

UNIVERSITE MOHAMMED V

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2010

THESE N°: 225

**ACTUALITES THERAPEUTIQUES DANS LA PRISE
EN CHARGE NEONATALE DE L'EXTROPHIE VÉSICALE**

(A PROPOS DE 28 CAS)

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle Sara ELGHAZI

Née le 09 Février 1986

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Exstrophie vésicale – Enfant – Ostéotomie – Fermeture vésicale –
Malformation congénitale.

JURY

Mr. F. ETTEYBI

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. A. BOUHAFS

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Mr. R. BELKACEM

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Mr. S. ETTAIR

Professeur Agrégé de Pédiatrie

Mr. M. A. DENDANE

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES



سبحانك لا علم لنا إلا ما
علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم



سورة البقرة: الآية: 31

اللهم إنا نسألك علما نافعا وقلبا خاشعا ولسانا ذاكرا
وبدنا على البلاء صابرا



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 Abdelmajid 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, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb

Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed

Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLIHI Abdeslam

Neurochirurgie

4. Pr. MESBAHI Redouane

Cardiologie

Mai et Octobre 1981

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. BENSOUHA Mohamed

Anatomie

14. Pr. BENOSMAN Abdellatif

Chirurgie Thoracique

15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma

Physiologie

Novembre 1983

- 16. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*
- 17. Pr. BALAFREJ Amina
- 18. Pr. BELLAKHDAR Fouad
- 19. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
- 20. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

- 21. Pr. BOUCETTA Mohamed*
- 22. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil
- 23. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
- 24. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
- 25. Pr. NAJI M'Barek *
- 26. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

- 27. Pr. BENJELLOUN Halima
- 28. Pr. BENSALID Younes
- 29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
- 30. Pr. IHRAI Hssain *
- 31. Pr. IRAQI Ghali
- .. Pr. KZADRI Mohamed

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

- 33. Pr. AJANA Ali
- 34. Pr. AMMAR Fanid
- 35. Pr. CHAHED OUAZZANI Houria ép.TAOBANE
- 36. Pr. EL FASSY FIIHRI Mohamed Taoufiq
- 37. Pr. EL HAITEM Naïma
- 38. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
- 39. Pr. EL YAACOUBI Moradh
- 40. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
- 41. Pr. LACHKAR Hassan
- 42. Pr. OHAYON Victor*
- .. Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Pathologie Chirurgicale
Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Cardiologie
Chimie-Toxicologie Expertise
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

- 44. Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
- 45. Pr. DAFIRI Rachida
- 46. Pr. FAIK Mohamed
- 47. Pr. HERMAS Mohamed
- .. Pr. TOLOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

- 49. Pr. ADNAOUI Mohamed
- 50. Pr. AOUNI Mohamed
- 51. Pr. BENAMEUR Mohamed*
- 52. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali
- 53. Pr. CHAD Bouziane
- 54. Pr. CHKOFF Rachid
- 55. Pr. FARCHADO Fouzia ép.BENABDELLAH
- 56. Pr. HACHIM Mohammed*

Médecine Interne
Médecine Interne
Radiologie
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Pédiatrique
Médecine-Interne

57. Pr. HACHIMI Mohamed
58. Pr. KHARBACH Aïcha
59. Pr. MANSOURI Fatima
60. Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda
61. Pr. SEDRATI Omar*
62. Pr. TAZI Saoud Anas

Février Avril Juillet et Décembre 1991

63. Pr. AL HAMANY Zaïtounia
64. Pr. ATMANI Mohamed*
65. Pr. AZZOUZI Abderrahim
66. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM
67. Pr. BELKOUCHI Abdelkader
68. Pr. BENABDELLAH Chahrazad
69. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif
70. Pr. BENSOU DA Yahia
71. Pr. BERRAHO Amina
72. Pr. BEZZAD Rachid
73. Pr. CHABRAOUI Layachi
74. Pr. CHANA El Houssaine*
75. Pr. CHERRAH Yahia
76. Pr. CHOKAIRI Omar
77. Pr. FAJRI Ahmed*
78. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
79. Pr. KHATTAB Mohamed
80. Pr. NEJMI Maati
81. Pr. OUAALINE Mohammed*
82. Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH
83. Pr. TAOUFIK Jamal

Décembre 1992

84. Pr. AHALLAT Mohamed
85. Pr. BENOUDA Amina
86. Pr. BENSOU DA Adil
87. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
88. Pr. CHAHED OUAZZANI 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. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
98. Pr. TAGHY Ahmed
99. Pr. ZOUHDI Mimoun

Urologie
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Dermatologie
Anesthésie Réanimation

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Ophtalmologie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Pharmacologie
Chimie thérapeutique

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	Ophtalmologie
101. Pr. AL BAROUDI Saad	Chirurgie Générale
102. Pr. BENCHERIFA Fatiha	Ophtalmologie
103. Pr. BENJAAFAR Noureddine	Radiothérapie
104. Pr. BENJELLOUN Samir	Chirurgie Générale
105. Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique
106. Pr. CAOUI Malika	Biophysique
107. Pr. CHRAIBI Abdelmjid	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
108. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT	Gynécologie Obstétrique
109. Pr. EL AOUAD Rajae	Immunologie
110. Pr. EL BARDOUNI Ahmed	Traumato-Orthopédie
111. Pr. EL HASSANI My Rachid	Radiologie
112. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur	Médecine Interne
113. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*	Chirurgie Cardio- Vasculaire
114. Pr. ERROUGANI Abdelkader	Chirurgie Générale
115. Pr. ESSAKALI Malika	Immunologie
116. Pr. ETTAYEBI Fouad	Chirurgie Pédiatrique
117. Pr. HADRI Larbi*	Médecine Interne
118. Pr. HASSAM Badredine	Dermatologie
119. Pr. IFRINE Lahssan	Chirurgie Générale
120. Pr. JELTHI Ahmed	Anatomie Pathologique
121. Pr. MAHFOUD Mustapha	Traumatologie – Orthopédie
122. Pr. MOUDENE Ahmed*	Traumatologie- Orthopédie
123. Pr. OULBACHA Said	Chirurgie Générale
124. Pr. RHRAB Brahim	Gynécologie –Obstétrique
125. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR	Dermatologie
126. Pr. SLAOUI Anas	Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

127. Pr. ABBAR Mohamed*	Urologie
128. Pr. ABDELHAK M'barek	Chirurgie – Pédiatrique
129. Pr. BELAIDI Halima	Neurologie
130. Pr. BRAHMI Rida Slimane	Gynécologie Obstétrique
131. Pr. BENTAHILA Abdelali	Pédiatrie
132. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali	Gynécologie – Obstétrique
133. Pr. BERRADA Mohamed Saleh	Traumatologie – Orthopédie
134. Pr. CHAMI Ilham	Radiologie
135. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae	Ophtalmologie
136. Pr. EL ABBADI Najia	Neurochirurgie
137. Pr. HANINE Ahmed*	Radiologie
138. Pr. JALIL Abdelouahed	Chirurgie Générale
139. Pr. LAKHDAR Amina	Gynécologie Obstétrique
140. Pr. MOUANE Nezha	Pédiatrie

Mars 1995

141. Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
142. Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale
143. Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique

144. Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
145. Pr. BEDDOUCHE Amocrane*	Urologie
146. Pr. BENZAOUZ Mustapha	Gastro-Entérologie
147. Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
148. Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation
149. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*	Anesthésie Réanimation
150. Pr. EL MESNAOUI Abbas	Chirurgie Générale
151. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
152. Pr. FERHATI Driss	Gynécologie Obstétrique
153. Pr. HASSOUNI Fadil	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
154. Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie
155. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie
156. Pr. IBRAHIMY Wafaa	Ophthalmologie
157. Pr. MANSOURI Aziz	Radiothérapie
158. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia	Ophthalmologie
159. Pr. RZIN Abdelkader*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
160. Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
161. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale

Décembre 1996

162. Pr. AMIL Touriya*	Radiologie
163. Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
164. Pr. BELMAHI Amin	Chirurgie réparatrice et plastique
165. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim	Ophthalmologie
166. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
167. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*	Parasitologie
168. Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
169. Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
170. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
171. Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
172. Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-phtisiologie
173. Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
174. Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
175. Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

176. Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
177. Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
178. Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
179. Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
180. Pr. BOULAICH Mohamed	O.RL.
181. Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
182. Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
183. Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
184. Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
185. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
186. Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
187. Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie

188. Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
189. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
190. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
191. Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
192. Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
193. Pr. SAFI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
194. Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
195. Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

196. Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
197. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
198. Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
199. Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
200. Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
201. Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
202. Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
203. Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
204. Pr. LAZRAC Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

205. Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
206. Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
207. Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

Janvier 2000

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

227. Novembre 2000

228. Pr. AIDI Saadia	Neurologie
229. Pr. AIT OURHROUI Mohamed	Dermatologie
230. Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
231. Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
232. Pr. BENCHEKROUN Nabih	Ophtalmologie
233. Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
234. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
235. Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
236. Pr. EL IDGHIRI Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
237. Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
238. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
239. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
240. Pr. HSSAIDA Rachid*	Anesthésie-Réanimation
241. Pr. LACHKAR Azzouz	Urologie
242. Pr. LAHLOU Abdou	Traumatologie Orthopédie
243. Pr. MAFTAH Mohamed*	Neurochirurgie
244. Pr. MAHASSINI Najat	Anatomie Pathologique
245. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie
246. Pr. NASSIH Mohamed*	Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
247. Pr. ROUIMI Abdelhadi	Neurologie

Décembre 2001

248. Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
249. Pr. AOUAD Aicha	Cardiologie
250. Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
251. Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie
252. Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
253. Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
254. Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
255. Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
256. Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
257. Pr. BENOUCHE Thami	Pédiatrie
258. Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
259. Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
260. Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
261. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
262. Pr. BOUHOUCHE Rachida	Cardiologie
263. Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
264. Pr. CHAT Latifa	Radiologie
265. Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
266. Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
267. Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
268. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira	Gynécologie Obstétrique
269. Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
270. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
271. Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
272. Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
273. Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
274. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
275. Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie

276.	Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
277.	Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
278.	Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
279.	Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
280.	Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
281.	Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
282.	Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
283.	Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
284.	Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
285.	Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
286.	Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
287.	Pr. NABIL Samira	Gynécologie Obstétrique
288.	Pr. NOUINI Yassine	Urologie
289.	Pr. OUALIM Zouhir*	Néphrologie
290.	Pr. SABBABH Farid	Chirurgie Générale
291.	Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
292.	Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie
293.	Pr. TAZI MOUKHA Karim	Urologie
294.	<u>Décembre 2002</u>	
295.	Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
296.	Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
297.	Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
298.	Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
299.	Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
300.	Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
301.	Pr. BENBOUAZZA Karima	Rhumatologie
302.	Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
303.	Pr. BENZZOUBEIR Nadia*	Gastro-Entérologie
304.	Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
305.	Pr. BICHRA Mohamed Zakariya	Psychiatrie
306.	Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
307.	Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
308.	Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
309.	Pr. EL ALJ Haj Ahmed	Urologie
310.	Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
311.	Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
312.	Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
313.	Pr. ES-SADEL Abdelhamid	Chirurgie Générale
314.	Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
315.	Pr. HADDOUR Leila	Cardiologie
316.	Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
317.	Pr. IKEN Ali	Urologie
318.	Pr. ISMAEL Farid	Traumatologie Orthopédie
319.	Pr. JAAFAR Abdeloihab*	Traumatologie Orthopédie
320.	Pr. KRIOULE Yamina	Pédiatrie
321.	Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
322.	Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
323.	Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique
324.	Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*	Cardiologie

325. Pr. MOUSTAINÉ My Rachid	Traumatologie Orthopédie
326. Pr. NAITLHO Abdelhamid*	Médecine Interne
327. Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie
328. Pr. RACHID Khalid *	Traumatologie Orthopédie
329. Pr. RAISS Mohamed	Chirurgie Générale
330. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*	Pneumophtisiologie
331. Pr. RHOU Hakima	Néphrologie
332. Pr. SIAH Samir *	Anesthésie Réanimation
333. Pr. THIMOU Amal	Pédiatrie
334. Pr. ZENTAR Aziz*	Chirurgie Générale
335. Pr. ZRARA Ibtisam*	Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

336. Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
337. Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
338. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
339. Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
340. Pr. BENRAMDANE Larbi*	Chimie Analytique
341. Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
342. Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
343. Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
344. Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
345. Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
346. Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
347. Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
348. Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
349. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
350. Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
351. Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
352. Pr. KARMANE Abdelouahed	Ophtalmologie
353. Pr. KHABOUZE Samira	Gynécologie Obstétrique
354. Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie
355. Pr. LEZREK Mohammed*	Urologie
356. Pr. MOUGHIL Said	Chirurgie Cardio-Vasculaire
357. Pr. NAOUMI Asmae*	Ophtalmologie
358. Pr. SAADI Nozha	Gynécologie Obstétrique
359. Pr. SASSENOU ISMAIL*	Gastro-Entérologie
360. Pr. TARIB Abdelilah*	Pharmacie Clinique
361. Pr. TIJAMI Fouad	Chirurgie Générale
362. Pr. ZARZUR Jamila	Cardiologie

Janvier 2005

363. Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
364. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
365. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
366. Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie

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

AVRIL 2006

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 Ibtiham	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	Urologie
444. Pr. KILI Amina	Pédiatrie
445. Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie
446. Pr. KISRA Mounir	Chirurgie – Pédiatrique
447. Pr. KHARCHAFI Aziz*	Médecine Interne
448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*	Pharmacie Galénique
449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*	Parasitologie
450. Pr. MANSOURI Hamid*	Radiothérapie
451. Pr. NAZIH Naoual	O.R.L
452. Pr. OUANASS Abderrazzak	Psychiatrie
453. Pr. SAFI Soumaya*	Endocrinologie
454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra	Psychiatrie
455. Pr. SEFIANI Sana	Anatomie Pathologique
456. Pr. SOUALHI Mouna	Pneumo – Phtisiologie
457. Pr. TELLAL Saïda*	Biochimie
458. Pr. ZAHRAOUI Rachida	Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leïla	Anatomie pathologique
459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid	Anesthésier réanimation
461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *	Anesthésie réanimation
462. Pr. BAITE Abdelouahed *	Anesthésie réanimation
463. Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie
464. Pr. OUZZIF Ez zohra *	Biochimie
465. Pr. BALOUCH Lhousaine *	Biochimie
466. Pr. SELKANE Chakir *	Chirurgie cardio vasculaire
467. Pr. EL BEKKALI Youssef *	Chirurgie cardio vasculaire
468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *	Chirurgie cardio vasculaire
469. Pr. EL ABSI Mohamed	Chirurgie générale
470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *	Chirurgie générale
471. Pr. ACHOUR Abdessamad*	Chirurgie générale
472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
473. Pr. GHARIB Nouredine	Chirurgie plastique
474. Pr. TABERKANET Mustafa *	Chirurgie vasculaire périphérique
475. Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
476. Pr. MASRAR Azlarab	Hématologie biologique
477. Pr. RABHI Monsef *	Médecine interne
478. Pr. MRABET Mustapha *	Médecine préventive santé publique et hygiène
479. Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
480. Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481. Pr. LOUZI Lhoussain *	Microbiologie
482. Pr. MRANI Saad *	Virologie
483. Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
484. Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
485. Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie

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 *

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

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes
 Pr. AZENDOUR Hicham *
 Pr. BELYAMANI Lahcen *
 Pr. BOUHSAIN Sanae *
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. LAMSAOURI Jamal *
 Pr. MARMADÉ 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 *
 Pr. ENNIBI Khalid *
 Pr. EL OUENNASS Mostapha
 Pr. ZOUHAIR Said*
 Pr. L'kassimi Hachemi*
 Pr. AKHADDAR Ali *
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia

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
 Médecine interne
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Neuro-chirurgie
 Neurologie

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 *

Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Rhumatologie
Rhumatologie
Traumatologie orthopédique
Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

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 OUZZANI 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... □

Au bon dieu

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui ma guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenue

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde



A ma très chère mère :
El Alami Idrissi Zine Charaf

Autant de phrases aussi expressives soient-elles ne sauraient montrer le degré d'amour et d'affection que j'éprouve pour toi.

Tu m'as comblé avec ta tendresse et affection tout au long de mon parcours.

Tu n'as cessé de me soutenir et de m'encourager durant toutes les années de mes études, tu as toujours été présente à mes cotés pour me consoler quand il fallait.

Ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études.

Vous êtes pour moi l'exemple d'abnégation, de dévouement et de probité.

En ce jour mémorable, pour moi ainsi que pour toi, reçoit ce travail en signe de ma vive reconnaissance et mon profond estime.

Puisse le tout puissant te donner santé, bonheur et longue vie afin que je puisse te combler à mon tour. Je t'aime MAMAN !!!



*A mon très cher père
El Ghazi Mohammed*

Les mots ne suffiront pas pour te dire tout mon amour et t'exprimer toute ma gratitude Vous avez fait de moi ce que je suis aujourd'hui, je vous dois tout, l'excellente éducation, le bien être matériel, moral et spirituel.

Tu as su m'inculquer le sens de la responsabilité, de l'optimisme et de la confiance en soi face aux difficultés de la vie.

Tes conseils ont toujours guidé mes pas vers la réussite.

Ta patience sans fin, ta compréhension et ton encouragement sont pour moi le soutien indispensable que tu as toujours su m'apporter.

Je te dois ce que je suis aujourd'hui et ce que je serai demain et je ferai toujours de mon mieux pour rester ta fierté et ne jamais te décevoir.

que Dieu le tout puissant te préserve, t'accorde santé, bonheur, quiétude de l'esprit et te protège de tout mal.



A mon cher frère Taha

Merci mon frère pour ton soutien que tu m'as prodigué durant toute ma carrière, pour les joies partagées et toutes celles à venir !

En reconnaissance pour la gratitude ainsi que l'amour sincère que je vous porte.

Sans toi ma vie n'aurait pas eu le même goût

En témoignage de mon affection fraternelle, de ma profonde tendresse et reconnaissance, je te souhaite une vie pleine de bonheur et de succès et que Dieu, le tout puissant, vous protège et vous garde



A la mémoire de mes grand-père

*Qui ont été toujours dans mon esprit et dans mon cœur,
je vous dédie aujourd'hui ma réussite.
Que Dieu, le miséricordieux, vous accueille
dans son éternel paradis.*

*A ma chère grand-mère maternelle
Ma chère grand-mère paternelle*

*Que ce modeste travail, soit l'expression des vœux
que vous n'avez cessé de formuler dans vos prières.
Que Dieu vous préserve santé et longue vie.*

A la mémoire de ma tante Aziza

*J'aurais tant aimé que tu sois présente avec moi
Que Dieu ait son âme dans sa sainte miséricorde*

*A mes très chers oncles Khalid, Ali, Amine, Mohammed
leurs femmes et leurs adorables enfants.*

*J'espère que vous trouveriez dans ce travail
L'expression de mon profond respect et mon grand amour.
Je prie dieu qu'il vous donne santé et prospérité.*



A mes très chères tantes Khadija, Malika

leurs maris et leurs merveilleux enfants

Merci pour tous les encouragements, et les conseils

qui m'ont été d'une aide précieuse

J'espère que vous trouverez ici le témoignage

de ma profonde affection.

Que Dieu vous protège.

A ma chère tante Nadia

Tu as toujours été tendre, généreuse, tolérante, formidable...

J'espère que tu trouveras dans ce travail

l'expression de ma grande estime et ma profonde affection.

Que Dieu te garde et t'accorde tout le bonheur

et tout le succès du monde.

*A mes chers cousins et cousines : Aicha, Rabab, Sarah, Aziza,
Fatime zohra, Romain, Adnane, Mouad, Karim, Adam ; Malak*

*Veillez trouver dans ce travail l'expression de mon respect le plus
profond et mon affection la plus sincère.*



A mes amies de toujours : hanane , hafsa, majda, salma

*En souvenir de notre sincère et profonde amitié
et des moments agréables que nous avons passés ensemble.*

*Pendant notre cursus médical vous étiez toujours
là pour me reconforter et me soutenir dans les moments
les plus durs.*

*Merci, chers amies pour ce joli parcours
que nous avons réalisé ensemble*

*Veillez trouver dans ce travail l'expression
de mon respect le plus profond et mon affection la plus sincère.*

*Une spéciale dédicace a cette personne qui compte
déjà énormément pour moi, et pour qui je porte beaucoup
de tendresse et de respect.*

a toi Mehdi



A tous ceux qui m'aiment et m'estiment

A tous les patients qui me seront confiés

*J'espère ne jamais vous décevoir, ni trahir
votre confiance....*

*A mes ami(e)s et collègues de promotion : Hafsa, fenna,
ghizlane, simohamed, hicham, mouna ...*

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

*A tous ceux et celles qui me sont chers et que
j'ai omis involontairement de citer.*



Remerciements



*A notre maître et Président de thèse
Monsieur le professeur ETTAIBI
Professeur agrégé de chirurgie pédiatrique*

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de juger notre travail.

Vous nous avez reçu avec beaucoup d'amabilité ; nous en avons été très touchés.

Veillez trouver ici, cher Maître, l'expression de notre reconnaissance et de nos sincères remerciements.



*A notre maitre, et Rapporteur de thèse.
Professeur Bouhafs Mohamed El Amine
Professeur agrégé de chirurgie pédiatrique*

Nous sommes Très Honoré De Vous avoir comme président du jury de notre thèse.

Nous vous remercions pour la gentillesse et la spontanéité avec lesquelles vous avez bien voulu diriger ce travail.

Nous avons eu le grand plaisir de travailler sous votre direction, et avons trouvé auprès de vous le conseiller et le guide qui nous a reçu en toute circonstance avec sympathie, sourire et bienveillance.

Votre compétence professionnelle incontestable ainsi que vos qualités humaines vous valent l'admiration et le respect de tous.

Vous êtes et vous serez pour nous l'exemple de rigueur et de droiture dans l'exercice de la profession.

Veillez, cher Maître, trouver dans ce modeste travail l'expression de notre haute considération, de notre sincère reconnaissance et de notre profond respect.



*A notre maître et juge de thèse
Monsieur le professeur Belkacem Rachid
Professeur agrégé de chirurgie Pédiatrique*

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de juger notre travail.

Vous nous avez reçu avec beaucoup d'amabilité ; nous en avons été très touchés.

Veillez trouver ici, cher Maître, l'expression de notre reconnaissance et de nos sincères remerciements



*A notre maître et juge de thèse
Monsieur le professeur Ettair Said
Professeur agrégé de pédiatrie.*

*Nous vous remercions vivement de l'honneur que vous nous faites
en siégeant dans ce jury.*

*Nous vous sommes très reconnaissants de la spontanéité et de
l'amabilité avec lesquelles vous avez accepté de juger notre travail.*

*Veillez croire, chère Maître, à l'assurance de notre respect et de
notre reconnaissance.*



*A notre maître et juge de thèse
Monsieur le professeur Dendane Mohammed Anouar
professeur agrégé de chirurgie pédiatrique.*

*Nous vous remercions d'avoir voulu répondre à notre souhait de
vous voir siéger parmi nos membres de jury.*

*En acceptant de juger notre travail, vous nous accordez un très
grand honneur.*

*Veillez accepter l'expression de nos considérations les plus
distinguées.*

Sommaire

INTRODUCTION	1
RAPPELS	4
Historique	5
Embryologie	8
Etiopathogenie	12
Anatomie	15
I-Anatomie de la Vessie	15
II-Particularité du bassin chez l'enfant	23
III-Anatomie de l'appareil genital masculin	28
IV-Anatomie de l'appareil genital feminin	30
Anatomie-pathologique	32
Physiologie de la continence et de la miction	36
Techniques Chirurgicales	40
MATERIELS ET METHODES	62
RESULTATS	79

DISCUSSION	84
I-Epidémiologie	85
II-Diagnostic anténatal	90
III-Diagnostic clinique	97
IV-Explorations paraclinique	102
V-Traitement de l'exstrophie vésicale	103
A. Reconstruction vésicale	105
1-Reconstruction en plusieurs temps	105
2- La reconstruction en un seul temps	128
B- Les dérivations urinaires	133
1. Les dérivations cutanées externes	133
2. Les dérivations internes	133
VI- Indications	135
VII- Evolution – complications	138
VIII- Pronostic	141
IX- Profil psychologique et social	146
CONCLUSION	152
RESUME	155
BIBLIOGRAPHIE	159



Introduction



L'exstrophie vésicale est une malformation congénitale de la vessie et de l'urètre associée à une malformation des organes génitaux. Le col vésical, l'urètre et les organes génitaux ne sont pas complètement et correctement formés.

D'autres pathologies peuvent être associées à ce complexe malformatif à savoir la hernie inguinale et la cryptorchidie chez le garçon.

La vessie exstrophée est non seulement totalement ouverte et incontinent, mais aussi incomplète et anormale ce qui peut être un nid idéal pour la naissance des cancers.

Actuellement le diagnostic peut être anténatal dès le 16^{ème} -18^{ème} semaine de la grossesse grâce à l'échographie.

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

Etape par étape le traitement de l'exstrophie vésicale s'est amélioré d'une façon considérable pour atteindre désormais des résultats encourageants, mais ceci au prix surtout chez le garçon, d'un parcours chirurgical long et périlleux.

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

De notre part, notre étude porte sur 28 patients opérés au service de chirurgie pédiatrique « A » de l'hôpital des enfants de rabat et s'étend sur une période de 5ans depuis 2005 jusqu'à 2010, 6 filles et 22 garçons.

L'objectif de notre étude est de projeter la lumière sur la démarche thérapeutique et l'évolution des techniques, ainsi que de rapporter notre expérience dans la prise en charge néonatale de l'exstrophie vésicale.



Rappels

HISTORIQUE

Les premières descriptions de l'exstrophie vésicale ont vu le jour en 1595, la plus parfaite description était faite par Mowat (1747), aucune tentative de traitement chirurgical n'a eu lieu pour corriger cette malformation jusqu'à 1850 où on a pratiqué une dérivation des urines au colon par la création d'une anastomose grossière entre la vessie et le sigmoïde.

Les tentatives de fermeture primaire de l'exstrophie vésicale à au moins 150 ans.

Kelly décrit la réparation de l'exstrophie vésicale par la mobilisation radicale des tissus mous, sans l'utilisation de l'ostéotomie.

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

Au début du 20^{ème} siècle, plusieurs techniques modernes ont été utilisées dans un but de reconstruction continente avec un rapprochement meilleur des os pubiens.

En 1892, *Trendelenburg*, est le premier qui a tenté une ostéotomie sacro-iliaque, mais le patient est décédé dans un tableau d'anémie.

En 1906, *Trendelenburg* a refait sa tentative d'ostéotomie chez 3 patients, un garçon et 2 hommes avec un contrôle des urines passager. Quelques tentatives de fermeture vésicale ont eu lieu dans les 40 années suivantes .Par contre, la plupart des patients ont subi l'urétéro-sigmoidostomie associé à la cystectomie.

En 1942 *Young* rapporte un succès dans la fermeture vésicale chez une patiente de sexe féminin avec une tubulisation tardive du col vésical pour permettre une continence. La patiente a développé un interval de propreté de 3heures.

Malgré, le succès de *Young* chez cette patiente, la plupart des chirurgiens restaient fidèles à la cystectomie et la dérivation urinaire jusqu'à 1950 [1].

Après 1945, le traitement de l'exstrophie vésicale par la dérivation urinaire changé en faveur de la reconstruction vésicale. Malheureusement et malgré le succès précoce, l'incontinence urinaire a persisté chez la plupart des patients.

La technique de *Young* a bénéficié d'un changement par *Dees* par l'incorporation de l'urètre prostatique et du col vésical dans la sphinctéroplastie, plus tard, *leadbetter* a réimplanté les uretères au dessus de leurs niveaux habituels pour permettre l'incorporation du trigone dans le tube malgré ces modifications les résultats de la continence urinaire restent décourageantes [2].

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

Sowensen était apparemment le premier qui a préconisé la fermeture précoce et *Rickham* était le premier qui a suggéré qu'elle soit faite chez le nouveau-né.

Selon *Jeff*, qui a décrit avec ses collaborateurs leurs séries remarquables de fermeture réussies en 1972.

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

La réparation de l'exstrophie vésicale a connu une transition d'une maladie non chirurgicale d'abord traitée par une dérivation urinaire ou mise en scène de réparation. La fermeture primaire de la vessie exstrophée a le potentiel pour simplifier la gestion de ce trouble et d'optimiser le rendement de la fonction vésicale normale chez ces patients. La réalisation de la continence urinaire et la préservation de la fonction rénale peut être atteint, mais avec la nécessité de multiples interventions chirurgicales.

EMBRYOLOGIE

Les systèmes urinaires et génital se développent aux dépens d'une crête commune formée par la prolifération du mésoblaste le long de la paroi postérieure de la cavité abdominale. Les canaux excréteurs des deux systèmes se jettent primitivement dans une cavité commune : le cloaque.

L'allantoïde cavité extraembryonnaire, formée vers le 17^{ème} jour, est issue de la paroi postérieure de la vésicule vitelline. Elle s'incorpore en partie dans le corps de l'embryon à la suite de la plicature céphalocaudale. Le cloaque est formé à la quatrième semaine.

De la quatrième semaine à la septième semaine le cloaque se divise par descente de l'éperon périnéal en deux parties postérieure et antérieure : le sinus uro-génital primitif. La membrane cloacale située à l'extrémité caudale de l'embryon devient en avant la membrane uro-génitale. C'est la partie supérieure du sinus uro-génital primitif qui constituera la vessie.

Le rein définitif est précédé par deux formations transitoires ; le pronéphros différencié à la fin de la troisième semaine disparaissant à la fin de la quatrième semaine, et le mésonéphros différencié à la quatrième semaine. Les tubules mésonéphrotiques s'ouvrent dans un canal collecteur, le canal de Wolff, qui s'abouche à la face postérieure du cloaque puis du sinus uro-génital primitif. Le plan d'abouchement des canaux de Wolff divise le sinus urogénital en deux zones : supérieure urinaire et inférieure génitale.

La partie distale des canaux de Wolff subit une évolution complexe, mais fondamentale pour comprendre l'organogenèse de la vessie, des uretères et des voies génitales masculines.

Vers la fin de la cinquième semaine, les diverticules urétéraux naissent des canaux mésonéphrotiques ou canaux de Wolff (figure1). La partie distale de chaque canal de Wolff se dilate en une cavité au fond de laquelle s'abouchent côte à côte l'uretère et le canal de Wolff. Cette cavité, ou conduit excréteur commun, disparaît progressivement par croissance différentielle et se retrouve incluse dans la paroi postérieure du sinus uro-génital.

A sept semaines, les deux uretères s'ouvrent séparément, directement dans le sinus uro-génital, immédiatement en dehors des canaux de Wolff (figure2). La croissance de la paroi postérieure du sinus uro-génital déplace les orifices urétéraux en haut et en dehors à huit semaines. Le trigone vésical d'origine mésoblastique (wolffien) est ainsi formé : à la face postérieure du sinus uro-génital entre les orifices urétéraux et la terminaison des canaux de Wolff (figure3).

Chez le mâle, les canaux de Wolff persistent : pour former les voies séminales, épидидyme, déférent et canaux éjaculateurs. La prostate se développe de part et d'autre de la terminaison des canaux de Wolff à la fin du troisième mois. Chez la femme, ils disparaissent presque entièrement.

La partie supérieure du sinus uro-génital forme la vessie qui se continue en haut par l'allantoïde. Lors de la descente de la vessie dans le pelvis se produit une élongation de l'ouraque : entre l'allantoïde devenue fibreuse et la vessie.

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

Embryologiquement, la vessie a donc deux origines :

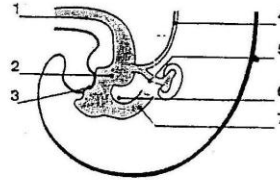
- ✧ La muqueuse vésicale non trigonale provient du sinus urogénital.
- ✧ issu de l'allantoïde d'origine endoblastique.
- ✧ La muqueuse vésicale trigonale comprise entre les orifices urétéraux et l'orifice cervical est d'origine mésoblastique.

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

Le muscle vésical dérive du mésoderme splanchno-pleural.

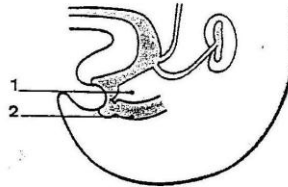
L'ensemble du revêtement interne de la vessie est donc finalement constitué par un épithélium d'origine endoblastique. Les fibres musculaires urétérales descendant jusqu'au veru montanum et formant le trigone superficiel dérivent du mésoblaste.

On admet, depuis Sherrington, que l'innervation sensitive de structures d'origines embryologiques différentes est assurée par des voies nerveuses différentes : les influx sensitifs correspondant chacun à l'un des trois feuilletts : ectoblaste, mésoblaste, endoblaste, ont donc des voies sensibles différentes : la sensibilité de l'ectoblaste la sensibilité proprioceptive, celle du mésoblaste (muscle vésical), la sensibilité entéroceptive, celle de l'endoblaste (muqueuse vésicale). [3]



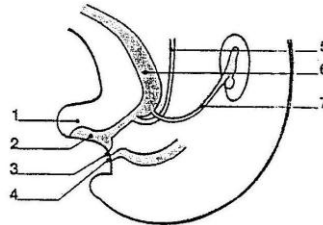
1. Allantoïde.
2. Sinus uro-génital primitif.
3. Membrane cloacale.
4. Canal de Wolff.
5. Bourgeon urétéral.
6. Cloison uro-rectale.
7. Intestin caudal.

Figure 1 : schéma de la division du cloaque en sinus uro-génital et canal ano-rectal : cinquième semaine. [3]



1. Cloison uro-rectale.
2. Canal ano-rectal.

Figure 2 : schéma de la division du cloaque en sinus uro-génital et canal ano-rectal : septième semaine. [3]



1. Pénis.
2. Membrane uro-génitale.
3. Périnée.
4. Membrane anale.
5. Canal de Wolff.
6. Vessie.
7. Uretere.

Figure 3 : schéma de la division du cloaque en sinus uro-génital et canal ano-rectal : huitième semaine. [3]

ETIOPATHOGENIE

L'exstrophie vésicale est une malformation grave qui touche en premier lieu le système urogénital, mais aussi le système musculaire, squelettique, nerveux et même gastro-intestinal.

Elle est provoquée par une anomalie de différenciation de la portion urogénitale de la membrane cloacale qui ne régresse pas à la 8^{ème} semaine. La persistance de cette membrane en avant de la partie inférieure de la paroi abdominale empêche la migration du mésoderme entre l'ectoderme et l'endoderme. Elle est à l'origine de malformations des muscles abdominaux et de la ceinture pelvienne, quand la membrane urogénitale finit par se rompre, la face postérieure de la vessie s'extériorise entre les muscles grands droits écartés. [16]

L'exstrophie vésicale étant un complexe malformatif a amené la communauté de la chirurgie urologique à donner diverses hypothèses embryologiques pour expliquer ces anomalies de développement.

Initialement, en 1952, *Patten et Barry* [15] donnent un rôle essentiel à une anomalie de migration « des tubercules génitaux pairs et symétriques » qui fusionneraient non pas en avant mais en arrière de la membrane uro-génitale. [10]

Marshall et Muecke ont proposé le modèle de l'effet de « coin » en 1962, suggérant que les tubercules génitaux s'étendent à part prématurément durant le développement avec une membrane cloacale non rompue, amenant à l'observation de la séparation des structures génitales, de la musculature abdominale et des structures pelviennes. [15]

Une théorie courante base le complexe d'exstrophie sur la rupture prématurée de la membrane cloacale avec un degré de sévérité déterminée par le moment de la rupture de cette membrane.

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

La partie basse du sinus uro-génital serait formée dans l'épaisseur du tubercule génital par le développement puis la vacuolisation d'une lame endoblastique cloacale médiane. Ainsi se créerait la portion phallique du sinus urogénital située en avant de l'éperon périnéal sous le tubercule génital est formée en bas par la membrane urogénitale. L'extension anormale à des degrés divers de la lame endoblastique dans l'épaisseur du tubercule génital pourrait expliquer tous les types de membrane uro-génitale anormale donc tous degrés d'exstrophie et d'épispade y compris certaines formes très complexes. [10]

Le plus récent développement donnant perspicacité à ce débat est venu de *Paidas et coll.* Qui ont conclu que les sinus ano-rectal et uro-génital sont formés précocement et qu'ils sont seulement passivement séparés par le septum uro-génital. [14]

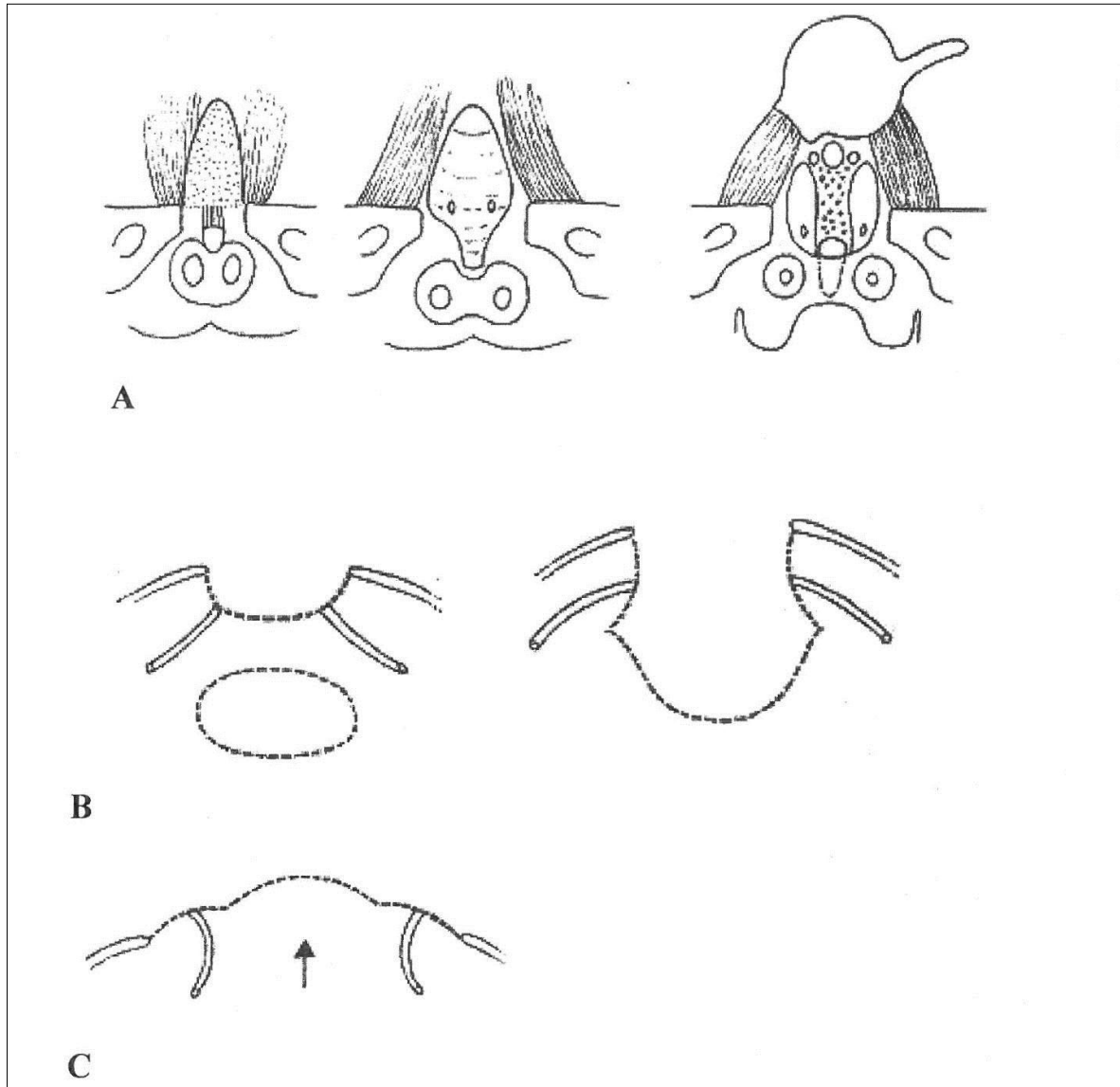


Figure 4 ; En cas de mésenchymation retardée ou incomplète à des degrés divers, la membrane uro-génitale est située en avant des tubercules génitaux (patten et Barry). Si elle est peu développée sa rupture crée un épispade (A) ; si elle très étendue (Marshall et Muecke) sa rupture entraîne une exstrophie (B) ; sa rupture crée une exstrophie du cloaque (C) avec deux héli-vessies. (6]

ANATOMIE

I. ANATOMIE DE LA VESSIE

La vessie est un réservoir musculo-membraneux où s'accumule dans l'intervalle des mictions l'urine sécrétée de façon continue par les reins. Elle reçoit à sa partie postéro-inférieure les deux uretères et donne naissance à sa partie antéro-inférieure à son canal évacuateur : le canal de l'urètre .La vessie est caractérisée par son extensibilité.

A. Situation et projection : (Figure 5 et 6)

Occupant la quasi-totalité de la loge vésicale, la vessie est située à la partie antérieure et médiane de la cavité pelvienne. Placée immédiatement au-dessus du plancher pelvien chez la femme, elle en est séparée chez l'homme par la prostate et le segment initial de l'urètre.

Lorsqu'elle est vide la vessie est un organe purement pelvien qui se projette en avant au niveau de la symphyse pubienne et du corps des deux pubis : lorsqu'elle est pleine et distendue, elle remonte au dessus du plan du détroit supérieur en arrière de la paroi abdominale antérieure jusqu'au niveau de l'ombilic.

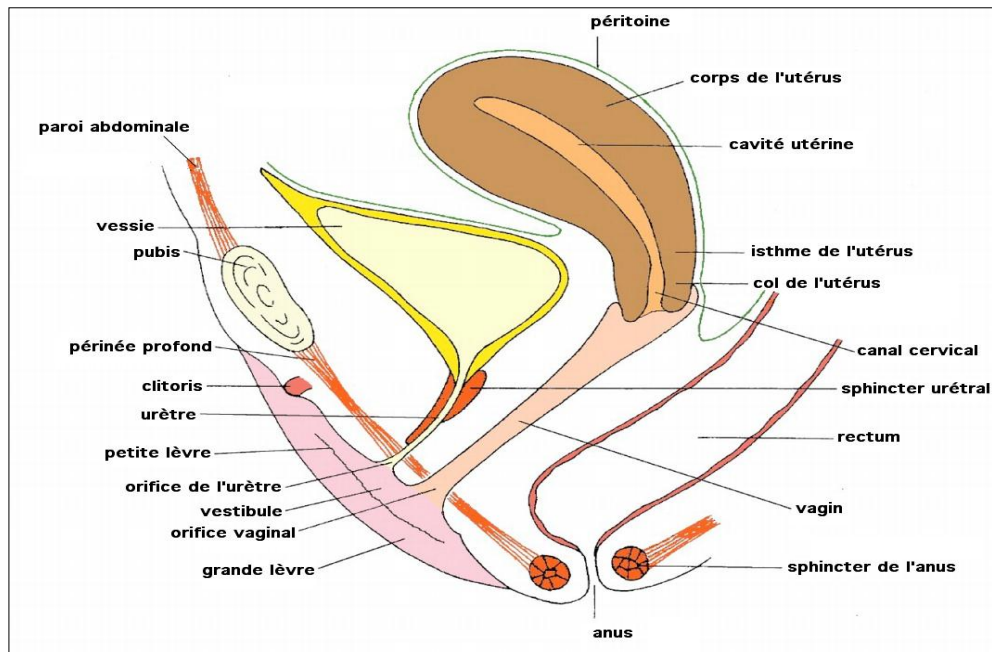


Figure5: Coupe sagittale médiane schématique du petit bassin et du Périnée chez la femme

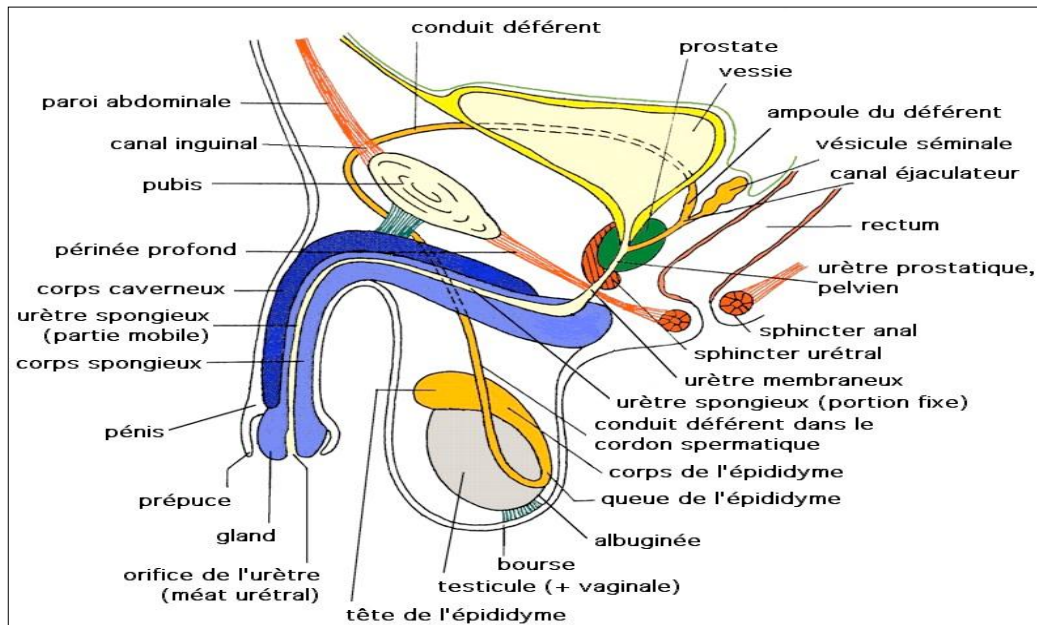


Figure6: Coupe sagittale médiane schématique du petit bassin et du périnée chez l'homme.

B. Morphologie extérieure :

Elle dépend également de l'état de la vessie :

- **A l'état de vacuité** : La vessie se présente comme un réservoir à paroi épaisse, aplatie de haut et d'avant en arrière, de forme prismatique triangulaire et présentant donc :
 - ✧ Une face postéro-inférieure ou base vésicale de forme triangulaire à sommet antéro-inférieure correspondant à l'orifice urétral, et à base postérieure recevant les uretères au niveau des angles latéraux.
 - ✧ Une face antéro-inférieure convexe en avant, également triangulaire à base inférieure et à sommet supérieur prolongé par le canal de l'ouraque.
 - ✧ Une face supérieure triangulaire à sommet antérieur se prolongeant également par l'ouraque, et à base postérieure concave dans son ensemble en haut et en arrière.
 - ✧ Un bord postérieur séparant la base de la face supérieure, dirigé transversalement, il est légèrement concave en arrière.
 - ✧ Deux bords latéraux, mousses séparant la face supérieure de la face antéro-inférieure.
- **Lorsque la vessie est pleine** : ses faces antéro-inférieures et supérieures se distendent. Elle prend alors une forme ovoïde, globuleuse, le sommet de sa face supérieure distendue pouvant remonter jusqu'au niveau de l'ombilic.

C. Dimensions :

Les dimensions de la vessie sont naturellement variables avec son état. Sa capacité est normalement de 250 à 300cm³. Du fait de son extensibilité, cette capacité peut atteindre 2 à 3 litres chez le vivant si la distension s'effectue progressivement.

D. Les rapports de la vessie et de la loge vésicale :

Ils sont naturellement différents chez l'homme et chez la femme, ils seront étudiés séparément :

1. Chez l'homme :

- ✧ **La face supérieure :** entièrement péritonisée, répond à la grande cavité péritonéale, aux anses grêles, parfois à l'appendice et surtout au colon sigmoïde. Lorsque la vessie est pleine son sommet forme le cul de sac péritonéal prévésical.
- ✧ **La face antéro-inférieure :** répond à l'espace prévésical mais ses rapports sont différents suivant que la vessie est vide ou pleine.
 - **Vessie vide :** elle répond à la partie postérieure de l'espace prévésical limité en avant par la symphyse pubienne, en arrière par l'aponévrose ombilico-prévésicale, en bas par les ligaments pubo-vésicaux, qui le séparent de l'espace pré –prostatique contenant le plexus veineux de Santorini.
 - **Vessie pleine :** elle remonte au delà du détroit supérieur et répond à la partie abdominale de l'espace prévésical.

- ✧ **Les bords latéraux :** La loge vésicale répond à la paroi pelvienne latérale tapissée par le muscle releveur de l'anوس et l'obturateur interne, le rapport essentiel à ce niveau est le canal déférent.
- ✧ **La base vésicale :** c'est la zone fixe de la vessie et répond d'avant en arrière à la symphyse pubienne, à l'urètre à la base de la prostate, à l'aponévrose prostatopéritonéale, aux canaux déférents et aux vésicules séminales.

2. Chez la femme :

- ✧ **La face supérieure** est comme chez l'homme, sauf que chez la femme le sigmoïde est beaucoup plus loin en arrière et séparé de la vessie par l'utérus qui en constitue le principal rapport sur la ligne médiane. Latéralement, la vessie répond à la partie antérieure du ligament large.
- ✧ **La face antéro-inférieure :** idem à l'homme
- ✧ **Les bords latéraux :** répondent aux ligaments ronds.
- ✧ **La base vésicale** est en rapport :
 - **En avant :** avec l'urètre, sphincter lisse
 - **En arrière :** avec la cloison vésico-vaginale [4].

E. Vascularisation, innervation et drainage lymphatique de la Vessie :

1. Les artères : (Figure7)

Les artères antérieures sont fournies par les artères honteuses et obturatrices. Les artères postérieures et inférieures sont fournies par les artères vésicales inférieures et vésiculo-déférentielle. Les artères supérieures proviennent de l'artère ombilicale.

Toutes ces artères sont des branches de l'artère iliaque interne ou hypogastrique.

2. Les veines : (Figure.8)

Très nombreuses, elles s'anastomosent entre elles et avec celles des organes voisins. Elles se rendent aux plexus qui entourent la prostate et les vésicules séminales et par l'intermédiaire de ces plexus, à la veine iliaque interne.

3. Les lymphatiques : (figure.8)

Les lymphatiques des faces supérieure et antéro-inférieure aboutissent aux ganglions iliaques externes. Les lymphatiques de la face postéro-inférieure vont aux ganglions hypogastriques.

4. Les nerfs : (figure.9)

Ils viennent du sympathique et des branches antérieures des troisième et quatrième nerfs sacrés.

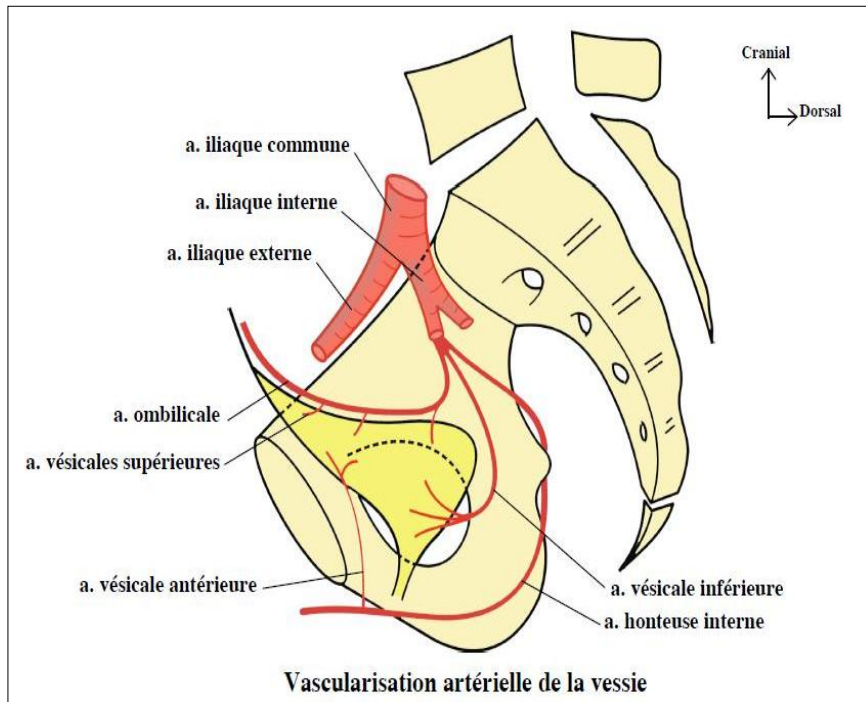


Figure 7 : Vascularisation artérielle de la vessie

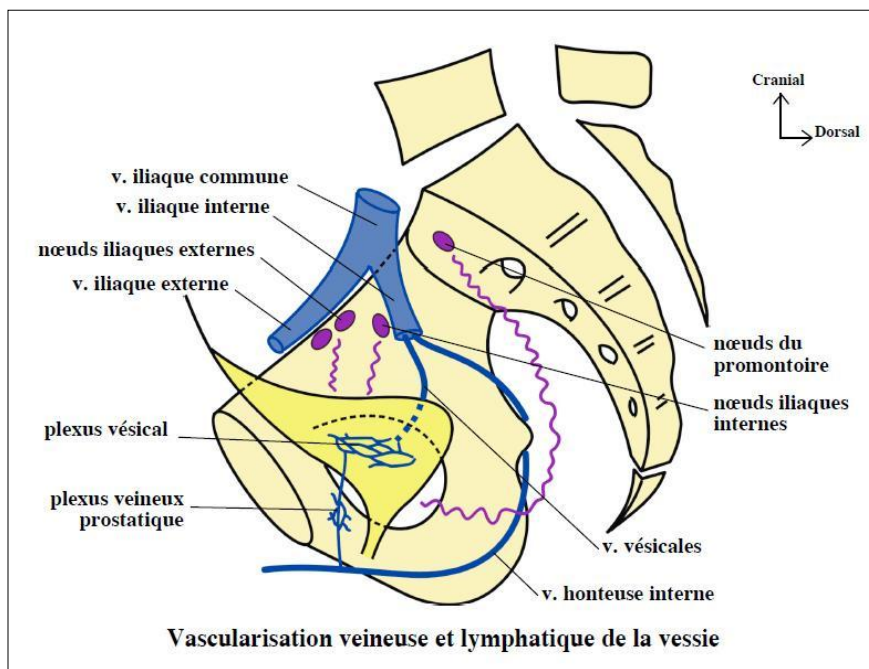


Figure 8 : Vascularisation veineuse et lymphatique de la vessie

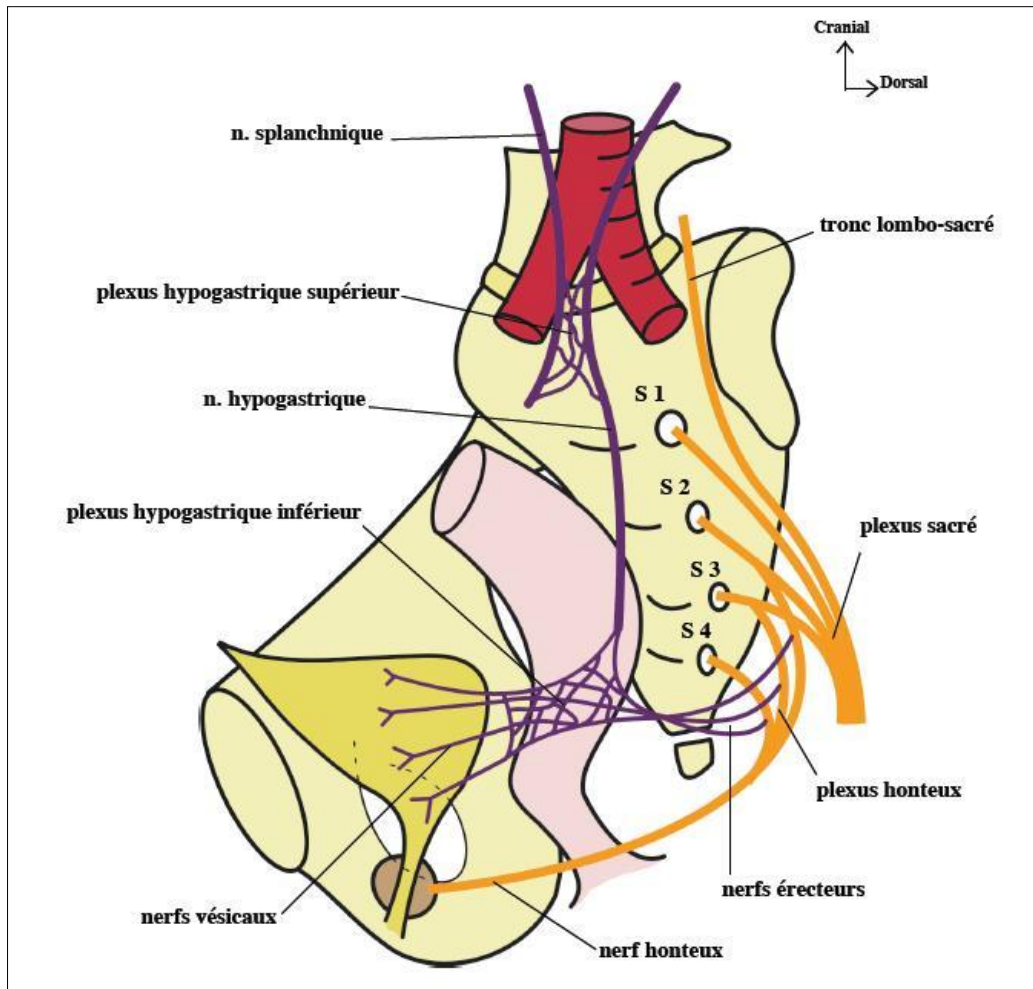


Figure 9 : Innervation de la vessie et du sphincter de l'urètre.

II. PARTICULARITE DU BASSIN CHEZ L'ENFANT :

A. Bassin osseux :(Figure 10)

1. Os iliaque :

a. Points d'ossification primaire :

- Au nombre de trois :
- Ilion (6^{ème} semaine).
- Ischion (3^{ème} semaine).
- Pubis (4^{ème} semaine).

b. Points d'ossifications secondaires d'os iliaque :[5]

- Les points d'ossifications secondaire de :
- La crête iliaque apparaît : 12-15ans.
- Epine iliaque antéro supérieur : 13-15ans.
- Epine iliaque antéro inférieur : 8-13ans.
- Tubérosité ischiatique : 18-20ans.
- Branche ischio-pubienne : 13-15ans.
- Epine sciatique : 13-15ans.
- Pubis : 18-20ans.

2. La croissance du sacrum et coccyx: [6]

Le sacrum mesure 3cm à la naissance et devient 12cm en pleine croissance.

a. Points d'ossification :

Chaque vertèbre sacrée comprend trois points d'ossification primitifs : un point médian pour le corps et deux points latéraux pour les arcs postérieurs. Le point médian apparaît vers le 4ème mois de la vie intra utérine et les points latéraux apparaissent vers le 6ème mois de la vie intra utérine.

Les trois vertèbres sacrées supérieures, présentent à la partie postérieure des apophyses transverses deux autres points d'ossifications.

b. Points d'ossifications secondaires :

Au nombre de trois : l'un pour la partie supérieure du corps vertébral, un pour la partie inférieure du corps vertébrale et le troisième pour l'apophyse épineuse.

c. La soudure des différentes pièces sacrées :

La fusion se fait progressivement de bas en haut et d'avant en arrière: elle commence par le 2ème arc vertébral sacré à 3ans puis par le 3ème arc sacré à 4ans et demi. A 7ans, la fermeture des arcs sacrés doit être terminée.

A la naissance, il existe une ouverture normale des arcs sacrés, la fusion des corps vertébraux commence tardivement vers la 14ème année de la vie et se fait de bas en haut c.à.d. de la 5ème vertèbre sacrée à la 1ère vertèbre.

En avant : la soudure est plus facile en avant qu'en arrière car les disques intervertébraux sont très peu épais.

d. Modelage morphologique du sacrum :

Sous le poids de la colonne lombaire, le sacrum descend et s'enfonce comme un coin entre les deux os iliaques. Le corps de la 1ère pièce sacrée, qui n'est pas encore reliée aux ailerons que par du cartilage, proémine et fait saillie dans l'excavation. L'abaissement du plan du détroit supérieur accompagne la descente du sacrum. L'angle 80° que ce plan formait avec l'horizontal a tendance à s'amoinrir.

La croissance du coccyx est adénitique.

3. Age osseux :

Possible grâce au Test de *Risser* qui renseigne sur l'âge osseux.

B. Cartilage tri radié de l'os coxal chez l'enfant (cartilage en Y):

L'os coxal se forme à partir de trois parties : l'ilion, l'ischion et le pubis. Le cartilage à trois branches du cotyle est la ligne d'union de ces trois parties. La branche ischion-pubienne présente également un cartilage de jonction entre pubis et l'ischion. Les trois parties se soudent pour constituer l'os coxal entre 13 et 19ans.

C. Propriétés mécaniques: [6]

1. La différence entre l'enfant et l'adulte :

- La résistance augmente avec l'âge.
- L'élasticité augmente.
- La plasticité diminue avec l'âge.

2. Le modelage morphologique du bassin :

Sous l'effet des tractions directes ou immédiatement ou indirectes que les muscles pelvi-trochantériens exercent au cours de la marche sur les tubérosités, le bassin a tendance à s'élargir :

- Jusqu'à l'âge de 8 ans, le diamètre antéropostérieur du détroit supérieur est égal au diamètre transverse.
- Vers la 9ème année, le diamètre transverse prend de l'extension, il dépasse le diamètre antéropostérieur.
- Au 9ème an, le diamètre antéropostérieur et transverse mesure 7cm.
- A 18ans, le diamètre antéropostérieur = 9.7cm et diamètre transverse=11.5cm.
- Le bassin suit un développement parallèle et s'adapte à loger ces organes et de les protéger.

D. Les voies urinaires :

1. La vessie :

a. Situation : [7]

Chez le nourrisson et le jeune enfant, la cavité pelvienne est relativement petite et la vessie se trouve en grande partie dans l'abdomen.

Elle a tendance à descendre sous le pelvis.

b. Configuration externe : [8]

Chez l'enfant, la vessie a un aspect piriforme, à grosse extrémité inférieure, elle s'enfonce progressivement dans le pelvis, cependant que sa partie supérieure s'oblitère, constituant l'ouraque.

c. Configuration interne : [9]

La muqueuse vésicale, rougeâtre, est soulevée par la saillie des faisceaux musculaires sous muqueuses avec un aspect lisse chez l'enfant.

2. L'urètre :

Présente trois zones de fragilité :

- La région cervicale.
- La région prostatique.
- L'urètre membraneux.

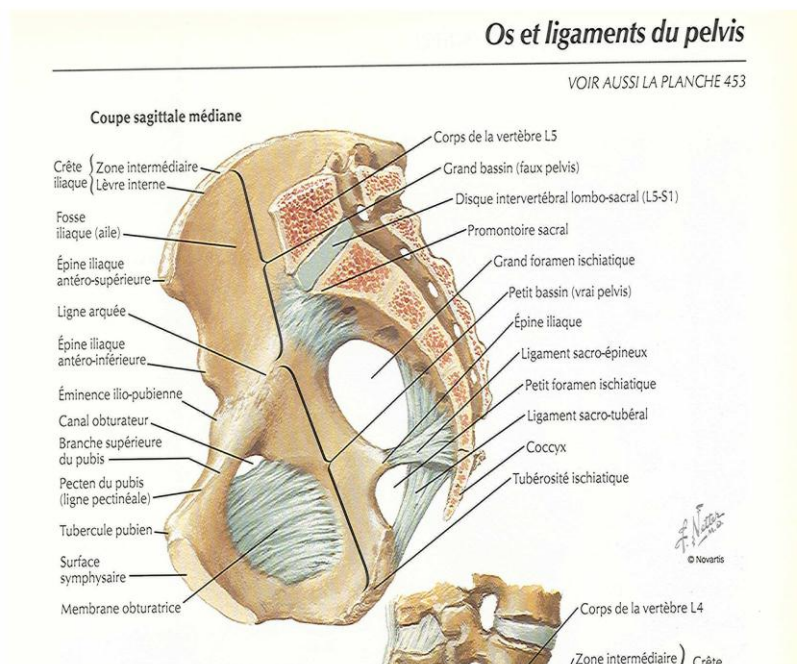


Figure10: coupe sagittale médiane du petit bassin

III. ANATOMIE DE L'APPAREIL GENITAL MASCULIN :

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

➤ **Les testicules :**

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

➤ **L'épididyme :**

Il coiffe le testicule de haut en bas en cimier de casque. Il se compose de 3 parties : la tête, le corps et la queue qui se continue par le canal déférent. Il est séparé du testicule par le sillon épидидymo-déférentiel.

➤ **Le canal déférent :**

Il mesure 30 à 35 cm de long et 0,5 cm de diamètre. De consistance dure (mine de crayon), le déférent chemine avec les éléments vasculo-nerveux du cordon testiculaire dans le canal inguinal. Au niveau de l'orifice profond de celui-ci, le déférent se sépare des vaisseaux génitaux qui remontent vers le pédicule rénal (les artères génitales naissent de la portion sous rénale de l'aorte abdominale, la veine génitale droite se jette dans la veine cave sous rénale, la gauche dans la veine rénale elle-même +++), pour plonger dans le petit bassin vers la glande prostatique. Il se termine par un renflement, l'ampoule déférentielle, qui se prolonge par le canal éjaculateur. Le canal éjaculateur pénètre dans la prostate et se jette dans l'urètre au niveau du veru-montanum.

➤ **Les vésicules séminales**

Ce sont de petits réservoirs annexés aux ampoules différentielles dans lesquelles le sperme s'accumule entre 2 éjaculations. Elles sont situées à la face postérieure de la vessie, en avant du rectum, en arrière de la prostate, et s'abouchent aux canaux éjaculateurs.

➤ **La prostate :**

C'est une glande sexuelle, en forme de châtaigne, entourant l'urètre initial, dont la base est située sous le col vésical et en contact étroit avec celui-ci. Située en avant du rectum, son sommet est au contact du sphincter externe. Elle est traversée d'arrière en avant, par les canaux éjaculateurs, et verticalement, par l'urètre prostatique qu'elle entoure. La prostate sécrète un liquide blanchâtre alcalin servant de tampon à l'acidité vaginale lors de l'acte sexuel, permettant la survie des spermatozoïdes.

➤ **La verge :**

Elle est constituée par les corps érectiles, très vascularisés :

- Les 2 **corps caverneux**, entourés de l'albuginée.
- Le **corps spongieux**, qui entoure l'urètre et forme le gland.

Le tout est entouré d'un épais fascia et d'une peau fine et mobile sur la verge, se repliant sur elle-même au niveau du gland pour former le prépuce. Le prépuce, manchon cutanéomuqueux, présente une face interne muqueuse en rapport avec le gland (sillon balano-préputial) et une face externe cutanée prolongeant la peau du fourreau de la verge. Ces deux faces sont séparées par l'anneau ou orifice préputial suffisamment large pour permettre l'extériorisation du gland.

IV. ANATOMIE DE L'APPAREIL GENITAL FEMININ

L'appareil génital de la femme comporte :

- ✧ Les organes génitaux internes constitués par les deux ovaires.
- ✧ Les voies génitales formées par la trompe utérine, l'utérus et le vagin.
- ✧ Les organes génitaux externes comprenant la vulve :

1. Les ovaires

2. Les trompes utérines

3. L'utérus

4. La vulve :

a. Configuration de la vulve :

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

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

b. L'urètre féminin :

Il s'étend du col de la vessie à la vulve. Sa direction est approximativement parallèle à celle du vagin situé derrière lui.

Sa longueur est d'environ 3cm.

On distingue la partie intramurale, située dans la paroi vésicale, et la partie caverneuse de l'urètre .Sa lumière est rétrécie par des plis longitudinaux qui sont soulevés par un lacis veineux, le corps spongieux de l'urètre, qui sert à sa fermeture. La lumière peut être dilatée jusqu'à 7 à 8 mm de diamètre. La paroi musculaire est une continuation du muscle vésical ; elle est entourée de fibres issues du muscle transverse profond du périnée formant le sphincter volontaire. [44]

ANATOMIE-PATHOLOGIQUE

LA vessie exstrophée, et non seulement totalement ouverte et incontinente, mais aussi incomplète et anormale.

A. Incomplète :

Il manque une partie importante du détrusor, généralement la plaque vésicale est suffisamment étendue pour permettre son invagination et la création d'une petite cavité vésicale. Mais elle est parfois très petite, voir même réduite au seul trigone.

B. Anormale :

Culp [12] note l'existence de lésions inflammatoires de la muqueuse et de la sous-muqueuse, une métaplasie de l'épithélium avec aspect de cystite glandulaire, une fibrose dissociant les fibres musculaires du détrusor. Ces lésions semblent exister très tôt (un cas de *Culp* était âgé de 15 jours) et l'on peut penser que l'irritation permanente à laquelle est soumise la plaque vésicale contribue à aggraver de telles lésions.

Lattimer [12] a étudié, soit par biopsie, soit après exérèse, des plaques vésicales refermées ; dans certains cas, cet examen avait lieu plus de 10 ans après la fermeture et les mêmes lésions histologiques ont été retrouvées. Cependant, l'aspect macroscopique de la muqueuse s'améliore très nettement, comme le montrent les endoscopies ou les interventions ultérieures alors que la fibrose peut faire perdre au détrusor de manière définitive sa souplesse.

Gubler [12] insiste sur la présence d'îlots hétérotopiques de muqueuse intestinale : leur l'origine serait dysembryoplasique et ils ne seraient donc pas le résultat d'un processus métaplasique.

Ces constatations plaident en faveur d'une fermeture très précoce de la vessie exstrophée et conduisent tout naturellement à envisager le problème du risque carcinologique. Selon *O'Kane et Megaw*.

En résumé, la plaque vésicale représente une vessie incomplète à paroi histologiquement anormale sur laquelle peut survenir un type particulier de cancer de vessie. Ces constatations expliquent l'attitude de certains auteurs qui renoncent d'emblée à la chirurgie de reconstruction. En tout cas, elles justifient l'ablation de la plaque vésicale lorsqu'une dérivation des urines a été faite ou une surveillance attentive lorsque la reconstruction vésicale a été réalisée. [12]

C. Les malformations associées :

1- Les malformations des organes génitaux :

➤ La fille :

L'absence de fusion médiane des tubercules génitaux se traduit par l'existence d'un clitoris bifide, le Mont de vénus est absent, puisqu'il n'existe pas de symphyse pubienne, la pilosité est répartie en deux bandes latérales, la vulve proprement dite est également anormale, globalement antéposée et raccourcie, grandes et petites lèvres sont peu marquées déjectées latéralement.

L'orifice vaginal est étroit, le vagin horizontalisé, court surtout au niveau de la paroi antérieure, la distance ano-vulvaire et anormalement faible.

La caractéristique de l'exstrophie vésicale est le prolapsus utérin, lié à la mauvaise qualité des moyens de fixité de l'utérus, ce prolapsus se révèle le plus souvent au cours de la grossesse ou dans les suites de couches, mais peut exister avant. [39]

➤ **Le garçon :**

La verge des enfants porteurs d'exstrophie vésicale apparaît raccourcie et rétractée en haut et en arrière sur la paroi abdominale, perdant son aspect pendulaire.

D'autre part l'urètre est réduit à une courte gouttière urétrale rejoignant un gland tronqué auquel est appendu un large tablier préputial inférieur.

L'ectopie testiculaire est fréquente, la pilosité pubienne chez l'adulte, fait défaut en regard des ligaments pubo-vésicaux. [40]

2- Les malformations pariétales :

Prédominées par les hernies inguinales mais les hernies ombilicales et les omphalocèles peuvent être observées.

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

Bien que l'apparition de l'hernie inguinale, avant la fermeture vésicale, soit rare, on recommande le traitement de l'hernie inguinale bilatérale au cours de la fermeture vésicale pour prévenir l'incarcération de celle-ci ce qui très fréquent après la fermeture.

3- Les malformations digestives :

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

4- Autres malformations :

- ✧ Spina bifida
- ✧ Héli vertèbre
- ✧ Pieds-bots
- ✧ Méningocèle [26]
- ✧ Omphalocèle.

PHYSIOLOGIE DE LA CONTINENCE ET DE LA MICTION

La fonction vésico-sphinctérienne est soumise à un contrôle neurologique élaboré à deux niveaux [18] :

- ✧ Un contrôle automatique qui règle l'alternance des phases de remplissage et de miction ainsi que la coordination vésico-sphinctérienne.
- ✧ Un contrôle volontaire qui permet d'ordonner ou de refuser globalement la miction.

A. Automatisme vesico-sphincterien

Cet automatisme, qui existe dès le stade fœtal, comporte deux aspects : l'alternance des phases de remplissage et de vidange ; la coordination vésico-sphinctérienne.

1. Alternance des phases de remplissage et de vidange

La vessie met 3 heures à se remplir et 30 secondes à se vider. Pendant ces deux phases, les pressions dans la vessie et dans l'urètre évoluent en sens inverse [18].

➤ Phase de remplissage :

Pendant cette phase, la vessie se laisse remplir passivement par l'urine provenant du haut appareil urinaire. Les propriétés vésico-élastiques du muscle vésical font que la pression vésicale n'augmente que très modérément : compliance. La pression urétrale est quant à elle élevée et augmente encore légèrement pendant le remplissage vésical. Elle est maintenue par l'activité tonique des fibres sphinctériennes lisses et striées en proportion sensiblement égale.

Pendant cette phase, les deux systèmes sympathique et somatique, contribuent à l'inhibition du système parasympathique [18].

➤ **Phase mictionnelle :**

Le réflexe mictionnel est caractérisé par une contraction vésicale et/ou une relaxation sphinctérienne, avec une inversion du gradient de pression uréthro-vésical.

La miction dépend de la contraction du détrusor. La courte phase de contraction isométrique de ce muscle qui précède la miction augmente rapidement la pression intra-vésicale. L'angle vésico-urétral s'ouvre et l'axe de la vessie se rapproche de celui de l'urètre quand la distension de la vessie est importante. Il y a alors une contraction du détrusor sur l'effet d'une décharge parasympathique qui inhibe les systèmes sympathique et somatique ; cette contraction s'accompagne d'une relaxation sphinctérienne ce qui a pour effet d'évacuer les urines [19,20].

2. Coordination vésico-sphinctérienne

L'alternance des phases de remplissage et de miction résulte d'une rupture d'équilibre entre les influx facilitateurs et inhibiteurs, dont les sources sont nombreuses.

Il existe une inhibition réciproque entre le système parasympathique d'une part, sympathique et somatique d'autre part. Ainsi une contraction vésicale induit une relaxation sphinctérienne et inversement [19,18].

B. Contrôle neurologique du cycle miction- continence :

1. Continence

➤ Continence passive :

Entretenue par le système sympathique qui par son action sur les récepteurs « β » du détrusor et les récepteurs « α » du col vésical, permet une distension progressive de la vessie et une occlusion du col vésical et de l'urètre proximal.

Parallèlement le système somatique participe lui aussi à la continence en envoyant des décharges constantes assurant ainsi la fermeture du sphincter strié. Cette phase est marquée par l'apparition d'une sensation de besoin dont le seuil est variable d'un individu à l'autre : autour de 100-150cc de remplissage pour le premier besoin vite oublié, et de 300-350cc pour le besoin pressant [21].

➤ Continence active :

Elle traduit une augmentation du tonus sphinctérien avec une décharge des centres inhibiteurs détrusoriens et une contraction des autres muscles du plancher périnéal. Formant ainsi un système de sécurité qui est sous contrôle des centres corticaux et sous-corticaux [22,21].

2. Miction

Elle est déclenchée, après avoir intégré la sensation de besoin, par une décharge parasympathique qui survient après la levée des influences inhibitrices des centres mictionnels encéphaliques. Ce qui permet une contraction détrusorienne avec ouverture du col vésical et relâchement synergique du sphincter strié urétral [21].

C. Contrôle volontaire de la miction :

Ce contrôle réside en la possibilité de refuser ou d'ordonner globalement la miction ; mais en principe il n'interfère pas sur l'automatisme vésico-sphinctérien. Il nécessite la reconnaissance d'une information sur l'état de réplétion de la vessie. Ce signal est le besoin d'uriner dont le point de départ est une stimulation des récepteurs de tension du détrusor [18].

L'interruption mictionnelle fait intervenir le centre de la commande motrice qui est situé dans la circonvolution frontale ascendante, reliée au centre somatique sacré par le faisceau pyramidal. Cela se traduit par une contraction du sphincter strié urétral et des autres muscles du périnée qui ont pour conséquence une inhibition du réflexe parasympathique arrêtant ainsi la contraction vésicale.

Au contraire, dans d'autres circonstances, on peut uriner en l'absence d'une sensation de besoin. On pense qu'il existe des connexions entre le lobe frontal et les aires sensibles qui permettent cette facilitation mictionnelle.

Cette faculté de contrôle volontaire fait de la vessie l'organe le plus corticalisé, donc le plus psychologiquement vulnérable. Ce contrôle apporte donc le confort et la propreté, mais apporte en contrepartie une pathologie psychogène qui peut s'exprimer sur le mode d'une pollakiurie ou d'une rétention [21].

TECHNIQUES CHIRURGICALES

A. Techniques d'ostéotomies :

1. Ostéotomie de Salter : (Figure 11)

➤ La dissection des tissus mous :

La technique de l'ostéotomie de Salter a été raffinée au cours des années et l'incision cutanée est actuellement placée plus transversalement ainsi produisant une cicatrice esthétique qui ne croise pas le pli de l'aîne. Il est important d'entreprendre le procédé sous anesthésie générale avec enfant supporté au dessous du flanc, de sorte que le flanc soit tourné jusqu'à côté opposé, ceci fait que la dissection et l'exposition ultérieures de l'articulation de la hanche seront plus simple, et permet à la tête fémorale d'être aisément vu.

L'incision transversale (de Bikini) doit être placée à un doigt de largeur au dessous de l'épine iliaque antéro-supérieure et l'apophyse iliaque est habituellement divisée (plutôt latéralement articulée), aussi ceci préserve le capuchon du périoste et du muscle couvrant l'aile iliaque.

Cependant, la déformation ultérieure de la croissance de l'apophyse est habituelle et il serait idéal si une approche pourrait être faite à la hanche sans diviser l'apophyse. Quoi qu'il arrive, son apposition et sa fermeture soignée sont une partie de la technique.

La dissection des fascias et des muscles sera exécutée. Cette dissection met le nerf fémoral cutané latéral en danger. La terminaison du muscle grand droit est exposée et disséquée distalement et le tendon sera réparé à la fin de la procédure. L'élévation du tendon distalement révélera la capsule, sa graisse

d'entourage et la condensation antérieure connue sous le nom de ligament de Bigelow. Une dissection interne satisfaisante devrait s'assurer que le véritable cotyle peut être médialement palpé et il est très important d'être certain des couches des structures antérieures afin d'éviter des dommages du nerf fémoral et des vaisseaux associés.

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

➤ **Ostéotomie pelvienne :**

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

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

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

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

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

➤ **Complications :**

Les complications de l'ostéotomie de Salter incluent les problèmes habituels aux opérations majeures. L'hémorragie, les lésions nerveuses fémorales ou sciatiques ou la pénétration articulaire doivent soigneusement évitées. [47]

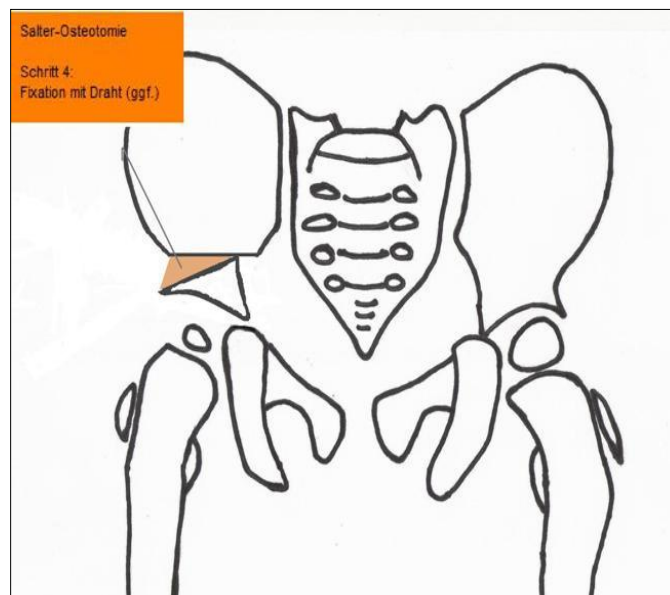


Figure11: ostéotomie de Salter

2. L'ostéotomie iliaque postérieure : (Figure 12)

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

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

Après drainage et fermeture des incisions d'ostéotomie l'enfant est placé en décubitus dorsal pour le temps vésical. [48]

Cette ostéotomie s'accompagne d'une perte accrue de sang et ne tient pas de la fixation externe d'où elle a été abandonnée par plusieurs auteurs. [49]

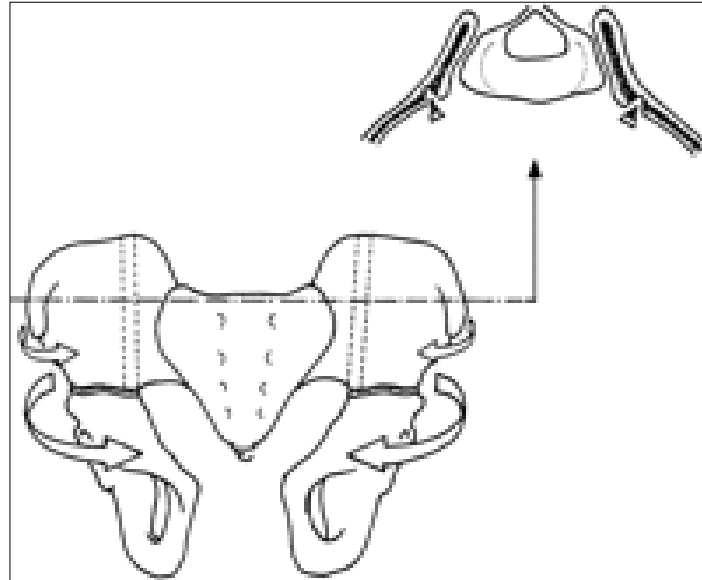


Figure12 : Ostéotomie iliaque postérieure

3. L'ostéotomie iliaque antérieure bilatérale : (Figure13 et 14)

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

Des incisions obliques sont faites au dessous de l'épine iliaque antéro-supérieure comme décrit dans l'ostéotomie de Salter. [50] Le nerf fémoral est exposé par l'incision du fascia superficiel.

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

Le périoste de l'échancrure sciatique est élevé soigneusement et la scie de Gigli est utilisée pour créer une ostéotomie iliaque transversale, sortant antérieurement à un point à mi-chemin entre les épines antéro-supérieures et antéro-inférieures. Cette ostéotomie est créée à un niveau légèrement plus haut à celui décrit dans l'ostéotomie de Salter.

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

Cette étape est importante parce que les études anatomiques ont prouvé que la partie postérieure du bassin est extérieurement tournée chez les patients exstrophiques et chez les enfants plus âgés perdant l'élasticité des ligaments sacro-iliaques. [51]

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

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

Les complications post-opératoires de cette technique ont inclus la paralysie fémorale passagère qui régresse spontanément, l'union retardée du site de l'ostéotomie, l'infection superficielle au site de l'incision et l'infection autour des clous de la fixation. [52-53]

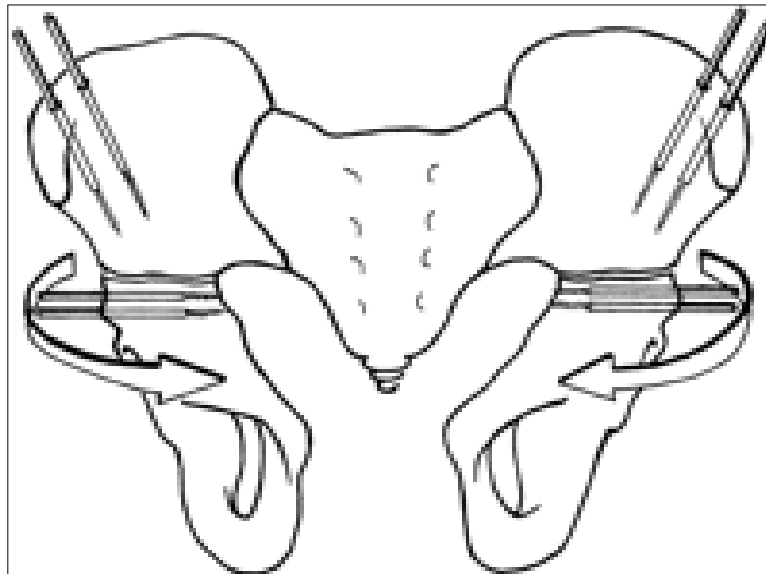


Figure 13 : Ostéotomie iliaque antérieure

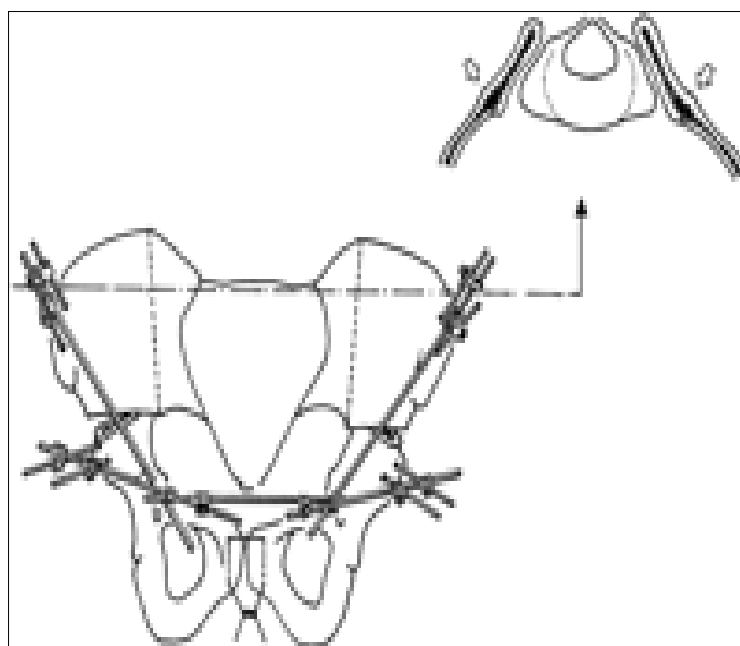


Figure 14 : rotation du bassin après ostéotomie iliaque antérieure et postérieure.

4. L'ostéotomie iliaque oblique ou diagonale bilatérale :

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

B. Techniques de fermeture vésicale :

1. Technique de Jeffs : (Figure.15)

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

Des lambeaux paraextrophiques luisants d'environ 1cm de largeur de chaque côté de la plaque sont développés et mobilisés jusqu'à la symphyse pubienne. La graisse et le tissu sous-cutané sont inclus dans ces lambeaux pour protéger leur irrigation vasculaire. Les lignes internes de l'incision de ces lambeaux s'étendent de chaque côté de la plaque urétrale et se joignent à 0,5cm loin du veru montanum. (fig15(a))

La bande intersymphysaire est libérée de l'os pubien et de la face interne de la partie inférieure du muscle grand droit, cette bande sera employée pour couvrir le col vésical plutard. Après, les corps caverneux sont libérés du rami pubien inférieur, du ligament suspenseur et de la prostate. Durant cette manœuvre, un grand soin doit être pris pour ne pas endommager les nerfs dorsaux qui se trouvent de chaque côté des corps caverneux. Une mobilisation

supplémentaire de la plaque est exécutée pour la libérer complètement du muscle grand droit et de son fascia, tout en maintenant le péritoine intact en le séparant doucement de la face dorsale de la vessie. Après avoir fait ainsi, un espace extrapéritonéal suffisant est créé pour loger la vessie entière une fois fermée. (fig15(b) et (c))

Les lambeaux paraextrophiques sont apportés en bas et suturés l'un à l'autre par des sutures séparées au monofilament résorbable 4/0 et aux extrémités supérieures, ils sont suturés à la plaque urétrale. (fig15(d))

Ensuite, la vessie est fermée par des sutures en surjet au monofilament résorbable 3/0 et renforcée avec des points de sutures séparés. Un cathéter de Malecot n°12F est placé à travers le dôme vésical pour le drainage sus-pubien, les sondes urétérales (gastriques n°5) sont extériorisées à travers la paroi vésicale latérale. (fig15(e))

Les lambeaux cutanés paraexstrophiques sont roulés sur le tube urétral avec des points séparés au monofilament résorbable 4/0. (fig15(f))

La bande intersymphysaire, précédemment disséquée, est rapprochée au niveau de la ligne médiane par des points de sutures séparés au Vicryl 3/0 recouvrant le col vésical. La symphyse pubienne est amenée à la ligne médiane par suture en cadre placée sur les os pubiens, la suture est nouée tandis que l'aide tient les cuisses en rotation interne. (fig15(g))

Le tube de Malecot est extériorisé au dessus de l'incision cutanée. Les deux sondes urétérales sont extériorisées à travers le muscle grand droit et les bords latéraux de la peau. Le muscle grand droit et sa gaine sont fermés avec des points séparés au Vicryl 1/0. La peau est approchée par des points séparés à l'Ethilon 4/0. (fig15(h)). [56]

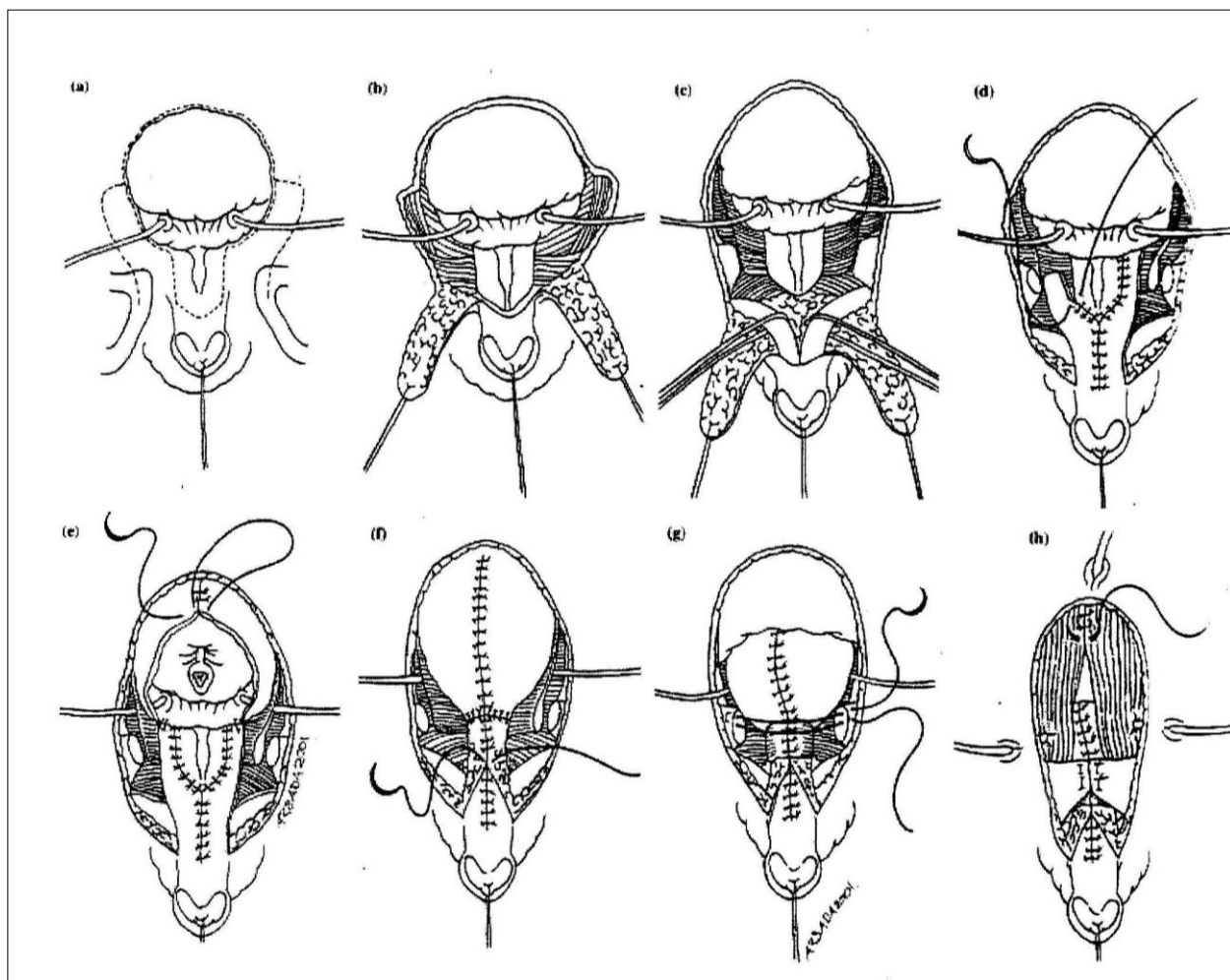


Figure 15 : Les étapes chirurgicales de la fermeture vésicale : technique de Jeffs

2. Fermeture vésicale selon Ansell :

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

La préparation de la moitié inférieure entière du corps est faite en enveloppant les jambes avec une stockinette stérile. Des sondes gastriques 5Fr sont alors passées à travers chaque méat urétéral vers les uretères lombaires et fixées à la muqueuse trigonale avec un fil résorbable 5/0. Chez quelques enfants, de plus petits cathéters urétéraux sont exigés. Pendant que la fermeture procède, ceux-ci sont apportés en dehors de l'urètre et ils sont essentiels. Chez le nouveau-né, une troisième sonde gastrique 5Fr (plus grande chez les enfants plus âgés) est attachée à la muqueuse vésicale avec fil 5/0 comme drain vésical et aussi apportée en dehors de l'urètre.

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

La dissection est portée vers le bas vers la graisse sous-cutanée du col vésical. Par palpation, les bords médiaux du rami pubien sont identifiés, ce sont les repères les plus importants du procédé parce qu'ils sont les clés de

l'exposition des bords médiaux des muscles grands droits et des bords de l'urètre proximal. Les bords internes des muscles grands droits avec ceux des pubis doivent être libérés pour permettre le placement des sutures, qui une fois nouées, rapprocheront ces sutures à la ligne médiane pour « fermer le livre ouvert ».

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

Environ 5mm de la paroi vésicale sont exposés, ce qui est assez pour l'emplacement facile des sutures. Distalement, l'incision est approfondie pour exposer les muscles et les corps caverneux péri urétraux. Il faut faire attention pour ne pas blesser les nerfs et les vaisseaux pudendaux. Chez les nouveau-nés, les sutures séparées au polypropylène 5/0 sont placées dans la paroi vésicale, on reste en dehors de la muqueuse, on commence à l'extrémité céphalique et on progresse caudalement, en cette étape et celles ultérieures, la tension sur les fils de sutures peut être soulagée en exerçant une compression auxiliaire sur les grands trochanters fémoraux (entre le pouce et l'index chez le nouveau-né). L'urètre prostatique chez le garçon ou l'urètre chez la fille sont aussi rapprochés. Si trop de tension est exigée pour fermer ces sutures, ces dernières seront placées mais non nouées jusqu'aux muscles grands droits et les fascias de ces derniers sont rassemblés au polypropylène 5/0. Enfin, 2 points de sutures sous forme de huit au polypropylène 2/0 ou 3/0 sont placées à travers les pubis y compris le cartilage et le périoste et sont nouées. [57]

3. Technique du lambeau du muscle grand droit abdominal (RAMF) : (Figure.16)

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

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

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

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

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

L'utilisation de la technique est actuellement limitée seulement à la fermeture des défauts larges de la vessie, la fermeture des petites vessies exstrophiques et pour les fermetures primaires échouées. [58]

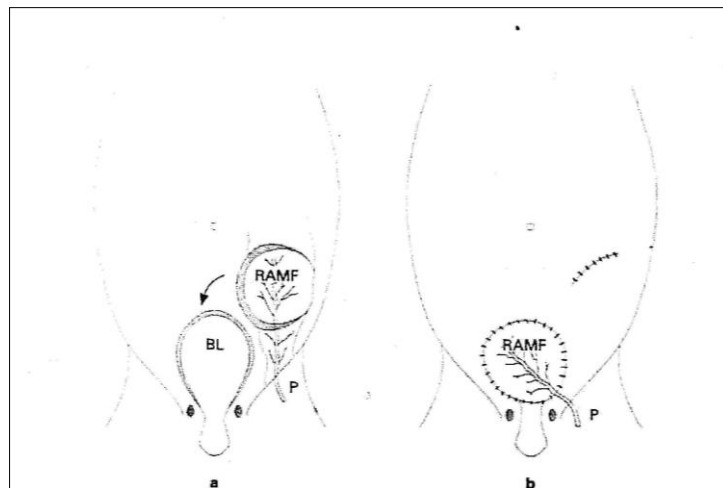


Figure16 : Les étapes du procédé de RAME

a : préparation du lambeau

b : La néovessie

C. Techniques de réparation de l'épispadias :

1. Technique de Cantwell-Ransley :

La technique de Cantwell-Ransley est l'approche la plus populaire et la plus largement utilisée dans la réparation de l'épispadias, elle comporte les temps chirurgicaux suivants :

- **Balanoplastie première** : une incision longitudinale du gland et de l'urètre distal suivie de suture transversale à l'extrémité de la gouttière urétrale permettra de placer le méat urétral à la face ventrale du gland.

- **L'incision cutanée** : d'abord verticale médiane à la racine de la verge, circonscrit la gouttière urétrale, celle-ci est disséquée alternativement sur la face dorsale de la verge. Elle est détachée complètement des corps caverneux. On respecte en arrière ses connexions avec le tissu cellulaire profond de la face ventrale de la verge pour ménager sa vascularisation. De chaque côté, le pédicule vasculo-nerveux superficiel du corps caverneux est disséqué et chargé sur un lac. Cette libération va permettre la rotation en dedans des corps caverneux.

- **Tubulisation de l'urètre pénien et fermeture du gland** : la gouttière urétrale est tubulisée sur une sonde n°8 ou 10ch en utilisant des points séparés de fil résorbable (Maxon 6/0). En avant, la résection de deux triangles de tissu glandulaire permet à la fois de reconstituer l'urètre jusqu'à l'extrémité du gland et de le recouvrir avec un affrontement parfait des deux lèvres du gland.

• **Suture des corps caverneux**: le tubule urétral est enfui dans la profondeur à la face ventrale de la verge sous les corps caverneux. En avant, ceux-ci sont simplement accolés par des points de suture, mais en arrière, on réalise une anastomose caverno-caverneuse . [63]

• **Couverture cutanée** : un aileron préputial transversal ventral est d'abord basculé à la face dorsale du pénis pour la couvrir et il est réorienté du mode transversal à celui vertical. Alternativement, la peau peut être transférée dorsalement en créant une « boutonnière » dans le pédicule vasculaire. Le lambeau cutané présent entre le scrotum et le pénis est avancé distalement pour couvrir la face ventrale du pénis. Les deux ailerons sont suturés l'un à l'autre le long de deux lignes de suture latérales. Ainsi les faces dorsales et ventrales du pénis sont couvertes par une peau intacte sauf les lignes de sutures orientées verticalement. [64]

2. Technique de Cantwell-Ransley modifiée : (Fig. 17,18,19,20,21)

Une modification de la technique de Cantwell-Ransley est largement utilisée actuellement, dans laquelle la plaque urétrale libérée presque complètement des corps caverneux et du gland. Ceci est basé sur le principe que même le détachement complet de la plaque urétrale ne corrigera pas la déficience des corps caverneux raccourcis dans l'épispadias. [21]



Figure17: Incision cutanée d'abord verticale médiane à la racine de la verge, circonscrit la gouttière urétrale, celle-ci est disséquée alternativement sur la face dorsale de la verge.

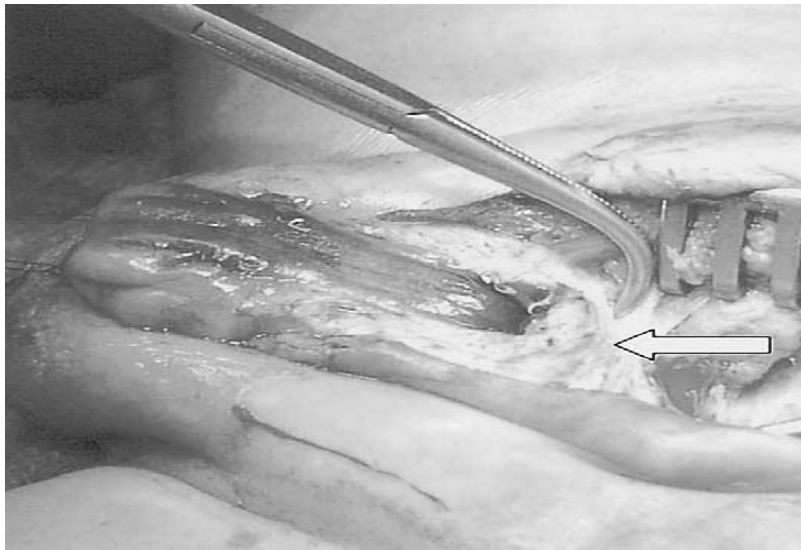


Figure18: Le plan latéral de la dissection indique la bande intersymphysaire (une condensation antérieure du diaphragme pelvien) Cette bande doit être profondément incisée pour permettre au col vésical et à l'urètre de se placer à l'intérieur du bassin.



Figure 19: Le démontage du penis est effectué brusquement pour séparer les corps caverneux entre eux. Ces derniers n'ont pas un approvisionnement de sang partagé.



Figure20:De chaque côté, le pédicule vasculo-nerveux superficiel du corps caverneux est disséqué et chargé sur un lac. Cette libération va permettre la rotation en dedans des corps caverneux.

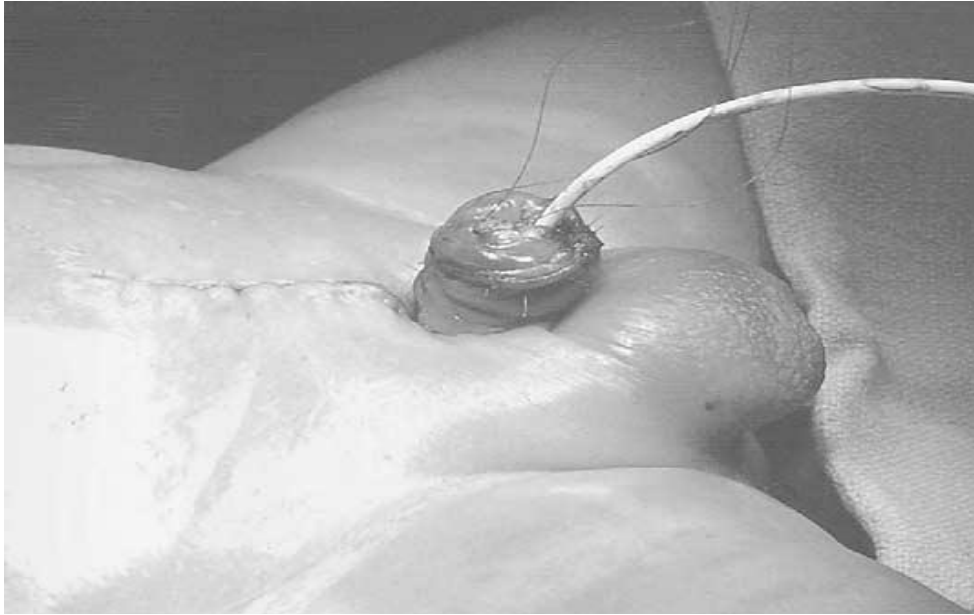


Figure21:Un aileron préputial transversal ventral est d'abord basculé à la face dorsale du pénis pour le couvrir et il est réorienté du mode transversal à celui vertical. Ainsi les faces dorsales et ventrales du pénis sont couvertes par une peau intacte sauf les lignes de sutures orientées verticalement.

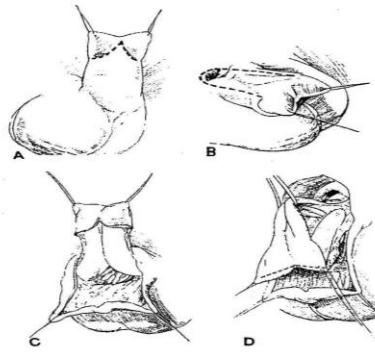
3. Technique de Mitchell : (Figure22)

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

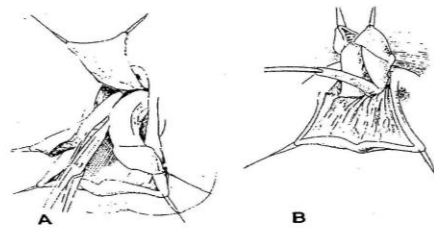
La plaque urétrale est alors libérée des corps caverneux qui seront disséqués médialement et ventralement pour définir un plan approprié entre eux et la plaque urétrale. L'incision de celle-ci est prolongée autour du bout distal de la muqueuse urétrale sur le gland.

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

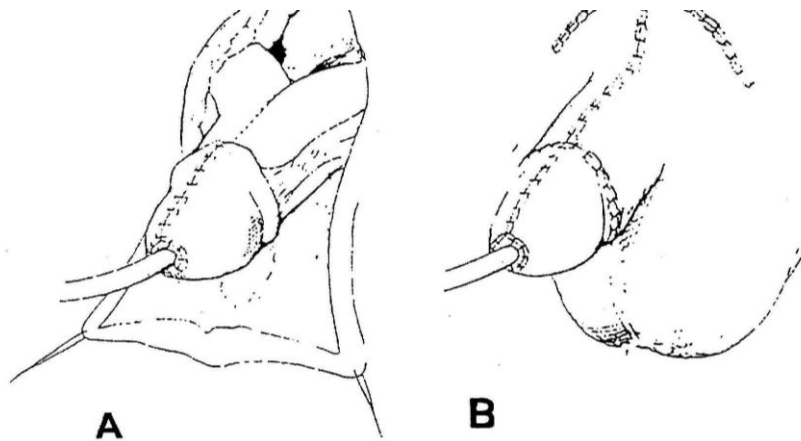
L'urètre est placé dans la cannelure ventrale entre les deux corps caverneux et suturé distalement à chaque moitié du gland pour produire un méat urétral orthotopique. [65]



: A- incision initiale circonscisante B- contour de la plaque urétrale qui devrait complètement être marquée au bleu de méthylène C- face ventrale du pénis après dissection de la peau D- la plaque urétrale soigneusement disséquée des corps caverneux.



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



A- achèvement du méat urétral B- achèvement de la couverture cutanée.

Figure 22 : technique de Mitchell

D. Techniques de cervicoplastie :

La technique de Young-Dees-Leadbetter :

➤ L'opération originale :

Elle a été décrite par Young en 1922, et a consisté principalement en une excision d'une partie de la paroi antérieure de l'urètre prostatique et de la vessie qui étaient rapprochés au milieu pour reproduire un col vésical normal.

Plus tard, en 1949, Dees a utilisé une version modifiée de l'opération de Young, il a excisé le toit et les parois latérales de l'urètre proximal, laissant une bande muqueuse centrale pour aligner le néourètre. Il a également introduit le concept de dénuder les musculatures des parties latérales de la vessie jusqu'au néourètre et a employé ces ailerons musculaires pour couvrir l'urètre au milieu.

Les contributions de Leadbetter au procédé actuel ont été rapportées en 1964. Parmi ces contributions étaient l'utilisation habituelle de la réimplantation pour allonger le néourètre et l'utilisation du recouvrement par des lambeaux musculaires pour soutenir le néourètre. [69]

Le procédé de Y-D-L, après toutes ces révisions, a comme conséquence la perte significative du tissu vésical qui pourrait être incorporé à la vessie pour augmenter sa capacité. [70]

➤ Opération de Y-D-L modifiée :

Une incision infraombilicale médiane ou transverse est faite vers le bas au niveau du fascia par une lame n°15. Il est important d'ouvrir l'espace rétropubien pour permettre l'exposition adéquate du col vésical. [69]

La vessie est alors ouverte par une incision verticale longue sur sa paroi antérieure s'étendant du dôme à la région de la symphyse pubienne. Une sonde gastrique est placée dans chaque orifice urétéral et est fixée à la muqueuse vésicale par fil résorbable. [56]

La réimplantation urétérale est exécutée en utilisant la technique de Cohen ou technique céphalotrigonale pour permettre un allongement urétral supplémentaire. En utilisant ces techniques, on mobilise les uretères en haut du bord supérieur du trigone, ce qui permet la mise en entonnoir de la vessie. [69]

Le tube urétral est retiré et le col vésical reconstruit est suspendu de la manière de l'opération de Marchal-Marchetti-Krantz. Le fascia du muscle grand droit est rapproché avec des points de suture séparés au Vicryl 2/0 et la peau aussi fermé avec des points séparés. [56]



Matériels et méthodes



Notre travail est une étude rétrospective portant sur 40 cas d'exstrophie vésicale chez l'enfant colligés au service de chirurgie pédiatrique « A » de l'hôpital d'enfants de Rabat sur une période de 5 ans s'étalant de 2005 à 2010.

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

- ✧ Les registres du bloc opératoire du service de chirurgie pédiatrique « A ».
- ✧ Les dossiers médicaux des malades hospitalisés pour exstrophie vésicale, malheureusement incomplets dans la majorité des cas.
- ✧ Ainsi, 12 dossiers n'ont pas été trouvés et notre étude va porter sur 28 patients.

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

- Les noms et prénoms des malades
- Le sexe
- La région
- Le diagnostic anténatal : oui ou non
- Le suivi de la grossesse : oui ou non
- L'âge de la consultation
- Les pathologies associées
- La description clinique de la plaque vésicale (dimensions, état clinique)

- -Les examens paracliniques
- -L'intervention
- -L'ostéotomie : réalisée ou non et le type
- -Le moyen de contention
- -Le type de drainage
- -Les opérateurs
- -L'évolution (immédiate, à moyen terme et à long terme)

Voici un tableau récapitulatif :

Sexe	L'âge de l'intervention	Antécédents	Paraclinique	Malformations associées	Type d'intervention	Suites immédiates	Evolution
Féminin	2mois 1/2	RAS	Echographie rénale=normale	Prolapsus rectal	Fermeture de la plaque vésicale	Simple	1mois plus tard : incontinence urinaire persistante Prévoir une cervicoplastie à l'âge de 8ans
Masculin	j8 de vie	RAS	Echographie rénale : Dilatation des cavités pyélocalicielles	Hémi vertèbre Vertèbres en aile de papillon	Fermeture de la plaque vésicale Rapprochement du pubis sans ostéotomie	Distension abdominale+anurie=néphrostomie bilatérale réalisée	A revoir dans 1 mois en consultation
Masculin	j7 de vie	RAS	Echo rénale=normale	RAS	-Fermeture de la plaque vésicale -Cure de l'épispadias	Détresse respiratoire	1 mois plus tard : lâchage partiel des sutures
Masculin	1 an	RAS	Echo rénale=normale	Ectopie testiculaire	-Fermeture vésicale après une ostéotomie antérieure pelvienne bilatérale+rapprochement des 2 os iliaques -Cure de l'épispadias	Simple	
Masculin	1ans 3ans	RAS	Echo rénale =normale	Hernie inguinale bilatérale	-Fermeture vésicale en 2004 sans ostéotomie -Cure de l'HI dte en 2006 -Reprise de lâchage de l'EV par une ostéotomie bilatérale du bassin suivie d'une fermeture de la plaque vésicale+rapprochement des 2 os pubiens	Lâchage total	Reprise de lâchage=suites opératoires sont simples A revoir dans 3 mois en consultation

Masculin	J5 de vie	RAS	Echo rénale=normale	RAS	-Fermeture de la plaque vésicale -Rapprochement des deux membres inférieurs	Simple	
Masculin	45j	RAS	Echo rénale=normale	RAS	Fermeture de la plaque vésicale	Simple	
Masculin	1 mois		-Echo rénale=normale -Uroscann -UIV=Suspicion d'une duplication vésicale exstrophique	-Hernie inguinale bilatérale -Implantation basse des oreilles -Petite excroissance au niveau du CAE droit	-1ans1/2=Cure de l'HI -2ans=cure de duplication urétrale sur exstrophie vésicale -Il a bénéficié d'une génitoplastie	Simple	-Continence urinaire normale -Aspect satisfaisant de la verge (verge pendulaire)
Féminin	4mois	RAS	Echo rénale=normale	RAS	Fermeture de la plaque vésicale		
Masculin	17j	Cousin opéré pour une malformation uro-génitale non précisée	Echo rénale=normale	RAS	Fermeture de la plaque vésicale	Simple	
Masculin	1mois	RAS	Echo rénale=normale	-Hernie inguinale bilatérale	Fermeture de la plaque vésicale	Simple	
Masculin	3mois	RAS	Echo rénale=normale	-Hernie inguinale droite	-Fermeture de la plaque vésicale -Cure de l'HI droite	Simple	

Féminin	2mois1/2	RAS	ASP=Agénésie sacrée partielle (5 ^{ème} pièce sacrée) Aspect en faveur d'une atrésie ano-rectale avec fistule recto-cloacale. -Echo rénale= urétéro-hydronéphrose -Radio du bassin=disjonction de la symphyse pubienne. Echoceur=normale	Omphalocèle en voie d'épithélialisation	Fermeture de la plaque vésicale avec ostéotomie bilatérale	Simple Simple	Transfert en réanimation dans le post opératoire puis au service 24h plus tard =décédée par l'hyponatrémie+ œdème cérébrale
Masculin	15j de vie 2ans : reprise	RAS	Aucune exploration	-Hernie inguino scrotale gauche	-Fermeture de la plaque vésicale -Reprise de lâchage complet : 1 ^{er} tps ostéotomie bilatérale 2 ^{ème} tps : Fermeture de la plaque vésicale -2 mois plus tard opéré pour génitoplastie selon Cantwell-Ransley	-Lâchage totale de la plaque -Simple	
Masculin	15j de vie 5ans	RAS	-Radio du bassin= Disjonction de la symphyse pubienne -Echo rénale=Discrète dilatation pyélique gauche	RAS	-Fermeture de la plaque vésicale -Réopéré	Lâchage de la partie distale de la plaque Simple	Enfant perdu de vue

Féminin	17 j de vie	RAS	Echo rénale=normale	RAS	Fermeture de la plaque vésicale	Simple	
Masculin	J+3	RAS	Echo rénale=normale	Hernie inguinale bilatérale	Fermeture de la plaque vésicale Rapprochement pubien	Simple	
Masculin	2mois 1an	RAS	Echo rénale=normale	RAS	Fermeture vésicale. Reprise de lâchage complet : 1 ^{er} tps ostéotomie bilatérale 2 ^{ème} tps : Fermeture de la plaque vésicale	Lâchage complet Simple	
Masculin	5ans	RAS	Echo rénale=normale	RAS	Ostéotomie bilatérale antérieure+ fermeture de la plaque vésicale.		
Masculin	12j de vie	RAS	Echo rénale=normale	RAS	Reconstruction en un seul temps : Ostéotomie bilatérale+fermeture de la plaque vésicale+génitoplastie type Cantwell Ransley	Simple	
Masculin	2ans	RAS	Aucune exploration	RAS	Fermeture de la plaque vésicale. Cure de l'épispadias selon Cantwell.	simple	
Féminin	45j	RAS	Echo rénale=normale Radio du bassin= Disjonction de la symphyse pubienne	Hernie inguinale droite	Fermeture de la plaque vésicale.	Simple	

Masculin	20j	RAS	Echo rénale=normale	RAS	Reconstruction en un seul temps : fermeture vésicale avec rapprochement pubien sans ostéotomie+ génitoplastie type Ransley	Atrophie d'un hémigland	
Masculin	7j	RAS	Echo rénale=normale	RAS	Reconstruction en un seul temps : Ostéotomie bilatérale+fermeture de la plaque + génitoplastie type Ransley	Simple	
Féminin	15j	RAS	Radio du bassin= Disjonction de la symphyse pubienne Echo rénale=normale	RAS	Fermeture de la plaque vésicale. Rapprochement pubien	Simple	
Masculin	20j	RAS	Echo rénale=normale	RAS	Fermeture de la plaque vésicale.	Simple	
Masculin	15j de vie	RAS	Echo rénale=normale	RAS	Fermeture de la plaque vésicale. Rapprochement pubien Reprise de lâchage avec ostéotomie pelvienne bilatérale suivie d'une fermeture de la plaque vésicale.	Lâchage complet Simple	
Masculin	1mois 1/2	RAS	Echo rénale= normale	RAS	Fermeture de la plaque vésicale Rapprochement pubien	Simple	

I. EPIDEMIOLOGIE :

A. L'incidence de la malformation :

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

Année	Nombre de cas	Pourcentage %
2005	2	7,14
2006	2	7,14
2007	6	21,42
2008	15	53,57
2009	3	10,71

Ce tableau montre la répartition de tous les malades colligés au service de chirurgie infantile « A » à partir de 2005.

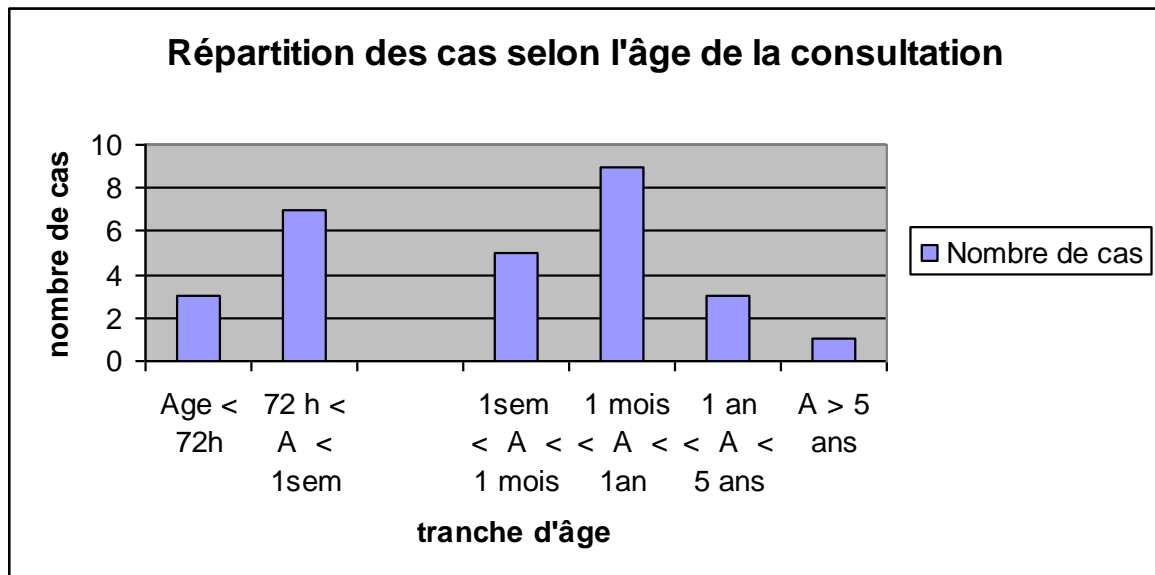
La fréquence d'apparition de la malformation est variable au cours des années une nette augmentation en 2007-2008 avec un maximum de 15cas/an enregistré en 2008.

B. L'âge de la consultation :

Tableau N°2 : Répartition selon l'âge de la consultation

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage %
Age < 72h	3	10,71
72 h < A < 1sem	7	25
1sem < A < 1 mois	5	17,85
1 mois < A < 1an	9	32,14
1 an < A < 5 ans	3	10,71
A > 5 ans	1	3,57
Total	28	100

D'après l'analyse de ce tableau, nous constatons que la moitié de nos patients (53,56%) ont consultés à la période néonatale c'est-à-dire avant l'âge d'1mois.

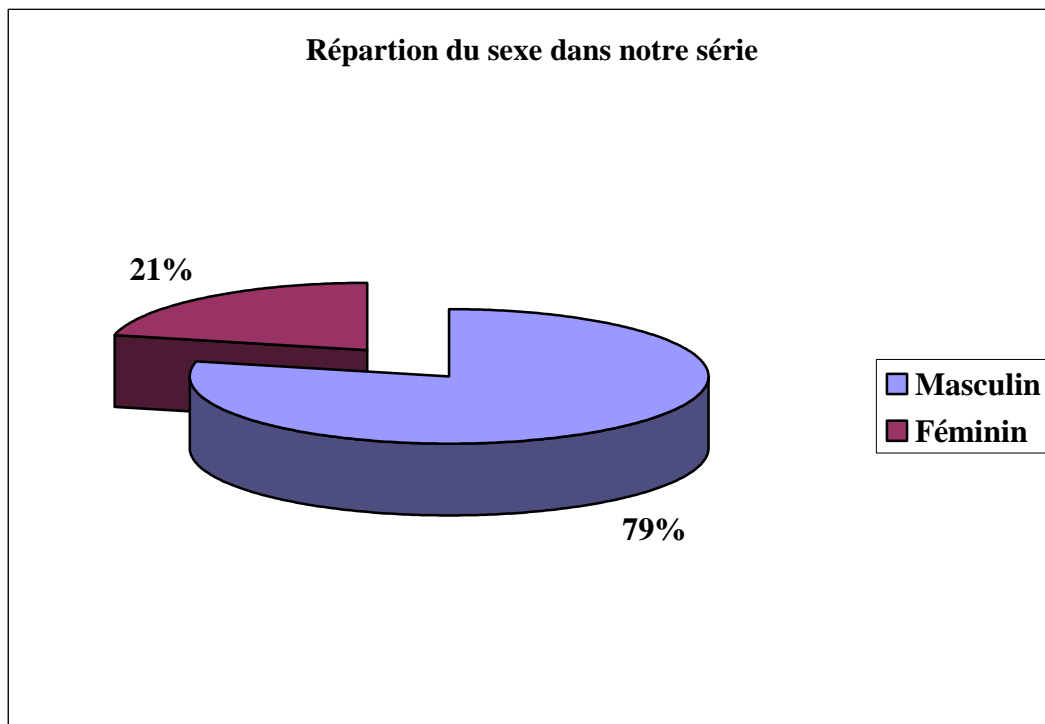


C. Le sexe :

Tableau N°3 : Répartition selon le sexe

Sexe	Nombre de cas	Pourcentage%
Masculin	22	21,42
Féminin	6	78,57
Total	28	100

D'après l'analyse des résultats de ce tableau on remarque une nette prédominance masculine avec un sexe ratio 3,4



II. DIAGNOSTIC :

A. Diagnostic anténatal :

Parmi nos 28 patients, 16 sont issus de grossesse non suivie. Et aucun cas n'a été diagnostiqué en anténatal.

B. Diagnostic clinique :

➤ **La plaque vésicale :**

La symptomatologie clinique chez tout nos patients se traduit par la constatation d'une tuméfaction sous ombilicale rougeâtre avec écoulement d'urine en permanence.

1 seul garçon dans notre série d'étude qui est porteur d'une duplicité vésicale exstrophique, dont l'examen sous anesthésie générale a objectivé un méat apical, urètre en position normal dont le cathétérisme permet le passage au niveau de la plaque vésicale et un autre urètre épispade avec exstrophie vésicale et il a comme malformation une hernie inguinale bilatérale, une implantation basse des oreilles et une petite excroissance au niveau du conduit auditif externe.

Les dimensions de cette plaque vésicale ont été précisés chez 2 de nos patients ; dont le 1^{er} présente une tuméfaction de 3cm/3cm et chez le 2^{ème} la plaque mesure 1,5cm/1,5cm.

➤ **Les malformations associées :**

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

Malformations	Nombre de cas	Pourcentage%
Hernie inguinale droite	2	7,14
Hernie inguinale gauche	1	3,57
Hernie inguinale bilatérale	4	14,28
Prolapsus rectale	1	3,57
Hémi vertèbre	1	3,57
Ectopie testiculaire	1	3,57
Omphalocèle	1	3,57

L'hernie inguinale bilatérale représente la malformation la plus fréquente chez tout nos patients exstrophiques.

C. Explorations paracliniques :

➤ Radiographie du bassin de face :

Elle est pratiquée chez 4 patients et a objectivée une disjonction de la symphyse pubienne.

➤ Abdomen sans préparation :

Elle est pratiquée chez 1 seul patient et qui a montrée une agénésie sacrée partielle (5^{ème} pièce sacrée) et un aspect très en faveur d'une atrésie ano-rectale avec fistule recto-cloacale.

➤ L'urographie intraveineuse (UIV) :

Elle est pratiquée chez un seul patient montrant :

- Rein de taille normale
- Uretères fins et libre s'abouchant dans une plaque vésicale de faible capacité avec forte suspicion de duplicité vésicale exstrophique.

➤ Echographie rénale :

Elle est pratique chez 23 patients :

- 20 patients ont une échographie normale.
- 1 patient présente une dilatation des cavités pyélocalicielles avec respect de l'index cortical.
- 1 patient présente une discrète dilatation pyélique gauche.
- 1 patient présente une urétéro-hydronephrose avec pyelon droit mesurant 1,79x0,98

➤ Uroscanner :

Il est pratiqué chez un seul patient et il a montré une absence de masse pelvienne ce qui est en faveur d'exstrophie vésicale.

➤ Radio de poumon :

Elle est pratiquée chez tous nos patients :

- 14 patients ont une radio normale
- 1 patient a présenté un pneumothorax droit
- 1 patient a une malformation vertébrale : héli vertèbre

III.TRAITEMENT :

Dans ce paragraphe, nous exposons les méthodes thérapeutiques adoptées par les chirurgiens dans le service de chirurgie pédiatrique « A » de l'hôpital d'enfants de Rabat en matière de l'exstrophie vésicale.

A. La reconstruction en plusieurs temps :

Dans notre série, 25 patients ont bénéficiés de la reconstruction en plusieurs temps :

1-La fermeture vésicale :

a. L'âge de l'intervention :

Tableau N°5 : Répartition des cas selon l'âge de l'intervention

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage %
A<72h	1	3,57
72h < A < 1 mois	13	46,42
1 mois < A < 1an	10	35,71
1an < A <5ans	3	10,71
A>5ans	1	3,57

D'après l'analyse des résultats de ce tableau, on constate que le nombre des patients qui ont bénéficié de la fermeture précoce c'est-à-dire dans les premières

72 heures de vie est faible (3,57 %) mais ça n'empêche pas que la moitié de nos patients ont bénéficié de cette fermeture à la période néonatale.

b. Fermeture vésicale initiale :

b-1 Technique opératoire :

- ✧ Patient en décubitus dorsal sous anesthésie générale.
- ✧ Sondage des 2 uretères.
- ✧ Incision autour de la plaque vésicale.
- ✧ Décollement du péritoine en haut.
- ✧ Décollement de l'aponévrose des 2 grands droits latéralement.
- ✧ Dissection en bas jusqu'aux lames pubovésicales qu'on sectionne.
- ✧ Fermeture de la plaque sur sonde vésicale.
- ✧ Fermeture des muscles grands droits
- ✧ Fermeture cutanée.

b-2 L'ostéotomie : oui ou non

- ✧ 2 patients n'ont pas de compte rendu opératoire.
- ✧ 18 patients ont bénéficiés de la fermeture vésicale simple sans ostéotomie.
- ✧ 3 Patients ont bénéficiés d'une ostéotomie iliaque bilatérale lors de la reprise d'un lâchage de la plaque vésicale soit partiel ou totale.

- ✧ 2 patients ont bénéficiés initialement d'une fermeture de la plaque vésicale avec ostéotomie antérieure pelvienne bilatérale.

b-3 Type d'ostéotomie :

Dans notre série d'étude, l'ostéotomie réalisée chez tous nos patients est l'ostéotomie de Salter.

c. L'immobilisation pelvienne :

L'immobilisation pelvienne a été faite par bandage des membres inférieurs en adduction et en rotation interne.

2. Réparation de l'épispadias :

C'est la deuxième étape de la reconstruction vésicale par étapes, elle a été pratiquée chez seulement 8 patients, soit 36,36 %.

Le type d'intervention réalisée chez nos patients et la génitoplastie selon Cantwell- Ransley.

B. Reconstruction en un seul temps :

Dans notre série, 3 garçons ont bénéficié de la reconstruction en un seul temps (one stage repair).

L'âge de l'intervention varie entre 7j et 20j.

Type d'intervention : les 3 patients ont bénéficiés d'une reconstruction vésicale avec ostéotomie iliaque bilatérale avec génitoplastie type Cantwell-Ransley.



Résultats

A. La reconstruction en plusieurs temps :

1. La fermeture vésicale :

a. Suites opératoires :

➤ Immédiates :

- **Simple** : Les suites opératoires ont été simples chez 16 patients ‘ soit 57,14%. Elles n’ont pas été précisées dans 3 cas.
- **Complicées** :

Complications	Nombre de cas	Pourcentage%
Lâchage partiel (paroi)	2	7,14
Lâchage total (vessie)	4	14,28
Infection urinaire	0	0
Hypothermie	0	0
Choc septique	0	0
Péritonite urinaire	0	0
Diarrhée	1	3,57
Crise convulsive	1	3,57
Décès = hyponatrémie avec réanimation post op inadaptée	1	3,57

D'après l'analyse de ce tableau, on constate que le lâchage total immédiat c'est-à-dire l'échec de la fermeture vésicale est la principale complication, ces patients ont bénéficié d'une refermeture, chez ces patients cette refermeture a été faite avec ostéotomie de Salter.

Le décès d'un patient est secondaire à une hyponatrémie avec œdème cérébrale.

➤ Secondaires :

- **Simples** :

Les suites ont été simples dans 10 cas, et non pas été précisé dans le reste.

- **Complicquées** :

<i>Complications</i>	<i>Nombre de cas</i>	<i>Pourcentage</i>
Lâchage des sutures de la peau	1	3,57
Lâchage total	2	7,14
Infection urinaire	1	3,57
Infection cutanée	1	3,57
Ostéite iliaque	0	0

D'après l'analyse de ce tableau, l'échec de la fermeture est la complication la plus fréquente. Tous ces patients ont bénéficié de la refermeture avec ostéotomie.

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

Les 3 cas de lâchage total ont été refermés, ainsi les suites opératoires étaient bonnes, et aucune dérivation urinaire n'a été faite.

Dans notre série, 4 patients ont une reprise de la fermeture soit 14,28 %.

b. Evolution :

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

Paraclinique :

➤ Echographie abdominale :

Elle est pratiquée chez 2 patients ; le 1^{er} patient a présenté un problème de distension abdominale et d'anurie dans le post opératoire, et qui a objectivé un épanchement périsplénique et intersplénorénal modéré avec dilatation des cavités pyélocalicielles avec respect de l'index cortical.

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

2. Réparation de l'épispadias :

a- Les suites opératoires :

Les suites ont été simples chez tous les patients.

b-Evolution :

La cure de l'épispadias a donné comme résultat une verge pendulaire avec 15% de fistules.

3. Réparation cervico- sphinctérienne :

Notre étude concerne la période néonatale, donc aucun patient n'a bénéficié de la réparation cervico-sphinctérienne.

B- La reconstruction en un seul temps :

a. Les suites opératoires :

Immédiates :elles ont été simples chez les 3 patients.

Secondaires : elles ont été marquées par l'apparition d'une petite fistulette chez un seul patient.

b. Evolution :

2 patients ont eu une bonne évolution

Cependant un patient a eu une petite verge avec cicatrisation vicieuse à droite ; la peau a recouvert l'hémigland entraînant son atrophie.



Discussion



I.EPIDEMIOLOGIE :

1. L'incidence de la malformation:

L'exstrophie vésicale est une malformation congénitale, et c'est une urgence chirurgicale néo-natale.

L'incidence dans les différents enregistrements varie de 2,1 pour 100.000 naissances (*Rhône-Alpes, France*) 4,7 pour 100.000 naissances (Danemark), avec une incidence moyenne de 3,3 pour 100.000 naissances .Cette estimation est inférieure à celles citées dans 2 études d'Angleterre.

Une étude faite aux Etats-Unis entre 1988 et 2000 a montré que l'incidence est de 2,15 pour 100.000 naissances. [23]

Tableau°6: L'incidence de l'exstrophie vésicale dans différents pays.

Pays	Incidence
France (Rhônes-Alpes)	2,1 / 100000 naissances
Danemark	4,7/100000 naissances
Etats- Unis	2,15 / 100000 naissances

La malformation ne semble pas obéir à des facteurs génétiques. Cependant Higgins a constaté à deux reprises plusieurs cas d'exstrophie vésicale dans la même famille et a pu observer une exstrophie chez deux jumeaux vrais mais d'autres auteurs ont observé des jumeaux dont un seul était porteur d'exstrophie vésicale (*Coates, Rukstinat, Marshall, Ansell* chez 2 jumeaux vrais).

Lattimer estime qu'après la naissance d'un enfant atteint d'exstrophie le risque chez les enfants suivants pourrait être très élevé de l'ordre de 0,5 %.

L'exstrophie vésicale survient en général sporadiquement et il n'y a aucune preuve que la condition est héréditaire. Néanmoins, un petit nombre de familles décrites dans la littérature médicale ont plusieurs membres de la famille atteint. Toutefois, il existe des cas où une seule d'une paire de jumeaux identiques est née avec l'exstrophie vésicale. Les recherches se poursuivent.

Dans une étude faite sur 215 nés de parents porteurs d'exstrophie vésicale ou d'épispadias, 3 enfants ont hérité l'exstrophie vésicale (1,4%), c'est-à-dire le risque d'exstrophie pour la descendance de parents atteints de cette malformation serait de 400 fois plus grand que dans la population générale. [12]

Des études qui ont abordé l'association de la race et l'origine géographique sont rares.

Dans une étude faite aux Etats-Unis, le risque d'exstrophie vésicale est 40% plus élevé chez les blancs par rapport aux non blancs (noirs, espagnols, asiatiques et autres). [23]

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

Dans notre série, l'incidence d'apparition de la maladie a augmenté d'une façon considérable au cours de ces dernières années, cette élévation peut être secondaire soit à l'augmentation du nombre d'accouchements dans les milieux hospitaliers, soit à l'augmentation de la confiance dans la médecine en générale, soit à la diminution de la hantise de la malformation elle même, soit à une augmentation réelle de l'incidence.

L'exstrophie vésicale, malgré sa rareté, reste plus fréquente que l'exstrophie cloacale ou l'épispadias, elle aurait une fréquence de 1 pour 30000 et n'aurait aucun facteur de risque, car la plupart des exstrophies vésicales, et malgré ces études, sont apparus sans aucune prédisposition de plus qu'il existe plusieurs cas d'exstrophie vésicale chez un seul des deux jumeaux homozygotes dans la littérature.

2-L'âge de la consultation :

Dans notre série : Sur les 28 cas d'exstrophie vésicale, on trouve que :

- ✧ Seulement 7 patients qui ont été vus et consultés pour la première fois après l'âge d'1 mois dont 2 à l'âge d'1 an (4 garçons et 1 fille)
- ✧ 5 patients ont consultés à la naissance (2 garçons et 1 fille)
- ✧ 16 patients ont consultés avant l'âge d'1 mois (7 garçons et 1 fille)

Dans une étude faite à « Tunis » par *BENATTIA et COLL* sur 50 cas d'exstrophie vésicale.

- ✧ 18 seulement ont été vus avant l'âge d'un mois.

✧ 17 ont consulté pour la première fois après l'âge d'un an dont 8 après 5ans.

✧ Enfin 3 enfants ont été vus pour la première fois à l'âge de 10 ans. [24]

Dans une étude faite en « Suède » par *CLEMENTSON et HANSSON* entre 1970 et 1989

✧ 21 enfants ont consulté pour la première fois avant les 27 heures de vie.

✧ 28 enfants ont consultés pour la 1ère fois avant 2 ans.

✧ 12 enfants ont consulté pour la 1ère fois avant 3ans. [25]

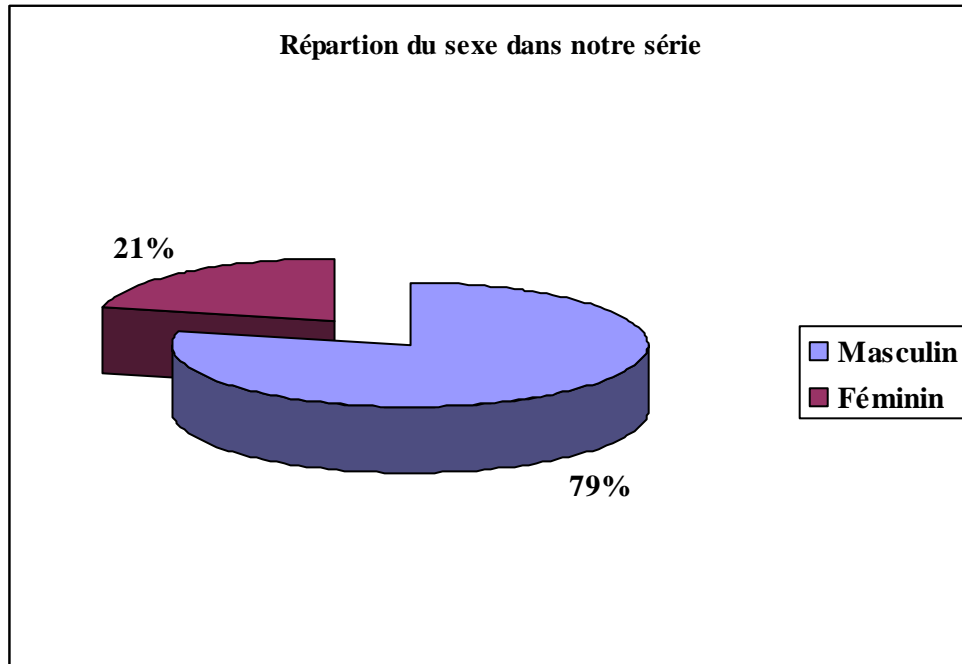
L'âge de la consultation à la 1^{ère} fois joue un rôle primordial dans la conduite thérapeutique .

Plus l'enfant est jeune, plus les phénomènes d'infection, d'inflammation de la plaque vésicale seront moindre, et plus la fibrose du détrusor est minime, les os iliaques sont souples et facile à manipuler, plus les résultats seront meilleurs. Ceci est d'autant plus vrai que l'enfant est vu avant les 48 premières heures de vie.

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

3-Le sexe :

Dans notre série, la prédominance du sexe masculin est évidente : 22 garçons pour 6 filles. Aucun cas familial n'a été observé.



Dans une étude faite à Tunis sur 50 cas d'exstrophie vésicale, la prédominance masculine est nette 34 garçons et 16 filles, c'est-à-dire 2 garçons pour 1 fille.³⁵

Aucun cas familial n'a été observé [24].

Dans une étude faite en suède en 1996, portant sur 61 enfants, on trouve 37 garçons pour 24 filles [25].

Bien que beaucoup de séries ont montré un sexe ratio de 1,5 à 3 quelques auteurs ont cité des ratio proches de 5 ou plus.

En général, l'exstrophie vésicale touche le garçon plus que la fille (10) et le sexe ratio est de 3-4 garçons pour une fille, soit une fille pour 200000 naissances. [24]

II. DIAGNOSTIC ANTENATAL :

L'exstrophie vésicale isolée est une malformation majeure dont le diagnostic prénatal est primordial. Le diagnostic repose sur une non-visualisation de la vessie théoriquement possible dès l'échographie du premier trimestre mais est, dans la plupart des cas, affirmé seulement à l'échographie morphologique du deuxième trimestre. Le pronostic pour l'enfant dépend de l'identification précise de la malformation, du sexe fœtal ainsi que des anomalies associées. Un bilan échographique précis est donc fondamental et nécessite un contrôle par un opérateur référent, expérimenté à la recherche de malformations associées. Cette malformation a d'importantes conséquences esthétiques et fonctionnelles et demande une prise en charge multidisciplinaire spécialisée en vue d'une information éclairée du couple. La poursuite de la grossesse est actuellement envisageable ; le couple doit être informé qu'après une chirurgie souvent lourde, plus de 75 % des enfants auront une continence urinaire par reconstruction ou dérivation. Les capacités de reproduction seront également améliorées par l'Assistance médicale à la procréation.

➤ Les critères diagnostics :

La vessie peut être reconnue dès 11 semaines d'aménorrhée (SA) dans la plupart des cas (environ 80 %) et ce, d'autant plus qu'un contrôle est fait dans les 20 à 30 minutes qui suivent en cas d'absence de visualisation de la vessie [27]. Le cycle remplissage-évacuation est habituellement de 30 à 45 minutes. La fonction rénale s'installe entre neuf et 11 (SA) et c'est donc à ce terme que l'urine doit être visualisable dans la vessie. La vessie dont l'aspect varie selon l'état de réplétion doit toujours être vue à 16 SA [27,28].

L'examen 2D doit permettre de rechercher des signes échographiques souvent associés [29, 30,31] :

- ✧ une insertion basse du cordon ombilicale qui est inconstante
- ✧ une masse solide à la partie inférieure de la paroi abdominale correspondant à la plaque vésicale plus ou moins bourgeonnante, avec ou sans repli(s) (Fig. 22)
- ✧ une malformation des organes génitaux externes surtout visibles pour les fœtus masculins : pénis court et large avec épispadias (Fig. 22)
- ✧ diastasis des branches pubiennes: dans la population générale l'écart symphysaire est d'environ 6,5mm. Dans la population ayant une extrophie vésicale, l'écart moyen retrouvé est de 16mm (Fig.23)
- ✧ le trajet des artères ombilicales courant de part et d'autre de cette plaque vésicale, correspondant à deux lignes hypoéchogènes et identifiées comme artères ombilicales à l'aide du Doppler couleur, est d'une grande aide afin de déterminer l'origine de la masse sous-ombilicale [31,32] (Fig24).

Les extrophies vésicales sont souvent isolées, mais l'échographiste doit rechercher également les anomalies pouvant être associées aux coelosomies inférieures et entrant alors dans une association syndromique : l'omphalocèle, la fistule rectovésicale, l'agénésie du côlon terminal, l'imperforation anale, la malformation des organes génitaux externes ou encore une malformation des membres inférieurs [27].

Devant autant de malformations possibles, et parfois les difficultés du diagnostic échographique, l'IRM est alors une aide précieuse à la constitution d'un diagnostic précis.

L'IRM autour de 32SA est, selon Hsieh et al. [33], un examen de choix pour le diagnostic précis des malformations urogénitales sévères.

Elle permet d'explorer l'abouchement des uretères au niveau de la plaque vésicale, déterminer le sexe fœtal ce qui est parfois difficile en échographie dans cette situation, vérifier l'absence d'anomalies anales, anorectales ou périnéales, éliminer une extrophie cloacale, une omphalocèle. L'IRM en association avec l'échographie 3D pourrait également retrouver des facteurs prédictifs de prolapsus fréquent dans cette population par la laxité du sphincter et l'écartement des insertions pubiennes de la sangle pubo rectale [34].

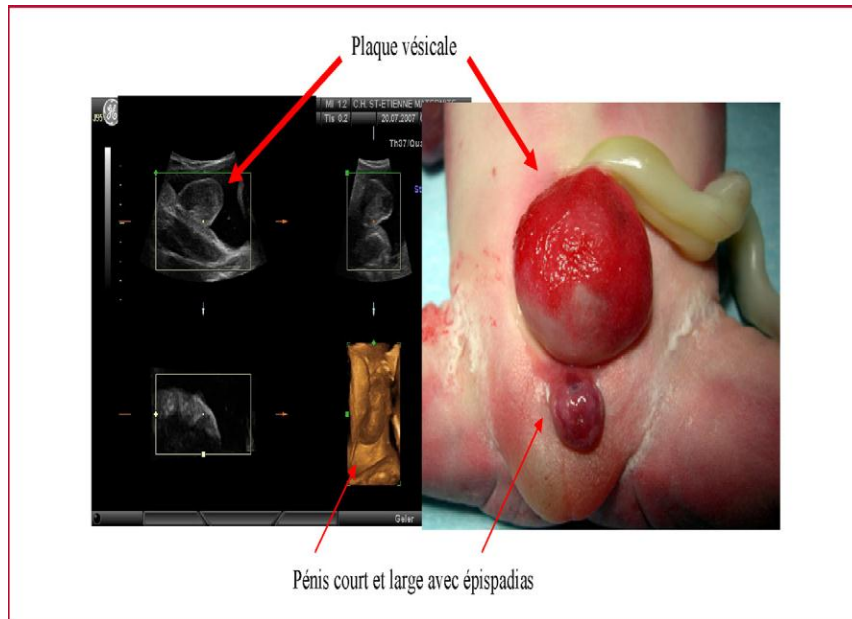


Figure 22 : Plaque vésicale bourgeonnante et verge en échographie 3D puis lors de l'examen foetopathologique.

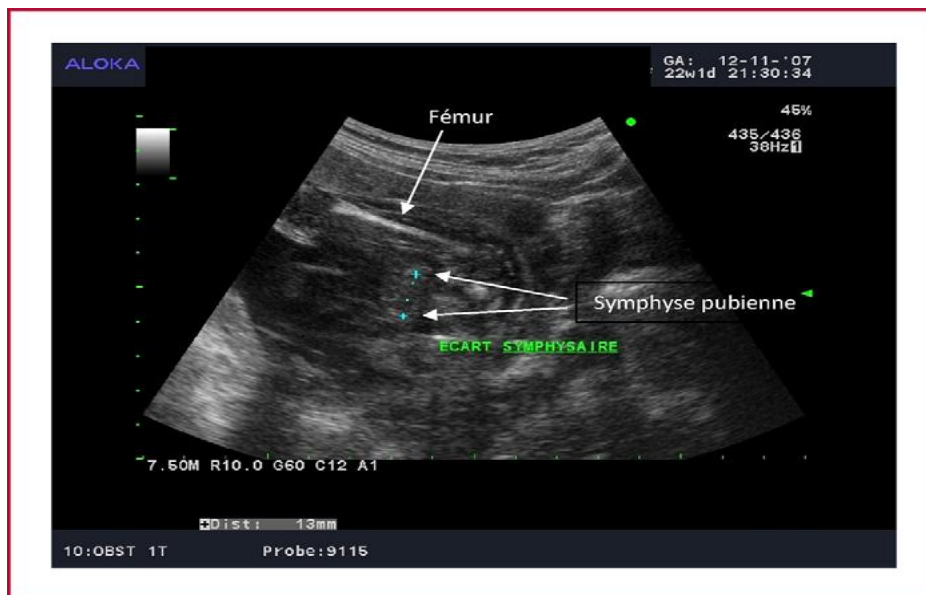


Figure 23 : Coupe transversale du pubis : écart symphysaire augmenté à 13 mm

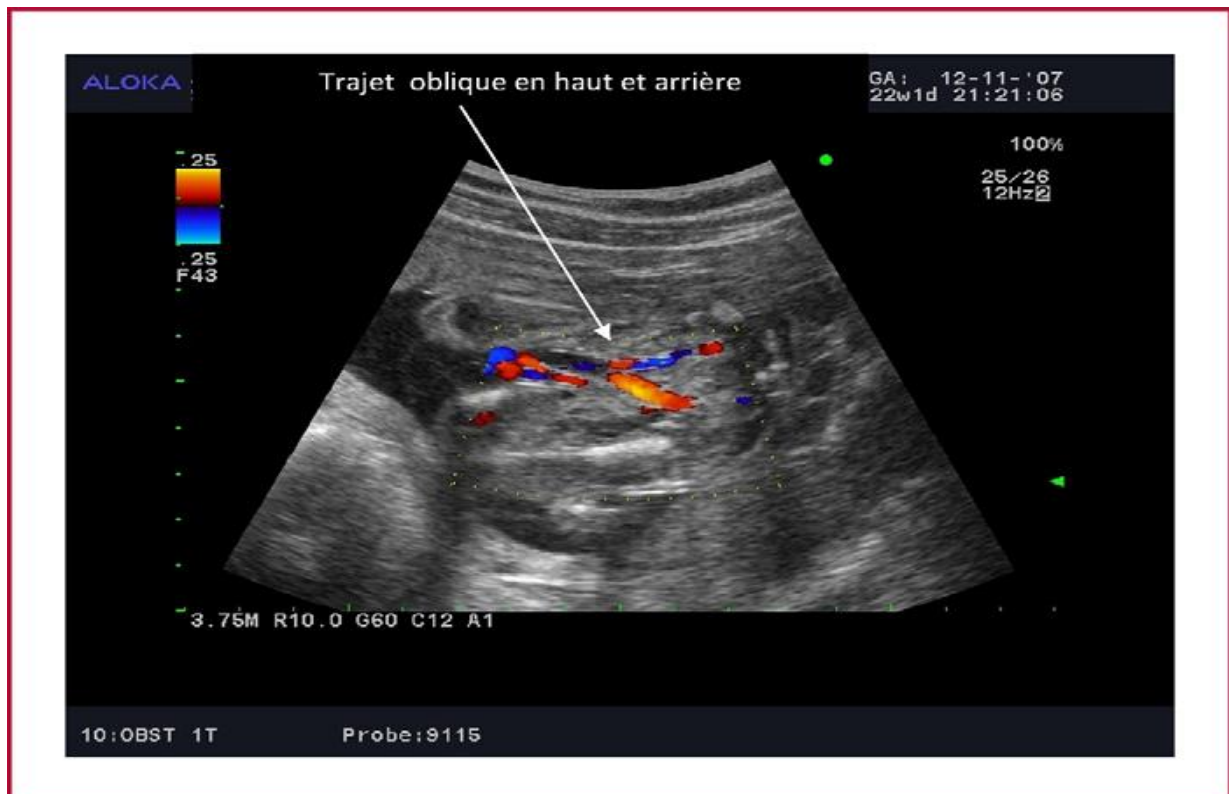


Figure24: Trajet des artères ombilicales en Doppler couleur

La connaissance de la pathologie est donc indispensable et la non-visualisation de la vessie dès l'échographie du premier trimestre doit interpeller. Ce signe est suspect quel que soit le terme de la grossesse sauf si la vessie a été vue avec certitude, cliché à l'appui, à l'échographie du premier trimestre et doit alors amener à des explorations complémentaires.

La gravité de cette malformation portant à la fois sur le plan esthétique, fonctionnel (continence urinaire, fonctions sexuelles) et social malgré une chirurgie parfois lourde, fait toute l'importance du diagnostic prénatal. Actuellement, le choix des parents se dirige le plus souvent vers l'interruption de la grossesse.

Néanmoins le prolongement de la grossesse est possible, cette malformation n'entraîne pas d'augmentation de la mortalité néonatale : 75 % des enfants ont une continence urinaire après reconstruction ou dérivation, avec un pronostic des capacités de reproduction qui semble être amélioré par les progrès de l'Assistance médicale à la procréation.

Cacciari et coll. récapitulent 10 cas dans lesquels une vessie non visible, des reins normaux et une basse insertion du cordon ombilical ont été trouvés.

Gearhart et coll. ont analysé rétrospectivement l'échographie fœtale dans 25 grossesses et ont trouvé que le diagnostic de l'exstrophie vésicale pourrait être fait dans 67% des cas. Une vessie non visible était la conclusion la plus courante [36].

Un patient exstrophique qui est en même temps un anesthésiste à l'hôpital de Johns Hopkins adopte une approche différente au diagnostic anténatal et estime qu'on devrait permettre aux jeunes parents attendant un enfant chez qui le diagnostic d'exstrophie vésicale a été établi de parler aux parents d'enfants exstrophiques et à ces derniers eux-mêmes avant de se voir proposer comme il est de pratique régulière à l'interruption médicale de la grossesse. [38]

Au Maroc, la surveillance de la grossesse est encore défectueuse, ainsi dans notre étude 12 enfants seulement sont issus de grossesses suivies.

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

III. DIAGNOSTIC CLINIQUE :

1-La plaque vésicale : (figure25,26)

Une exstrophie vésicale se reconnaît dès le 1^{er} examen d'un nouveau-né.

Le tableau est dominé par l'incontinence urinaire, il s'y ajoute des douleurs, une irritation cutanée et vésicale.

Il y'a évidemment aucun doute sur la nature de cette plaque rouge qui occupe l'hypogastre et bombe sous la poussée abdominale ; à sa partie basse, de l'urine s'écoule en permanence .La muqueuse est fragile et saigne facilement : il faut donc la protéger de l'irritation des couches en la protégeant par un film plastifié non adhérent qui évite également la dessiccation à l'air et en laissant le nouveau-né dans l'isolette ,il apparaît actuellement tout à fait justifié de fermer la plaque vésicale dans les 48 heures de vie du nouveau-né.

En l'absence de fermeture précoce, la plaque va se modifier en raison de l'apparition de lésions inflammatoires et métaplasiques ; l'irritation de la plaque entraîne des douleurs souvent vives, facteur de « poussées » abdominales qui peuvent provoquer un prolapsus anal. [12]

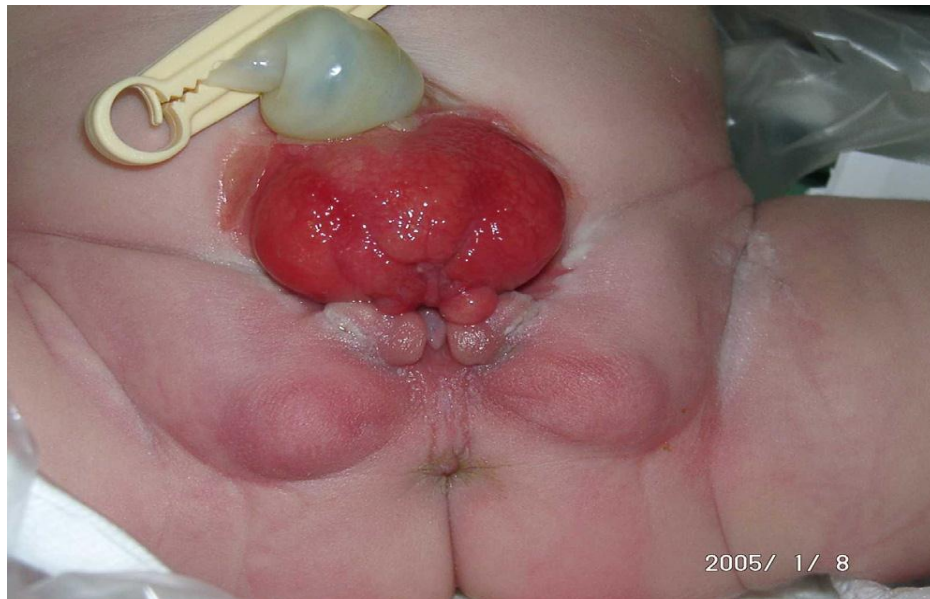


Figure 25: Exstrophie vésicale chez une fille



Figure 26: Exstrophie vésicale chez le garçon

2-Les malformations associées :

a. Les malformations des organes génitaux :

Dans notre série : 1 cas d'ectopie testiculaire (6,25%).

10 garçons de 81 cas avec exstrophie vésicale ont un cryptorchidisme (12%), dont 8 sont bilatérales dans une étude faite par *Husmann*. [41]

Dans une autre étude portant sur 34 patients avec exstrophie vésicale on a trouvé 9 ectopies testiculaires dont 8 sont bilatérales. [24]

La descente normale des testicules est provoquée par l'interaction de 3 facteurs :

- ✧ L'influence hormonale
- ✧ Le rôle du gubernaculum testis
- ✧ La pression intra abdominale

On pense que le défaut de la paroi abdominale produit par l'exstrophie vésicale diminue la pression intra abdominale au cours de la descente testiculaire ce qui explique l'augmentation du risque de cryptorchidisme et d'ectopie testiculaire dans l'exstrophie vésicale. [41]

b. Les malformations pariétales :

Dans notre série :

- ✧ L'hernie inguinale n'est retrouvée que chez le garçon, elle représente 31,25% (6garçons) , parmi ces 6 garçons :
 - 3 hernies inguinales bilatérales (18,75%) dont 2 ont récidivés.
 - 2 hernies inguinales droites (12,5%)
 - 1 hernie inguinale gauche (6,25%)

Selon Husmann, une étude portant sur 134 cas d'exstrophies vésicales, la hernie inguinale est retrouvée chez 56% des garçons et 15% dans le sexe féminin. [41]

Une autre étude rétrospective portant sur 70 patients, révèle que 86% des garçons et 15% des filles présentent une hernie inguinale, 78% de ces hernies inguinales sont bilatérales. Aucune récurrence n'a été retrouvée dans le sexe féminin, alors que le risque de récurrence est de 17% dans le sexe masculin selon Stringer. [42]

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

Bien que l'apparition de la hernie inguinale, avant la fermeture vésicale, soit rare, on recommande le traitement de la hernie inguinale bilatérale au cours de la fermeture vésicale pour prévenir l'incarcération de la hernie ce qui est fréquent après la fermeture.

c- Les malformations digestives :

Dans notre étude, un seul cas de prolapsus rectal et c'est chez le sexe masculin.

8 enfants en étaient porteurs de prolapsus rectal dans une étude faite sur 50 cas au cours des 20 dernières années. [24]

L'apparition du prolapsus est favorisé par l'écartement des insertions antérieures de la sangle pubo-rectale, et déclenchée par la poussée abdominale et les cris de l'enfant dues à la douleur, ce qui explique sa fréquence .Cependant il disparaîtra spontanément après reconstruction vésicale ou après la dérivation urinaire.

Le prolapsus rectale constitue un handicap beaucoup plus sérieux, il est fréquent chez les tous petits [11], et il est favorisé par l'hypoplasie du sphincter anal dans sa portion antérieure associée à l'écartement des insertions antérieures du releveur de l'anus.

Ce prolapsus ne nécessite aucun traitement particulier car il ne réapparaît pas après la fermeture de la plaque vésicale. [12]

d- Autres malformations :

Dans notre série :

- ✧ Un seul cas d'hémi vertèbre.
- ✧ Un seul cas d'omphalocèle.

Dans une étude tunisienne portant dur 50 cas [24] :

- ✧ Une méningocèle cervicale.
- ✧ Une spina bifida dorso-lombaire.
- ✧ Un angiome naso-frontal.

IV. EXPLORATIONS PARACLINIQUES :

1. L'urographie intraveineuse (UIV) :

Dans notre étude, elle est pratiquée chez un seul patient montrant : un rein de taille normale, des uretères fins et libres s'abouchant dans une plaque vésicale de faible capacité avec forte **suspicion de duplicité vésicale exstrophique**.

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

2. L'échographie :

Dans notre série, elle est pratique chez 24 patients :

- ✧ 21 patients ont une échographie normale.
- ✧ 1 patient présente une dilatation des cavités pyélocalicielles avec respect de l'index cortical.
- ✧ 1 patient présente une discrète dilatation pyélique gauche.
- ✧ 1 patient présente une urétéro-hydronéphrose avec pyelon droit mesurant 1,79x0,98.

V. TRAITEMENT DE L'EXSTROPHIE VESICALE :

L'exstrophie vésicale est une malformation complexe de la sphère urogénitale dont les particularités anatomiques rendent tout acte chirurgicale extrêmement difficile.

Pourtant la prise en charge de cette affection est tout à fait justifiée et s'impose devant :

- ✧ Le risque patent de cancérisation de la plaque non traitée, ou du moins de la métaplasie de cette plaque négligée faisant préférer un traitement précoce en période néonatale. Pour certains auteurs il s'agit d'une véritable urgence néonatale.
- ✧ Le décès des patients à un âge jeune par insuffisance rénale chronique.
- ✧ L'impact psychologique de cette pathologie qui peut être responsable de nombreuses perturbations de la vie sociale et professionnelle ainsi que sexuelle chez un enfant négligé ou traité tardivement.

Le problème à résoudre est double, urinaire et génital, sur le plan urinaire, le but à atteindre est l'obtention d'un réservoir vésical ample et continent, tout en maintenant les voies urinaires supérieures indemnes de toute dilatation et de reflux.

L'approche traditionnelle consiste en une série d'opérations.

- ✧ fermeture initiale de la vessie est complétée dans les 72 heures suivant la naissance. Si retardée, ostéotomies pelviennes sont nécessaires pour faciliter la fermeture de la paroi abdominale.
- ✧ réparation Epispadias avec urétroplastie à l'âge de 12-18 mois permet aussi une augmentation de la résistance afin d'améliorer la capacité de la vessie.
- ✧ reconstruction du col vésical à l'âge de 4 ans (généralement un Young-Dees-Leadbetter modifiés) permet la continence et la correction du reflux vésico-urétéral, modifications multiples ont été proposées. La procédure est retardée jusqu'à ce que la capacité de la vessie soit adéquate; les meilleurs résultats sont rapportés avec une capacité supérieure à 85 ml.

La réparation primaire complète pour exstrophie vésicale classique (CPRE)

- ✧ C'est une approche relativement récente de la fermeture de l'exstrophie.
- ✧ fermeture de la vessie primaire, urétroplastie, et la reconstruction des organes génitaux sont effectuées en une seule étape du nouveau-né. Cette procédure implique le démontage complet du pénis chez les hommes et la mobilisation du complexe uro-génital chez les femmes.

Dérivation urinaire pour exstrophie vésicale classique

- ✧ Cette procédure a été le premier traitement chirurgical de choix.
- ✧ En Europe, le détournement début a été largement utilisé, avec succès pour la plupart des patients exstrophie.

Le traitement de l'exstrophie vésicale se heurte à une multitude de difficultés, ce qui explique le nombre de solutions proposées. Sur un plan pratique, 2 orientations sont offertes au chirurgien : ou bien tenter de reconstruire une vessie continente à partir de la plaque vésicale, ou bien s'orientée d'emblée vers une dérivation urinaire. [76]

Si la plupart des auteurs sont pour la reconstruction, ils divergent dans le choix entre celle en un seul temps et celle en plusieurs temps.

La reconstruction initiale complète est récemment possible. [45]

A. Reconstruction vésicale :

D'où on va étudier deux volets :

- ✧ La reconstruction en un seul temps
- ✧ La reconstruction en plusieurs temps

1-Reconstruction en plusieurs temps :

Attitude adoptée par Cendron depuis 1963, les conclusions du symposium consacré au traitement de l'exstrophie vésicale en 1971 (modérateur Mollard)

Proposaient la fermeture simple associée ou non à une otéotomie iliaque vers l'âge d'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 l'âge où sont pratiquées ces interventions. [46]

a- Les ostéotomies :

Dans notre série :

- ✧ 18 patients ont bénéficiés de la fermeture vésicale simple sans ostéotomies.
- ✧ 5 patients ont bénéficié d'une ostéotomie iliaque bilatérale type Salter dont :
 - 2 patients suite à un lâchage complet de la plaque vésicale
 - 1 patient suite à un lâchage partiel de la plaque.
 - 2 patients ont bénéficié d'une fermeture de la plaque vésicale avec ostéotomie antérieure bilatérale.
- ✧ Le type d'ostéotomie réalisée dans notre série est l'ostéotomie de Salter.

Au cours de la dernière décennie, le rôle de l'ostéotomie pelvienne est venu à l'avant-garde dans le traitement moderne de la vessie et de ses variantes. Nouvelle recherche fondamentale et les découvertes cliniques analyse les lacunes et les déformations dans le bassin osseux et la musculature du plancher pelvien chez le patient né avec exstrophie permet une meilleure compréhension de la manière dont la reconfiguration de l'anneau pelvien facilite la mise en place sûre et fiable de la vessie et de l'urètre postérieure dans le bassin.[84]

Sponseller et *Gearhart* a réalisé une étude sur 68 patients objectivant la place de l'ostéotomie pelvienne dans la reconstruction de l'exstrophie vésicale, l'expérience avec fermeture vésicale avec ostéotomie combinée à la période néonatale chez 8 patients, retard de la fermeture vésicale chez 8 patients, ostéotomie suite à un échec de la fermeture initiale chez 36 patients.

Tous ces patients ont bénéficiés d'une ostéotomie bilatérale transversale entre 1996- 2003.

Tableau7 : La place de l'ostéotomie pelvienne dans la reconstruction de l'exstrophie vésicale

	Nombres de cas	Moyenne d'âge	Complications
FV+ostéotomie combinée chez les nouveau-nés	8	15 jours	Infection de la plaie chez 2 patients
Retard de la fermeture initiale	8	12 mois	Paralysie du nerf fémoral
Ostéotomie +fermeture de la plaque vésicale après échec	36	41 mois	Pas de complications

D'après cette étude de comparaison, l'ostéotomie a fait ses preuves dans le domaine de la reconstruction de l'exstrophie et son avantage en cas d'échec de la fermeture initiale. La morbidité chirurgicale avec l'ostéotomie combinée est faible, des résultats esthétiques sont excellents et l'effet sur le succès de la fermeture est clairement avantageux. [85]

Gearhart et *Jeffs* décrivent une approche combinant l'ostéotomie iliaque postérieure verticale et l'ostéotomie innominée horizontale et ses résultats dans la fermeture initiale de l'exstrophie vésicale chez 36 patients. [86]

Tableau 8 : Résultats de l'approche combinant l'ostéotomie iliaque postérieure verticale et l'ostéotomie innominée horizontale

Complications	Nombres de cas	Pourcentage
Déhiscence	0	0
Prolapsus	1	2,7 %
Paralysie transitoire du nerf fémoral	2	5,55 %
Infection cutanée	1	2,7 %
Infection urinaire	1	2,77 %
Epidydimite	1	2,77 %
Calculs de vessie	2	5,55 %
Aucune	28	78 %

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

Une étude faite par F. *Solla*, J. *Berard* à l'hôpital Debrousse en France évalue les résultats chez 10 patients ayant bénéficié de cette intervention. [77]

L'ostéotomie innominée a été réalisée par voie de Smith Peter-son et stabilisée par un fixateur externe de type Hoffmann après rotation du fragment pelvien. 10 patients, 6 garçons, 4 filles ont bénéficié de cette technique. L'âge moyen était de 10 ans (7 mois –19 ans). Cinq avaient eu une ostéotomie postérieure en période néonatale et ont été repris pour une déhiscence de la fermeture vésicale.

Le diastasis interpubien moyen était de 6 cm, mesuré sur une radiographie du bassin de face. Le gain en terme de distance interpubienne par rapport à l'état préopératoire était en moyenne de 64 % immédiatement après l'opération et de 43 % après un recul de 12 mois minimum. Dans tous les cas, la cicatrisation sur le plan urologique a été complète sans infection ou déhiscence. La consolidation osseuse a toujours été obtenue sans cal vicieux avec reprise de l'appui complet au 45 e jour. Dans six cas on a observé une paralysie fémorale, qui a récupéré complètement en moins de 6 mois.

L'ostéotomie innominée est anatomiquement plus logique que l'ostéotomie postérieure ; elle permet une meilleure rotation pubienne, ce qui réduit la tension de la paroi abdominale et autorise une meilleure reposition de la vessie dans le bassin, susceptible d'améliorer le fonctionnement vésical ultérieur et les temps de sécheresse. [77]

Cette ostéotomie peut être utile aussi lors de la reconstruction de la verge epispade, grâce à l'effet d'allongement qu'elle procure en rapprochant les insertions des corps caverneux. Ostéotomie et gestes urologiques sont réalisés avec la même installation du patient et le réglage de la rotation peut être contrôlé en cours d'intervention. La solidité du montage permet de limiter la contention post-opératoire à un bandage de rapprochement des membres inférieurs.

Une autre étude faite par *Tomaszewski, klethe* dans le département de l'urologie pédiatrique et le service d'orthopédie pédiatrique à Katowice (Pologne) de 01/01/2002 à 01/01/2006. [78]

L'âge des patients varient entre 2, 3, 4 et 1 an, chez ces patients exstrophiques nous avons réalisé une reconstruction urologique et simultanément l'ostéotomie bilatérale de Salter a été faite. Le suivi était de 52 mois. La consolidation de l'ostéotomie a été obtenue chez tous les patients après 62 jours avec la correction de la rétroversion de la hanche et de la symphyse à 2,4 cm.

En conclusion l'ostéotomie innominée de Salter est utile à la reconstruction du col vésical et permet d'atteindre l'anatomie correcte de l'anneau pelvien. [78]

L'ostéotomie iliaque postérieure bilatérale est réalisée chez la plupart des patients qui subissent une fermeture primaire de la vessie exstrophée ; les objectifs sont de faciliter la fermeture abdominale, éviter la déhiscence et les plaies postopératoires, et peut-être, d'atteindre un meilleur contrôle urinaire chez les personnes âgées.

Une nouvelle technique, l'ostéotomie antérieure de la branche horizontale du pubis (SPRO), semble obtenir un rapprochement de la symphyse en toute sécurité et rapidement. [79]

G Chiari et Avolio rapportent leur expérience initiale avec cette ostéotomie. Cinq nouveau-nés, quatre garçons et une fille de 1 à 4 jours, ont tous subi une chirurgie de fermeture pour exstrophie vésicale (BE) et suivant ostéotomie bilatérale de la branche horizontale du pubis (SPRO). Après l'opération, l'immobilisation type traction Bryant a été appliquée. Dans les cinq cas pas de paralysie du nerf obturateur ou d'hémorragie post opératoire. [79]

Ansell (1971) insiste sur la souplesse du bassin et sa malléabilité durant les 48 à 72h post – natal, permettant la fermeture vésicale chez les nouveau-nés sans recours à l'ostéotomie avec de bons résultats.

Selon *DUckett et Caldamone* (1984) dans une étude de 22 nouveau-nés, seulement une seule reprise.

L'intérêt essentiel du rapprochement pubien est l'obtention d'une paroi abdominale solide après sa fermeture afin d'éviter à tout prix la déhiscence, malgré l'écartement des os iliaques qui surviendra des années plus- tard.

Aujourd'hui la nécessité d'une ostéotomie iliaque bilatérale pour améliorer la mobilité pelvienne au cours de la fermeture vésicale est controversée. Pourtant et particulièrement chez les grands enfants ou l'ostéotomie semble assurer une mobilité supplémentaire du pubis, qui aide à une meilleure fermeture pubienne avec moins de morbidité a motivé la pratique de l'ostéotomie même au cours des 48h de vie. [80]

La fermeture vésicale peut être faite sans ostéotomie chez les enfants du bas âge bénéficiant de la chirurgie dans les 1ères 24 à 72h après la naissance et ayant un diastasis pubien réduit ou chez les enfants ayant un bassin malléable. [81]

Cependant, chez les patients présentant un diastasis pubien + 4cm, ceux âgés de plus de 72h et ceux allant subir une refermeture vésicale, la fermeture de l'anneau pelvien est plus fiable avec l'ostéotomie. [61]

Dans une autre étude sur 67 patients à l'hôpital pédiatrique de rabat service de chirurgie « C » en 2004 : 20 cas ont une fermeture vésicale associée à une ostéotomie et 27 cas ont bénéficiée d'une fermeture initiale de la plaque vésicale sans ostéotomie. [83]

Selon *Lottman et al*, une ostéotomie du bassin précoce semble contribuer significativement à un résultat final favorable en ce qui concerne la continence.[82]

SChultz a abandonné l'utilisation de l'ostéotomie iliaque postérieure parce qu'elle s'accompagne d'une perte accrue de sang, ne tient pas compte de la fixation externe du bassin et exige la rotation du bassin de la pronation à la supination. [61]

La tendance actuelle est de préférer l'ostéotomie antérieure innominée à la classique ostéotomie postérieure, en effet l'ostéotomie antérieure, avec une même installation permet l'ostéotomie, la fermeture de la plaque vésicale et la reconstruction vésicale. [82]

b-La fermeture vésicale :

b-1 Fermeture vésicale proprement dite :

Les principaux arguments en faveur de fermeture de la vessie chez les nouveau-nés dans les premières heures de la vie sont:

- 1) protection de la muqueuse de la vessie contre les influences de l'environnement,
- 2) développement physiologique de la musculature de la vessie.
- 3) conditions anatomiques plus virtuelle pour col de la vessie et de la reconstruction antireflux lorsque la capacité de la vessie a augmenté.

La fermeture de plaque vésicale est une chirurgie sûre avec un risque acceptable de complications. Un examen critique des résultats permet de mieux comprendre, affiner la technique et gérer les complications lors de leur développement.

Dans une étude faite par *Schaefferet Purves* sur 185 patients ayant subi une fermeture primaire utilisant des technologies modernes de réparation de l'exstrophie avec ou sans ostéotomie, alors que 9 ont subi une fermeture primaire retardée à la réparation épispadias à l'âge de 12 mois. 63 patients ont bénéficié d'ostéotomie pelvienne. L'âge moyen à la clôture était de 60 jours et le suivi moyen était de 9 ans.

RÉSULTATS: Il y'a eu 14 complications majeures (11%) et 27 complications mineures (14%). Complications urologiques majeures inclus le prolapsus de la vessie ou la déhiscence chez 6 patients de sexe masculin. Il y avait 21 complications urologiques mineures (11%), y compris l'obstruction de la vessie dans 4 cas, la fistule uréthrocutanée dans 2 cas, le retrait des tubes sus-pubienne dans 2 cas, infection urinaire fébrile dans 6 et l'infection du site opératoire dans 3cas. [87]

Lottman rapporte une étude faite sur 57 patients, la fermeture de la plaque vésicale a été pratiquée au premier jour de vie chez 7 patients, durant la 1^{ère} semaine chez 2 patients et les 48 autres patients ont fait l'objet d'une fermeture tardive à des âges allant de 1 mois à 13 ans (moyenne 1,7ans). [82]

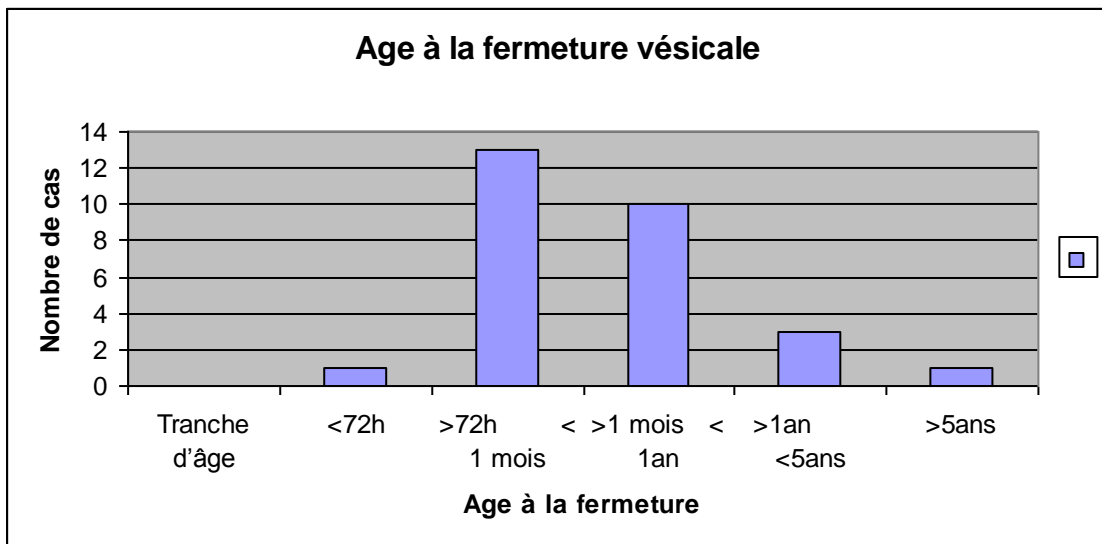
Dans une autre étude faite sur 19 patients entre 1955 et 1998 par *Dodson*, l'âge de la fermeture initiale était de 6 mois à 2 ans avec un âge moyen de 13 mois. [45]

Ce tableau montre une autre série de 34 patients faite entre 1987 et 1997 ou l'âge à la fermeture était encore plus précoce. [88]

Tableau n° 9: L'âge à la fermeture vésicale initiale [88]

	Garçons	Filles
Nombre de cas	27	7
Age moyen à la fermeture	26h (6h- 6 mois)	24h (6h- 2sem)

Dans notre étude, 1 seul patient a bénéficié de la fermeture avant 72h de vie, 13 avant l'âge d'un mois, 10 avant 1 an, 12 avant l'âge de 5ans et 1 seul patient après l'âge de 5ans.



La principale complication de la fermeture vésicale est la déhiscence, elle est soit partielle ou totale. Voici un tableau qui montre les taux d'échec de la fermeture vésicale dans différentes séries :

Tableau 10 : Taux d'échec de la fermeture vésicale dans différentes séries

Série	Nombre de cas	Lâchage total		Lâchage partiel	
		Nombre	Taux (%)	Nombre	Taux (%)
Husmann et al.(54)	80	10	12,5%	-	-
Jeffs et al. (55)	95	1	1,1 %	8	8,4 %
Mollard et al. (56)	73	3	4 %	-	-
Nicholls et al. (53)	34	3	9 %	-	-
Notre série	28	3	10,71 %	1	3,57 %

La taille et la capacité fonctionnelle du muscle détroisor sont des considérations importantes pour le succès d'une éventuelle fermeture de la paroi abdominale.

Le Tableau 11 fournit une ligne directrice pour la gestion de la fermeture de la vessie en fonction des variations dans la présentation initiale.

Tableau 11. La présentation initiale et la gestion de l'exstrophie de la vessie

Âge	Problème	Solution possible
	Présentation initiale	
0-72 h	exstrophie classic avec une capacité raisonnable et modérée de séparation symphysaire; longue gouttière urétrale; légère cordée dorsale	I: la fermeture de la vessie, le fascia, et de la symphyse au niveau de l'urètre postérieur; pas ostéotomie. En <i>quelques</i> cas la fermeture de la vessie combinée à la réparation de l'épispadias.
0-72 h	conclusions ci-dessus avec urètre court et cordée dorsale	II: Fermer comme dans I, l'allongement de la gouttière urétrale dorsale par la peau par-exstrophie (avec prudence)
0-72 h	Ci-dessus les résultats avec une séparation très large de la symphyse ou présentation tardive (> 72 h, jusqu'à 1-3 ans) pour le traitement initial	Ostéotomie (antérieure combinée et iliaque vertical) et la fermeture comme dans I ou II
0-2 semaines	Très petite tache de la vessie non dilatable	Prouvez-le en examen sous anesthésie, attente du détournement interne ou externe ou une fermeture retardée si la plaque de la vessie se développe

Dans une étude faite par NILSON et DUNN dans l'hôpital de « Johns Hopkins » à Maryland portant sur 16 garçons avec 22 mois comme moyen d'âge, ayant subis un échec lors de leurs première fermeture vésicale sauf un jamais traité.

On a utilisé l'ostéotomie chez tous les patients de cette série avec fermeture vésicale associée à la réparation de l'épispadias, les résultats sont comparés à une autre série de 21 garçons avec comme moyen d'âge 26 mois ayant subis une simple reprise avec réparation de leur épispadias non concomitante.

Résultats : 87 mois plus tard :

- ✧ Le taux des fistules est le même dans les 2 séries.
- ✧ La sphinctéro-plastie est possible dans 69 % des patients des 2 séries.
- ✧ 2 garçons du 1^{er} groupe deviennent continents avant même la sphinctéroplastie.

Conclusion : On recommande le traitement concomitant de l'épispadias et de l'exstrophie vésicale chez les enfants traités tardivement ou lors d'un échec de la fermeture initiale afin de diminuer le potentiel du prolapsus vésical et d'assurer une résistance adéquate au niveau du col vésical ce qui entraine une augmentation de la capacité vésicale essentielle pour la sphinctéro-plastie et pour la continence. [23]

b- 2 Les gestes associés :

➤ **Herniorrhaphie :**

Le risque d'avoir une hernie inguinale est élevé chez les garçons et les filles porteurs d'exstrophie vésicale.

Dans une étude : 56% des garçons et 15% des filles développent une hernie inguinale 10 ans après leurs naissance ,46% des garçons ont une incarceration nécessitant une prise en charge urgente selon *Husmann*. [41]

Dans une autre étude rétrospective faite sur 70 patients : 42 garçons (86%) et 3 filles (15%) ont développé une hernie inguinale, dans 78% des cas elle est bilatérale, aucune récurrence ne s'est manifestée après le traitement chez la fille, alors que la récurrence chez le garçon existe=17% des garçons selon *Stringer*. [42]

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

Selon *Husmann* l'approche pré-péritonéale à travers l'incision abdominale est plus facile qu'une incision inguinale ajoutée. [41]

L'orchiopexie préférable de la pratiquer plus tard s'il existe vraiment un cryptorchidisme associé qui est secondaire souvent au déplacement latéral des muscles grands droits. [59]

➤ **Ombilicoplastie :**

Plusieurs variétés d'ombilicoplasties ont été pratiquées, on préfère la création d'une lèvre circulaire autour du tube suprapubien. [13]

On trace la position de l'ombilic sur la ligne de ceinture au dessus du niveau des crêtes iliaques et on excise le reste du cordon sec. Un lambeau en forme de U avec une base de 2cm environ est soulevé, suturé à la gaine du grand droit et caché en sous-cutané. Par la suite, le lambeau devient un cercle autour du tube de cystostomie et la cicatrice forme la fossette ombilicale. [60]

b-3- L'immobilisation pelvienne :

L'immobilisation post-opératoire efficace du pelvis et des extrémités inférieures est importante pour une fermeture vésicale réussie. [61]

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

Chez les grands enfants, on préfère la fixation externe. Il faut toujours faire attention pour ne pas comprimer le nerf sciatique, il faut éviter à tout prix la création d'une vasoconstriction et d'une hypertension. [13]

L'immobilisation peut également être faite par deux types de traction : la traction de Bryant modifiée où les cuisses sont levées du niveau du lit avec les hanches en flexion de 90° et les jambes en extension pendant 4 à 6 semaines et la traction de Buch où les jambes de l'enfant sont en extension, parallèle au lit pendant 6 à 8 semaines. (fig. 27) La traction des jambes est la manière non seulement de contrôler les jambes mais aussi de maintenir les fesses et le bassin plats sur le lit, et donc la méthode la plus fiable d'immobilisation post-opératoire du pelvis et des extrémités inférieures.

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

Le chirurgien orthopédique regarde la radiographie et si un cal suffisant est formé au site de l'ostéotomie, l'enfant est autorisé au mouvement. [61]

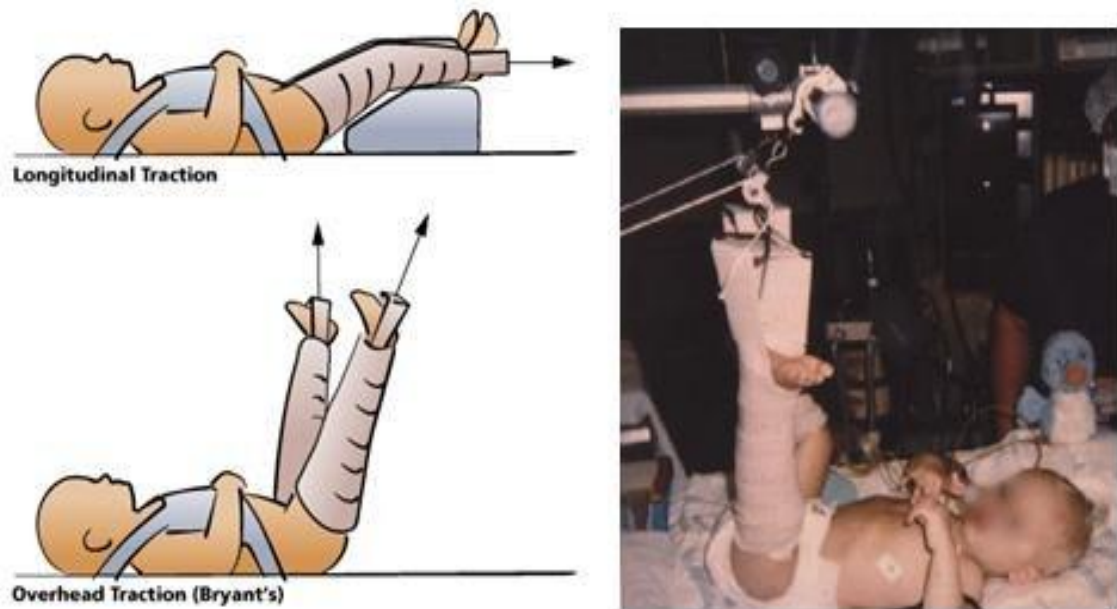


Figure27 : Traction de bryant

Tous les patients qui reçoivent une ostéotomie pelvienne sont immobilisés après l'intervention chirurgicale, en utilisant la traction de Bryant modifiée et la fixation externe.

L'immobilisation pelvienne constitue une composante nécessaire de la fermeture de la vessie exstrophée. L'efficacité de l'immobilisation plâtrée spica a été signalé comme nettement inférieur à la fixation externe, avec des taux de réussite inférieur à 25%. Une expérience aux USA avec immobilisation plâtrée spica après la fermeture de la vessie. [71]

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

Aucun patient immobilisé par spica n'a présenté de graves complications liées à leur immobilisation. [71]

Spica par rapport à la traction Bryant est associée à une hospitalisation plus courte après la réparation primaire complète de l'exstrophie et n'a pas de différence significative dans le taux de complications. [72]

c- Réparation de l'épispadias :

Chez le garçon, un temps opératoire supplémentaire et nécessaire pour reconstituer l'urètre au niveau de la verge préalablement allongé et redressé.

L'approche moderne la plus populaire pour la réparation chirurgicale de l'épispadias est la technique de Cantwell-Ransley et ses modifications. [62]

Beaucoup de techniques chirurgicales ont été décrites pour la reconstruction du pénis et de l'urètre chez les patients exstrophiques et épispades. Quatre étapes doivent être effectuées pour assurer un pénis fonctionnel et esthétiquement acceptable chez ces patients et incluent : 1) correction de la chorde dorsale 2) uréthroplastie 3) glanduloplastie 4) fermeture de la peau pénienne. Les étapes 1, 3 et 4 sont importantes pour l'aspect esthétique du pénis. L'uréthroplastie est bien plus importante parcequ'on doit reconstruire un urètre droit qui permet seulement au patient d'uriner et d'éjaculer sans difficulté mais qui permettra également le cathétérisme intermittent s'il est indiqué à un stade ultérieur.

Cette reconstruction est actuellement exécutée beaucoup plus précocement que précédemment décrit. [38]

Le moment optimal pour la réparation de l'épispadias chez les garçons avec exstrophie vésicale classique continue à être défini. Cette réparation effectuée avant 60 mois est associée à une augmentation de la capacité vésicale. Au début la réparation de l'épispadias (avant l'âge de 12 mois) fournit les fortes augmentations de la capacité vésicale. Cette amélioration est moins probable lorsque l'épispadias est réparé après l'âge de 29 mois.

Amélioration des capacités reste un facteur déterminant du potentiel de la continence. [91]

Dans notre étude, l'âge moyen de la réparation de l'épispadias est encore plus avancé, il est de 3 à 4ans.

Les premières techniques décrites pour la réparation de l'épispadias celle de Cantwell-Ransley et celle de Mitchell-bägli. [23]

La technique de Cantwell-Ransley modifiée pour la réparation de l'épispadias produit des résultats cosmétiques et fonctionnels durable, et moins de complications majeures que ceux observés avec d'autres réparations. [90]

Dans notre série, 8 patients (36,36%) qui ont bénéficié jusqu'à ce jour de la deuxième étape du processus, ainsi, la technique adoptée chez nous pour la réparation de l'épispadias et celle de Cantwell-Ransley. Sur le plan esthétique, les résultats ont été précisés chez seulement 3 patients qui ont eu une verge pendulaire.

La technique de Cantwell- Ransley modifiée décrite en 1989 a été pratiquée chez 129 patients dont 97 sont porteurs d'exstrophie vésicale classique et 32 d'épispadias complet, un taux de fistule de 23% réduit à 15%à 3mois a été noté et qui paraît nettement inférieur à d'autres séries. [21]

La technique de désassemblage pénien peut atteindre complète ou quasi complète continence urinaire, diminution de la morbidité ainsi permettra aux enfants de réaliser la continence à un âge précoce. [92]

Mitchell a introduit la notion de désassemblage complet du pénis, il suggère que cette approche permet de bien reconfigurer les composants de la verge [25] et permet de fournir la normalisation de l'urètre reconstruit en terme de la transposition ventrale, du trajet droit, de la protection dorsale des lignes de sutures et de la position orthopique du méat urétral. Tous ces facteurs aboutissent à des taux de fistules plus bas que les autres techniques. Ainsi, on trouve un taux de 2,4% chez 42 garçons bénéficiant de cette approche entre 1998 et 2002. [89]

La technique de Mitchell pour la réparation de l'épispadias est reproductible et efficace dans les mains des urologues pédiatriques de différents centres. La fonction érectile est préservée, l'urètre en place avec un aspect esthétique et anatomique satisfaisant.

Les fistules uréthro-cutanés restent les complications les plus fréquente suite à la réparation de l'épispadias.

Le traitement des petites fistules reste la fermeture secondaire avec de bons résultats, mais quelques patients nécessitent une reconstruction extensive ou un remplacement urétral.

Une étude faite aux états unis par *MARCUS et JOHN* chez 30 garçons ayant un épispadias, tout ces patients ont bénéficié de l'intervention avant l'âge de 12mois, le résultat obtenu était une augmentation de la capacité vésicale (2,40cc /mois) ceux réparés à l'âge de 13-24mois ont une capacité de 1,91cc/mois et de 1,18 /mois pour les patients réparés à l'âge de 25-48mois.

Donc la réparation de l'épispadias conduit à une augmentation rapide de la capacité vésicale surtout chez les garçons de moins de 12mois, cette augmentation est moins probable lorsque l'épispadias est réparé après l'âge de 29 mois. [93]

d- La réparation cervico-sphinctérienne :

d-1 La réimplantation urétérale :

Après la fermeture vésicale initiale, tous les patients exstrophiques ont un reflux vésico-urétéral. Ce reflux est habituellement géré par la prophylaxie, la surveillance et la réimplantation urétérale exécutée simultanément avec la cervicoplastie. [64]

La technique de *Cohen* ou réimplantation transtrigonale implique une mobilisation intravésicale des uretères et leur intersection entre le muscle et l'urothélium ainsi échangeant la position des deux orifices droit et gauche en cas de réimplantation bilatérale . [66]

Les avantages principaux de cette technique est le fait qu'elle est entièrement intravésicale et garde les hiatus urétéraux originaux ce qui minimise le risque de l'obstruction après la chirurgie. [67]

Canning et al ont décrit la réimplantation céphalotrigonale pour l'exstrophie vésicale et *Kondo et Otani* ont suggéré que les uretères soient passés à travers un tunnel sous-muqueux pour augmenter l'effet de la compression urétérale par un tunnel. [66]

Une étude faite à *Toronto* par *MARCUS* et *GEARHART* a étudié les résultats des enfants ayant subi une réparation primaire complète de l'exstrophie vésicale et une réimplantation urétérale bilatérale avec ceux qui subissent une réparation seul, en se concentrant sur le taux d'hémorragie postopératoire, infections des voies urinaires. [93]

Ils ont effectués une réparation primaire complète de l'exstrophie vésicale avec réimplantation urétérale bilatérale en utilisant une technique céphalotrigonale chez 15 patients (groupe 1) et sans réimplantation urétérale bilatérale chez 23 patients (groupe 2). L'évaluation du post opératoire comprenait l'échographie et la cystographie chez tous les patients .Les résultats comprenaient des complications type d'infections fébriles, hydronéphrose et la présence de reflux vésico-urétéral.

Il y avait 10 garçons et 5 filles dans le groupe 1, et 11 garçons et 12 filles dans le groupe 2.

Deux des 15 patients (13%) dans le groupe 1 avait une hydronéphrose après l'opération par rapport à 10 sur 23 (43%) dans le groupe 2 ($p = 0,05$). Un patient dans le groupe 1 (7%) avaient une infection urinaire fébrile , 11 (48%) dans le groupe 2 ($p = 0,01$). Aucun des patients dans le groupe 1 n'avait un reflux vésico-urétéral par rapport à 17 (74%) dans le groupe 2 ($p = 0,04$). Il n'y avait pas de complications liées à une réimplantation urétérale.

En conclusion la réimplantation urétérale bilatérale peut être réalisée en toute sécurité et efficacement lors de la fermeture primaire de l'exstrophie vésicale chez les nouveaux nés, réduisant potentiellement postopératoire fébrile, les infections des voies urinaires et l'hydronéphrose par une correction précoce du reflux vésico-urétéral. [94]

d-2 Les résultats de la cervicoplastie :

La continence reste toujours un pari difficile dans le traitement de l'exstrophie vésicale. La dernière étape du processus de reconstruction en plusieurs temps visant à corriger en même temps le reflux vésico-urétéral et l'incontinence est la réparation cervico-sphinctérienne précédée ou simultanément avec une réimplantation urétérale.

On pense que la coopération de l'enfant est nécessaire lorsque l'on entreprend une intervention destinée à le rendre continent, c'est pourquoi cette réparation cervicosphinctérienne est envisagée vers l'âge de 10 ans, mais plusieurs auteurs interviennent plus tôt vers l'âge de 5 à 6 ans, avec des résultats tout à fait remarquables. [46]

Lottman [82] rapporte les résultats de continence chez 57 patients selon les critères de la cervicoplastie:

Tableau12 : Continence en fonction des critères de cervicoplastie (1, 59)

	Bons(%)	Acceptables(%)	Mauvais(%)	Total
Total patients	22(39)	16(28)	19(33)	57
Age				
Plus de 8ans	19(44)	12(28)	12(28)	43
8ans ou moins	3(21)	4(29)	7(50)	14
Technique				
Young –Dees	18(45)	7(18)	15(38)	40
Mollard	4(26)	9(53)	4(24)	17

Les critères pour considérer que le résultat était bon étaient une continence parfaite avec un intervalle de sécheresse d'au moins 3 heures dans la journée et pas plus d'un lever nocturne, des mictions spontanées sans résidu pot-mictionnel et un haut appareil urinaire intègre. A été jugé comme acceptable une continence acquise avec des intervalles de sécheresse de 2 heures dans la journée, une

incontinence urinaire d'effort ou nocturne modérée, des mictions spontanées sans résidu post-mictionnel inférieur à 30cc et un haut appareil urinaire intact. A été considéré comme un mauvais résultat, la persistance de fuites urinaires significatives plus ou moins associées à une détérioration du haut appareil urinaire. [82]

L'âge auquel la cervicoplastie a été pratiquée semble bien avoir un impact sur le résultat de la continence et les résultats obtenus avec la technique de Mollard sont légèrement meilleurs que ceux obtenus avec la technique de Young-Dees. [82]

Selon *Hollowell et coll.* La cervicoplastie n'est pas un procédé satisfaisant pour rendre les patients continents dans la mesure où elle réduit la capacité vésicale et peut altérer l'innervation et la fonction du détrusor. [82]

Les buts de la reconstruction vésicale en plusieurs temps sont l'obtention d'une continence urinaire satisfaisante avec des mictions spontanées et la préservation du haut appareil. [82] Mais cette continence est rarement obtenue après la simple fermeture.

2- La reconstruction en un seul temps :

Elle consiste à traiter en un seul temps c'est-à-dire fermeture de la vessie, reconstruction urétrale et sphinctérienne. [12]

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

Cependant, ce procédé avait comme conséquence un hypospadias chez le 1/3 d'enfant. [95]

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

La dissection et la fermeture vésicale initiale sont faites comme décrit par *Grady et Mitchell*. [96] Ainsi, on commence par la libération de la plaque vésicale avec incision des bandes intersymphysaires [95] qui s'insèrent sur les bords internes du pubis. [13] La dissection du pénis commence comme d'habitude sur la face ventrale [96], les paquets neurovasculaires sont habituellement latéraux aux corps caverneux et ils devraient soigneusement évités tout en dégantant la peau de l'axe pénien [65], ensuite, la plaque urétrale est séparée des corps caverneux pour permettre sa transposition ventrale. Dans la technique de Mitchell et Grady, la plaque urétrale est totalement séparée des deux hémiglands. Dans cette modification, alors que la plaque urétrale est complètement séparée des deux corps caverneux, le bout de l'extrémité distale de la plaque urétrale reste attaché aux extrémités distales des deux hémiglands.

Ainsi, après fermeture vésicale avec des sutures continues au fil résorbable 4/0 [95] et quand la plaque urétrale est tubulisée et suturée avec des points de sutures séparés au fil résorbable 6/0, le méat finit par être au bout du gland et donc du pénis.

Dans les deux techniques, la symphyse pubienne est rapprochée à la ligne médiane en utilisant des sutures au fil résorbable 1/0 et les corps caverneux sont dorsalement rapprochés à la ligne médiane avec des points de sutures séparés au fil résorbable 5/0. Cette rotation interne des corps caverneux permet de corriger la déviation dorsale. [96] Les deux hémiglands sont suturés avec des points séparés et la plaie est fermée avec redistribution de la peau pénienne. [95]

Résultats de la reconstruction en un seul temps :

Œdème du pénis a été observé chez les garçons pendant 10-15 jours, infection de la plaie a été observée chez 3 patients.

Les résultats esthétiques ont été bons chez tous les patients, pénis pendulaire chez tous les nourrissons de sexe masculin. Chez les filles, pubis a été reconstruit avec de bons résultats cosmétiques. Intervalles sec de durée croissante ont été atteints, la continence difficile à commencer du fait de leur bas âge, des couches ont été sec. [97]

Dans notre série : 3 garçons ont bénéficié de la reconstruction en un seul temps (one stage repair)

- ✧ L'âge de l'intervention varie entre 7j et 20j.
- ✧ Type d'intervention : les 3 patients ont bénéficiés d'une reconstruction vésicale en un seul temps.

Les suites opératoires ont été simples chez les 3 patients.

Evolution clinique :

- ✧ 2 patients ont eu une bonne évolution
- ✧ Cependant un patient a eu une petite verge avec cicatrisation vicieuse à droite ; la peau a recouvert l'hémigland ayant subi son ischémie.

Dans une étude faite en Allemagne entre 1984 et 1990, 15 enfants présentant une exstrophie vésicale ont été traités par la reconstruction en un seul temps, 56% des patients ont été opérés dans les 10 premiers jours de vie, chez 10 d'entre eux une ostéotomie du bassin a été réalisée. Pour tous ces enfants, les résultats esthétiques ont été bons, 8 patients étaient continent, 5 était le jour et

inconstamment la nuit, 2 enfants totalement incontinent, chez ces derniers, il n'y a eu pas de différence entre ceux traités avec ou sans ostéotomie. 11 patients avaient une capacité de plus de 100ml avec une bonne fonction rénale. Chez 2 patients, l'UCG a révélé un reflux vésico-urétéral. [98]

Selon cette étude, la reconstruction en un seul temps est une bonne alternative aux interventions en plusieurs temps.

Les récents efforts se sont concentrés sur la reconstruction en un seul temps basée sur le principe que l'exstrophie représente une hernie vésicale antérieure. [96] Par conséquent, la réparation exige le remplacement postérieur agressif de la vessie, du col vésical et de l'urètre qui sont considérés comme une seule unité et aucun effort ne sera fait lors de la cervicoplastie.

Elsherbiny et *Hafez* ont rapporté une étude faite entre 1998 et 2000 sur 19 patients, aucun cas de déhiscence ou de fistule n'a été noté. Après un suivi de 17 mois, les résultats de la continence et de la capacité vésicale ont été satisfaisants. (Tableau1) Cette étude a confirmé que la reconstruction en un seul temps est faisable sans complications majeures. [96]

Tableau n°13: Capacité vésicale et continence

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

La reconstruction en un seul temps est incontestablement une excellente technique vue le retentissement sur la croissance vésicale. Cependant, des limitations à la pratique de cette procédure sont rencontrées dans notre pratique quotidienne :

- ✧ Anesthésie de longue durée (5h) alors qu'il s'agit le plus souvent de nouveau-nés.
- ✧ Nécessité de matelas chauffants.
- ✧ Difficulté d'accès régulier au fil microchirurgical (7/0 ou 8/0)
- ✧ Difficulté d'accès aux systèmes grossissants (loupes)
- ✧ Difficultés d'accès au matériel de microchirurgie (boîte d'instrument)
- ✧ Nécessité d'une hospitalisation en réanimation vu la longueur du geste et l'âge du patient (quelques jours)

B. Les dérivations urinaires :

Globalement le traitement de l'exstrophie vésicale peut être conçu selon deux méthodes, à savoir la chirurgie de reconstruction et la dérivation urinaire.

Classiquement plusieurs conditions devaient être remplies pour permettre la reconstruction en particulier une plaque vésicale de taille suffisante et une équipe de chirurgiens et d'infirmiers entraînés pour la réalisation et la surveillance de cette chirurgie.

1. Les dérivations cutanées externes :

a- Urétérostomie cutanée directe.

b- Urétérostomie cutanée trans-intestinale :

C'est la méthode de choix et c'est celle qui est la plus couramment utilisée.

Le segment intestinal interposé entre les uretères et la peau peut être l'iléon, le caecum ou le colon sigmoïde.

L'urétérostomie cutanée trans-iléale est le procédé qui est le plus pratiqué et elle est devenue synonyme d'intervention de Bricker.

Ce type de dérivation comporte un handicap inévitable, à savoir le port d'un appareil collecteur des urines. [12]

2. Les dérivations internes :

Les dérivations internes ne peuvent se réaliser qu'à la réunion d'un certain nombre de conditions, à savoir :

- ✧ un sphincter anal normal.
- ✧ Les voies urinaires supérieures doivent être normales.
- ✧ La fonction rénale doit être satisfaisante.

Depuis *R. Coffey* de nombreux procédés ont été décrits, il semble que le mieux est d'associer une anastomose muco-muqueuse bord à bord avec un procédé anti-reflux.

a. Urétérosigmoïdostomie : Intervention de Coffey

On procède à la tunnellation des uretères (où règne une pression faible et constante), dans un segment colique isolé (où règne une pression élevée discontinue)

b. Intervention de Maydl ou implantation vésicorectale :

La trigono-sigmoïdostomie, décrite par Maydl en 1894. L'idée de base de cette intervention est que la jonction urétéro-vésicale, en cas d'exstrophie est, si non normale, au moins suffisamment proche de la normale pour éviter le reflux colo-urétéral après l'anastomose trigono-rectale qui par ailleurs met à l'abri de la sténose.

Les troubles métaboliques et la continence sont presque les mêmes que dans l'opération de Coffey. [13]

Cette intervention consiste à implanter le trigone avec ses orifices urétéro-vésicaux dans le recto-sigmoïde. [12]

c. Procédé de Boyce et vest :

C'est l'implantation rectale de la vessie sous colostomie.

d. Procédé de Mauclair :

C'est l'implantation rectale de la vessie sous colostomie.

Ces deux interventions aboutissent à remplacer une infirmité par une autre et sont quasiment abandonnées. [99]

VI. LES INDICATIONS :

A. La reconstruction vésicale :

Avant d'entamer la reconstruction vésicale, il faut que la capacité vésicale soit adéquate, ce qui se passe progressivement dans les 3 à 5 ans après la fermeture vésicale et aussi il faut que les voies urinaires supérieures soient normales d'où l'intérêt d'une UIV en préopératoire. [13]

La fermeture vésicale doit être entreprise de préférence entre 24 et 72 premières heures de vie parce que ça offre plusieurs avantages :

- ✧ La plaque vésicale est encore souple et indemne de lésions inflammatoires ou métaplasiques.
- ✧ Le squelette est encore souple, permettant une fermeture sans ostéotomie, si l'intervention est faite plus tard l'ostéotomie est indiquée permettant le rapprochement des pubis ainsi elle diminue la tension des sutures et favorise la cicatrisation. [99]

La décision initiale, de savoir si la plaque vésicale est de calibre favorable à la fermeture, est actuellement basée sur des données subjectives. Même une vessie de petit calibre si dilatable et contractile peut être, une fois fermée, agrandie ultérieurement à une taille utile. [16]

A la suite des travaux de *JEFFS*, les chirurgiens pédiatriques insistent sur la nécessité de fermer la plaque vésicale très tôt dans les 48 à 72 heures qui suivent la naissance. Ainsi seront évitées les lésions à type de sclérose du detrusor et les bourgeonnements pseudopolypoides de la muqueuse.

La fermeture de la plaque vésicale est grandement facilitée par le rapprochement des pubis. Celui-ci peut être obtenu par simple appui sur les ailes iliaques surtout chez les nouveau-nés avec bassin souple ; sinon on aura recours à une ostéotomie iliaque postérieure ou antérieure selon les écoles.

L'ostéotomie constitue un temps difficile allongeant le temps de l'intervention mais il a amélioré considérablement les résultats de la fermeture de la plaque qui est obtenue dans 80 à 90 %. De plus, il permet une reconstruction pariétale parfaite. D'autre part, il est possible, comme le souligne *JEFFS*, que la reconstitution d'une fermeture fibreuse solide de l'anneau pelvien en avant de la vessie et de l'urètre joue un rôle dans l'acquisition de la continence (1 cas dans notre série). *MOLLARD* rapporte également 2 cas de continence acquise chez 2 filles sans recours à la sphinctéroplastie.

La chronologie du traitement de l'EV est actuellement bien codifiée :

L'E.V. doit être considérée comme une semi-urgence néonatale et sa fermeture réalisée avant la 48ème heure. L'allongement de la verge est le 2ème temps, il est réalisé vers l'âge de 2 à 3 ans. D'autres auteurs préfèrent le réaliser en même temps que la fermeture vésicale.

L'acquisition de la continence pourra demander beaucoup de temps, c'est dire qu'il faut s'armer de patience, et le résultat ne peut être considéré comme définitif qu'après la puberté.

La continence est obtenue actuellement dans 70 à 80% des cas. [100]

B. La dérivation urinaire :

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

Echecs de reconstruction. Elle est réalisée de nécessité quand la reconstruction est irréalisable. [99]

Les auteurs rapportent une étude à propos de 31 cas d'E.V. colligés de au service de chirurgie « C » à l'hôpital d'enfant rabat. Ils comparent les résultats de la dérivation urinaire interne et de la reconstruction vésicale. [100]

La dérivation urinaire n'a apporté le confort (la continence) que chez 44% des enfants ; de plus elle expose à la dégradation de haut appareil dans 50%.

La reconstruction vésicale associée à l'ostéotomie pour rapprocher les 2 pubis constitue actuellement le meilleur traitement de l'E.V.

Etape par étape, le traitement de l'extrophie vésicale s'est amélioré d'une façon considérable pour atteindre désormais des résultats encourageants mais ceci au prix, surtout chez le garçon, d'un parcours chirurgical long et périlleux.

Les dérivations urinaires internes ne doivent être envisagées qu'en dernier recours. (Plaque vésicale minuscule ; échecs itératifs de fermeture vésicale). En effet les résultats de ces techniques sont médiocres sur le plan de la continence, qui nécessite un sphincter anal suffisamment tonique; ce qui n'est pas toujours le cas dans l'E.V.

De plus la dérivation urinaire interne fait courir le risque d'une dégradation rénale et l'apparition d'un épithélioma au niveau de l'anastomose urétérocolique, ce qui est inacceptable chez des enfants qui ont par ailleurs une expérience de vie normale. [100]

Les dérivations urinaires n'ont pratiquement plus de place dans le traitement de l'E.V. [100]

VII .Evolution – complications :

1. Complications de l'ostéotomie :

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

2. La désunion :

C'est la complication la plus fréquente, elle peut être immédiate ou tardive. Elle est habituellement partielle et siège à la partie inférieure de la cicatrice avec un prolapsus vésical plus ou moins importants, cette désunion peut être aussi totale. [12]

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

3. L'infection urinaire :

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

4. La lithiase vésicale :

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

5. L'incontinence :

Le but du traitement de l'exstrophie vésicale est l'obtention d'une continence urinaire satisfaisante avec préservation du haut appareil [99], ainsi, il faut une extrême vigilance surtout dans la première année qui suit la fermeture.

L'augmentation de la pression intravésicale entraîne l'augmentation de la capacité vésicale, mais une élévation très importante peut causer des dommages rénaux. C'est ainsi que l'échographie vésicale et rénale faite chaque 3 mois au cours de la première année permet la détection d'hydronéphrose. Si on suspecte l'élévation de la pression, avec des infections à répétition du tractus urinaire ou volume résiduel urinaire, il faut faire un examen de la sortie vésicale sous anesthésie générale, alors on doit instaurer un traitement urgent de l'hydronéphrose, qui nécessite un cathétérisme intermittent avec dilatation urétrale, on peut être amené à la cystostomie comme dernier ressort.

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

L'augmentation de la longueur urétrale après la réparation de l'épispadias semble stimuler le développement vésical en fournissant une résistance additionnée sans obstruction du col vésical, ce qui peut provoquer une augmentation de la capacité vésicale de 50 à 70% au cours de la période de l'incontinence. [13]

6. La cancérisation :

Le 1^{er} cas de cancer a été rapporté par BERGENHEM en 1895 et depuis 1985, 110 cas de tumeurs malignes se développant sur exstrophie vésicale ont été rapportés, ces néoformations 2,5 fois plus fréquentes dans le sexe masculin, apparaissent de façon quasi exclusive sur les exstrophies vésicales non corrigées. (8,74)

90,5% des tumeurs greffent sur des plaques d'exstrophie vésicale correspondant à des adénocarcinomes, ou s'identifient à des carcinomes épidermoïdes (6%), à un carcinome à cellules isolées en bague à chaton (1,25%), ou à un rhabdomyosarcome (1,25%). (8,74)

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

Par ailleurs l'apparition du néoplasme est favorisée par l'irritation chronique de la plaque vésicale puisque la plupart des observations rapportées concernant des vessies non refermées. Mais quelques observations ont été publiées de cancérisation d'une plaque vésicale implantée dans l'intestin ou d'une vessie refermée. [10]

VIII. PRONOSTIC :

Le pronostic génito-urinaire peut être en partie corrigé par une chirurgie complexe qui doit résoudre le problème urinaire mais aussi génital et pariétal.

Quelles que soient les méthodes employées, cette chirurgie connaît un grand nombre d'échecs.

La fermeture de la paroi abdominale est difficile, elle nécessite souvent des plasties aponévrotiques et cutanées complexes [100]. Ce temps est souvent associé à l'allongement et la libération de la verge sinon ce dernier temps est reporté vers l'âge de deux à trois ans. À partir de quatre à cinq ans, on peut envisager la réimplantation anti-reflux de l'uretère sur la vessie qui est indispensable si on espère rétablir la continence et la reconstruction cervico-sphinctérienne. Cette reconstruction est plus aisée et plus efficace chez la fille [102].

L'état cognitif des enfants n'est pas modifié, le pronostic dépendra du sexe de l'enfant, de la présence de malformations associées notamment digestives, de la taille de l'extrophie, l'importance du défaut de fermeture de la paroi, de la présence d'anomalies des organes génitaux externes, de l'importance du diastasis des branches pubiennes déterminant la place d'une éventuelle ostéotomie. Autant de paramètres qui vont faire varier le type de la chirurgie réparatrice, mais aussi le pourcentage d'échecs et donc le pronostic à long terme de la malformation. Le succès de l'intervention défini par une urographie intraveineuse sans reflux vésico-urétral et une continence diurne d'au moins trois heures, dépend de la possibilité de fermeture vésicale en un temps qui est prédictive d'une meilleure continence urinaire, mais également de l'expérience de l'équipe chirurgicale [105].

1. Avenir génital :

Chez la femme :

Au moment des rapports sexuels, il sera le plus nécessaire de réaliser une vaginoplastie à cause de l'étroitesse de l'orifice vaginal et de son orientation. [13]

Concernant le pronostic obstétrical chez la femme, il est actuellement bon :

- ✧ -La puberté est normale, le fonctionnement hormonal aussi.
- ✧ -L'étude de la vie sexuelle laisse apparaître une libido assez développée.
- ✧ -La fertilité est normale.
- ✧ -La fréquence des fausses couches semble plus élevée que chez les sujets normaux, il existe une grande fréquence d'accouchements prématurés.
- ✧ -L'accouchement doit se faire par césarienne.
- ✧ -Les prolapsus utérins sont souvent retrouvés à l'âge adulte, ils surviennent le plus souvent au cours de la grossesse à partir du deuxième trimestre et au décours immédiat de l'accouchement.

L'accouchement par voie naturelle des patientes porteuses de la malformation est possible mais la césarienne souvent nécessaire. Le problème principal est le prolapsus utérin. Chez le garçon, le problème est plus complexe, la verge est courte, large et rétractée en haut. Il faut la libérer, l'allonger avant de reconstruire l'urètre antérieur. Vers six ans, est envisagée la reconstruction de l'épispadias antérieur [100]. Au total, cette reconstruction qui a connu de grands progrès ces dernières années nécessite un grand nombre d'interventions en moyenne sept à l'âge de 20 ans [103,104].

La fertilité des femmes atteintes d'exstrophie vésicale est normale. [109].

Woodhouse a rapporté une étude de 29 femmes exstrophiques dont 9 ont donné naissance à 11 enfants.

Catti et coll. Ont rapporté récemment une étude sur 23 patientes âgées de plus de 18 ans dont 22 étaient porteuses d'exstrophie classique et une patiente porteuse d'une exstrophie cloacale. Un avortement provoqué a été rapporté chez une patiente et un spontané chez une autre patiente. 3 femmes ont eu des grossesses et ont donné naissance à 4 enfants en bonne santé. [110].

Le taux d'avortement spontané semble être plus important que dans la population générale : les séries de 8 auteurs retrouvent un taux de 28% dont les 2/3 surviennent entre le 3^{ème} et le 6^{ème} mois en raison des malformations utérines souvent associées. Les grossesses sont de haut risque et doivent être suivies de très près, non pas pour le risque de récurrence de la pathologie, mais pour les risques d'altération de la fonction rénale, de la statique pelvienne, ainsi que pour les risques de prématurité et de dystocie fœtale nécessitant généralement la délivrance par césarienne.

Chez l'homme :

L'activité sexuelle est possible, parfois il est peu gêné par une déviation légère résiduelle de la verge.

Les érections sont habituellement de bonne qualité, mais les patients peuvent être gênés par la forme et la position de la verge. En effet, en l'absence d'une intervention d'allongement et de libération des corps caverneux, la verge présente lors des érections une incurvation dorsale parfois très prononcée et se trouve plaquée sur l'abdomen, rendant difficile, voire impossible la pénétration.

Ceci implique une fertilité altérée. [12] Cette altération de la fertilité relève de plusieurs causes : infections urinaires chroniques et orchioépididymites, troubles de l'éjaculation, hypoplasie prostatique, testicules cryptorchidies, lésions iatrogènes de la voie génitale lors de l'exérèse de la plaque vésicale. [101]

La fertilité des sujets exstrophiques demanderait à être mieux étudiée. Hanna et Williams, chez 16 exstrophiques mâles adultes, notent qu'ils ont de bonnes érections, mais que 12 ont des éjaculations normales et 5 seulement un spermogramme normal.

Enfin, bien que des progrès en matière d'assistance à la procréation et dans la sexualité de ces patients ont été enregistrés, l'anxiété et la peur face à la sexualité et face au partenaire est bien présente [103]. Il est lié directement à la détérioration de la fonction rénale qui constitue à ce jour un risque majeur des interventions sur les voies urinaires. La surveillance de la fonction rénale devra se poursuivre à vie et de façon régulière.

2- Pronostic urinaire :

La continence est obtenue par dérivation ou reconstruction dans 75 à 90 % des cas [103–105].

La continence urinaire après reconstruction, quand elle est obtenue, est rarement parfaite. La continence nocturne est longue à s'installer et bien souvent elle n'est bonne qu'au moment de l'adolescence. La continence diurne est bonne si le patient peut avoir une miction toutes les 3 heures, sans fuites dans les conditions habituelles de vie mais il peut exister quelques fuites d'effort, à la toux, au fou rire.

- Après urétéro-sigmoïdostomie, la continence sera jugée chez des sujets suffisamment âgés.

- La dérivation externe des urines, lorsqu'elle est définitive (continence anale mauvaise, VUS), réalise un handicap certain. Il est fréquent d'observer un certain nombre d'ennuis : irritation cutanée, petites hémorragies, prolapsus de la stomie, appareil mal adapté qui se décolle et qui permet des fuites d'urines ; toutes ces complications peuvent être très gênantes pour le malade et sa famille. [12]

Les facteurs améliorant la qualité de vie sont la continence et la sexualité, le niveau d'études et la situation maritale. L'évaluation de celle-ci par le patient apparait meilleure (adaptation au handicap) que l'évaluation clinique objective. Ces notions peuvent contribuer à la réflexion d'un centre de diagnostic anténatal. [106]

IX. PROFIL PSYCHOLOGIQUE ET SOCIAL :

Ce chapitre ne sera traité qu'à travers les données de la littérature.

Dans notre série, le souci premier était anatomique et fonctionnel. Cela ne signifie pas que les aspects psychosocial et sexuel sont négligeables, bien au contraire.

1-Psychologiquement :

1-1 Petite enfance :

1-1-1 pour l'enfant : [107]

L'exstrophie vésicale constitue un modèle par sa nature même et sa thérapeutique à l'instar d'autres pathologies chroniques de l'enfance. L'anomalie est vécue comme une double agression interne et externe à laquelle l'enfant doit se soumettre. Alors qu'il est en train d'acquérir progressivement un certain degré de maîtrise sur ses fonctions d'autonomie physique et psychique, l'enfant doit se laisser déposséder de cette maîtrise de son corps, devenu objet de soins, de surveillance, et revenir à un état de dépendance et de passivité. Il existe une souffrance liée aux privations et aux fantasmes angoissants centrés sur le corps. Pour nombres de psychanalystes (*G Raimbault, A Freud, TH Bergmann*).

L'enfant construira de façon plus ou moins élaborée une interprétation de sa maladie, et ceci le plus souvent en termes de fautes, culpabilité et punition. Face à cette maladie, différentes attitudes sont rapportées : attitude régressive faite de passivité ; attitude de retrait (l'enfant semble se concentrer uniquement sur son corps avec ennui et lassitude) ; attitude de refus avec dénégaration des sentiments pénibles qu'entraîne la maladie ; attitude d'agressivité.

1-1-2 Pour les parents : [107]

L'angoisse des parents, notamment de la mère, est importante. La maladie agit sur les parents comme une agression réactivant leurs problèmes personnels. Un sentiment de culpabilité particulièrement important existe surtout en cas d'ambivalence envers l'enfant. Les parents peuvent vivre la maladie comme une atteinte narcissique personnelle.

1-1-3 Intervention chirurgicale : [107]

Selon l'âge et l'évolution affective de l'enfant, elle peut être vécue comme une castration, une transformation du sexe ou de la personnalité, un accouchement, un rite initiatique ou encore une punition.

Dans le cas de l'exstrophie vésicale, cela est d'autant plus vrai que les interventions chirurgicales itératives portent sur le tractus uro-génital.

La préparation à l'intervention n'est possible qu'à travers la communication où le langage s'impose. La présence des parents et l'ambiance à l'hôpital jouent un rôle prédominant dans l'intégration de cette expérience par l'enfant.

De ce fait, les problèmes psychologiques sont très fréquents. Seule l'information des parents et de l'enfant semble améliorer la prise en charge. Un soutien psychologique s'avérera utile pour aider à l'acquisition difficile de la continence.

1-2 L'âge adulte :

Différentes études rétrospectives démontrent de façon claire que la majorité des patients sont globalement satisfaits de leur qualité de vie. Néanmoins, Ledford rapporte des cas de suicide chez des patients porteurs d'exstrophie vésicale. Un soutien psychologique peut être utile pour mieux appréhender certains problèmes sexuels de paternité et de maternité.

2- L'intégration psychosociale :

De l'avis des patients même et des auteurs, l'intégration passe obligatoirement par l'obtention tout d'abord de la continence, qui doit constituer un véritable challenge pour le chirurgien, mais aussi d'une sexualité accomplie, de la réalisation de la paternité et de la maternité, et enfin d'une intégration socioprofessionnelle.

2-1 La continence :

Elle est définie par l'absence de perte d'urine tant diurne que nocturne et la possibilité de retenir ses urines 3 heures ou moins. Elle n'est obtenue qu'au prix de multiples interventions.

R Stein [108] rapporte 95% de succès toutes méthodes chirurgicales confondues pour une cohorte de 86 patients.

2-2 Sexualité :

La majorité des patients ont une activité sexuelle normale et satisfaisante, les principaux problèmes rencontrés tant à la puberté par le désir d'avoir un confident assez proche pour discuter des divers problèmes physiques et psychosociaux. C'est-à-dire l'intérêt d'un soutien psychologique au moment de l'adolescence.

A l'âge adulte chez les hommes, plus de 50% sont mariés ou ont une partenaire régulière. La majorité des hommes sont satisfaits de la qualité de leur relation.

Concernant l'activité sexuelle, elle est bonne chez les femmes, passable voire médiocre chez les hommes. Ainsi, la fertilité et le développement psychologique et sexuel est de loin plus problématique chez les hommes.

Les études montrent que l'exstrophie vésicale entraîne des troubles de l'anxiété (*Reiner et al.* 1999) et de la dépression (*Mukherjee et al.*, 2007 ; *Reiner et al.*, 1999) et des difficultés sociales chez 25 % des adolescents, de même que des troubles relationnels chez 59 % d'entre eux (*Ebert et al.*, 2005). À l'âge adulte, seuls 28 % des patients sont mariés ou engagés dans une relation long-terme (*Baird et al.* 2004).

La satisfaction de l'apparence et la fonctionnalité des organes génitaux en l'absence de chirurgie est faible chez ces patients et l'évitement de la nudité commune (*Ebert et al.* 2005 ; *Reiner et al.* 1999). Au niveau des activités sexuelles, peu d'adolescents ou de jeunes adultes sont engagés ou souhaitent s'engager dans des rapports sexuels et seuls 14 % se sont masturbés (*Reiner et al.* 1999). Des dysfonctions sexuelles (difficultés de pénétration, troubles de l'éjaculation), une relative insensibilité au toucher génital et des troubles de la fertilité sont décrits (*Reiner et al.* 1999) et seuls 18 à 50 % des patients selon les meilleures séries (*Woodhouse*, 1994) peuvent avoir des enfants. Globalement, les patients se décrivent comme hétérosexuels, mais 59 % des adolescents décrivent de l'anxiété face aux rapports sexuels (*Ebert et al.* 2005 ; *Reiner et al.* 1999).

Les conséquences psychologiques, sexuelles, affectives et sociales de l'exstrophie vésicale rendent préférables une intervention psychologique et chirurgicale précoces (*El Khader et al*, 2003). La chirurgie notamment d'allongement de verge améliore les rapports sexuels avec pénétration

(*Audry et al. 1991 ; Baird et al. 2004*). Elle est associée à un haut taux de satisfaction (94 %) sur le plan esthétique (*Stein et al. 1996, 1997*) et elle améliore l'image corporelle et l'ajustement psychosocial des adolescents, qui montrent une diminution de leur absentéisme à l'école, de leurs difficultés sociales et de leur refus de participer à des activités sportives (*Baird et al. 2004 ; Meyer et al. 2004*). Cette image corporelle, de même que l'estime de soi, la sexualité et la fertilité paraissent cruciales pour ces adolescents (*Meyer et al. 2004*), la chirurgie étant alors vue comme assurant un fonctionnement robuste et sain en société, des relations affectives stables et des résultats esthétiques satisfaisants (*Baird et al. 2004 ; Meyer et al. 2004*).

Dans notre étude, nous ne nous sommes pas penchés sur ce volet car il aurait fallu convoquer l'ensemble des malades et les soumettre à une consultation psychologique spécialisée. Cet aspect mérite de faire l'objet d'une thèse à part.

Les patients présentant des handicaps urologiques et sexuels font face à des frustrations majeures, particulièrement après la puberté, ceux exstrophiques sont en particulier exposés aux difficultés d'intégration sociale et familiale en raison de l'incontinence et l'anormalité de leurs organes génitaux. [109]

A cause des données limitées au sujet du développement psychosocial et psychosexuel des enfants et des adolescents porteurs du complexe exstrophie-épispadias, les cliniciens ont considéré des séries d'adultes anciens exstrophiques. Ces études reflètent la vie normale, y compris le mariage, la grossesse, les enfants, les relations familiales et le succès professionnel.



Conclusion

Nous avons essayé dans ce travail d'apporter un éclairage sur l'une des malformations les plus terrifiantes de la sphère uro-génitale, dont les particularités anatomiques rendent tout acte chirurgical extrêmement difficile.

Etape par étape le traitement de l'exstrophie vésicale s'est amélioré d'une façon considérable pour atteindre désormais des résultats encourageants, mais ceci au prix surtout chez le garçon, d'un parcours chirurgical long et périlleux.

Le problème à résoudre dans l'exstrophie vésicale est double urinaire et génital.

Sur le plan urinaire, le but à atteindre est l'obtention d'un réservoir vésical ample et continent, tout en maintenant les voies urinaires supérieures indemnes de toute dilatation et de reflux.

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

La chronologie du traitement de l'exstrophie vésicale est actuellement bien codifiée : L'exstrophie vésicale doit être considérée comme une semi urgence néonatale et sa fermeture réalisée avant les 48 heures.

Le traitement a comme but la fermeture de la paroi abdominale, la fermeture de la vessie et de l'urètre, la continence urinaire, la préservation du haut appareil urinaire et la reconstruction fonctionnelle et esthétique des organes génitaux.

Ainsi, la fermeture vésicale avant les 72h de vie est primordiale associées au mieux à l'ostéotomie du bassin car elle apporte indéniablement un plus à la continence, cette fermeture fait partie de l'attitude de reconstruction en plusieurs

temps qui comportera aussi la réparation de l'épispadias qui est le 2^{ème} temps, il est réalisé vers l'âge de 2 à 3ans, et la réparation cervico-sphinctérienne qui assure la continence, il ne faut l'envisager que lorsque l'enfant peut se prendre en charge avec l'aide de sa famille : en général vers l'âge de 5 à 6ans.

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

Depuis 20 ans, les progrès réalisés dans le traitement de l'E.V. sont considérables. La reconstruction de la vessie très tôt dans la vie avec rapprochement des 2 pubis et les temps ultérieurs permettent actuellement d'espérer dans 80% des cas une continence parfaite ou quasi parfaite avec une vie sexuelle proche de la normale.

Les dérivations urinaires n'ont pratiquement plus de place dans le traitement de l'exstrophie vésicale.

Enfin, il faut savoir que la réussite du traitement de l'exstrophie vésicale se base sur la précocité du traitement initial et sur la surveillance rigoureuse à vie.



Résumés

RESUMES

Thèse n° 225 : Actualités thérapeutiques dans la prise en charge néonatale de l'exstrophie vésicale

Auteur : ELGHAZI SARA

Mots clés : Exstrophie Vésicale - Enfant – Ostéotomie - Fermeture vésicale malformation congénitale

L'exstrophie vésicale est une malformation complexe qui affecte les systèmes urinaires, génital et musculosquelettique et qui peut s'étendre par le biais des malformations associées aux systèmes digestifs et général.

Le but de notre travail est de projeter la lumière sur les actualités thérapeutiques dans la prise en charge néonatale de l'exstrophie vésicale et particulièrement sur la fermeture vésicale associée ou non à une ostéotomie comme étant l'étape essentielle de cette démarche.

Notre travail a consisté en une étude rétrospective portant sur 28 cas opérés au service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfant de rabat et s'étend sur une période de 5ans allant de 2005 à 2010. 22 garçons et 6 filles

Tous nos patients sont porteurs d'une exstrophie classique sauf un seul qui porte une duplication exstrophique.

23 patients ont bénéficiés d'une fermeture vésicale dont 5 avec ostéotomie, 14 de ces fermetures réalisées à la période néonatale, 10 ca avant l'âge d'1an (35,71%), 3 cas avant l'âge de 5ans (10,71%) et un seul cas après l'âge de 5 ans (3,57%).

Le lâchage total de la fermeture a été noté chez 3 patients soit 10,71% et le lâchage partiel chez 1 seul patient soit 3,57%, d'autres complications ont été observées notamment les infections urinaires, le décès d'un seul patient dans notre série suite à un œdème cérébrale.

Par ailleurs, 3 cas de fermeture vésicale en un seul temps dont l'évolution était bonne chez 2 patients et 1 seul patient a présenté dans les suites secondaires une ischémie d'un hémigland.

Enfin, il faut insister sur l'importance du diagnostic anténatal, de l'interruption médicale de la grossesse vu que c'est une malformation grave avec une morbidité lourde obligeant une fermeture vésicale avant 48 h d vie au mieux couplée à une ostéotomie avec une surveillance rigoureuse et au long cours afin de détecter toutes les complications possibles et les traiter à temps.

SUMMARY

Thesis n°225: bladder exstrophy

Author: ELGHAZI SARA

Key words: Bladder Exstrophy - Childe - osteotomy; bladder closure - Malformation

The bladder exstrophy is a complex malformation that affects the urinary system, genital and Musculoskeletal and can spread through the digestive system malformations and general. The aim of our work is to project light on the news in the therapeutic management of neonatal bladder exstrophy and particularly bladder closure with or without osteotomy as the key step in this process. Our work consisted of a retrospective study of 28 cases operated in the service of pediatric surgery in the hospital's child flap and extends over a period of 5 years from 2005 to 2010. 22 boys and 6 girls.

All our patients are carriers of a classic exstrophy but one with a duplication exstrophy.

23 patients underwent bladder closure including 5 with osteotomy, 14 of those closures made in the neonatal period, 10 cases before age 1 year (35.71%), 3 cases before the age of 5 (10, 71%) and one case after the age of 5 years (3.57%).

Dropping the total closure was noted in 3 cases or 10.71% and partial dehiscence in 1 patient is only 3.57%, other complications were observed including urinary tract infections, the death of one patient in our series due to a cerebral edema.

In addition, 3 cases of bladder closure in one whose time evolution was good in 2 patients and only 1 patient presented in the aftermath of a secondary atrophy hemigland.

Finally, we must insist on the importance of prenatal diagnosis for the medical termination of pregnancy because it is a severe malformation with a heavy morbidity requiring closure before 48 H bladder life coupled with an osteotomy with a monitoring rigorous and long term in order to detect any possible complications and treat them in time.

الملخص

أطروحة رقم 225 : المستجدات العلاجية للإحوال الوحشي المثاني لدى الأطفال حديثي الولادة من طرف الغازي سارة

الكلمات الأساسية الإحوال الوحشي - طفل - قطع العظام - غلق مثاني - تشوه خلقي

الإحوال الوحشي المثاني مركب تشويهي يؤثر على كل من الجهاز البولي، التناسلي و الهيكلي كما يمكن أن يؤثر على الجهاز الهضمي عن طريق التشوهات المصاحبة له.

الهدف من عملنا هو إلقاء الضوء بصفة عامة على السير العلاجي للإحوال الوحشي المثاني و بصفة خاصة على الغلق المثاني مرتبط أولًا بقطع العظام كمرحلة أساسية لهذا السير.

ننقل في عملنا دراسة استعدادية متعلقة بثمانية و عشرون حالة إحوال وحشي مثاني بمستشفى الأطفال بالرباط، 22 ولدا و 6 بنات.

كل معالجونا هم حاملون لإحوال وحشي مألوف إلا طفل واحد حامل لتضاعف مثاني.

أجري 23 إغلاق مثاني حيث أن 5 منه مرتبط بقطع العظام، 14 منه أجري في الفترة الوليدية (50 في المائة) 10 قبل سن الواحدة (35.71 في المائة) 3 قبل سن الخامسة (10.71 في المائة) و حالة واحدة بعد سن الخامسة (3.57 في المائة).

لوحظ التفرز الكلي عند 3 معالجين أي 10.71 في المائة و التفرز الجزئي لدى شخص واحد أي 3.57 في المائة. لوحظت بعض المضاعفات خاصة التعففات البولية، كما توجد حالة وفاة واحدة في سلسلتنا.

بالإضافة إلى وجود 3 حالات الغلق المثاني في آن واحد حيث أن النتائج كانت إيجابية لدى معالجين و معالج واحد ظهرت له مضاعفات في جهازه التناسلي.

في الختام يجب الإلحاح على أهمية التشخيص قبل الولادة للإحوال الوحشي المثاني التوقيف الطبي للحمل، بالنظر إلى أنها تشوه خطير ترافقه مرضية مستعصية التي تتطلب الغلق المثاني قبل 48 ساعة من الحياة مع مراقبة شديدة و طويلة المدى من أجل إكتشاف المضاعفات الممكنة و معالجتها في الوقت المناسب.



Bibliographie

- [1] **DOUGLAS. A. CANNING, HARRY.P.KOO, JOHN.W. DUCKETT.**
Anomalies of the bladder and cloaca, chapter 52, Adult and Pédiatric urology, third Edition 1996.
- [2] **MEGALLI.M, LATTIMER. JK:**
Review of the management of 140 cases of exstrophy of the bladder. *Jurol* 1973, 109 (2): 246.
- [3] **BENOIT G ET GIULIANO F**
Anatomie de la vessie – Editions techniques- *Encycl Méd Chir.* (Paris, France), Néphrologie- Urologie, 18200 A, 1991, 11p.
- [4] **BOUCHET A, CULLER J**
Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle (l'abdomen, la région rétropéritonéale, le petit bassin, le périnée).
- [5] **PR. Y. ABOUABDELLAH.**
Traumatisme pelvien chez l'enfant. Communication 2007
- [6] **L.SIMON, CH.HERISSON.**
Le modelage morphologique joue un rôle important ; la croissance du sacrum ; vertèbre en intercalaire. *Pathologie de l'articulation sacro-iliaque*, 1992, p : 12-13.

[7] **J. H. GREEN, PHS SILVER.**

Les petits bassins. Manuel d'anatomie humaine, Maçon, 1986, p : 225-253.

[8] **A. LEGUERRIER.**

Vessie. Nouveaux dossiers d'anatomie " petit bassin" p : 65- 76.

[9] **L. PERLEMUTER, J. WALIGORA.**

Cahiers d'anatomie. Vessie chez l'homme, troisième édition, 1987, p : 17-25

[10] **MOLLARD P**

Exstrophies et épispadias. Livre « Précis d'urologie de l'enfant » Edition 1984.

[11] **BRUZIÈRE J, LASFARGUES G, ALLOUCH G ET BANSAMAN A-**

Malformations vésicales. Pathologie de l'ouraque. Anomalies du col vésical. Malformations urinaires complexes : Prune Belly Syndrome. – Encycl Méd Chir, Paris, Pédiatrie, 4083 D 30, 3- 1981

[12] **MELIN Y ET CENDRON J**

Malformations vésicales et exstrophies vésicales. – Editions techniques- Encycl Méd Chir. (paris- France), Rein, organes génito-urinaires, 18208 A, 10- 1990, 10p.

[13] **MLLE FATIMA BENAABOU**

L'exstrophie vésicale chez l'enfant à propos de 59 cas. Thèse médicale de rabat, 1999, n° 166.

[14] **PAIDAS CN, MORREALE RF, HOLOSKI KM ET AL**

Septation and differentiation of the embryonic human cloaca. J Pediatr Surg, 1999,877-884.

- [15] **STEC AA, WAKIM A, BARBET P, MCCARTHY EF, LAKSHMANAN Y, SPONSELLER PD, GEARHART JP**
Fetal bony pelvis in the bladder exstrophy complex. Normal potential for growth? *Urology* 2003 Aug;62(2): 337-41.
- [16] **JUSTRABO E, POULARD G, ARNOULD L, PLUOT M, ZALMAI**
Adénocarcinome invasive avec carcinoma épidermoïde in situ sur exstrophie vésicale. Etude histochimique et immunocytochimique. *Arch. Anat. Cytol. Path* 1991,39 n°5-6, 223- 227.
- [17] **BAIRD AD, SPONSELLER PD, GEARHART JP THE PLACE OF**
pelvic ostetomy in the modern era of bladder exstrophy reconstruction. *J. Pediatr. Urol*, 2005, 1: 31-36.
- [18] **BUZELIN J. M, GLEMAIN P, LABAT J. J.**
Physiologie vésico-sphinctérienne. *Encycl Méd Chir Néphro- urologie* 1999 ; 18202- A- 10
- [19] **BUZELIN J. M.**
Anatomie fonctionnelle et sémiologie de la vessie. *Rev Prat* 2002 ; 52 : 17-22.
- [20] **COSTA P, LABAT JT.**
Trouble vésico-sphinctérien d'origine neurologique. *Encycl Méd Chir Néphro-urologie* 1991 ; 18207 F-10.
- [21] **DEPIREAU P, LEVAL J.**
Techniques d'urodynamiques diagnostiques. *Ann Urol* 1993 ; 27(5) : 266-270.

- [22] **AMARENCO G.**
Aspects cliniques et urodynamiques des troubles vésico-sphinctériens neurogènes. Encycl Méd Chir Neurologie 1993 ; 17012 L- 10.
- [23] **NELSON CP, DUNN RL, WEI JT**
Contemporary epidemiology of bladder exstrophy in the United States. J Urol, May 2005, 173(5): 1728- 1731.
- [24] **BENATTIA. MET COLL –**
Les exstrophies vésicales analyse de 50cas, la tunisie médicale, juin : Juillet 1990, vol 68, n°6/7.
- [25] **C. CLEMENTSON KOCKUM. F, HANSSON, A. STENBERG. J. SVENSSON, G. MALME ORS.**
Bladder extrophy in Sweden – A long term Follow – up study, Eur J pediatri Surg 6, 1996, 208-211.
- [26] **BEN ATTIA M, KAABAR N, SAYED S, ALOULOU T, ELMUFTI N, HOUISSA T, SAIED H**
Les exstrophies vésicales analyse de 50cas. La tunisie médicale, Juin/Juillet 1990, Vol. 68, N°6/7.
- [27] **ARDAENS Y, KHOLER M, FAVRE R, GUÉRIN DU MASGENÊT B.**
Pathologie de la paroi et du contenu abdominal. Echographie en pratique obstétricale, Masson ; 2001. 277-92.
- [28] **WILCOX DT, CHITTY LS.**
Non- Visualisations of the fetal bladder: aetiology and management. Prenat Diagn 2001; 21: 977- 82.

[29] **LEE EH, SHIM JY.**

New sonographic finding for the prenatal diagnosis of bladder exstrophy: a case report. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 21: 498-500.

[30] **GOLDSTEIN I, SHALEV E, NISMAN D.**

The dilemma of prenatal diagnosis of bladder exstrophy: a case report and a review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 17: 357-9.

[31] **TONG SY, LEE JE, KIM SR, LEE SK.**

Umbilical cord cyst: a prenatal clue to bladder exstrophy. *Prenat Diagn* 2007;27:1177–9.

[32] **WU JL, FANG KH, YEH GP, CHOU PH, HSIEH CT.**

Using color Doppler sonography to identify the perivesical umbilical arteries: a useful method in the prenatal diagnosis of omphalocele-exstrophy-imperforate anus-spinal defects complex. *J Ultrasound Med* 2004;23:1211–5.

[33] **HSIEH K, O'LOUGHLIN MT, FERRER FA.**

Bladder exstrophy and phenotypic gender determination on foetal magnetic resonance imaging. *Urology* 2005; 65:998–9.

[34] **EBERT AK, FALKERT A, BRANDL R, HIRSCHELDER H, KOLLER M, RÖSCH WH.**

Pelvic- floor imaging using three-dimensional ultrasonography and magnetic imaging in the long term follow-up of bladder-exstrophy-epispadias complex. *BJU Int* 2009.

- [35] **MABILLE M, DE LAVEAUCOUPET J, SENAT MV, PICONE O, LEVAILLANT JM, MAS AE, ET AL.**
Imaging of foetal bony pelvis by computed tomography in a case of bladder exstrophy. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009;33:716–9.
- [36] **GOLDSTEIN I, SHALEV E, NISMAN D**
The dilemma of prenatal diagnosis of bladder exstrophy: a case report and a review of literature. *Ultrasound Obstet Gynecol*. April 2001, 17(4), 357-9.
- [37] **CACCIARI A, PILU GL, MORDENTI M, CECCERELLI PL, RUGGERI G** Prenatal diagnosis of bladder exstrophy : what counselling ? *J Urol*, January 1999, 161(1), 259-262.
- [38] **GEARHART JP**
Bladder exstrophy: staged reconstruction. *Curr Opin Urol*, November 1999, 9(6), 499-506.
- [39] **GRAPIN. C, AUD RY. G, FRITSCH. S, BRUEZIERE. J, GRUNER. M,**
Avenir génital des filles atteintes d'exstrophie vésicale ou d'épispadias, *Ann. Urol*, 1991, 25, n°3, 125-130.
- [40] **AUDRY. G, GRAPIN.C, LOULIDI .S, GRUNER.M, BRUEZIERE. J.**
Avenir génital des garçons atteints d'exstrophie vésicale ou d'épispadias avec incontinence. A propos de quatorze cas. *Ann . Urol*, 1991, 25, n°3, 120-124.
- [41] **HUSMANN. DA, MC. LORIE, G.A, CHURCHILL. BM, ET AL:**
inguinal pathology and its association with classical bladder exstrophy. *J Pediatr Surg* 1990 b. 25(3): 332-334.

- [42] **STRINGER MD, DUFFY. PG, RANSELY. PG:**
Inguinal hernias associated with bladder exstrophy. Br. J.urol, 1994, 73(3): 308.
- [43] **FRANÇOIS AUBERT, PHILIPPE GUITTAND.**
L'essentiel médicale de poche, 2è édition, chapitre Néphrologie et urologie.
- [44] **LAHLAIDI A**
Anatomie topographique : applications anatomo-chirurgicales de l'abdomen (parois de l'abdomen , système digestif, système urogénital) Volume II.
- [45] **DODSON JL, SURER I, BAKER LA, JEFFS RD, GEARHART JP**
The newborn exstrophy bladder inadequate for primary closure: evaluation, management and outcome. J.Urol2001; 165(5):1656-9.
- [46] **MELIN Y ET CENDRON J**
Malformations vésicales et exstrophies vésicales.
*Editions techniques – Encycl Méd chir. (paris-France), Rein, organes génito-urinaires, 18208A, 10-1990,10p.
- [47] **MACNICOL MF, AL RWASHDEH H, AULD J**
Technical aspects of Salter innominate osteotomy .Curr. Orthop, 2000, 14, 209-214.
- [48] **MOLLARD P, MOURIQUAND P, JOUBERT P**
L'exstrophie vésicale et ses variante Encycl Méd Chir (paris-France)- Techniques chirurgicales Urologie-Gynécologie 41180,9- 1988, 14p

- [49] **MELDRUM KK, BAIRD AD, GEARHART JP**
Pelvic and extremity immobilisation after bladder exstrophy closure: complications and impact of success. *Urology* 2003 Dec 62(2) 1109-1113.
- [50] **SPONSELLER RD, JANI MM, JEFFS RD, GEARHART JP**
Anterior innominate osteotomy in repair bladder exstrophy. *J Bone Joint Surg Am.* February 2001; 83-A (2): 184-93.
- [51] **SPONSELLER PD, GEARHART JP, JEFFS RD, MAGID D, FISHMANE**
The anatomy of the pelvis in the exstrophy complex. *J Bone Joint Surg Am,* 1995, 77, 177-89.
- [52] **GEARHART JP, FORSCHNER DC, JEFFS RD AND BENCHAIM J**
A combined vertical and horizontal pelvic osteotomy approach for primary and secondary exstrophy. *J Urol,* 1996, 155, 689-693.
- [53] **SPONSELLER PD, GEARHART JP, JEFFS RD**
Anterior innominate osteotomies for failure or late closure of bladder exstrophy. *J Urol,* 1991, 146, 137-40.
- [54] **JONES D, PARKINSON S**
Oblique pelvic osteotomy in exstrophy/epispadias complex. *J Bone Joint Surg.* 2004. 86-B, 4: 485.
- [55] **ÖZCAN C, ULTMAN I , KARA S, AVANOGLU A, KAPUBAGLI A,GOKDEMIR**
A Clinical results with anterior diagonal osteotomy in bladder exstrophy. *J Urol,* June 2000,163(6), 1932-1935.

[56] SUJIJANTARARAT P, CHOTIVICHIT.A

Surgical reconstruction of exstrophy-epispadias complex: analysis of 13 patients. *Int J Urol*, July 2002, 9(7), 377.

[57] ANSELL, JULIAN S

Surgical treatment of exstrophy of the bladder with emphasis neonatal primary closure: personal experience with 28 consecutive cases treated at the University of Washington Hospitals from 1962 to 1977: techniques and results. *J.Urol*, vol 168(1), July 2002, 214-217.

[58] CELAVIR S, KILIC N, ELICEVIC M, BUYUKUNAL

Rectus abdominal muscle flap (RAMF) technique for the management of bladder exstrophies: late clinical outcome and urodynamic finding. *B J Urol* February 1997, 79: 276-278.

[59] DOUGLAS.A. CANNING, HARRY.P.KOO. JOHN.W. DUCKETT.

Anomalies of the bladder and cloaca, chapter 52, *Adult and Pédiatric urology*, third Edition 1996.

[60] PINTO PA, STOCK JA, HANNA MA

Results of umbilicoplasty for bladder exstrophy. *J Urol*, December, 2000, 164 (6), 2055-2057.

[61] MELDRUM KK, BAIRD AD, GEARHART JP

Pelvic and extremity immobilisation after bladder exstrophy closure: complications and impact of success. *Urology* 2003 Dec 62(2) 1109-1113.

- [62] **BAIRD AD, GEARHART JP, MATHEWS RI**
Applications of the modified Cantwell-Ransley epispadias repair in the exstrophy-epispadias complex. *J Pediatr Urol.* 2005 October, 5(1) 331-336.
- [63] **MOLLARD P, BRINGEON G ET BEYDOUN S –**
Traitement de l'épispadias. –Editions techniques- *Encycl Méd chir (paris-France). Urologie-Gynécologie*, 41335,12-1990,8p.
- [64] **KHOURY AE, PAPANIKOLAOU F, AFSHAR K, ZUKER**
A novel approach to skin coverage for epispadias repair. *J Urol.* 2005 April ;173(4) : 1332-1333.
- [65] **MITCHELL ME, BAGLI DJ**
Complete penile disassembly for epispadias repair. The Mitchell technique. *J Urol.* January 1996, 155(1): 300-304.
- [66] **DEWAN PA**
Ureteric reimplantation: a history of the development of surgical techniques. *Br J Urol*, 2000, 85, 1000-1006.
- [67] **ANDROULAKAKIS PA, STEFANIDIS AA, KARAMANOLAKIS DK, MOUTZOURIS V, KOUSSIDIS G**
The long-term outcome of bilateral Cohen uretric reimplantation under a common submucosal tunnel. *BJU Int*, 2003, 91, 853-855.
- [68] **BRAGA LH, LORENZO AJ, JREARZ R, BAGLI DJ, SALLE JL**
Bilateral ureteral reimplantation at primary bladder exstrophy closure. *J Urol.* 2010 Jun;183(6):2337-41. Epub 2010 Apr 18.

- [69] **FERRER FA, TADROS YE, GEARHART JP**
Modified Young-Dees-Leadbetter bladder neck reconstruction: new concepts about old ideas . Urology, November 2001, 58(5): 791-796.
- [70] **BHATNAGAR V, LAL R, AGARWALA S, AND MITRA DK**
Bladder neck repair in urinary bladder exstrophy. *Pediatr.Surg.Int.*1999; 15(3-4): 290-293.
- [71] **ARLEN AM, CS COOPER, MORCUENDE J, JC AUSTIN**
l'efficacité et la sécurité de Spica jette pour l'immobilisation de la vessie après la fermeture initiale exstrophie vésicale classique. *Urol Pediatr J.* 15 juillet 2010.
- [72] **M SHNORHAVORIAN, SONG K, ZAMILPA I, B WIATER, MM MITCHELL, RW GRADY.**
Spica coulée par rapport à la traction Bryant après la réparation primaire complète de l'exstrophie: sûr et efficace dans une étude de cohorte longitudinale. *J Urol.* 2010 août; 184 (2):669-73. Epub 2010 Jun 19.
- [73] **KELLY JH (1955) EXSTROPHIE VÉSICALE:**
Réparation par la mobilisation radicale des tissus mous. *Int Pediatr Surg* 10 :298.
- [74] **DOUGLAS.A. CANNING, HARRY.P.KOO . JOHN.W. DUCKET.**
Anomalies of the bladder and cloaca, chapter 52, *Adult and Pédiatric urology*, third Edition 1996.
- [75] **BUZELIN,CORR.**
Pelvi-périnéologie,4, vol2,2002 , Hjalmas, BJU, 6vol78, 1989 .

[76] BRUZIÈRE J, LASFARGUES, ALLOUCH G ET BENSAMAN

A – Malformations vésicales. Pathologie de l'ouraque. Anomalies du col vésical Malformations urinaires complexes : Prune Belly Syndrome, - Encycl Méd

Chir, Paris, Pédiatrie, 4083 D, 3 – 1981.

[77] F. SOLLA, J. BERARD, P. MOURIQUAND, F. CHOTEL, V. CUNIN AND M. CHAKER:

Innominate ostetomy in the treatment of bladder exstrophy. Hôpital Debrousse, Lyon, France Archive de pédiatrie, volume 15, Issue 5, June 2008, Page 895-896.

[78] R TOMASZEWSKI, KLETHE, T KOSZUTSKI :

Salter pelvic osteotomy in the surgical treatment among patients with bladder exstrophy. Narzadow chir Ruchu Pol . Ortop- 2010 Mar-Apr, 75(2): 126-8.

[79] G CHIARI, L AVOLIO, R BRAGHERI

Division de chirurgica pediatrica, IRCCS policlinico San Matteo, 27100 Pavia, en Italie: Bilateral former osteotomy of the pubis in the repair of the bladder exstrophy: ¶report/ratio of increasing success. Surg Int Pediatr. 2001 Mar; 17 (2-3) :160-3.

[80] ALLEN. TD, HUSMANN. DA, BUCHOLZ. RW,

Exstrophy of the bladder : primary closure after iliac ostéotomies without external or internal fixation. J. Urol. 1992 147 (2): 438-440.

[81] MATHEWS R, GEARHART JP

Modern staged reconstruction of bladder exstrophy – still the gold standard. Urology, January 2005, 65(1), 2-4.

[82] LOTTMAN H, MELIN Y, LOMBRAIL P, CENDRON

Reconstruction de l'exstrophie vésicale: étude rétrospective de 57 patients avec évaluation des critères favorisant l'acquisition de la continence. Ann. Urol, 1998, 32, n°4, 233-239.

[83] MLE SABAH JAOUHARI :

prise en charge initiale de l'exstrophie vésicale chez l'enfant. Thèse médicale année 2006 n°= 93.

[84] . J. TODD PURVES, JOHN P. GEARHART

Pelvic osteotomy in the modern treatment of the Exstrophy-Epispadias Complex. The Jeff's Paediatric Urology Service, James Buchanan Brady Urological Institute, Johns Hopkins Hospital, Baltimore, MD, USA Année 2007 188-196.

[85] BAIRD AD, SPONSELLER PD, GEARHART JP

The place of pelvic osteotomy in the modern era of bladder exstrophy reconstruction. J.Pediatr. Urol, 2005, 1: 31-36.

[86] GEARHART JP, FORSCHNER DC, JEFFES RD AND BANCHAIM J

A combined vertical and horizontal pelvic osteotomy approach for primary and secondary exstrophy. J Urol, 1996, 155, 689-693.

[87] AJ SCHAEFFER, PURVES JT , LE JUGE KING, PD SPONSELLER , JEFFES RD, JP GEARHART:

Complications of the primary closing of the traditional vesical exstrophie . J Urol. Octobre 2008, 180 (4suppl): 1671-4: discussion 1674: Epub 2008 le 20 août.

[88] NICCOLS G, DUFFY PG

Anatomical correction of exstrophy-epispadias complex: analysis of 34 patients. Br J Urol, 1998, 82, 865-869.

[89] HAMMOUDA HM

Results of complete penile disassembly for epispadias repair in 42 patients. J Urol, November 2003, 170(5), 1963-1965.

[90] BAIRD AD, GEARHART JP, MATHEWS RI.

Applications of the modified Cantwell-Ransley epispadias repair in the exstrophy-epispadias complex. Urol Pediatr J. 2005 Feb; 1 (1):31-6.

[91] MARCUS KUFNER, JOHN P. GEARHART, RANJIV MATHEWS.

Impact of epispadias repair on bladder growth in boys with classic bladder exstrophy. Journal of Pediatric Urology, Volume 6, Issue 6, December 2010, Pages 578-58.

[92] YUSUF KIBAR, CHRISTOPHER ROTH, DOMINIC FRIMBERGER, BRADLEY P.

Kropp Long-Term Results of Penile Disassembly Technique for Correction of Epispadias. Urology, Volume 73, Issue 3, March 2009, Pages 510-514.

[93] MARCUS KUFNER, JOHN P. GEARHART, RANJIV MATHEWS.

Impact of epispadias repair on bladder growth in boys with classic bladder exstrophy. Journal of Pediatric Urology, Volume 6, Issue 6, December 2010, Pages 578-581.

- [94] **LUIS HP BRAGAUNE, ARMANDO J. LORENZOB, RICKY JREARZUNE, DARIUS J. BAGLIB ET JOAO L. FIFI SALLEB.**
Bilateral ureteral reimplantation at primary Exstrophy closure. Le Journal of Urology Volume 183, Numéro 6, Juin 2010, Pages 2337-2341.
- [95] **HAFEZ A, ELSHERBINY M, BAZEED M, GHONEIM M**
One stage primary reconstruction of bladder exstrophy with modified penile disassembly. Eur.Uro.suppl. 2(2003) n°1 p209.
- [96] **ELSHERBINEY MT, HAFEZ AT**
Complete repair of bladder exstrophy in boys: can hypospadias be avoided? Eur.Urol.2005,47: 691-694.
- [97] **BHARATI KULKARNI1, ASHISH JIWANE1, TARUN KUMAR1 ET PARAS KOTHARI1.**
Réparation anatomique de l'exstrophie vésicale. Département de chirurgie pédiatrique, Hôpital général et LTMMC, Sion, Mumbai 22, l'inde. 18 mai 2004 .
- [98] **FUCHS J, GLUER S, MILDENBERGER R**
One stage reconstruction of bladder exstrophy, Eur J Pediatr Surg, 1996, 6, 212-215.
- [99] **ELFASSI J, ELHHADER K, ELKARMOUNI T, ATTYA A, HACHIMI M, LAKRISSA**
A L'exstrophie vésicale chez l'adulte : aspects thérapeutiques à propos de 3 cas. Ann.urol, 2001 ; 200135 : 154-8.

- [100] **BELKACEM R., KRIOUILE Y., OUTARAHOUT O.**
TRAITEMENT ACTUEL DE L'EXTROPHIE VESICALE A propos de 31 cas. Médecine du Maghreb 1998 n°72 .
- [101] **ELKHADER K, ELFASSI J, ELKOUTANI A, IBNATTYA A, HACHIMI M, LAKRISSA**
A Aspects psychologiques, sexuels et sociaux de l'exstrophie vésicale chez l'adulte. Analyse de 3cas. Ann Urol, Juin 2003, 37(3) : 113-116.
- [102] **C. FURTOS , G.CHENE , M.-N.VARLET , F.VARLET , P.SEFFERT , C.CHAULEUR**
Prenatal diagnosis and management of isolated bladder exstrophy.
Gynécologie Obstétrique & Fertilité, Volume 38, Issue 10, October 2010, Pages 624-63.
- [103] **EBERT AK, BALS-PRATSCH M, SEIFERT B, REUTTER H, RÖSCH WH.**
Genital and reproductive function in males after functional reconstruction of the exstrophy-epispadias complex–long-term results. Urology 2008;72:566–9.
- [104] **EBERT AK, SCHOTT G, BALS-PRATSCH M, SEIFERT B, RÖSCH WH.**
Long-term follow-up of male patients after reconstruction of the bladder-exstrophy- epispadias complex: psychosocial status, continence, renal and genital function. J Pediatr Urol 2009.
- [105] **NOVAK TE, COSTELLO JP, OROSCO R, SPONSELLER PD, MACK E, GEARHART JP.**
Failed exstrophy closure: management and outcome. J Pediatr Urol 2009.

[106] S. JOCHAULT-RITZ, M. MERCIER, D. AUBERT.

Qualité de vie dans l'exstrophie vésicale, résultats de l'étude QUALEX. Archives de pédiatrie, Volume 17 , Issue 6, Supplement 1, June 2010, Page 38.

[107] MAZET PH , HOUZEL D.

Psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent. Edition maloine, 1996 : 405-412.

[108] STEIN R, HOHENFELLNER K, FISCH M, STOCKLE M, BEETZ R, HOHENFELLNER R.

Social integration, sexual behaviour and fertility in patients with bladder exstrophy. Aling term Follow up.Surg . J. Pediatr , 1996,155: 678-683.

[109] LEPERCO J, LANOMSKI, TOURNAIR M, DANIEL BJ

Exstrophie vésicale et grossesse. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris), 23, 628-31, 1994.

[110] CATTI M , CHANTAL P, RUDIGOZ RC, MOURIQUAND P

Quality of life for adult women born with bladder and cloacal exstrophy : a long- term follow-up . J Pediatr Urol, February 2006, vol 2, issue 1, 16-22.

Serment du

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 الطبيب

بسم الله الرحمن الرحيم أقسم بالله العظيم

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

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- ◀ وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضى هدفي 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 بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بالله العظيم .

والله على ما أقول شهيد.

المستجدات العلاجية لإحلال الوحشي المثاني
لدى الأطفال حديثي الولادة
(بمصد 28 حالة)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

الآنسة : سارة الغازي

المزودة في : 09 فبراير 1986

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب
الكلمات الأساسية: الإحلال الوحشي - طفل - قطع العظام - غلق مثاني - تشوه خلقي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

مشرف

أعضاء

السيد: فؤاد الطيبي

أستاذ ميرز في جراحة الأطفال

السيد: محمد الأمين بوحفص

أستاذ ميرز في جراحة الأطفال

السيد: رشيد بلقاسم

أستاذ ميرز في جراحة الأطفال

السيد: سعيد الطاير

أستاذ ميرز في طب الأطفال

السيد: محمد أنوار داندان

أستاذ ميرز في جراحة الأطفال

