UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2017 *THESE N°: 09*

LA GENITOPLASTIE DANS LE COMPLEXE EXSTROPHIE VESICALE EPISPADIAS : ACTUALITES THERAPEUTIQUES ET REVUE DE LA LITTERATURE (A PROPOS DE 34 CAS)

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mr. Yassine TALIB

Né le 21 Février 1991 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Urètre – Epispadias – Continence – Chirurgie.

JURY

Mr. H. AIT OUAMAR Professeur de Néphro-Pédiatrie	PRESIDENT
Mr. M. E. BOUHAFS Professeur de Chirurgie Pédiatrique	RAPPORTEUR
Mr. M. RAMI Professeur de Chirurgie Pédiatrique	JUGES
Mr. M. A. DENDANE Professeur de Chirurgie Pédiatrique	JUGES

بسم الله الرحمن الرحيم



صدق الله العظيم

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

DOYENS HONORAIRES :

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



ADMINISTRATION :

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

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – ***Clinique Royale***
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale

Janvier, Février et Décembre 1987

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

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne –***Doyen de la FMPR***
Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid	Pathologie Chirurgicale
Pr. HACHIM Mohammed*	Médecine-Interne
Pr. KHARBACH Aîcha	Gynécologie -Obstétrique
Pr. MANSOURI Fatima	Anatomie-Pathologique
Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaîtounia	Anatomie-Pathologique
Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation –***Doyen de la FMPO***
Pr. BAYAHIA Rabéa	Néphrologie
Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif	Chirurgie Générale
Pr. BENSOUDA Yahia	Pharmacie galénique
Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
Pr. SOULAYMANI Rachida	Pharmacologie – ***Dir. du Centre National PV***
Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique ***V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC***

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Pr. BENSOUDA Adil	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib	Radiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
Pr. DEHAYNI Mohamed*	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie
Pr. GHAFIR Driss*	Médecine Interne
Pr. JIDDANE Mohamed	Anatomie
Pr. TAGHY Ahmed	Chirurgie Générale
Pr. ZOUHDI Mimoun	Microbiologie



Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine	Radiothérapie
Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique
Pr. CAOUI Malika	Biophysique
Pr. CHRAIBI Abdelmjid	Endocrinologie et Maladies Métaboliques ***Doyen de la FMPA***
Pr. EL AMRANI Sabah	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL BARDOUNI Ahmed	Traumato-Orthopédie
Pr. EL HASSANI My Rachid	Radiologie
Pr. ERROUGANI Abdelkader	Chirurgie Générale- ***Directeur CHIS***
Pr. ESSAKALI Malika	Immunologie
Pr. ETTAYEBI Fouad	Chirurgie Pédiatrique
Pr. HADRI Larbi*	Médecine Interne
Pr. HASSAM Badredine	Dermatologie
Pr. IFRINE Lahssan	Chirurgie Générale
Pr. JELTHI Ahmed	Anatomie Pathologique
Pr. MAHFOUD Mustapha	Traumatologie – Orthopédie
Pr. RHRAB Brahim	Gynécologie –Obstétrique
Pr. SENOUCI Karima	Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*	Urologie
Pr. ABDELHAK M'barek	Chirurgie – Pédiatrique
Pr. BELAIDI Halima	Neurologie
Pr. BENTAHILA Abdelali	Pédiatrie
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali	Gynécologie – Obstétrique
Pr. BERRADA Mohamed Saleh	Traumatologie – Orthopédie
Pr. CHAMI Ilham	Radiologie
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae	Ophtalmologie
Pr. JALIL Abdelouahed	Chirurgie Générale
Pr. LAKHDAR Amina	Gynécologie Obstétrique
Pr. MOUANE Nezha	Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique
Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*	Anesthésie Réanimation
Pr. EL MESNAOUI Abbes	Chirurgie Générale
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie - ***Directeur HMI Med V***
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia	Ophtalmologie
Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*	Radiologie



Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim	Ophtalmologie
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
Pr. KADDOURI Noureddine	Chirurgie Pédiatrique
Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
Pr. BENOMAR ALI	Neurologie – ***Doyen de la FMP Abulcassis***
Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie



Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd	Pédiatrie
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie- ***Dir. Hop. Av. Marr.***
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation ***Inspecteur du SSM***
Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia	Neurologie
Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie

Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie ***Directeur Hop. Chekikh Zaied***
Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. MAHASSINI Najat	Anatomie Pathologique
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie
Pr. ROUIMI Abdelhadi*	Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*	ORL

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
Pr. BOUCHIKHI IDRISSI Med Larbi	Anatomie
Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
Pr. CHAT Latifa	Radiologie
Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie ***Directeur. Hop.d'Enfants***
Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
Pr. NOUINI Yassine	Urologie ***Directeur Hôpital Ibn Sina***
Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie



Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
Pr. AMRI Rachida	Cardiologie

Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
Pr. BENZZOUBEIR Nadia	Gastro-Entérologie
Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*	Psychiatrie
Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
Pr. IKEN Ali	Urologie
Pr. JAAFAR Abdeloihab*	Traumatologie Orthopédie
Pr. KRIOUILE Yamina	Pédiatrie
Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique
Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. RACHID Khalid *	Traumatologie Orthopédie
Pr. RAISS Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. RGUIBI IDRISSI Sidi Mustapha*	Pneumophtisiologie
Pr. RHOU Hakima	Néphrologie
Pr. SIAH Samir *	Anesthésie Réanimation
Pr. THIMOU Amal	Pédiatrie
Pr. ZENTAR Aziz*	Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie
Pr. MOUGHIL Said	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*	Ophtalmologie
Pr. TARIB Abdelilah*	Pharmacie Clinique
Pr. TIJAMI Fouad	Chirurgie Générale
Pr. ZARZUR Jamila	Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
Pr. AZIZ Noureddine*	Radiologie
Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*	Microbiologie
Pr. HAJJI Leila	Cardiologie *(mise en disponibilité)*
Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique



Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed	Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr. IDRISS LAHLOU Amine*	Microbiologie
Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
Pr. KILI Amina	Pédiatrie
Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie
Pr. KISRA Mounir	Chirurgie – Pédiatrique
Pr. LAATIRIS Abdelkader*	Pharmacie Galénique
Pr. LMIMOUNI Badreddine*	Parasitologie
Pr. MANSOURI Hamid*	Radiothérapie
Pr. OUANASS Abderrazzak	Psychiatrie
Pr. SAFI Soumaya*	Endocrinologie
Pr. SEKKAT Fatima Zahra	Psychiatrie
Pr. SOUALHI Mouna	Pneumo – Phtisiologie



Pr. TELLAL Saida*	Biochimie
Pr. ZAHRAOUI Rachida	Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

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

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN	Ophtalmologie

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr TAHIRI My El Hassan*	Chirurgie Générale

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*	Médecine interne
Pr. AGDR Aomar*	Pédiatre
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*	Chirurgie Générale
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
Pr. AKHADDAR Ali*	Neuro-chirurgie
Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
Pr. ARKHA Yassir	Neuro-chirurgie
Pr. BELYAMANI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. BOUHSAIN Sanae*	Biochimie-chimie
Pr. BOUI Mohammed*	Dermatologie
Pr. BOUNAIM Ahmed*	Chirurgie Générale
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*	Traumatologie orthopédique
Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
Pr. CHTATA Hassan Toufik*	Chirurgie vasculaire périphérique
Pr. DOGHMI Kamal*	Hématologie clinique
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. EL OUENNASS Mostapha*	Microbiologie
Pr. ENNIBI Khalid*	Médecine interne
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
Pr. L'KASSIMI Hachemi*	Microbiologie ***Directeur Hôpital My Ismail***
Pr. LAMSAOURI Jamal*	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
Pr. BELAGUID Abdelaziz	Physiologie
Pr. BOUAITY Brahim*	ORL
Pr. CHADLI Mariama*	Microbiologie
Pr. CHEMSI Mohamed*	Médecine aéronautique

Pr. DAMI Abdellah*	Biochimie chimie
Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
Pr. DENDANE Mohammed Anouar	Chirurgie pédiatrique
Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
Pr. EL MAZOUZ Samir	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. EL SAYEGH Hachem	Urologie
Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
Pr. LAMALMI Najat	Anatomie pathologique
Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
Pr. MOUJAHID Mountassir*	Chirurgie générale
Pr. NAZIH Mouna*	Hématologie
Pr. ZOUAIDIA Fouad	Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ABOUELALAA Khalil*	Anesthésie Réanimation
Pr. BELAIZI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. BENCHEBBA Driss*	Traumatologie Orthopédique
Pr. DRISSI Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna	Chirurgie Générale
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*	Médecine Interne
Pr. EL OUAZZANI Hanane*	Pneumophtisiologie
Pr. ER-RAJI Mounir	Chirurgie Pédiatrique
Pr. JAHID Ahmed	Anatomie pathologique
Pr. MEHSSANI Jamal*	Psychiatrie
Pr. RAISSOUNI Maha*	Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir	Pharmacologie – Chimie
Pr. AIT EL CADI Mina	Toxicologie
Pr. AMRANI HANCHI Laila	Gastro-Entérologie
Pr. AMOUR Mourad	Anesthésie Réanimation
Pr. AWAB Almahdi	Anesthésie Réanimation
Pr. BELAYACHI Jihane	Réanimation Médicale
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain	Anesthésie Réanimation
Pr. BENCHEKROUN Laila	Biochimie-Chimie
Pr. BENKIRANE Souad	Hématologie
Pr. BENNANA Ahmed*	Informatique Pharmaceutique
0.	
Pr. BENSGHIR Mustapha*	Anesthésie Réanimation
Pr. BENYAHIA Mohammed*	Néphrologie
Pr. BOUATIA Mustapha	Chimie Analytique
Pr. BOUABID Ahmed Salim*	Traumatologie Orthopédie
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba	Anatomie
Pr. CHAIB Ali*	Cardiologie
Pr. DENDANE Tarek	Réanimation Médicale
Pr. DINI Nouzha*	Pédiatrie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali	Anesthésie Réanimation

Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa	Radiologie
Pr. ELFATEMI Nizare	Neuro-Chirurgie
Pr. EL GUERROUJ Hasnae	Médecine Nucléaire
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JOUDI Rachid*	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologie
Pr. EL KHLOUFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERRGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryim	Radiologie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua*	Gastro-Entérologie
Pr. SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan*	Gastro-Entérologie
Pr. ZERHOUNI Hicham	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ZINE Ali*	Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. GHOUNDALE Omar*	Urologie
Pr. ZYANI Mohammad*	Médecine Interne

**Enseignants Militaires*





MARS 2014

ACHIR ABDELLAH	Chirurgie Thoracique
BENCHAKROUN MOHAMMED	Traumatologie- Orthopédie
BOUCHIKH MOHAMMED	Chirurgie Thoracique
EL KABBAJ DRISS	Néphrologie
EL MACHTANI IDRISSI SAMIRA	Biochimie-Chimie
HARDIZI HOUYAM	Histologie- Embryologie-Cytogénétique
HASSANI AMALE	Pédiatrie
HERRAK LAILA	Pneumologie
JANANE ABDELLA TIF	Urologie
JEAIDI ANASS	Hématologie Biologique
KOUACH JAOUAD	Génécologie-Obstétrique
LEMNOUER ABDELHAY	Microbiologie
MAKRAM SANAA	Pharmacologie
OULAHYANE RACHID	Chirurgie Pédiatrique
RHISSASSI MOHAMED JMFAR	CCV
SABRY MOHAMED	Cardiologie
SEKKACH YOUSSEF	Médecine Interne
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.	Génécologie-Obstétrique

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'	Pédiatrie
AIT BOUGHIMA FADILA	Médecine Légale
BEKKALI HICHAM	Anesthésie-Réanimation
BENAZZOU SALMA	Chirurgie Maxillo-Faciale
BOUABDELLAH MOUNYA	Biochimie-Chimie
BOUCHRIK MOURAD	Parasitologie
DERRAJI SOUFIANE	Pharmacie Clinique
DOBLALI TAOUFIK	Microbiologie
EL AYOUBI EL IDRISSI ALI	Anatomie
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM	Anesthésie-Réanimation
EL MARJANY MOHAMMED	Radiothérapie
FE]JAL NAWFAL	Chirurgie Réparatrice et Plastique
JAHIDI MOHAMED	O.R.L
LAKHAL ZOUHAIR	Cardiologie
OUDGHIRI NEZHA	Anesthésie-Réanimation
Rami Mohamed	Chirurgie Pédiatrique
SABIR MARIA	Psychiatrie
SBAI IDRISSI KARIM	Médecine préventive, santé publique et Hyg.

Enseignants *Militaires



AOUT 2015

Meziane meryem	Dermatologie
Tahri latifa	Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE	Chirurgie Générale
EL ASRI FOUAD	Ophtalmologie
ERRAMI NOUREDDINE	O.R.L
NITASSI SOPHIA	O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

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

Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines




Dédicaces

A la mémoire de mon cher et regretté

père Abderrazzak TALIB

Tu as été et tu demeureras toujours l'exemple
de la détermination et de la persévérance pour moi.

Je te remercie pour ton soutien et l'encouragement
que tu n'as cessés de m'apporter.

J'espère que tu trouveras dans cet humble travail le fruit de tes efforts.

J'aurais voulu que tu sois parmi nous en ce jour mémorable,
mais le destin a malheureusement choisi autrement.

Puisse Dieu le tout puissant t'avoir en sa sainte miséricorde et
t'accueillir dans son paradis.

A ma très chère mère Malika BARGACH

Aucune dédicace ne saurait exprimer ma gratitude
pour tous les sacrifices que tu n'as cessés de faire depuis ma naissance.

Tes prières m'ont été d'une grande aide pour mener à bien mes études.

Tu représentes le courage, la force et la patience.

Je te dédie ce travail en témoignage de mon profond amour
et de ma vive reconnaissance.

Puisse Dieu le tout puissant, t'accorder santé,
longue vie et bonheur.

A ma très chère sœur Sarah TALIB

Tu étais ma source d'inspiration durant mon cursus universitaire.

Nul doute que tu feras une très bonne gynécologue-obstétricienne.

Je te dédie ce travail en témoignage de mon profond respect
et mon grand amour.

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

A mon très cher frère Marouane TALIB

Les mots ne suffisent guère pour exprimer

l'affection que je porte pour toi.

Je te souhaite à travers ce modeste travail beaucoup

de réussite dans ta carrière d'ingénieur.

Ta sagesse et ton soutien ne m'ont jamais fait défaut.

Puisse notre entente rester éternelle.

A tous mes amis

En témoignage de l'amitié qui nous unit,
je vous dédie ce travail et je vous souhaite
une vie pleine de succès et de bonheur.

Remerciements

A notre maître et président de thèse

Monsieur le Professeur AIT OUAMAR Hassan

Professeur de Néphro-Pédiatrie.

Vous nous avez fait un grand honneur en acceptant aimablement la présidence de notre thèse.

Votre rigueur, votre générosité et votre compétence pédagogique, ont suscité en nous une grande admiration et estime.

Veuillez trouver ici, cher maître, l'expression de notre haute considération, de notre sincère reconnaissance et de notre profond respect.

A notre maître et rapporteur de thèse

Monsieur le professeur BOUHAFS Mohamed El Amine

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.

En espérant que cet humble travail saura combler vos attentes,
veuillez recevoir, cher maître, l'expression
de notre profonde gratitude.

A notre maître et juge de thèse

Monsieur le Professeur RAMI Mohamed

Professeur de Chirurgie pédiatrique.

C'est pour nous un immense plaisir de vous voir siéger parmi le jury de notre thèse.

Nous avons toujours été impressionnés par vos qualités humaines et professionnelles.

Veuillez agréer, cher maître, nos dévouements et notre éternelle reconnaissance.

A notre Maître et Juge de thèse

Monsieur le Professeur DENDANE Mohammed Anouar

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Nous sommes particulièrement touchés par la spontanéité et la gentillesse avec lesquelles vous avez bien voulu accepter de juger ce travail.

Votre compétence et votre sérieux sont pour nous un modèle idéal.

Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements et notre grande estime.

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....1

GENERALITES SUR LE COMPLEXE EXSTROPHIE VESICALE-EPISPADIAS 4

HISTORIQUE 5

EMBRYOLOGIE 8

ETHIOPATHOGENIE 11

ETUDE ANATOMIQUE.....14

I- ANATOMIE NORMALE : 14

II- ETUDE ANATOMIQUE DU COMPLEXE EXSTROPHIE VESICALE-EPISPADIAS:

ETUDE HISTOLOGIQUE 43

LA PHYSIOLOGIE URINAIRE 49

MATERIEL ET METHODES.....53

I. TYPE D'ETUDE :.....54

II. CRITERES DE SELECTION : 54

III. LE RECUEIL DES DONNEES : 54

IV. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES : 56

A. Le sexe : 56

B. Le motif d'hospitalisation : 57

C. L'âge de consultation : 57

D. Age lors de l'intervention : 58

E. Les malformations associées : 58

V. LA REPARATION DE L'EPISPADIAS : 60

RESULTATS 63
A. Evolution de la génitoplastie : 64
1) Génitoplastie selon Cantwell Ransley : 64
2) Génitoplastie selon Kelly : 64
3) Génitoplastie selon Hendren : 65
B. Qualité du jet urinaire: 65
DISCUSSION 66
A. LA TECHNIQUE DE CANTWELL RANSLEY : 70
1. Description de la technique de Cantwell Ransley : 70
2. Études faites sur des cas ayant fait l'objet de la technique de Cantwell-Ransley: 75
B. TECHNIQUE DE KELLY : MOBILISATION RADICALE DES TISSUS MOUS (RSTM) 88
1. Description de la technique de Kelly : 88
2. Études faites sur des cas ayant fait l'objet de la technique de Kelly : 101
C. TECHNIQUE DE MITCHELL : 108
1. Description de la technique de Mitchell : 108
2. Études portant sur des cas ayant fait l'objet de la technique de Mitchell: 111
D. TECHNIQUE DE HENDREN CHEZ LA FILLE : 113
1. Description de la technique de Hendren: 113
2. Résultats de notre étude : 114
E. ÉTUDES COMPARATIVES ENTRE LES DIFFERENTES TECHNIQUES : . 118
CONCLUSION 129
RESUMES 131
BIBLIOGRAPHIE 135

LISTE DES ABREVIATIONS

BE : Bladder Exstrophy

BNR : Bladder Neck Reconstruction

CIC : Clean Intermittent Catheterization

CPR : Complete Primary Repair

CR : Cantwell Ransley

ECBU : Examen Cytobactériologique des Urines

IPGAM : Meatal Advancement and Glans Plasty Incorporated

MSRE : Modern Staged Repair of Exstrophy

PNA : Pyélonéphrite Aigue

RPM : Résidu Post Mictionnel

RVU : Reflux Vésico-Urétéral

Y-D-L : Young Dees Leadbetter


Introduction

L’exstrophie vient du latin ex- et du grec strophê: retournement, et signifie littéralement « tourner à l'envers ». [1]

Du grec epi qui signifie « au-dessus » et spadon pour « fissure », l'épispadias correspond à une aplasie de la face supérieure de l'urètre.

L'exstrophie vésicale est une malformation grave mais heureusement rare.

Elle correspond à une aplasie de la paroi antérieure de la vessie et de l’urètre ainsi que la paroi abdominale antérieure, elle associe également des malformations de la ceinture pelvienne, le périnée, et les organes génitaux externes. Chez le garçon, la verge apparaît courte, large, recourbée vers le haut avec un épispadias; chez la fille le clitoris est bifide avec un vagin étroit.

D’autres malformations peuvent être associées à cette pathologie à savoir la hernie inguinale et la cryptorchidie chez le garçon.

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

Le traitement est difficile et exige plusieurs interventions chirurgicales de reconstruction par étapes. Il vise à obtenir un réservoir vésical continent tout en préservant le haut appareil, en rétablissant une anatomie proche de la normale; et une fonction vésicale et sexuelle la plus satisfaisante possible. [1]

Dans la chaine thérapeutique du CEE, la génitoplastie est une étape importante qui a comme objectif la reconstruction des organes génitaux externes afin de fournir une apparence presque normale.

Les anomalies des organes génitaux externes sont une caractéristique des malformations congénitales chez les patients atteints de la CEE et elles sont la cause d'une grande détresse psychologique chez certains patients. L'attention portée à l'apparence des OGE pendant la reconstruction contribue à améliorer la perception de l'image corporelle et de l'estime de soi chez ces patients.

L'objectif de notre étude est de mettre l'accent sur les techniques récentes de la génitoplastie et d'analyser les résultats des différentes méthodes chirurgicales à travers une série de 34 cas opérés dans le service de chirurgie « C » à l'hôpital d'enfants de Rabat (HER) sur une période de 14 ans de 2003 à 2016.

Généralités sur le complexe exstrophie vésicale-épispadias

HISTORIQUE

La première description de l'exstrophie vésicale a été faite par Schenk von Grafenberg dans son rapport publié en 1597, tandis que le terme « Exstrophie » a d'abord été utilisé par Chaussier en 1780 et la description la plus adaptée était faite par Mowat en 1747. Les premières tentatives pour traiter cette anomalie ont été limitées au contrôle de l'incontinence. [2]

Le traitement chirurgical pour corriger cette malformation n'a eu lieu qu'en 1850 où une dérivation urinaire au colon a été pratiquée par la création d'une anastomose grossière entre la vessie et le sigmoïde. [3]

En 1853, Richard a tenté la fermeture de la vessie, mais le patient est décédé à la suite d'une péritonite (Ashurt, 1871). Un autre échec dans le cadre de la fermeture a eu lieu en Philadelphie par Pancoast en 1858 dans la clinique Jefferson College. [4]

Mais le concept de rapprocher toutes les structures au niveau de la ligne médiane a été proposé la première fois par Trendelenburg en 1892 qui a désarticulé les jonctions sacro-iliaques pour permettre au pubis d'être rassemblé. Cette idée de «fermer le livre ouvert» a été redécouverte par Schultz, dont le collègue d'orthopédie Schwarzmann a fait les ostéotomies iliaques pour cette fin. [4]

En 1942, Young rapporte un succès dans la fermeture vésicale chez une patiente de sexe féminin avec une tubulisation tardive du col vésical pour permettre une continence.

Malgré le succès de Young, la plupart des chirurgiens restaient fidèles à la cystectomie et la dérivation urinaire jusqu'à 1950. Malheureusement et malgré le succès de Young, l'incontinence urinaire a persisté chez la plupart des patients.

Cette technique a bénéficié d'un changement par Dees par l'incorporation de l'urètre prostatique et du col vésical dans la sphinctéroplastie. Plus tard, Leadbetter a réimplanté les uretères au-dessus de leurs niveaux habituels pour permettre l'incorporation du trigone dans le tube.

Malgré ces modifications, les résultats de la continence urinaire restent décourageants. [4]

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

Rickham était le premier qui a suggéré que la fermeture précoce soit faite chez le nouveau-né.

Selon Jeffs, qui a décrit avec ses collaborateurs leurs séries remarquables de fermetures réussies en 1972, les ostéotomies sont inutiles avant 48heures de postpartum mais elles sont exigées chez la plupart des nouveaux nés après 48heures pour pouvoir suturer les deux pubis sans tension anormale.

La compression du grand trochanter chez un enfant entre le pouce et l'index d'une main peut être une manœuvre diagnostique utile à cet égard. Si les deux hémipubis peuvent être rassemblés facilement, la fermeture peut probablement être faite sans l'aide des ostéotomies. [5]

La technique de reconstruction en plusieurs temps a été reconnue comme un besoin dans ce processus précoce. Sweetser et Coll ont préconisé la reconstruction en deux étapes. Le procédé de Dees pour les épispadias a été fait aussi en deux étapes.

Chez les enfants âgés, les ostéotomies iliaques et la fermeture sont faites simultanément. Un second procédé prévu, qui est fait à l'âge d'environ un an est la réparation de l'épispadias qui peut être accompagnée par des ostéotomies des bords médiaux du pubis permettant ainsi la fermeture.

Des réparations des hernies seront exigées plus tard chez presque tous les enfants de sexe masculin.

D'autres procédés pour accomplir la réparation d'épispadias sont généralement exigés.

Le développement des techniques de la reconstruction génitale, donne de meilleurs résultats aussi bien dans l'apparence cosmétique que dans la fonction sexuelle, surtout dans le sexe masculin. [4]

Le traitement chirurgical de l'exstrophie vésicale a connu une grande transition de la dérivation urinaire à la reconstruction vésicale associée à l'ostéotomie pour rapprocher les deux hémipubis, et qui constituent actuellement le meilleur traitement de l'exstrophie vésicale.

EMBRYOLOGIE

Pendant les premières semaines de la vie embryonnaire [6] [7], l'embryon comporte une région terminale commune au canal intestinal et à la voie urogénitale appelée le cloaque dont l'abouchement extérieur est initialement fermé par la membrane cloacale qui occupe presque toute la paroi abdominale sous ombilicale, cette membrane est bordée par le mésoblaste qui forme latéralement les plis cloacaux, ceux-ci s'unissent en avant pour former le tubercule cloacal.

Le cloaque se cloisonne entre la quatrième et septième semaine pour séparer la région ventrale ou sinus urogénital primitif et la région dorsale ou ano-rectale. La membrane cloacale est également divisée par le septum uro-rectal ou éperon périnéal afin de former deux parties : urogénitale et anale qui ferment respectivement le sinus urogénital et le canal ano-rectal.

Cette membrane à double feuillet va se rompre par la suite pour laisser place à l'orifice urogénital et anal.

Le tubercule cloacal se développe à son tour pour former : en bas, le tubercule génital, en haut, la paroi abdominale antérieure, latéralement et en arrière, les branches ischio-pubiennes et la symphyse pubienne.

L'ensemble de ces expansions permettent à la membrane urogénitale de reculer et régresser considérablement.

Au cours de son développement, la membrane cloacale subit une rotation: Primitivement dans la paroi ventrale abdominale, elle vient ensuite faire face à la région caudale et postérieure. Cette rotation facilite la division du cloaque en rapprochant la membrane cloacale de l'extrémité inférieure de l'éperon périnéal.

L’exstrophie vésicale, l’épispadias et leurs variantes résultent de la persistance de la membrane cloacale qui empêche la migration du tissu mésenchymateux entre l’ectoderme de l’abdomen et le cloaque entoblastique pendant la quatrième semaine de la vie embryonnaire, ce qui entraîne une anomalie de situation, d’extension et du moment de la rupture de la membrane urogénitale et donc un défaut de fusion de la paroi abdominale inférieure, de la symphyse pubienne, du tractus urinaire et des organes génitaux externes. [6] [7]

Une approche plus actuelle [8] du CEE décrit ces anomalies comme un arrêt des processus de tubulisation de la plaque embryonnaire qui s’étend de l’extrémité céphalique vers l’extrémité caudale et de l’arrière vers l’avant.

Le terme de ce processus est la construction du tronc avec ses trois étages, thoracique, abdominal et pelvien, lorsque ce processus de tubulisation s’arrête tôt au cours de la phase d’embryogénèse appelée – délimitation - [9], l’étage pelvien du tronc est ouvert – d’où le terme d’exstrophie, exposant les viscères pelviens digestifs, génitaux et urinaires qui sont mal individualisés, parfois dupliqués et n’ont pas d’ouverture individualisé au périnée.

Les systèmes sphinctériens qui entourent toute ouverture sont absents. Cette situation est classiquement appelée - Exstrophie du cloaque - et représente la forme la plus grave et la plus rare des CEE. Si le processus s’arrête un peu plus tard au cours de l’embryogénèse, le tube digestif a alors terminé son individualisation et seul l’appareil urogénital apparait exposé au centre d’un bassin osseux ouvert.

C’est la classique exstrophie vésicale qui est l’expression la plus fréquente des CEE. Enfin, si le processus s’arrête tardivement, la vessie est fermée, seuls l’urètre et les organes génitaux externes sont ouverts.

C’est le classique -Epispade- qui est beaucoup plus rare que l’exstrophie vésicale. Dans ce dernier groupe, on distingue les épispades postérieurs incontinents, où le col vésical et le sphincter sont incompétents, des épispades antérieurs continents où les mécanismes sphinctériens sont préservés. C’est ce processus de tubulisation en – fermeture éclair - (zip down mechanism) qui permet la meilleure compréhension de ces malformations complexes.

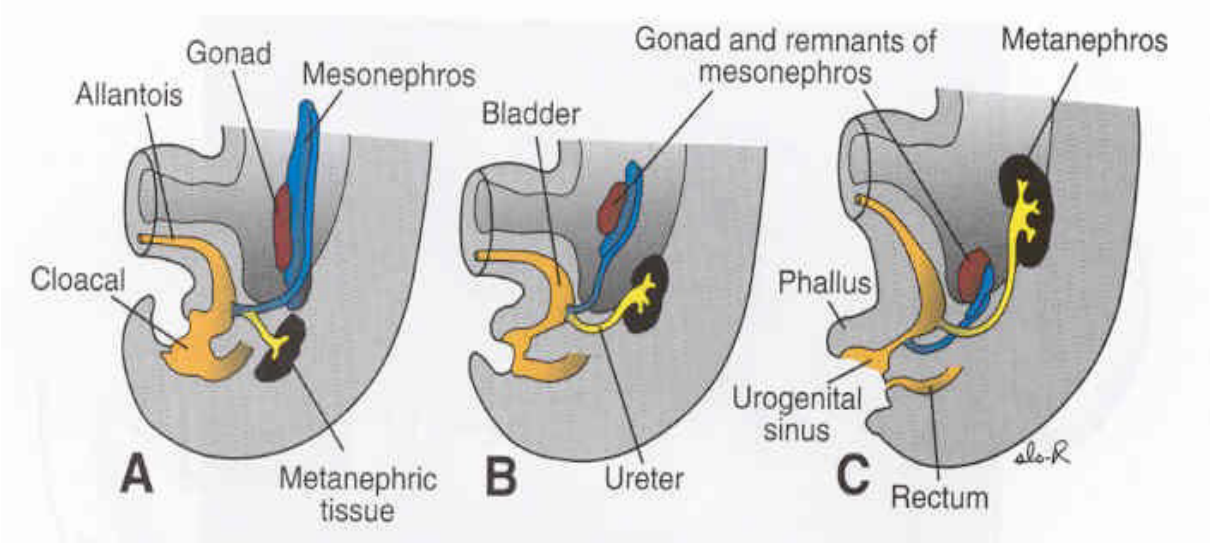


Figure 1 : Formation du septum uro- rectal de 4 à 7 semaines. [10]

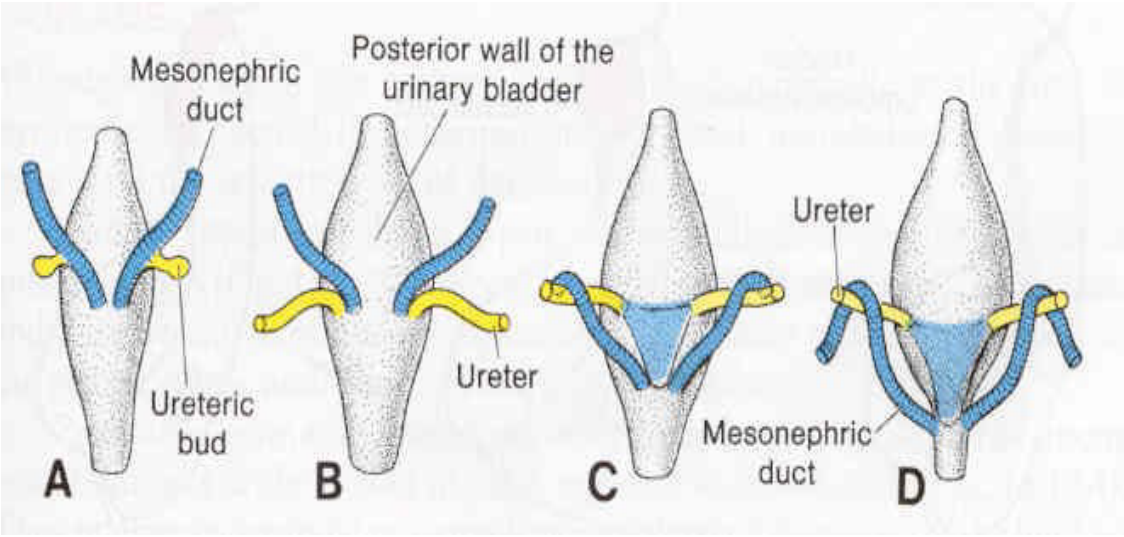


Figure 2 : Trigone vésical. [11]

ETHIOPATHOGENIE

Plusieurs hypothèses embryologiques ont été rapportées [12,13]. Elles impliquent un défaut de migration du tissu mésenchymateux entre ectoderme et entoderme de la membrane cloacale qui occupe la région sous ombilicale. Le mésenchyme est à l'origine de la formation de la paroi musculaire et des os du bassin et également du tubercule génital. Lorsque la poussée mésenchymateuse entre ectoderme et entoderme est avortée, la membrane cloacale est fragilisée et s'ouvre, exposant par conséquent le contenu abdomino-pelvien.

D'autres hypothèses embryologiques [13,14] ont également été exprimées, mais n'ont qu'un intérêt académique.

En cas d'exstrophie, d'épispadias ou de leurs variantes, il y a une perturbation de la mésenchymation de la paroi sous ombilicale. Cette perturbation implique une anomalie de la situation, de l'extension et du moment de rupture de la membrane urogénitale.

La rupture d'une membrane peu étendue, juste en avant du tubercule génital, peut expliquer l'épispadias.

La rupture d'une membrane urogénitale étendue jusqu'à l'ombilic entraînera une exstrophie vésicale complète avec absence de fusion des muscles grands droits et des branches pubiennes, les corps caverneux étant plus ou moins séparés (clitoris bipartite, verge courte ou même diphallia).

Survenant après cloisonnement du cloaque, la rupture de la membrane urogénitale laisse intact l'intestin terminal et seule la paroi postérieure de la vessie et notamment le trigone sont exstrophiques, mais si la rupture de la membrane urogénitale anormale survient très précocement, avant le cloisonnement du cloaque, elle entraînera une exstrophie du cloaque. La zone exstrophiée comportera alors une partie médiane intestinale entre les 2 champs latéraux vésicaux.

On peut ainsi expliquer toutes les variétés d'exstrophie et d'épispadias, le devenir simplement retardé ou incomplet du mésoblaste rendant compte des formes mineures : Fissure vésicale, incarcération d'un fragment vésical dans la paroi abdominale, ectopie vésicale.

La théorie de SOLERE pourrait expliquer aisément le siège aberrant et l'extension anormale de la membrane urogénitale. Selon cet auteur, au cours de l'évolution normale, le cloisonnement du cloaque aboutirait juste en avant de la membrane cloacale qui ne serait pas divisée et deviendrait en totalité la membrane anale. [15]

La partie basse du sinus urogénital serait formée dans l'épaisseur du tubercule génital par le développement puis la vacuolisation d'une lame entoblastique cloacale médiane.

Ainsi se créerait la portion phallique du sinus urogénital située en avant de l'éperon périnéal sous le tubercule génital et fermée en bas par la membrane urogénitale. [15]

L'extension anormale à des degrés divers de la lame entoblastique dans l'épaisseur du tubercule génital pourrait expliquer tous les types de membrane urogénitale anormale, donc tous les degrés d'exstrophie et d'épispadias. [15]

Le plus récent développement donnant perspicacité à ce débat est évoqué par Paidas et Coll, qui ont conclu que les sinus ano-rectal et uro-génital sont formés précocement et qu'ils sont seulement, passivement, séparés par le septum urogénital. [16]

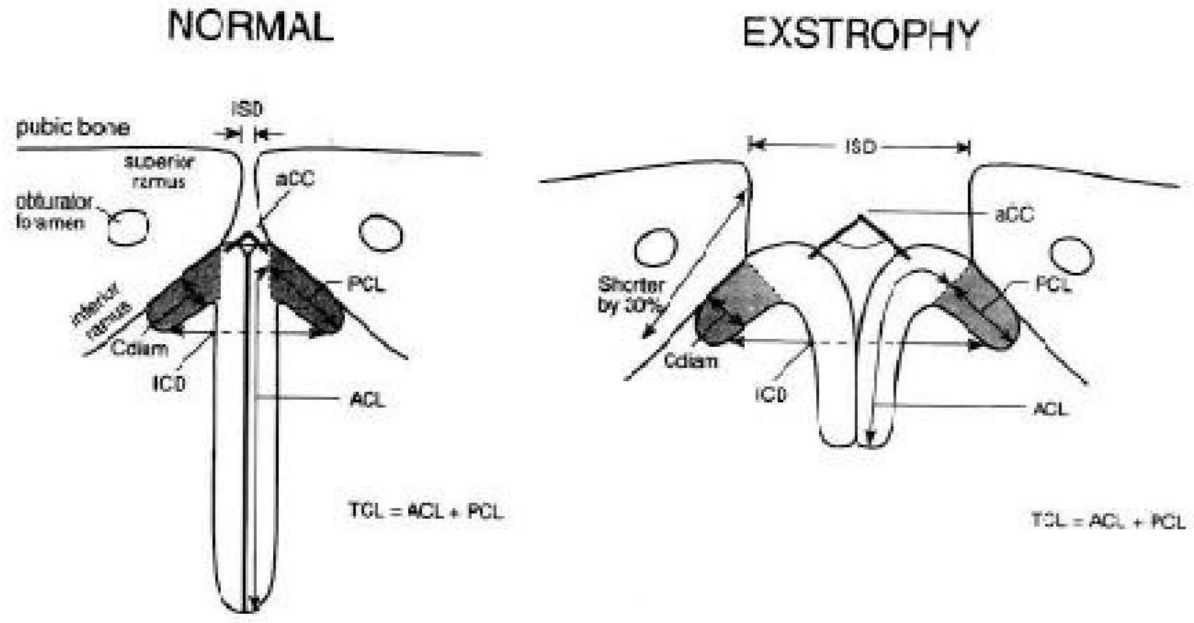


Figure 3 : Les anomalies génito-urinaires en cas du CEE. [17]

ISD : distance inter-symphysaire ; **ACC :** angle des ligaments suspenseurs des corps caverneux ;

ACL : longueur de la partie antérieure des corps caverneux ; **C diam :** diamètre des corps caverneux ;

ICD : distance intra-corporéale ; **PCL :** longueur de la partie postérieure des corps caverneux ;

TCL : longueur totale des corps caverneux

ETUDE ANATOMIQUE

I- ANATOMIE NORMALE :

1. La région hypogastrique :

Désigne la partie de l'abdomen située au-dessous d'une ligne transversale passant par les deux épines iliaques antéro-supérieures et entre deux lignes verticales élevées du milieu de l'arcade-crurale.

Elle comprend la vessie et l'entrée du petit bassin (région supra-pubienne). [18]

La musculature de cette région est formée de chaque côté par deux muscles :

a. Le muscle grand droit de l'abdomen :

C'est un muscle tendu verticalement du thorax au pubis. Il est contenu dans une gaine aponévrotique formée par l'expansion des aponévroses de recouvrement des muscles larges. Il est relié à son homologue le long de la ligne médiane par un raphé tendineux appelé ligne blanche. Il se termine par deux faisceaux, l'un médial, l'autre latéral qui s'insèrent sur l'épine du pubis et la symphyse pubienne, en arrière du muscle pyramidal. [18]

b. Le muscle pyramidal de l'abdomen :

Le muscle pyramidal est inconstant. C'est un muscle triangulaire à base inférieure, placé en avant de la partie inférieure du muscle droit. Il s'étend de la ligne blanche et s'insère par de courtes fibres tendineuses sur le pubis, au-dessous du muscle grand droit, et sur la face antérieure de la symphyse, par des fibres entrecroisées sur la ligne médiane avec celles du muscle pyramidal, du muscle grand droit et du muscle oblique externe du côté opposé. [19]

De ces origines, les fibres charnues montent légèrement inclinées en-dedans et se terminent sur la face latérale de la ligne blanche. [19]

2. Le bassin :

Correspond à un canal osseux coudé formé par les deux os coxaux, le sacrum et le coccyx.

- La face extérieure du bassin est présentée par :

La symphyse pubienne en avant, et de chaque côté se disposent d'avant en arrière : la lame quadrilatère, les branches horizontale et descendante de pubis, le trou obturateur et la face postérieure de sacrum et de coccyx.

- La face inférieure du bassin :

À ce niveau on reconnait une crête circulaire appelée le détroit supérieur qui divise le bassin en deux étages, le grand bassin en haut et le petit bassin en bas. [18]

 Le détroit supérieur :

Délimité d'arrière en avant par : le promontoire, le bord antérieur de l'aileron sacré, la crête pectinéale, l'angle de pubis et le bord supérieur de la symphyse pubienne. [18]

 Le grand bassin :

C'est un anneau incomplet très échancré. Il est délimité par les fosses iliaques internes et les ailerons du sacrum. [18]

 Le petit bassin :

Appelé aussi cavité pelvienne, il présente une cavité et deux ouvertures, l'une supérieure ou détroit supérieur, l'autre inférieure ou détroit inférieur.

La cavité pelvienne est formée d'arrière en avant par :

- La face antérieure du sacrum et du coccyx.
- La face médiale des branches ischio-pubiennes. [18]
- Les lames quadrilatères des deux pubis.
- La face postérieure de la symphyse pubienne.

L'excavation pelvienne présente une partie rétrécie :

Le détroit moyen.

L'ouverture pelvienne inférieure est appelée détroit inférieur. [18]

3. La vessie :

Réservoir musculo-fibreux tapissé d'une sous-muqueuse (chorion) et d'une muqueuse urothéliale, la vessie assure le stockage de l'urine et son expulsion. ***[20]***

a. Configuration externe :

La vessie vide est de forme prismatique triangulaire présentant :

- Une face supérieure triangulaire et concave se prolongeant par l'ouraque.
- Une face antéro-inférieure triangulaire et convexe.
- Une face postéro-inférieure ou base vésicale qui rejoint la face antéro inférieure au niveau du col vésical.

Trois angles : deux postérieurs et un antérieur.

Trois bords : deux bords latéraux et un postérieur. [20]

Quand la vessie est pleine, elle double ses dimensions et devient globuleuse essentiellement au dépend de la face supérieure. Cette face représente la partie mobile (dôme vésical). La vessie devient alors abdomino-pelvienne. [20]

b. Configuration interne :

On décrit quatre éléments intra-cavitaires :

- Le col vésical : circulaire, fait des sphincters lisse interne et strié externe,
- Le trigone vésical : situé entre les deux orifices urétéraux, il contrôle le col vésical et les deux orifices urétéraux, [20]
- Le dôme vésical ou calotte : constitue une chambre d'expansion qui s'adapte à son contenu et se contracte lors de la miction.
- Le bas fond vésical : constitue la partie postéro-inférieure plus ou moins déprimée en arrière du bourrelet inter-urétéral. [20]

c. Les moyens de fixité :

La vessie est formée de deux parties à fixité différente :

- Le fascia ombilico-prévésical, en avant.
- Le fascia rétro-vésical (aponévrose prostato-péritonéale de Denonvilliers), en arrière.

Il englobe les vésicules séminales, les canaux déférents et les uretères chez l'homme et contient les uretères chez la femme.

- ***Les ligaments :***

- L'ouraque ou ligament ombilical médian: tendu entre l'ombilic et l'apex vésical.
- Ligaments vésicaux antérieurs :
  - Pubo-vésicaux chez la femme et pubo-prostatiques chez l'homme.
  - Ligaments vésicaux latéraux.
  - Ligaments génito-sacraux (chez l'homme) :

Relie le fascia rétro-vésical au sacrum et au rectum.

- Ligaments vésico-utérins (chez la femme).

- ***Le plancher pelvien***

- ***Le vagin (chez la femme).*** [20]

d. La vascularisation de la vessie : (Figure 5)

- ***La vascularisation artérielle:***

Provient de trois pédicules:

- Le pédicule supérieur: formé de 3 à 4 branches de l'artère ombilico-vésicale.
- Le pédicule antérieur: est formé par l'artère vésicale antérieure qui nait de la honteuse interne.
- Le pédicule inférieur: c'est le plus important:
  - Chez l'homme: Il provient de l'artère génito-vésicale, branche de l'hypogastrique.
  - Chez la femme: La vascularisation est assurée par les branches vésico-vaginales venant de l'artère utérine. [22]

- ***La vascularisation veineuse :***

Les veines efférentes se groupent en trois pédicules:

- Un pédicule antérieur: formé de deux artères qui descendent verticalement vers le col vésical et se jettent dans le plexus veineux de Santorini.
- Un pédicule latéral: présente deux courants principaux : supra-lévatorien et infra-lévatorien qui se jette dans les plexus veineux vésico-prostatiques qui rejoignent les veines hypogastriques.
- Un pédicule postérieur: se jette dans les veines hypogastriques. [22]

e. Le drainage lymphatique de la vessie :

- Les lymphatiques antérieurs : se jettent dans les nœuds iliaques externes.
- Les lymphatiques de la partie postérieure : se rendent aux nœuds hypogastriques.
- Les lymphatiques du col : vont aux nœuds du promontoire. [22]

f. L'innervation de la vessie : (figure 5 ; figure 6)

Associe trois types d'innervation : sympathique, parasympathique et somatique issus du plexus hypogastrique en plus des deuxième, troisième et quatrième nerfs sacrés. Les nerfs vésicaux cheminent alors le long des lames sacro-génito-pubiennes en passant en dehors des vésicules séminales chez l'homme, et à l'intérieur du paramètre chez la femme, avant de gagner la vessie. [22]

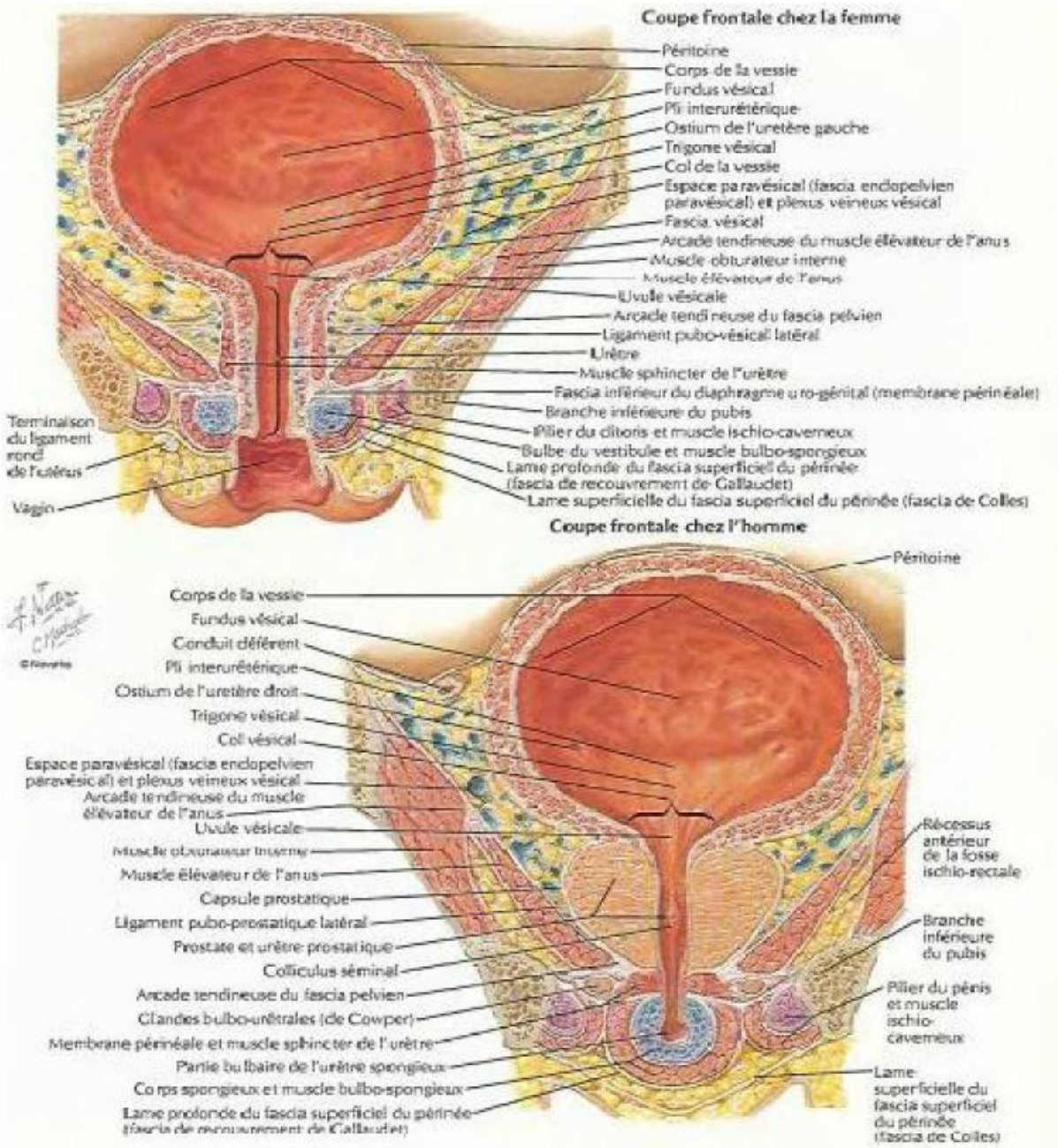


Figure 4 : Anatomie de la vessie normale chez l'homme et la femme.[18]

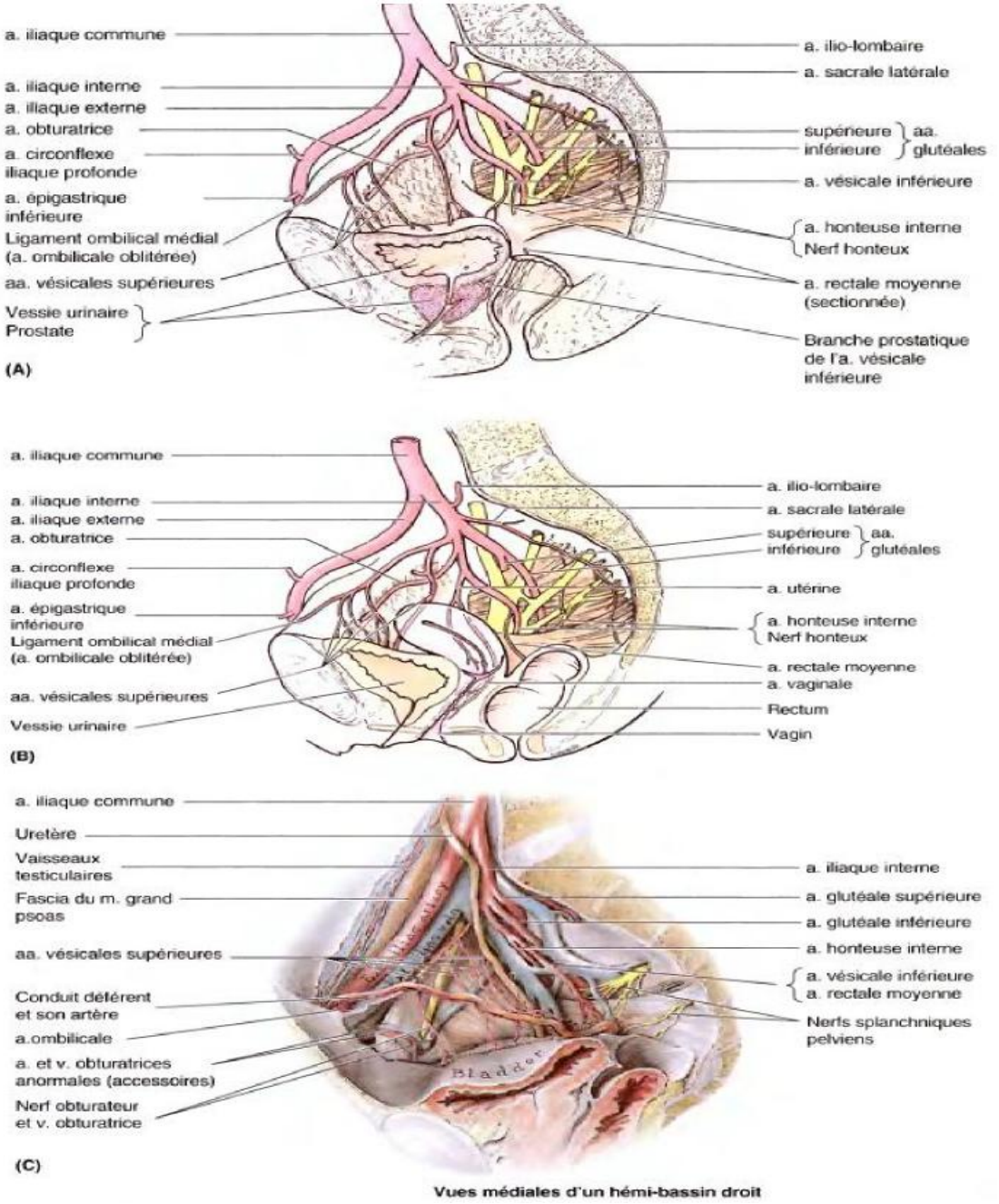


Figure 5: Artères et rapports vasculo-nerveux du bassin. [21]

A : Artères du bassin masculin.

B : Artères du bassin féminin.

C : Eléments vasculo-nerveux du bassin masculin.

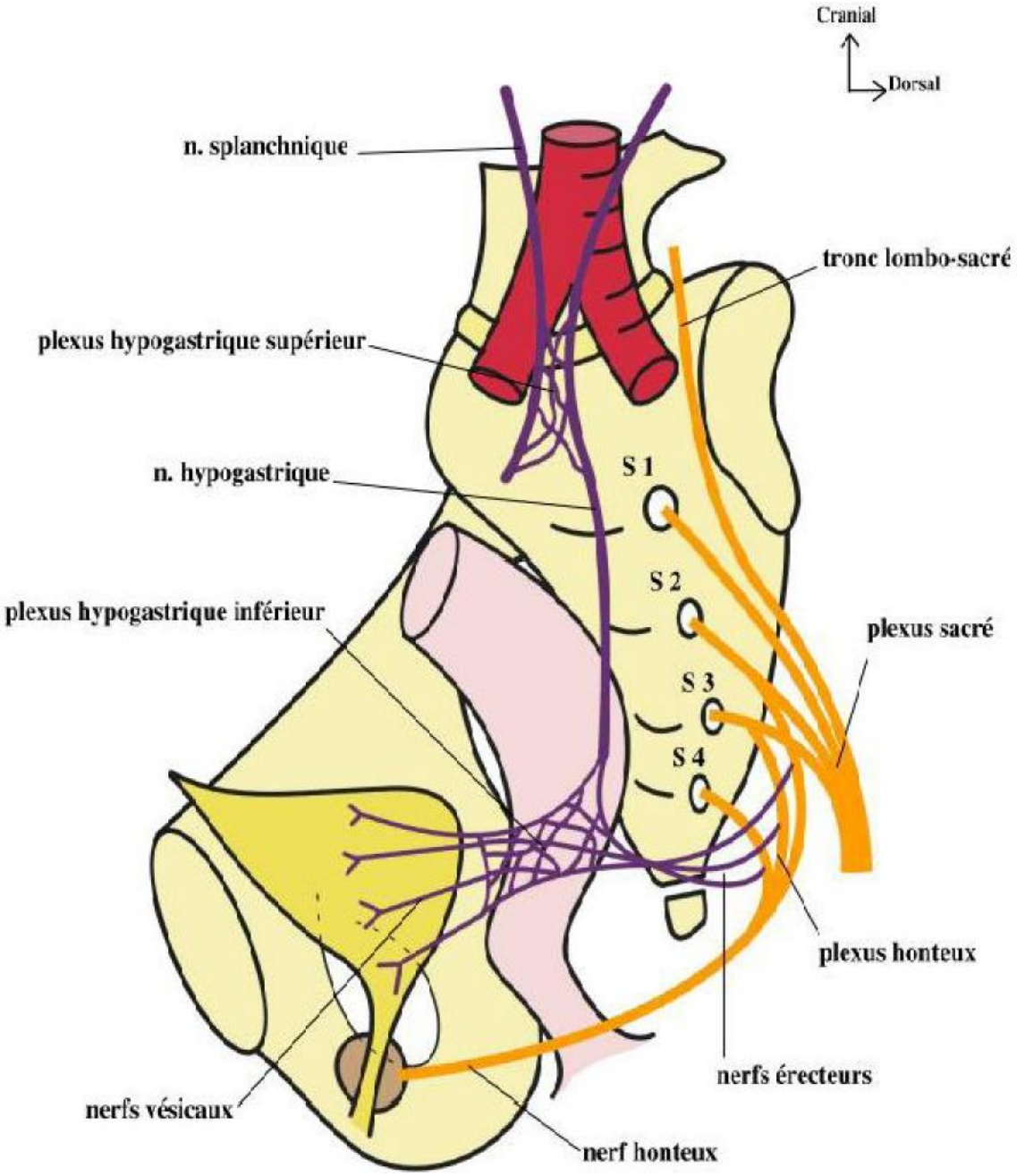


Figure 6: L'innervation de la vessie chez l'homme. [23]

4. Les uretères :

Il s'agit de deux conduits bilatéraux rétro-péritonéaux, chaque uretère ramène les urines du bassinet rénal correspondant vers la vessie.

L'uretère occupe successivement deux régions topographiques, lombo-iliaque et pelvienne. [18]

Dans la région lombaire, il est situé de chaque côté contre les apophyses transverses de la colonne vertébrale.

Dans son segment pariéto-pelvien, il est plaqué par le péritoine pariétal contre la paroi latérale du pelvis.

Il chemine ensuite dans l'espace pelvi-péritonéal, croisant latéralement le rectum et les organes génitaux avant d'atteindre la vessie. [18]

4.1 Morphologie et rapports :

L'uretère est de forme cylindrique, il est subdivisé en quatre segments topographiques selon les régions traversées : lombaire, iliaque, pelvien et intra mural. [18]

Le segment lombo-iliaque répond : en arrière au muscle psoas, aux apophyses transverses des vertèbres lombaires et au nerf obturateur.

Latéralement : il est en rapport avec le pôle inférieur du rein, le colon en plus des veines cave inférieure et iliaque primitive pour l'uretère droit, et l'aorte et l'artère iliaque primitive pour l'uretère gauche.

En avant, il répond aux vaisseaux génitaux-aortiques, péritoine pariétal, et le colon ascendant à droite et à gauche il répond au colon descendant et au sigmoïde. [18]

L'uretère pelvien se subdivise en deux parties :

- Une portion descendante ou pariétale située contre la paroi latérale du pelvis,
- Une portion transversale ou viscérale qui est au contact des organes pelviens. [18]

4.2 Vascularisation, innervation et drainage lymphatique des uretères :

- ***Les artères :***

La partie haute de l'uretère ainsi que le bassinet reçoivent le sang des artères rénales.

La portion moyenne est vascularisée par les artères spermatiques chez l'homme, ovariennes chez la femme.

La partie inférieure de l'uretère est irriguée par les artères : iliaque primitive, hypogastrique, et vésicale. [18]

- ***Les veines :***

Sont satellites des artères et forment des plexus veineux. [18]

- ***Les nerfs :***

Il s'agit d'une innervation végétative, les filets nerveux sont issus des plexus rénal, spermatique, et hypogastrique et ils prennent le même trajet que les artères. [18]

- ***Les lymphatiques :***

Le drainage lymphatique de la partie supérieure de l'uretère rejoint les ganglions lymphatiques lombaires.

Les lymphatiques de la partie moyenne gagnent les ganglions lymphatiques iliaques primitifs et hypogastriques. [18]

Les lymphatiques urétéraux inférieurs cheminent vers les ganglions lymphatiques vésicaux et hypogastriques. [18]

5. L'urètre :

a. Morphologie et Rapports :

- ***L'urètre masculin: (figure 7)***

L'urètre appartient à la fois à la filière urinaire et génitale masculine.

Il commence au col de la vessie et se termine à l'extrémité de la verge, traversant successivement la prostate, le périnée puis chemine à l'intérieur de la verge pour s'ouvrir vers l'extérieur par le méat urétral.

On lui décrit donc 3 segments : prostatique, membraneux et spongieux.

Morphologie : L'urètre est un canal en forme de S à l'état flaccide, alternant des portions dilatées (segment prostatique, début du segment spongieux).

L'urètre s'abouche dans la vessie au niveau de l'orifice urétral.

Deux sphincters assurent la continence urinaire :

- Un sphincter involontaire lisse au niveau de l'orifice urétral intra-vésical,
- Un sphincter volontaire strié situé sur la partie initiale de l'urètre après la sortie de la vessie.

L'urètre masculin reçoit l'abouchement :

- Des canaux prostatiques et des canaux éjaculateurs dans sa portion prostatique,
- Des glandes de Cowper dans sa portion spongieuse. [18]

Rapports :

La prostate pour le segment prostatique, le plan musculo-aponévrotique du périnée pour le segment membraneux et le pénis pour le segment spongieux. [18]

- ***L'urètre féminin :*** **(figure 8)**

Il remplit la fonction de canal excréteur de la vessie, commence au col de la vessie et se termine au niveau de la vulve par le méat urinaire en arrière du clitoris.

Il présente deux segments : pelvien et périnéal. [18]

Morphologie : L'urètre féminin comporte deux sphincters assurant la *Continence urinaire :*

- Un sphincter lisse involontaire au niveau de l'orifice urétral intra-vésical.
- Un sphincter volontaire strié situé sur le segment pelvien de l'urètre, au-dessus du fascia moyen du périnée. [18]

Rapports :

- Le segment pelvien est en rapport avec la paroi pelvienne en avant et le vagin en arrière
- Le segment périnéal est en rapport avec le périnée. [18]

b. Vascularisation, innervation, et drainage lymphatique de l'urètre:

- **L'urètre masculin :**

***** *Les artères :*

- La portion prostatique est vascularisée par les branches des artères vésiculaire inferieure et hémorroïdale moyenne.
- La vascularisation artérielle de la portion membraneuse est assurée par l'artère transverse du périnée, branche de la honteuse interne.
- Alors que la portion spongieuse est irriguée par des branches des artères bulbaire et dorsale de la verge. [18]

**** Les veines :***

Se rendent aux plexus péri prostatiques et à la veine dorsale profonde de la verge. [18]

**** Le drainage lymphatique :***

Les lymphatiques de la portion pénienne aboutissent aux ganglions de l'aine, alors que ceux des portions membraneuse et prostatique sont tributaires des ganglions hypogastriques. [18]

**** Les nerfs :***

L'innervation de l'urètre prostatique est assurée par le plexus pelvien.

Les portions membraneuse et spongieuse sont innervées par le nerf honteux interne. [18]

- ***L'urètre féminin :***

**** Les artères :*** *[24*,25]

La partie pelvienne de l'urètre connait une triple vascularisation anastomotique tributaire des artères vésicales inférieures, urétrale et vaginale qui sont des collatérales de l'artère iliaque interne.

L'artère vésicale inférieure donne des branches descendantes qui rejoignent latéralement les branches ascendantes des artères urétrale et vaginale.

Les branches descendantes de l'artère vaginale s'anastomosent avec les branches ascendantes de l'artère urétrale, de l'artère dorsale du clitoris et de l'artère périnéale, toutes branches de l'artère honteuse interne et de l'artère vestibulaire.

L’urètre périnéal est irrigué par des branches de l’artère iliaque interne, en particulier l’artère honteuse qui pénètre dans la fosse ischio-rectale au niveau de la petite échancrure sciatique puis se dirige vers l'avant accompagnée du nerf honteux et de la veine honteuse. [24,25]

**** Les veines :***

Les veines de l’urètre pelvien se jettent dans les plexus pré-urétral et latéro-vaginal.

Le drainage veineux de l’urètre périnéal gagne la veine honteuse. [26]

**** Le drainage lymphatique :***

Les lymphatiques de l’urètre féminin sont tributaires des ganglions hypogastriques. [26]

**** Les nerfs :***

L’urètre pelvien est lié au plexus nerveux pelvien.

La partie périnéale est dépendante du plexus honteux issu de deuxième, troisième et quatrième racines sacrées. [21]

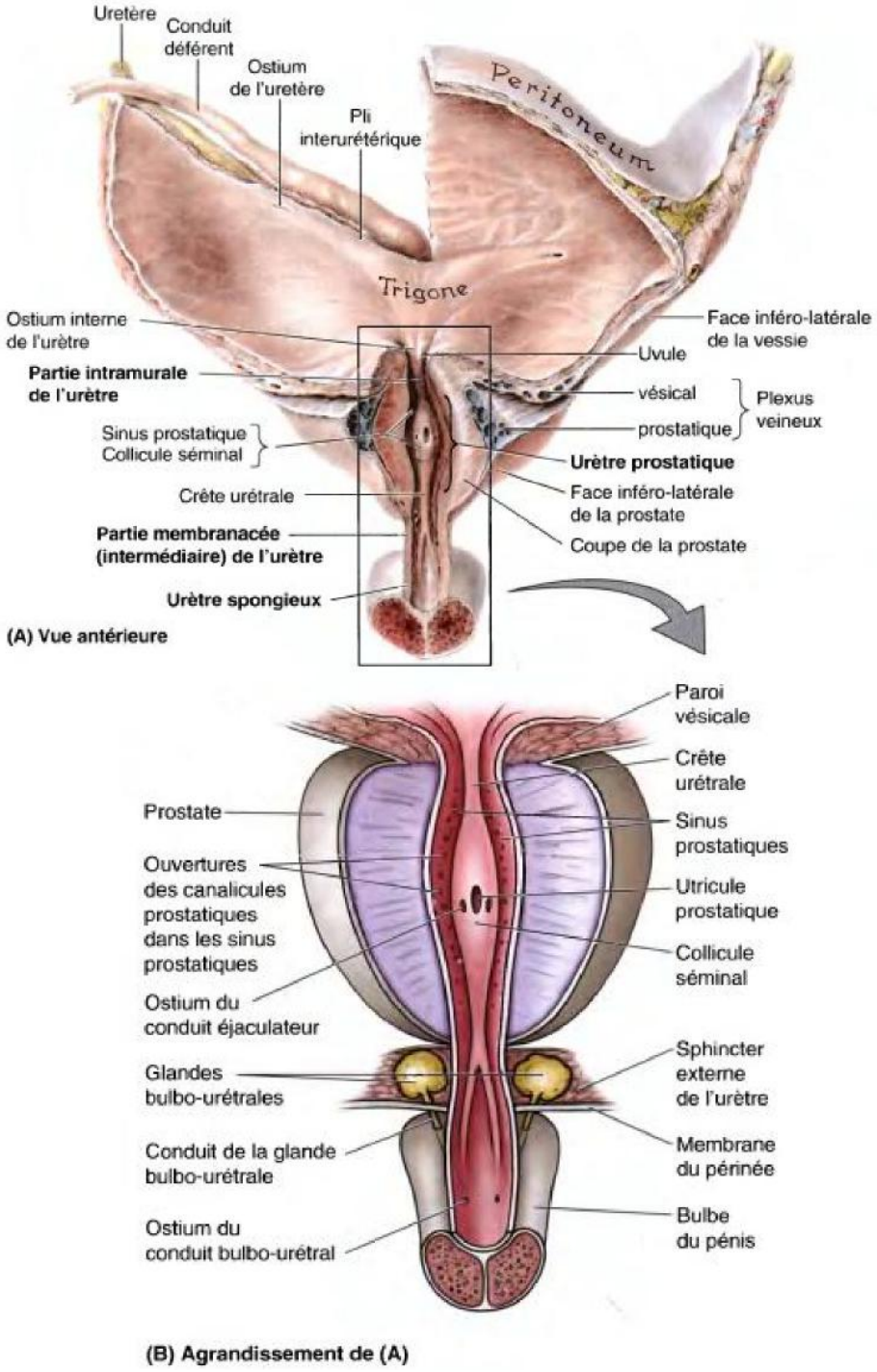


Figure 7 : Configuration interne de la vessie et de l'urètre masculin. [21]

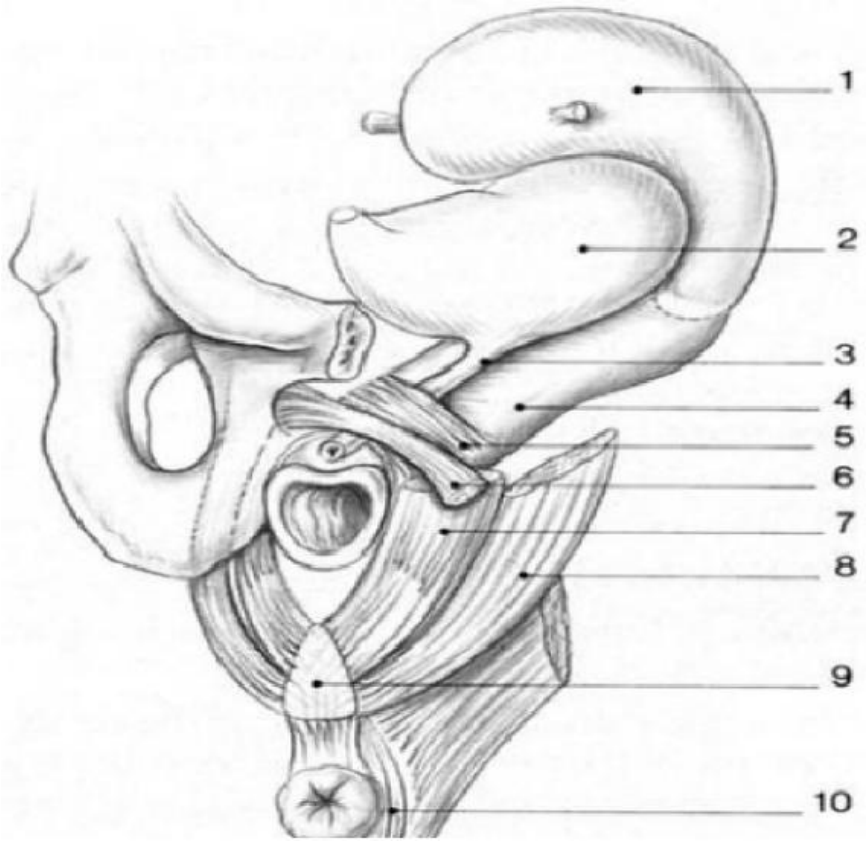


Figure 8 : La disposition de l'urètre et muscles du périnée chez la femme [27]

1. *Utérus.*

2. *Vessie.*

3. *Urètre.*

4. *Vagin.*

5. *Sphincter strié urétral et son insertion sur le vagin.*

6. *Muscle compresseur de l'urètre.*

7. *Muscle bulbo-spongieux.*

8. *Muscle élévateur de l'anus (faisceau médial).*

9. *Centre tendineux du périnée*

10. *Sphincter externe de l'anus.*

6. L'appareil génital :

A. Appareil génital masculin :

Il est constitué par :

a. Les testicules:

Au nombre de deux, ils sont de forme ovoïde à grand axe vertical. Ils sont composés de la pulpe entourée d'une enveloppe blanche : l'albuginée, elle-même entourée par la vaginale qui correspond à une expansion du péritoine facilitant la mobilité de l'organe.

Le testicule assure une fonction endocrine, la sécrétion de testostérone, et exocrine, la fabrication des spermatozoïdes qui acheminent vers les vésicules séminales via l'épididyme et le canal déférent. [18]

b. Les voies spermatiques:

Ce sont les voies d'excrétion du sperme. Elles sont composées de plusieurs segments :

- Les tubes droits.
- Le rete testis.
- Les cônes efférents.
- Le canal épididymaire.
- Le canal déférent.
- Les vésicules séminales et les canaux éjaculateurs. [18]

c. Les glandes annexes de l'appareil génital masculin :

- **La prostate :**

Elle est située au-dessous de la vessie. C'est un corps de consistance ferme, qui est à la fois glandulaire et musculaire et qui entoure la portion initiale de l'urètre chez l'homme.

Dès l'âge de puberté, la prostate s'accroit brusquement. Chez l'adulte, elle mesure 25 à 30 mm de hauteur, 25mm de diamètre antéro-postérieur et environ 40 mm d'épaisseur. [18]

- **Les glandes bulbo-urétrales de Cowper :**

Ces glandes sont situées l'une à droite, l'autre à gauche, au-dessus des extrémités latérales du bulbe de l'urètre. Elles sont développées soit dans l'épaisseur du muscle transverse, soit dans la partie postérieure du sphincter strié de l'urètre. [18]

d. Le pénis :

De forme cylindrique, il est fixé par la racine à la face inférieure du diaphragme pelvien au niveau des branches ischio-pubiennes. La partie mobile du pénis se détache en dessous de la symphyse pubienne.

On distingue deux parties : le corps et le gland du pénis. Une duplication de la peau du corps du pénis recouvre le gland et forme le prépuce.

Le pénis comporte deux corps érectiles : le corps caverneux disposé à la face supérieure sert uniquement à l'érection, le corps spongieux est annexé à sa face inférieure, il contient l'urètre et se termine par le gland du pénis.

Chaque corps érectile est entouré par une albuginée solide.

L'ensemble des corps érectiles sont entourés par le fascia du pénis. [18]

B. L'appareil génital féminin :

Comporte :

- les organes génitaux internes constitués par les deux ovaires ;
- les voies génitales formées par la trompe utérine, l'utérus et le vagin ;
- les organes génitaux externes comprenant la vulve. [18]

a- Les ovaires :

Chez la femme, les ovaires mesurent environ 4cm de longueur, 2cm de largeur et 1cm d'épaisseur. Ils sont situés de part et d'autre de l'utérus et leur face interne correspond au pavillon de la trompe.

Ils sont liés aux organes de voisinage par des ligaments, mais ils restent mobiles.

Un ovaire est composé de deux parties: au centre, la partie médullaire contient les vaisseaux sanguins assurant l'irrigation de l'organe ; à la périphérie, la partie corticale qui correspond à 2/3 de la glande et qui contient à la naissance tous les follicules qui permettent la maturation d'un ovocyte et l'expulsion d'un ovule au cours de chaque cycle menstruel. [18]

b- Les trompes utérines :

Ce sont des tubes longs prolongés par les pavillons tubaires, ils constituent avec les ovaires, les annexes de l'utérus. [18]

c- L'utérus :

Organe de petite taille, logé dans le petit bassin, entre la vessie, en avant, et le rectum en arrière.

En forme de cône, l'utérus comprend une partie renflée, le corps utérin, sur laquelle s'attachent les deux trompes utérines.

La cavité du corps utérin est tapissée d'une muqueuse : l'endomètre. Son extrémité inférieure, le col utérin, s'ouvre dans le vagin. [18]

d. La vulve :

Correspond à une saillie ovoïde s'étendant du pubis à l'anus. Elle présente une fente médiane (fente vulvaire) qui la divise en deux bourrelets latéraux appelés les grandes lèvres. Celles-ci recouvrent deux replis de muqueuse, les petites lèvres qui se réunissent en avant pour former le clitoris, petit organe érectile mesurant au total (racine corps et gland) de 6 à 7cm de longueur.

Les petites lèvres délimitent un espace virtuel, le vestibule, dont le fond comporte deux orifices, urétral en avant et vaginal en arrière. [18]

II- ETUDE ANATOMIQUE DU COMPLEXE EXSTROPHIE VESICALE-EPISPADIAS:

L'exstrophie vésicale est une malformation complexe qui intéresse non seulement la vessie, mais aussi l'urètre, la paroi abdominale, la ceinture pelvienne, le périnée et les organes génitaux externes.

1. La plaque vésicale :

La vessie se présente sous l'aspect d'une tuméfaction rouge, de taille variable (2 à 6 cm de diamètre), occupant la partie inférieure de la paroi abdominale et saillante sous la poussée abdominale : elle est appelée plaque vésicale et correspond à la paroi postérieure de la vessie mise à nu. Vers le bas, on note l'existence, de part et d'autre de la ligne médiane, de deux petites caroncules au sommet desquelles s'ouvrent les orifices urétéraux, qui sont mamelonnés grâce aux éjaculations d'urine.

Ils limitent en haut et en dehors un trigone dont l'aspect et les dimensions sont le plus souvent normales. [28]

La vessie exstrophiée est aussi incomplète et anormale dans sa structure :

- Incomplète parce qu'elle est toujours de surface très réduite par rapport à une vessie normale, en général, suffisamment étendue pour permettre son invagination et la création d'une cavité vésicale plus ou moins développée, la plaque peut être très petite, réduite au seul trigone.
- La paroi du détrusor a une structure anormale par la fréquence des lésions inflammatoires de la muqueuse et la sous muqueuse. [28]

2. Le col vésical :

Le col vésical n'est plus individualisé et pour l'appareil sphinctérien :

La musculature lisse de la région cervicale est certainement hypoplasique, mais semble être susceptible de se développer après fermeture chirurgicale comme en témoigne la possibilité de continence post-opératoire. [29]

Quant au sphincter externe, on peut retrouver des fibres dans le tissu inter-symphysaire mais il est très incomplet, très variable, noyé dans du tissu fibreux derrière la paroi urétrale. [30]

3. Le haut appareil urinaire :

- Habituellement les voies urinaires supérieures (VUS) ont un aspect normal au niveau des cavités pyélo-calicielles ; l'uretère pelvien décrit un trajet en « hameçon » et présente assez souvent une dilatation modérée de son segment juxta-vésical ;

- la jonction urétéro-vésicale est fréquemment anormale en raison d'un trajet intra mural très court, ce qui explique la grande fréquence du reflux vésico-rénal mis en évidence après la fermeture de la plaque vésicale. [28]

Dans quelques cas, il existe précocement une dilatation des VUS, mise sur le compte d'un enserrement de l'uretère dans son trajet intra-mural.

-Des malformations associées de l'arbre urinaire sont quelquefois rencontrées (agénésie rénale, dysplasie kystique du rein, duplication pyélo-urétérale). [28]

4. L'urètre :

L'urètre est constamment malformé sous la forme d'un épispadias complet :

- Chez la fille, il se présente comme une bandelette muqueuse très courte.
- Chez le garçon, après avoir tiré vers le bas le pénis en exerçant une traction sur le tablier préputial qui siège à la face ventrale de la verge, on reconnaît la gouttière urétrale antérieure et l'urètre postérieur sur lequel sont bien visibles le veru montanum et les orifices des canaux éjaculateurs. [28]

5. Les organes génitaux externes :

a) Chez la fille :

La vulve est très petite, le clitoris est divisé en 2 hémiclitoris séparés l'un de l'autre par une distance variable, l'uretère se terminant entre ces 2 ébauches.

Le vagin existe mais est parfois court.

L'utérus et les annexes sont normaux.

b) Chez le garçon :

Le pénis épispade est court, large et rétracté en haut et en arrière.

Les corps caverneux ont une longueur normale, mais à cause de l'écartement et la rotation externe des pubis, leur portion accolée est courte.

Le corps spongieux proprement dit est réputé absent ; en fait, il existe mais vestigial, réduit à un amas de tissu érectile situé dans l'écartement des corps caverneux sous la bandelette muqueuse urétrale, un peu en avant du veru montanum.

Le pénis a perdu son aspect pendulaire et attiré en haut contre la plaque vésicale et la paroi abdominale par suite de la brièveté de la bandelette urétrale et de l'adhérence des corps érectiles au tissu fibreux inter- symphysaire, bien que l'érection soit normale, les rapports sexuels peuvent être très gênés par l'attraction en haut de la verge qui s'accole à la paroi abdominale.

L'éjaculation est normale au niveau du veru montanum, de même que la qualité de sperme. L'ectopie testiculaire est fréquente. [31]

6. Le périnée :

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

Il existe souvent une certaine laxité du sphincter anal et surtout si la sangle pubo-rectale est le plus souvent normale, l'écartement de ses insertions antérieures sur le pubis favorise le prolapsus et rend parfois incertaine la continence après urétéro-sigmoïdostomie.

Il est plus rare de constater une véritable hypoplasie du plancher pelvien.

L'anus lui-même, bien que nettement antéposé, est le plus souvent normal, mais des observations d'imperforations ano-rectales basses associées à l'exstrophie ont été rapportées, elles doivent être distinguées des exstrophies du cloaque. [28]

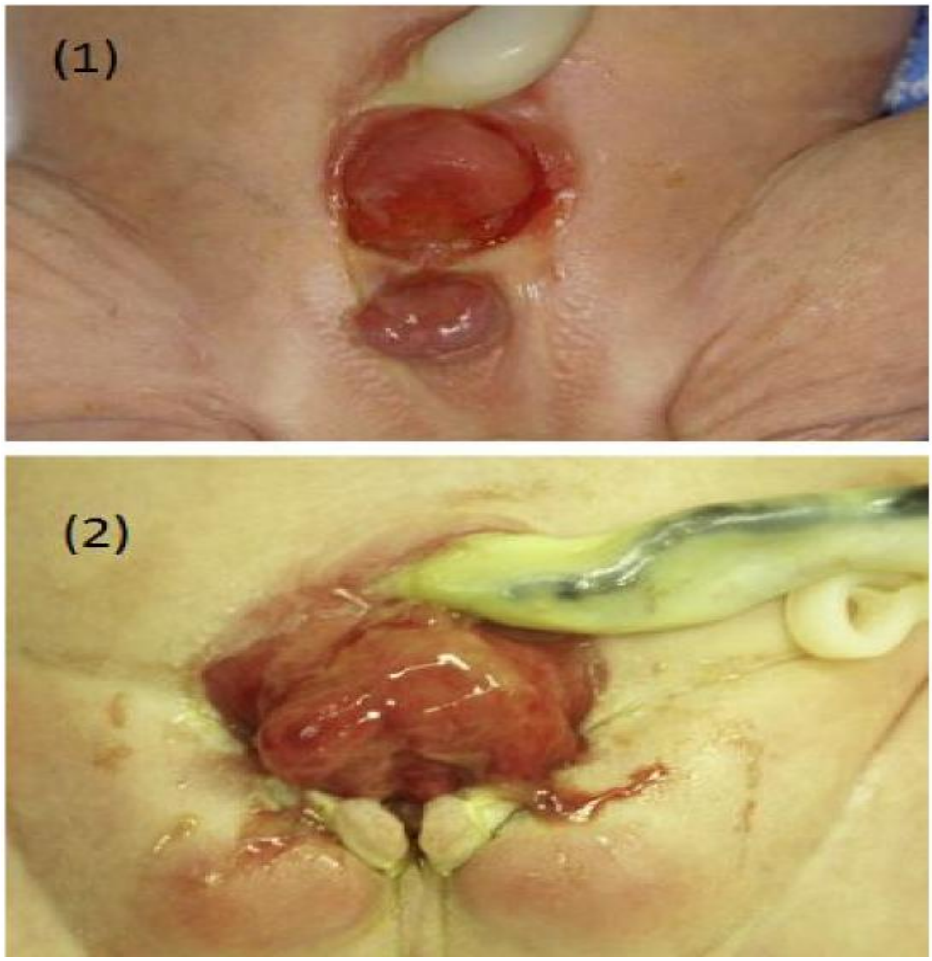


Figure 9 : L'aspect classique d'une exstrophie vésicale [32]

(1)-chez un nouveau-né de sexe masculin

(2)-chez un nouveau-né de sexe féminin

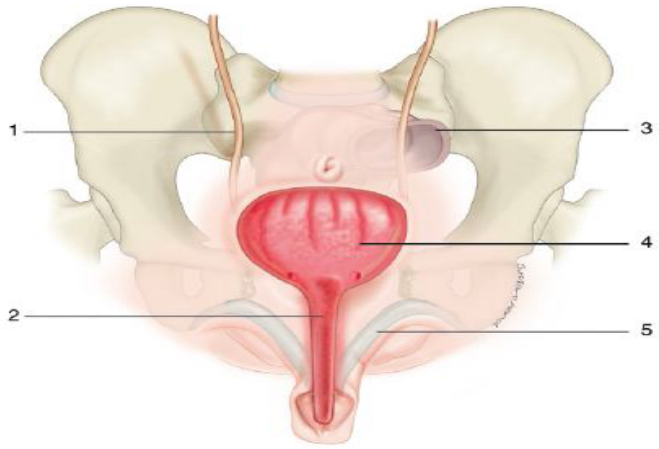


Figure 10: Schématisation du bassin exstrophique de la fille. [33]

1.hémiclitoris ;2.uretére ;3.rectum ;4.plaque vésicale ;5.ouverture vaginale.

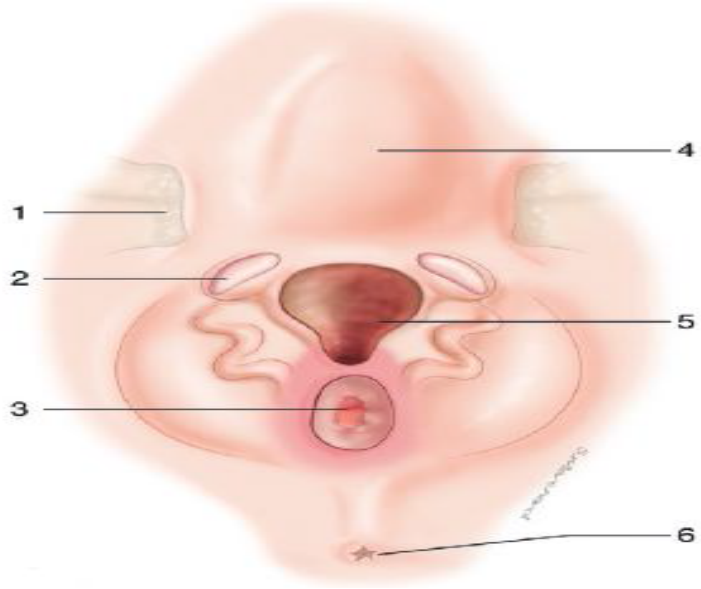


Figure 11: Schématisation du bassin exstrophique du garçon. [33]

1. urètre ; 2. Gouttière urétrale ; 3. Rectum ; 4. Plaque vésicale ; 5. Corps caverneux.

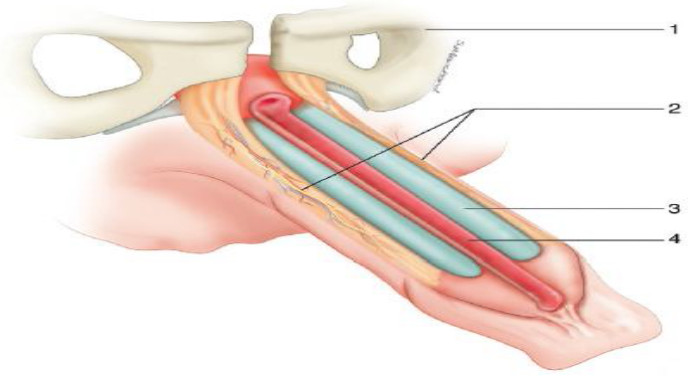


Figure 12 : Schématisation de l'épispade féminin. [33]

Hémipubis ; 2. Hémiclitoris ; 3. Orifice vaginal ; 4. Zone triangulaire glabre ;

5. gouttière urétrale ; 6. Anus.

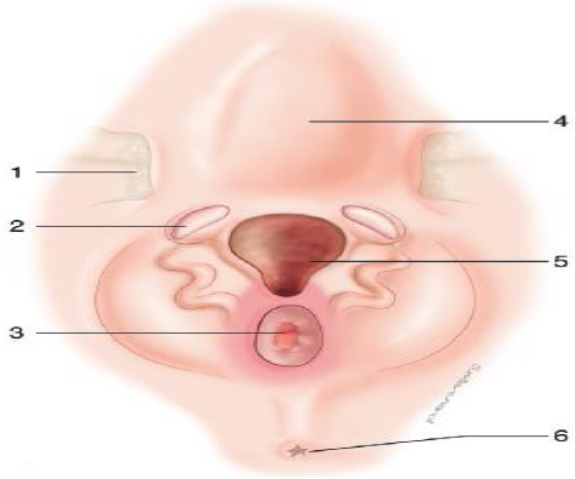


Figure 13 : Schématisation de l'épispade masculin. [33]

1. Hémipubis ; 2. Pédicules vasculo-nerveux ; 3. Corps caverneux ; 4. Gouttière urétrale.

7. La paroi abdominale :

La paroi abdominale antérieure est largement déhiscente ; les muscles droits et leur gaine aponévrotique, fusionnés dans la région épigastrique, divergent progressivement pour circonscrire la plaque vésicale au bord de laquelle ils adhèrent et pour s'insérer sur les deux pubis qui sont plus ou moins écartés l'un de l'autre ; l'existence de hernies inguinales est fréquente. [28]

8. Le bassin :

L'anatomie de l'anneau pelvien dans l'exstrophie vésicale a été définie par Sponseller et Coll. en 1995. Il y a une rotation externe de 12° des os iliaques dans l'axe sagittal, une rétroversion de l'acétabulum et les os pubiens sont en moyenne 30% plus courts avec une rotation externe de 18° à la jonction des os ischiatiques et iliaques, ceci donne un large diastasis. [34,35]

Ce diastasis est un élément constant de la malformation et la rotation externe des os iliaques n'entraine pas d'anomalie des hanches et l'anneau pelvien est parfaitement stable. [15]

Cette stabilité est assurée par une bande de tissu fibro-musculaire qui est incorporée à la base du trigone exstrophié. Cette bande fibreuse constitue sans doute l'homologue du sphincter externe et des ligaments pubo-vésicaux. [36]

ETUDE HISTOLOGIQUE

I. HISTOLOGIE NORMALE :

A. La vessie : [21,37]

La structure histologique de la vessie est proche de celle du haut appareil urinaire avec des particularités qui sont en rapport avec la fonction de l'organe tant que lieu de stockage temporaire des urines.

On décrit trois tuniques de la paroi vésicale:

- La muqueuse : correspond à l'urothélium
- La sous muqueuse ou chorion.
- La musculeuse : appelée également le détrusor.
- L'adventice : représente la couche la plus externe de la paroi.

1) L'urothélium :

Particulièrement épais, fait de 6 à 8 assises cellulaires quand la vessie est vide.

Les cellules superficielles sont parfois binucléées, leurs membranes cytoplasmiques forment des microvillosités du côté de la lumière vésicale.

L'urothélium est marqué par une forte cohésion intercellulaire grâce à la présence de nombreux complexes de jonction.

2) Le chorion :

Contient de nombreuses fibres élastiques et il est riche en éléments vasculaires, lymphatiques, et nerveux.

3) Le détrusor :

Muscle lisse épais, présentant deux parties de structures différentes :

- **Le corps de vessie ou partie mobile de la vessie :**

Correspond à la partie située au-dessus des orifices urétéraux. Son extensibilité définit la capacité vésicale.

Les fibres musculaires lisses qui la composent sont disposées en trois couches: Une longitudinale externe, une couche circulaire moyenne et une plexi-forme interne, on note que l'orientation des fibres n'est pas très régulière et certaines sont obliques.

Le détrusor du corps vésical est richement innervé par rapport à la musculeuse du haut appareil urinaire.

- **La base vésicale ou trigone :**

Correspond à la vessie fixe, il s'agit de la partie située sous les méats urétéraux, elle constitue l'élément majeur de la continence.

Le trigone vésical est constitué de deux plans :

Le plan superficiel est constitué d'un contingent horizontal de fibres qui se dirigent vers l'orifice urétéral controlatéral constituant la barre inter-urétérale de Mercier.

Les fibres du trigone superficiel se réunissent au niveau du col vésical et s'engagent par l'orifice cervical dans l'urètre.

En se contractant au cours de la miction, ces fibres ouvrent le col vésical et s'opposent en même temps au reflux urétéral.

Le trigone profond est fait des fibres densifiées du plan moyen du corps de la vessie, ce plan est formé de disques asymétriques élargis latéralement puis concentriques jusqu'à l'orifice cervical.

Ce plan est complété par des fibres provenant du faisceau longitudinal du corps vésical.

4) L'adventice :

De nature fibro-élastique, se confond avec la gaine conjonctive péri-vésicale, elle est doublée dans sa partie supérieure par la séreuse péritonéale à laquelle elle adhère étroitement. [21 ,37]

B . Les orifices d'abouchement des méats urétéraux :

La muqueuse urétérale se continue avec la muqueuse vésicale du trigone.

L'adventice qui accompagne l'uretère dans son trajet pelvien l'accompagne également dans sa portion intra-vésicale, ce qui lui permet de coulisser librement lors des contractions du trigone vésical, l'uretère chemine dans la sous-muqueuse de la vessie, ce trajet sous-muqueux possède un rôle anti-reflux. [21]

C. L'urètre :

Tapissé par les couches histologiques suivantes :

- Une couche muqueuse qui correspond à l'Urothélium.
- La tunique sous muqueuse: représente un véritable carrefour vasculaire où s'épanouissent deux réseaux anastomotiques artériel et veineux organisés en mailles denses. [26]
- La couche musculeuse est faite de trois plans :

- La couche musculaire longitudinale interne.
- La couche musculeuse circulaire lisse moyenne. [26] Et la musculeuse circulaire striée qui est la plus externe, elle est présente uniquement au niveau de l'urètre pelvien chez la femme [26] et la partie initiale de l'urètre masculin. [18]
- L'adventice représente la tunique la plus externe qui se met en rapport avec les structures para-urétrales. [26]

F

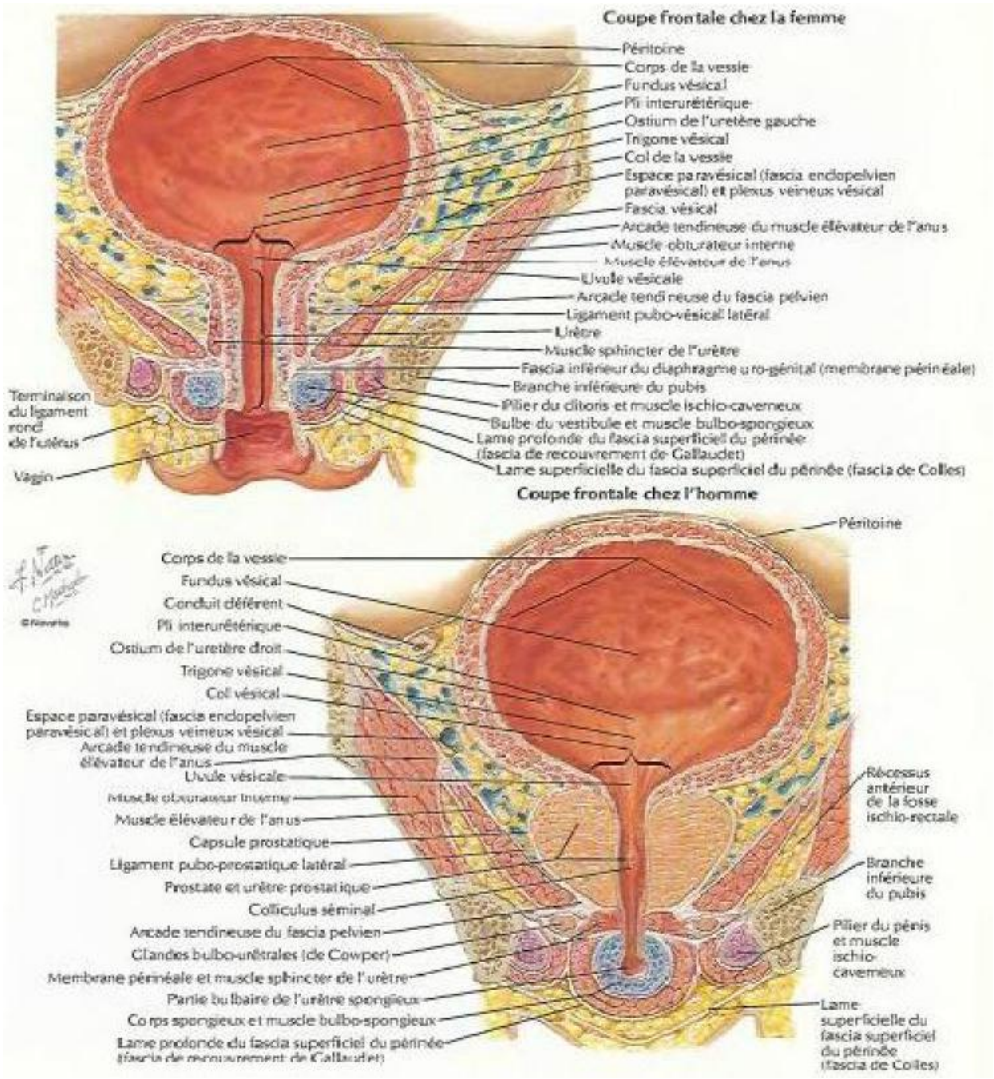


Figure 14 : Coupe histologique transversale de l'urètre pelvien au tiers moyen.

(Adolescent féminin17 ans. Hémalun éosine × 63) [26]

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

2- Nerf de la couche musculaire lisse externe.

II. ETUDE HISTOLOGIQUE DE LA PLAQUE VESICALE DANS LE CEE :

La plaque vésicale est anormale dans sa structure comme l'ont montrée diverses études histologiques.

Culp note l'existence de lésions inflammatoires de la muqueuse et de la sous-muqueuse, une métaplasie de l'épithélium avec aspect de cystite glandulaire, une fibrose dissociant les fibres musculaires du détrusor.

Ces lésions semblent exister très tôt (un cas de Culp était âgé de 15 jours) et l'on peut penser que l'irritation permanente à laquelle est soumise la plaque vésicale contribue à aggraver de telles lésions. [38]

Lattimer a étudié, soit par biopsie, soit après exérèse, des plaques vésicales refermées ; dans certains cas, cet examen avait lieu plus de 10 ans après la fermeture et les mêmes lésions histologiques ont été retrouvées. Cependant, l'aspect macroscopique de la muqueuse s'améliore très nettement, comme le montrent les endoscopies ou les interventions ultérieures alors que la fibrose peut faire perdre au détrusor de manière définitive sa souplesse. [39]

Gubler insiste sur la présence d'îlots hétérotopiques de muqueuse intestinale:

Leur origine serait dysembryoplasique et ils ne seraient donc pas le résultat d'un processus métaplasique. [40]

Ces constatations plaident en faveur d'une fermeture très précoce de la vessie exstrophiée et conduisent tout naturellement à envisager le problème du risque carcinologique.

En résumé, la plaque vésicale représente une vessie incomplète à paroi histologiquement anormale sur laquelle peut survenir un type particulier de cancer de vessie.

Ces constatations expliquent l'attitude de certains auteurs qui renoncent d'emblée à la chirurgie de reconstruction. En tout cas, elles justifient l'ablation de la plaque vésicale lorsqu'une dérivation des urines a été faite ou une surveillance attentive lorsque la reconstruction vésicale a été réalisée.

LA PHYSIOLOGIE URINAIRE

La continence urinaire [41,42 ,43] est la résultante d'un équilibre entre les pressions intra-vésicale et intra-urétrale. Elle dépend d'un système neuromusculaire complexe.

I. LE REMPLISSAGE VESICAL:

Réalisé par l'opposition de deux pressions:

La pression hydrostatique dans la vessie, et la pression urétrale.

La pression vésicale de remplissage dépend essentiellement des propriétés viscoélastiques, grâce aux récepteurs alpha adrénergiques et l'action du système sympathique. La relaxation du dôme vésical est assurée tout en gardant une contraction tonique du col vésical.

II. LA CONTINENCE A L'EFFORT:

Le maintien de la continence à l'effort est expliqué par plusieurs mécanismes:

- La théorie de la transmission des pressions abdominales à l'urètre, Enhorning 1961 : opte pour la transmission des pressions abdominales à l'urètre. Par conséquent, toute augmentation de la pression abdominale est transmise à la vessie et l'urètre tout en maintenant le gradient de pression vésico-urétrale.

Selon cette théorie, la fixation du col vésical est une condition fondamentale de la continence. Sa mobilité est la cause principale de l'incontinence.

- La théorie du Hamac: proposée par De Lancey en 1994, montre que l'urètre repose sur un plancher actif constitué par le vagin amarré latéralement au muscle élévateur de l'anus par l'aponévrose pelvienne. Simultanément, l'urètre est fixé au

pubis par les ligaments pubo-urétraux et latéralement par un épaississement de l'aponévrose pelvienne, l'arcus tendineus du fascia pelvien.

La contraction du muscle élévateur de l'anus suite à une augmentation de la pression abdominale, entraîne une mise en tension du fascia pelvien et du vagin. Ce dernier exerce alors une contre-pression sur l'urètre et le col vésical. Les faces antérieure et postérieure de l'urètre se trouvent alors comprimées entre les pressions abdominales et vaginales.

- Le troisième mécanisme indispensable pour assurer la continence urinaire correspond au mécanisme intrinsèque de l'urètre. Celui-ci fait intervenir la muqueuse urétrale richement vascularisée, le sphincter strié urétral ainsi que les fibres musculaires lisses urétrales et du col vésical.

III. LA MICTION:

Nécessite la survenue de deux phénomènes concomitants :

Une contraction vésicale et une relaxation sphinctérienne.

La contraction du détrusor, sous l'effet d'une décharge parasympathique engendre une augmentation de la pression vésicale.

La relaxation sphinctérienne est assurée par une inhibition réflexe des systèmes antagonistes (sympathique et parasympathique), et donc une diminution significative de la résistance urétrale.

IV. LE CONTROLE DU SYSTEME VESICO-SPHINCTERIEN:

L'inhibition contradictoire des systèmes parasympathiques et somatiques, permet le relâchement du détrusor quand les sphincters sont contractés et inversement.

Cette coordination est organisée selon deux réseaux :

- Un réseau court, lié aux centres médullaires et aux plexus ganglionnaires périphériques, assure la coordination entre les systèmes sympathique et parasympathique.

- Un circuit long, dépendant des centres du tronc cérébral, est responsable de la coordination entre les systèmes parasympathique et somatique.

La commande volontaire de la miction se limite à l'autorisation ou la non autorisation globale du phénomène de miction. Cette commande dépend des deux centres mictionnels : le système limbique et le néocortex.

L'acquisition du contrôle mictionnel se fait en trois étapes :

Chez le fœtus: la vessie présente une activité contractile de type rythmique.

Chez le nouveau-né: l'activité réflexe dépend de la moelle sacrée et le parasympathique prend en charge la contractilité vésicale assurant ainsi des contractions vésicales phasiques.

Chez l'enfant: les centres supra-segmentaires du tronc cérébral entrent en fonction entre l'âge de 2 et 5ans. Le réflexe mictionnel ne dépend alors que de la distension vésicale.

Il s'agit d'abord d'un contrôle du sphincter strié, suivi d'un contrôle du fonctionnement du détrusor, ce qui caractérise la vessie adulte.

L’analyse des résistances cervico-urétrales:

L’étude des résistances cervico-urétrales est basée sur l’étude de l’électromyographie du sphincter ou des muscles périnéaux. Elle consiste à déterminer les variations des pressions pendant le remplissage et la vidange, et permet aussi d’évaluer le degré de l’incontinence.

Cette analyse est capitale pour la programmation des interventions correctrices chirurgicales, endoscopiques, ou pharmacologiques, et le choix des techniques de vidange efficaces.

V. LA PHYSIOLOGIE DE LA VESSIE EXSTROPHIQUE:

L’enfant exstrophique, n’ayant ni miction ni continence, peut vider son réservoir vésical soit en accroissant d’une façon complètement non physiologique les pressions endovésicales (manœuvre de Crédé), soit en utilisant un sondage intermittent par l’urètre, mais le plus souvent par un conduit appendiculaire de Mitrofanoff.

D’où l’intérêt de la cervicoplastie qui vise à augmenter les résistances cervico-urétrales afin d’obtenir une continence urinaire. [41, 42,43]


Matériel
et Méthodes

I. TYPE D'ETUDE :

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 34 cas, réalisée au service de chirurgie « C » à l'hôpital d'enfants de Rabat.

Le matériel d'étude était constitué des dossiers de patients recueillis à partir des registres et des archives du service.

Les mots clés recherchés étaient : Génitoplastie, Epispadias, Continence et Complexe Exstrophie vésicale-Epispadias.

La période d'étude était étalée sur 14 ans (de 2003 à 2016).

II. CRITERES DE SELECTION :

- ***Critères d'inclusion :***
  - Diagnostic clinique certain du complexe Exstrophie vésicale-Epispadias et/ou Epispadias.
  - Bilan échographique complet couvrant toutes les phases évolutives de la maladie.
- ***Critères d'exclusion :***
  - Dossiers incomplets.

III. LE RECUEIL DES DONNEES :

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

- **Les noms et prénoms des malades**
- **Le sexe**
- **Motif d'hospitalisation**
- **L'âge de consultation**
- **Malformations associées**

- **Fermeture de la plaque:**
  - Âge
  - Ostéotomie : oui ou non, type
  - Evolution
- **Réparation de l'Épispadias:**
  - Âge
  - Evolution
- **Cervicoplastie:**
  - Âge
  - Bilans préopératoires
  - Capacité vésicale
  - Technique
  - Évolution
- **Agrandissement vésical:**
  - Oui ou non
  - Âge
  - Technique
  - Mitrofanoff
  - Âge
- **Suites postopératoires immédiates**
- **Évolution de la continence**
- **Résultats para cliniques.**

IV. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

A. Le sexe :

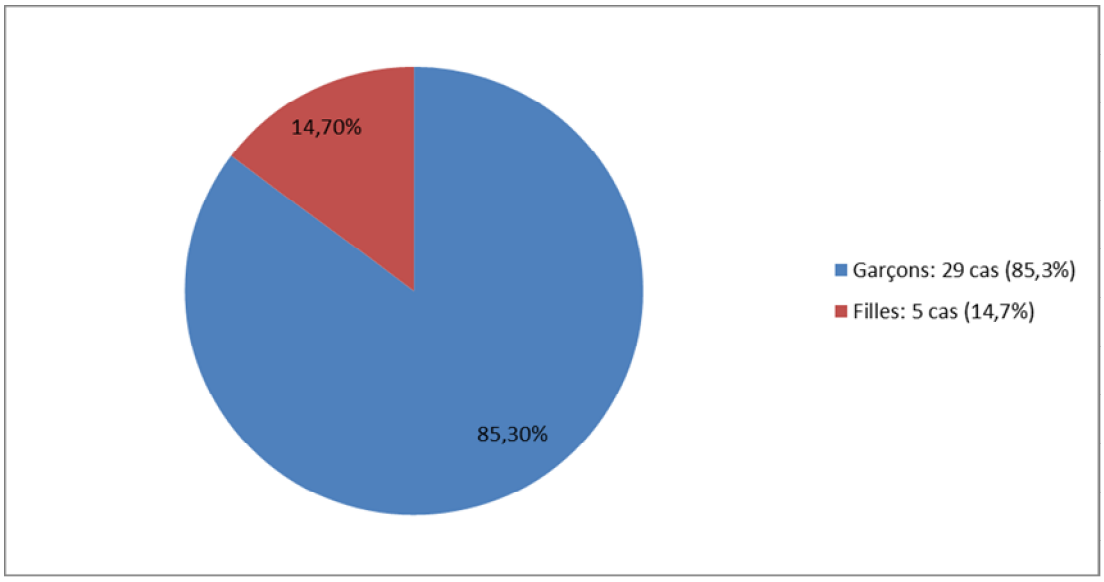


Figure 15: Répartition selon le sexe.

D'après la répartition de la maladie selon le sexe, on remarque une nette prédominance masculine avec un sexe ratio supérieur à 5.

B. Le motif d'hospitalisation :

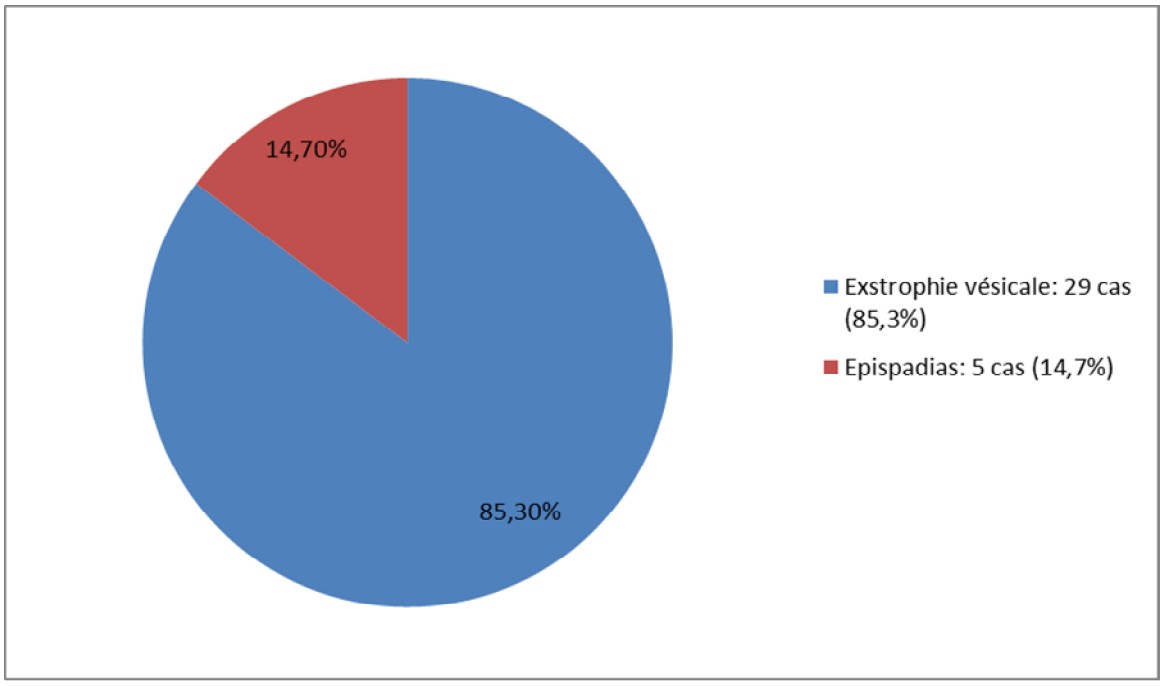


Figure 16: Répartition selon le motif d'hospitalisation.

On note une nette prédominance de l'exstrophie vésicale chez nos patients par rapport à l'épispadias isolé.

C. L'âge de consultation :

12 enfants de nos patients (soit 35,29%) ont consulté à un âge compris entre 1 jour et 6 mois.

17 enfants (soit 50%) ont consulté à un âge compris entre 6 mois et 4 ans.

5 patients seulement (soit 14,7%) se sont présentés à un âge très tardif: de 7ans à 12 ans et 6 mois.

Âge au moment de la consultation	
Age Minimal	1 jour
Age Maximal	12 ans et 6 mois
Age Moyen	3 ans et 7 mois

Tableau 1: Répartition des patients en fonction de l'âge au moment de la consultation.

D. Age lors de l'intervention :

	Chez les garçons	Chez les filles
Age moyen de l'intervention	3 ans	18 mois

Tableau 2 : Répartition des patients en fonction de l'âge lors de l'intervention.

E. Les malformations associées :

Parmi les 34 cas de complexe exstrophie vésicale épispadias:

- 8 enfants (23,52%) présentent des hernies inguinales associées, qui sont bilatérales chez 3 patients, unilatérales droites chez 3 enfants et unilatérales gauches chez 2 patients.
- 2 malades (5,88%) présentent une ectopie testiculaire.
- 1 seul enfant (2,94%) présente une duplication urétrale.

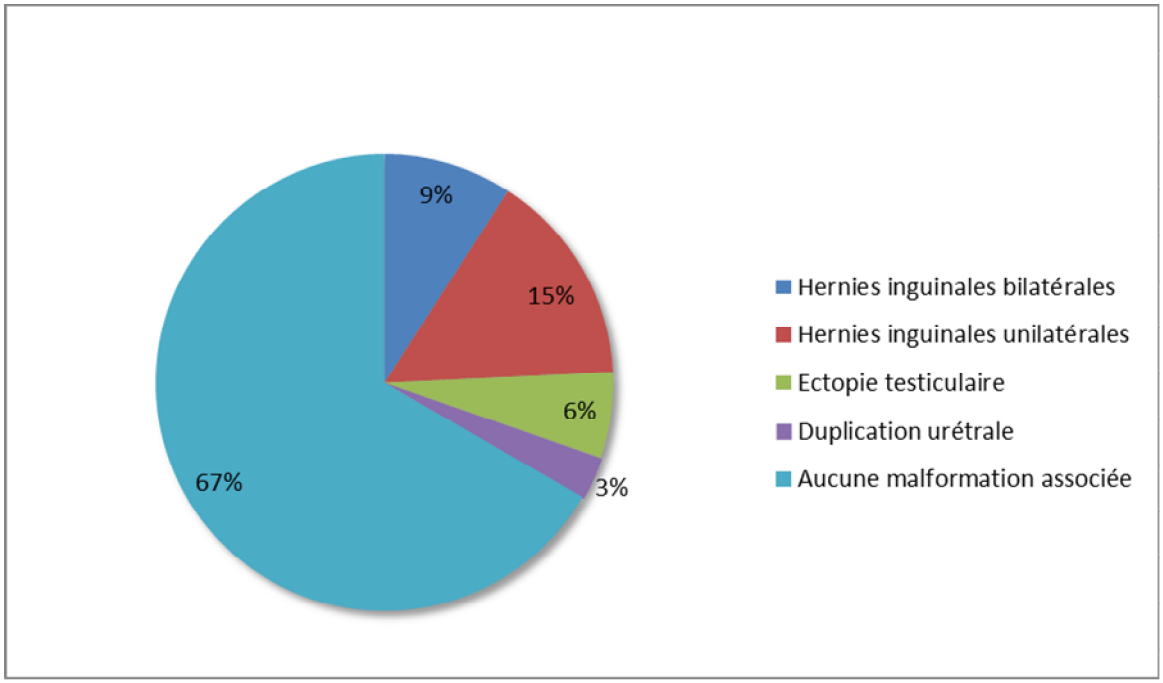


Figure 17: Répartition en fonction des malformations associées.

V. LA REPARATION DE L'EPISPADIAS :

A. Bilan préopératoire :

- **ECBU :**

Il a été demandé chez tous les patients:

Il a révélé une infection urinaire chez 4 patients, qui ont été traités par antibiothérapie. L'ECBU de contrôle a été stérile.

L'ECBU est stérile chez 30 patients.

- **L'Echographie rénale :**

Elle a été pratiquée chez 26 patients :

- 22 patients ont une échographie normale.

- 2 patients ont des cavités dilatées à droite et un seul cas présente une dilatation des cavités gauches.

- Un cas présente une hydronéphrose bilatérale prédominant à gauche.

B. Types d'interventions :

Garçons♂ :

24 de nos patients de sexe masculin ont reçu une génitoplastie selon Cantwell Ransley.

- **La génitoplastie selon Cantwell Ransley :**

- Malade en décubitus dorsal, sous anesthésie générale, intubé ventilé.
- Incision en « U » autour de la plaque urétrale.
- Déshabillage de la verge.

- Dissection de la verge jusqu'à sa base au contact du pubis.
- Dissection des deux corps caverneux par rapport aux corps spongieux et à la plaque urétrale, en préservant l'innervation et la vascularisation.
- Uréthroplastie sur une sonde rigide n°8.
- Glanduloplastie.
- Recouvrement cutané selon Byars.
- Pansement.

Les 5 patients restants ont fait l'objet de la génitoplastie selon Kelly.

- **La génitoplastie selon Kelly :**

- Malade en décubitus dorsal, sous anesthésie générale, intubé ventilé.
- Pénis mis à nu et corps caverneux exposés.
- Réimplantation des uretères.
- Soulèvement de la plaque urétrale.
- Dissection du gland et séparation des corps caverneux.
- Périoste libéré avec les muscles attachés.
- Vaisseaux et nerf honteux libérés dans le canal d'Alcock.
- Corps caverneux suturés ensemble dans la ligne médiane avec une ligne dorsale de fines sutures résorbables.
- Réparation de la paroi abdominale.
- La partie droite de la gaine du grand droit est retournée et fixée au pubis opposé, et la gaine opposée est retournée de façon croisée.
- Tubulisation de l'urètre pénien.
- Fermeture du revêtement cutané pénien.
- Pansement.

Filles ♀ :

Les 5 patientes ont fait l'objet d'une génitoplastie selon Hendren.

- **La génitoplastie selon Hendren :**

- Malade en décubitus dorsal, sous anesthésie générale, intubée ventilée.
- Excision du plafond de l'urètre sous forme d'un triangle à sommet inférieur qui correspond au rebord supérieur du méat uréthral. La bande à réséquer est refoulée dans la vessie. L'urètre est reconstitué par des points de suture séparés au Vicryl 3/0.
- Résection de la peau médiane qui sépare les grandes lèvres et les hémi-clitoris.
- L'urètre est recouvert par des lambeaux de tissu sous-cutané épais et croisés en «paletot». les corps caverneux sont libérés sur leur face dorsale et sont détachés du tissu fibreux intersymphysaire, permettant de mobiliser les deux hémi-clitoris qui sont alors avivés et suturés.
- Suture de la peau et du capuchon clitoridien.
- Pansement.

Résultats

A. Evolution de la génitoplastie :

1) Génitoplastie selon Cantwell Ransley :

Les complications sont dominées par les fistules au niveau de la verge.

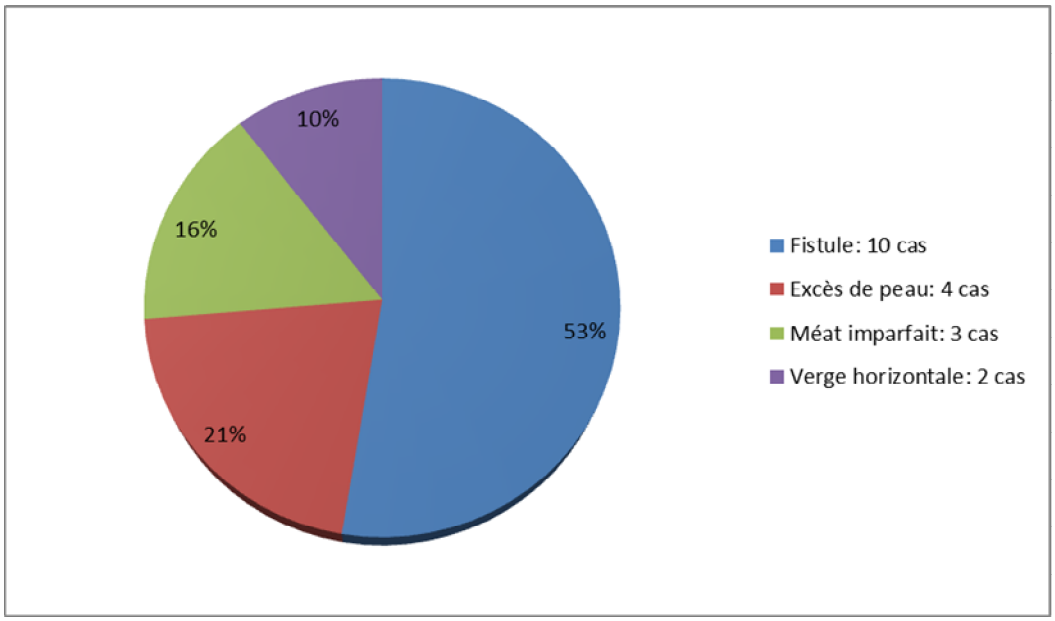


Figure 18: Complications de la génitoplastie selon Cantwell Ransley.

2) Génitoplastie selon Kelly :

La génitoplastie a été réalisée:

- De façon incomplète dans 2 cas, au début de l'expérience.
- De façon complète chez 3 cas.

L'évolution des patients ayant fait l'objet de la technique de Kelly n'a pas été trouvée dans les dossiers.

3) Génitoplastie selon Hendren :

Le clitoris reste bipartite chez 2/5 des patientes.

L'une de ces deux patientes présente aussi une atrophie de l'hémiclitoris gauche.

B. Qualité du jet urinaire:

La qualité du jet urinaire chez tous les patients n'a pas été marquée dans les dossiers.


Discussion

Le complexe d'exstrophie vésicale-épispadias est la forme la plus grave des malformations de la ligne médiane abdominale. Les défauts caractéristiques impliquent le système urinaire, le système musculo-squelettique, le bassin, le plancher pelvien, la paroi abdominale, les organes génitaux et parfois même la colonne vertébrale et l'anus. [77]

L'incidence rapportée du CEE varie, mais les valeurs les plus souvent acceptées sont 1 sur 117000 pour les garçons et 1 sur 400 000 chez les filles [78,86]. Il y a une plus grande proportion de garçons que de filles dans le CEE, allant de 2,3:1 à 6:1 dans différents rapports. [87,88]

Bien que l'incontinence urinaire demeure le problème le plus important chez les patients présentant le complexe exstrophie vésicale-épispadias, l'inquiétude à l'égard des organes génitaux inadéquats demeure la plus grande préoccupation chez les patients de sexe masculin. [44, 111, 112]

Le traitement de l’épispadias a toujours été un véritable challenge en urologie et urologie pédiatrique. [97]

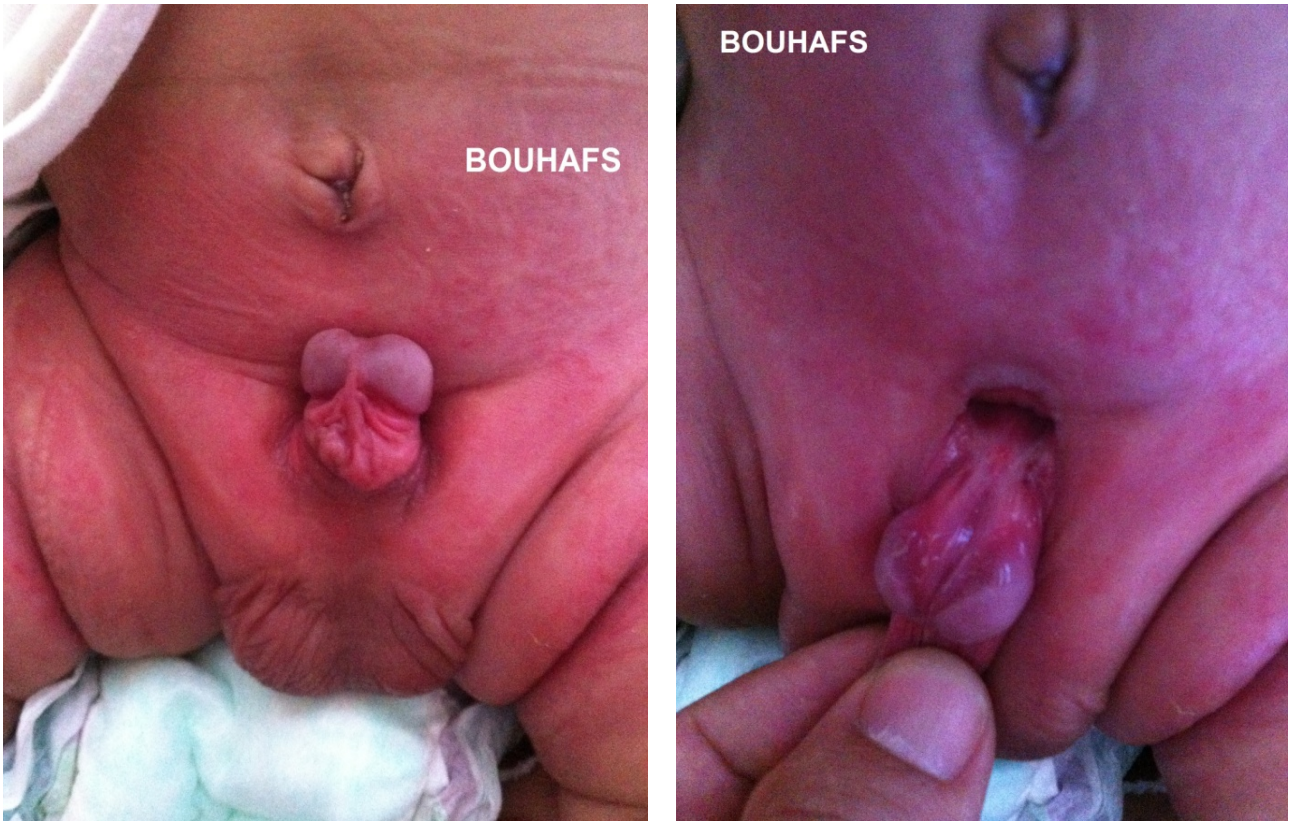


Figure 19: Un cas de notre série présentant un épispadias.

Avant, la restauration d'une vessie fonctionnelle et de l'urètre chez un enfant atteint du CEE était considérée comme «impossible» [89]. La compréhension des modifications histologiques de l'appareil urinaire néonatal par le CEE [90,91] et l'amélioration des techniques chirurgicales ont permis une reconstruction fonctionnelle et cosmétique réussie chez la majorité des enfants [92].

Bien qu'une certaine controverse existe sur la technique et le moment de la reconstruction, la conservation de la partie supérieure et la continence sont possibles avec la plupart des schémas thérapeutiques. [93]

La stratégie moderne de la prise en charge de cette anomalie a fait ses débuts grâce à Robert Jeffs en 1970 au Johns Hopkins Hospital aux États-Unis. Cet hôpital représente le principal centre du traitement du CEE dans le monde et l'origine de la plupart des publications concernant ce sujet. [94,95]

Les techniques modernes de reconstruction pénienne devraient créer un pénis droit et fonctionnel avec un méat glandulaire, un conduit néourétral facilement cathétérisable si nécessaire, et une apparence cosmétique acceptable.

Les adolescents de sexe masculin considèrent que les organes génitaux ayant une apparence bizarre avec un petit pénis élargi constituent un problème psychosocial plus important que l'incontinence et, par conséquent, tous les efforts doivent être consacrés pour rétablir le pénis à la normale. [44,96]

A. LA TECHNIQUE DE CANTWELL RANSLEY :

1. Description de la technique de Cantwell Ransley :

De nombreuses techniques chirurgicales ont été décrites pour la reconstruction du pénis et de l'urètre chez des patients présentant une exstrophie vésicale classique ou un épispadias. [47]

La technique de Cantwell Ransley est l'approche la plus répandue et largement utilisée pour la réparation des épispadias. [47]

Cette technique produit des résultats fonctionnels et cosmétiques durables, et moins de complications majeures que celles observées avec d'autres réparations.

Les fistules qui surviennent après la réparation urétrale primaire peuvent se fermer spontanément, mais toutes celles qui surviennent après une fermeture répétée nécessiteront une chirurgie supplémentaire. [50]

Historiquement, la plupart des réparations proviennent de la description originale de Cantwell en 1895. [47] Cantwell a mobilisé l'urètre de ses «attachements non naturels», qui étaient très probablement des ligaments suspensifs.

Les corps caverneux ont été séparés et l'urètre transposé ventralement. Les corps ont ensuite été rapprochés dans la ligne médiane.

Bien que ces premières étapes pionnières dans la reconstruction du pénis aient rencontré une approbation initiale, la dévascularisation de la fermeture urétrale s'est produite et a conduit à son abandon. [48]

Ransley et Al. ont introduit le concept de libération de la chorde dorsale par incision et anastomose du côté dorsal du corps caverneux sur l'urètre et la méatotomie ventrale à l'extrémité distale du gland (manœuvre IPGAM). Ceci a pour but de déplacer le méat urétral vers une position normale.

La bonne performance de la manœuvre IPGAM est essentielle si un gland d'apparition normale et une bonne direction du flux urinaire doivent en résulter.

La dissection de la bande urétrale jusqu'au point médian entre la couronne et le méat fournit une position ventrale de l'urètre dans le gland.

Dans la réparation des épispadias, la plaque urétrale est mobilisée presque sur toute sa longueur et détachée des corps caverneux, ne laissant que le 1 cm le plus distal de l'urètre attaché à l'extrémité du gland (figure 20). [50]

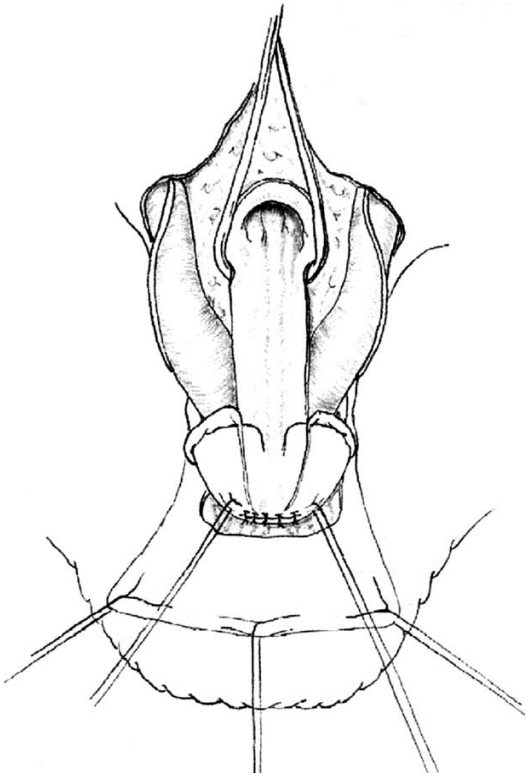


Figure 20 : La plaque urétrale est disséquée des corps caverneux le long de presque toute sa longueur, laissant l'extrême 1 cm distal attaché au gland. Il faut veiller à préserver à la fois l'apport sanguin urétral posé latéralement et les pédicules neuro-vasculaires. [50]

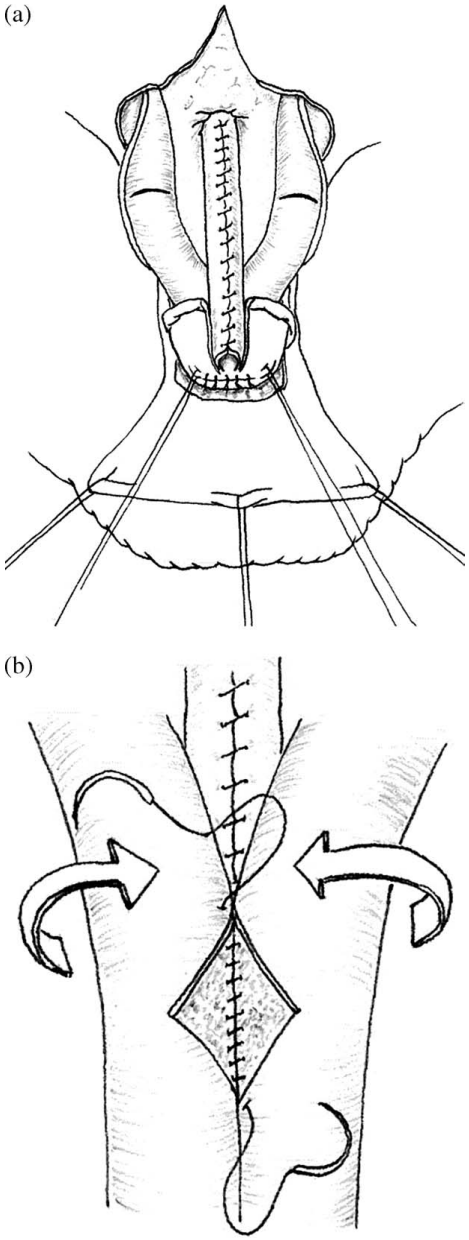


Figure 21: (A) Après tubulisation de l'urètre, des incisions transversales sont réalisées dorsalement dans les corps caverneux au point de courbure maximale vers le haut, ouvrant un défaut en forme de losange. (B) Les défauts au niveau des corps caverneux sont fermés, en roulant les corps caverneux au milieu et en déplaçant l'urètre tubulaire dans une position ventrale. [50]

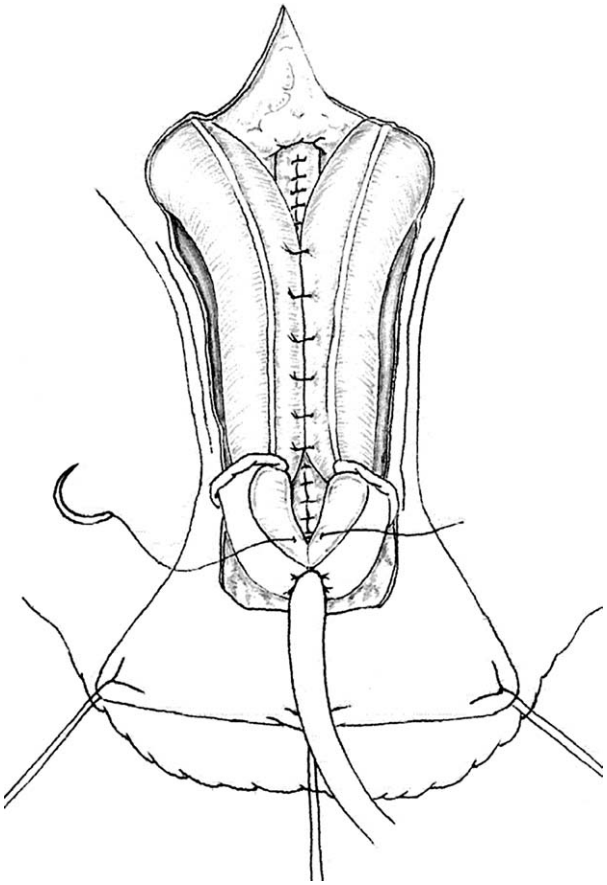


Figure 22: La glanduloplastie est terminée, créant un méat urétral ventral. La fermeture de la peau peut maintenant être réalisée. [50]

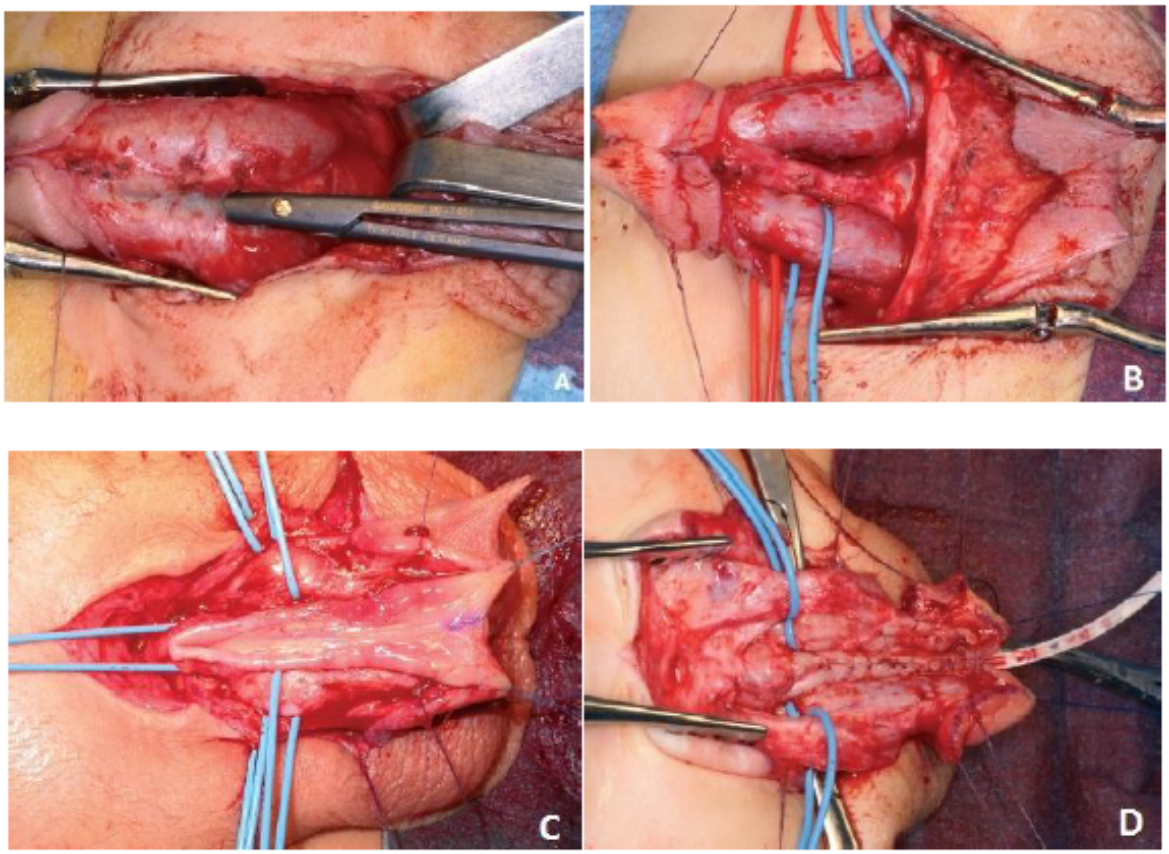


Figure 23: La réparation de la verge épispade selon la technique de Cantwell-Ransley. [69]

A : Approche ventrale des corps caverneux avec ouverture longitudinale de fascia de Buck.

B : Dissection médiale et latérale des corps caverneux permettant d'isoler les tissus se rendant vers la gouttière urétrale en dedans et les pédicules vasculo-nerveux se rendant vers le gland en dehors.

C : La séparation des corps caverneux, des pédicules vasculo-nerveux et de la gouttière urétrale.

D : Tubulisation de gouttière urétrale. [69]

2. Études faites sur des cas ayant fait l'objet de la technique de Cantwell-Ransley:

Les résultats à court terme, rapportés dans une étude portant sur 16 garçons [98] ayant fait l'objet de la procédure de Cantwell-Ransley, objectivent une diminution de la fréquence des fistules d'un 1/3 par rapport aux autres techniques de génitoplastie.

Ces 16 garçons (8 avec des épispadias isolés et 8 avec un CEE) ont fait l'objet d'une reconstruction de l'épispadias en 1 étape. [98]

Suite à un suivi moyen de 27 mois, les résultats suivants ont pu être constatés :

Tous les enfants avaient un pénis horizontal ou pendulaire lorsqu'ils étaient en position debout.

Une chirurgie de révision mineure était nécessaire dans la région des parties paraextrosphiques dans 2 cas, et un enfant a eu besoin d'un rétrécissement néo-urétral.

La réparation des épispadias de Cantwell-Ransley a produit un bon résultat fonctionnel et cosmétique chez ces patients. [98]

Une série de 26 garçons [103] présentant une exstrophie vésicale (20) et un épispadias (6) a fait l'objet d'une reconstruction urétrale initiale en utilisant la technique de Cantwell-Ransley.

Sur le plan postopératoire, 2 fistules urétrocutanées se sont développées, dont 1 fermée spontanément. Un patient avait un faible degré de perte de la peau du pénis qui n'affectait pas le néo-urètre. Tous les patients ont eu un pénis cosmétiquement acceptable. [103]

Dans une autre série [104], 180 garçons atteints d'épispadias (85) et du complexe exstrophie vésicale épispadias (95) qui ont fait l'objet d'une reconstruction épispadienne [104], ont été divisés en 4 groupes:

Groupe 1: Reconstruction des épispadias du stade 2, avec dissection des corps (30 patients).

Groupe 2: Urètroplastie du tube préputial (35 patients).

Groupe 3: Urètroplastie du tube préputial et rotation corporelle (40 cas).

Groupe 4: Une réadaptation modifiée de l'épispadias de Cantwell, intégrant une urètroplastie tubulaire complète, une cavernocavernostomie et une rotation corporelle (75 cas).

Chez 46 patients des groupes 1 à 3, le résultat primaire n'a pas été jugé satisfaisant et ils ont fait l'objet d'une révision pénienne radicale avec la technique modifiée de Cantwell Ransley.

Les résultats étaient :

- Un résultat satisfaisant avec une bonne esthétique ont été atteints dans 50% des cas du groupe 1. Les complications rencontrées dans ce groupe sont indiquées dans la figure 24:

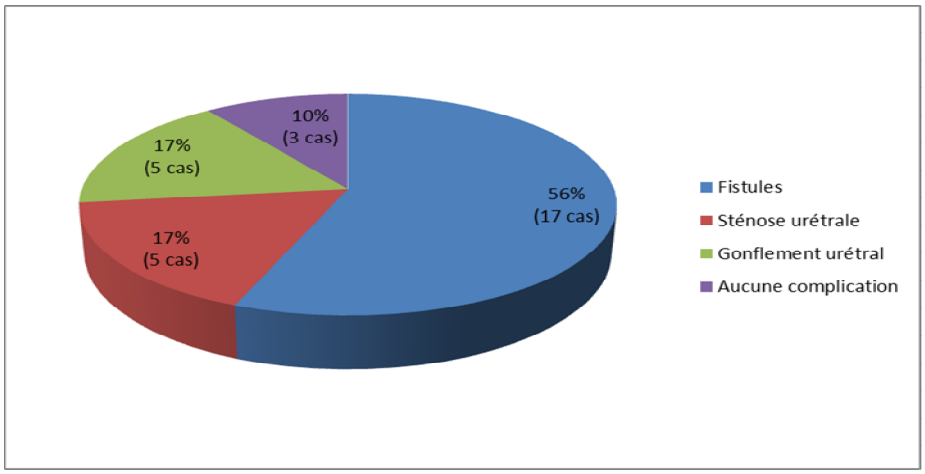


Figure 24: Complications chez les patients du groupe 1. [104]

- Chez les patients du groupe 2, 19 (54%) ont obtenu un bon résultat. La figure 25 montre les complications rencontrées chez ce groupe:

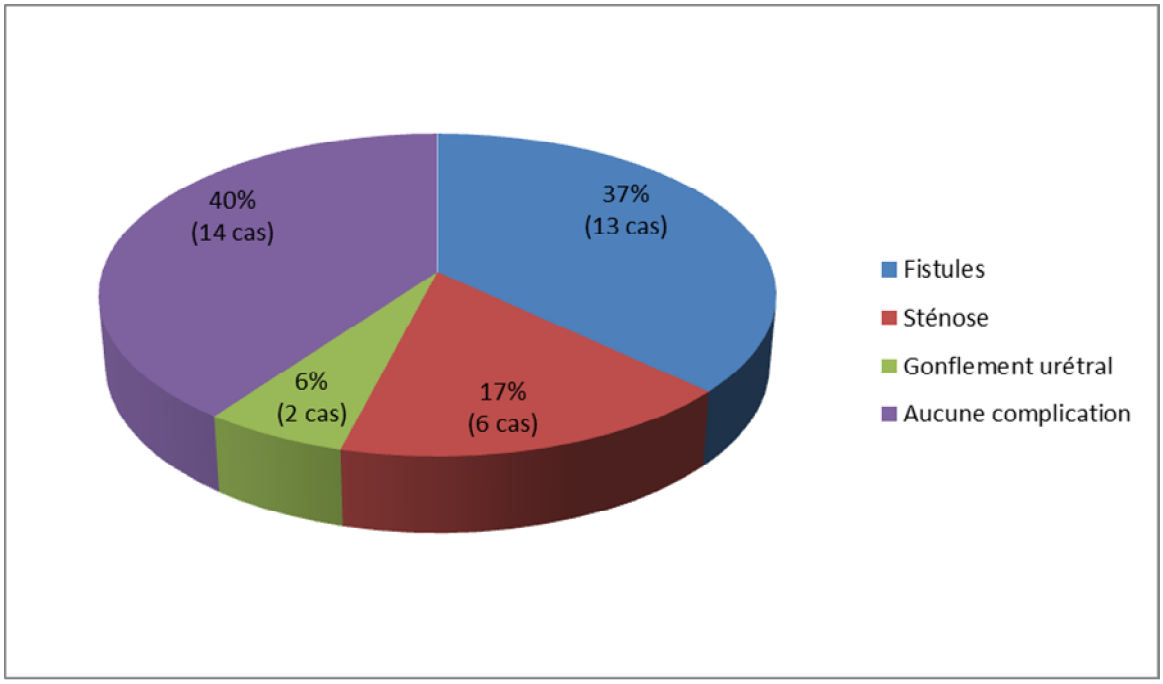


Figure 25: Complications chez les patients du groupe 2. [104]

- Un bon résultat a été obtenu chez 25 patients du groupe 3 (62,5%). Les différentes complications de ce groupe sont indiquées dans la figure 26:

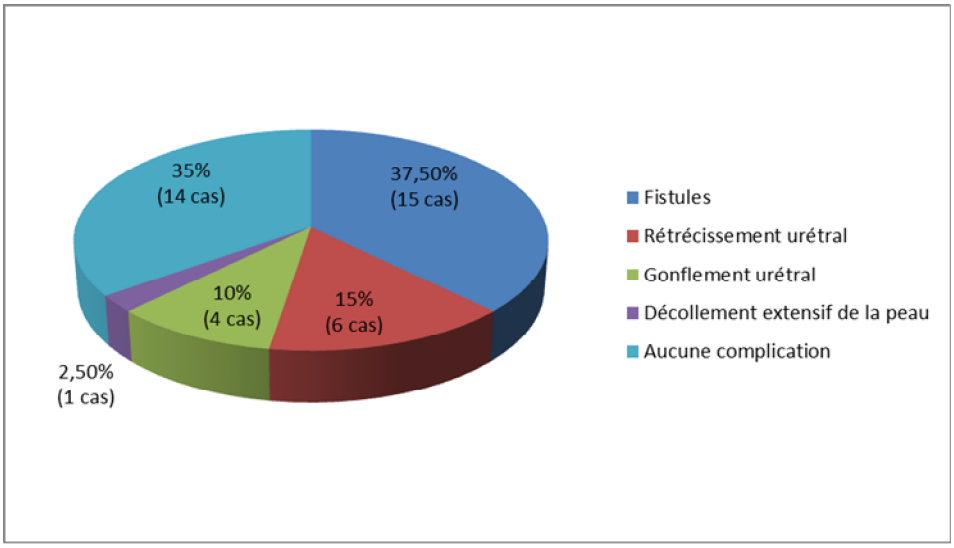


Figure 26: Complications chez les patients du groupe 3. [104]

- Les résultats dans le groupe 4 étaient bien meilleurs que dans les autres groupes. Sur les 75 cas, 63 (84%) ont été considérées comme très satisfaisants. La figure 27 montre les complications rencontrées dans ce groupe:

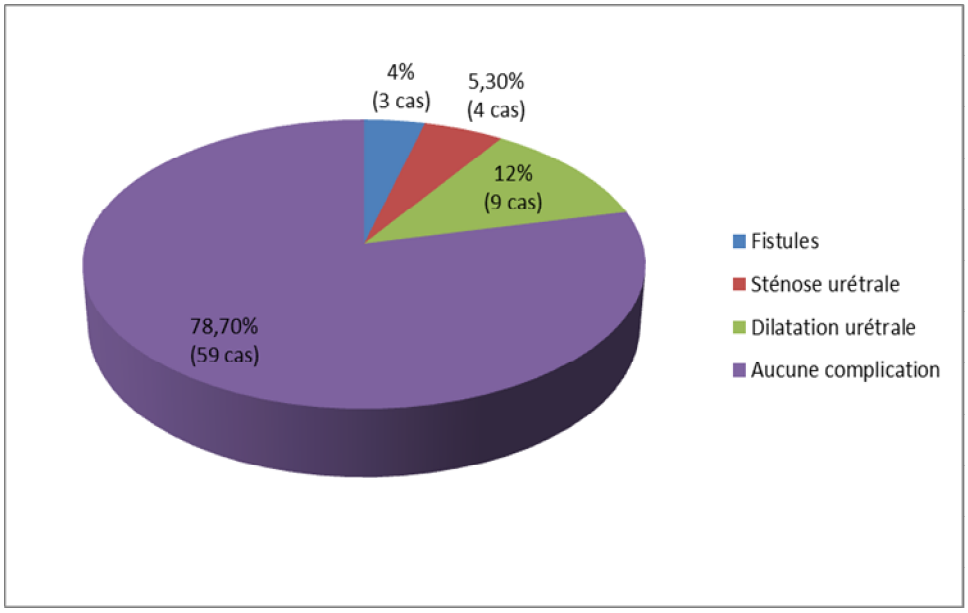


Figure 27: Complications chez les patients du groupe 4. [104]

La réparation des épispadias après une fermeture réussie de la vessie a le potentiel d'améliorer la résistance sous-vésicale et secondairement de conduire à une augmentation de la capacité vésicale. [101]

Une étude faite à l'hôpital Johns Hopkins sur 30 cas [102] a évalué l'effet du moment de la réparation des épispadias sur la capacité vésicale dans une cohorte de garçons avec une exstrophie classique de la vessie.

Les données ont été recueillies sur les mesures du volume de la vessie. Le volume vésical avant la réparation des épispadias a été comparé au volume après la réparation.

Les résultats ont montré une amélioration de la capacité de la vessie chez la majorité des patients de cette cohorte:

Age des patients lors de la réparation	**L'augmentation mensuelle moyenne de la capacité vésicale (nombre de cas)**
< 12 mois	2,4 cc/mois (4 cas)
13-24 mois	1,85 cc/mois (12 cas)
25-48 mois	1,18 cc/mois (14 cas)

Tableau 3: Augmentation mensuelle moyenne de la capacité vésicale selon l'âge des patients lors de la réparation des épispadias. [102]

Le volume de la vessie n'a visiblement pas diminué chez aucun des patients dans ces trois groupes immédiatement après la reconstruction.

Le moment optimal pour la reconstruction des épispadias chez les garçons avec une exstrophie classique reste à définir. La réparation précoce des épispadias (avant l'âge de 12 mois) fournit la plus grande augmentation de la capacité vésicale.

L'amélioration de la capacité vésicale demeure un déterminant clé du potentiel de bonne continence. [102]

Dans une autre étude, 40 patients [106] ont fait l'objet de la technique de Cantwell-Ransley pour les épispadias. L'épispadias a été isolé dans 17 cas et associé à l'exstrophie dans 23 cas.

La chirurgie a impliqué une procédure primaire et secondaire dans 29 et 11 patients, respectivement. La cavernocavernostomie a été réalisée dans 16 cas seulement.

Cette série a noté les résultats suivants :

19 patients (47,5%) ont obtenu un bon résultat cosmétique, anatomique et fonctionnel après 1 intervention.

Le tableau 4 énumère les 18 patients (45%) avec des complications:

Complications	Nombre de cas	Procédures
Mineures	8	
Méat imparfait	2	Révision méatique
Cicatrice rétractile	1	Révision cutanée
Fistule	2	Fermeture
Sténose urétrale	3	Dilatation
Modérées	10	
Fistule proximale	5	Fermeture
Sténose proximale	1	Urétroplastie
Nécrose cutanée	1	Greffe cutanée
Courbure persistante	3	Révision
Déhiscence majeure de la plaie	3	Révision

Tableau 4: Complications anatomiques chez 18 des 40 patients (45%). [106]

Une série de 75 garçons [96] (60 avec une exstrophie vésicale et 15 avec un épispadias isolé) ont fait l'objet d'une réparation de l'épispadias de Cantwell-Ransley sur une période de 6 ans.

La réparation primaire a été réalisée chez 58 garçons (45 avec exstrophie et 13 avec épispadias), et une réparation secondaire a été effectuée après une fermeture non réussie chez 17 garçons.

Les résultats ont montré :

Tous les patients avaient un pénis horizontal ou pendulaire en position debout, au cours d'un suivi moyen de 28 mois. L'incidence des fistules urétrocutanées dans l'état postopératoire immédiat était de 21% et de 15% à 3 mois. Deux patients ont développé un rétrécissement urétral au niveau de l'anastomose proximale et 4 patients ont eu une séparation cutanée mineure de la fermeture dorsale de la peau du pénis. [96]

Dans notre étude, 24 patients ont été opérés selon la technique de Cantwell Ransley.

Les complications sont dominées par l'apparition de fistules, au nombre de 10, dont 3 se sont fermées spontanément.

Ces fistules sont dues à la technique Modern Staged Repair, où des interventions itératives ont été pratiquées dans la même région anatomique, ce qui a entrainé une mauvaise cicatrisation.

Complications	Nombre de cas
Fistule	10
Excès de peau	4
Méat imparfait	3
Verge horizontale	2

Tableau 5 : Complications chez les patients de notre série ayant fait l'objet de la génitoplastie selon Cantwell Ransley.

La cavernocavernostomie n'est plus réalisée dans notre service.

Les lambeaux de paraexstrophie de Jeffs n'ont jamais été utilisés dans notre établissement.

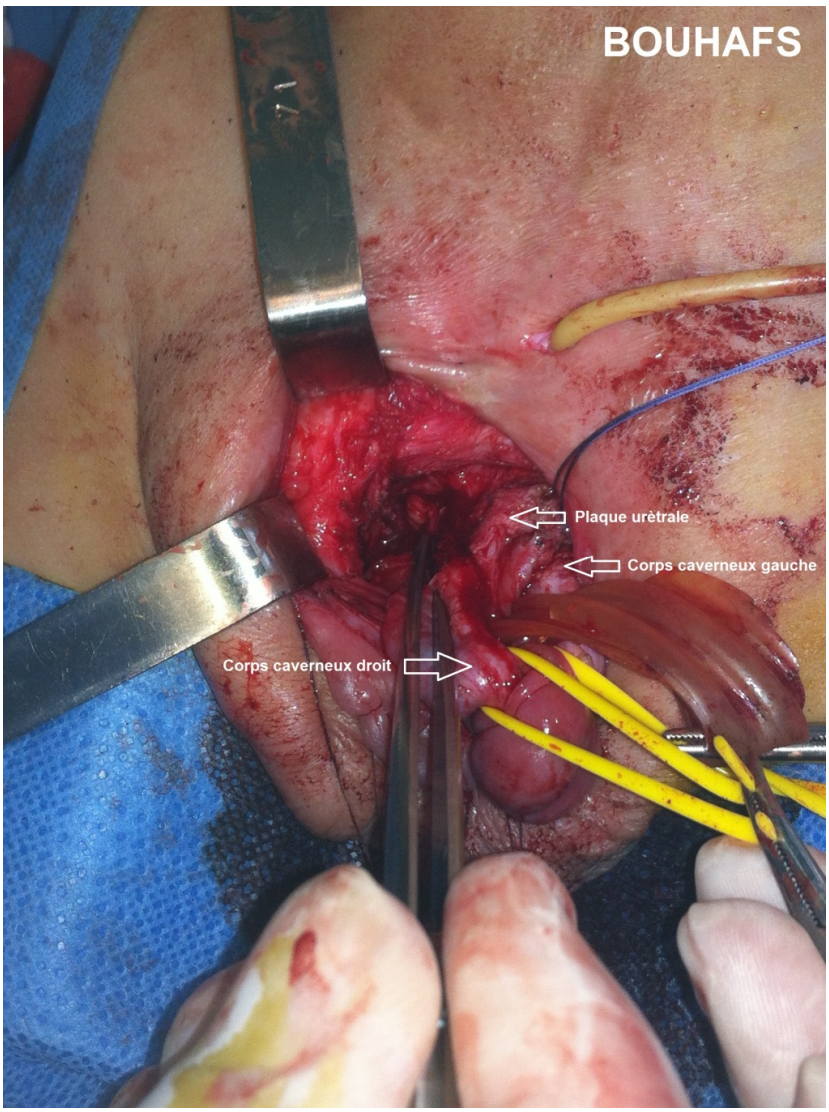


Figure 28: Aspect per-opératoire de la technique de Cantwell Ransley.

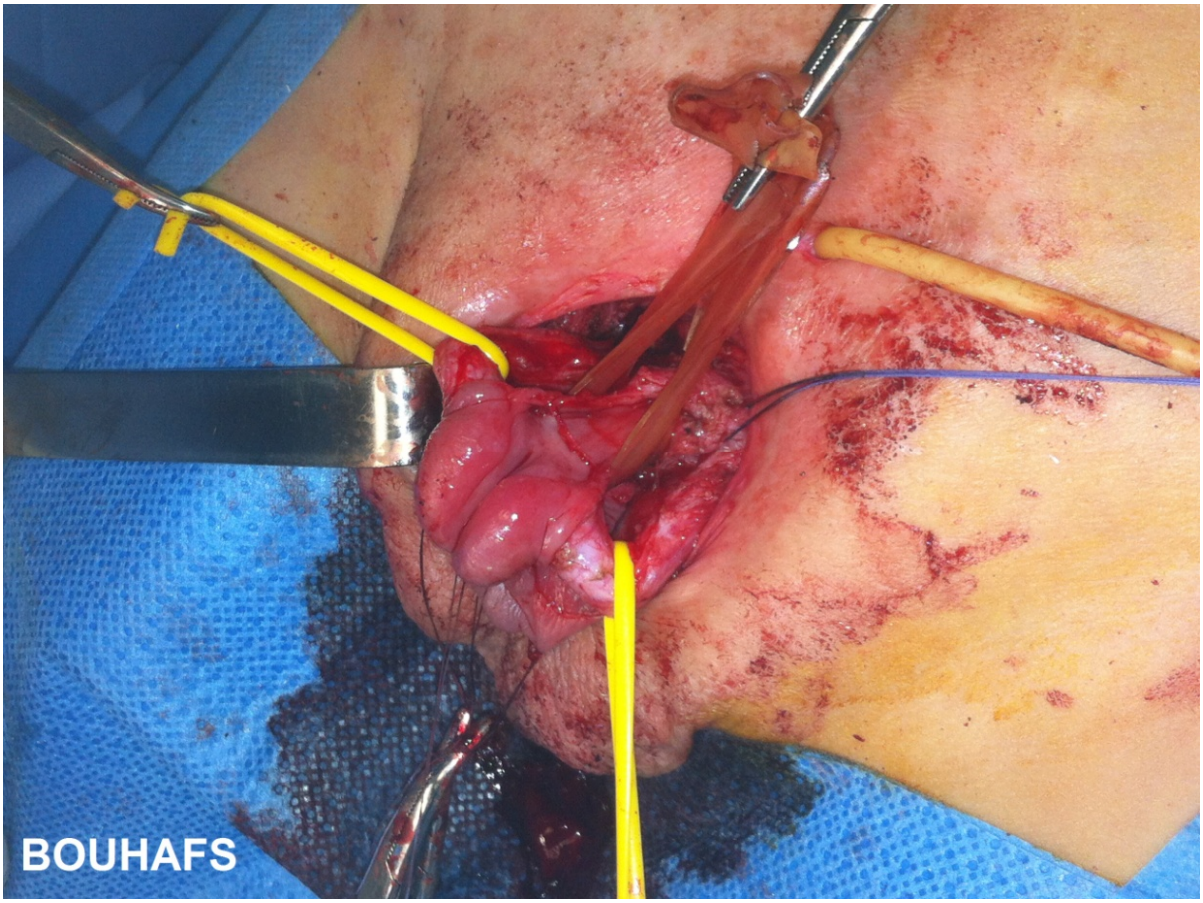


Figure 29: Dissection des 2 corps caverneux et de la plaque urètrale qui reste attachée au corps spongieux.

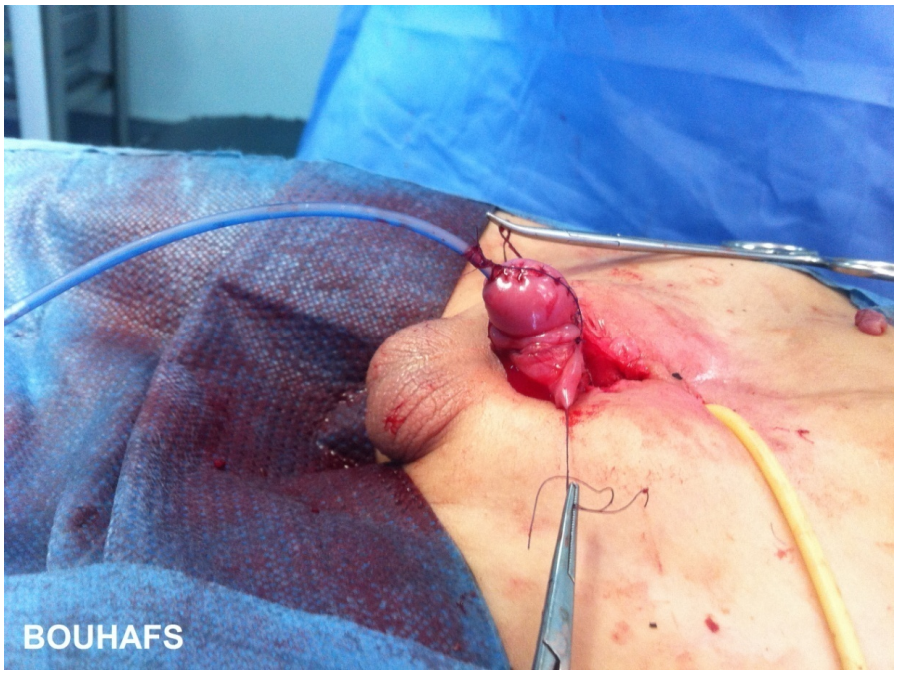


Figure 30: Aspect pendulaire de la verge en per-opératoire.

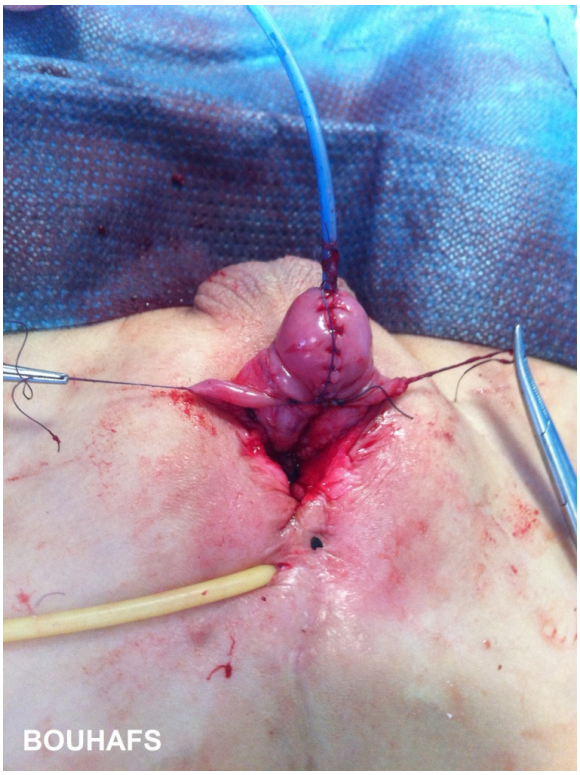


Figure 31: Balanoplastie et plastie cutanéo-préputiale selon BYARS.



Figure 32: Aspect pendulaire de la verge en post-opératoire chez un de nos patients.

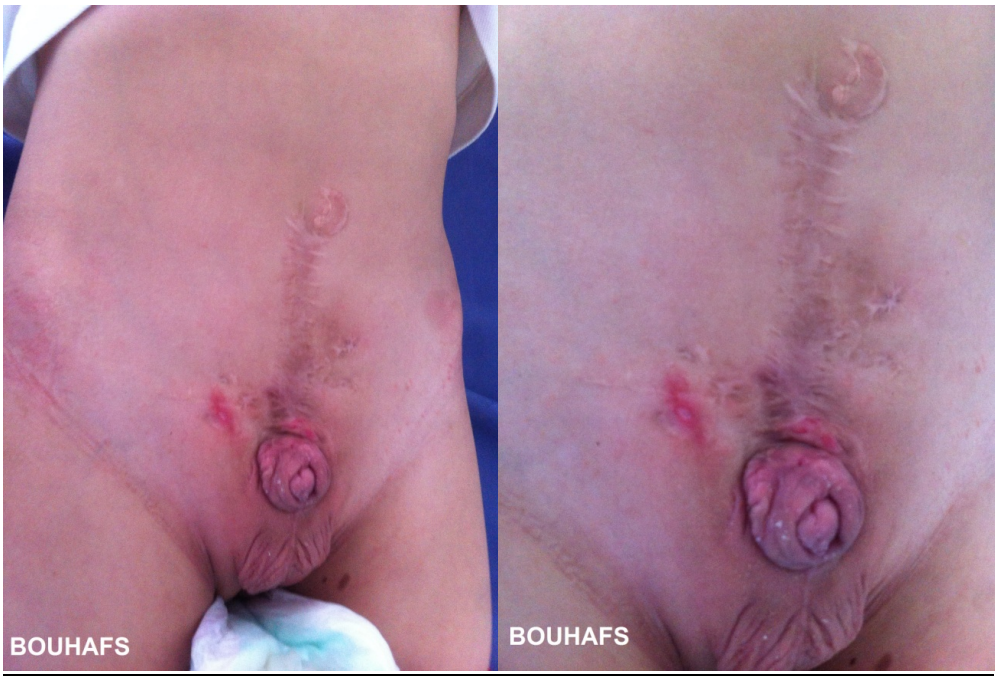


Figure 33 : Aspect post-opératoire chez un autre patient
de notre série présentant un excès de peau.

- *Technique modifiée de Cantwell-Ransley :*

Dans une étude [105], la réparation modifiée des épispadias de Cantwell-Ransley a été réalisée chez 93 garçons, dont 79 avaient une exstrophie vésicale classique et 14 avaient des épispadias isolés.

La réparation primaire a été réalisée chez 65 garçons avec une exstrophie vésicale classique et 12 avec des épispadias, et une réparation secondaire a été effectuée après une reconstruction antérieure non réussie chez 14 garçons avec une exstrophie classique et 2 avec un épispadias.

Les résultats ont révélé les données suivantes:

Lors de la station debout, le pénis est suspendu vers le bas ou horizontal chez 87 (93%) patients, bien que 6 patients ont nécessité une chirurgie de redressement pénien supplémentaire.

Sur les 12 patients âgés de plus de 17 ans, 10 ont eu des rapports sexuels satisfaisants et ont indiqué que le pénis était acceptable du point de vue fonctionnel et cosmétique.

Les fistules se sont développées chez 22 patients immédiatement après l'opération.

Le taux de fistules a été plus élevé lorsque la réparation des épispadias a été combinée avec la fermeture de l'exstrophie vésicale (30%) par rapport à la réparation primaire de l'exstrophie (17%).

Une sténose développée au niveau du site anastomotique proximal chez 8 patients (10%) présentant une exstrophie, et qui ont eu des lambeaux cutanés de para-exstrophie à la fermeture initiale, dont 7 ont répondu correctement à la dilatation et 1 a fait l'objet d'une urétrotomie interne.

Les 2 patients atteints d'exstrophie qui ont fait l'objet d'un traitement précoce d'épispadias type Young, ont développé un diverticule urétral.

La réparation modifiée de Cantwell-Ransley en un seul stade crée un pénis cosmétique et produit un canal néouréthral fiablement cathétérisé avec un taux de complications acceptable. [105]

B. TECHNIQUE DE KELLY : MOBILISATION RADICALE DES TISSUS MOUS (RSTM)

1. Description de la technique de Kelly :

Dans deux articles datés respectivement de 1971 et 1995, Kelly décrit une technique alternative de mobilisation et de reconstruction radicale des tissus mous potentiellement capable de réaliser l'allongement du pénis tout en améliorant la continence.

Les objectifs de cette technique sont principalement parvenir à avoir une miction continente et spontanée, mais aussi atteindre une reconstruction génitale esthétique pleinement opérationnelle.

L'opération de Kelly est une approche pour atteindre ces objectifs. Après la fermeture de la vessie avec succès dans la période néonatale, cette opération secondaire comprend une reconstruction radicale des tissus mous de l'embouchure de la vessie, de l'urètre et des organes génitaux, afin de permettre leur fonction physiologique normale à être atteinte. [51]

- ***Technique de Kelly chez le garçon :***

Avec cette technique, les corps caverneux sont complètement mobilisés à partir des os pubiens et réapprochés dans la ligne médiane en réalisant un phallus cylindrique extériorisé.

En outre, les muscles du corps périnéal antérieur, qui sont répartis chez les patients exstrophiques en dessous de la plaque urétrale entre les corps caverneux divergents, sont enveloppés autour de l'urètre postérieur, recréant ainsi le mécanisme sphinctérien.

Malgré ses possibles avantages, l'expérience de cette procédure à travers le monde est assez limitée, car elle est généralement considérée comme formidable et risquée. [52]

La mobilisation radicale des tissus mous est basée sur l'hypothèse que certaines structures musculaires fonctionnelles ayant un potentiel de fonction sphinctérienne existent chez les patients atteints d'exstrophie vésicale.

Leur détachement du pelvis permet une reconstruction sans tension et peut favoriser le développement de mécanismes de continence physiologique, indépendamment du ré-élargissement inévitable de la symphyse pubienne.

La création d'un hypospadias temporaire est très souvent nécessaire pour maximiser la longueur du pénis. Cette procédure techniquement exigeante nécessite une connaissance approfondie de l'anatomie détaillée de l'exstrophie vésicale du bassin. [14]

La principale préoccupation dans cette technique est liée au fait que, après une mobilisation complète des corps caverneux, le pédicule honteux reste le seul apport sanguin au pénis, ce qui l'expose au risque potentiel d'ischémie et de perte du pénis. [53] (figure 34,35)



Figure 34 : Mâle de 7 ans présentant une atteinte ischémique avec perte du corps caverneux droit et aussi de l'hémigland droit après fermeture de l'exstrophie à la naissance. Le patient a reçu un resurfaçage du pénis avec des extenseurs tissulaires et une procédure Nesbit pour l'allongement du pénis. Notez la mauvaise qualité du tissu sur le côté droit du pénis. [52]

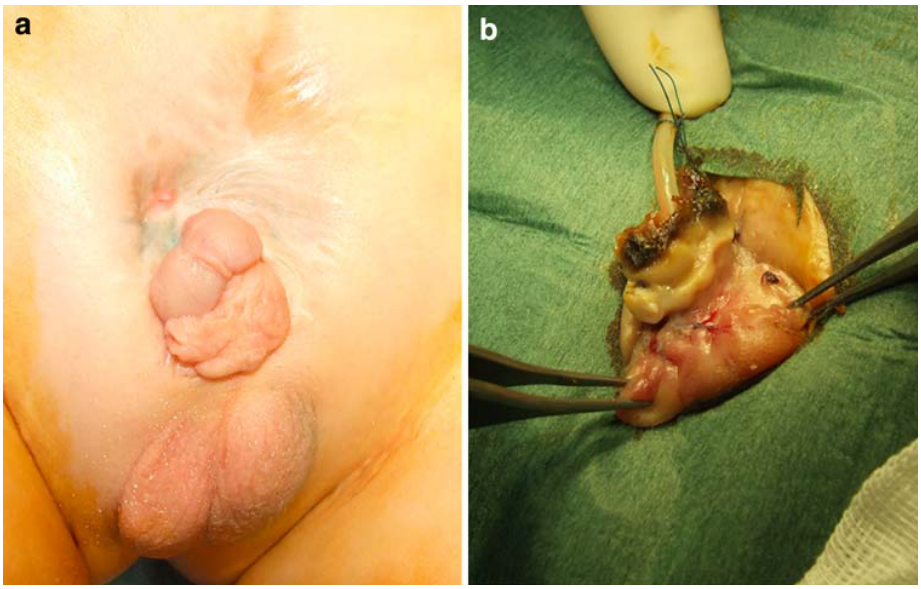


Figure 35: Un cas ayant eu une perte du pénis avant (a) et après (b) la procédure de Kelly. [53]

a) Fermeture de la vessie à la naissance :

Le nouveau-né est opéré le plus tôt possible après la naissance. Si la chirurgie est retardée, l'ulcération de la muqueuse de la vessie et l'œdème se développent rapidement pendant que la muqueuse est exposée aux effets du séchage, du frottement, et de la contamination bactérienne. Tous ces éléments luttent contre le bon développement de la vessie.

Le dôme vésical est inversé et la carence de la paroi abdominale et les hernies inguinales sont réparées. Le tiers supérieur ou plus de la circonférence de la vessie est incisé à la jonction de la peau et des muqueuses.

L'ombilic est excisé et, si nécessaire, l'incision est portée au-dessus dans la ligne médiane. La marge médiale du muscle droit définit le plan de dissection pour détacher la vessie de la paroi abdominale et du péritoine. La dissection des artères ombilicales du péritoine facilite la dissection et la séparation du péritoine de l'arrière de la vessie.

La vessie est entraînée dans une position extrapéritonéale antérieure derrière les muscles droits et le dôme de la vessie est enroulé dans la ligne médiane aussi loin caudalement que le futur col de la vessie, où une petite stomie est établie.

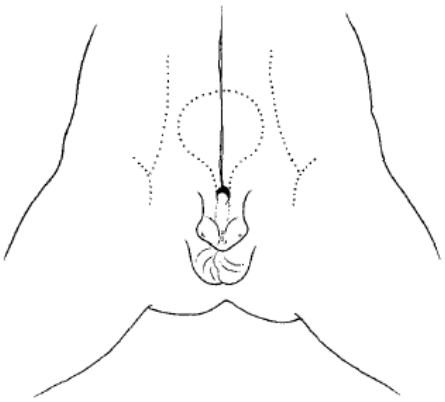


Figure 36: Exstrophie vésicale classique. Les lignes pointillées indiquent les bords des muscles du grand droit de l'abdomen et de la vessie et de la stomie à l'achèvement de l'étape 1; Incision médiane cicatrisée (ligne continue); Plaque urétrale sur le dos du pénis s'étendant du stoma au gland. [54]

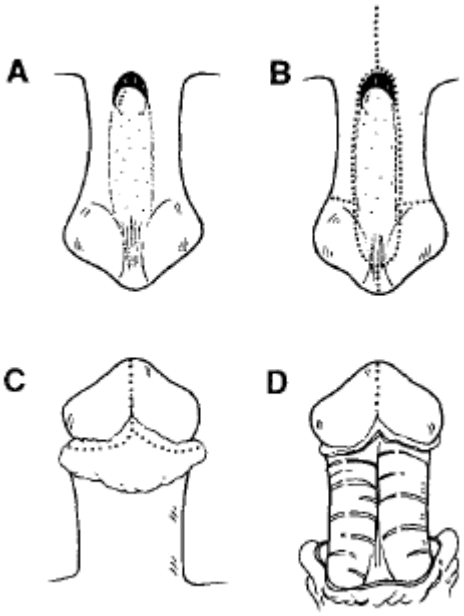


Figure 37: Caractéristiques de l'épispadias à l'étape 2. A- Une plaque urétrale (tachetée) sur le dos; B, C- Démarcation des incisions (pointillés); D- Pénis mis à nu et corps caverneux exposés. [54]

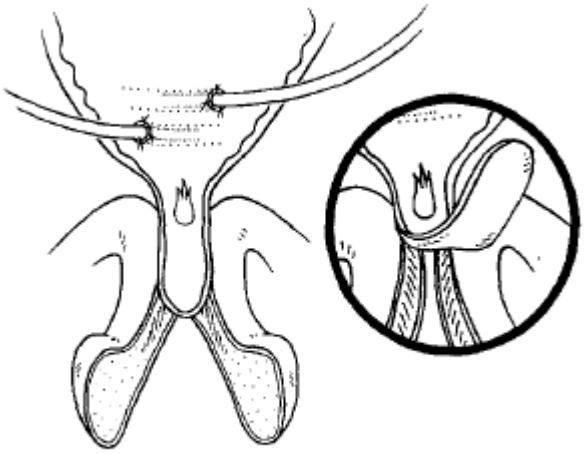


Figure 38: Réimplantation des uretères; Soulèvement de la plaque urétrale (encerclé); Dissection du gland; Séparation des corps caverneux. [54]

b) Mobilisation:

La mobilisation radicale des tissus mous (RSTM) impliquait une dissection simultanée intrapelvienne et périnéale, visant à la mobilisation complète des structures striées du sphincter urétral, muscles releveurs de l'anus, pédicules honteux et le corps caverneux de leur fixation sur les os du pubis.

De l'abord périnéal, une incision du périoste a été réalisée sur le côté antéro-médian des os du pubis, et le périoste a été ôté de la branche ischio-pubienne, soulevant ainsi les corps caverneux de l'os et donnant le contrôle sur les pédicules honteux.

Les attachements de toutes les structures musculaires striées sur les côtés inférieurs des corpus postérieurs (muscle transverse du périnée, muscle bulbospongieux, muscles ischio-caverneux) ont été libérés pour permettre un rapprochement adéquat autour de l'urètre reconstruit. [55]

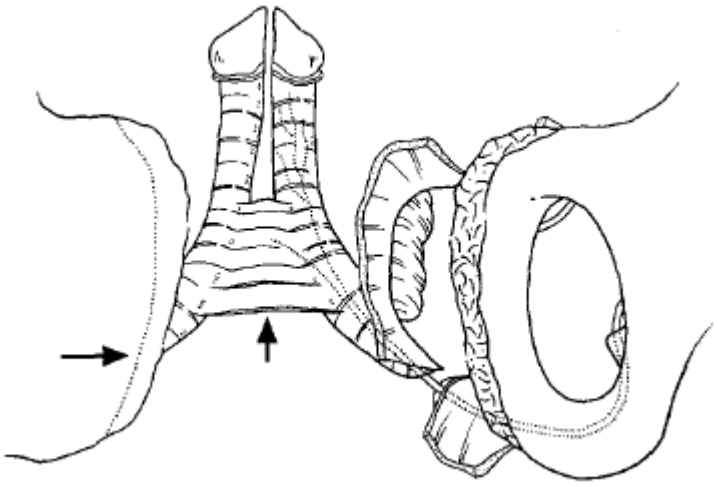


Figure 39: Mobilisation du périoste. Incision dans le périoste, indiquée par les pointillés (longue flèche) et surface brute, indiquée par la surface tachetée du pubis et de l'ischion; Le périoste libéré avec les muscles attachés se trouvent au milieu; Les vaisseaux et nerf honteux libérés du canal d'Alcock (double pointillé); Muscle bulbo-caverneux (petite flèche) [54]

c) Reconstruction:

Après l'ouverture antérieure médiane de la vessie, les orifices urétéraux ont été réimplantés crânialement sur la ligne médiane.

Une cervicoplastie en forme d'entonnoir a été réalisée après résection des triangles muqueux, poursuivie par une uréthroplastie.

Le néo-urètre a été transposé ventralement dans la position scrotale, créant un urétrostomie-hypospadias temporaire.

Les structures musculaires qui ont été mobilisées à partir des corps caverneux ont été enveloppées autour du néo-urètre. Les corps caverneux ont ensuite été retournés pour corriger la chorde, suturés avec des fils non résorbables, et fixés à la néo-symphyse à un stade ultérieur, c'est-à-dire une fois la paroi abdominale fermée.

Les muscles du grand droit de l'abdomen ont été suturés ensemble, avant que les deux os pubiens aient été ré-rapprochés.

La peau du pénis a été réorientée pour permettre la reconstruction de cette même peau. [55]

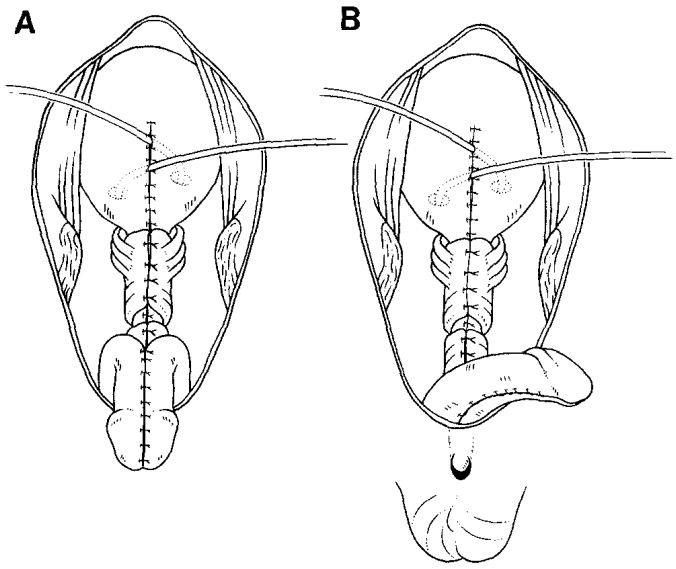


Figure 40 A, B : Apposition des corps caverneux et des moitiés du gland. **A:** corps caverneux suturés ensemble dans la ligne médiane avec une ligne dorsale de fines sutures résorbables. **B:** Ligne ventrale de sutures en gaines de corps caverneux et de la peau de gland. Notez la position de la stomie urétrale sur le pénis antérieur jusqu'au scrotum. [54]

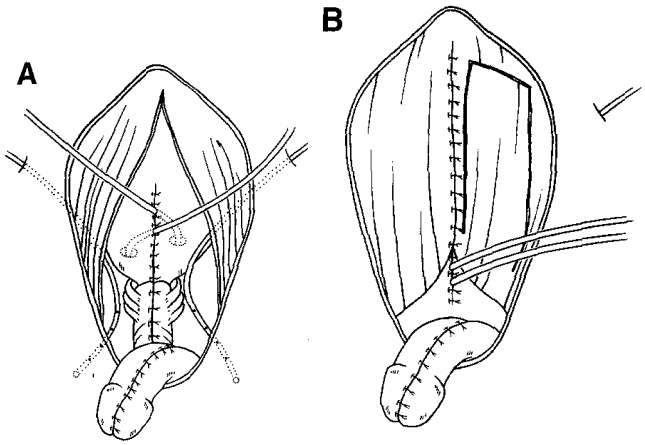


Figure 41 A, B : Réparation de la paroi abdominale. **A:** Drains d'aspiration à pression négative insérés à travers la paroi abdominale dans des espaces morts. **B:** La gaine du muscle grand droit est rapprochée, à l'exception du vide inter-pubien; La gaine gauche du muscle grand droit dressée et découpée. [54]

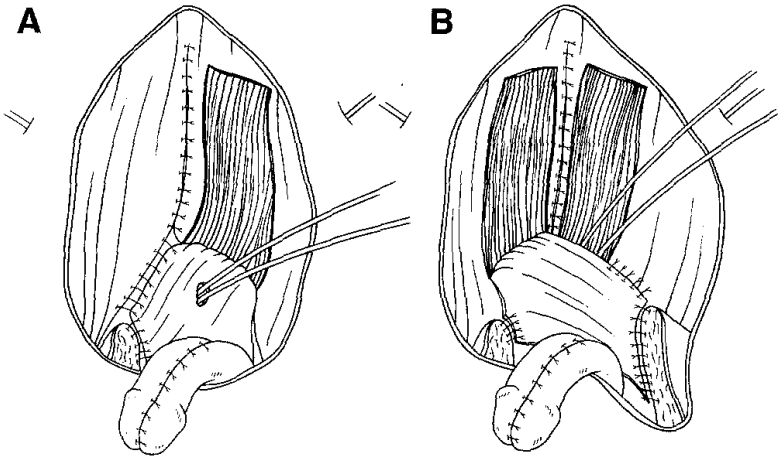


Figure 42 A, B : Réparation de la paroi abdominale. **A:** Une partie gauche du grand droit retournée et suturée à la gaine opposée, le pubis, le rameau inférieur et un côté de la gaine du corps caverneux droit. Les cathéters urétéraux sont conduits à travers l'orifice. **B:** La partie droite de la gaine du grand droit retourné au pubis opposé, rameau, et la gaine opposés du corps caverneux gauche. [54]

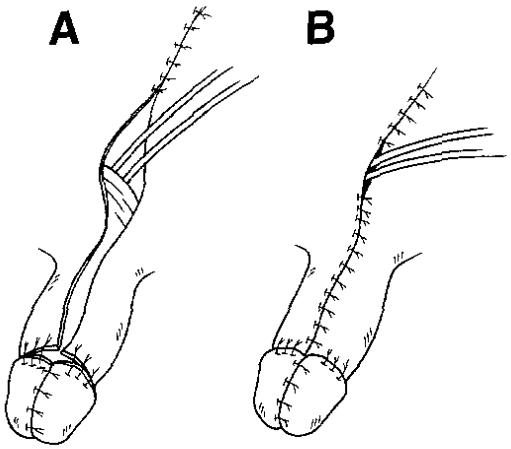


Figure 43 A, B : Fermeture du revêtement cutané pénien. **A:** La peau du pénis est retournée à sa place, taillée autour de la couronne, et **B:** rapprochée via de fines sutures interrompues et résorbables. [54]

d) Réparation de "l'Hypospadias":

A environ 3 ans, lorsque la continence est atteinte, la lumière urétrale a été jugée adéquate, et toutes les autres complications corrigées, par exemple, la sténose du méat urétral ou le diverticule urétral, l'urètre pénien est construit. La technique est décrite et illustrée dans les (Figures 44-46).

Le revêtement de l'urètre est obtenu à partir de la peau de la gaine et du gland.

La couverture immédiate de la zone brute peut être effectuée par la peau du pénis si elle est suffisamment abondante.

Chez certains enfants, cependant, en raison de l'absence de peau pénienne suffisante, un lambeau cutané périnéal latéral vascularisé basé sur le stoma pénoscrotal peut être déplacé sur son pédicule vasculaire sur la zone brute, suturé à la peau et intégré dans la base du gland.

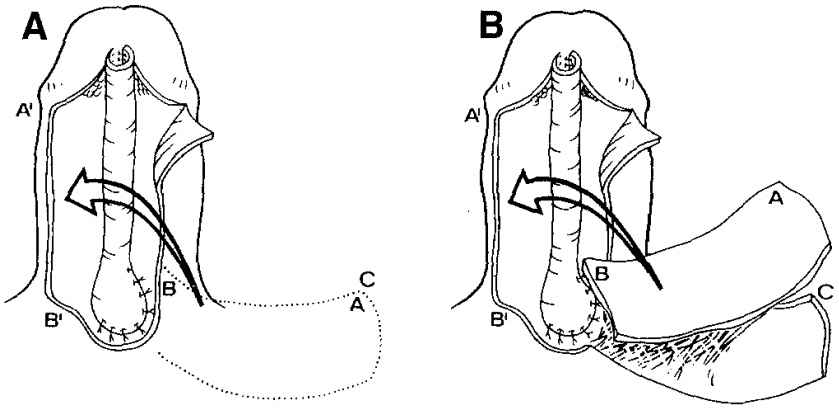


Figure 44 A, B : Transfert de la peau. **A:** Une partie de la peau dirigée latéralement sur le côté gauche. Le coin B glisse sur B' et le coin A glisse sur A'; La flèche indique le sens de la réorientation. **B:** La partie pédiculaire articulée au milieu et prête à être transférée sur la zone brute. (Flèche) [54]

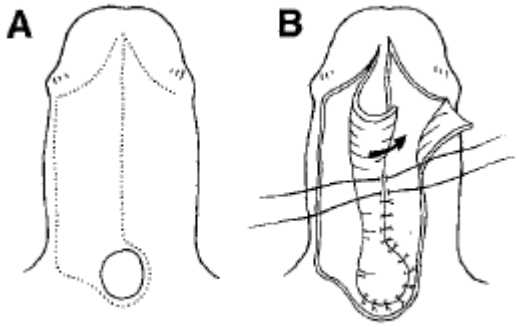


Figure 45 A, B: Phase 3: Réparation de l'hypospadias.

A- Tubulisation de l'urètre pénien; Incision indiquée par une ligne pointillée commençant sur le gland, courbant latéralement sur la couronne et proximalement le long du bord latéral droit du conduit, puis écart médian autour de la stomie et distalement dans la ligne médiane à gauche du gland à côté du point d'origine; De là, l'incision tourne latéralement sur la couronne.

B- Le recouvrement cutané longitudinal soulevé au milieu sur le côté droit du conduit et retourné en dedans pour former le toit de l'urètre; Sur le côté gauche, la peau est découpée pour former un recouvrement longitudinal soulevé latéralement; Sutures fines interrompues entre les bords coupés du tube cutané. [54]

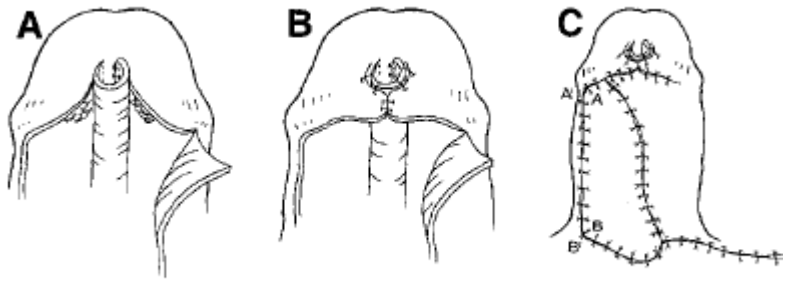


Figure 46 A, B, C : Méatoplastie et déplacement du recouvrement cutané. **A-** Urètre tubulisé avec la peau du pénis jusqu'au méat; La peau du gland est coupée et mobilisée latéralement à partir du méat. **B-** La peau du gland est soulevée et suturée au méat et à elle-même à travers la ligne médiane, imitant le frein de la verge. **C-** Greffe de peau couvrant la zone du conduit; Les bords de la peau autour du lit de greffe suturés ensemble, complétant entièrement la couverture cutanée des nouvelles sutures urétrales du pénis entre les bords coupés du tube pénien. [54]

- ***Technique de Kelly chez la fille :***

L'étape 1 est semblable en principe à celle déjà décrite chez le garçon; L'étape 2 est également similaire, sauf dans les cas suivants: L'urètre est tubulaire à partir de la muqueuse urétrale aussi loin sur le plan caudal que le méat externe ouvert et la marge de l'orifice vaginal. [54]

L'épaisseur totale des marges latérales de la muqueuse urétrale, associée à une petite partie de la peau adjacente mesurant au total environ 1,2 cm, est coupée pour tubuliser l'urètre in situ. [54]

Le sphincter et les releveurs de l'anus et le périoste, détachés des os du bassin, sont enveloppés à la fois de l'urètre et du vagin. [54]

Aucune tentative n'est faite pour construire un enveloppement autour de l'urètre seulement, parce que les couches adhérentes à l'urètre et au vagin ne peuvent être séparées sans endommager l'un d'eux ou les deux à la fois. [54]

Le méat de l'urètre et l'orifice inférieur du vagin sont transposés en arrière. [54]

Une incision de la plastie Y-V est réalisée derrière l'orifice vaginal s'étendant en arrière dans la ligne médiane vers au moins 1,5 cm. Cette transposition permet à l'urètre et au vagin de se replier à l'intérieur des faisceaux courts du muscle de l'enveloppe. [54]

La mobilisation périostique pelvienne latérale des deux moitiés du clitoris facilite l'apposition médiane du gland du clitoris. [54]

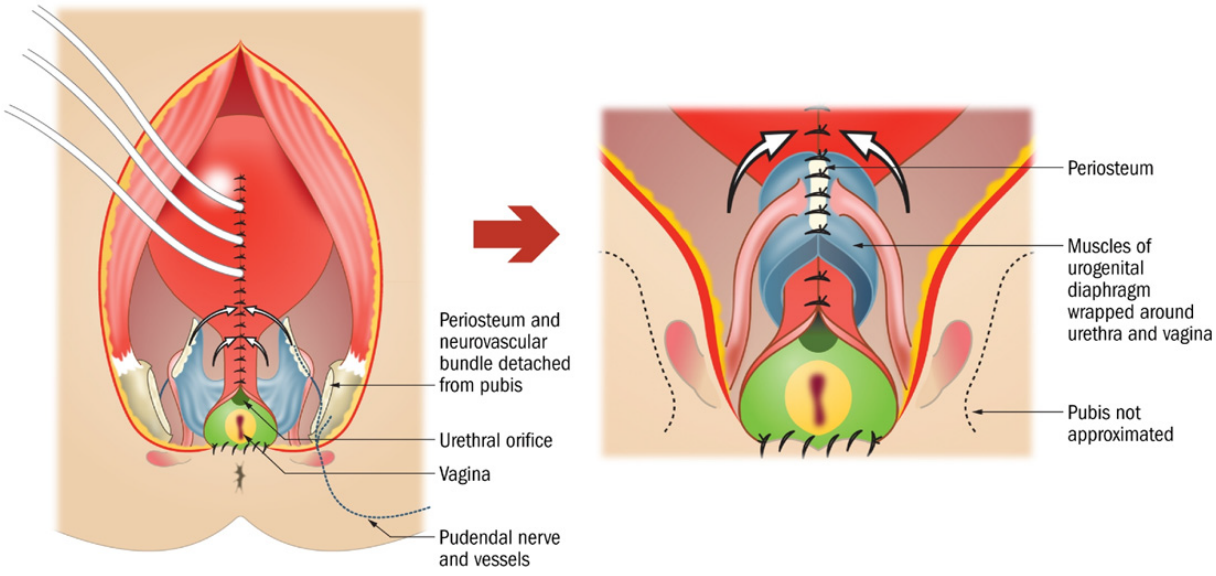


Figure 47 : Mobilisation radicale des tissus mous chez la fille. [56]

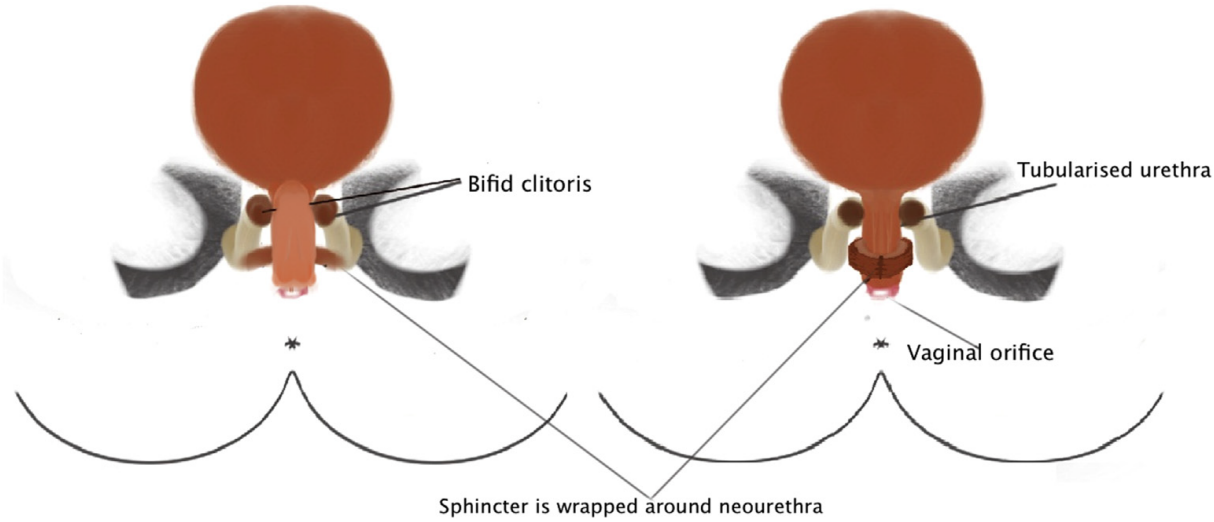


Figure 48: Illustration de la réparation chez l'exstrophique fille. [57]

2. Études faites sur des cas ayant fait l'objet de la technique de Kelly :

Kelly, dans son étude sur 27 patients, 17 garçons et 10 filles sur une période de 7 ans [54], ayant tous eu une construction sphinctérienne selon la technique décrite, rapporte les données suivantes:

Il était trop tôt pour évaluer les résultats des opérations les plus récentes chez 8 patients; Les 19 autres ont été évalués au moins 1-2 ans après l'opération de l'étape 2. Ces enfants ont été divisés en trois groupes, basés sur les taux de continence.

Le groupe 1 comprend 7 enfants qui ont un contrôle urinaire neuromusculaire normal de jour et de nuit avec une vidange complète ou presque complète de la vessie.

Le groupe 2 comprend 7 patients qui sont socialement continents, c'est-à-dire que l'enfant a un contrôle neuromusculaire avec une sécheresse de jour mais peut avoir besoin d'entreprendre une routine de mictions fréquentes pour éviter l'énurésie.

Le groupe 3 comprend 5 patients qui sont incontinents, c'est-à-dire pas secs jour et nuit. (Tableau 6). [54]

Contrôle urinaire	Garçons	Filles	Total
Évalués pour le contrôle urinaire	13	6	19
Continence physiologique	4	3	7
Continence sociale	5	2	7
Incontinence	4	1	5
Trop tôt pour évaluer	4	4	8
Total	17	10	27

Tableau 6: Taux de continence après réparation des tissus mous. [54]

Quatre garçons et trois filles sont entièrement continents (groupe 1), 5 garçons et 2 filles sont socialement continents (groupe 2), et 4 garçons et 1 fille sont incontinents.

Chez la patiente incontinente, une tentative a été faite pour séparer l'urètre du vagin, ce qui a conduit à une sténose urétrale.

Sept patients ont eu une construction complète du pénis urétral (étape 3). Parmi ceux-ci, 2 ont développé une fistule qui a nécessité une réparation; Les autres urinent de manière satisfaisante.

Les complications au cours de la prise en charge post-opératoire des 27 patients étaient infectieuses et mécaniques.

Les complications mécaniques comprennent : (Figure 49)

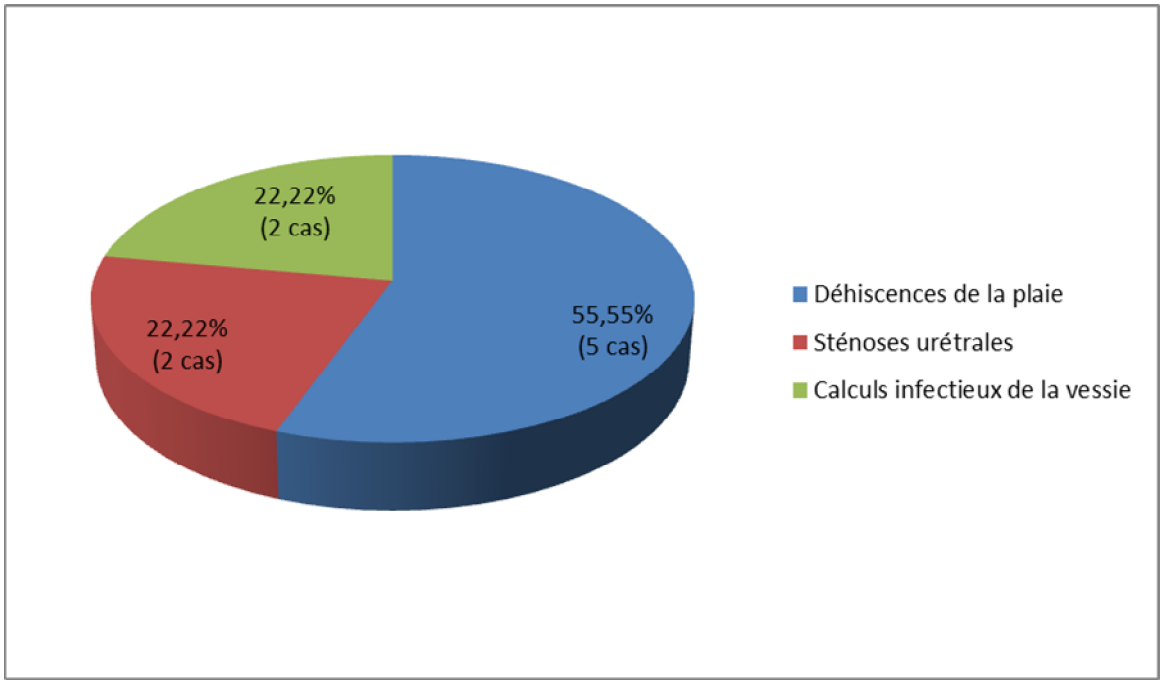


Figure 49: Complications mécaniques de Kelly. [54]

Une étude a été faite sur 9 cas colligés en l'espace d'un an [53]. Les antécédents chirurgicaux sont détaillés dans le tableau 7. [53]

À la consultation, un patient était un garçon de 8 ans ½ avec une exstrophie vésicale non traitée, cinq avaient un épispadias après la fermeture de la vessie et les trois restants avaient des résultats variables de chirurgies antérieures comme suit:

- L'un avait un hypospadias distal avec une fistule urètro-cutanée à la base du pénis;
- Un patient avait un urètre dorsal avec une fistule proximale et une courbure dorsale persistante;
- Un autre patient avait un hypospadias proximal associé à l'atrésie urétrale. L'atrésie urétrale était due à une ischémie partielle du pénis qui a suivi une tentative de réparation complète primaire néonatale de son exstrophie vésicale par la technique de Cantwell-Ransley. [53]

Patient	Age lors de la procédure de Kelly (années)	Type de réparation initiale	Ostéotomie	Phalloplastie	Autres chirurgies précédentes
1	1	Inconnu	Oui	Multiples et inconnues	BNR
2	4.5	CPR	Non	Cantwell-Ransley	CU
3	1	SR	Oui	Aucune	Aucune
4	1.1	SR	Non	Aucune	Aucune
5	8.9	Aucune	Non	Aucune	Aucune
6	1.2	SR	Non	Aucune	Aucune
7	5.4	SR	Non	Oui, technique inconuue	Aucune
8	1.5	SR	Non	Aucune	Aucune
9	7.5	Inconnu	Oui	Oui, technique inconnue	BNR

Tableau 7: Antécédents chirurgicaux chez les neuf patients soumis à la procédure de Kelly. [53]

CPR: Complete primary repair, **SR:** Staged repair

BNR: Bladder-neck reconstruction, **CU:** Cutaneous ureterostomy

Les résultats rapportés étaient :

La formation d'une fistule au niveau du col vésical chez un patient. Cette fistule s’est fermée spontanément ultérieurement.

Une ischémie du pénis est survenue chez un autre patient. Ce patient a connu la perte de son gland éventuellement.

Les parents ont signalé des érections chez tous les patients, à l'exception de celui qui présentait une perte du gland.

Pour les huit patients qui n'ont pas eu de complications de phalloplastie, les parents ont jugé la longueur du pénis et son apparence comme satisfaisante dans six cas et insatisfaisante dans deux cas.

Les résultats ont été jugés plus insatisfaisants chez les patients qui avaient déjà eu des phalloplasties antérieures. [53]

Leclair a rapporté dans une étude [55] le cas d'un nouveau-né de sexe masculin avec une exstrophie véicale classique. Ce patient a fait l’objet d’une fermeture de la vessie sans ostéotomie pelvienne au jour de la naissance. L'évaluation réalisée à 11 mois a montré une capacité vésicale de 40 ml, avec reflux vésico-urétéral bilatéral.

Cette étude a eu comme résultats:

Les suites opératoires ont été sans complications. Au suivi de 12 mois, le garçon était asymptomatique, toujours en couches, avec des voies supérieures non dilatées sur l'échographie rénale et des intervalles de sécheresse de 90 minutes. [55]

La technique de Kelly permet une reconfiguration complète et un allégement du pénis. En conséquence, les cas finissent habituellement avec un certain degré d'hypospadias.

La procédure expose à des complications potentiellement catastrophiques, telles que la perte partielle ou complète du pénis. La procédure permet également une augmentation des résistances sous-vésicales. [53]

Dans notre série, 5 patients ont fait l'objet de la génitoplastie selon Kelly :

- 2 de façon incomplète (au début de l'expérience), où la dissection dans la fossette ischiorectale n'a pas été faite.
- 3 de façon complète.

Certes, la génitoplastie selon Kelly reste une technique séduisante, mais nous n'avons pas l'impression que le résultat final vaille la peine de pratiquer une chirurgie aussi compliquée.



Figure 50: Tubulisation de la plaque urètrale et rapprochement des 2 corps caverneux.

La traction sur le corps caverneux nous a fait gagner de la longueur, mais une fois relâché, la verge semble retrouver sa mémoire anatomique.

Nous avons donc remarqué que malgré l'allongement évident de la verge en per-opératoire, ce gain de longueur ne demeure pas stable après la cicatrisation.

C. TECHNIQUE DE MITCHELL :

1. Description de la technique de Mitchell :

La réparation de Mitchell a été développée par le Dr. Michael Mitchell dans le but de fournir une réparation complète qui pourrait être réalisée d'emblée et éviter les interventions chirurgicales ultérieures.

Il s'agit de la fermeture de la vessie avec reconstruction du col vésical et une réparation des épispadias, grâce à la technique du désassemblage complet, réalisée de préférence lors de la période néonatale sous la forme d'une procédure combinée.

En se basant sur la réparation complète du désassemblage pour les épispadias, la plaque urétrale est disséquée des corps caverneux et une dissection radicale du corps périnéal du pubis est réalisée. [58]

Mitchell met l'accent sur l'achèvement complet de cette séparation car elle fournit les moyens d'allonger l'urètre postérieur et de placer l'unité vésico-urètrale profondément dans le bassin, où elle sera soutenue par le plancher pelvien.

Une reconstruction adéquate diminue la tension antérieure entre l'urètre et la paroi abdominale tout en diminuant la tension postérieure qui peut provoquer une chorde dorsale.

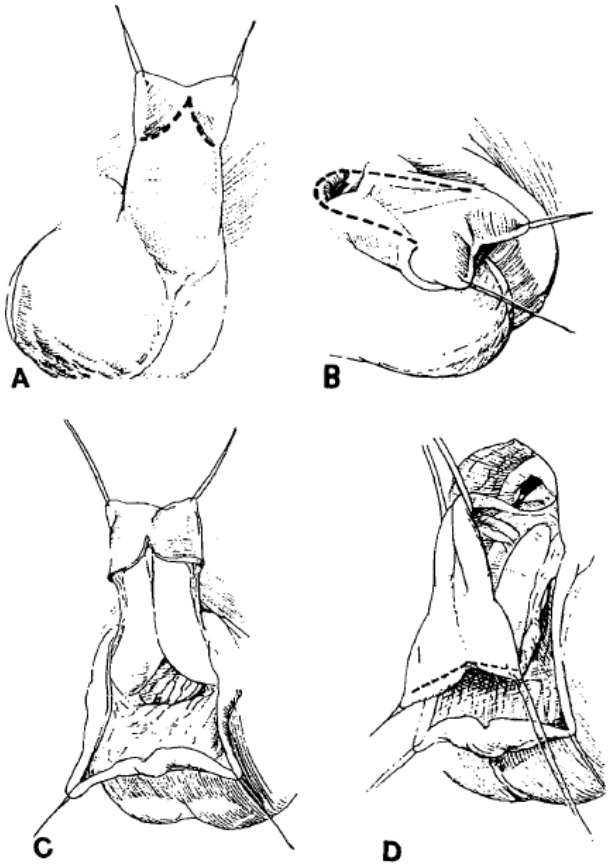


Figure 51: A, Incision initiale de circonscription. **B,** Contour de la plaque urétrale, qui doit être complètement marqué au bleu de méthylène. **C,** Aspect ventral du pénis après dissection soigneuse de la peau pénienne. Notez les faisceaux neuro-vasculaires latéraux. **D,** La plaque urétrale est soigneusement disséquée des corps caverneux. Notez l'incision distale (ligne pointillée) pour la division de la plaque urétrale. [62]

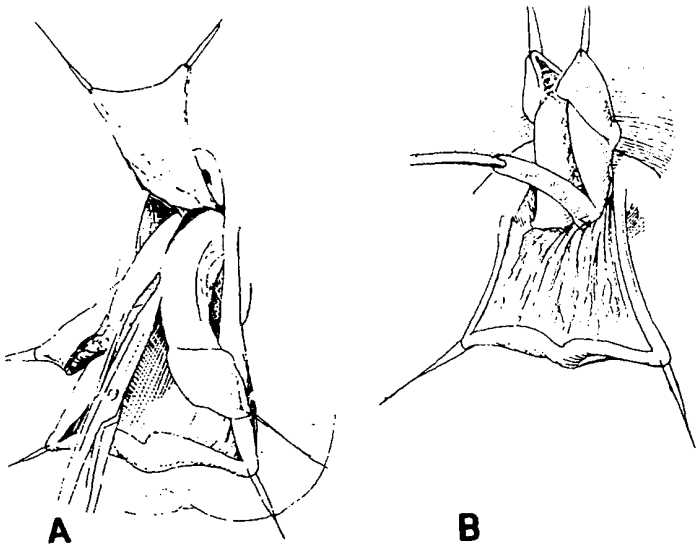


Figure 52: A, Les corps caverneux et les 2 hémiglands sont complètement séparés. **B,** La plaque urétrale est mise ventralement, retournée en dedans et suturée ensemble au niveau dorsal. Notez que la ligne de suture dans la plaque urétrale se trouve maintenant contre le sillon entre les corps caverneux. [62]

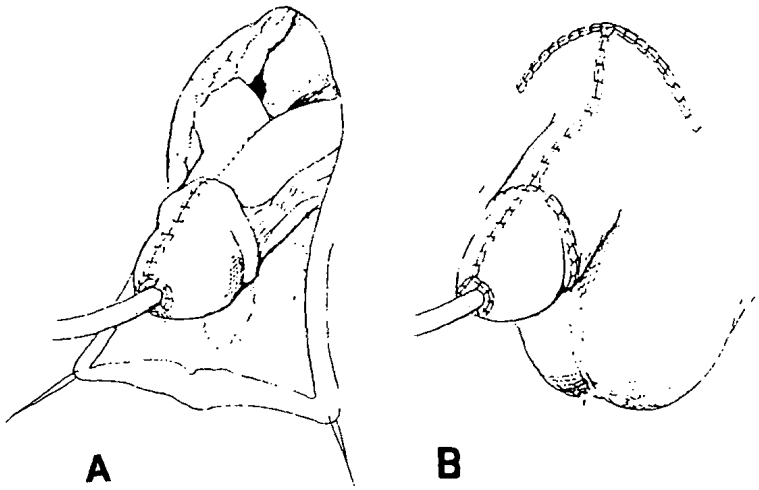


Figure 53: A, achèvement du méat urétral. **B,** achèvement du revêtement cutané. [62]

2. Études portant sur des cas ayant fait l'objet de la technique de Mitchell:

Mitchell rapporte une nouvelle technique pour la réparation des épispadias, qui repose sur l'approvisionnement unique en sang des corps caverneux et du gland. [62]

Dans une étude portant sur dix garçons [62] qui ont reçu une réparation de l'épispadias (6 réparations primaires et 4 réparations secondaires), 4 patients ont connu des complications après l'opération :

- Une fistule a récidivé deux fois chez un patient qui a reçu 2 tentatives précédentes de réparation d'épispadias;
- Un autre patient avait un excellent résultat cosmétique global mais présentait aussi une petite fistule ventrale sous-coronale;
- Un autre cas d'exstrophie avait des corps caverneux complètement bifides;
- Le dernier patient avait une disproportion glandulaire du côté droit.

La réparation des glandes a été excellente chez tous les 10 patients avec une apparence conique et un néoméat adéquat chez 8 patients.

L'observation directe par le médecin ou les parents ou les patients a confirmé l'existence d'érection chez les 10 patients. [62]

Une étude a été faite portant sur 23 patients [113], où tous les nouveau-nés atteints d'exstrophie vésicale ont été traités par une réparation primaire complète dans les 48 heures suivant la naissance. [58, 113]

Les résultats ont montré :

La plaque urétrale tubulaire n'a pu être amenée à la pointe du pénis, ce qui a entraîné l'hypospadias chez 9 des 11 garçons (82%) avec la technique de suture continue et seulement 1 des 5 garçons (20%) avec la technique interrompue.

Sur les 23 patients, 6 avaient un total de 8 complications après la technique de CPRE:

Complications	Nombre de cas
Perte partielle de la peau et du gland du pénis	1
Déhiscence de la vessie	1
Déhiscence de la réparation seule des épispadias	1
Fistule vésico-cutanée	1
Fistule urétro-cutanée	1
Rétraction du méat	1
Infection superficielle de la plaie	2

Tableau 8: Complications de la réparation selon Mitchell. [113]

Aucun des patients de notre série n'a fait l'objet de la génitoplastie selon Mitchell.

D. TECHNIQUE DE HENDREN CHEZ LA FILLE :

1. Description de la technique de Hendren:

Cette technique comporte une uréthroplastie associée à l'excision du tissu cicatriciel médian à la réunification des deux hémi-clitoris et des hémi-monts de vénus, les étapes sont :

- Excision du plafond de l'urètre sous forme d'un triangle à sommet inférieur qui correspond au rebord supérieur du méat uréthral. La bande à réséquer est refoulée dans la vessie. L'urètre est reconstitué par des points de suture séparés.
- Résection de la peau médiane qui sépare les grandes lèvres et les hémiclitoris.
- L'urètre est recouvert par des lambeaux de tissu sous cutané épais et croisés en «paletot». Les corps caverneux sont libérés sur leur face dorsale et sont détachés du tissu fibreux intersymphysaire, permettant de mobiliser les deux hémi-clitoris qui sont alors avivés et suturés. La suture des muscles ischiocaverneux permet d'augmenter les résistances périphériques.
- Suture de la peau et du capuchon clitoridien. [110]

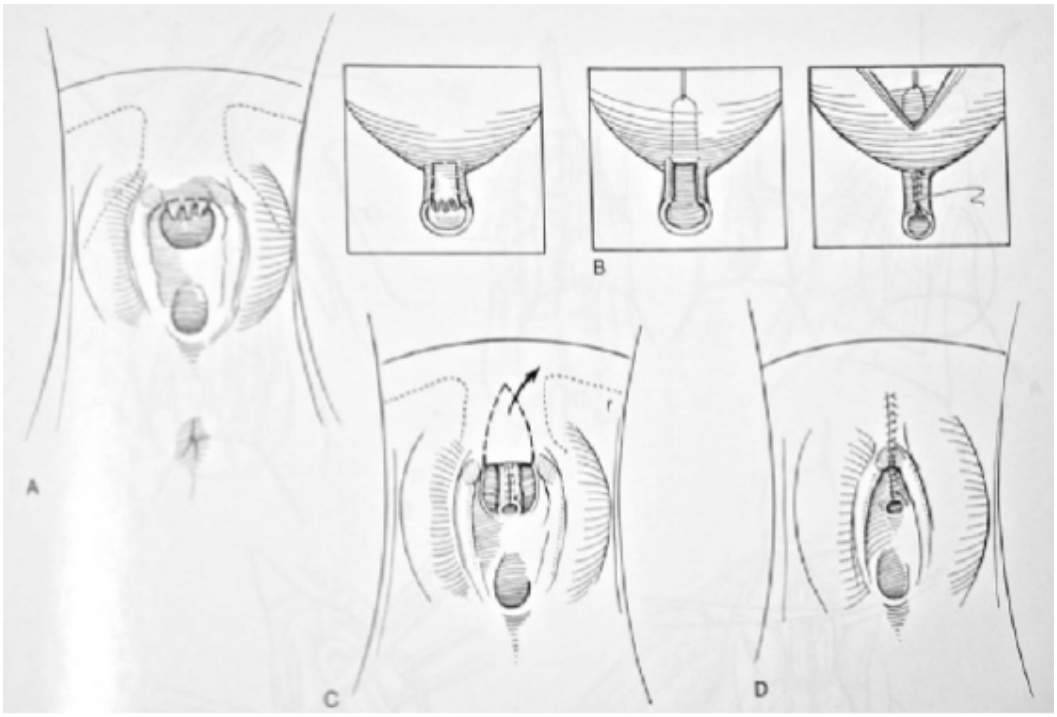


Figure 54: Technique de Hendren dans le traitement de l'épispadias chez la fille. [17]

2. Résultats de notre étude :

Dans notre étude, la génitoplastie selon Hendren a été pratiquée chez 5 filles.

Il y a eu une déhiscence dans 2 cas. Le clitoris est resté bipartite chez ces 2 patientes.

L'une de ces deux patientes a présenté aussi une atrophie de l'hémiclitoris gauche.



Figure 55: Patiente de 4 ans: Aspect post-opératoire d'une cure de l'exstrophie vésicale + Clitoridoplastie selon Hendren.

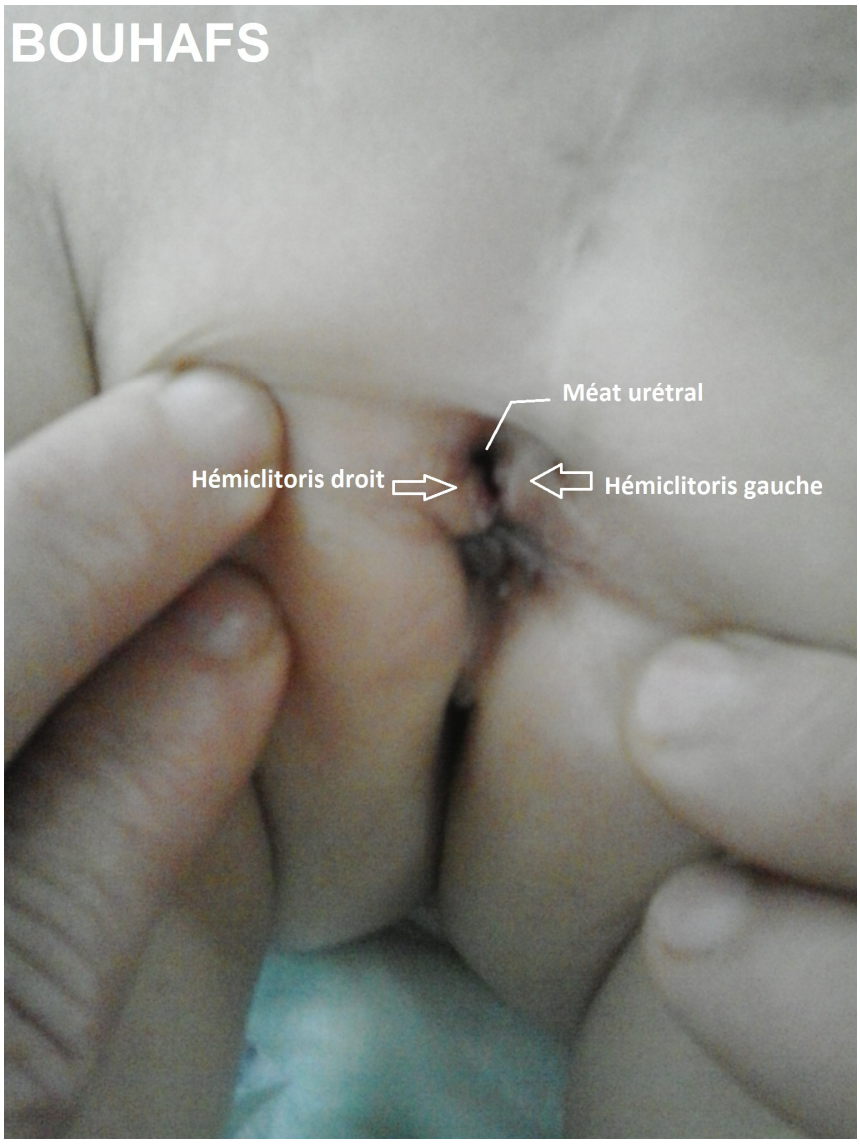


Figure 56: Patiente de 4 ans : Aspect de la vulve + Déhiscence de la clitoridoplastie selon Hendren.



Figure 57: Aspect post-opératoire d'une patiente de 9 ans ayant fait l'objet d'une cure de l'exstrophie + Génitoplastie en 1er temps, et une cervicoplastie selon Mitchell + Omphaloplastie en 2ème temps.



Figure 58: Patiente de 9 ans : Déhiscence clitoridienne + Atrophie de l'hémiclitoris gauche.

E. ÉTUDES COMPARATIVES ENTRE LES DIFFERENTES TECHNIQUES :

Dans une étude faite sur une période de 12 ans [107], 33 patients présentent des épispadias isolés (glandulaire chez 3, pénien chez 9, pénopubien chez 21).

Sur les 21 patients avec épispadias pénopubiens, la réparation de Cantwell-Ransley a été réalisée chez 14 et la réparation de Mitchell-Bägli a été réalisée chez 7 patients.

Les résultats ont montré :

Chez les patients avec épispadias glandulaire et pénien:

La procédure de Cantwell-Ransley a été réalisée chez 7 enfants et la réparation de Mitchell-Bägli chez 5 patients.

La sténose méatique s'est développée chez 1 enfant après la réparation de l'épispadias pénien en utilisant la procédure de Mitchell-Bägli. Il a été traité avec succès avec une méatotomie.

Il n'y avait pas de fistules uréthrocutanées chez ces 12 patients.

Chez les patients avec épispadias pénopubien:

Parmi les 21 patients atteints d'épispadias pénopubien, 10 (48%) ont fait l'objet des interventions supplémentaires, dont la correction de la courbure dorsale résiduelle dans 4 cas (19%), la fermeture de la fistule uréthrocutanée dans 5 cas (24%) et la révision cosmétique chez un seul patient (5%).

La courbure dorsale résiduelle après l'intervention de Cantwell-Ransley chez 1 patient a été corrigée en rétablissant la réparation des épispadias par la technique de Mitchell-Bägli.

Chez les patients avec épispadias pénien:

Les 3 garçons restants (2 patients CR et 1 patient MB) ont fait l'objet de l'opération décrite par Kelly et Erakilis [108] en plus d'une rotation externe au lieu d'une rotation interne des corps caverneux, comme décrit par Baka-Jakubiak. [109]

Trois enfants avaient de petites fistules (1 glandulaire et 2 à la jonction pénopubienne) qui nécessitaient une fermeture simple de la fistule uréthrocutanée, et 2 avaient besoin d'une seconde urétroplastie distale. La révision cosmétique consistait en la reconfiguration du gland associée à la résection du tissu cicatriciel de la peau du pénis.

	Nombre de cas complètement secs/Secs plus de 4 heures (%)	**Nombre de cas continents pendant 2-4 heures/ Incontinence d'effort (%)**
Réparation de CR	8 (73%)	3 (27%)
Réparation de MB	5 (83%)	1 (17%)
Total	13 (76%)	4 (24%)

Tableau 9: Etat final de la continence dans une série de 17 garçons atteints d'épispadias pénopubien. [107]

Complications	**Nombre de cas Cantwell Ransley (%)**	**Nombre de cas Mitchell Bägli (%)**
Courbure dorsale résiduelle	3 (21)	1 (14)
Fistule urétrocutanée	4 (29)	1 (14)
Révision cosmétique	1 (7)	0 (0)
Total	8 (57)	2 (28)

Tableau 10: Complications des réparations de l'épispadias dans une série de 33 cas. [107]

Bien que près de 80% des patients atteints d'un épispadias pénopubien urinent par l'urètre, un tiers des patients CR continents ont des débits anormaux et des résidus post-mictionnels augmentés, ce qui pousse à faire un cathétérisme intermittent afin de vider la vessie.

Les enfants opérés avec la technique de Mitchell-Bägli urinent adéquatement par l'urètre et ont des résidus post-mictionnels minimes. [107]

Une étude portant sur 70 enfants de sexe masculin nés avec le complexe d'exstrophie vésicale-épispadias a été réalisée. [46] Un suivi à long terme (1 à 29 ans) était disponible sur 65 des 70 patients.

L'examen rétrospectif de ces 65 patients a été effectué pour évaluer les résultats esthétiques et fonctionnels de leurs chirurgies reconstructives.

Les parents et, le cas échéant, le patient lui-même a déterminé de façon subjective sa satisfaction vis-à-vis du résultat esthétique. L'incidence des complications postopératoires de chaque intervention et la nécessité d'une révision ont été notées. [46]

- ***Techniques chirurgicales:***

Des différentes méthodes chirurgicales ont été mises en œuvre lors de la réalisation de la génitoplastie masculine dans la population étudiée (tableau 11).

Méthode	Nombre de patients traités
Technique de Cantwell-Ransley	36
Technique de Johnston (mobilisation corporelle partielle)	16
- **Greffe cutanée**	11
- **Pas de greffe cutanée**	5
Technique de Kelly + Eraklis (mobilisation corporelle étendue)	7
Technique de Mitchell + Bägli (démontage complet du pénis)	6
Total	65

Tableau 11: Méthodes chirurgicales de génitoplastie masculine. [46]

La procédure choisie dépend des résultats préopératoires et intra-opératoires, tels que la sévérité de l'insuffisance de la longueur phallique, le degré de courbure dorsale et s'il s'agit de la phalloplastie primaire ou ré-opératoire.

Au début de la série, l'approche de Jeffs-Gearhart a été utilisée chez 36 patients. Cette approche comprenait la technique modifiée de Cantwell-Ransley. [47, 49]

Les lambeaux paraexstrophiques, tels que décrits par Duckett [115], ont été utilisés lorsque la plaque urétrale proximale a été sectionnée pendant la fermeture primaire de la vessie et les lambeaux cutanés adjacents à la vessie exstrophiée ont été soulevés, mis en rotation et interposés entre les bords de la plaque urétrale divisée. [46]

Lorsque la génitoplastie selon la technique de Cantwell-Ransley a été évaluée en intra-opératoire et que les résultats donnaient un phallus inadéquat, des techniques de reconstitution alternatives ont été utilisées. [116]

L'allongement pénien a été réalisé donc à l'aide d'une mobilisation corporelle partielle des rameaux pubiens inférieurs, comme décrit par Johnston (Figure 59) [116].

La mobilisation des corps à partir des rameaux, entraine le réalignement des corps droit et gauche, ce qui peut fournir une longueur plus longue du pénis visible. (Figure 60) [46]

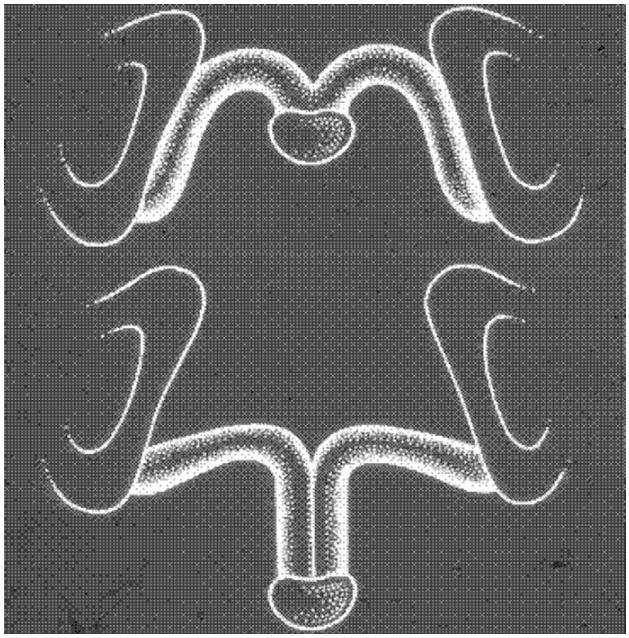


Figure 59: La mobilisation corporelle caverneuse partielle hors du rameau pubien inférieur et l'alignement de la ligne médiane pour augmenter la longueur du pénis visible, comme décrit à l'origine par Johnston. [116]

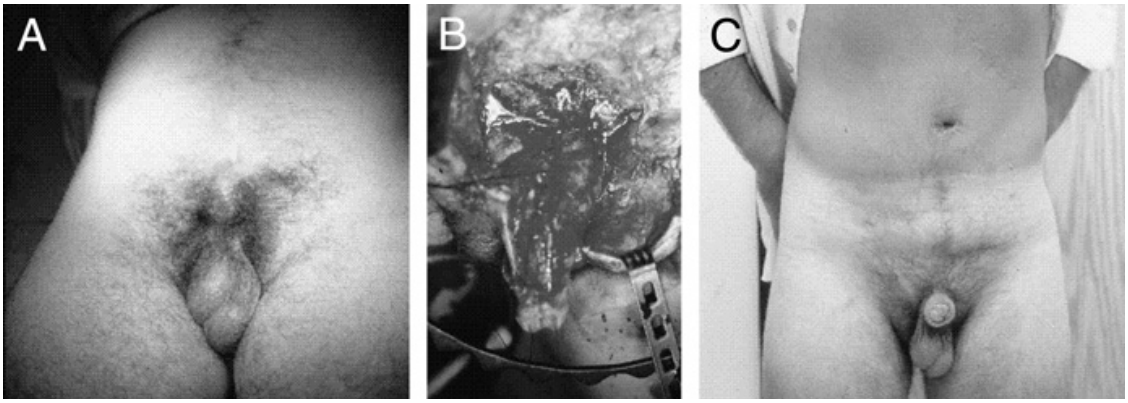


Figure 60: A: Vue préopératoire d'un phallus court, à peine visible chez un homme de 24 ans désireux de poursuivre l'allongement pénien. Le patient a également un ombilic absent.

B: Une vue intra-opératoire montre le patient après la mobilisation corporelle et l'alignement.
C: 6 mois après l'opération, on note un allongement pénien significatif et un ombilic reconstruit après l'allongement du pénis et l'omphaloplastie. [46]

Sept patients qui ont eu une génitoplastie secondaire et une révision de l'allongement du pénis ont également eu une mobilisation corporelle sous-périostée, comme décrit par Kelly et Eraklis. [108]

La méthode complète de désassemblage du pénis, telle que décrite par Mitchell et Bägli [62], a été la méthode de choix pour réparer les épispadias chez 6 patients. [46]

Les résultats ont montré:

Parmi les patients de sexe masculin ayant fait l'objet d'une génitoplastie, 43 sont nés avec une exstrophie vésicale classique et 22 sont nés avec un épispadias.

44 patients ont reçu une réparation primaire:

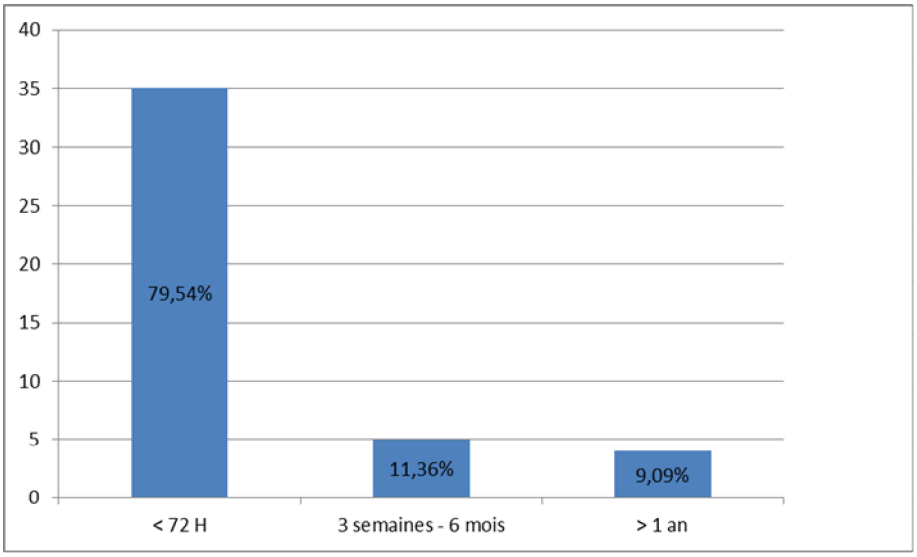


Figure 61: Age des patients lors de la réparation primaire. [46]

Lors de l'examen physique, 63 des 65 patients présentaient un pénis horizontal ou pendulaire en position debout.

La satisfaction à l'égard des résultats esthétiques était élevée dans cette série. Un total de 60 patients (92%) était satisfait, tandis que les 5 restants (8%) étaient insatisfaits de l'apparence du pénis après la chirurgie (tableau 12).

Trois des 5 patients qui étaient insatisfaits des résultats ont eu des révisions esthétiques, avec des résultats cosmétiques qui ont été acceptables pour les patients. [46]

Résultat esthétique	Jeffs et Al	Johnston	Kelly et Eraklis	Mitchell et Bägli	Total
Patients satisfaits	34	15	7	4	60
Patients non satisfaits	2	1	0	2	5
Total	36	16	7	6	65

Tableau 12: Résultats esthétiques basés sur la technique chirurgicale de la génitoplastie masculine. [46]

En excluant le groupe de patients le plus récemment opéré qui ont fait l'objet de la technique de Mitchell, 22 révisions ont été exigées suite à la génitoplastie avec 4 patients ayant eu de multiples révisions.

Les raisons les plus courantes de la ré-opération étaient la fistule urètrocutanée et le rétrécissement urétral. Ces 2 diagnostics ont été observés le plus souvent chez les garçons chez qui des lambeaux para-exstrophiques ont été utilisés lors de la reconstruction urétrale.

Deux des 6 garçons avaient un méat d'hypospadias suite à la réparation du désassemblage du pénis. [46]

Une étude a été faite à l'hôpital Johns Hopkins [117] portant sur des patients qui ont reçu une reconstruction pour l'exstrophie vésicale. Ces patients ont été répartis selon deux groupes :

- Le groupe 1 comprend 15 patients de 6 à 68 mois (l'âge moyen est de 22) qui ont eu une réparation simultanée de l'exstrophie vésicale et de l'épispadias au moment de la fermeture répétée de la vessie.
- Le groupe 2 inclut 21 patients de 6 à 62 mois (l'âge moyen est de 26) qui ont fait l'objet d'une reconstruction par étapes après la fermeture initiale.

Tous les enfants ont reçu un prétraitement de 2 mg / kg. de testostérone 5 et 2 semaines avant l'opération.

La réparation de l'épispadias a été réalisée à l'aide de la technique de Young dans 8 cas, de la technique modifiée de Cantwell-Ransley chez 6 patients, d'une greffe de peau de pleine épaisseur chez 1 patient et d'un lambeau préputial ventral dans 1 cas. (Figure 62)

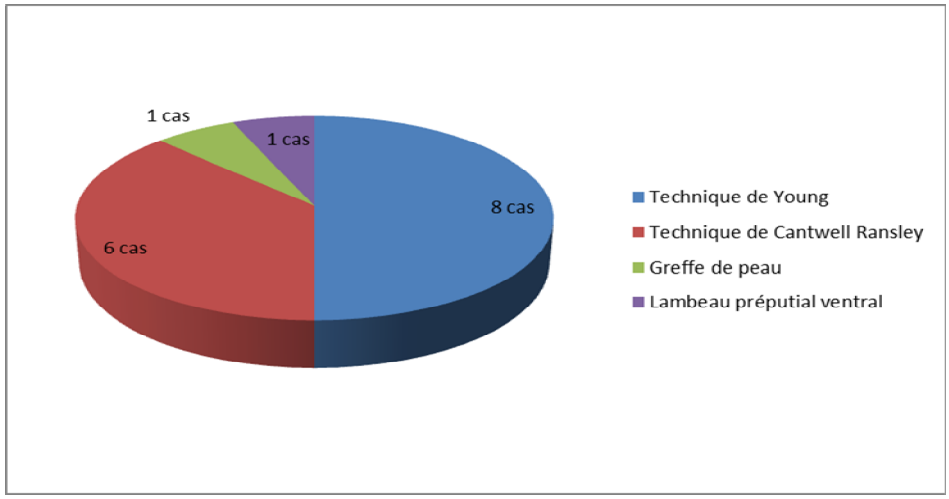


Figure 62: Types de réparation de l'épispadias. [117]

La réparation ultérieure des épispadias des patients du groupe 2 a été effectuée 1 à 4 ans plus tard après stimulation par la testostérone. Un total de 12 garçons ont fait l'objet de la réparation de Cantwell-Ransley et 8 ont été reconstruits en utilisant la technique de Young. [117]

Cette étude a rapporté les résultats suivants :

Les fistules du groupe 1 chez les 6 patients qui ont fait l'objet de la réparation de Cantwell-Ransley (2), Young (3) et lambeau en îlot (1) sont résolues spontanément dans 3 cas, tandis que dans les 3 autres cas, la fistule a nécessité une fermeture opératoire.

Dans deux cas du groupe 1, la révision cosmétique de la réparation d'épispadias a été réalisée à la reconstruction du col vésical.

Dans le groupe 2, une fistule urètrocutanée s'est développée au site de fermeture de l'épispadias chez 8 patients, dont 4 ont eu une fistule qui s'est fermée spontanément après la réparation de Cantwell-Ransley.

7 patients ont eu besoin d'une révision chirurgicale, dont 2 après la réparation de Young qui ont également fait l'objet d'une correction de la chorde lors de la fermeture de la fistule. [117]

	Fistule	Sténose urétrale	Verge non pendulaire	Déhiscence de la plaie	Méat imparfait	Courbure persistante	Hypospadias	Excès de peau	Ischémie du gland
Cantwell Ransley utilisée dans une série de 40 cas [106]	17,5%	10%		7,5%	5%	7,5%			
Cantwell Ransley utilisée chez 24 cas de notre série	41,66%		8,33%		12,5%			16,66%	
Cantwell Ransley modifiée utilisée dans une série de 93 cas [105]	23,65%	8,6%							
Kelly utilisée dans une série de 9 cas [53]							100%		11,11%
Mitchell utilisée dans une série de 10 cas [62]	4,34%			4,34%	4,34%		43,47%		4,34%

Tableau 13: Tableau comparatif des complications des différentes techniques de génitoplastie.

Conclusion

La génitoplastie n'est qu'un volet de la prise en charge chirurgicale du complexe exstrophie vésicale-épispadias, venant s'articuler à d'autres dans un ensemble plus vaste pour obtenir une bonne continence urinaire, conserver la fonction rénale, avoir une fonction sexuelle satisfaisante et aussi une bonne image esthétique.

Les techniques modernes de reconstruction pénienne devraient créer un pénis droit et fonctionnel avec un méat glandulaire, un conduit néourétral facilement cathétérisable si nécessaire, et une apparence cosmétique acceptable.

La génitoplastie demeure un défi dans le traitement du complexe exstrophie vésicale-épispadias, car aucune des techniques décrites dans la littérature n'est exonérée de la survenue de complications, dont les fistules, la sténose urétrale ou carrément la perte partielle ou complète du pénis.

De différentes techniques de génitoplastie ont été décrites par des différents auteurs. La plus répandue et la plus utilisée reste celle de Cantwell Ransley.

Pour certains auteurs, le rôle de la génitoplastie ne se limite pas dans l'amélioration de l'image cosmétique des organes génitaux mais aussi dans l'obtention de la continence.


Résumés

RESUME

Titre: La génitoplastie dans le complexe exstrophie vésicale-épispadias (CEE).

Auteur: TALIB Yassine

Mots clés: urètre – épispadias – continence – chirurgie.

Introduction: Il s'agit d'une étude rétrospective, rapportant l'expérience du service de chirurgie «C» de l'hôpital d'enfants de Rabat, en matière de techniques chirurgicales de génitoplastie pour épispadias.

Matériel et méthodes: La série comporte 34 cas, 29 garçons et 5 filles, l'âge moyen est de 3 ans et 7 mois, opérés au service de chirurgie « C » entre 2003 et 2016 pour le CEE, dont 70,58% des patients ont fait l'objet de la génitoplastie selon Cantwell Ransley, 14,7% selon Kelly et 14,7% selon Hendren

Résultats: L'analyse des résultats a montré que :

- 10/29 des garçons ont eu des fistules. Quelques autres patients ont présenté des problèmes mineurs tels que l'excès de peau.
- 2 des 5 patientes ont eu une déhiscence.

Conclusion: Les différentes techniques de réparation génitale semblent avoir des bons résultats sur l'aspect cosmétique des organes génitaux, quoiqu'aucune de ces techniques n'est exempte de la survenue de complications.

ABSTRACT

Title: Techniques of Genitoplasty in bladder exstrophy-epispadias complex.

Author: TALIB Yassine

Key-words: urethra – epispadias – continence – surgery.

Introduction: It's a retrospective study reporting the experience of the Surgery "C" department at the Pediatric Children's Hospital of Rabat, about the surgical techniques of epispadias genitoplasty.

Material and methods: Our serie included 34 cases, 29 boys and 5 girls, with a mean age of 3 years and 7 months, who were operated in surgery "C" pediatric department, from 2003 to 2016 for bladder exstrophy-epispadias complex, of which 70.58% underwent genitoplasty according to Cantwell Ransley, 14.7% according to Kelly and 14,7% according to Hendren.

Results: The analysis of results showed that:

- 10/29 of the boys had fistulas. Some other patients presented minor problems such as excess skin.
- 2 of the 5 female patients had dehiscence.

Conclusion: The various genital repair techniques seem to have good results on the cosmetic aspect of the genitalia, although none of these techniques is free from the occurrence of complications.

ملخص

العنوان: رأب الأعضاء التناسلية في المركب الاحولال الوحشي المثاني ـ حالب مبال فوقاني.

من طرف: ياسين طالب

الكلمات الأساسية: مجرى البول ـ حالب مبال فوقاني ـ الحصر البولي ـ جراحة.

مقدمة: العمل هو عبارة عن دراسة خلفية تتعلق بتجربة مصلحة الجراحة "س" بمستشفى الأطفال بالرباط حول التقنيات الجراحية للغلق المثاني.

المواد و الطرق: الدراسة تتضمن 34 حالة، 29 ولد و 5 بنات، متوسط سنهم 3 سنوات و 7 أشهر، تم علاجهم الجراحي في مصلحة الجراحة " س " بمستشفى الأطفال بالرباط، من سنة 2003 الى 2016، من المركب الاحولال الوحشي المثاني ـ حالب مبال فوقاني. سبعون في المائة من هؤلاء المرضى خضعوا لتقنية كانتويل رانسلي، أربعة عشر في المائة منهم خضعوا لتقنية كيلي، فيما أربعة عشر في المائة منهم خضعوا لتقنية هندرين.

النتائج: تحليل النتائج يوضح مايلي:

ـ عشرة من أصل تسعة و عشرين ولد حصلوا على نواسير. قدم بعض المرضى الآخرون مشاكل بسيطة مثل الجلد الزائد.

ـ 2 من أصل 5 مريضات قدمن تفزر.

الخلاصة: يبدو أن مختلف تقنيات الاصلاح لديها نتائج جيدة على المظهر الخارجي للأعضاء التناسلية، لكن أي من هذه التقنيات ليست خالية من حدوث مضاعفات.

Bibliographie

[1] Dr BERNARD BOILLOT Malformations congénitales des voies urinaires Avril 2003. p 877-1022.

[2] Rösch WH, Ebert AK. Development of treatment for extrophy-epispadias in Germany Klinik für Kinderurologie, Klinik St. Hedwig, Steinmetzstrasse 1-3, Regensburg, Germany. Urology A. 2007 Dec; 46(12):1691-1696.

[3] DIANA W. BIANCHI, TIMOTHY M. CROMBLEHOLME, MARY E. D4ALTON Fetology: diagnosis & management of the fetal patient 2000, p 446.

[4] MGALLI.M.LATTIMER .JK: Review of the management of 140 cases of exstrophy of the bladder.jurol 1973.109(2):246.

[5] DOUGLAS. A.CANNING. HARRY. P. KOO. JOHN.W. DUCKETT. Anomalies of the bladder and cloaca, chapter 52, adult and pédiatric urology, third edition 1996 p665-795.

[6] COCHAT, YVES AIGRAIN: Les malformations de l'appareil urinaire. Progrès en pédiatrie ,11.

[7] Lee EH, Shim JY. New sonographic finding for the prenatal diagnosis of bladder exstrophy: a case report. Ultrasound ObstetGynecol 2003; 21:498–500.

[8] Mouriquand P. Congenital disorders of the bladder and the urethra. In WhitfieldHN, HendryWF, KirbyRS, DuckettJW eds.Textbook of Genitourinary Surgery, London: Blackwell Science, 1998: 205–44.

[9] David G.Haegel P.la délimitation. in:embryologie.paris:masson:1971.p.46-53.

[10] http://www.md.ucl.ac.be/didac/anat110/urogenital.html-32k.

[11] http: // www.pediatric-surgery.org/Etudiant-html.

[12] Baskin LS, Hayward SW, Young P, Cunha GR. Role of mesenchymal-epithelial interactions in normal bladder development. J Urol. 1996 Nov; 156(5):1820-7.

[13] Park JM. Normal and anomalous development of the urogenital system. In: Walsh PC, Darracon E, editors.Campbell's urology. Philadelphia:Saunders; 2002. P.1737-64.

[14] Kulkarni B1, Chaudhari N. Embryogenesis of bladder exstrophy: A new hypothesis.J Indian AssocPediatr Surg. 2008 Apr;13(2):57-60.

[15] MOLLARD P : Exstrophies et épispadias, Précis d'urologie de l'enfant, 1984. p112-445.

[16] PAIDAS C N , MORREALE R F, HOLOSKI KM. Septation and differentiation of the embryonic human cloaca. J Pediatric surg, 1999.p 877-884.

[17] DIDIER AUBERT, complexe exstrophie vésicale épispadias, cours DESC chirurgie pédiatrique 2010.

[18] LAHLAIDI A: applications anatomo-chirurgicales de l'abdomen (parois de l'abdomen, système digestif, système urogénital). Anatomie topographique, volume II. 315-341.

[19] HENRI ROUVIERE, ANDRE DELMAS. Anatomie humaine, descriptive, topographique et fonctionnelle. 15ème édition 2002, p 104.

[20] A. ABDALLAH, BADJI MOKHTAR- Université ANNABA. Anatomie Médico-chirurgicale, 2008-2009. p2.

[21] MOOR DALLEY. Anatomie Médicale : aspects fondamentaux et applications cliniques.2° ed, 2006.

[22] D SOUSSA : VESSIE VASCULARISATION ET INNERVATION ; faculté de médecine Annaba ; 43-49.

[23] Jacques MOSCOVICI. Vessie et Urètre ; Anatomie faculté de médecine toulouse-purpan. 2005-2006. p10.

[24] Jarolim L, Babjuk M, Hamus T, Jansky M, Skrivano V. Female urethra-sparing cystectomy and orthotopic bladder replacement. EurUrol 1997; 31: 173-7.

[25] Raz S, Clorie M, Johnson S. Managment of the urethra in patiens undergoing radical cystectomy for bladder carcinoma. J Urol 1978 ; 120 : 298-301.

[26] Séry Fréjus Gotta, Blaise Yao YadouGnagne, Salami Kassaniou, Gabriel Gnanazan : Étude anatomique de l'urètre pelvien chez la femme : intérêt de sa conservation au cours des cystectomies radicales. Ann Urol 2002 ;36 :204-210.

[27] B Mauroy : La continence urinaire et l'appareil sphinctérien urétral. EMC.1996. 18-400-A-10.

[28] Y MELIN. J CENDRON : Malformations vésicales et exstrophies vésicales, EncyclMéd chi paris, 2010. 18-208-A-10.

[29] MARSHAL.N.F, MUECK.E.C. Variations in exstrophy of bladder J.urol. 1962, p88-766.

[30] J.CUKIER, J.M DUBERNARD, D.GRASSET : Organes Génitaux. ATLAS DE CHIRURGIE UROLOGIQUE TOME 3 : p124-155.

[31] AUDREY G, GRAPIN C, LOULIDI S, GRUNER M, BRUZIERE J : Avenir Génital Des Garçons Atteints D'Exstrophie Vésicale Ou D'Epispadias Avec Incontinence. Ann Urol 1991, 25, N°3: 120-124.

[32] Alan P. Dickson. The Management of Bladder Exstrophy : The Manchester Experience. J Pediatric Surgery. Febrery 2014. P244-250.

[33] P Mouriquand, I Vidal : Complexe Exstrophie Epispade. EMC Urologie. 2012: 18-208-A-10.

[34] BAKER LA, GERHART JP the staged approach to bladder exstrophy closure and the role of osteotomies. World J.Urol (1998) 16, 205-211.199.

[35] BAIRD AD, SPONSELLER PD, GEARHART JP the place of pelvic osteotomy in the modern era of bladder exstrophyreconstruction.J. pediatr. Urol, 2005, 1:31-36.

[36] BRUZIERE J, LASFARGUES G, ALLOUCH H, BENSAMAN A : Malformations vésicales,Pathologie de l'ouraque, Anomalies du col vésical, Malformations urinaires complexes : prune belly syndrome. EncycloMédChir, paris. 4083 D, 3-1981.

[37] Roger Coujard,Jacques Poirier, précis d'histologie humaine. 2009 p110-133.

[38] CULP D A : The histology of the exstrophied bladder. J Urol. 1964 ; 91 : 538-548.

[39] RUDIN L, TANNENBAUM R, LATTIMER JK Histologic analysis of the exstrophied bladder after anatomical closure. J. Urol. 1972 ; 108 : 802-805.

[40] GUBLER JP, CHELLOUL N Cancer sur exstrophie vésicale. Ann. Chir. Infant. 1971 ; 12 : 475-478.

[41] J Moscovici : La vessie neurologique de l'enfant. Physiologie du bas appurin. p13.

[42] J M Buzelin, F Richard, J susset, S. Khoury : Physiologie et pathologie de la dynamique des voies urinaires. F II Edit.

[43] P Meyer : Physiologie de la continence et de la miction. 1996.

[44] Feinberg, T., Lattimer, J. K., Jeter, K. et al: Questions that worry children with exstrophy. Pediatrics, 53: 242, 1974

[45] Meyer KF, FrietasFilho LG, Martins DMS, Vaccari M and Carnevale J: The exstrophy-epispadias complex: is aesthetic appearance important? BJU Int 2004; 93: 1062.

[46] VanderBrink, Brian A., Jeffrey A. Stock, and Moneer K. Hanna. "Esthetic outcomes of genitoplasty in males born with bladder exstrophy and epispadias." The Journal of urology 178.4 (2007): 1606-1610.

[47] Cantwell FV: Operative treatment of epispadias by transplantation of the urethra. Ann Surg 22: 689, 1895.

[48] Young HH: An operation for the cure of incontinence associated with epispadias. J Urol 7: 1, 1922.

[49] Ransley PG, Duffy PG, and Wollin M: Bladder exstrophy closure and epispadias repair, in Spitz L (Ed): Operative Surgery-Pediatric Surgery, 4th ed. Edinburgh, Butterworths, 1989, p 620.

[50] Baird, A. D., J. P. Gearhart, and R. I. Mathews. "Applications of the modified Cantwell–Ransleyepispadias repair in the exstrophy–epispadias complex. "Journal of pediatric urology 1.5 (2005): 331-336.

[51] Cuckow, Peter, et al. "Long term Results of the kelly soft tissue reconstruction for continence in classic bladder exstrophy." Journal of Pediatric Urology 3 (2007): S82.

[52] Purves JT, Gearhart JP (2008) Complications of radical soft-tissue mobilization procedure as a primary closure of exstrophy. J PediatrUrol 4:65–69.

[53] Berrettini, Alfredo, Marco Castagnetti, and WaifroRigamonti. "Radical soft tissue mobilization and reconstruction (Kelly procedure) for bladder exstrophy repair in males: initial experience with nine cases." Pediatricsurgery international 25.5 (2009): 427-431.

[54] Kelly, J. H. "Vesical exstrophy: repair using radical mobilisation of soft tissues." Pediatric surgery international 10.5-6 (1995): 298-304.

[55] Leclair, M-D., et al. "The radical soft-tissue mobilization (Kelly repair) for bladder exstrophy. " Journal of pediatric urology 11.6 (2015): 364-365.

[56] Jarzebowski, A. C., McMullin, N. D., Grover, S. R., Southwell, B. R., & Hutson, J. M. (2009). The Kelly technique of bladder exstrophy repair: continence, cosmesis and pelvic organ prolapsed outcomes. The Journal of urology, 182(4), 1802-1806.

[57] Varma KK, Mammen A, Kolar Venkatesh SK. Mobilization of pelvic musculature and its effect on continence in classical bladder exstrophy: a single-center experience of 38 exstrophy repairs. J Pediatr Urol 2015;11:87e1ee5.

[58] Grady RW, Mitchell ME. Complete primary repair of exstrophy. J Urol 1999; 162:1415-20.

[59] Cantwell. F. V.: Operative treatment of epispadias by transplantation of the urethra. AM.Surg.22: 689. 1895.

[60] Kramer, S. A., Mesrobian, H.-G.J. and Keldis, P. P.: Long-km followup of cosmetic appearance and genital function in male epispadias: review of 70 patients. J. Urol., 135: 543, 1986.

[61] Young, H. H.: An operation for the cure of incontinence associated with epispadias. J. Urol..7: 1, 1922.

[62] Mitchell, Michael E., and Darius J. Bagli. "Complete penile disassembly for epispadias repair: the Mitchell technique. " The Journal of urology 155.1 (1996): 300-304.

[63] YOUNG H.H: An operation for the cure of incontinence associated with epispadias. J Urol 1922 ; 17 :1

[64] DEES J.E.: Congenital epispadias with incontinence. J Urol 1949 ; 62 :13-22

[65] LEADBETTER G.W: Surgical correction of total urinary incontinence. J Urol 1964 91 : 261-6

[66] ALAIN P BOURCIER, EDWARD J MCGUIRE, PAUL ABRAMS : Dysfonctionnements du Plancher Pelvien : Traitement et Prise en Charge. Tome 2.

[67] BHATNAGAR V , LAL R, AGARWALA S, MITRA D K. Bladder Neck Repair in Urinary Bladder Exstrophy. Pediatr Surg Int. 1999. 15(3-4) : 290 - 293.

[68] Y TOUILI, M CHEBIL, K BACH. Traitement de l'incontinence urinaire chez l'epispadias. Ann Urol, 2002, vol 36 : 62- 68.

[69] P Mouriquand, I Vidal : Complexe Exstrophie Epispade. EMC Urologie. 2012 : 18-208-A-10.

[70] A BARRY BELMAN , R KING, STEPHEN ALAN KRAMER : Clinical Pediatric Urology.

[71] La pratique de la technique « bladder neck tailoring » au service de chirurgie C, hôpital d'enfant Rabat.

[72] MITROFANOFF, Cystostomie continente trans-appendiculaire dans le traitement des vessies neurologiques, Chir Pediatr 21 (1980), p. 297.

[73] BERNARD BOILLOT , GAELLE FIARD, JEAN ALEXANDRE LONG. Techniques de Partition Appendiculaire pour Operation Combinée de Mitrofanoff et Malone. Progrès en urologie FMC.2011. N1.11-15.

[74] J RIGANT, L LE NORMAND. Entérocystoplastie d'agrandissement. EMC (Paris France). 41. 207. 2004. 9.

[75] COCHAT, YVES AIGRAIN: Les malformations de l'appareil urinaire.Progrès en pédiatrie,11.

[76] JIAN LIANG GHEN, HANCHONG KUO. Long-term outcome of augmentation enterocystoplasty with in ileal segment in patients with spinal cord injury. J For Medical Assoc; 2009; 108: 475- 480.

[77] Gearhart JP: The bladder exstrophy-epispadiascloacal exstrophy complex. In: Pediatric Urology. Edited by JP Gearhart, RC Rink, PDE Mouriquand. Philadelphia: WB Saunders Co 2001; chapt 32, pp 511–546.

[78] Gearhart JP and Jeffs RD: Exstrophy-epispadias complex and bladder anomalies. In: Campbell's Urology, 7th ed. Edited by PC Walsh, AB Retik, ED Vaughan Jr et al. Philadelphia: WB Saunders Co 1998; pp 1939 –1990.

[79] Jayachandran, D., Bythell, M., Platt, M. W., & Rankin, J. (2011). Register based study of bladder exstrophy-epispadias complex: prevalence, associated anomalies, prenatal diagnosis and survival. The Journal of urology, 186(5), 2056-2061.

[80] Shapiro, E., Lepor, H., & Jeffs, R. D. (1984). The inheritance of the exstrophy-epispadias complex. The Journal of urology, 132(2), 308-310.

[81] Boyadjiev, S. A., Dodson, J. L., Radford, C. L., Ashrafi, G. H., Beaty, T. H., Mathews, R. I., ... & Gearhart, J. P. (2004). Clinical and molecular characterization of the bladder exstrophy□epispadias complex: analysis of 232 families. BJU international, 94(9), 1337-1343.

[82] [82] Reutter H, Shapiro E and Gruen JR: Seven new cases of familial isolated bladder exstrophy and epispadias complex (BEEC) and review of the literature. Am J Med Genet A 2003; 120A: 215.

[83] [83] Gearhart JP, Ben-Chaim J, Jeffs RD et al: Criteria for the prenatal diagnosis of classic bladder exstrophy. Obstet Gynecol 1995; 85: 961.

[84] [84] Turner WR Jr, Ransley PG, Bloom DA, Williams DI. Variants of the exstrophic complex.Urol Clin North Am 1980;7:493–501

[85] Sahoo SP, Gangopadhyay AN, Sinha CK, Gupta DK, Gopal SC. Covered exstrophy. A rare variant of classical bladder exstrophy. Scand J Urol Nephrol 1997; 31: 103–6

[86] Martinez-Frias ML, Bermejo E, Rodriguez-Pinilla E, Frias JL. Exstrophy of the cloaca and exstrophy of the bladder: two different expressions of a primary developmental field defect. Am J Med Genet 2001; 99 : 261–9

[87] Bennett AH. Exstrophy of bladder treated by ureterosigmoidostomies. Long-term evaluation. Urology 1973; 2 : 165–8

[88] Ives E, Coffey R, Carter CO. A family study of bladder exstrophy. J Med Genet 1980; 17: 139–41

[89] Saltzman B, Mininberg DT, and Muecke EC: Exstrophy of the bladder: evolution of management. Urology 26: 383– 387, 1985.

[90] Lee BR, Perlman EJ, Partin AW, et al: Evaluation of smooth muscle and collagen subtypes in normal newborns and those with bladder exstrophy. J Urol 156: 2034–2036, 1996.

[91] Mathews R, Wills M, Perlman E, et al: Neural innervations of the newborn exstrophic bladder: an immunohistochemical study. J Urol 162: 506–508, 1999.

[92] Lakshmanan Y, Gearhart JP, and Jeffs RD: Review of long-term results of staged functional reconstruction and bladder neck plasty in bladder exstrophy patients followed from birth at the Johns Hopkins Hospital, in Gearhart JP, and Mathews R (Eds): The Exstrophy-Epispadias Complex: Research Concepts and Clinical Applications. New York, Kluwer Academic/ Plenum Publishers, 1999, pp 149–163.

[93] Gearhart, J. P., & Mathews, R. (2000). Penile reconstruction combined with bladder closure in the management of classic bladder exstrophy: illustration of technique. Urology, 55(5), 764-770.

[94] R D. Jeffs. Functional closure of bladder exstrophy. Birth Defects Orig Artic Ser, (1977) 13, 171–173.

[95] H. Lepor, R.D. Jeffs. Primary bladder closure and bladder neck reconstruction in classical bladder exstrophy. J Urol 1983. 130. 1142- 1145.

[96] Gearhart, J. P., Sciortino, C., Ben-Chaim, J. et al: The Cantwell-Ransley epispadias repair in exstrophy and epispadias: lessons learned. Urology, 46: 92, 1995

[97] Ashraf TH, Tamer H. Complete Penile Disassembly for Epispadias Repair in Postpubertal. Patients Urol 2011;78:1407–10.

[98] BORZI.PA. THOMAS.DF. Cant well – Ransly epispadias repair in male epispadias and bladder exstrophy. J.urol 1994, 151 (2): 457.

[99] Chan DY, Jeffs RD, Gearhart JP. Determinants of continence in the bladder exstrophy population: predictors of success? Urology 2001;57:774e7.

[100] Baker LA, Jeffs RD, Gearhart JP. Urethral obstruction after primary exstrophy closure: what is the fate of the genitourinary tract? J Urol 1999;161:618e21.

[101] Peters CA, Gearhart JP, Jeffs RD. Epispadias and incontinence: the challenge of the small bladder. J Urol 1988;140:1199e201

[102] Kufner, M., Gearhart, J. P., & Mathews, R. (2010). Impact of epispadias repair on bladder growth in boys with classic bladder exstrophy. Journal of pediatric urology, 6(6), 578-581.

[103] Gearhart, J. P., Leonard, M. P., Burgers, J. K., & Jeffs, R. D. (1992). The Cantwell-Ransley technique for repair of epispadias. The Journal of urology, 148(3), 851-854.

[104] Kajbafzadeh, A. M., Duffy, P. G., & Ransley, P. G. (1995). The evolution of penile reconstruction in epispadias repair: a report of 180 cases. The Journal of urology, 154(2), 858-861.

[105] Surer I, Baker LA, Jeffs RD, Gearhart JP. The modified Cantwell Ransley repair for exstrophy and epispadias: 10-year experience. J Urol 2000;164:1040e2 [discussion 1042e3].

[106] Lottmann, H. B., Yaqouti, M., & Melin, Y. (1999). Male epispadias repair: surgical and functional results with the Cantwell-Ransley procedure in 40 patients. The Journal of urology, 162(3), 1176-1180.

[107] Braga, L. H., Lorenzo, A. J., Bägli, D. J., Khoury, A. E., & Salle, J. L. P. (2008). Outcome analysis of isolated male epispadias: single center experience with 33 cases. The Journal of urology, 179(3), 1107-1112.

[108] Kelly JH and Erakilis AJ: A procedure for lengthening the phallus in boys with exstrophy of the bladder. J Pediatr Surg 1971; 6: 645.

[109] Baka-Jakubiak M: Combined bladder neck, urethral and penile reconstruction in boys with the exstrophy-epispadias complex. BJU Int 2000; 86: 513.

[110] MOLLARD P, BRINGEON G ET BEYDOUN S : traitement de l'épispadias.- Editions techniques-Encyclo Méd chi (paris-France). Urologie-gynécologie, 41335, 12-1990, 8p.

[111] Johnston, J. H.: The genital aspects of exstrophy. J Urol, 113: 701, 1975

[112] Diseth, T. H. E., Bjordal, R., Schultz, A. et al: Somatic function, mental health and psychosocial functioning in 22 adolescents with bladder exstrophy and epispadias. J Urol, 159: 1684, 1998

[113] Borer, J. G., Gargollo, P. C., Hendren, W. H., Diamond, D. A., Peters, C. A., Atala, A., ... & Retik, A. B. (2005). Early outcome following complete primary repair of bladder exstrophy in the newborn. The Journal of urology, 174(4), 1674-1679.

[114] Hendren, W. H.: Penile lengthening after previous repair of epispadias. J Urol, 121: 527, 1979

[115] Duckett JW: Use of paraexstrophy skin pedicle grafts for correction of exstrophy and epispadias repair. Birth Defects 1977; 13: 175.

[116] Johnston JH: Lengthening of the congenital or acquired short penis. Br J Urol 1974; 46: 68.

[117] GEARHART, J. P., MATHEWS, R., TAYLOR, S., & JEFFS, R. D. (1998). Combined bladder closure and epispadias repair in the reconstruction of bladder exstrophy. The Journal of urology, 160(3), 1182-1185.

Serment d'Hippocrate

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

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

قسم أبقراط

بسم الله 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 مريضي هدفي الأول .
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بالله العظيم .

-والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس – الرباط
كلية الطب والصيدلة بالرباط

سنة : 2017 أطروحة رقم: 09

رأب الأعضاء التناسلية في المركب الإحوالال الوحشي المثاني – حالب مبال فوقاني

مستجدات علاجية واستعراض الأدبيات

(بصدد 34 حالة)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :.....

من طرف

السيد: ياسين طالب

المزداد في: 21 يناير 1991 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: مجرى البول – حالب مبال فوقاني – الحصر البولي – جراحة.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

السيد: حسن آيت وعمر أستاذ في أمراض الكلي عند الأطفال	رئيس
السيد: محمد الأمين بوحفص أستاذ في جراحة الأطفال	مشرف
السيد: محمد رامي أستاذ في جراحة الأطفال	أعضاء
السيد: محمد أنور دندان أستاذ في جراحة الأطفال	