

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

ANNEE: 2011

THESE N°: 128

**Les variantes exceptionnelles du complexe :
Exstrophie vesicale-epispiadias**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

MME. NASSIM AFTISS

Pour l'Obtention du Doctorat en
Médecine

MOTS CLES: Exstrophie – Epispiadias – Variantes – Enfant.

JURY

Mr. R. BELKACEM

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. A. BOUHAFS

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. F. ETTAYEBI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. H. AIT OUMAR

Professeur de Pédiatrie

Mme. M. CHELLAOUI

Professeur de Radiologie

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

صَلَّى اللَّهُ
عَلَيْكَ
الْعَظِيمِ

سورة البقرة: الآية: 31



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

**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 étudiantes
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 KHAMLICHI 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*
12. Pr. BENOMAR M'hammed
13. Pr. BENSOUDA Mohamed
14. Pr. BENOSMAN Abdellatif
15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma

Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie-Cardio-Vasculaire
Anatomie
Chirurgie Thoracique
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. BENS Aid Younes
29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
30. Pr. IHRAI Hssain *
31. Pr. IRAQI Ghali
32. 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 OUZZANI Houria ép. TAOBANE
36. Pr. EL FASSY FIHRI 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*
43. 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 | Chirurgie Pédiatrique |
| 45. Pr. DAFIRI Rachida | Radiologie |
| 46. Pr. FAIK Mohamed | Urologie |
| 47. Pr. HERMAS Mohamed | Traumatologie Orthopédie |
| 48. Pr. TOLOUNE Farida* | Médecine Interne |

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

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

Février Avril Juillet et Décembre 1991

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

83. Pr. TAOUFIK Jamal

Chimie thérapeutique

Décembre 1992

84. Pr. AHALLAT Mohamed
85. Pr. BENOUDA Amina
86. Pr. BENSOUA 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

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

Mars 1994

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

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

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

Gynécologie – Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

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

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

Mars 1995

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

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

161. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale

Décembre 1996

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

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

Novembre 1997

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

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

Novembre 1998

- 196. Pr. AFIFI RAJAA
- 197. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*
- 198. Pr. ALOUANE Mohammed*
- 199. Pr. BENOMAR ALI

Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-Laryngologie
Neurologie

200. Pr. BOUGTAB Abdesslam
 201. Pr. ER RIHANI Hassan
 202. Pr. EZZAITOUNI Fatima
 203. Pr. KABBAJ Najat
 204. Pr. LAZRAK Khalid (M)

Chirurgie Générale
 Oncologie Médicale
 Néphrologie
 Radiologie
 Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

205. Pr. BENKIRANE Majid*
 206. Pr. KHATOURI ALI*
 207. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
 Cardiologie
 Anatomie Pathologique

Janvier 2000

208. Pr. ABID Ahmed*
 209. Pr. AIT OUMAR Hassan
 210. Pr. BENCHERIF My Zahid
 211. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd
 212. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
 213. Pr. CHAOUI Zineb
 214. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
 215. Pr. ECHARRAB El Mahjoub
 216. Pr. EL FTOUH Mustapha
 217. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
 218. Pr. EL OTMANYAzzedine
 219. Pr. GHANNAM Rachid
 220. Pr. HAMMANI Lahcen
 221. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
 222. Pr. ISMAILI Hassane*
 223. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
 224. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
 225. Pr. TACHINANTE Rajae
 226. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Pneumo-phtisiologie
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Neurochirurgie
 Chirurgie Générale
 Cardiologie
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Traumatologie Orthopédie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie-Réanimation
 Anesthésie-Réanimation
 Médecine Interne

Novembre 2000

227. Pr. AIDI Saadia
 228. Pr. AIT OURHROUI Mohamed
 229. Pr. AJANA Fatima Zohra
 230. Pr. BENAMR Said
 231. Pr. BENCHEKROUN Nabiha
 232. Pr. CHERTI Mohammed
 233. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
 234. Pr. EL HASSANI Amine
 235. Pr. EL IDGHIRI Hassan
 236. Pr. EL KHADER Khalid
 237. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
 238. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan

Neurologie
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Générale
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Pédiatrie
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Urologie
 Rhumatologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques

239. Pr. HSSAIDA Rachid*
 240. Pr. LACHKAR Azzouz
 241. Pr. LAHLOU Abdou
 242. Pr. MAFTAH Mohamed*
 243. Pr. MAHASSINI Najat
 244. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
 245. Pr. NASSIH Mohamed*
 246. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Anesthésie-Réanimation
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Neurochirurgie
 Anatomie Pathologique
 Pédiatrie
 Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
 Neurologie

Décembre 2001

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

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

282. Pr. MAHASSIN Fattouma*
 283. Pr. MEDARHRI Jalil
 284. Pr. MIKDAME Mohammed*
 285. Pr. MOHSINE Raouf
 286. Pr. NABIL Samira
 287. Pr. NOUINI Yassine
 288. Pr. OUALIM Zouhir*
 289. Pr. SABBAH Farid
 290. Pr. SEFIANI Yasser
 291. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
 292. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Néphrologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie
 Urologie

Décembre 2002

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

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies
 Rhumatologie
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Urologie
 Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Traumatologie Orthopédie

324. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 325. Pr. OUJILAL Abdelilah
 326. Pr. RACHID Khalid *
 327. Pr. RAISS Mohamed
 328. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 329. Pr. RHOU Hakima
 330. Pr. SIAH Samir *
 331. Pr. THIMOU Amal
 332. Pr. ZENTAR Aziz*
 333. Pr. ZRARA Ibtisam*

Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

334. Pr. ABDELLAH El Hassan
 335. Pr. AMRANI Mariam
 336. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 337. Pr. BENKIRANE Ahmed*
 338. Pr. BENRAMDANE Larbi*
 339. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 340. Pr. BOULAADAS Malik

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Chimie Analytique
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

341. Pr. BOURAZZA Ahmed*
 342. Pr. CHAGAR Belkacem*
 343. Pr. CHERRADI Nadia
 344. Pr. EL FENNI Jamal*
 345. Pr. EL HANCHI ZAKI
 346. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 347. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 348. Pr. HACHI Hafid
 349. Pr. JABOUIRIK Fatima
 350. Pr. KARMANE Abdelouahed
 351. Pr. KHABOUZE Samira
 352. Pr. KHARMAZ Mohamed
 353. Pr. LEZREK Mohammed*
 354. Pr. MOUGHIL Said
 355. Pr. NAOUMI Asmae*
 356. Pr. SAADI Nozha
 357. Pr. SASSENOU ISMAIL*
 358. Pr. TARIB Abdelilah*
 359. Pr. TIJAMI Fouad
 360. Pr. ZARZUR Jamila

Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Gastro-Entérologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

361. Pr. ABBASSI Abdellah

Chirurgie Réparatrice et Plastique

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

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 Ibtissam
 437. Pr. FAROUDY Mamoun
 438. Pr. GHADOUANE Mohammed*
 439. Pr. HARMOUCHE Hicham
 440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 441 Pr. IDRIS LAHLOU Amine
 442. Pr. JROUNDI Laila
 443. Pr. KARMOUNI Tariq
 444. Pr. KILI Amina
 445. Pr. KISRA Hassan
 446. Pr. KISRA Mounir
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 450. Pr. MANSOURI Hamid*
 451. Pr. NAZIH Naoual
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 455. Pr. SEFIANI Sana
 456. Pr. SOUALHI Mouna
 457. Pr. TELLAL Saida*
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

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

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila
 459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
 462. Pr. BAITE Abdelouahed *
 463. Pr. TOUATI Zakia
 464. Pr. OUZZIF Ez zohra *
 465. Pr. BALOUCH Lhousaine *
 466. Pr. SELKANE Chakir *
 467. Pr. EL BEKKALI Youssef *
 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
 469. Pr. EL ABSI Mohamed
 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
 471. Pr. ACHOUR Abdessamad *
 472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq *
 473. Pr. GHARIB Nouredine
 474. Pr. TABERKANET Mustafa *
 475. Pr. ISMAILI Nadia

Anatomie pathologique
 Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie
 Biochimie
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie plastique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Dermatologie

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	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489. Pr. AOUIFI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
492. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
493. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib *	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
500. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
501. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
502. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
503. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
504. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
505. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. AZENDOUR Hicham *	Anesthésie Réanimation
Pr. BELYAMANI Lahcen *	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUHSAIN Sanae *	Biochimie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADÉ Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AMAHZOUNE Brahim *	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale
Pr. BOUNAIM Ahmed *	Chirurgie Générale

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
 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 *

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
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 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

Médecine interne
 Gastro entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie réanimation
 Radiothérapie
 Radiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Médecine aérologique
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Chirurgie pédiatrique

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*

Urologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Ophtalmologie
 Hématologie
 Anatomie pathologique
 Anatomie pathologique
 Physiologie
 Biochimie chimie
 Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

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

Physiologie
 Biochimie
 Pharmacologie
 Histologie-Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie
 Applications Pharmaceutiques
 Génétique Humaine
 Microbiologie
 Biochimie
 Physiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie
 Zootechnie
 Pharmacologie
 Chimie Organique
 Biochimie
 Biologie
 Biochimie
 Chimie Organique
 Pharmacognosie
 Pharmacologie
 Chimie Organique

*** *Enseignants Militaires***

Dédicaces



A la mémoire de mes très chers parents

Vous êtes toujours présents dans mon cœur et je ne cesse de prier dieu pour que vos âmes reposent en paix. Ce modeste travail est le fruit de vos efforts et vos sacrifices que vous avez consenti pour mon éducation.

Aucune dédicace ne saurait exprimer à sa juste valeur, l'ampleur de l'affection et de l'admiration que j'éprouve pour vous.



A Mon Adorable et tendre Epoux

Abdellatif Houmymid

Aucun mot ne saurait exprimer

mes sentiments les plus profonds envers toi.

Tes sacrifices, ton soutien moral et matériel, ta gentillesse sans égale,

ton profond attachement m'ont permis de réussir mes études.

Je t'assure que sans ton aide,

tes conseils et tes encouragements ce travail n'aurait vu le jour.

Que ce travail soit le témoignage

de ma reconnaissance et de mon amour sincère et fidèle.



*A mes enfants Abdessalam et Roumaissae
Mon grand amour*

Je vous aime mes chéris et je vous dédie ce travail.



*A mes très chères sœurs : Fatima, Hafida, et Sabah
Et ma belle mère El Hajja Fatima*

*Avec mon grand amour et toute ma tendresse, je vous souhaite
une vie pleine de joie, de réussite et surtout de santé.*

*Je vous dédie ce travail en vous souhaitant beaucoup de
bonheur et de succès.*



A mes frères Si Mohammed, Khalid, Mostafa et Abdelhak.

En témoignage de toute l'affection et des profonds sentiments fraternels que je vous porte et de l'attachement qui nous unit.

Je vous souhaite du bonheur et du succès dans toute votre vie.



A ma belle mère Mma El Hajja et à ma belle famille

Je vous ai toujours considéré ma famille.

Vous m'avez donné de l'amitié et de l'amour en leur sens le plus fidèle.

Que Dieu vous accorde joie et santé.



*A mes chères amies
Fatima, Khadija, Farah, Safae...*

*En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs de tous les
moments que nous avons passé ensemble, je vous dédie ce travail et je
vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur.*



Remerciements



A notre maître et président de thèse

Monsieur le professeur

Rachid BELKACEM Professeur

de Chirurgie Pédiatrique

Vous avez aimablement accepté de présider le jury de cette thèse, nous en sommes touchés.

Lors de nos années d'études universitaires, nous avons eu la chance de compter parmi vos étudiants ; nous avons ainsi pu apprécier la clarté et la précision de l'enseignement que vous nous avez dispensé.

Avec tout le respect que nous vous devons, veuillez trouver ici, l'expression de notre profond respect et nos vifs remerciements.



A notre maître et rapporteur de thèse

Monsieur le professeur

Mohammed Amine BOUHAFS

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Vous avez bien voulu nous confier ce travail riche d'intérêt et nous guider à chaque étape de sa réalisation.

Vous nous avez toujours réservé le meilleur accueil, malgré vos obligations professionnelles.

Vos encouragements inlassables, votre amabilité, votre gentillesse méritent toute admiration.

Nous saisissons cette occasion pour vous exprimer notre profonde gratitude tout en vous témoignant notre respect.



*A notre maître et juge de thèse
Monsieur le professeur
Fouad ETTAYEBI Professeur de
Chirurgie Pédiatrique*

*Vous nous faites l'honneur d'accepter avec une très grande amabilité de
siéger parmi notre jury de thèse.*

*Veillez accepter ce travail maître, en gage de notre grand respect et
notre profonde reconnaissance.*



A notre maître et juge de thèse

Monsieur le professeur

Hassan AITOUMAR

Professeur de Pédiatrie

Vous avez accepté de juger ce travail avec une spontanéité et une simplicité émouvante.

C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger parmi le jury de cette thèse.

Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements et profond respect.



*A notre maître et juge de thèse
Madame le professeur
Mounia CHELLAOUI Professeur
De Radiologie*

*Vous nous avez honorés d'accepter avec grande sympathie de siéger
parmi notre jury de thèse.*

Veillez trouver ici l'expression de notre estime et notre considération.



Plan



INTRODUCTION.....	1
Historique	3
Epidémiologie	6
1) Incidence.....	7
2) Sexe.....	8
Etiopathogénie.....	9
Anatomie pathologique	18
Malformations associées	24
Diagnostic.....	27
1. Le Diagnostic Anténatal :.....	28
2. Le Diagnostic Post-Natal	30
2.1. Clinique	30
2.2. Para Clinique :	33
Techniques Chirurgicales.....	36
1-Chirurgie De Reconstruction.....	37
2- Chirurgie De Dérivation Des Urines	58
2.1. Les Dérivations Externes :	58
2.2. Les Dérivations Internes :.....	58
3- La Génitoplastie :.....	59
3.1 Chez La Fille :	59
3.2 Chez Le Garçon :.....	60
4-Les Procédures De Récupération De La Continence :.....	60
4.1 L'agrandissement Vésical :	61
4.2 La Création D'une Stomie Cathétersable (Mitrofanoff) :.....	61
5- Traitement De Malformations Associées	62
5.1. Malformation Anorectale	62

5.2. Chirurgie De L'omphalocèle	64
Pronostic	65
1- La Fissure Vésicale Supérieure :	66
2- La Pseudoexstrophie :	66
3- La Duplication Exstrophique :	67
4- L'exstrophie Couverte Avec Séquestration Viscérale :	67
MATERIEL ET METHODES	68
1-Epidémiologie.....	79
2- Fermeture De La Plaque :	80
3- La Réparation De L'épispadias :	80
4- La Réparation Cervico-Sphinctérienne :	80
5- L'agrandissement Vésical	81
RESULTATS.....	82
DISCUSSION.....	86
1. Épidémiologie	87
2. Étiopathogénie	87
2. Le Diagnostic :	93
3. Le Traitement :	97
4-Evolution :	113
CONCLUSION	117
RESUMES	119
BIBLIOGRAPHIE.....	123



Introduction

La naissance d'un enfant avec une variante de l'exstrophie vésicale est exceptionnelle. Sa présentation initiale peut prêter à confusion, ce qui retarde souvent le traitement.

L'argument le plus convaincant pour une classification des variantes est le fait que le traitement de diverses entités diffère de façon spectaculaire. Par conséquent toute erreur dans le diagnostic initial peut avoir un effet néfaste sur le résultat à long terme chez un patient. Il est donc critique pour ces enfants de recevoir un diagnostic à la naissance et d'être confiés à un centre spécialisé en urologie pédiatrique.

Il existe de nombreuses malformations concomitantes à ces variantes dont l'origine ne peut pas être adéquatement expliquée par les théories embryologiques disponibles.

Le fait que la fissure vésicale supérieure est la variante la plus rapportée dans la littérature, avec tous les patients continents, explique la raison pour laquelle les variantes de l'exstrophie, dans leur ensemble, sont souvent décrites plus favorables concernant les résultats par rapport à la présentation classique.

Le but de notre travail est de mettre l'accent sur l'origine embryologique et la description anatomopathologique de ces malformations avec les anomalies associées, ainsi que leur démarche thérapeutique tout en rapportant notre expérience dans la prise en charge de ces entités.

Notre étude porte sur 4 cas de variantes de l'exstrophie colligés à l'hôpital d'enfants de Rabat et s'étend sur une période de 10 ans, de 2001 à 2010. Il s'agit d'un cas de duplication ex strophique frontale, 1 cas de duplication ex strophique sagittale avec fissure vésicale inférieure, 2 cas de pseudo exstrophie ; chez un garçon et une fille.

Historique

En 1962, Marshall et Muecke ont décrit un certain nombre de variétés de l'exstrophie vésicale, y compris la pseudoexstrophie, la fissure vésicale supérieure et la duplication exstrophique. Au cours des 14 dernières années, des cas isolés d'une quatrième entité, l'exstrophie couverte, ont été rapportés. Elles sont parfois appelées variantes de la « symphyse divisée ». Les facteurs communs présents chez ces patients sont l'existence des défauts musculo-squelettiques associés à l'exstrophie classique, l'élargissement de la symphyse pubienne et la divergence des muscles droits de l'abdomen. [1]

Le premier cas d'exstrophie incomplète de la vessie a été décrit en 1935 par Mackenzie. La patiente avait un bassin « en deux parties », aucun pubis, un ombilic bas inséré, des grandes lèvres séparées, et l'incorporation de la paroi vésicale antérieure dans la gaine du muscle droit. Principalement, aucune thérapie n'a été indiquée. La vessie a été séparée de la paroi abdominale antérieure au moment de la césarienne. [2]

Le terme de pseudoexstrophie a été inventé par Hejtmancik, King, et Magid en 1954, ils ont rapporté le cas d'une fillette de 7 ans avec un prolapsus grave de la vessie entre la symphyse pubienne divergente et les muscles grands droits. La réparation chirurgicale avec agrandissement a été effectuée.

Deux cas supplémentaires ont été ajoutés à la revue des variantes de l'exstrophie par Marschall et Muecke en 1962 [3], un total de 8 cas a été recueilli en 1985, un 9ème cas a été précédemment décrit par Sanvitale, mais ce cas a été confondu avec l'anomalie d'un pénis ectopique. [4]

En 1990, Sheldon et al. [5] ont décrit un nouveau-né avec une plaque exstrophique ayant une saillie coloniforme et une vessie sous-jacente. Turner et al. ont été les premiers à décrire une exstrophie dupliquée avec la vessie exstrophique continuant le système rénale gauche et une vessie couverte qui se continue avec le rein droit. [6]

Epidémiologie

1) Incidence

L'exstrophie vésicale est une anomalie rare, avec une incidence de 1 sur 10.000 à 50.000 naissances vivantes [7]. Elle fait partie d'une large gamme de défauts de la ligne médiane, collectivement appelés le complexe exstrophie / épispadias.

L'exstrophie vésicale classique, la plus commune de ce complexe représente 60% de ces lésions. Les variantes de l'épispadias représentent 30% et l'exstrophie cloacale compte pour 2%. Les 8% restants sont composés d'une diversité de variantes de l'exstrophie. [8]

Dans l'exstrophie dupliquée, Il y a moins de 30 cas rapportés dans la littérature [9].

La vraie duplication vésicale exstrophique telle qu'elle est elle définie par Marshall et Muecke est également une variante très rare de la vessie exstrophique et seulement 7 cas sont signalés dans la littérature mondiale jusqu'à l'année 2008. [10]

D'autre part, on voit très rarement les variantes de l'exstrophie ou "variantes de la symphyse divisée" avec une incidence de 1: 400 000 - 500 000 naissances vivantes et dans la littérature actuelle il reste principalement des rapports de cas isolés.

L'incidence réelle de la pseudoexstrophie est difficile à déterminer en raison du fait que beaucoup de ces cas sont totalement asymptomatiques et ne peuvent jamais être diagnostiqués.

Dans la littérature, la fissure vésicale supérieure est la variante la plus couramment rapportée, avec plus de 30 cas décrits.

Les cas dans la catégorie de l'exstrophie couverte peuvent être sous-estimés en ce qui concerne le degré du défaut à la première présentation. [9]

2) Sexe

L'exstrophie vésicale est plus fréquente chez les garçons avec une prépondérance de 3 /1 et n'est généralement pas associée à des anomalies . Les variantes sont plus fréquente chez les filles et semblent être associées avec des malformations diverses. [11]

La plupart des cas rapportés dans la pseudoexstrophie étaient chez les filles. [2]

Dans l'exstrophie couverte, en ce qui concerne le sexe, Il y avait une prédominance féminine de 60% par opposition à une exstrophie classique dans laquelle les garçons dominant. [12]

Etiopathogénie

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

Marshall et Muecke ont discuté de façon convaincante de la base embryologique du complexe exstrophie /épispadias qui explique non seulement l'exstrophie classique, mais aussi la plupart de ses variantes. Il a été déclaré fermement que, dans l'exstrophie vésicale classique, la division urinaire est effectuée à l'extrémité de la verge, produisant ainsi l'épispadias complet presque constamment associé. Ils ont constaté souvent des cas isolés d'épispadias avec vessie intacte, alors que l'inverse, c'est à dire, des cas isolés d'exstrophie vésicale avec un pénis intact, sont extrêmement rare.

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

Deuxièmement, au contraire à d'autres anomalies, elle ne peut être produite expérimentalement chez l'animal, ce qui limite son étude appropriée. Elle est également unique en ce qu'elle implique en même temps plusieurs systèmes, c'est à dire, urinaire, génital, et le système musculo-squelettique.

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

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

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

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

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

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

3) La troisième possibilité est que la division ne se produit que dans une direction ascendante qui épargne le pénis et l'urètre pour qu'ils puissent se développer normalement. [13]

Les variantes de l'exstrophie sont expliquées par la rupture incomplète ou la persistance de la membrane cloacale anormale. [14]

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

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

Manzoni et al ont décrit un système de codification pour documenter les anomalies dans l'exstrophie cloacale et ses variantes. Récemment, la plaque cloacale a été suggérée comme étant la clé pour comprendre le développement précoce anorectal et génito-urinaire. [15]

La taille et l'étendue d'une membrane cloacale persistante au moment de sa rupture compte pour les degrés de sévérité dans le complexe exstrophie /épispadias qui peut varier d'un léger épispadias à l'épispadias complet avec exstrophie.

La pseudoexstrophie

Marshall et Muecke croient que dans l'exstrophie du cloaque, la membrane cloacale est trop large et donc le mésoderme est tenu à l'écart par le coin de cette membrane large. Rarement elle persiste, résultant en un défaut typique musculo-squelettique sans exstrophie qu'ils ont nommé exstrophie fermée (pseudo exstrophie). La vessie a une position sous-cutanée avec seulement une fine membrane épithéliale qui la recouvre. [16]

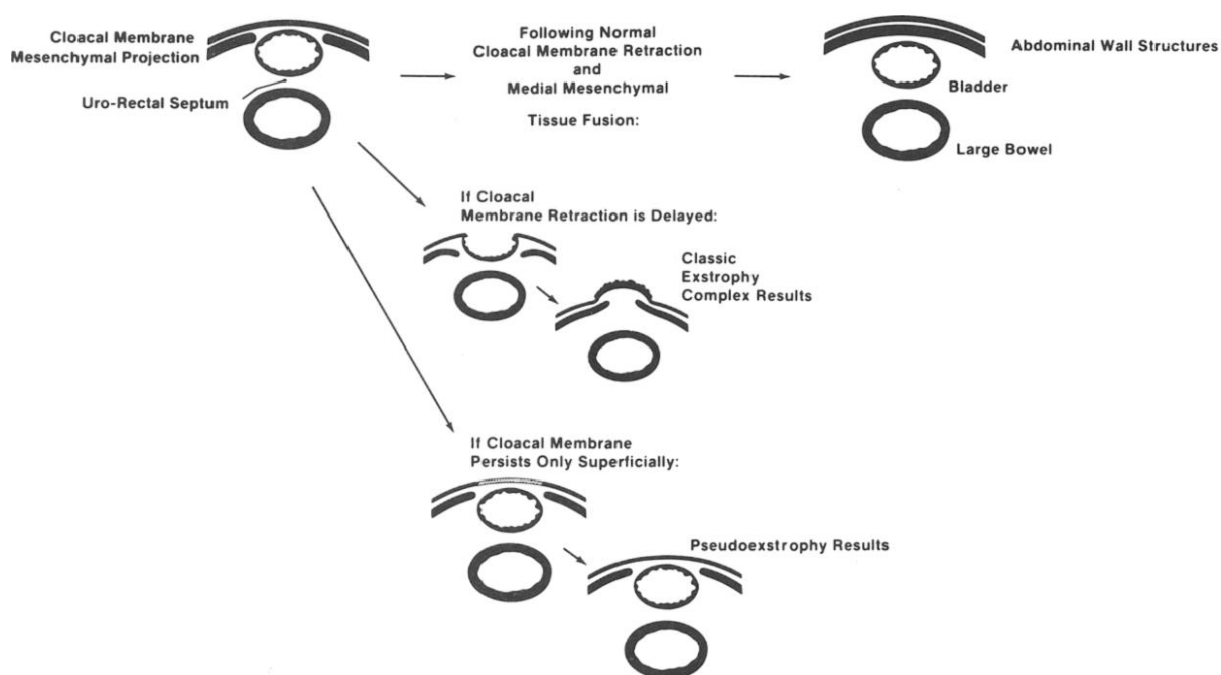


Figure 1: Les événements embryologiques survenant au cours du développement des couches de la paroi abdominale antérieure basse sont schématiquement représentés pour le fœtus normal (en haut), le complexe d'exstrophie classique (au milieu), et la pseudoexstrophie(en bas).[4]

Une infiltration mésodermique complète tardive avant l'extraversion viscérale produirait le défaut abdominal musculosquelettique, mais permettrait au développement viscéral ultérieur de se poursuivre normalement, créant ainsi une pseudoexstrophie. [2]

La fissure et la fistule vésicale supérieure

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

médiane a été noté dans le pénis intact [17]favorisant la possibilité de fusion secondaire aussi en provoquant une fistule et une fissure vésicale supérieure.[13]

La vessie urinaire est initialement en continuité avec le pédoncule allantoïdien au niveau de l'ombilic. La persistance de ce pédoncule pourrait interférer avec la descente vésicale. Une vessie qui n'a pas descendu normalement serait susceptible de compromettre la fermeture de la paroi sous ombilicale et se traduire par un ombilic bas inséré avec d'autres caractéristiques de déformations musculo-squelettiques de l'exstrophie. Au lieu d'être une variante de l'exstrophie, la fissure vésicale supérieure peut être une entité clinique distincte résultant d'une base embryologique différente. [18]

Quand une membrane cloacale persistante ne s'ouvrira qu'à la partie supérieure. Une fistule vésicale supérieure résulte. [19]

L'exstrophie dupliquée

Elle a été supposée d'être due à une fissure vésicale supérieure qui se produit, mais plus tard, elle fonde, en laissant des bouts de la vessie à l'extérieur tandis qu'une vessie intacte est créée sous la peau. [11]

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

La base embryologique possible de l'association d'une poche colique et de duplication vésicale exstrophie se présente comme suit. Le tractus urinaire inférieur et une partie du gros intestin se développent à partir du diverticule allantoïdien. Il est probable que les malformations ano-rectales résultent du mauvais positionnement de ce diverticule avec le sac vitellin. Les auteurs ont également supposé que la séquestration d'une partie de l'allantoïde, en infra ombilical, et une mauvaise progression mésodermique a donné lieu à une duplication vésicale exstrophique. [20]

L'exstrophie couverte avec séquestration viscérale :

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

Actuellement, les viscères séquestrés dans les cas rapportés ont été soit un vestige colique ou iléal sans communication avec le tractus gastro-intestinal sous-jacent. [1]

La persistance de la membrane cloacale sans rupture retardée, explique le développement de l'exstrophie couverte. La présence des anomalies associées dans certains cas, en particulier les maladies cardiaques et le spina-bifida thoracocervical, suggère la possibilité d'une action tératogène étendue. [12]

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

Les conditions cliniques de la pseudoexstrophie, la fissure vésicale supérieure et l'exstrophie dupliquée ont été utilisées pour valider la théorie du coin comme des exemples de fermeture retardée ou partielle de la paroi abdominale. L'expérience de l'hôpital de Johns Hopkins et d'autres cas rapportent de nombreux détails concomitants dont l'origine embryologique ne peut pas être adéquatement expliquée par « l'effet de coin », et que d'autres découvertes sont nécessaires avant que nous comprenions parfaitement la tératogenèse.[9]

Embryologiquement, si l'exstrophie classique et les variantes font partie du même spectre, étant donné que les variantes constituent la version atténuée de la même maladie, il est logique que l'incidence des variantes devrait être plus fréquente. Mais ce n'est pas vrai. En outre, le nombre de malformations associées aurait dû être le même pour l'exstrophie et ses variantes ou même plus bas dans les variantes, compte tenu du degré "plus doux" de l'anomalie. Ce n'est pas vrai selon des études rétrospectives faites à ce propos. [11]

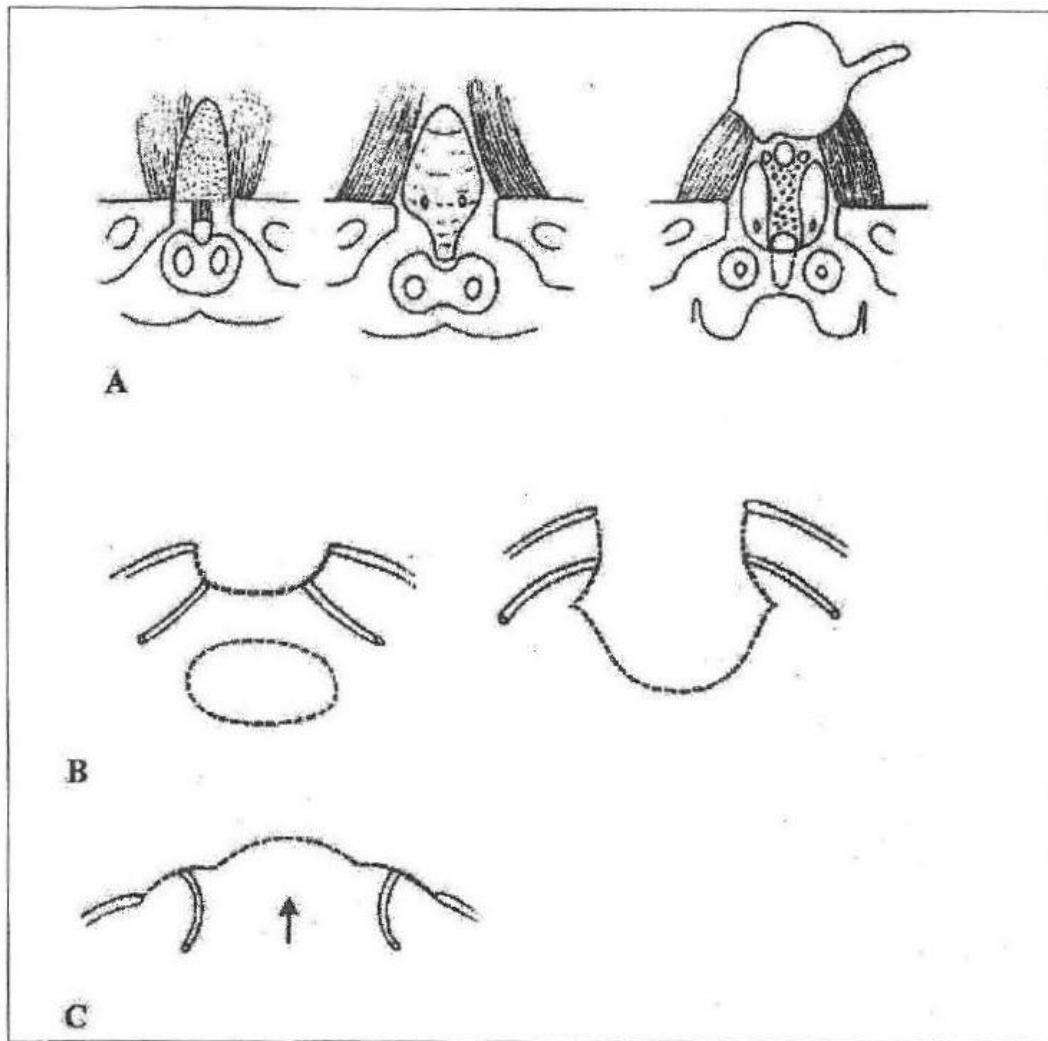


Figure2 : En cas de mésenchymation retardée ou incomplète à des degrés divers, la membrane uro-génitale est située en avant des tubercules génitaux (Patten et Barry). Si elle est peu développée sa rupture crée un épispade (A) ; si elle très étendue (Marshall et Muecke) sa rupture entraîne une exstrophie (B) ; sa rupture crée une exstrophie du cloaque (C) avec deux héli-vessies.

Anatomie

Pathologique

Toutes les variantes, par définition, ont le défaut musculo-squelettique d'un pubis largement séparé et de muscles droits divergents, mais elles diffèrent de leur présentation classique par le fait que la vessie a une couverture cutanée variable et le mécanisme urétral et sphinctérien sont généralement intacts .[11]

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

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

Ces sous-groupes ne sont pas des compartiments étanches et des variations ont été rapportés avec des caractéristiques de plus d'un groupe, y compris l'exstrophie couverte avec séquestration viscérale en association à une duplication vésicale complète [4,8]. Le cas de Sheldon et al était une combinaison de la duplication vésicale et l'exstrophie avec séquestration viscérale. [16]

- Par la suite, il y a eu des descriptions de nouvelles variantes qui ne sont pas strictement adaptées à la classification ci-dessus. Sheldon et al ont signalé un nouveau type de duplication exstrophique qui a été associée à l'épispadias et une saillie coliforme. Mahajan et al ont rapporté une fissure vésicale inférieure, une condition initialement décrite par Marshall et Muecke mais seulement 3 cas ont été décrits jusqu'à présent. Ainsi, il semble y avoir un spectre étendu de ces variantes qui ne peuvent être connues par une classification stricte. [11]

Dans la pseudoexstrophie il y a la caractéristique des défauts musculo-squelettiques, sans aucun défaut notable dans les voies urinaires. Toutefois, la vessie a une position sous-cutanée avec seulement une fine membrane épithéliale qui la recouvre. [1]

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

La fissure vésicale inférieure, une anomalie différente mais liée, semble être une variante clinique similaire. Les cas présents sont similaires à la fissure vésicale supérieure. Cependant le dôme de la vessie est intact, les organes génitaux sont normaux et une communication est vue au niveau de la partie inférieure de la vessie au dessus du col. [9]

Contrairement à l'exstrophie et ses variantes, les enfants avec fissure vésicale ont habituellement un bon mécanisme sphinctérien de telle sorte que la continence vésicale est habituelle, et le reflux vésico-urétéral n'est pas observé généralement. En outre, le pénis ou le clitoris sont normalement développés, et une cicatrice médiane basse, la commissure ou raphé, n'est pas présente dans cette anomalie. [18]

Bien que de nombreux auteurs qui ont rapporté des grandes séries ne les ont pas mentionné séparément, Narasimharao, Palhak, Swan et al ont fait une tentative de les différencier. Dans **la fistule vésicale supérieure**, la communication est faible, et la muqueuse de la vessie n'est pas visible, alors que dans la fissure vésicale supérieure cette communication est relativement grande pour qu'il y ait dépassement minime de cette muqueuse vers le sommet. Un cordon ombilical associé attaché bas et le défaut musculo-squelettique différencient une fistule vésicale supérieure d'une anomalie de malformation de l'ouraque. [13]

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

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

L'autre forme de duplication décrit les patients qui ont deux moitiés de vessies séparées et qui sont dans une orientation gauche droite avec une cloison médiane contenant souvent du tissu musculaire. Chaque vessie reçoit son propre uretère et a un sphincter urinaire intact. D'autres duplications de l'appareil génito-urinaire, ainsi que le diastasis de la symphyse et la divergence des muscles droits peuvent être présents. [9]

La duplication exstrophique vraie telle qu'elle définie par Marshall et Muecke désigne une plaque muqueuse exstrophique sus-pubienne qui est associée à une vessie sous-jacente couverte et un phallus relativement bien

formé. La plaque exstrophique ne reçoit pas les uretères et il n'y a pas d'épispadias.

Sheldon et Al croient que l'exstrophie vésicale dupliquée peut être divisée en deux catégories. La première est associée à une plaque muqueuse exstrophique sus-pubienne et une vessie couverte. Le phallus est relativement bien formé dans ce cadre. Le deuxième type est une vraie duplication avec les résultats classiques du complexe de l'exstrophie [10].

L'exstrophie couverte avec **séquestration viscérale** diffère de la pseudoexstrophie par le fait qu'il y a un segment associé isolé du côlon ectopique sur la paroi abdominale inférieure à proximité de la zone génitale [10]. Il s'agit habituellement d'un segment du côlon et il n'a aucune communication avec le tractus gastro-intestinal sous-jacent ou l'épispadias chez les patients de sexe masculin.

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

Sarin et Sinha recommandent que les deux cas de duplication exstrophique et d'exstrophie couverte avec séquestration peuvent être classées ensemble comme exstrophie couverte qui peuvent ensuite être sous-classifiées selon le type de la muqueuse séquestrée, à savoir colique ou vésicale, ou les deux. [14]



Figure 3 : Aspect de la paroi abdominale avec la muqueuse vésicale exposée et l'écoulement d'urine dans la duplication exstrophée

Malformations Associées

Contrairement à l'exstrophie classique, les variantes ont une incidence très élevée de liaison avec d'autres anomalies, en particulier avec l'appareil génito-urinaire et gastro-intestinal.

Les anomalies ano-rectales sont observées chez 36% des patients avec variantes de l'exstrophie.

Les Malformations des voies urinaires supérieures : Ont été observées chez 27% des cas et comprennent : le reflux, la dysplasie rénale, et l'agénésie rénale. [11]

L'association avec les malformations palatines, les anomalies rénales, les maladies cardiaques et le spina-bifida se produit également avec **la pseudoexstrophie**, même si c'est rare [2]. Cela suggère la possibilité d'une action tératogène extensive, même si le défaut palatin est considéré comme une coïncidence. [2]

La fissure vésicale supérieure a été associée à d'autres anomalies y compris l'imperforation anale, l'atrésie de l'urètre, la duplication du système collecteur et la duplication urétrale. [9]

L'association entre épispadias et **exstrophie dupliquée** est rarement mentionnée dans la littérature médicale, car la plupart des patients sont continents avec cette anomalie. [19]

L'omphalocèle large est rarement associée avec le complexe de l'exstrophie, et a été rarement décrite en association avec une duplication vésicale exstrophée. [21]

La poche colique congénitale avec la pseudoexstrophie ont été rapportées par Chadha et al [22]. La coexistence d'une poche colique congénitale et d'une vessie dupliquée exstrophique a été signalée par Praveen Mathur. [20]

L'omphalocèle a été associée avec l'exstrophie classique, mais sa présence dans les cas avec extrophie couverte n'a été mentionnée qu'occasionnellement. [14]

La présence d'une diphalia complète a été rapportée en association avec l'exstrophie couverte une fois [4]. Le patient de Y K Sarin a un urètre antérieur normal avec une fistule urétrale proximale latérale, une association non signalée précédemment. [14]

Les patients avec une variante de l'exstrophie vésicale associée à la duplication complète de vessie peuvent avoir une duplication associée de l'utérus et du vagin, un clitoris bifide, un caecum bifide, un appendice dupliqué et un mésentère anormal.

Une malformation anorectale basse ou une ectopie de l'anus et un dysraphisme spinale ont également été signalés avec elle. [10]

Diagnostic

1. Le diagnostic anténatal :

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

Un rapport de cas d'exstrophie fermée avec une corrélation pathologique est présenté par Rory O'Leary ; Une femme de 19 ans a été renvoyée pour une échographie de routine de 18 semaines d'aménorrhée pendant la grossesse, on a constaté qu'il y a des anomalies chez le fœtus. Après l'échographie, elle a décidé d'interrompre la grossesse.

Commentaire de l'échographie :

Elle a démontré un seul fœtus vivant avec des paramètres de croissance compatibles avec un âge gestationnel de 19 semaines. Il y avait une protrusion antérieure marquée de la vessie à l'extérieur du contour abdominal normal sans paroi abdominale antérieure de couverture. La vessie est apparue remplir et vider normalement, et les deux reins semblaient normaux. La paroi abdominale antérieure au-dessus de l'ombilic est également apparue fine, suggérant la présence d'un déficit musculaire, mais il n'y avait pas d'hernie du contenu abdominal à l'extérieur des limites normales, ainsi les apparences n'étaient pas typiques d'une omphalocèle.

L'avant-bras droit a un seul os qui est incliné. La main droite est apparue minuscule et semblait provenir près de la région du coude avec une apparence en « griffe ». Un des os de l'avant-bras gauche semble court, soit la moitié de la longueur prévue. Les os dans la main gauche sont diminués en nombre et en longueur. La jambe gauche a montré un tibia anormalement court, soit environ

la moitié de la longueur du péroné qui est présent et de taille normale. Le pied gauche est matraqué et semble être plus court que le droit. La jambe droite était d'apparence normale. Le crâne du fœtus, la colonne vertébrale, et l'estomac étaient aussi normaux. [16]

Dans ce rapport de cas, le fœtus a démontré un défaut ventral dans le muscle de la paroi abdominale sous ombilicale, mais avec la membrane bilaminaire antérieure persistante de l'exstrophie fermée. Les anomalies mésodermiques étendues associées pourraient suggérer que, dans ce cas, l'exstrophie fermée est principalement provoquée par un trouble de la migration mésodermique plutôt que d'un coin d'une membrane cloacale large empêchant cette migration, comme dans l'hypothèse de Marshall et Muecke.

Bien que les anomalies des membres soient bien décrites dans l'exstrophie, la gravité des lésions dans ce cas a été marquée, compatible avec une large anomalie mésodermique. Le déficit du mésoderme sus ombilicale de la paroi abdominale a également été étendu bien qu'il n'y ait aucun dépassement du contenu abdominal.

Aucun raccourcissement de la paroi abdominale sous ombilicale n'a été observé dans ce cas, qui est quelque peu atypique, et pourrait peut-être liée au déficit du mésoderme de la paroi abdominale sus ombilicale et au stade précoce de la gestation.

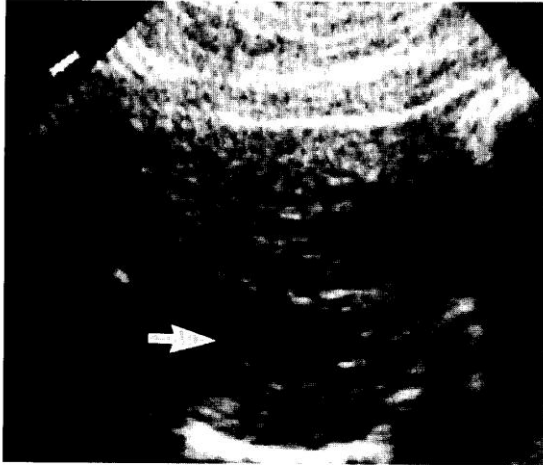


Figure 4 : vue transversale de la vessie dans la pseudoexstrophie montrant la paroi abdominale saillante

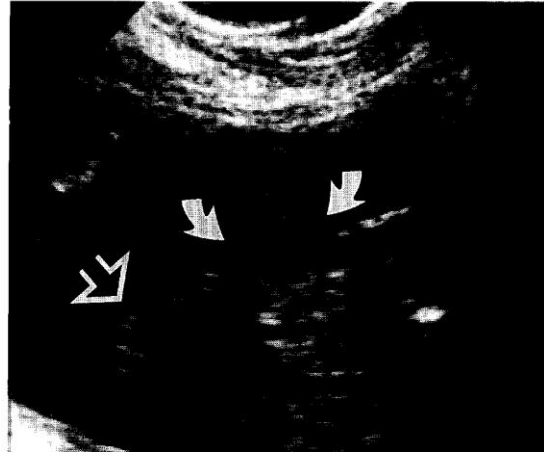


Figure 5 : vue longitudinale de la paroi abdominale antérieure avec la protrusion de la vessie. L'insertion du cordon ombilical

-Dans un autre cas de duplication exstrophique avec une fistule à la vessie fermée chez un nouveau-né, les résultats des échographies prénatales étaient normaux. [8]

2. Le diagnostic post-natal

2.1. Clinique

La présentation initiale d'une variante de exstrophie peut prêter à confusion. Bien que ces variantes puissent être confondues avec l'exstrophie vésicale classique, la reconnaissance est importante car le traitement et le pronostic sont très différents.[8]

Dans l'exemple typique d'une **fissure vésicale supérieure**, le dôme de la vessie normale est exstrophique au niveau de la zone sous ombilicale qui se présente sous forme d'un défaut bas placé, et la muqueuse vésicale faisant saillie à travers duquel. L'urine peut s'évacuer par le défaut ainsi que par l'urètre. Les

patients ont généralement des déformations musculo-squelettiques caractéristiques de l'exstrophie comme l'ombilic bas inséré, les os pubiens séparés. Contrairement à l'exstrophie et ses variantes, les enfants avec fissure vésicale ont habituellement un pénis ou un clitoris normalement développés. [18]

Dans **la pseudoexstrophie**, il n'y a pas d'exstrophie vésicale et l'urètre est intact, mais comme l'exstrophie classique, il y a un défaut de l'appareil locomoteur avec un anus antéposé. De tels cas se présentent généralement avec un ombilic bas inséré, cependant, de nombreux cas restent asymptomatiques à vie et ne peuvent jamais être rapportés. Et parce que la vessie a une position sous-cutanée avec seulement une fine membrane épithéliale qui la recouvre [1], elle peut se présenter sous forme d'un gonflement dans le bas-ventre au-dessus du pubis depuis la naissance, qui devient plus important en criant.

Bien que rare, la pseudoexstrophie devrait être envisagée lorsque l'enfant a un ombilic bas inséré, un diastasis des muscles droits, ou une anomalie congénitale de la symphyse pubienne. [4]

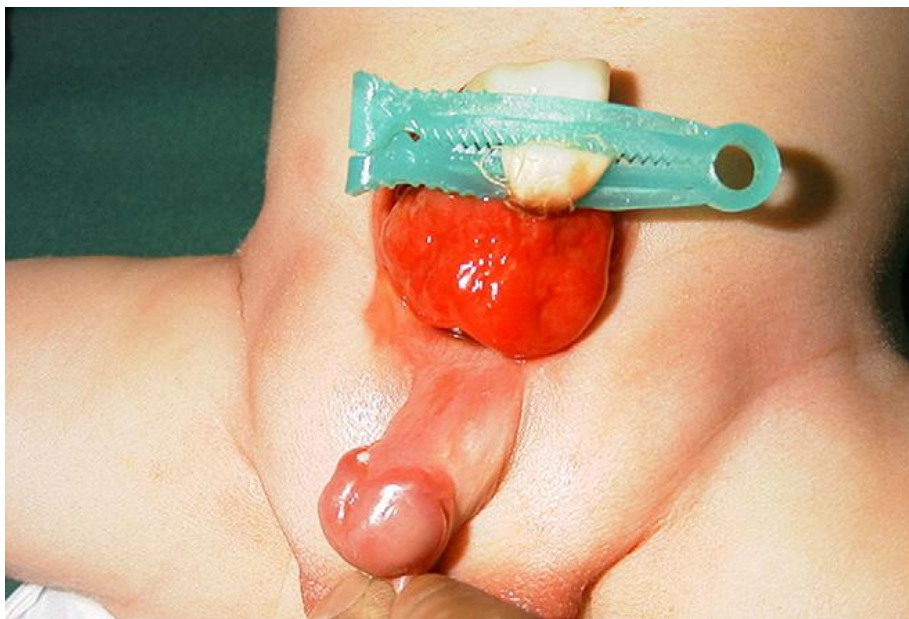
L'exstrophie vésicale dupliquée se compose d'une plaque exposée de la vessie exstrophique avec une vessie plus profonde normale et intacte égale ou plus petite par rapport à la vessie exstrophique, un défaut de l'appareil locomoteur, et un épispadias occasionnel. Il n'y a pas de communication urinaire à la composante exstrophique. [3]

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

Un type inhabituel de duplication exstrophique est présenté par Sandra et Tomita[8]. Il s'agit d'une fistule entre la vessie normale et la vessie exstrophique.

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

En outre les patients peuvent se présenter avec un morceau de l'intestin séquestré situé au dessus des organes génitaux sans communication avec le tractus génito-urinaire ou intestinal normal. [9]



**Figure 6 : La duplication exstrophiée :
muqueuse exstrophique et plaque urétrale [23]**

2.2. Para clinique :

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

La pseudoexstrophie :

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

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

L'urétrographie mictionnelle a montré une vessie normale avec une bonne capacité, pas de reflux, et pas d'urine résiduelle. [2]

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

L'urographie intraveineuse a révélé un tractus urinaire supérieur normal sans preuve d'hydronéphrose. [4]

La fissure vésicale supérieure :

- Chez un nouveau né âgé de 4 jours, l'échographie abdominale a montré que les deux reins étaient normaux, l'anus était normalement placé, et il n'y avait pas d'autres anomalies congénitales associées.[13]
- Dans un autre cas de fissure vésicale supérieure chez un nouveau né de sexe féminin âgé de 1 jour, l'urographie excrétrice a démontré un système collecteur dupliqué dans le rein droit. [18]

L'exstrophie couverte :

Chez un nouveau-né à j1 de vie, l'urographie intraveineuse a révélé un tractus urinaire supérieur et une vessie normaux, mais il y avait un diastasis pubien de 2,0 cm.

-Chez un autre nouveau-né âgé de 4 jours, l'urographie intraveineuse a révélé une vessie fermée déplacée en haut et en avant à cause du défaut musculaire étendu.

-Un troisième cas représenté par un nourrisson âgé de 6 mois chez lequel l'urétérocystographie et l'urographie intraveineuse ont montré une agénésie du rein droit, sans autres anomalies des voies urinaires. [12]

-Un autre cas d'un nouveau-né à j1 de vie a montré une vessie bien distendue et des reins normaux à l'échographie préopératoire. [14]

La duplication exstrophique :

-Dans un cas de duplication exstrophique avec une fistule à la vessie fermée chez un nouveau-né, l'échographie postnatale n'a démontré aucune anomalie rénale associée.

La fluoroscopie peropératoire a démontré une petite vessie avec un reflux vésico-urétéral bilatéral.

La cystoscopie a ensuite été effectuée et a démontré un urètre étroit, mais par ailleurs normal, un verumontanum, des valves de l'urètre postérieur, et une vessie normale avec deux orifices urétéraux. La fistule à la vessie dupliquée exstrophique a également été identifiée. [8]

-Chez un autre nouveau né, Le tractus urinaire supérieur semblait normal à l'échographie urologique, cette dernière effectuée deux ans plus tard a démontré des voies urinaires supérieures normales et une urine résiduelle post-mictionnelle minimale. [23]

-Un autre cas de duplication exstrophique chez un nouveau né âgé de 37 jours montrait un haut appareil urinaire normal à l'urographie intraveineuse et l'urétrographie a démontré une vessie bivalve (hernie de la paroi abdominale) avec une bonne capacité et un urètre normal. [19]

Techniques chirurgicales

Le traitement chirurgical d'une exstrophie vésicale est une entreprise d'une grande complexité. Le chirurgien qui prend en charge une telle malformation doit résoudre au mieux deux problèmes : le problème urinaire et le problème génital. En outre, ce chirurgien doit bien connaître tous les aspects de la malformation car il lui faut avoir un long entretien avec les parents habituellement traumatisés par le caractère monstrueux de la plaque vésicale qu'ils ont pu apercevoir, afin de leur expliquer clairement la nature de l'anomalie et ses conséquences, les diverses possibilités thérapeutiques, la longueur du traitement et les multiples interventions qui seront nécessaires.

1-Chirurgie de reconstruction

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

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

1.1 la reconstruction en un seul temps

Nommée la technique de « la CPRE » : fermeture primaire complète de l'exstrophie vésicale. Cette approche anatomique de réparation de l'exstrophie qui pourrait être effectuée en une seule étape a été développée dans la fin des années 1980. La réparation Mitchell était développée par le Dr Michael Mitchell avec l'objectif d'offrir une réparation complète qui pourrait être effectuée principalement en évitant des chirurgies ultérieures. [24]

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

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

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

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

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

Comme dans la réparation chez le garçon, les ostéotomies peuvent être nécessaires quand un diastasis pubien large empêche le rapprochement à basse tension de la symphyse pubienne. On utilise les ostéotomies iliaques antérieures dans ces situations. Un plâtre Spica est appliqué et enlevé dans 4 semaines. [25]

1.2 La reconstruction vésicale en plusieurs temps :

Ce concept par étapes est dérivé des études de Jeffs et Cendron au début des années 1970. La reconstruction traditionnelle en plusieurs étapes popularisée par Jeffs et Gearhart a été une approche standard pour de nombreuses années. « la moderne approche par étapes » modifiée est actuellement préconisée par John Gearhart. Il a fait ce concept en trois étapes - à commencer par la fermeture de la vessie, l'urètre postérieur et la paroi abdominale après l'adaptation de l'anneau pelvien dans les 48 premières heures de vie – qui est ensuite adoptée par nombreux autres experts à travers le monde.

L'avantage sous-jacent de la réparation moderne par étapes est le principe que tous ses objectifs thérapeutiques peuvent être réalisés à des moments appropriés tout en minimisant les difficultés techniques de chaque composante, par la réalisation de la reconstruction en 3 procédures distinctes. [24]

Les conclusions du symposium consacré au traitement de l'exstrophie vésicale en 1971 (modérateur Mollard) proposaient la fermeture vésicale simple associée ou non à une ostéotomie iliaque vers l'âge de un an, la correction du reflux vésico-rénal vers cinq ans, la reconstruction sphinctérienne vers dix ans, et enfin l'urétroplastie pénienne chez le garçon. Depuis, le principe d'une chirurgie en plusieurs temps est admis par de nombreux auteurs, mais des modifications sont intervenues, concernant la chronologie et surtout l'âge où sont pratiquées ces interventions. [26]

1.2.1 La fermeture de la vessie :

La fermeture simple de la plaque vésicale recrée une cavité vésicale et l'urètre (uniquement dans sa partie postérieure chez le garçon) mais sans faire de geste particulier pour corriger l'incontinence urinaire ; l'exstrophie vésicale est transformée en épispadias incontinent. [26]

Actuellement, il ne semble plus justifié d'attendre que l'enfant soit âgé de six mois à un an pour entreprendre cette intervention. Il paraît préférable de refermer la vessie en période néonatale alors que la plaque vésicale est souple et indemne de lésions inflammatoires ou métaplasiques. De plus, si le nouveau-né est opéré dans les deux ou trois premiers jours de vie, on bénéficie de la souplesse du squelette qui permet d'amener au contact les deux pubis et d'obtenir une fermeture pariétale de qualité sans avoir recours à l'ostéotomie iliaque postérieure [27]. Si l'enfant est opéré un peu plus tard, l'ostéotomie est indiquée car elle diminue la tension des sutures et favorise la cicatrisation [28].

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

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

fermeture primaire résultent d'une mobilisation et un positionnement inadéquats dans la profondeur du bassin. [24]



Figure 29 : vue opératoire montrant (1) la vessie dupliquée couverte ; (2) le colon dupliqué sans communication avec l'intestin normal.

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

Chez le garçon on réalise alors le temps de libération et d'allongement de la verge: la muqueuse urétrale est soulevée et détachée des corps caverneux en entraînant un massif de tissu érectile situé en arrière des corps caverneux qui représente sans doute le corps spongieux vestigial. La dissection est arrêtée au pied du veru montanum pour respecter les voies séminales. On libère alors les corps caverneux du revêtement cutané, on enlève le tissu fibreux rencontré à leur surface surtout à la face supérieure et latérale puis on sectionne le ligament

suspenseur du corps caverneux. On a ainsi supprimé tous les facteurs de rétraction et de coudure, les corps caverneux basculent en bas et en dans et on peut augmenter sensiblement la longueur de leur portion accolée.

La couverture de la verge peut être réalisée grâce à des lambeaux préputiaux ou une greffe libre, mais il est plus simple et plus rapide d'utiliser comme Duckett ou Jeffs deux lambeaux cutanéomuqueux provenant des zones latérales de la plaque vésicale attirés en bas et suturés sur la ligne médiane. On préserve ainsi le prépuce pour une utilisation ultérieure.

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

La fermeture de la paroi abdominale est un temps difficile. En l'absence d'ostéotomie [Cendron, Marshall, Williams], il faut recourir à des plasties aponévrotiques et cutanées complexes qui reconstituent mal la paroi et perturbent la disposition de la pilosité pubienne. L'ostéotomie iliaque postérieure permet de rapprocher les muscles grands droits et de mettre les pubis au contact. Selon l'expérience de Mollard elle n'a jamais entraîné de complications, ni localement, ni au niveau des hanches, et le reproche que l'on pouvait légitimement lui faire d'enfouir la verge dans la profondeur, est supprimé par la désinsertion des corps caverneux et l'allongement de la verge.

Après rapprochement des pubis, il est discutabile de les suturer; s'ils viennent facilement en contact ce qui est très fréquent en période néo-natale, on les suture par un gros fil placé en cadre, à la manière de Jeffs.

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

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

Enfin on suture la peau et en bas l'orifice urétral est soigneusement ourlé à la peau. Les urines sont drainées par deux cathéters urétéraux extériorisés par l'orifice urétral. [29]

Ainsi réalisée la fermeture vésicale donne d'excellents résultats. L'ostéotomie a l'avantage de permettre la fermeture pariétale en évitant des plasties complexes et peu satisfaisantes. D'autre part il est très vraisemblable que la fermeture stable de l'anneau pelvien aide à l'acquisition de la continence. En ce sens la fermeture très précoce, dans les premières heures de la vie, qui permet généralement de mettre les pubis en contact, et l'utilisation de fixateurs externes semble un réel progrès. Même si les pubis ont tendance à s'écarter quelque peu secondairement, l'anneau pelvien reste solidement fermé en avant par du tissu fibreux. [29]

Dans les suites opératoires, la complication la plus fréquente est la désunion, en règle partielle, à la partie basse de la cicatrice avec un prolapsus vésical plus ou moins important, cette désunion peut être aussi parfois totale [30]. Ces échecs peuvent être réopérés quelques mois plus tard avant d'abandonner toute idée de chirurgie de reconstruction.

Les indications de la fermeture simple de la vessie sont très larges, dès qu'il est possible d'invaginer sous anesthésie la plaque elle-même, même si la cavité vésicale créée est très petite. Chez le garçon, un allongement et un redressement de verge sont pratiqués dans le même temps opératoire. Les cas où la fermeture vésicale est impossible relèvent alors de la dérivation des urines. [26]

1.2.2 La correction du reflux :

Le reflux est constant après la fermeture de la vessie et dans la mesure où l'on espère rétablir la continence, une réimplantation urétérale est indispensable. [29]

Selon Mollard le moment de l'intervention antireflux se discute : contemporaine de la fermeture vésicale, l'intervention antireflux est très difficile et aléatoire, réalisée dans un temps séparé après la fermeture vésicale et avant la réparation sphinctérienne, l'antireflux est plus simple et ne sera «mis en charge» que longtemps après cicatrisation, mais ceci entraîne une ouverture supplémentaire de la vessie refermée. Cet auteur a préféré la réalisation de l'antireflux en même temps que la reconstruction cervico-sphinctérienne, sauf si le reflux est mal toléré après fermeture de la vessie, comme dans le cas de deux filles qui ont obtenu une certaine continence après simple fermeture de la vessie. [29]

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

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

De même, des centres qui effectuent la CPRE ont également signalé des taux d'infections fébriles postopératoires (UTI) de pyélonéphrite allant de 22% à 50%. [31]

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

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

Le principal inconvénient de ces techniques est le fait qu'elles puissent interférer avec la future reconstruction du col vésical chez les patients qui restent incontinents, puisque les uretères ont été disposés transversalement dans la

région trigonale. En suivant l'approche Cephalotrigonale, ce problème technique peut être surmonté. [31]

Brièvement la technique chirurgicale céphalotrigonale consiste en une dissection soignée et une mobilisation des uretères distaux suivant les mêmes principes techniques de réimplantation urétérale intravésicale. Il est essentiel d'être dans le bon plan chirurgical pour éviter la blessure des vaisseaux sanguins urétéraux. Ensuite, le chirurgien insère un doigt derrière la plaque vésicale pour l'élever en douceur, créant ainsi une contre traction pour faciliter la construction de tunnels sous muqueux orientés vers le haut. Les uretères sont placés dans les tunnels sous muqueux et suturés à la muqueuse de la vessie avec des sutures absorbables interrompues 6-0, en les gardant stentés avec des tubes d'alimentation Fr de 3,5. [31]

La Pyélographie rétrograde peropératoire est recommandée pour confirmer la bonne position de l'extrémité proximale des cathéters dans le bassinot rénal.

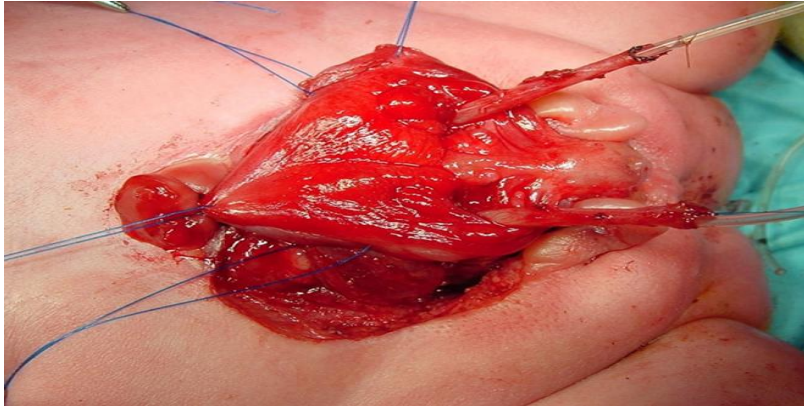


Figure7 : Dissection et mobilisation des uretères. [8]

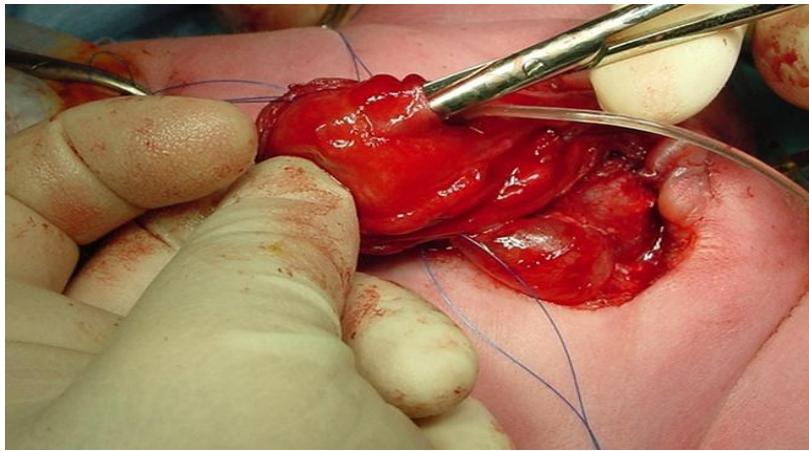


Figure 8 : Création d'un tunnel sous muqueux. [8]

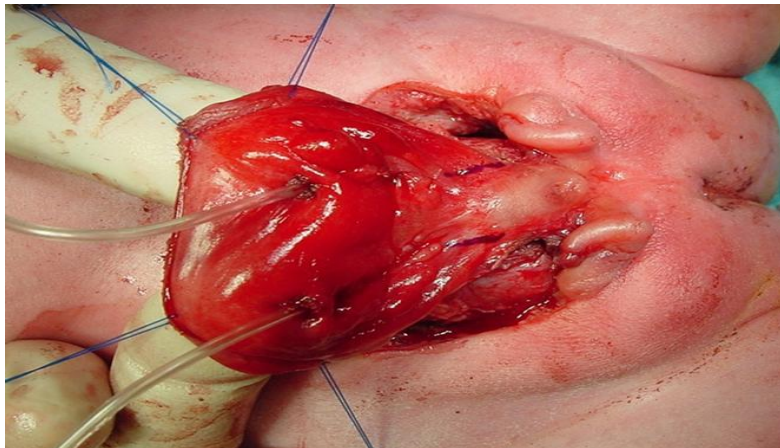


Figure 9 : Orientation vers le haut des tunnels urétéraux (technique Cephalotrigonale).

[8]

1.2.3 La reconstruction sphinctérienne :

Elle fait appel aux procédés opératoires utilisés dans la cure de l'épispadias incontinent. Nous pensons que la coopération de l'enfant est nécessaire lorsque l'on entreprend une intervention destinée à le rendre continent ; c'est pourquoi Melin et Cendron envisagent cette reconstruction sphinctérienne vers l'âge de dix ans ; mais d'autres auteurs interviennent plus tôt, vers l'âge de cinq ou six ans, avec d'ailleurs des résultats tout à fait remarquables. [26]

La reconstruction col vésical Young Dees Leadbetter :

Dans sa forme actuelle, c'est l'une des techniques les plus fiables pour atteindre la continence chez les patients atteints d'incontinence congénitale. La version actuelle de cette procédure est le résultat d'améliorations apportées par des chirurgiens différents au cours des 82 dernières années à la procédure initiale décrite par Young en 1922. [32]

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

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

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

La vessie est ouverte sur la ligne médiane à partir du dôme jusqu'au col. A ce temps, un écarteur Dennis Brown est placé dans la vessie pour permettre une exposition adéquate. Les orifices urétéraux sont identifiés et les uretères sont canulés pour les identifier évidemment. Ces auteurs ont régulièrement effectué une réimplantation urétérale à l'aide d'une technique Cephalotrigonale ou de Cohen pour permettre l'allongement urétral supplémentaire. [32]

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

Une fois que la réimplantation urétérale est terminée, l'attention se concentre sur la reconstruction du col vésical. [32]

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

Denis Brown sont enlevées pour permettre la coaptation et une canalisation correcte du nouveau col de la vessie. [32]

La fermeture du neourethre postérieur et du col vésical est effectuée au dessus d'un stent 8F Firlit. La première suture est une 3-0 PDS bleue placée de manière proximale qui sert à délimiter le col vésical. Par la suite, le reste du neourethre postérieur est fermé à l'aide de sutures de Vicryl 4-0 selon un mode interrompu réalisé vers le bas, le long du chemin vers le col vésical. Comme ce dernier est rapproché, il doit être nécessaire de placer des sutures transversales profondes dans le bassin pour fermer complètement la partie distale de l'urètre postérieur. Après, cette première couche est terminée, un point de suture 3-0 PDS dans un gilet sur pantalon est utilisé pour créer la deuxième couche de la fermeture du col vésical. Ces sutures sont placées successivement au dessus du col. Cette technique sert à canaliser encore plus le col vésical chez ces patients. La troisième couche se compose de trois à quatre sutures gilet sur pantalon dans la direction opposée. Pour cette couche, des sutures 3-0 PDS sont utilisées ainsi, mais les points de suture ne sont pas coupés, car ils servent de sutures de suspension aponévrotique du neourethre. [32]

On ferme la vessie à l'aide de sutures figure-of-eight interrompues (Fig. 6A). Un tube sus-pubien 10F ou 12F est placé, et les stents urétéraux et le tube sus-pubien sont individualisés hors de la vessie et fixés à la séreuse vésicale. Un drain non aspiratif pelvien est systématiquement placé chez les patients. Une fermeture aponévrotique est commencée à la face la plus inférieure de l'incision.

En postopératoire, les patients sont traités avec une antibiothérapie à large spectre par voie intraveineuse jusqu'à ce qu'ils se nourrissent par voie orale. Les patients sont généralement libérés dans 4 à 5 jours après l'opération et quittent

l'hôpital avec les stents urétéraux et le cathéter sus-pubien en place. Les stents urétéraux sont retirés dans 2 à 3 semaines après l'opération. [32]

Cette partie de la période post-opératoire est la plus exigeante pour l'enfant, le soignant, et le chirurgien. Une fois que l'enfant soit capable de vider sa vessie de manière satisfaisante, le tube sus-pubien est retiré. L'échographie rénale et vésicale sont réalisées dans les premiers mois après la reconstruction du col vésical pour s'assurer de la vidange adéquate et observer l'état du tractus urinaire supérieur. [32]

Les considérations techniques :

Idéalement, les patients devraient avoir une capacité vésicale minimale de 85 ml et une vessie suffisamment mature pour participer à un programme mictionnel post-opératoire. L'exposition radicale suffisante des faces latérales de la vessie et du col vésical est importante. La réimplantation urétérale Cephalotrigonale ou contre-trigonale est généralement effectuée pour mobiliser les uretères par rapport au col vésical proposé et pour corriger le reflux. Un modèle de la muqueuse d'une largeur de 15 mm par 30 mm de longueur est créé, qui servira pour reconstituer l'urètre postérieur et le col vésical. Les coins latéraux triangulaires de la muqueuse vésicale sont marqués et demucosalisés.

Le neourethre est fermé sur un tube 8F Firlit. Les lambeaux demucosalisés sont portés sur l'urètre séquentiellement de la façon "gilet sur pantalon" avec la couche finale composée de sutures de suspension. Enfin, les stents urétéraux et un tube sus-pubien sont utilisés, mais aucune sonde urinaire n'est laissée en place. [32]

Bien que d'autres techniques ont été décrites, la reconstruction du col vésical Young Dees Leadbetter modifiée peut donner d'excellents résultats chez les patients sélectionnés.

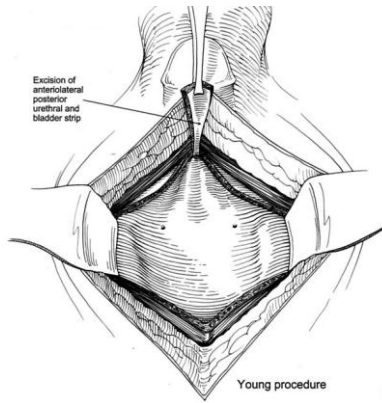


Figure10 :L'opération originale de Young excisant l'urètre postérieur antéro-latéral et la bande vésicale pour canaliser le col. [35]

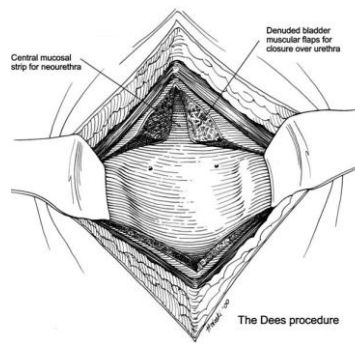


Figure11 : La procédure de Dees dans laquelle une bande antérieure de l'urètre postérieur et de la vessie est excisée. Une bande muqueuse centrale est laissée pour former un neourethre, et les lambeaux musculaires vésicaux dénudés de la muqueuse sont portés sur le neourethre en position médiane. [35]

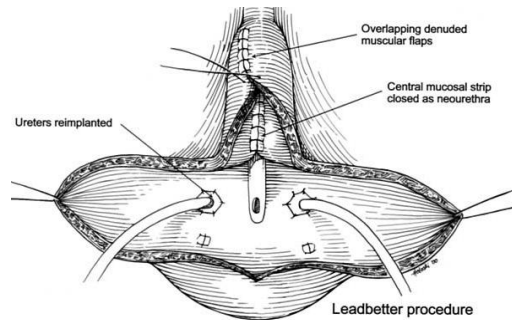


Figure 12 : la procédure de Leadbetter dans laquelle les uretères sont mobilisés en haut pour obtenir la longueur du neourethre. Une bande muqueuse centrale est utilisée pour un neourethre et les lambeaux musculaires chevauchés dénudés de leur muqueuse sont utilisées de manière imbriquée sur le neourethre. [35]

1.2.4 La réparation de l'épispadias :

-Technique de réparation de l'épispadias selon Mitchell

Chez le garçon, un temps opératoire supplémentaire est nécessaire pour reconstituer l'urètre au niveau de la verge, préalablement allongée et redressée. Les techniques utilisées sont celles de l'épispade avec notamment celle de Cantwell qui enfouit l'urètre à la face profonde des corps caverneux. L'utilisation d'une greffe de peau [33] ou d'un lambeau préputial pédiculé [34] est possible. La complication la plus fréquente reste la fistule [35].

L'urétroplastie était jusque-là envisagée comme le dernier temps de traitement chez le garçon. Cependant Jeffs [36] propose de la faire avant la réparation sphinctérienne dans le but d'améliorer l'aspect morphologique de la verge et aussi d'augmenter légèrement les résistances périphériques, ce qui pourrait favoriser le développement de la capacité vésicale ; le risque est néanmoins d'entraîner alors une mauvaise tolérance du reflux vésico-rénal.

En s'appuyant sur la réparation complètement démontable de l'épispadias, la plaque urétrale est disséquée librement des corps caverneux et une dissection radicale du centre tendineux périnéal du pubis est effectuée. Mitchell met l'accent sur l'exhaustivité de cette séparation, car elle fournit les moyens d'allongement de l'urètre postérieur et de l'emplacement de l'unité vesicourethérale profondément au sein du bassin, où elle peut être supportée par le diaphragme pelvien. [24]

-La technique de Cantwell Ransley :

Elle est largement utilisée actuellement, dans laquelle la plaque urétrale libérée presque complètement des corps caverneux et du gland, laissant le 1 cm

le plus distal intact c'est-à-dire, de la plaque urétrale ne corrigera pas la déficience des corps caverneux raccourcis dans l'épispadias. [35]

Urétroplastie était jusque-là envisagée comme le dernier temps de traitement chez le garçon. Cependant Jeffs [30] propose de la faire avant la réparation sphinctérienne dans le but d'améliorer l'aspect morphologique de la verge et aussi d'augmenter légèrement les résistances périphériques, ce qui pourrait favoriser le développement de la capacité vésicale; le risque est néanmoins d'entraîner alors une mauvaise tolérance du reflux vésico-rénal.

La complication la plus fréquente reste la fistule. [35]

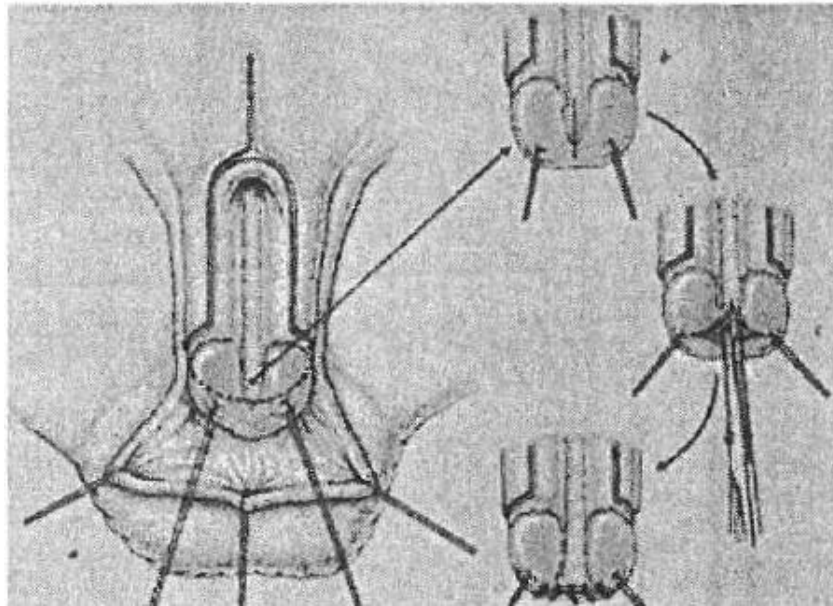


Figure 13: Plastie du gland

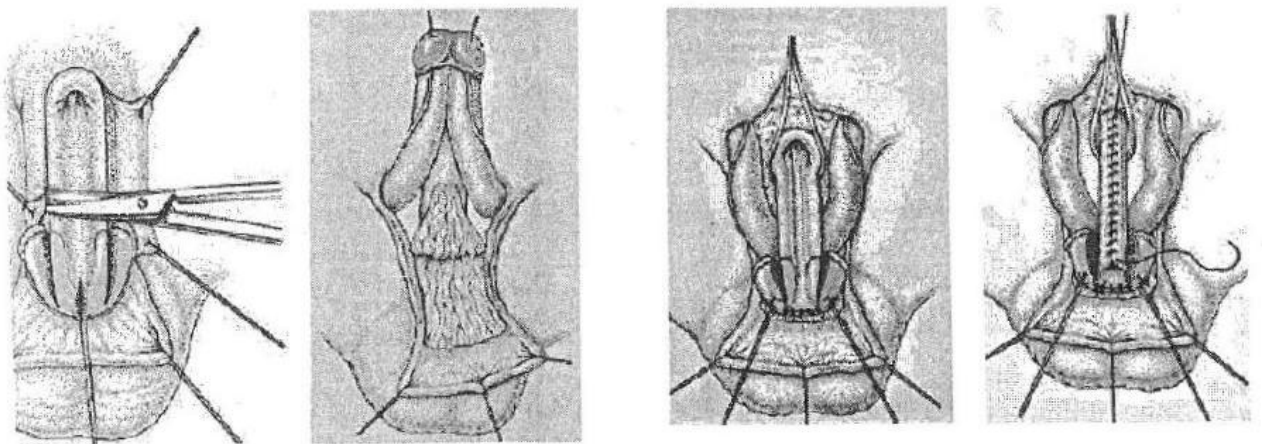


Figure 14 : Mobilisation des corps caverneux et tubulisation urétérale

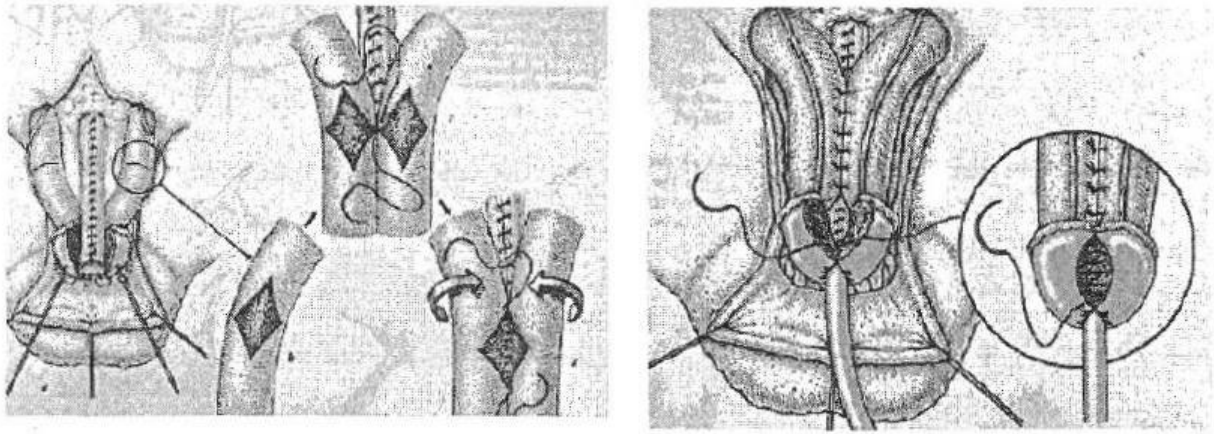


Figure 15 : Dérotation des corps caverneux

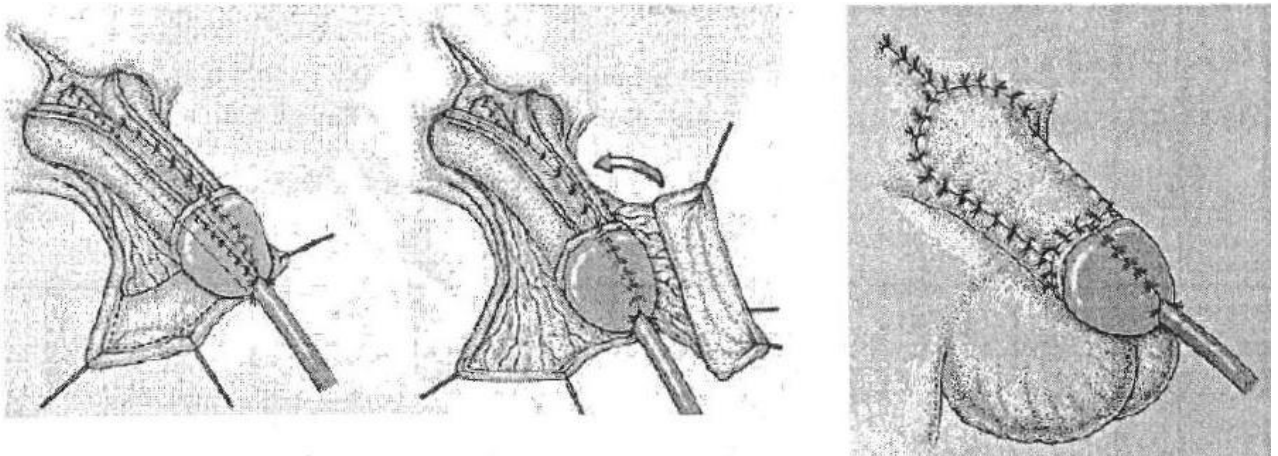


Figure 16: Couverture cutanée

2- Chirurgie de dérivation des urines

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

2.1. Les dérivations externes :

- Urétérostomie cutanée directe.
- Urétérostomie cutanée trans-intestinale

2.2. Les dérivations internes :

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

- Le sphincter anal doit être normal.
- Les voies urinaires supérieures doivent être normales avec des uretères bien contractiles.
- La fonction rénale doit être satisfaisante

Les techniques utilisées :

- L'implantation vésico-rectale ou intervention de Maydl
- L'implantation rectale sous colostomie

Soit des uretères : procédé de Mauclaire

Soit de la vessie exstrophée fermée : procédé de Boyce et Vest

- L'urétéro-sigmoidostomie
- La néo-vessie rectale. [37]

3- La génitoplastie :

3.1 Chez la fille :

Une plastie des organes génitaux externes comprend un élargissement postérieur de l'orifice vaginal afin de permettre des rapports sexuels satisfaisants, un rapprochement des deux hémiclititoris, la suppression de la zone cicatricielle médiane dépourvue de pilosité, la mobilisation de deux lambeaux cutanés latéraux vers la ligne médiane destinés à reconstituer le mont de Vénus et une pilosité de topographie normale comme cela a été proposé par Allen [38]. L'intervention décrite par Anderl a également été utilisée par Melin et Cendron pendant 3 fois [39], qui consiste à prélever au niveau de chaque crête iliaque un lambeau pédiculé osseux et musculaire et à le rabattre sur la ligne médiane pour reconstituer un pubis osseux et un mont de Vénus.

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

La clitoroplastie :

Brian et VanderBrink tiennent à insister sur certains points techniques qu'ils pensent avoir contribué aux résultats esthétiques excellents dans leur série. Au cours de la clitoroplastie primaire chez les patientes avec épispadias isolé la peau entre les deux hémiclititoris est marquée et élevée comme un lambeau situé à la base du méat urétral. Ce lambeau est ensuite tubulé pour reconstruire l'urètre distal.

Ces 2 auteurs n'ont pas rencontré des problèmes cliniques par l'utilisation de ce tissu et cette technique a avancé le méat à une position anatomique postérieure plus normale. En revanche, durant la clitoroplastie secondaire, il

devrait être nécessaire d'exciser plutôt que de préserver le tissu entre le clitoris séparé, car il est habituellement cicatriciel et épais.

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

3.2 Chez le garçon :

Les interventions de libération et d'allongement du pénis peuvent être réalisées lors de la fermeture de la plaque vésicale [40]. La reconstitution de l'urètre pénien est secondairement entreprise comme celle d'un épispade.

Plusieurs techniques sont utilisées :

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

4-Les procédures de récupération de la continence :

Il a été estimé que 40% -79% des patients qui ont subi la reconstruction du col vésical nécessitent une chirurgie supplémentaire pour atteindre l'assèchement satisfaisant. [41]

4.1 L'agrandissement vésical :

Particulièrement chez les patients avec de multiples reconstructions du col vésical, la continence est peu susceptible d'être atteinte sans agrandissement [41]. L'échec de la première réparation du col vésical peut être un reflet d'une vessie qui est de capacité et / ou de compliance insuffisantes.

L'iléon est le plus souvent utilisé pour effectuer l'entérocytoplastie. Cependant, tous les types de segments gastro-intestinaux et les combinaisons ont été utilisés pour la construction de réservoirs et l'agrandissement vésical [42].

Les Considérations métaboliques sont peut-être le facteur le plus important dans le choix du segment intestinal qui doit être intégré à un réservoir de stockage. Les conséquences métaboliques (acidose) Bien décrites peuvent se produire lorsque l'intestin grêle ou le côlon est en contact avec l'urine. [43] Ce risque est accru chez les patients ayant une fonction rénale altérée.

Les auteurs utilisent préférentiellement l'iléon pour la reconstruction, car de sa mobilité, son abondance, et sa tendance de générer moins de muqueuse que le côlon. Les 15 cm distaux sont évités pour prévenir toute perturbation des fonctions d'absorption. Chez le patient typique un segment d'au moins 30 cm est utilisé. L'intestin est détubulé et reconfiguré pour limiter l'augmentation à la pression intravésicale liée à la contractilité. [44]

4.2 La création d'une stomie cathétersable (Mitrofanoff) :

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

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

dans l'ensemble. [45] Typiquement les uretères ont été réimplantés dans la vessie native au moment de la reconstruction du col vésical, et aucun reflux ne peut exister. Si ce n'est pas le cas, les uretères peuvent être implantés de façon fiable selon un mode « sans reflux » dans la vessie native, la musculature du côlon ou même la paroi d'une pièce gastrique.

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

5- Traitement de malformations associées

5.1. Malformation anorectale

Définition

Les MAR regroupent un ensemble d'anomalies du pôle caudal de l'embryon intéressant la partie terminale du tube digestif associé le plus souvent à une absence/insuffisance ou ectopie de l'orifice anal. [46]

Classification

Classifications selon Wingspread

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

On distingue ainsi :

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

Principe du traitement chirurgical

Le traitement des MAR basses est l'objet d'un consensus : [47]

- avec la réalisation de dilatations simples uniquement pour les sténoses anales basses peu étendues, circonscrites par le sphincter externe;
- la pratique d'une colostomie temporaire pour une atrésie rectale puis un traitement curatif vers l'âge de 1 à 3 mois;
- la confection d'anoplasties périnéales pour les autres formes dans les jours qui suivent la naissance [48].

Quant aux MAR hautes ou intermédiaires, il existe une grande diversité de techniques opératoires du fait de la complexité de leur correction : abaissement du rectum par voie périnéale, abaissement sacro ou sacro-abdomino-périnéal, abaissement périnéal ou abdomino-périnéal antérieur, anorectoplastie sagittale postérieure, abaissement abdomino-périnéal vidéo assisté. [48] Ces interventions définitives auront lieu vers un poids de 5 kg après la réalisation d'une colostomie terminale pratiquée à la naissance.

5.2. Chirurgie de l'omphalocèle

Définition et classification

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

Prise en charge chirurgicale

- **Fermeture pariétale immédiate**
- **Recouvrement cutané selon Gross**

Cette technique vise à éviter une hyperpression brutale en confiant au plan cutané la couverture des viscères herniés sans effectuer de rapprochement musculaire. [49]

- **Fermeture prothétique de la paroi abdominale**

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

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

Cette technique permet, en cas d'omphalocèle volumineuse, d'éviter les phénomènes d'hyperpression abdominale et leurs conséquences. [50]

Pronostic

Les observations de nombreux cas suggèrent que les variantes ont un meilleur pronostic, car ils n'ont pas les manifestations complètes de l'exstrophie. [9]

Les problèmes difficiles avec la continence urinaire vus avec l'exstrophie vésicale classique peuvent ne pas exister avec ses variantes [7].

1- La fissure vésicale supérieure :

Les patients ont un mécanisme sphinctérien intact et la continence est atteinte sans BNR parce que le dôme de la vessie est la seule composante exstrophique chez ces patients. [9]

Le fait que la fissure vésicale supérieure est la variante la plus rapportée dans la littérature avec tous les patients continents explique la raison pour laquelle les variantes de l'exstrophie dans leur ensemble sont souvent décrites plus favorables concernant les résultats par rapport à la présentation classique.

2- La pseudoexstrophie :

Les patients avec pseudoexstrophie n'ont généralement pas d'anomalies du système génito-urinaire. L'urètre et le sphincter interne sont intacts et les patients sont continents. [9]

Comme la capacité vésicale est moyenne à bonne indépendamment du sexe[51], le pronostic concernant la continence est bon.

3- La duplication exstrophique :

Cette variante est confrontée aux mêmes problèmes à long terme que la présentation classique. [9]

4- L'exstrophie couverte avec séquestration viscérale :

Actuellement les viscères séquestrés dans les cas rapportés ont été soit sous forme d'un vestige colique ou iléal, sans communication avec le tractus gastro-intestinal sous-jacent. Souvent, ces enfants ont une anomalie de l'épispadias, cependant, ils peuvent se présenter sans aucune autre anomalie visible et avec un contrôle urinaire normal. [1]

Dans une revue détaillée de la littérature rapportant les cas d'exstrophie couverte, tous les patients étaient continents sauf un seul cas avec épispadias complet.

Par conséquent, la reconstruction du complexe sphinctérien n'est pas nécessaire dans la plupart des cas. [12]



Matériel et méthodes

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 4 cas des variantes rares du complexe exstrophie vésicale-épispadias chez des patients colligés à l'hôpital d'enfants de Rabat sur une période de 10 ans s'étalant de 2001 jusqu'à 2010.

Observation 1 :

Il s'agit d'un nouveau né de sexe masculin, hospitalisé pour une apparence atypique du complexe extrophie épispadias ; l'association malformative était une omphalocèle de type 1, une vessie dupliquée couverte d'une capacité satisfaisante de 80 cc, une saillie coloniforme sans communication avec le tube digestif normal et un phallus dupliqué épispade avec un corps caverneux gauche mal développé.

Aucune anomalie de la colonne vertébrale n'a été notée.

Une échographie a été faite, qui a révélé un rein droit normal et un rein gauche multi kystique avec un uretère homolatéral dilaté. L'urographie intraveineuse a montré un système pyélocaliciel droit normal et un uretère qui s'implante dans la vessie exstrophique. Une néphrostomie gauche a permis le drainage de quelques ml d'urine pendant 15 jours, et la scintigraphie a montré un rein non fonctionnel. L'opacification par le cathéter de néphrostomie a montré un uretère gauche dilaté, tortueux communiquant avec une vessie gauche fermée qui draine l'urine par un sinus situé en arrière de l'intestin exstrophie.

Le patient a subi la chirurgie à l'âge de 6 mois, en attendant l'épithélialisation spontanée de l'omphalocèle.

Une ostéotomie postérieure a été réalisée à cause du grand diastasis pubien. La vessie extrophiée a été excisée, juste en amont du verumontanum supposé, et on a réimplanté l'uretère droit dans la vessie fermée. On note que les deux canaux déférents se terminaient de façon borgne et ne communiquaient pas avec l'aire prostatique.

Les suites étaient simples et le patient était continent.

L'agrandissement ultérieur avec le colon dupliqué et la dérivation urinaire à l'aide d'un conduit continent sont prévus dans un effort d'améliorer la continence et préserver la fonction rénale du patient.

Il faut noter également que la taille du phallus n'a pas augmenté et la génitoplastie sera réalisée après 3 ans.

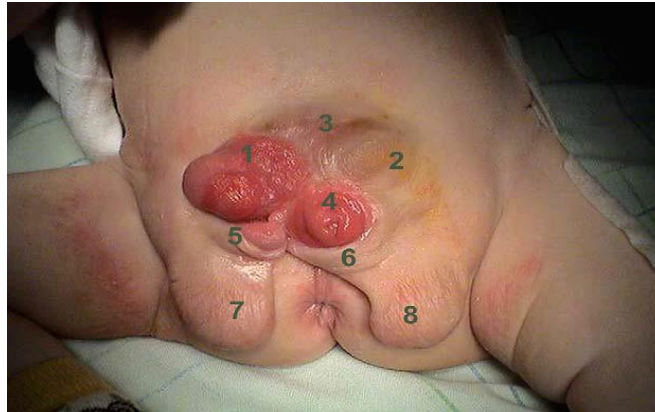


Figure 17 : duplication vésicale exstrophiée.les malformations associées sont: (1)vessie exstrophiée, (2)vessie dupliquée couverte, (3) omphalocèle type I , (4) duplication colique, (5) phallus dupliqué épispade, (6) corps caverneux gauche hypoplasique, (7, 8) scrotum bifide contenant les gonades .

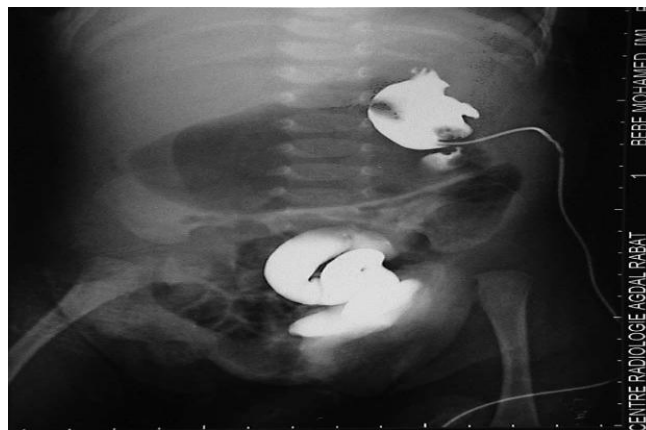


Figure 18 : L'opacification à travers le catheter de néphrostomie montre un uretère gauche tortueux dilaté, communiquant avec une vessie fermée gauche

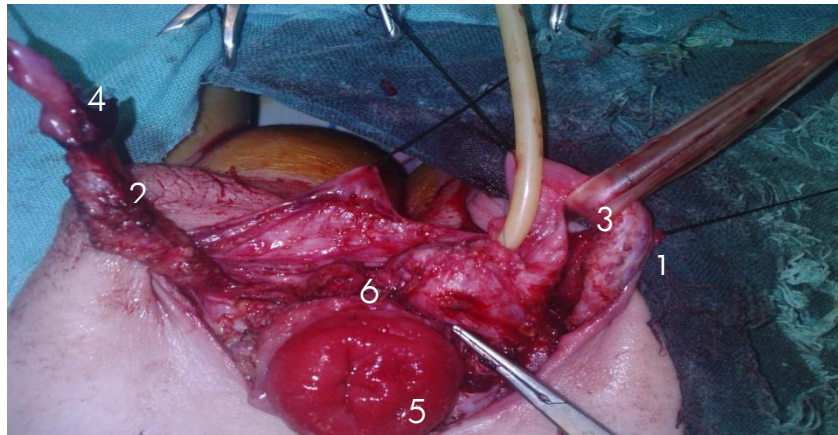


Figure 19 :Vue opératoire de la duplication exstrophique frontale : les deux corps caverneux 1 droit et 2 gauche

Les 2 hémiglands droit 3 et gauche 4, la séquestration colique 5, le sinus urinaire de la vessie fermée 6.

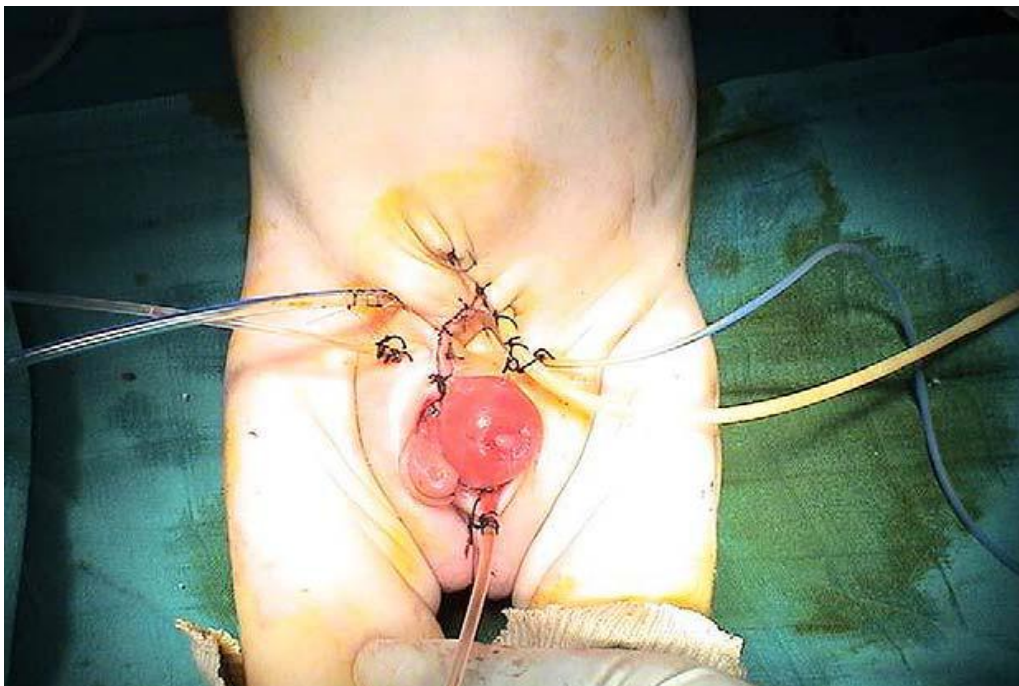


Figure 20: aspect postopératoire. La génitoplastie est prévue à l'âge de 2 ans.

Observation 2 :

Il s'agit d'un enfant âgé de 2 ans, de sexe masculin, admis à l'hôpital pour une duplication exstrophique sagittale avec fissure vésicale inférieure et épispadias avec duplicité urétrale. L'enfant était continent car il avait une miction complète possible avec jet urinaire provenant de la vessie postérieure.

L'acte chirurgical consistait en une résection du septum vésical et la fermeture de l'orifice de la fissure vésicale, il s'est établi ainsi une communication entre les deux vessies avec un seul col vésical continent.



Figure 21 : Duplication exstrophique sagittale avec fissure vésicale inférieure



Figure 22 : Fissure vésicale inférieure avec duplication vésicale



Figure 23 : Vue opératoire : dissection des deux vessies

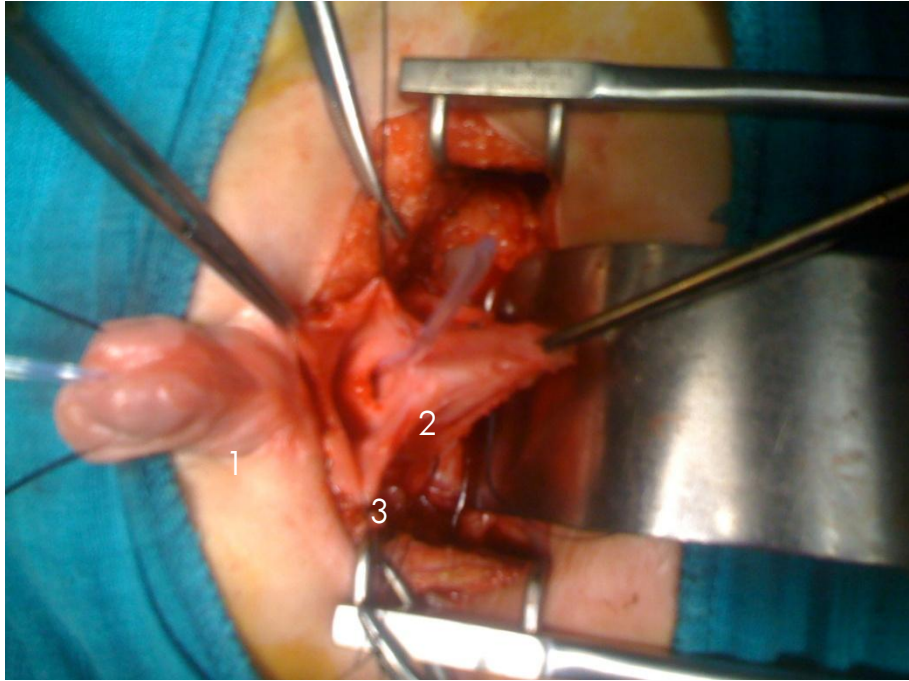


Figure 24 : Duplication exstrophique sagittale antérieure avec fissure vésicale inférieure : verge épispade 1, communication ente la vessie exstrophiée et la vessie postérieure 2, vessie antérieure siège de fissure vésicale 3.

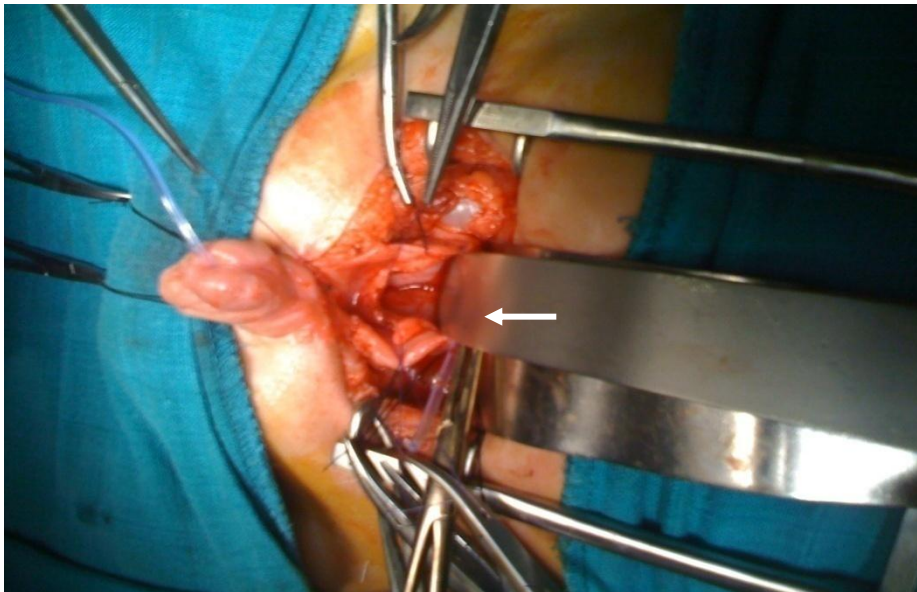


Figure 25 : Mise à plat du septum séparant les deux vessies faisant communiquer les deux cavités vésicales

Observation 3 :

Il s'agit d'un enfant de 18 mois de sexe féminin, hospitalisé pour pseudoexstrophie ; il avait un diastasis pubien et une tache en regard de l'hypogastre.

L'abdomen sans préparation a montré une disjonction pubienne manifeste.

Cette patiente n'est pas encore opérée vu son âge. Elle la sera probablement vers l'âge de 5-6 ans si l'incontinence urinaire est confirmée.



Figure 26 : Pseudoexstrophie chez une fille de 18 mois : tache en regard de la région sous ombilicale 1, fuite urinaire 2, Antéposition vulvaire 3.

Observation 4 :

C'est un enfant de sexe masculin, vu pour la première fois à l'âge de 5 ans et demi hospitalisé pour pseudoextrophie, il a présenté un diastasis pubien et une tâche hypogastrique avec un épispadias type I.

L'enfant était incontinent urinaire, il avait des fuites en gouttes à gouttes.

L'acte thérapeutique a consisté en une cervicoplastie de type Mitchell.

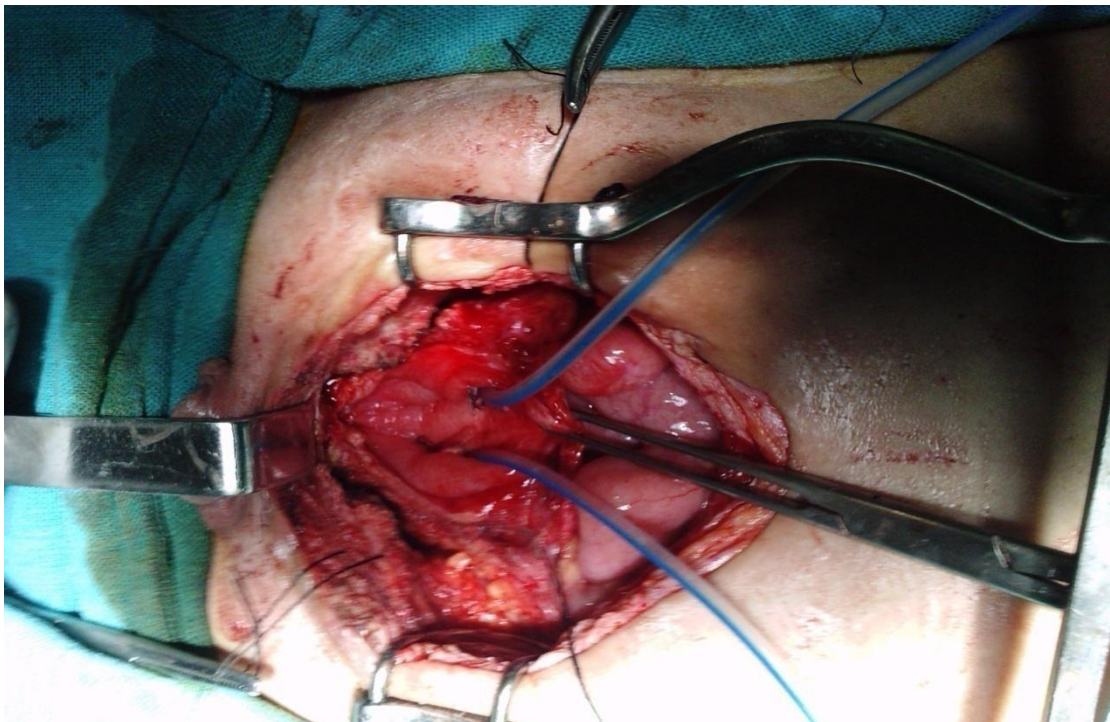


Figure 27 : Vue opératoire : cervicoplastie chez un garçon porteur de pseudoextrophie

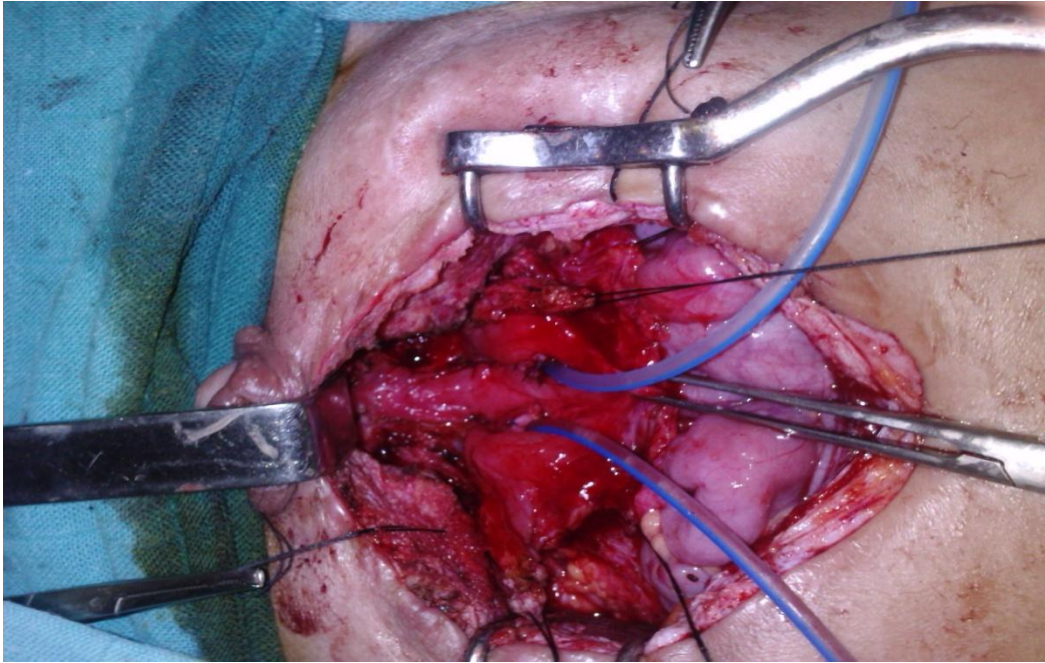


Figure 28 : cervicoplastie selon Mitchell dans le cadre d'une pseudoexstrophie chez un garçon

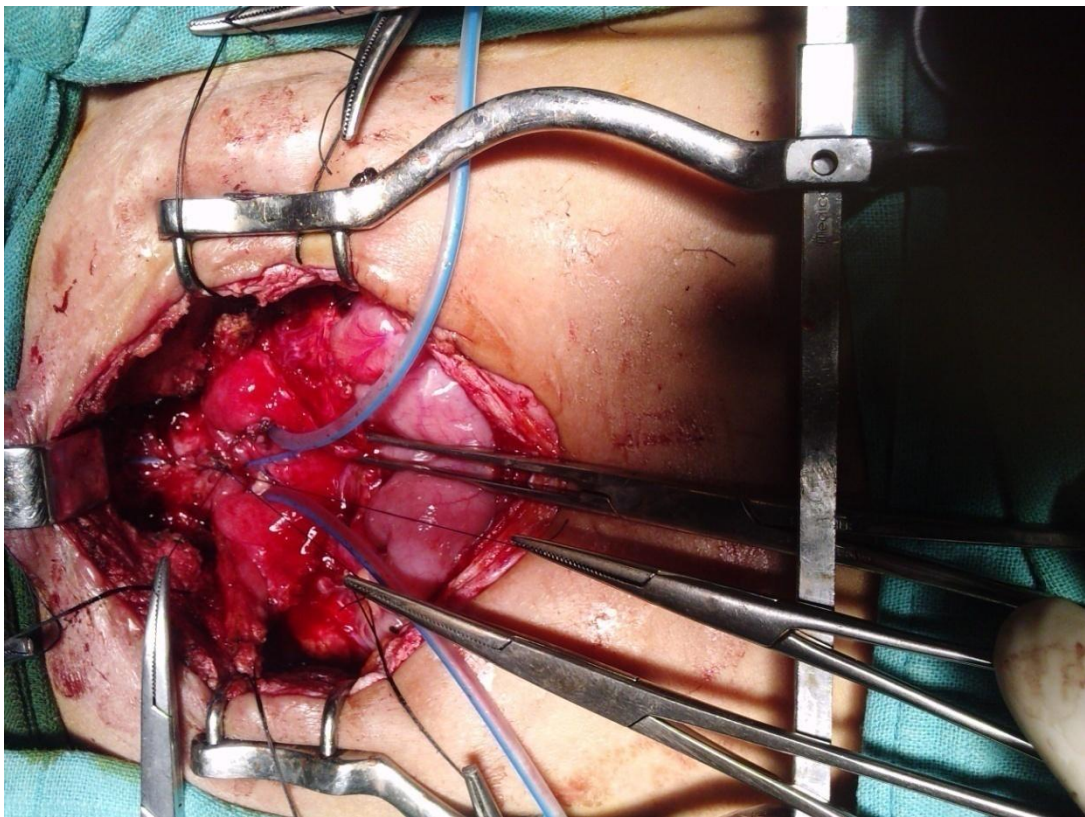


Figure 29 : cervicoplastie Mitchell

1-Epidémiologie

a- Motif d'hospitalisation

Motif d'hospitalisation	Nombre de cas	Pourcentage
Duplication exstrophique	1	25
Duplication exstrophique avec fissure vésicale inférieure	1	25
pseudoexstrophie	2	50
total	4	100

D'après l'analyse de ce tableau, on note une incidence égale de la pseudoexstrophie et de la duplication exstrophique dont l'un des cas est représenté par une forme particulière à savoir : duplication exstrophique associée à fissure vésicale inférieure

Aucun cas de fissure vésicale supérieure n'a été noté

b- Sexe :

Tableau 2 : Répartition selon le sexe

Sexe	Nombre de cas	Pourcentage%
Masculin	3	75
Féminin	1	25
Total	4	100

D'après l'analyse des résultats de ce tableau on remarque une nette prédominance masculine avec sexe ratio de 3, ce qui n'est pas conforme avec les

données de la littérature. Ce résultat est peut être du au nombre insuffisante de ces variantes rares qui ne peut pas fournir une suggestion de l'incidence sexuelle.

2- Fermeture de la plaque :

Chez les deux cas de duplication exstrophique :

L'âge de l'intervention	Nombre de cas	Pourcentage %
6 mois	1	50
>1 an	1	50
Total	2	100

D'après l'analyse de ce tableau, on constate qu'il n'y a aucun patient qui a bénéficié d'une fermeture précoce c'est-à-dire dans les premières 72 heures de vie. Ça est peut être attribué dans le premier cas à l'association concomitante de l'omphalocèle, qui a retardé l'âge de l'intervention.

- Les deux patients ont bénéficié de la fermeture vésicale avec ostéotomie.
- L'ostéotomie réalisée est de type Salter.

3- La réparation de l'épispadias :

Elle a été pratiquée chez un patient porteur de duplication exstrophique

Le type de l'intervention réalisée chez notre patient est la génitoplastie selon Cantwell-Ransley.

4- La réparation cervico-sphinctérienne :

- Elle a été pratiquée chez un seul patient
- Son âge à l'intervention était de 5 ans et demi
- Le type de l'intervention est la cervicoplastie selon Mitchell

5- L'agrandissement vésical

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

Résultats



Patient 1 :

- Enfant présentant une sécheresse de quelques minutes et fuit par regorgement.
- Une intervention d'agrandissement vésical par la séquestration colique associée à un principe de Mitrofanoff par l'uretère gauche sont discutés.
- La verge est de très petite taille et asymétrique.



Figure 30: duplication exstrophique frontale avec séquestration digestive. Aspect à Distance de la première intervention. Enfant âgé de 5 ans : bipartition pénienne ; corps caverneux et l'hémigland droit de bon calibre 1, corps caverneux et hémigland gauches très hypoplasiques 2. Persistance de la séquestration colique 3 laissée en vue d'un éventuel agrandissement vésical.



Figure 31 : étapes opératoires de la génitoplastie

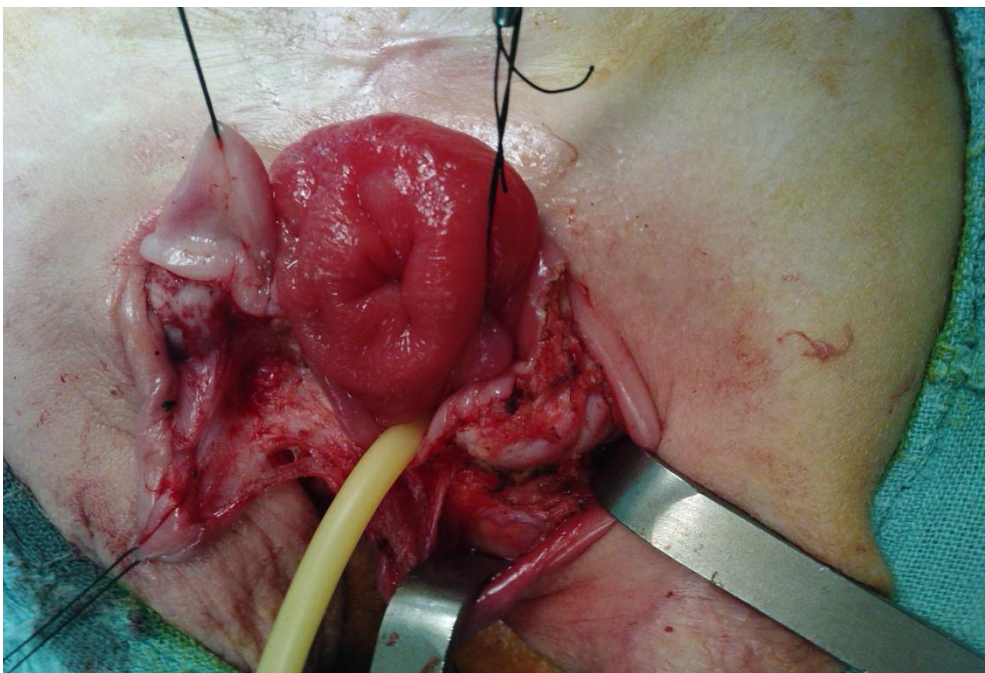


Figure 32 : vue opératoire : dissection des deux corps caverneux et d'une plaque urétrale hypoplasique. Respect des canaux éjaculateurs (très mal développés)

Patient 2 :

- Enfant continent car déjà avant l'intervention la miction était conservée
- La verge relativement courte est satisfaisante sur le plan anatomique
- La cicatrisation cutanée avec 2 ans de recul est excellente.
- L'échographie postopératoire ne montre pas d'anomalie du haut appareil

Patient 3 :

- Elle Sera opérée vers l'âge de 5-6 ans si l'incontinence est confirmée.

Patient 4 :

L'enfant est continent avec des intervalles de sécheresse moins de 2 heures.

Actuellement l'enfant est âgé de 12 ans et a présenté une fistule vésico-cutanée : probablement due à l'hypoplasie du tissu vésical pariétal antérieur qui s'est tari spontanément.

Une intervention de type Mitrofanoff associé à une entérocytoplastie d'agrandissement est prévue.

1- Evolution de la fermeture vésicale chez les porteurs de duplication exstrophique :

Elle a été bonne dans deux cas soit 100%.

2- Evolution de la cervicoplastie :

Le seul patient qui a bénéficié de la cervicoplastie est partiellement incontinent.

Discussion



1. Épidémiologie

Les variantes du complexe exstrophie/épispadias sont des entités rarement vues d'une malformation congénitale rare déjà. Toute exstrophie vésicale classique est supposée se produire dans environ 1 pour 40 000 naissances vivantes. Les variantes sont 10 fois plus rares.

Dans notre étude, le fait que seulement 4 variantes ont été diagnostiquées durant une période de 10 ans confirme la rareté de cette malformation. [9]

Lorsque Marshall et Muecke [3] ont rapporté leurs variations dans l'exstrophie vésicale, seulement 5 cas de duplication exstrophique avaient été signalés. Dans cette série, tous les patients étaient des filles et ont au moins un appareil rénal défectueux. [6]

Les variantes sont plus fréquemment observées chez les filles, tandis que l'exstrophie classique est prédominante chez les garçons. [52]

Dans notre série il y a une nette prédominance masculine ; 3 garçons pour une fille soit sexe ratio de 3, ce qui n'est pas conforme avec les données de la littérature. On peut attribuer ce résultat au nombre insuffisant de ces variations rares qui ne peut pas fournir davantage une suggestion de l'incidence sexuelle.

2. Étiopathogénie

Chez l'embryon humain normal une membrane cloacale proéminente occupe la face ventrale de la paroi abdominale sous ombilicale. Normalement, la membrane cloacale subit une régression permettant la formation de la paroi abdominale sous ombilicale par un processus de convergence de la migration mésodermique vers la ligne médiane aux environ de 6 à 7 semaines de gestation.

Il en résulte un allongement de la région sus-pubienne et une augmentation de la distance entre l'ouverture urogénitale et l'insertion du cordon ombilical.

Après la régression de la membrane cloacale elle se rompt aboutissant à l'ouverture uro-génitale.

Dans une exstrophie une membrane cloacale persistante agit comme un obstacle à la fusion médiane normale du mésoderme, entraînant la fermeture incomplète de la ligne médiane de la paroi abdominale sous ombilicale. Cet échec de la migration mésodermique entraîne un raccourcissement de la paroi abdominale sous ombilicale et l'insertion relativement basse du cordon.

La taille et l'étendue d'une membrane cloacale persistante au moment de sa rupture comptent pour les degrés de sévérité dans le complexe exstrophie /épispadias qui peuvent varier d'un léger épispadias à un épispadias complet avec exstrophie. [4]

L'embryologie de l'exstrophie vésicale a été diversement expliquée, mais ce n'est pas le cas pour les variantes, leur regroupement avec l'exstrophie est toujours en question.

L'élément de confusion dans l'embryologie de l'exstrophie et de ses variantes est le fait que l'exstrophie n'a jamais été une étape normale du développement chez l'homme ou l'animal. [53] Ainsi, l'exstrophie n'est pas causée par un arrêt simple d'un processus de développement. Plusieurs théories embryologiques ont été émises pour expliquer ce complexe d'anomalies.

La théorie la plus largement acceptée est celle de Marshall et Muecke qui a suggéré que le défaut embryogénique des anomalies du complexe de l'exstrophie [54] est le résultat d'une membrane cloacale persistante élargie qui

exerce un effet de coin et empêche le développement normal de la paroi abdominale antérieure chez l'embryon de 16 mm. Il en résulte une séparation large des os pubiens et des muscles grands droits, et parfois une duplication du clitoris ou du pénis. Cette membrane cloacale est composée de deux couches, l'ectoderme et l'endoderme, sans couche mésodermique. La paroi membraneuse faible expose éventuellement à une déhiscence. Si cet événement se produit après la division complète du cloaque par le septum urorectal, il en résulte l'exstrophie vésicale classique avec l'éversion de la paroi postérieure. L'épispadias résulte d'une membrane cloacale incomplète et inférieurement persistante [55]

Les variantes du complexe de l'exstrophie sont une conséquence du retard de la pénétration du mésoderme entre les couches ectodermique et endodermique lorsqu'une fissure se produit éventuellement. [19]

Il a été suggéré que les variantes soient une manifestation d'une rupture limitée ou circonscrite de la membrane, soit dans une situation crâniale ou caudale, expliquant les différents défauts. Ainsi, la position, la taille et le moment de la rupture de la membrane cloacale anormale ainsi que le moment de la progression mésodermique médiane permet de déterminer la configuration des variantes de « la symphyse divisée ».

Quand il y a séparation typique des os pubiens, un urètre normal est le résultat. La vessie est de taille normale et les fonctions de contrôle urinaire sont normales. [56]

La fissure vésicale supérieure a été attribuée à une rupture très circonscrite d'une partie d'une membrane cloacale anormale, située immédiatement en dessous de l'ombilic. [57]

Elle est également supposée se produire quand une membrane cloacale persistante ne s'ouvrira qu'à la partie supérieure. [19]

L'exstrophie dupliquée a été supposée d'être due à une fissure vésicale supérieure qui se produit, mais plus tard, elle fonde, en laissant des bouts de la vessie à l'extérieur tandis qu'une vessie intacte est créée sous la peau [3].

Avec cet argument embryologique, cette séquence d'événements devrait être encore plus rare qu'une fissure vésicale supérieure. Il y a un total de 12 cas de duplication exstrophique rapportés dans la littérature anglaise jusqu'à 1990 [58]. Marshall et Muecke [3] ont signalé 3 cas de cette anomalie avec un phallus relativement normal. Cependant, il y a des patients avec duplication exstrophique qui ont un épispadias [58], ce qui ajoute de la crédibilité à la théorie embryologique ci-dessus.

La pseudoexstrophie a été expliquée comme une infiltration mésodermique complète retardée avant l'extraversion viscérale. Cela permettrait au développement viscéral de se dérouler normalement, mais avec le défaut abdominal musculo-squelettique [59].

Cette variante a également été expliquée par la persistance d'une membrane cloacale, résultant d'un défaut typique musculo-squelettique, La vessie à une position sous-cutanée avec seulement une fine membrane épithéliale qui la recouvre. [16]

Dans un rapport de cas cité par Rory O'Leary qui décrit la pseudoexstrophie associée à des anomalies mésodermiques étendues, on a suggéré que l'exstrophie fermée est principalement provoquée par un trouble de la migration mésodermique plutôt que d'un coin d'une membrane cloacale large

empêchant cette migration du mésoderme, comme dans l'hypothèse de Marshall et Muecke. [16]

La fistule vésicale supérieure n'a qu'une petite communication entre la vessie et l'extérieur, par opposition à la zone limitée de l'éventration vésicale vue dans la fissure vésicale supérieure [60].

À l'autre bout du spectre des variantes, on trouve **la fistule vésicale inférieure** qui a été décrite comme un défaut limité à la région du col vésical, associé aux défauts musculo-squelettiques classiques. [61]

Contrairement à l'exstrophie classique, il y a eu de nombreux rapports citant les anomalies associées innombrables avec ses formes cliniques, et cela ajoute de la crédibilité à la théorie des variantes suggérant qu'elles sont provoquées par un événement tératogène majeur. [11]

Pour Kizilkan la rareté et la simplicité de la fissure vésicale supérieure en comparaison avec d'autres variantes et les cas rapportés dans la littérature suggèrent qu'il s'agit d'une entité clinique distincte résultant d'une origine embryologique différente de l'exstrophie classique. [18]

- l'exstrophie couverte

Sarin suppose qu'une exstrophie couverte avec séquestration viscérale représente un lien entre l'exstrophie vésicale et l'exstrophie cloacale, et peut-être due à une sur-persistence de la membrane cloacale avec « une boucle à collet » de l'intestin. La membrane cloacale large non rompue explique les caractéristiques typiques de l'exstrophie et « la prise au collet » de l'intestin pourrait expliquer l'anse intestinale séquestrée. Comme cette boucle se sépare du côlon intra abdominal par une ischémie, la continuité intra-abdominale

s'installe à nouveau. L'exstrophie couverte avec séquestration viscérale a été signalée d'être associée à la duplication de la vessie [58]. En fait, les cas d'exstrophie dupliquée et exstrophie couverte peuvent représenter un phénomène semblable avec une petite pièce de la muqueuse vésicale « prise au collet » en cas de duplication exstrophique au lieu de la boucle intestinale.

La présence des anomalies associées, en particulier les maladies cardiaques et le spina-bifida thoraco-cervical, suggère la possibilité d'une action tératogène étendue [21]

Dans notre étude, l'hypothèse de Feins et Cranley [62] éclaire un peu la question à propos de notre cas qui associe une vessie exstrophique avec une duplication étendue du bas appareil urinaire, une omphalocèle, une duplication colique et une diphallia. Ils ont supposé que le facteur embryonnaire conduisant à la duplication de la vessie et l'intestin postérieur est probablement le jumelage partiel de la portion caudale de l'embryon. Dans ces cas, l'association avec les duplications du tractus intestinal inférieur peut se produire.

Il a été suggéré [63] que l'événement embryonnaire dans ce cas pourrait être la rupture de l'axe de symétrie bilatérale de l'embryon, qui est défini lors de la 3^{ème} semaine de gestation. [64]

L'explication embryologique proposée par Marshall et Muecke ne peut pas expliquer le cas signalé par M El Gohary dans lequel il y a une vessie fermée faible et inélastique située en arrière de la vessie exstrophique normalement musclée. El Gohary a conclu que cela représente une tentative plus formelle à la duplication de la vessie comme c'est suggéré précédemment par Sheldon et al. [58]

L'association avec les malformations palatines, les anomalies rénales, les maladies cardiaques et le spina-bifida se produit également avec **la pseudoexstrophie**, même si c'est rare [51]. Cela suggère la possibilité d'une action tératogène extensive [21], même si le défaut palatin est considéré comme une coïncidence.

2. Le diagnostic :

Les variantes sont rares, mais il est important de reconnaître les différents aspects à la naissance, puisque le traitement initial aura grandement influencé le résultat à long terme. [9]

Un cas de pseudoexstrophie rapporté par William Mitchell a consulté à deux jours d'âge. [4]

Un deuxième cas de cette malformation signalé par Meisheri a été renvoyé à l'hôpital à l'âge de quinze jours. [2]

Un autre cas de pseudoexstrophie rapporté par Rory O'Leary à l'hôpital Hobart Royal à Tasmanie a été diagnostiqué par échographie anténatale. [16]

Dans un rapport de petite série fait sur trois cas de duplication exstrophique à Sao Paulo [19] :

- Un enfant a consulté à l'âge de trois mois.
- Le deuxième enfant a consulté à l'âge de trente sept jours.
- Le troisième enfant a consulté à l'âge de quatorze mois.

Dans notre série, 1 seul enfant a été vu avant l'âge d'un mois, et 3 après l'âge de un an.

Les variantes sont plus fréquentes chez les filles [63] et elles semblent être associées avec des malformations diverses.

Selon une étude faite sur 9 patients qui ont été diagnostiqués comme variantes de l'exstrophie, 7 cas ont associé les malformations suivantes :

- fistule trachéo-oesophagienne.
- atrésie de l'urètre
- radius absent
- grande hernie ombilicale
- malformation anorectale basse
- diphallus vrai avec scrotum bifide
- ou malformation anorectale haute

Conclusion: L'incidence élevée de malformations congénitales associées, soulève la question de l'unicité de l'exstrophie classique et des formes cliniques. L'étude d'autres cas pourrait révéler des causes partagées ou uniques des mécanismes étiopathogéniques des formes clinique de l'exstrophie vésicale.[11]

Dans une revue de la littérature par Sarin qui a examiné les cas rapportés d'exstrophie couverte, les anomalies gastro-intestinales associées ont été observées chez 9 cas (60%), 6 (40%) étaient des malformations ano-rectales et 3 (20%) étaient des séquestrations viscérales.

Toutefois, l'incidence des malformations ano-rectales associées à l'exstrophie classique n'était que de 7,5%. [65]

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

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

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

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

- la cryptorchidie (50%)
- l'épispadias (33%)

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

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

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

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

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

- l'omphalocèle
- le canal artériel manifeste,
- une maladie cardiaque (VSD et PS)
- une hernie inguinale
- le spina-bifida (thoracocervical)
- et l'agénésie sacrée partielle. [14]

Dans notre étude on note que l'omphalocèle et le diphallus avec scrotum bifide ont été retrouvés chez un seul enfant, et la duplicité urétrale chez un autre.

3. Le traitement :

La présentation initiale des variantes de l'exstrophie peut prêter à confusion, ce qui retarde souvent le traitement initial. [9]

Tout comme dans la présentation classique, les patients dans un groupe peuvent avoir des qualités anatomiques différentes, telle que le modèle vésical, le degré du diastasis pubien, ainsi que les comorbidités. Ces facteurs anatomiques ainsi que la prise en charge thérapeutique expliquent la grande variété de résultats s'inscrivant dans un groupe donné. [9]

Afin d'étudier la présentation clinique, les interventions et les résultats en matière de préservation de la fonction rénale, une étude était faite chez 170 patients porteurs d'exstrophie vésicale. Parmi cette base de données, 14 variantes ont été identifiées ; 11 avaient une duplication exstrophique, une exstrophie couverte complète par la peau, des fistules vésico-cutanées, et les 3 autres avaient duplication vésicale.

Selon cette étude, la continence urinaire peut être atteinte chez la plupart de ces patients, et la fonction rénale a été conservée pour les patients ayant une duplication de vessie. [9]

La fissure vésicale supérieure :

-Cette variante de l'exstrophie permet la continence urinaire sans reconstruction sphinctérienne. La réparation comprend habituellement la résection de la muqueuse exstrophique et la fermeture primaire de la vessie sans ostéotomie. [9]

Les cas signalés dans l'étude de Johns Hopkins ont eu la fermeture simple et sont devenus tous continents après simple apprentissage de la propreté. [9]

Chez un cas représenté par un nouveau né de sexe féminin, son défaut a été fermé en deux couches en utilisant des sutures absorbables. Les suites opératoires étaient simples.

La patiente a été suivie jusqu'à l'âge de 3 ans, elle a été continente et sans reflux vésico-urétéral. [18]

Chez un nouveau né de sexe masculin, ayant un phallus de taille normale avec cordée dorsale, le méat urétral n'a pas pu être identifié, ni à l'extrémité du gland, ou n'importe où sur la face dorsale ou ventrale du phallus. Le patient urinait à partir de la fissure vésicale supérieure seulement.

La capacité vésicale était petite à la cystourétérographie mictionnelle.

Ce patient a subi une vésicostomie au site de la fissure, et il est en attente d'une reconstruction définitive l'urètre. [11]

En conclusion : Bien que ces enfants soient habituellement continents, une étude urodynamique et une urétérocystographie mictionnelle sont recommandées afin d'écartier l'existence d'un reflux vésico-urétéral après fermeture du défaut ombilical. [66]

La fissure vésicale inférieure :

-La fissure vésicale inférieure, une anomalie différente mais liée, semble être une variante clinique similaire à la fissure vésicale supérieure. Le traitement doit être similaire avec l'excision et la fermeture primaire. [9]

-Un nouveau né de sexe masculin est présenté avec un écoulement continu d'urine par une petite ouverture anormale sur la paroi abdominale juste au-dessus du pubis. Le calibre et la position du méat urétral sont normaux et il n'y avait pas de cordée. L'enfant évacuait ses urines par l'urètre.

Il y avait un large diastasis pubien à la radiographie.

Le défaut a été fermé en deux couches, et la vessie a été cathétersée pendant 10 jours.

La fistule est guérie sans incident. [11]

Un cas de FIV est rapporté chez une fille âgée de 20 mois. Le calibre et la position de l'urètre étaient normaux et la capacité vésicale était suffisante.

La fermeture simple de la fistule a été suivie par un modèle mictionnel normal.

Dans notre étude, le patient qui présente une fissure vésicale inférieure a subi la fermeture de l'orifice de la fissure, simultanément au traitement de la duplication exstrophique associée.

La pseudoexstrophie :

La pseudoexstrophie est la variante la plus douce de l'exstrophie, et parce que le système urinaire est intact, cette anomalie nécessite rarement toute intervention chirurgicale. [4]

-Cas n°1 : il s'agit d'un nouveau né féminin, âgé de 15 jours, qui a présenté également une omphalocèle épithélialisée. Il n'y avait pas d'incontinence urinaire ou fécale.

Une ostéotomie pubienne bilatérale antérieure avec rapprochement pubien a été faite et la vessie s'est placée plus profondément dans le bassin. Les muscles droits ont été rapprochés sans tension et la vessie a été sondée pour faciliter la prise en charge de la plaie.

Comme les deux membres inférieurs ont été attachés ensemble pendant 3 semaines, la récupération post-opératoire était sans incident. [2]

-Cas n°2 : il s'agit d'un cas inhabituel de pseudoexstrophie avec épispadias, chez lequel la vessie intacte était initialement couverte par une membrane muqueuse.

L'épispadias a été réparé en utilisant une technique de démontage pénien. Bien que le méat urétral a été hypospade, l'enfant a obtenu les intervalles secs avec une incontinence d'effort occasionnelle. [67]

Dans notre étude, une patiente n'a pas été opérée vu l'âge (18 mois). La chirurgie est prévue vers l'âge de 5-6 ans si l'incontinence urinaire est confirmée. Le deuxième enfant était incontinent urinaire, il avait des fuites en gouttes à gouttes. L'acte thérapeutique a consisté en une cervicoplastie de type Mitchell.

-Cas n°3 : un nouveau-né avec ouverture anale était absente ; chez lequel il y avait une malformation des organes génitaux externes comportant un petit pénis latéralement déplacé et un héli scrotum ectopique du côté droit.

La miction et la continence urinaire étaient normales, l'enfant avait une malformation anorectale haute associée ; une poche colique congénitale de type IV (CPC). Les deux reins sont normaux.

La chirurgie préliminaire a consisté en une colostomie sigmoïdienne proximale de la poche colique. [68]

-Cas n°4 : Sözübir S rapporte un cas de pseudoexstrophie de sexe masculin associé à une hernie ombilicale et une anomalie du pénis.

Bien que cette variante légère de l'exstrophie ne nécessite normalement pas une prise en charge chirurgicale, la reconstruction du pénis a été nécessaire chez ce patient. [69]

Conclusion : puisque la pseudoexstrophie est considérée comme la variante la plus bénigne de l'exstrophie vésicale, la plupart des auteurs sont pour le fait qu'elle n'exige pas de traitement chirurgical. Ce dernier n'est habituellement nécessaire que pour corriger les malformations associées.

La duplication exstrophique :

Selon notre revue de la littérature concernant cette variante, La base du traitement a été similaire et consistait en une résection de la muqueuse exstrophique et la fermeture du défaut abdominal.

Dans les cas où il y a également un épispadias associé, l'urétroplastie est envisagée plus tard, dans l'intervalle de 6 mois environ.

-chez le seul patient avec duplication exstrophique dans l'étude faite à Johns Hopkins, il avait besoin d'ostéotomie au moment de la fermeture et plus tard d'une reconstruction cervico-sphincterienne pour atteindre la continence. [9]

- Amine El Gohary rapporte le cas d'un nouveau-né de sexe masculin avec l'exstrophie vésicale présumée. Il avait un pénis bien formé avec une plaque urétrale épispade.

L'incapacité d'identifier les orifices urétéraux pendant la réparation chirurgicale, a conduit à la découverte d'un méat urétral externe normalement positionné. L'insertion d'un cathéter 8-Fr a révélé, une vessie à paroi mince

située en arrière, dans laquelle les deux uretères s'implantaient. Les deux vessies partagent une paroi commune près du col vésical.

Cet auteur a décidé d'établir une communication entre les deux vessies, exstrophique et fermée par l'excision d'une bande elliptique de la paroi musculaire de la ligne médiane et la suture des parois des deux vessies ensemble, créant ainsi une seule cavité. La vessie exstrophique a ensuite été fermée après libération de la paroi abdominale. La plaque dorsale épispade a été tubularisée pour former un nouvel urètre pour la vessie exstrophique et la création de deux ouvertures urétrales. La paroi abdominale a été fermée sans tension de telle façon que la distance entre les os pubiens n'était que de 2,5 cm.

Le résultat esthétique est acceptable et l'enfant a établi un bon flux urinaire par l'urètre normal avec parfois des gouttelettes de l'urètre dorsal.

Le nouvel urètre tubularisé dorsal a été excisé 4 mois plus tard, puis l'enfant a eu le contrôle urinaire total.

L'échographie urologique effectuée 2 ans plus tard a démontré un tractus urinaire supérieur normal et un résidu urinaire post mictionnel minimal.

Conclusion : Il y avait une incertitude initiale à propos de la prise en charge adéquate de la plaque épispade. Son excision est un choix évident, mais en raison d'un manque de confiance que la combinaison de la vessie exstrophique avec la vessie fermée à paroi mince pourrait générer une contraction suffisante pour soutenir la miction de l'urètre normal, elle a été utilisée. Rétrospectivement, la décision de réunir les deux vessies a été efficace, car elle permet une amélioration de la fonction mictionnelle et du stockage. [23]

Dans notre étude, on a adopté une attitude similaire pour le patient en duplication exstrophique sagittale, chez lequel, on a procédé par la mise à plat du septum vésical permettant ainsi la communication des deux vessies qui partagent un seul col continent.

Dans une forme particulière, signalée par Tomita, chez un nouveau né masculin qui a présenté une fistule entre la muqueuse exstrophée et la vessie fermée, l'ostéotomie iliaque postérieure bilatérale a été effectuée dans l'attente de la fermeture de la vessie sans tension. Lors de l'inspection des orifices urétéraux bilatéraux, une fistule médiane à partir de laquelle l'urine s'écoule a été identifiée.

La fluoroscopie peropératoire a démontré une petite vessie avec un reflux vésico-urétéral bilatéral. La cystoscopie a ensuite été effectuée et a démontré un urètre étroit, mais par ailleurs normal, un verumontanum, des valves de l'urètre postérieur, et une vessie normale avec 2 orifices urétéraux. La fistule a également été identifiée.

La conduite thérapeutique comprenait l'excision de la plaque exstrophique, et la mise en place d'un tube de cystostomie au site de la fistule. L'extension muqueuse le long de la face dorsale du pénis, qui était initialement estimée à représenter un urètre épispade a été laissée en place pour une chirurgie ultérieure.

Dix jours plus tard, l'enfant a subi la fulguration cystoscopique des valves postérieures de l'urètre et l'enlèvement du tube de cystostomie.

Résultats :

- capacité vésicale adéquate.
- miction normale avec un bon flux urinaire.

Une cystourétrographie mictionnelle post-opératoire a démontré un reflux vésico-urétéral de grade 1 sans signes de valves de l'urètre postérieur.

A l'âge de 9 mois, il a subi une excision de la plaque épispade et la réparation de la cordée pénienne. [8]

-Dans un cas signalé par Mathur, chez lequel la duplication exstrophique est associée à une poche colique congénitale, l'exploration a révélé une vessie normale. Le réservoir colique était en communication fistuleuse avec la face postérieure de la vessie.

La résection de la poche colique et un bout de colostomie au niveau de la fosse iliaque gauche ont été réalisés. La muqueuse redondante exstrophiee a été excisée, et le défaut abdominal a été fermé.

Les suites opératoires étaient simples.

Les procédures définitives telles que le démontage d'une colostomie et une anorectoplastie abdominopostérieure sagittale, pour créer un néo-anus et une orthoplastie pour la cordée dorsale seraient effectuées plus tard. [20]

-Arap a décrit 3 cas de duplications exstrophiques. L'approche chirurgicale a consisté en une réparation plastique de l'anomalie de la paroi abdominale chez tous les patients et la correction de l'incontinence urinaire chez 1 patient :

2 enfants sur 3 étaient continents.

La première patiente avait une couverture presque complète de la vessie et elle a été soumise à l'excision de la muqueuse ectopique et la réparation plastique de la paroi abdominale et du clitoris dupliqué.

Une approche similaire a été décidée pour le deuxième cas. Il avait une hernie médiane largement couverte par la muqueuse vésicale, et le pénis et l'urètre sont normalement formés.

Comme la vessie chez ce patient représente une capacité normale, la continence a été obtenue grâce à la tubulation uretrotrigonale [19].

Le dernier cas montre un pénis épispade courbé vers le haut en liaison avec une vessie normale et une incontinence urinaire. Six mois après la résection de la vessie exstrophique et l'allongement du pénis, ce patient a été soumis à une néourétroplastie. [19]

Celayir annonce le premier cas d'une duplication exstrophique chez un nouveau né de sexe féminin issue d'une grossesse gémellaire.

Sous anesthésie générale, le sinus pubien a été disséqué et excisé complètement.

Conclusion : L'approche chirurgicale consiste en une réparation plastique du défaut de la paroi abdominale chez ces patients. Si n'importe quelle communication entre le vestige exstrophique et les voies urinaires est trouvée lors de l'intervention, une étude urodynamique et une urétérocystographie mictionnelle doivent être effectuées afin d'éliminer la possibilité d'un reflux vésico-urétéral après fermeture. [70]

Kumar rapporte le cas d'une duplication exstrophique vraie, chez un nouveau né masculin, continent car sa miction est normale à travers le méat urétral orthotopique.

La prise en charge opératoire de ce patient a été relativement simple : l'excision de la muqueuse exstrophiée et la fermeture du défaut abdominal ont donné un résultat excellent. [2]

Fabrizio a décrit une approche chirurgicale unique combinant la fermeture initiale de la vessie simultanément avec la réparation de l'épispadias chez un nouveau né masculin.

À la naissance, il y avait une omphalocèle rompue et une exstrophie vésicale présumée. L'omphalocèle a été fermée en urgence peu de temps après la naissance, et l'orchidopexie bilatérale a été effectuée à ce moment-là.

En raison de la grande taille de l'omphalocèle et des petites dimensions de la vessie exstrophiée, la décision a été prise de reporter la fermeture vésicale jusqu'à ce qu'il y ait un intervalle de croissance espérée de la vessie.

À l'âge de 8 mois, la fermeture de la vessie a été réalisée avec la visualisation peropératoire d'une vessie dupliquée située en arrière de la vessie exstrophiée. L'uretère gauche s'implantait dans la plaque vésicale exstrophique, et l'uretère droit se drainait dans la vessie dupliquée postérieure.

Après l'ostéotomie iliaque antérieure innommée et verticale, l'uretère gauche a été réimplanté dans la vessie postérieure. Une partie de la vessie exstrophiée a ensuite été tubularisée pour construire un neourethre du pénis épispade.

Résultat:

- Le patient s'est amélioré après la fermeture initiale et la réparation de l'épispadias.
- Il n'y avait pas de sténoses post-opératoires ou de formation de fistules.
- Cependant, plus de 2 ans après sa reconstruction initiale, il avait une capacité vésicale de 50ml seulement avec un reflux vésico-urétéral bilatéral de grade 2 et l'incontinence continue.

Le patient a subi une reconstruction du col vésical Young Dees Leadbetter, une cystoplastie d'agrandissement, une appendicovesicostomie, et une réimplantation urétérale bilatérale à l'âge de 3ans et demi.

Plus récemment, l'enfant a nécessité une injection périé urétrale de collagène pour l'incontinence intermittente et il est maintenant sec entre les cathétérismes.

Son urètre est d'une longueur suffisante, et la reconstruction phallique est à la fois fonctionnelle et esthétique. [6]

Histopathologiquement, la muqueuse exstrophique dans les cas de cette variante était sous forme :

- D'épithélium transitionnel
- De cystite chronique avec métaplasie glandulaire
- De tissu fibreux urothélial

L'exstrophie couverte avec séquestration viscérale :

Sarin a recensé 9 cas de cette variante datant depuis 1974 jusqu'à 2004, dont les caractéristiques sont récapitulées dans le tableau.

Le patient traité par Sarin avait l'association d'une diphallia asymétrique épispade, une fistule urétrale congénitale et une omphalocèle mineure, il n'y avait aucune communication entre l'intestin séquestré et le reste du tube digestif.

Lors du passage d'un tube d'alimentation pédiatrique par le méat distal, il est sorti par la fistule urétrale latérale. L'urètre antérieur est étroit et ne permettrait pas le passage d'un cathéter de grand calibre.

Un cathéter de Foley Fr. pourrait facilement être transmis à partir de la fistule urétrale dans la vessie. Le nouveau-né urinait normalement avec un bon flux du côté de la fistule urétrale latérale seulement.

L'échographie préopératoire a révélé une vessie bien distendue et les reins sont normaux. Les examens de laboratoire de routine étaient normaux. Une radiographie abdominale a révélé un large diastasis pubien.

À l'exploration, la membrane omphalocèle recouvre une vessie apparemment normale. La boucle de l'intestin séquestré a été attachée à la membrane omphalocèle et n'avait pas de communication intra abdominale. Le petit et le gros intestin étaient normaux sans aucune atrésie.

L'omphalocèle a été excisée avec la boucle de l'intestin séquestré. La gaine rectale pourrait avant tout être approchée avec une seule suture non résorbable. L'histopathologie de la boucle séquestrée a révélé une muqueuse colique.

Il n'y a pas eu de complications postopératoires. L'enfant est continent et le flux d'urine se fait tous les deux à trois heures.

En conclusion : Comme la fistule est latérale avec un urètre distal large, Sarin s'attendait que la fermeture de la fistule simple en deux couches va rétablir la continuité de l'urètre. En outre, puisque l'enfant est totalement continent, ils ne voulaient pas tenter une approximation des os pubiens. [14]

-Chez une patiente ayant une exstrophie couverte avec des anomalies génitales et une imperforation anale évidente. L'arrière coupure anale a été faite comme principale mesure pour la malformation anorectale.

Après un mois, la reconstruction primaire de la paroi abdominale antérieure et le rapprochement des os pubien ont été effectués sans ostéotomie. [12]

Chez un autre patient ayant l'exstrophie couverte en association avec une agénésie du rein droit, une hernie inguinale et une cryptorchidie droites.

L'herniotomie et l'orchidopexie droites ont été effectuées électivement après 3 semaines.

- Le patient a été continent.

Conclusion : En l'absence d'épispadias grave, tous les enfants sont continents sur le plan urinaire et ne nécessitent pas de reconstruction du mécanisme sphinctérien. [12]

Frank rapporte sa conduite thérapeutique pour un patient chez lequel on a diagnostiqué l'exstrophie couverte avec séquestration viscérale et épispadias complet.

Une radiographie du bassin a montré une symphyse pubienne large

L'échographie abdominale n'a révélé aucune anomalie intrapéritonéale, et 2 reins normaux de taille moyenne, sans hydronéphrose.

Une urétérocystographie mictionnelle : a montré un reflux bilatéral de bas grade et une vessie lisse.

La masse ombilicale a été excisée à j4 de vie. Il y avait une petite communication avec l'urètre au niveau du col vésical. La structure a été retirée sans difficulté.

L'examen histologique a montré une couche musculaire, des cellules ganglionnaires, des nerfs et une muqueuse colique toute compatible avec un vestige colique ectopique bien organisé. La correction de l'épispadias était prévue de manière progressive.

Conclusion : Actuellement le traitement de l'exstrophie couverte avec séquestration consiste en une simple excision de la lésion avec la reconstruction prévue du col vésical et du pénis à réaliser plu tard. [1]

Afin de discuter de son approche thérapeutique, Mahdavi rapporte le cas d'un patient porteur d'exstrophie couverte avec séquestration viscérale et duplication vésicale complète.

L'excision de la lésion et de la vessie incontinente a été effectuée, et l'uretère a été réimplanté dans la vessie continente controlatérale. A l'examen histologique, le segment séquestré s'est avéré d'être un vestige colique.

Les suites opératoires étaient simples

L'enfant était continent.

Conclusion : Le traitement de la vessie dupliquée devrait viser à rétablir la fonction de l'appareil génito-urinaire, mais chaque cas doit présenter son propre problème individuel et doit être évalué selon ses propres mérites. [65]

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

Tableau : Caractéristiques des patients avec variantes de l'extrophie (Johns Hopkins) [9]

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

4-Evolution :

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

Résultats :

Le suivi après la procédure de continence variait de 1mois à16 ans.

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

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

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

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

Conclusion : La fistule vésicale supérieure permet une continence sans reconstruction cervico- sphinctérienne en raison du sphincter urinaire intact. Des variantes telles que la duplication exstrophique ou l'exstrophie couverte de peau doivent être fermées à la naissance avec des techniques standards pour promouvoir la croissance de la vessie pour une cervicoplastie ultérieure. Ces cas sont confrontés aux mêmes problèmes à long terme que la présentation classique. [9]

Dans notre étude, concernant la duplication exstrophique :

- un patient est continent car déjà avant l'intervention, la miction était conservée, et l'échographie post-opératoire ne montre pas d'anomalies du haut appareil.
- Le deuxième patient présente une sécheresse de quelques minutes et fuit par regorgement ; une intervention d'agrandissement vésical par la séquestration colique associée à un principe de Mitrofanoff par l'uretère gauche sont discutés.

Quant à la pseudoexstrophie :

- Une patiente incontinente sera opérée vers l'âge de 5-6 ans si l'incontinence est confirmée.
- Un patient incontinent qui a subi la cervicoplastie type Mitchell. Actuellement, il est âgé de 12 ans et a présenté une fistule vésico-cutanée ; probablement due du à l'hypoplasie du tissu vésical pariétal antérieur, qui s'est tari spontanément. une intervention de type Mitrofanoff plus ou moins associée à une entérocytoplastie d'agrandissement est prévue.

Arap rapporte une petite série de 3 cas porteurs de duplication exstrophique traitée.

Résultats: 2 patients sur 3 sont continents.

Conclusion: Il parait que la continence obtenue avec la duplication exstrophique pourrait être due à l'association rare de cette anomalie avec l'épispadias. [19]

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

- 2 cas ayant obtenus la continence urinaire.
- 5 cas étaient incontinents.
- 2 cas chez lesquels la continence est non mentionnée. **[14]**

Tableau : les cas rapportés d'exstrophie couverte avec séquestration viscérale [16]

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

Conclusion



Les disparités entre l'exstrophie classique et ses variantes cliniques concernant les malformations associées, soulèvent la question de leur unicité.

L'évolution embryonnaire de ces conditions et leurs identités cliniques distinctes, chacune avec son profil qui lui est propre, requièrent des études supplémentaires.

Aucune classification jusqu'à maintenant de ces malformations n'a été disponible, et une nomenclature différente a été utilisée pour décrire les mêmes présentations.

Les facteurs anatomiques avec la stratégie thérapeutique suivie expliquent la grande variété de résultats s'inscrivant dans un groupe donné.

À part la fissure vésicale supérieure, toutes les variantes doivent être gérées avec fermeture officielle de l'exstrophie à la naissance et suivies de la même manière que leur présentation classique.

Résumés



Résumé

Titre : les variantes exceptionnelles du complexe exstrophie/épispadias

Auteur : AFTISS nassim

Mots clés : Exstrophie-Epispadias-Variantes-Enfant

Les variantes du complexe de l'exstrophie partagent les défauts musculosquelettiques, mais elles sont associées à diverses anomalies de la vessie et des organes génitaux. Pseudoexstrophie, fissure vésicale supérieure, duplication exstrophique et exstrophie couverte sont les 4 grandes variantes étroitement liées à l'exstrophie vésicale classique.

Le problème à résoudre est double : urinaire et génital, et le but est l'obtention d'un réservoir vésical ample et continent tout en maintenant les voies urinaires supérieures indemnes.

Le but de notre étude est de mettre l'accent sur l'éthiopatogénie et la classification anatomopathologique de ces malformations avec les anomalies associées ainsi que leur démarche thérapeutique.

Nous rapportons une étude rétrospective concernant 4 cas de variantes prises en charge à l'hôpital d'enfants de Rabat ; il s'agit d'un cas de duplication exstrophique frontale, 1 cas de duplication exstrophique sagittale avec fissure vésicale inférieure, 2 cas de pseudoexstrophie ; chez un garçon et une fille.

En conclusion, les théories embryologiques disponibles n'expliquent pas toutes les formes particulières des variantes. A part la fissure vésicale supérieure, toutes les autres variantes doivent être traitées avec fermeture officielle de l'exstrophie à la naissance, et doivent être suivies de la même manière que leur présentation classique.

Abstract

Title : Rare variants of Exstrophy/Epispadias complex.

Author : AFTISS nassim

Key-words : Exstrophy- Epispadias-Variants-Child

Variants of the exstrophy complex share the musculoskeletal defects but are associated with various abnormalities of the bladder and genitalia. Pseudoexstrophy, superior vesical fissure, duplicate exstrophy and covered exstrophy are the 4 major variants closely related to classic bladder exstrophy.

There are two problems to resolve : urinary and genital, and the aim is to obtain a large and continent bladder tank, while maintaining the upper urinary tract unharmed.

The aim of our study is to focus, on the etiopathogeny and pathological classification of these defects with associated anomalies, as well as their therapeutic approach.

We report a retrospective study of four cases of variants managed at Children's Hospital of Rabat ; it is a case of frontal exstrophic duplication, one case of sagittal exstrophic duplication, 2 cases of pseudoexstrophy; in a boy and a girl.

In conclusion:available embryological theory does not explain all forms of particular variants. Other than superior vesical fissure, all variants should be managed with formal exstrophy closure at birth and followed in the same manner as their classic presentation.

ملخص

**العنوان: المتغيرات النادرة لمركب الإحवाल الوحشي المثنائي- حالب مبال فوقاني
من طرف: نسيم أفتيس
الكلمات الأساسية: الإحवाल الوحشي المثنائي -حالب مبال فوقاني المتغيرات الطفل**

متغيرات مركب الإحवाल الوحشي المثنائي تشترك في العيوب العضلية الهيكلية، ولكنها ترتبط بتشوهات مختلفة للمثانة والأعضاء التناسلية. شبه الإحवाल الوحشي المثنائي، الشق المثنائي العلوي، الإحवाल الوحشي المثنائي الإزدواجي، الإحवाल الوحشي المثنائي المغطى هي الأربع متغيرات وثيقة الصلة بالإحवाल الوحشي المثنائي الكلاسيكي.

المشكلة التي يتعين حلها هي ذات شقين: تبولي وتناسلي، والهدف المتوخى هو الحصول على صهريج مثنائي واسع وحاصر، مع الحفاظ على سلامة المسالك البولية العلوية.

الهدف من دراستنا هو التركيز على علم أسباب المرض والتصنيف المرضي لهذه التشوهات مع الحالات الشاذة المرتبطة بها وأيضاً نهجها في العلاج.

ننقل في عملنا دراسة خلفية متعلقة بـ 4 حالات متغيرات عولجت في مستشفى الأطفال بالرباط؛ يتعلق الأمر بحالة إحवाल وحشي مثنائي إزدواجي جبهي، حالة إحवाल وحشي مثنائي إزدواجي سهمي، حالتها شبه إحवाल وحشي مثنائي: عند ذكر وأنثى.

في الختام، النظريات الجنينية المتوفرة لا تفسر كافة الأشكال المعينة للمتغيرات. بمعزل عن الشق المثنائي العلوي جميع المتغيرات الأخرى يجب أن تعالج بإغلاق رسمي للإحवाल الوحشي عند الولادة، وينبغي تتبعها بنفس كيفية عرضها الكلاسيكي.



Bibliographie

- [1] **FRANK R. CERNIGLIA, JR., DAVID R. ROTH and EDMOND T. GONZALES, JR** Covered exstrophy and visceral sequestration in a male newborn: case report. *J.Urol.*, 141:903-904, 1988
- [2] **I V MEISHERI L. S. KASAT G BAHETY V. SAWANT** Pseudoexstrophy of the bladder: a rare variant. *Pediatr Surg Int* (2001) 17:224-225
- [3] **MARSHALL VF, AND MUECKE EC:** variations in exstrophy of the bladder, *J. Urol.* 88: 766(1962)
- [4] **WILLIAM MITCHELL, M.D., DENNIS VENABLE, M.D., ARVIND J. PATEL, M. D.** Pseudoexstrophy. *Urology/* 1993/ 41(2)
- [5] **C.A.SHELDON, G.A. MCLORIE, A. KHOURY et al** Duplicate bladder exstrophy: a new variant of clinical and embryological significance. *J Urol* 144(1990), pp.334-336
- [6] **MICHAEL D. FABRIZIO, STEPHEN E. STRUPA, R. BRUCE FILMERB**
Duplicate bladder exstrophy: a unique approach to initial repair. *Urology* Feb;53(2):401-4.1999
- [7] **GEARHART JP, MATHEWS R.** Exstrophy-epispadias complex
Urology 9 th ed. Philadelphia; 2007 p. 3348-50

- [8] **SANDRA S. TOMITA, TRACY L. MCTIERNAN**
An unusual form of duplicate bladder exstrophy. *Journal of Pediatric Surgery* (2010) 45, 834-836
- [9] **BENJAMIN H. LOWENTRITT BH, VAN ZIJL PS, FRIMBERGER D, BAIRD A, LAKSHMANAN Y, GEARHART JP** Variants of the exstrophy complex: a single institution experience. *J Urol.* 2005 May;173(5):1732-7.
- [10] **BASANT KUMAR, SHARMA C, SINHA DD.** True duplicate bladder exstrophy : a rare lesion. *Indian J Pediatr.* 2009 Aug;76(8):852-3.
- [11] **D.K.GUPTA, CHARLES AR, SRINIVAS M.**
Exstrophy variants: should they be considered malformation complexes separate from classic exstrophy? *Eur J Pediatr Surg.* 2003 Dec;13(6):377-82.
- [12] **SAHOO SP, GANGOPADHYAY AN, SINHA CK, GUPTA DK, GOPAL SC.** Covered exstrophy: a rare variant of classical bladder exstrophy. *Scand J Urol Nephrol.* 1997 Feb;31(1):103-6.
- [13] **KULSHRESTHA S, KULSHRESTHA M, YADAV A.** Complete bladder exstrophy with a normal phallus: a variant of superior vesical fissure. *J Pediatr Surg.* 2002 Sep;37(9):1354-6.

- [14] **SARIN YK, SINHA A, OJHA S.**
Covered exstrophy with visceral sequestration: case report and review of literature. *Eur J Pediatr Surg.* 2005 Dec;15(6):437-40.
- [15] **BORWANKAR SS, KASAT LS, NAREGAL A, JAIN M, BAJAJ R.**
Covered exstrophy: a rare variant *Pediatr Surg Int.* 1998 Nov;14(1-2):129-30.
- [16] **O'LEARY R, DAVIES P, CHALLIS D, BURY G.** Closed bladder exstrophy (pseudoexstrophy) associated with mesodermal anomalies. *J Ultrasound Med.* 1995 Apr;14(4):311-4
- [17] **SANJUÁN RODRÍGUEZ S, MORÁN PENCO JM, VAL SÁNCHEZ DE LEÓN JM, MANSOA A, MORENO HURTADO C.:** Superior vesical fissure *Cir Pediatr.* 1998 Apr;11(2):79-80. Spanish.
- [18] **KIZILCAN F, TANYEL FC, HIÇSÖNMEZ A, BÜYÜKPAMUKÇU N.**
Superior vesical fissure: an exstrophy variant or distinct clinical entity. *Eur Urol.* 1994;26(2):187-8.
- [19] **ARAP S, GIRON AM**
Duplicate exstrophy: report of three cases. *Eur Urol.* 1986;12(6):451-4.
- [20] **PRAVEEN MATHUR, RANA YP, SIMLOT A, SONI V.** Congenital pouch colon with duplicate bladder exstrophy. *J Pediatr Surg.* 2008 May;43(5):E9-11.

- [21] **S. M. ZIVKOVIC** : Variations in the bladder exstrophy complex associated with large omphalocèle. J Urol. 1977 Sep;118(3):440-2.
- [22] **CHADHA R, SHARMA A, BAGGA D, MAHAJAN JK.** Pseudoexstrophy associated with congenital pouch colon. Pediatr Surg. 1998 Dec;33(12):1831-3.
- [23] **AMINE EL GOHARY:** Duplicate bladder exstrophy: a case report J Pediatr Urol. 2008 Aug;4(4):310-2. Epub 2008 Feb 20.
- [24] **J. TODD PURVES, MD, PHD:** Modern approaches in primary exstrophy closure. Seminars in Pediatric Surgery (2011) 20, 79-84
- [25] **MARGARETT SHNORHAVORIAN,* RICHARD W. GRADY, AMY ANDERSEN, BYRON D. JOYNER AND MICHAEL E. MITCHELL:** Long-Term Followup of Complete Primary Repair of Exstrophy: The Seattle Experience. The journal of urology volume 180, issue 4, supplement 1, 2008, Pages 1615-1620
- [26] **Y MELIN J CENDRON** Malformations vésicales et exstrophies vésicales.-Editions techniques- Encycl Méd Chir.(Paris-France), Rein, organes génito-urinaires, (18-208-A-10) 1990, 10p.

- [27] **ANSELL JS:** Surgical treatment of exstrophy of the bladder with emphasis on neonatal primary closure : personal experience with 28 consecutive cases treated at the university of Washington hospitals from 1962 to 1977. Techniques and results. J. Urol. 1979 ; 121 : 650-653
- [28] **JEFFS RD, GUICE SL, OESCH I:**The factors in successful exstrophy closure. J. Urol. 1982 ; 127 : 974-976
- [29] **MOLLARD P:** Exstrophies et epispadias. Livre :Précis d'urologie de l'enfant. Edition 1984
- [30] **LOWE FC, JEFFS RD:** Wound dehiscence in bladder exstrophy : an examination of the etiologies and factors for initial failure and subsequent success. J. Urol. 1983 ; 130 : 312-315
- [31] **LUIS H. P. BRAGA, ARMANDO J. LORENZO, RICKY JREARZ, DARIUS J. BAGLI AND JOAO L. PIPPI SALLE:** Bilateral Ureteral Reimplantation at Primary Bladder Exstrophy Closure THE JOURNAL OF UROLOGY Vol. 183, 2337-2341, June 2010
- [32] **FERNANDO A. FERRER, YOUSEF E. TADROS, AND JOHN GEARHART:** Modified young-dees-leadbetter bladder neck reconstruction: new concepts about old ideas urology 58: 791–796, 2001
- [33] **HENDREN WH** Penile lengthening after previous repair of epispadias. J. Urol. 1979 ; 121 : 527-534

- [34] **MONFORT G, LACOMBE MORISSON, GUYS JM, COQUET M:** Transverse island flap and double flap procedure in the treatment of congenital epispadias in 32 patients. J. Urol. 1987; 138 : 1069-1071
- [35] **LEPOR H, SHAPIRO E, JEFFS RD:** Urethral reconstruction in boys with classical bladder exstrophy. J. Urol. 1984 ; 131 : 512-515
- [36] **OESTERLING JE, JEFFS RD:** The importance of a successful initial bladder closure in the surgical management of classical bladder exstrophy: analysis of 144 patients treated at the Johns Hopkins hospital between 1975 and 1985. J. Urol. 1987 ; 137 : 258-262
- [37] **MME MAJDA BOUGOUFFA** la prise en charge de l'incontinence urinaire chez les porteurs du complexe exstrophie vésicale –épispadias. Thèse médicale de Rabat, 2010, n°260.
- [38] **ALLEN TD, SPENCE HM, SALYER KE.** Reconstruction of the external genitalia in exstrophy of the bladder : preliminary communication. J. Urol. 1974 ; 111 : 830-834
- [39] **ANDERL H, JAKSE G, MARBERGER. H.** Reconstruction of abdominal wall ans mons pubis in females with bladder exstrophy. Urology 1983 ; 22 : 247-250

- [40] **DUCKETT J.W., CALDAMONE A.A.** - Bladder and urachus. In : Clinical pediatric urology. P.P. Kelalis, L.R. King (eds). - WB Saunders Company, ed., Philadelphia, 1985.
- [41] **BURKI T, HAMID R, DUFFY P, et al.** Long-term follow-up of patients after redo bladder neck reconstruction for bladder exstrophy complex. J Urol. 2006;176:1138-1141.
- [42] **HINMAN F.** Selection of intestinal segments for bladder substitution: physical and physiological characteristics. J Urol 1988;139:519-23.
- [43] **KOCH MO, MCDOUGAL WS.** The pathophysiology of hyperchloremic metabolic acidosis after urinary diversion through intestinal segments. Surgery 1985;98:561-70.
- [44] **DAVID CHALMERS, MD, FERNANDO FERRER, MD, FAAP, FACS**
Continent urinary diversion in the epispadias-exstrophy Complex. Seminars in Pediatric Surgery (2011) 20, 102-108
- [45] **DUCKETT JW, LOTFI AH.** Appendicovesicostomy (and variations) in bladder reconstruction. J Urol 1993;149:567-9
- [46] **GEARHART JP, PEPPAS DS, JEFFS RD.** Complete genitourinary reconstruction in female epispadias. J Urol 1993;149: 1110e3.

- [47] **BASKIN LS, EROL A, LI YW, et al.** Anatomical studies of the human clitoris. J Urol 1999;162:1015e20.
- [48] **HURWITZ RS, WOODHOUSE CR, RANSLEY P.** The anatomical course of the neurovascular bundles in epispadias. J Urol 1986;136:68e70.
- [49] **GROSS RE:** A new method for surgical treatment of large omphaloceles. Surgery. 1948 Aug;24(2):277-92.
- [50] **SCHUSTER SR :** A new method for the staged repair of large omphaloceles. Surg Gynecol Obstet. 1967 Oct;125(4):837-50.
- [51] **HEITMANCIK JH., WALTER B. KING:** Pseudoexstrophy of bladder. The Journal of Urology vol.72, No. 5, 1954
- [52] **WILLIAMS RT JR:** variants of exstrophic complex. Urol Clin North Am 7: 493-501
- [53] **PATTEN BM, BARRY A.:** The genesis of exstrophy of the bladder and epispadiac. Am J Anat. 1952 Jan;90(1):35-57.
- [54] **JOHNSTON JH. :** Exstrophy of the bladder. NATNEWS. 1968 Spring;5(1):20-3, 35.

- [55] **MUECKE EC.:** The role of the cloacal membrane in exstrophy: the first successful experimental study. J Urol. 1964 Dec;92:659-67.
- [56] **IGNATOFF.J.M., KAPLAN. G.W.:** incomplete exstrophy ofr the bladder. J.Urology 105: 579-582 (1971)
- [57] **MILDENBERGER H, KLUTH D, DZIUBA M:** Embryology of bladder exstrophy. J Pediatr Surg. 1988 Feb;23(2):166-70.
- [58] **SHELDON CA, MCLORIE GA, KHOURY A, CHURCHILL BM.:** Duplicate bladder exstrophy: a new variant of clinical and embryological significance. J Urol. 1990 Aug;144(2 Pt 1):334-6.
- [59] **TURNER WR JR, RANSLEY PG, BLOOM DA, WILLIAMS DI.:** Variants of the exstrophic complex. Urol Clin North Am. : 1980 Jun;7(2):493-501.
- [60] **NARASIMHARAO KL, PATHAK IC.:** Superior vesical fistula: a rare exstrophic variant.J Urol. 1983 Jan;129(1):138-9
- [61] **MAHAJAN JK, BAGGA D, CHADHA R, KUMAR A.:** Inferior vesical fistula. Pediatr Surg Int. 1999;15(7):517-8.
- [62] **N.R.FEINS AND W.CRANLEY:**Bladder duplication with one exstrophy and one cloaca. J.Pediatr Surg. 1986 Jul;21(7):570-2.

- [63] **VALIOULIS I, LEVARD G, LOTTMANN H, HAMEURY F, CENDRON J.:** A rare complex bladder exstrophy variant. *BJU Int.* 2000 Aug;86(3):398-400.
- [64] **BOUHAFS A, EL AZZOUZI D, HALIM Y, ARIFI M, BELKACEM R, BARAHIOUI M.:** Duplicate bladder exstrophy: a unique variant. *J Pediatr Urol.* 2006 Oct;2(5):483-5. Epub 2005 Oct 10.
- [65] **MAHDAVI R.:** Covered exstrophy and visceral sequestration with complete double bladder. *J Urol.* 1994 Feb;151(2):455-6.
- [66] **SANJUÁN RODRIGUEZ S, MORAN PENCO JM, VAL SANCHEZ DE LEON JM, MANSOA A, MORENO HURTADO C.** [Superior vesical fissure]. *Cir Pediatr.* 1998 Apr;11(2):79-80.
- [67] **MAHAJAN JK, OJHA S, RAO KL.:** Pseudoexstrophy with epispadias. *Urol Int.* 2005;74(4):365-7
- [68] **CHADHA R, SHARMA A, BAGGA D, MAHAJAN JK:** Pseudoexstrophy associated with congenital pouch colon. *Pediatr Surg.* 1998 Dec;33(12):1831-3.

- [69] **SÖZÜBİR S, ARITÜRK E, RIZALAR R, BARIS S, BERNAY F, GÜRSES N:** A pseudoexstrophy with penile anomaly. Eur J Pediatr Surg. 1997 Feb;7(1):55-6.
- [70] **CERRAH CELAYIR A, CELAYIR S, ONER N, VURAL G, DANISMEND N.:** Duplicated exstrophy in one of identical twins. Urology. 2000 Aug 1;56(2):330.

Serment

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

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

قسم ابقر اط

بسم الله الرحمان 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 هدى الأولى.
 - ◀ وأن لا أفشى 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 بشرفي.
- والله على ما أقول شهيد.

المتغيرات النادرة لمركب:
الإحوال الوحشي المثاني- حالب مبال فوقاني

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرف

السيدة : نسيم أفتيس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الإحوال الوحشي المثاني – حالب مبال فوقاني – المتغيرات – الطفل.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

مشرف

أعضاء

السيد: رشيد بلقاسم

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: محمد الأمين بوحفص

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: فؤاد الطيبي

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: حسن آيت عمر

أستاذ في طب الأطفال

السيدة: مونية شلاوي

أستاذة في علم الأشعة