qui débute vers la 5^{ème} semaine de vie intra-utérine ; le canal ouraquien se ferme à ses deux extrémités ombilicale et vésicale. Le kyste se situe le plus souvent au tiers inférieur de l'ouraque. Il est médian, sous ombilical, très antérieur et ne communique pas avec la vessie.

Le diverticule vésical de l'ouraque relève de la non fermeture et de la dilatation de la partie vésicale de l'ouraque. Il communique avec le dôme de la vessie par un large collet. La présence d'un obstacle à l'évacuation de la vessie (par exemple, présence de valves de l'urètre) serait un facteur favorisant le développement de ce type de diverticule. La cystographie ou l'urographie intraveineuse de l'ensemble peut faire évoquer celui d'une vessie en sablier dont les uretères se déverseraient dans la chambre inférieure. L'échographie semble dans ce cas plus contributive.

6) Autres anomalies

Abrahamson cite également la possibilité d'une valve urétrale surmontée d'une volumineuse dilatation de l'urètre postérieur : l'image simulerait alors une vessie en sablier dont les uretères rejoindraient la chambre supérieure. Arap décrit "a bivalved bladder" quand il s'agit d'un cas limite où la vessie est en partie herniée à travers la paroi abdominale, dans un contexte de fissure vésicale.

Un cas de pseudo-duplication vésicale a été décrit par Newmark. Il s'agissait d'un hématome post-opératoire secondaire à une hystérectomie totale, dont la compression sur la vessie simulait, à l'urographie intraveineuse, une duplication sagittale complète.

Senger et Santare ainsi que Rivero Sánchez proposent un tableau récapitulatif pour le diagnostic différentiel des diverticules et des urétérocèles :

Diagnostic différentiel des diverticules et des urétérocèles selon Senger [75]:

	Vessie dupliquée	Diverticule	Urétérocèle
Paroi	A toujours une couche musculaire.	N'a pas de couche musculaire.	La couche musculaire peut exister ou non.
Orifices de communication	Présence, taille et position de de l'orifice de communication variables.	A toujours un collet, souvent de petite taille.	L'orifice est souvent de très petite taille.
Abouchements urétéraux	Il y a un ou plusieurs uretères qui s'y jettent.	Abouchement urétéral rare.	L'uretère est toujours dilaté en amont.
Obstruction Associée	N'est jamais secondaire à une hyperpression vésicale.	Est souvent dû à une hyperpression vésicale (obstruction cervicale)	N'est pas secondaire à une hyperpression vésicale.
Localisation	Variable.	Se situe le plus souvent dans la moitié supérieure de la vessie.	Elle est presque toujours intra vésicale.
Anomalies associées autres qu'urologiques	Il y a presque toujours d'autres malformations congénitales associées.	Malformations associées peu fréquentes.	Malformations associées peu fréquentes.

G- TRAITEMENT :

Le but du traitement est d'assurer un flux urinaire normal éliminant toute source d'infection urinaire et tout risque pour la fonction rénale. Le traitement ne se conçoit que réparateur : rétablir l'organe et, surtout, ses fonctions. L'approche chirurgicale sera discutée au cas par cas et nécessite une étude morphologique et fonctionnelle du petit bassin du patient grâce aux explorations « croisées » avant toute correction chirurgicale.

Toute malformation symptomatique doit être corrigée chirurgicalement. Si la découverte de l'anomalie de la vessie est fortuite, se pose le problème de la conduite à tenir. Bianchi rapporte les cas de duplications découvertes chez des adultes sans infection, ni obstruction ni incontinence. Choo et Swenson préconisent l'abstention thérapeutique en cas de duplication sagittale complète avec deux vessies fonctionnelles sans infection ni reflux, si le bilan

urodynamique est normal pour chaque vessie. Mais en général le risque de métaplasie, s'il existe une cavité peu ou pas fonctionnelle, est tel qu'il est préférable d'intervenir.

a. Objectifs du traitement

- ✓ Éviter les complications infectieuses et leurs séquelles :

L'infection urinaire comporte, surtout chez l'enfant, un risque d'altération durable des fonctions rénales. Environ 10% des pyélonéphrites aiguës laissent des cicatrices rénales exposant à un risque d'insuffisance rénale et d'hypertension artérielle. La fréquence des insuffisances rénales terminales liées à des reins cicatriciels est d'autant plus importante qu'elle s'accompagne d'une uropathie malformative ou de lésions de dysplasie rénale.

- ✓ Normaliser le flux urinaire

Il est nécessaire, pour éviter le risque d'infection urinaire ou de destruction du parenchyme rénal, de lever la stase ou l'obstruction, de corriger un reflux ou une incontinence. Le risque du traitement est de transformer une obstruction en incontinence ; l'ablation d'un septum doit être suffisamment complète pour éviter tout effet de clapet, assez prudente pour ne pas léser le col...

Même en l'absence d'autre symptôme, deux jets mictionnels urinaires sont toujours mal supportés psychologiquement. Mais deux jets normaux valent mieux qu'une incontinence définitive.

- ✓ Séparer les tractus intestinal et génito-urinaire

Les fistules d'origine colique ou rectale sont pourvoyeuses d'infections urinaires précoces, récidivantes et graves. Les fistules communicantes avec l'appareil génital chez la fille engendrent une incontinence.

- ✓ Préserver les fonctions sexuelles et reproductrices

La reconstruction des organes génitaux externes a un but fonctionnel et esthétique. En cas de duplication génitale, d'épi ou d'hypospadias chez le garçon, elle doit préserver les mécanismes de l'érection et de l'éjaculation tout en assurant un jet mictionnel correct. Pendant la première moitié du XXe siècle, on attendait la fin de l'adolescence pour connaître

la valeur de chaque pénis avant l'ablation de l'un d'eux. La tendance actuelle est d'opérer plus tôt.

Chez la fille, en cas de duplication vulvaire, il faut s'attacher à donner un aspect normal à la vulve et à permettre des relations sexuelles ultérieurement. En cas d'utérus bicorne ou d'hémi-utérus, il y a généralement abstention chirurgicale. Dans notre série, sur 19 cas de femmes porteuses d'un ou de deux hémi-utérus, au moins 5 ont obtenu au moins une grossesse. Les malformations utérines associées aux duplications vésicales (utérus bicorne, hypoplasie utérine) sont cause d'infertilité, de fausses-couches itératives mais pas de stérilité.

- ✓ Prévenir les dégénérescences cancéreuses

L'adénocarcinome de la vessie est le risque néoplasique principal. Par ailleurs, une surveillance du col de l'utérus est indispensable car le risque néoplasique est accru en cas d'hémi-utérus et les dégénérescences cancéreuses sont également plus fréquentes dans les colons dupliqués.

b. Indications

- ✓ **Si asymptomatique, pas de retentissement sur le haut ou le bas appareil :**

Abstention et surveillance rigoureuse.

- ✓ **Si symptomatique :**

❖ La duplication complète :

Le traitement est prioritairement celui des anomalies digestives et génitales associées et doit être adapté à chaque cas particulier : levée néonatale de l'occlusion intestinale et/ou de l'obstruction urinaire ; cure appropriée de chaque forme de malformation anorectale avec division des éventuelles fistules recto-urétrales ; normalisation précoce, pour des raisons psychologiques évidentes, de l'aspect des organes génitaux externes, ce qui impose chez le garçon le sacrifice de la verge, de l'urètre pénien et du scrotum les plus latéralisés ou les plus malformés avec transposition du testicule homolatéral, complété si nécessaire

par une plastie secondaire de recentrage du pénis conservé et prise en charge spécifique des autres anomalies. La réunion des deux vessies permet d'obtenir un réservoir de bonne capacité qui devrait en outre assurer plus tard chez le garçon la vidange rétrograde du carrefour génitoprostatique non drainé à l'extérieur s'il y a eu suppression d'un des deux urètres. C'est un geste simple, à condition de ne pas toucher aux régions cervicoprostatiques pour ne pas mettre en danger la continence et les canaux éjaculateurs. Il n'est cependant ni obligatoire ni urgent en l'absence de diphallie associée [22,13].

❖ **La duplication incomplète :**

L'indication de recréer une grande vessie n'est pas obligatoire sauf en cas d'infection ou d'obstruction des voies urinaires supérieures [22,13].

❖ **Septum sagittal complet :**

L'exérèse du septum et le remodelage vésical. Si retentissement rénal on a le recours à la néphro-urétérectomie du tractus non fonctionnel [22,13].

❖ **Septum sagittal incomplet :**

La résection plus ou moins complète de la cloison, éventuellement réalisable par voie endoscopique, n'est indiquée qu'en cas d'orifice étroit ou d'obstruction.

❖ **Septum frontal complet :**

L'exérèse du septum et de l'unité rénale non fonctionnelle – si atteinte- est indiquée dans tous les cas. On trouve dans la littérature un cas de septum frontal complet associé à un complexe extrophique, à l'origine d'une présentation clinique originale. L'enfant de sexe masculin était apparemment porteur d'une forme classique d'exstrophie, mais l'impossibilité d'identifier les méats urétéraux à l'intervention a fait découvrir une vessie sous-jacente de taille et d'aspect normaux, en dehors du col béant et de l'épispadias associés [22,13].

❖ **Septum frontal incomplet :**

L'expression clinique et donc la démarche thérapeutique d'un tel septum est en fonction de l'importance de la communication entre les deux poches vésicales. Asymptomatique en cas de communication large, et alors de découverte fortuite, cette malformation peut dans le cas contraire se révéler plus ou moins précocement par des infections urinaires à répétition et/ou une dysurie qui serait caractéristique : l'enfant commence à uriner normalement, puis la dysurie apparaît par descente du septum et obturation du col, mécanisme responsable d'une vidange incomplète de la vessie. Dans ces cas, la chirurgie doit élargir la communication ou réséquer le septum en totalité [22,13].

❖ **La vessie multi cloisonnée :**

Des malformations d'autres systèmes sont habituelles et l'insuffisance rénale est précoce, voire anténatale, donc le traitement chirurgical qui consiste à réséquer les cloisons et assurer la libération de la vessie et des voies urinaires doit être le plutôt possible et en fonction des sièges des cloisons, du retentissement et des malformations associées [22,13].

❖ **La vessie en Sablier :**

Le traitement, si indication il y a, peut réséquer l'anneau hypertrophique ou en réaliser la myotomie [22]

c. Pronostics

Le pronostic vital est rarement engagé si le diagnostic est établi avant que ne surviennent les complications. Il ne semble pas dépendre de l'étendue et ni la gravité des malformations associées. Outre les décès per-opératoires, dans notre revue les décès surviennent principalement par septicémie et/ou insuffisance rénale. Le pronostic à long terme est mal évalué mais il semble qu'après la puberté l'atteinte des fonctions rénales, si elle existe, s'aggrave.

Le pronostic urinaire, toutes formes confondues à court et moyen terme, semble satisfaisant dans la moitié des cas. Il s'agit pour la plupart d'enfants dont le traitement chirurgical a été précoce ou de sujets présentant peu de malformations associées. Toutefois il existe des variations pronostiques en fonction des formes anatomiques.

Le pronostic esthétique est souvent excellent en ce qui concerne les anomalies des organes sexuels et du périnée. Le pronostic sexuel est mal évalué et peu d'études suivent ces patients à long terme.

Le pronostic obstétrical doit être apprécié au cas par cas. La grossesse peut révéler ou aggraver une atteinte rénale et impose une surveillance stricte de la tension artérielle, de la cytbactériologie des urines, voire de la morphologie du système excréteur urinaire. D'autre part, les anomalies du bassin sont responsables de dystocie. L'absence de symphyse pubienne, souvent associée à des anomalies du sacrum, empêche le fœtus d'effectuer normalement sa rotation autour du pubis et la présentation va s'enclaver dans les parties molles du périnée, souvent malformé et cicatriciel. L'accouchement par césarienne est de règle.



Conclusion

Tout patient ayant une symptomatologie visant l'appareil urinaire doit faire l'objet d'une exploration urologique.

L'intérêt de ce travail est de vouloir souligner l'importance du bilan anatomique des enfants porteurs de malformations vésicales. Ce bilan doit « résoudre le puzzle » anatomique pour qu'un geste chirurgical approprié évite l'instauration d'une destruction rénale dont l'impact sur la qualité de vie du patient serait extrêmement négatif.

La prise en charge de ces patients doit se faire par une équipe multidisciplinaire, et le suivi ne peut s'envisager qu'à long terme, un cinquième des insuffisances rénales a pour origine une malformation du tractus urinaire.

Le nombre des théories embryologiques émises démontre que les mécanismes formateurs du carrefour digestif et uro-génital sont encore mal élucidés. Les diverses classifications n'ont pour but que d'orienter un schéma diagnostique, d'anticiper la présence de malformations associées.

La description précise de ces variantes anatomiques rares, avant et après leur prise en charge, constitue le moyen incontournable de comprendre l'embryogenèse de chaque malformation et de définir les mesures diagnostiques et thérapeutiques à appliquer dans l'avenir.



Bibliographie



[1] Panski B.

Embryologie humaine. Paris : Ellipses, 1986: 36-89, 234-89.

[2] Poirier J., Poirier I., Baudet J., Benhaim-Sigaux N.

Embryologie Humaine. 3rd ed. Paris: Maloine, 1993: 187-200.

[3] Dominguez R., Rott J., Castillo M., Pittaluga R.R. Corriere J.N.

Caudal duplication syndrome. Amer J Dis Child 1993; 147: 1048-52.

[4] Baskin L.S., Hayward S.W., Young P., Cunha G.R.

Rôle of mesenchymal-epithelial Interactions in normal bladder development.
J Urol 1996; 156: 1820-7.

[5] Juskiewenski S., Guitard J., MoscoVici J.

Embryologie de l'appareil urinaire. Editions Techni-ques. Encycl. Méd. Chir (Paris)
Néphrologie-Urologie, 18-002-A-10, 1993, 8 p.

[6] Larsen W J.

Embryologie humaine. Paris : De Boeck Université, 1996: 235-79..

[7] Caldamone A.A.

Congénital Vesical Anomalies. In : Krane R.J., Siroki M.B., Fitzpatrick J.M., eds. Clinical
Urology. Philadelphia : J.B. Lippincott Company, 1994: 761-74.

[8] Bhagwat A.D., Samuel K.V., Kulkarni M.S., Kapur V.R.

Agensis of the urinary bladder with cutaneous ectopic ureteric orifice and multiple birth
defects. Pediatr Surg Int 1996; 12: 63-6.

[9] Auvigne J., Mathevet J.-C., Devineau G., Buzelin J.M.

Dédoublement de la vessie, de l'urètre et des organes génitaux avec hypospadias bilatéral
chez un garçon de 7 ans. J Urol (Paris) 1971; 77: 764-71.

[10] Cheng E.Y., Maizels M.

Complété duplication of the bladder and urethra in the coronal plane : case report. J Urol
1996; 155: 1414-5.

[11] Wheeler P.G., Weaver D.D.

Partial urorectal septum malformation sequence : a report of 25 cases. Am J Med Genet
2001; 103: 99-105.

[12] Bellagha I., Chaouachi B., Hammou A. et al.

Une association malformative exceptionnelle : duplication du bas appareil urinaire, de la vulve et de l'intestin postérieur. *Ann Urol (Paris)* 1993; 27: 101-5.

[13] Otiang'a-Owiti G.E., Oduor-Okelo D., Kamau G.K., Makori N., Hendrickx : A.G.

Morphology of a six-legged goat with duplication of the intestinal, lower urinary, and génital tracts. *Anat Rec* 1997; 247: 432-8.

[14] Erguera Rivera M.A.

Duplicacion complete vesical, uretral y génital en *fétus in fetu*. *Rev Mex Urol* 2002; 62: 77-82.

[15] Salinas Leija R., Medina King J.M., Esparza Plata R.A.

Vejiga tabicada incompleta (reporte de 1 caso). *Rev Salud Publica Nutr* 2000; 1:12.

[16] Perren F., Frey P.

The exstrophy-epispadias complex in the duplicated lower urinary tract. *J Urol* 1998; 159: 1681-3.

[17] Dominic C. Frimberger, MD I Bradley P. Kropp, MD, FAAP.

Bladder Anomalies in Children 2011 chapitre 125.

[18] Kaefer M, Peters CA, Retik AB, Benacerraf BB.

A sonographic sign for differentiating between obstructive and nonobstructive etiologies of in utero bladder distension. *J Urol* 1997;158(3 Pt.2):1026–9.

[19] Harrow BR.

The myth of the megacystis syndrome. *J Urol* 1967;98:205.

[20] Ashley RA, Inman BA, Routh JC:

Urachal anomalies: a longitudinal study of urachal remnants in children and adults. *J Urol* 2007; 178:1615-1618.

[21] Galati V, Donovan B, Ramji F, et al:

Management of urachal remnants in early childhood. *J.Urol* 2008; 180:1824-1826.

[22] René-Benoît Galifer.

Malformations vésicales rares : urologie 2003 [18-208-C-10].

[23] Abrahamson J.

Double bladder and related anomalies: clinical and embryological aspects and a case report. Br J Urol 1961 ; 33: 195-214.

[24] Bowie C.W, Garvey F.K, Boyce W.H, Pautler E.E

Supernumerary urinary bladder and ureter , spiral deformity of the ureter , ureteral diverticulum, hypoplasia of the kidney : a case report . J urol 1995 : 293-8.

[25] Gastol P., Baka-Jakubiak M., Skobejko-Wlodarska L., Szymkiewicz

Complete duplication of the bladder, urethra, vagina, and uterus in girls. Urology 2000; 55: 578- 81.

[26] Mollard P.

Précis d'urologie d'enfant : 1984 ;133-225.

[27] Berrocal T, Novak S., Arjonilla A., Gutiérrez J., Prieto C., Urrutia

Complete duplication of bladder and urethra in the coronal plane in a girl : case report and review of the literature. Pediatr Radiol 1999; 29 : 171-3.

[28] Roche A.E

Hour glass bladder, Br Med 1952 ; 1 :583-6.

[29] Coradello H., Melzer E.,

La vessie en Sabier est-il une malformation ? 1997 ; 89 : 700-4.

[30] Coupris C.

Septum sagittal complet CHU d'Angers ; 2003.

[31] Asch M.R., Toguri A.G., Lo L.Y.

Complete duplication of the bladder and the urethra with associated anomalies. Can Assoc Radiol J 1992; 43: 288-91.

[32] Avni E.F, Matos C., Diard F.

Midline omphalocele anomalies of children 1988; 10: 189-194.

[33] Azmi A.F.

Complete duplication of the hindgut and lower urinary tract with diphallos. J Pediatr Surg 1990; 25: 647-9.

[34] Bataille O.

Duplication vésicale par septum frontal complet. A propos d'un cas et revue de la littérature (Thèse) Université de Caen, 1986. 88 p.

[35] Gupta C.L., Chrungoo R.K., Gupta S., Gupta K.K.

Supernumerary Kidney With Duplication Of The Urinary Tract : A Rare Congenital Anomaly. *BJU Int* 2001; 87: 903.

[36] Chen W.Y., Yang Q.

Duplication of multiple systems and organs. *Brit J Urol* 1995; 76: 663-4.

[37] Choo K.L., Mark S.D., Frank J.D.

Urodynamic evaluation of an infant with complete bladder and colonie duplication, sacral dysgenesis and an imperforate anus. *Brit J Urol* 1996;749-50.

[38] Ciftci A.O., Çenocak M.E., Büyükpamukçu N., Hiçsönmez A.

Complete duplication of the bladder and urethra: a case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 1605-6.

[39] Dajani A.M, El Muhtassib H., Kamal M.F.

Complete duplication of the bladder and urethra. *J urol* 1992; 147: 1079-81.

[40] Fouda-Neel K., Ahmed S., Borghol M.

Complete bladder duplication with exstrophy of moiety in a male infant. *J Urol* 1996; 156; 1468.

[41] Goh D.W., Davey R.B., Dewan P.A.

Bladder, Urethral and Vaginal Duplication. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 125-6.

[42] Gopal S.C., Gangopadhyay A.N., Gupta D.K., Sinha C.K.

Unique Presentation of Atypical Complete Duplication Of Terminal Ileum, Colon, Rectum, And Urinary Bladder. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1250-1.

[43] Laughlin VC, Derian GH, Boyd PF

Incomplete frontal septum of bladder complicated by congenital urethra valves and complete reduplication of upper left urinary tract. *J Urol* 1952 ; 68 : 289-296.

[44] Lee H, Davis JE, Beneventi F

Incomplete frontal septum and associated anomalies. *J Urol* 1969 ; 102 : 635-639.

[45] Chadha R., Sharma A., Bagga D., Mahajan J.K.

Covered exstrophy with incomplète duplication of the bladder. *Pediatr Surg Int* 1999; 15: 422-4.

[46] O'Sullivan G J., Hunter J., Dubbins P.A.

Case report: antenatal ultrasonic diagnosis of complété bladder duplication. *Clin Radiol* 1996; 51: 818-9.

[47] Geahart J.P., Jeffs R.D.

Exstrophy-epispadias complex and bladder anomalies. In : J Walsh P.C., Retik A.B., Vanghan E.D., Wein A .J., Eds. *Campbell's Urology*. 7th Ed. Vol 2. Philadelphia: WB Saunders, 1998: 1982-4

[48] Sandra S. Tomit A, Tracy L. Mctiernan

An Unusual Form of Duplicate Bladder Exstrophy. *Journal Of Pédiatrie Surgery* (2010) 45, 834-836

[49] Basant Kumar, Sharma C, Sinha Dd.

True Duplicate Bladder Exstrophy: A Rare Lésion. *Indian J Pediatr*. 2009 Aug; 76(8):852-3.

[50] D.K.Gupta, Charles Ar, Srinivas M.

Exstrophy Variants: Should They Be Considered Malformation Complexes Separate From Classic Exstrophy *Eur J Pediatr Surg*. 2003 Dec; 13 (6):377- 82.

[52] Kulshrestha S, Kulshrestha M, Yadav A.

Complete Bladder Exstrophy with a Normal Phallus: A Variant of Superior Vesical Fissure. *J Pediatr Surg*. 2002 Sep; 37(9): 1354-6.

[53] Praveen Mathur, Rana Yp, Simlot A, Soni V.

Congénital Pouch Colon with Duplicate Bladder Exstrophy. *J Pediatr Surg*. 2008 May;43(5):E9-L 1.

[54] Benjamin H. Lowentritt Bh, Van Zijl Ps, Frimberger D, Baird A, Gearhart Jp

Variants of the Exstrophy Eomplex: A Single Institution Experience. *J Urol*. 2005 May; 173(5): 1732-7.

[55] Rory O'Leary

Covered Exstrophy: A Rare Variant Of Bladder Pseudo Exstrophy. Scand J Urolnephrol. 1997 Feb; 31(L):103-6.

[56] Amine El Gohary:

Duplicate Bladder Exstrophy: A Case Report J Pediatr Urol. 2008 Aug; 4(4):310-2. Epub 2008 Feb 20.

[57] Valioulis I, Levard G, Lottmann H, Hameury F, Cendron J.:

A Rare Complex Bladder Exstrophy Variant. Bju Int. 2000 Aug;86(3):398-400.

[58] Todd Purves, Md, Phd:

Modern Approaches in Primary Exstrophy Closure. Seminars In Pédiatrie Surgery (2011) 20, 79-84.

[59] Margaret Shnoravorian, Richard W. Grady, Amy Andersen, Byron D. Joyner and Michael E. Mitchell:

Long-Term Followup of Complete Primary Repair Of Exstrophy: The Seattle Experience. The Journal Of Urology Volume 180, Issue 4, Supplément 1, 2008, Pages 1615-1620

[60] Luis Barga, Armando J Lorenzo, Ricky Jreaz

Bilateral ureteral Reimplantation at primary bladder extrophy 2010: J of Urol : 183 ; 2337-2341.

[61] Fernando A Ferrero, Youssef E Tadros, John Geahert

Young bladder with these leadbetter neck reconstruction : Old ideas of urology 2001 ; 58, 791-796.

[62] Allen TD, Spence HM

Reconstruction of external genitalia in extrophy of bladder : J urol 1984 , 830-834.

[63] Burkitt T, Hamid R, Duffy P et al

Long-Term Followup of patients after redo bladder neck reconstruction for CEE: J urol 2006, 17, 1138-1141.

[64] David Chalmers, Fernando Ferrer, FAAP, FACS

Continent urinary diversion of the CEE: Seminar for pediatric surgery 2011; 20,102-108.

[65] Bouhafs A, El Azzouzi D, Halim Y, Arifi M, Belkacem R, Barahioui.

Duplicate Bladder Exstrophy: A Unique Variant. *J Pediatr Urol.* 2006 Oct;2(5):483-5. Epub 2005 Oct 10.

[66] Mahajan Jk, Ojha S, Rao Kl.:

Pseudoexstrophy With Epispadias. *J Urol Int.* 2005;74(4):365-7.

[67] Sarin Yk, Sinha A, Ojha S.

Covered Exstrophy with Viscéral Séquestration: Case Report And Review Of the Literature. *Eur J Pediatr Surg.* 2005 Dec; 15(6):437-40.

[68] Jean-François Hétet, Philippe Colls, Philippe Pocholle, Philippe Chauveau, Christian Barré, Philippe Hallouin.

Traitement laparoscopique des diverticules de la vessie .Progrès en urologie-FMC Volume 21, F114-F119 (décembre 2011).

[69] Linke C, Mongiat-Artus P.

Traitement des diverticules vésicaux. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Urologie, 41-240, 2004.

[70] B. Müller, M. Peyromaure.

Diverticules et hernies de la vessie, *Urologie* [18-210-A-10] 2009.

[71] Jose Maria Garat, Oriol Angerri, Jorge Caffaratti, Pietro Moscatiello, Humberto Villavicencio.

Primary Congenital Bladder Diverticula in Children. *Urology* ; Volume 70, numéro 5pages 984-988 (novembre 2007).

[72] Afshar K., Malek R., Bakhshi M., Papanikolaou F., Farhat W., Bagli D, et al. Should

The presence of congenital para-ureteral diverticulum affect the management of vesicoureteral reflux *J. Urol.* 2005 ; 174 : 1590-1593.

[73] Cem Akbal, Rosalia Misseri, Richard C. Rink, Martin Kaefer

Duplication collatérale de vessie avec exstrophie d'une moitié dans un bébé féminin ; School of Medicine, Indianapolis, 2004.

[74] Alisa M. Coker a, c,*, Michael J. Allshouse b, c, Martin A. Koyle a,c

Duplication complète de vessie et urètre dans une coupe sagittale d'un bébé masculin ;
Journal of Pediatric Urology Company 2008. Published by Elsevier.

[75] Pelin Oğuz Uzkurt, Semire Serin Ozalevli, Murat Alkan, Fazilet Kayaselcuk, and Akgün Hiçsönmez

Cas inhabituel de duplication de vessie : duplication complète dans coupe coronale avec
seul urètre et aucune anomalie associée *urology 68:1121.e1–1121.e3, 2006. © 2006 elsevier.*

LISTE DES ABREVIATIONS

ASP	:	Abdomen sans préparation.
CPRE	:	Complete primary reparation of exstrophy.
DCV	:	Diverticule congénital de la vessie.
ECBU	:	Examen cytobactériologique des urines.
FVV	:	Fistule vésico-vaginale.
IRM	:	Imagerie par résonnance magnétique.
MAR	:	Malformation ano-rectale.
RAU	:	Rétention aigue des urines.
RTUP	:	Résection trans-urétrale de la prostate.
RVU	:	Reflux vésico-urétéral.
SVV	:	Septum vésico-vaginal.
TDM	:	Tomodensitométrie.
UCG	:	Uro-cystographie.
UIV	:	Urographie intraveineuse.



Résumé

Résumé

Introduction : La vessie malformée peut être congénitalement exstrophique, dupliquée, cloisonnée, en sablier, communicante avec le vagin, agénésique ou siège de diverticules congénitaux sans oublier les anomalies congénitales de l'ouraque.

Matériels et méthodes : Nous rapportons une étude de 19 cas des malformations vésicales rares colligés à l'hôpital d'enfant de Rabat : 11 cas de diverticules congénitaux, 5 cas des variantes exceptionnelles du CEE, deux cas de vessies à septum et un cas d'une duplication vésicale. Le diagnostic anténatal, l'examen attentif des organes génitaux externes du nouveau-né, l'exploration systématique de tout complexe malformatif et l'utilisation de l'échographie doivent conduire à la détection précoce de la très grande majorité des cas et à la caractérisation exacte de leurs formes anatomiques, elles peuvent être sévères à l'origine d'une rétention urinaire, une incontinence urinaire ou même à une insuffisance rénale. La prise en charge dépend de chaque cas ainsi que du retentissement sur les voies urinaires supérieures et/ou sur la continence, et fait appel à toutes les techniques ouvertes ou endoscopiques de la chirurgie vésicale.

Résultats : La prise en charge de ces malades doit se faire par une équipe multidisciplinaire, et le suivi ne peut se faire qu'à long terme, un cinquième des insuffisants rénaux a pour origine une malformation du tractus urinaire.

Discussion : Les malformations de la vessie sont souvent une réaction de l'obstruction infra vésicale ou la partie d'un trouble plus grave plutôt qu'une malformation structurelle isolée. Ces anomalies peuvent être détectées pré ou postnatalement à l'aide de l'échographie, mais souvent il faut exiger des techniques modernes d'exploration radio-endoscopique.

Conclusion : La description précise de ces variantes anatomiques rares, avant et après leur prise en charge, constitue le moyen incontournable de comprendre l'embryogenèse de chaque malformation et de définir les mesures diagnostiques et thérapeutiques à appliquer dans l'avenir.

Summary

Introduction: The bladder's malformation can be extrophic, duplicated, divided up, in hourglass, communicating with the vagina, agenese, seat of congenital diverticulum without forgetting the congenital anomalies of the urachus.

Materials and methods: We shall bring back report a study of a rare vesical malformation: 11 cases of congenital diverticula, 5 cases of the exceptional variants of the complex extrophy-epispadias two cases of bladder's septum and a case of a vesical duplication. The prenatal diagnosis, the attentive examination of the external genitalia, the systematic exploration of any malformed complex and the use of the ultrasound have to drive to the premature detection of it very great majority of the cases and in the exact characterization of their anatomical forms. , they can be severe at the origin of an urinary retention, an urinary incontinence or in a renal insufficiency. The coverage depends on every case as well as on the echo on the superior urinary tract and or the continence, and appeal to all the opened or endoscopic techniques of the vesical surgery.

Results: The coverage of these patients has to be made by a multidisciplinary team, and the follow-up can be made only in the long term, the fifth of insufficient renal has for origin a deformation malformation of the urinary tract.

Discussion: The malformations of the bladder are often a reaction of the bladder's inferior occlusion or a part of a more serious disorder than the isolated malformation. These anomalies can be detected on pre or postnatal by the ultrasound, but often it is necessary to require modern techniques of radio-endoscopic exploration.

Conclusion: The specific descriptions of these rare variants, before and after their coverage to understand the embryogenesis of every malformation and to define the diagnostic and therapeutic measures to be applied in the future.

ملخص

المقدمة : تتمثل التشوهات الخلقية للمثانة في : الاحوال الوحشي المثاني، التضاعف المثاني، الانقسام المثاني، المثانة ذات شكل الساعة الرملية، الناسور المثاني المهبلي، أو الارتوج المثانية دون أن ننسى تشوهات المريطاء الخلقية.

الوسائل و الطرق : سنقدم تقريراً لدراسة خلفية لبعض من التشوهات النادرة التي عولجت في مستشفى الأطفال في الرباط: 11 حالة من الارتوج الخلقية المثانية، و 5 حالات من المتغيرات النادرة لمركب الاحوال الوحشي المثاني-حالب مبال فوقاني، و حالتين من المثانة المنقسمة وحالة واحدة من الازدواجية المثانية. أكمل هذه الدراسة بدراسة وتحليل العديد من الحالات المعروضة لهذه التشوهات . التشخيص قبل الولادة، الفحص الدقيق للأعضاء التناسلية الخارجية للوليد، استكشاف منهجي لأي تشوه معقد و تبديه الفحص بالموجات فوق الصوتية تؤدي إلى الكشف المبكر عن غالبية هذه الحالات، وإلى التمييز الدقيق لأشكالها التشريحية، و يمكن أن تكون شديدة و تسبب احتباساً البول، سلس البول أو حتى فشلاً كلوي. العلاج يتوقف على كل حالة على حدة ومدى تأثيرها على المسالك البولية العلوية و على مدى التحكم في التبول، و يعتمد على جميع وسائل الكشف الحديثة التنظيرية لجراحة المثانة.

النتائج : تتطلب هذه الأمراض تدخل فريق متعدد التخصصات، و من الضروري أن يتم تتبع هؤلاء المرضى على المدى الطويل حيث أن ١/٥ أمراض ضعف الكلى ينتج عن تشوه في المسالك البولية.

المناقشة : تشوهات المثانة غالباً ما تكون ناتجة عن الانسداد السفلي المثاني أو جزءاً من اضطراب أكثر خطورة من تشوه هيكلي حقيقي معزول. ويمكن الكشف عن هذه الحالات قبل أو بعد الولادة بواسطة استخدام الموجات فوق الصوتية، ولكن في كثير من الأحيان يكون من الضروري اللجوء إلى وسائل الكشف التنظيرية الحديثة.

خلاصة : إن الوصف الدقيق لهذه المتغيرات التشريحية النادرة قبل و بعد العلاج يشكل الوسيلة الأساسية لفهم كل حالة و بالتالي تحديد وسائل التشخيص و العلاج مستقبلاً.

Serment

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 إقرار الطاقم

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

والله على ما أقول شهيد.

أطروحة رقم: 102

سنة: 2012

التشوهات النادرة للمثانة بصدد 19 حالة.

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرفه:

الآنسة: بن زرهون سارة. المزدادة في: 30 غشت 1986

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: احوال وحشي-حالب مبالي فوقاني -الرتج -التضاعف- المثانة.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: حسن ايت وعمر

أستاذ في طب الأطفال

مشرف

السيد: محمد الأمين أبوحفص

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: سعيد الطاير

أستاذ في طب الأطفال

السيد: محمد مالح

أستاذ في طب الأطفال

السيد: محمد انوردندان

أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء