



TRAITEMENT DU COMPLEXE EXSTROPHIE VESICALE- EPISPADIAS EN UN SEUL TEMPS (À propos de 11 cas)

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur AJDAR HICHAM

Né le 14 Novembre 1984 à Tiznit

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

Spécialité : Chirurgie Pédiatrique

Sous la direction de : Mr. BOUABDALLAH YOUSSEF

Session 2022



REMERCIEMENTS



MONSIEUR LE PROFESSEUR Youssef BOUABDALLAH
PROFESSEUR DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE

*Je vous remercie pour la gentillesse et la spontanéité avec lesquelles vous avez bien voulu
diriger ce travail.*

*J'ai eu le grand plaisir de travailler sous votre direction, et J'ai trouvé auprès de vous le
conseiller et le guide qui m'a reçu en toute circonstance avec sympathie, sourire,
bienveillance et patience inépuisable.*

*Votre simplicité, votre compétence, et vos qualités humaines et professionnelles font que
vous serez toujours un exemple pour nous.*

MONSIEUR LE PROFESSEUR My. Abderrahmane AFIFI
PROFESSEUR DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE

Recevez ce travail en témoignage de mon respect profond.

*Vous m'avez guidé et encouragé depuis mon atterrissage au service. Vous m'avez encadré
avec votre sérieux et sympathie.*

*Je suis reconnaissant pour votre apprentissage,
Veuillez accepter, cher Maître, l'assurance de mon estime et profond respect.*

A Nos maîtres :

Professeur Khaled KHATTALA

Professeur Karima ATARRAF

Professeur Abdelhalim MAHMOUDI

Professeur Hicham ABDELLAOUI

Professeur Othmane ALAOUI

Professeur Mohamed TAZI CHARKI

*Qu'il me soit permis en ce jour, de vous exprimer, mon profond respect et ma très haute
considération.*

PLAN

ABREVIATIONS	11
INTRODUCTION	12
RAPPELS	14
HISTORIQUE.....	15
EMBRYOLOGIE.....	19
ETIOPATHOGENIE.....	26
ANATOMIE DU CEE	30
PATIENTS ET METHODES.....	41
I. Type d'étude :	42
II. CRITERES DE SELECTION :	42
III. LE RECUEIL DES DONNEES :	42
RESULTATS	44
I. EPIDEMIOLOGIE :	45
A. L'incidence des cas :	45
B. L'âge de la consultation :	45
C. Le sexe :	46
D. La région :	47
E. La consanguinité et notion de cas similaires:	48
II. Diagnostic :	49
A. Diagnostic anténatal:	49
B. Diagnostic clinique :	49
1. Plaque vésicale :	49
2. Anomalies génitales externes :	50
3. Les malformations associées :	54
C. Explorations paracliniques:	56

1. Radiographie standard :	56
2. Echographie rénale :	58
3. Echographie transthoracique :	58
4. Autres :	58
III. Traitement :	58
1. Préparation à la chirurgie :	58
2. Age de l'intervention :	58
3. Fermeture vésicale et cure de l'épispadias masculin:	60
4. Cure de l'épispadias féminin :	61
5. Gestes associés :	67
IV. Evolution :	69
DISCUSSION	83
I. EPIDEMIOLOGIE :	84
1. L'incidence de la malformation:	84
2. Le sexe :	84
3. La race :	85
4. Génétique :	86
5. L'âge de la consultation :	87
II. DIAGNOSTIC ANTENATAL :	89
1. Les critères diagnostics :	89
2. Diagnostic différentiel :	94
3. Conduite à tenir en cas de non visualisation de la vessie :	94
III. DIAGNOSTIC CLINIQUE :	97
A. Exstrophie vésicale–Epispadias :	97
1. Plaque vésicale :	97

2. Epispadias :.....	102
B. Les malformations associées :	102
1. Les malformations des organes génitaux :	102
2. Les malformations pariétales :	103
3. Les malformations digestives :	104
4. Autres malformations :	105
IV. EXPLORATIONS PARACLINIQUES :	106
A. Radiographie standard :	106
B. L'échographie abdominale et rénale :	107
C. L'urographie intraveineuse (UIV) :	107
D. IRM abdomino–pelvienne :	108
V. TRAITEMENT DE L'EXSTROPHIE VESICALE :	109
A. Le but :	109
B. Moyens thérapeutiques :	110
1. Dérivations urinaires :	111
2. Reconstruction vésicale :	116
2.1. Reconstruction en plusieurs temps :	116
2.2. Reconstruction complète en un seul temps :	154
VI. LES INDICATIONS :	162
A. La reconstruction vésicale :	162
VII. Evolution – complications :	163
A. Complications de l'ostéotomie :	163
B. La dérivation urinaire :	163
B. La désunion :	164
C. L'infection urinaire :	165

D. La lithiase vésicale :.....	165
E. L'incontinence :.....	165
F. La cancérisation :	166
VIII. PRONOSTIC :	167
A. Avenir génital :.....	168
B. Pronostic urinaire :.....	170
IX. PROFIL PSYCHOLOGIQUE ET SOCIAL :.....	171
A. Profil Psychologique :	171
B. L'intégration psychosociale :.....	173
CONCLUSION	176
RESUME	179
BIBLIOGRAPHIE.....	182

ABREVIATIONS

ASP	: Abdomen sans préparation
CEE	: complexe exstrophie vésicale–épispadias
CPRE	: Complete Primary Closure of Bladder Exstrophy
EIAI	: épine iliaque antéro–inférieure
EV	: exstrophie vésicale
IRM	: Imagerie par Résonnance Magnétique
IU	: infection urinaire
MAR	: malformation ano–rectale
MSRE	: Modern Staged Repair Of Bladder Exstrophy
NFS	: numération formule sanguine
OEIS	: omphalocèle–exstrophie vésicale–imperforation anale–spinabifida
RAMF	: rectus abdominis muscle flap
RVU	: reflux vésico–urétéral
SA	: semaines d’aménorrhées
SPRO	: superior pubic ramus osteotomy
TDM	: Tomodensitométrie
UCG	: urètro–cystographie rétrograde
UIV	: urographie intravéneuse
VUS	: voies urinaires supérieures

INTRODUCION

Le complexe exstrophie vésicale–épispadias (CEE) réunit un spectre de malformations complexes de sévérités différentes impliquant la paroi abdominale sous ombilicale, le pelvis et les organes endo–pelviens. Elles résultent d'un arrêt des processus de cavitation des organes pelviens, de fermeture de l'enceinte pelvienne et de la paroi abdominale inférieure au cours de l'embryogenèse [1]. Le CEE entre classiquement dans le groupe des coelosomies inférieures [2].

Le diagnostic est parfois possible à l'échographie anténatale dès le début du deuxième trimestre de grossesse, puis confirmé à la naissance par l'aspect clinique très caractéristique.

Le traitement de reconstruction classique est difficile exigeant plusieurs interventions chirurgicales par étapes; il doit viser 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.

Une approche thérapeutique récente menant à réaliser une reconstruction complète en un seul temps, commence à prendre place autour du monde grâce à ses résultats encourageants et ses bénéfices autant pour le patient que pour le chirurgien.

Notre étude portant sur 11 patients et s'étalant sur 5 ans, essaie de présenter l'expérience du service de chirurgie viscérale pédiatrique de Fès dans la prise en charge de cette malformation par la reconstruction en un seul temps.

RAPPELS

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 [3].

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».

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, mais le patient est décédé dans un tableau d'anémie.

En 1906, toujours avec l'idée de «fermer le livre ouvert», Trendelenburg a refait sa tentative d'ostéotomie chez 3 patients, un garçon et 2 hommes avec un contrôle des urines passager. Quelques tentatives de fermeture vésicale ont eu lieu dans les 40 années suivantes .Par contre, la plupart des patients ont subi l'urétéro–sigmoidostomie associé à la cystectomie [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. La patiente a développé un intervalle de propreté de 3heures.

Malgré le succès de Young, la plupart des chirurgiens restaient fidèles à la cystectomie et la dérivation urinaire jusqu'à 1950.

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.

En 1960, Lattimer et Coll ont suggéré que les ostéotomies iliaques et la fermeture vésicale soient faites simultanément [5]. Cook et Coll ont fait des incisions à travers les branches pubienne et ischiatique pour permettre la fermeture au moment de la reconstruction vésicale [6].

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 du post-partum mais elles sont exigées chez la plupart des nouveaux nés après 48heures pour pouvoir suturer les deux pubis sans tension [7].

La compression des grands 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.

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 aussi fait en deux étapes[1].

Chez les enfants âgés, les ostéotomies iliaques et la fermeture sont faites simultanément. Un second procédé prévu, qui est fait à l'âge d'un an, est la réparation de l'épispadias.

Des réparations des hernies seront exigées plus tard chez presque tous les enfants masculins.

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

La reconstruction en un seul temps a été popularisée en 1999 par Grady et Mitchell. Ils ont fermé la vessie et la plaque urétrale en continuité avec la réparation de l'épispadias en utilisant le déshabillage complet du pénis.

Ce procédé révolutionnaire a subi certaines modifications concernant la dissection du pénis [8].

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.

Le traitement chirurgical de l'exstrophie vésicale a connu une grande transition de la dérivation urinaire à la reconstruction vésicale associée ou non à l'ostéotomie qui constitue actuellement le meilleur traitement de l'exstrophie vésicale [3].

EMBRYOLOGIE

L'appareil urinaire définitif est constitué d'éléments sécréteurs et de canaux excréteurs. Les structures sécrétrices du rein définitif dérivent de la partie caudale du cordon néphrogène, le métanéphros. Les voies excrétrices dérivent du canal mésonéphrotique et de la partie ventrale du sinus urogénital. Dans leur partie caudale, le développement est lié à celui de l'appareil génital et dépend de sa différenciation [9].

Le sinus urogénital se forme à partir du cloaque, Ce dernier ne débouche pas à l'extérieur du corps de l'embryon car il est limité dans la zone inféro–ventrale par la membrane cloacale, où se juxtaposent les feuillets ento et ectodermique.

Sous l'ouverture du canal allantoïdien et au-dessus de la membrane cloacale, apparait le tubercule génital (Figure1). Il est constitué d'un épaissement et une prolifération de la zone de réflexion du feuillet mésodermique dans cette région ; cet épaissement est recouvert par le feuillet ectodermique. Il sera à l'origine d'une partie des organes génitaux externes.

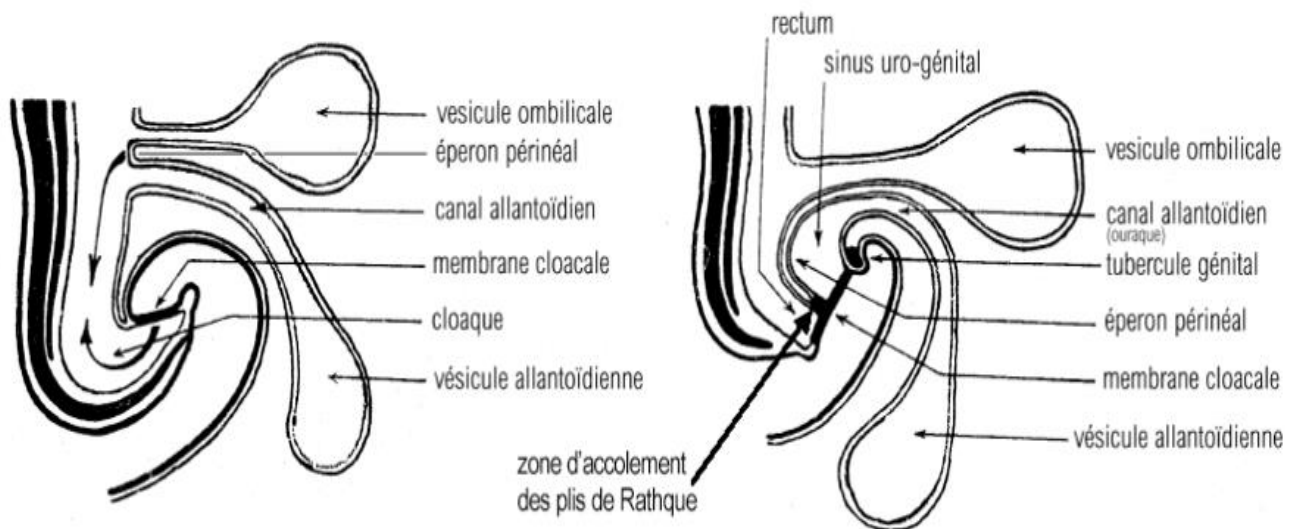


Figure 1 : développement du cloaque et tubercule génital

Le canal de Wolff vient s'aboucher sur la face latérale du cloaque à la limite entre la ligne médiane et le tiers antérieur de la paroi latérale du cloaque.

Dès ce stade, l'éperon périnéal s'accroît et s'abaisse dans la cavité cloacale, jusqu'à ce qu'il rejoigne la membrane cloacale, mais en fait sans réellement l'atteindre. La fusion de l'éperon périnéal avec l'endoderme de la membrane cloacale s'effectue par l'intermédiaire de 2 replis latéro-internes à la membrane, les plis de Rathke (droit et gauche). C'est la fusion de ces plis avec l'éperon périnéal qui assure la séparation complète entre la zone urogénitale antérieure et la zone rectale postérieure. (Figure 2)

L'éperon périnéal participe ainsi largement à la division du cloaque primitif en deux cavités :

- Cavité postérieure et dorsale, ébauche du rectum et du canal anal.
- Cavité antéro-ventrale : le sinus urogénital primitif.

La membrane cloacale est alors elle-même subdivisée en :

- Une zone postérieure : la membrane anale.
- Une zone antérieure : la membrane urogénitale.

La zone de fusion entre membrane cloacale et l'éperon périnéal représente l'ébauche du périnée.

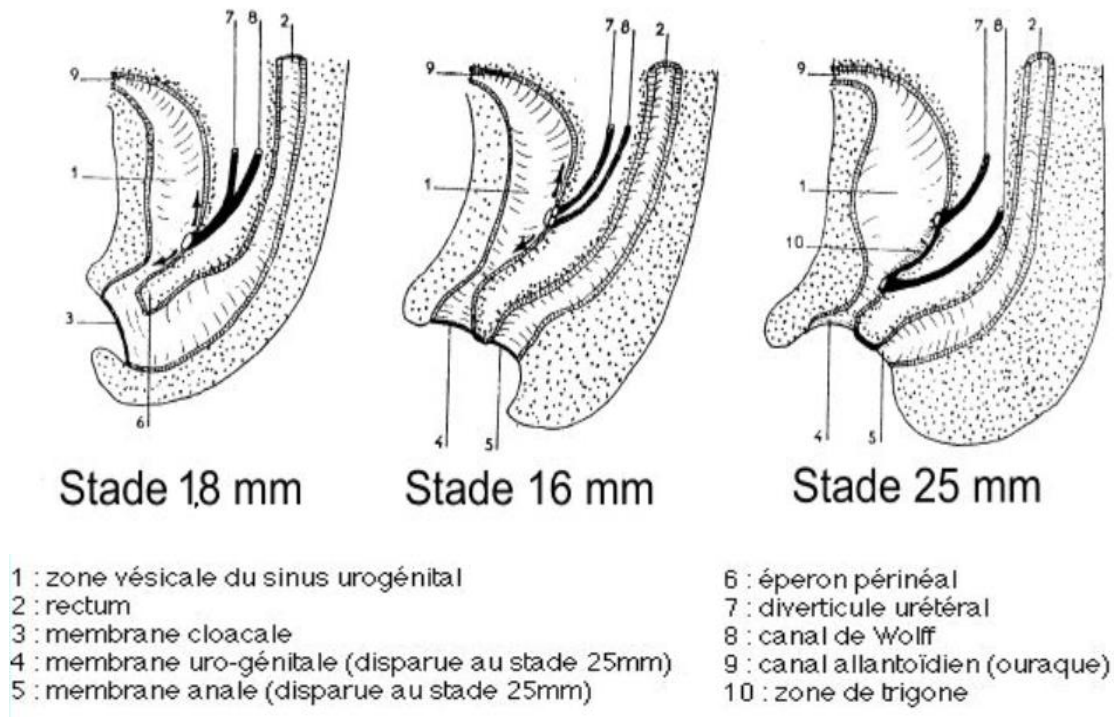


Figure 2 : formation de la zone uro-génitale et rectale

Dès la fin de la 6ème semaine, il est possible de distinguer nettement 3 étages dans le sinus urogénital primitif.

- Un étage supérieur, urinaire qui sera à l'origine de la vessie.
- Un étage moyen, plus rétréci en regard de l'abouchement des canaux de wolff; c'est la zone pelvienne à l'origine de l'urètre membraneux et pelvien.
- Un étage inférieur qui s'évase est à l'origine du sinus urogénital proprement dit.

Au cours de ce 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 (voir les flèches sur la figure 1).

Par suite du développement du cloaque et de la zone vésicale, la partie basse du canal de Wolff est incorporée à la paroi vésicale. Le canal de Wolff est incorporé à la paroi postérieure de la vessie dans sa portion comprise entre l'abouchement primitif du cloaque et le diverticule urétéral. Du fait de cette incorporation, les canaux de Wolff et les uretères s'abouchent séparément dans la paroi du sinus urogénital.

- Les canaux de Wolff, dont les deux orifices dans le sinus restent adjacents, s'abouchent dans la zone pelvienne du sinus urogénital, futur urètre membraneux.
- Quant aux uretères, ils remontent et se latéralisent sur la paroi vésicale.

En outre, par suite de cette incorporation une partie du mur dorsal de l'étage vésicale et de l'étage pelvien sont constitués d'un revêtement mésodermique (Figure3).

Après formation des vésicules séminales, cette incorporation mésodermique correspond à la zone du trigone ; zone triangulaire dont les deux sommets latéraux sont représentés par les orifices d'abouchement des uretères, le sommet inférieur par l'orifice adjacent des canaux de Wolff devenus alors les canaux éjaculateurs.

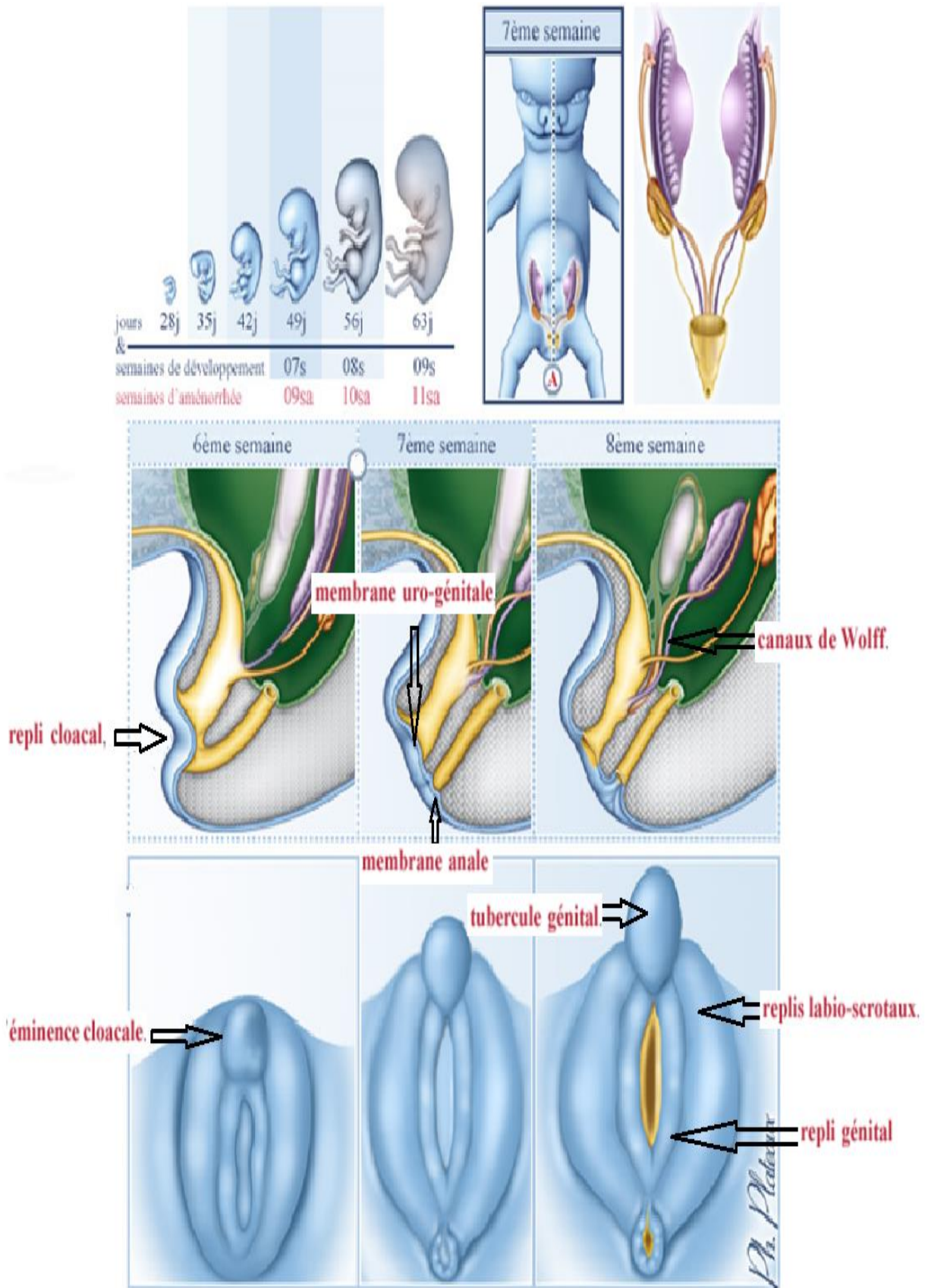


Figure 3 : évolution de la membrane cloacale et de l'abouchement des canaux de Wolff

Dans la suite du développement, la zone vésicale s'aplatit dans le sens dorso-ventral pour former la vessie définitive, sous la poussée et le développement de la masse intestinale.

Les feuillets mésodermiques et ectodermiques, sus jacents au tubercule génital et situés au-dessus du canal allantoïdien, constituent le mur sous ombilical de la paroi abdominale. Le canal allantoïdien s'obturera et formera un cordon fibreux (l'ouraque) qui relie la partie supérieure de la vessie à l'ombilic.

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

Embryologiquement, la vessie a donc deux origines :

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

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

Le muscle vésical dérive du mésoderme splanchnopleural.

L'ensemble du revêtement interne de la vessie est donc finalement constitué d'un épithélium d'origine endoblastique.

Les fibres musculaires urétérales descendant jusqu'au veru montanum et formant le trigone superficiel dérivent du mésoblaste.

ETIOPATHOGENIE

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

Etant une affection malformative complexe, l'exstrophie vésicale a amené la communauté de la chirurgie urologique à donner diverses hypothèses embryologiques pour expliquer ces anomalies de développement.

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

Marshall et Muecke ont proposé le modèle de l'effet de « coin » en 1962, suggérant que les tubercules génitaux s'étendent à part prématurément durant le développement avec une membrane cloacale non rompue, amenant à l'observation de la séparation des structures génitales, de la musculature abdominale et des structures pelviennes [11].

D'autres hypothèses embryologiques 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 [12].

Lorsque la poussée mésenchymateuse entre ectoderme et entoderme est avortée, la membrane cloacale est fragilisée et s'ouvre, exposant le contenu abdomino-pelvien.

En cas d'exstrophie, d'épispadias ou de leurs variantes, il y a une perturbation de la mésenchymation de la paroi sous ombilicale; perturbation qui 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) [13,14].

Survenant après cloisonnement du cloaque, la rupture de la membrane urogénitale laisse intacte 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 cloacale et la zone exstrophiée comportera alors une partie médiane intestinale entre les deux champs latéraux vésicaux [15].

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, incarceration 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 [16].

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.

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.

Le plus récent développement donnant perspicacité à ce débat est venu de Paidas et al, qui a conclu que les sinus ano-rectal et uro-génital sont formés précocement et qu'ils sont seulement passivement séparés par le septum urogénital [17].

ANATOMIE DU CEE

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, 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 (Figure 4 à 7). 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 [18].

La vessie exstrophée 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.

2. Le col vésical :

Le col vésical n'est plus individualisé alors que 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.

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 [2].

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 intramural très court, ce qui explique la grande fréquence du reflux vésico-rénal mis en évidence après la fermeture de la plaque vésicale.

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

Des malformations associées de l'arbre urinaire sont quelquefois rencontrées (agénésie rénale, dysplasie kystique du rein, duplication pyélo-urétérale) [19].

4. L'urètre :

L'urètre est constamment malformé sous la forme d'un épispadias complet [2] : (Figure 6 à 8)

- Chez la fille, il se présente comme une bandelette muqueuse très courte
- Chez le garçon, après avoir attiré 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 [20].

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'urètre se termine entre ces 2 ébauches (Figure 4 et 8).

Le vagin existe mais est parfois court [21].

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 (Figure 5 et 8).

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 véru montanum [2].

Le pénis perd son aspect pendulaire et est attiré en haut contre la plaque vésicale et la paroi abdominale à cause de la brièveté de la bandelette urétrale et de l'adhérence des corps érectiles au tissu fibreux inter-symphysaire. Bien que l'érection puisse être normale, les rapports sexuels peuvent être très gênés par l'attraction en haut de la verge qui s'accroche à la paroi abdominale (Figure 5).

L'éjaculation est normale au niveau du véru montanum, de même que la qualité de sperme.

L'ectopie testiculaire est fréquente [22].

6. Le périnée :

Dans les deux sexes, le périnée est carré, court, déplacé en avant avec raccourcissement de la distance anus – ombilic [23].

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, bien que nettement antéposé, est le plus souvent normal, mais des observations d'imperforations anorectales basses associées à l'exstrophie ont été rapportées, elles doivent être distinguées des exstrophies du cloaque.

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 aux bords de laquelle ils adhèrent, puis s'insèrent sur les deux pubis qui sont plus ou moins écartés l'un de l'autre. Les hernies inguinales sont fréquentes [22,24,25].

8. Le bassin :

L'anatomie de l'anneau pelvien dans l'exstrophie vésicale a été définie par Sponseller et Nhan 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 plus courts(en moyenne 30%) avec une rotation externe de 18° à la jonction des os ischiatiques et iliaques, ceci donne un large diastasis [26]. Ce diastasis est un élément constant de la malformation et la rotation externe des os iliaques n'entraîne pas d'anomalie des

hanches et l'anneau pelvien est parfaitement stable [27]. Cette stabilité est assurée par une bande de tissu fibro–musculaire qui est incorporée à la base du trigone exstrophé. Cette bande fibreuse constitue sans doute l'homologue du sphincter externe et des ligaments pubo–vésicaux [24].

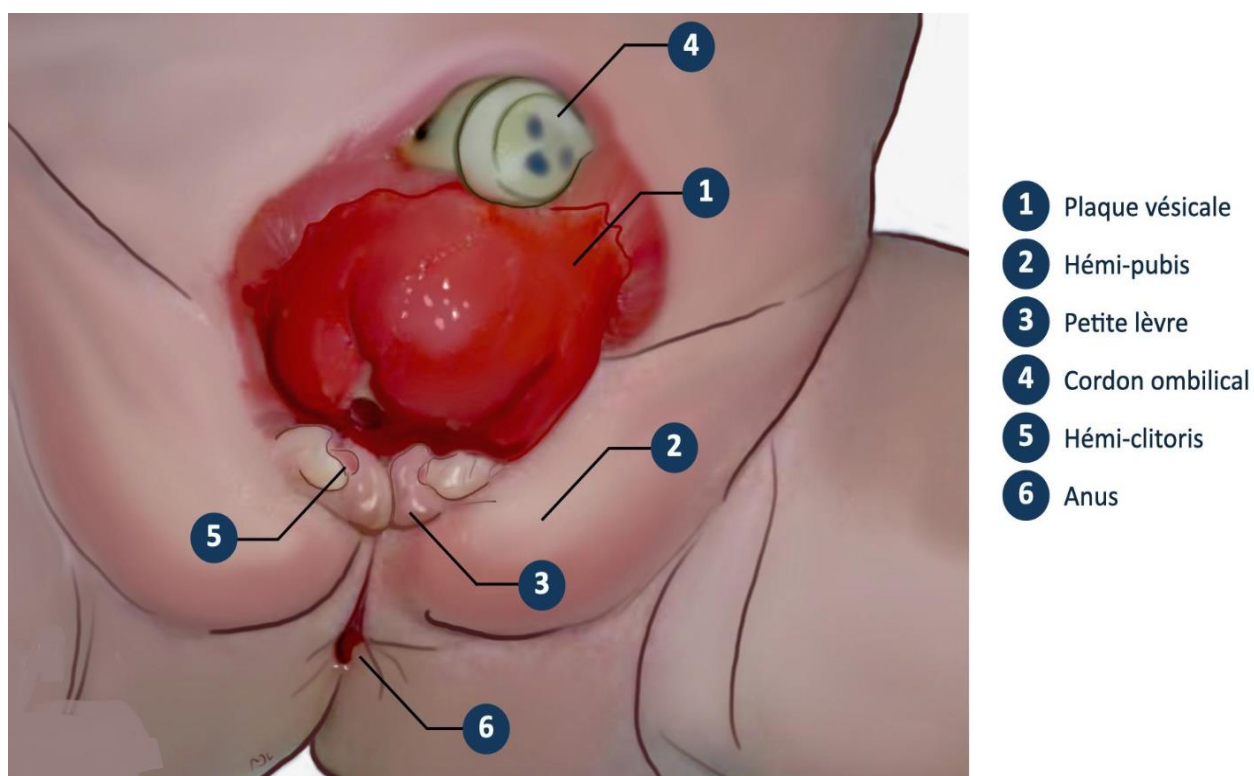


Figure 4 : Aspect clinique de l'exstrophie classique chez la fille

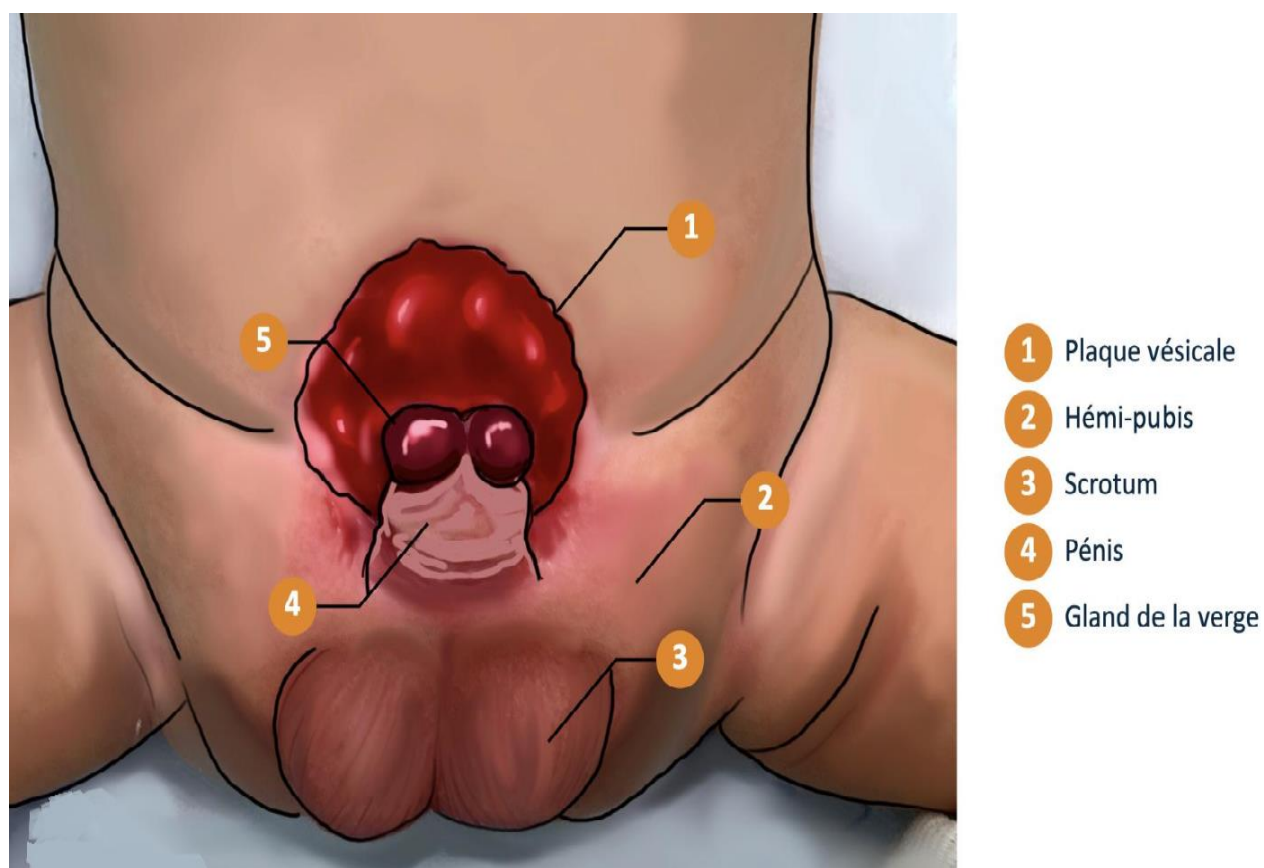


Figure 5 : Aspect clinique de l'exstrophie classique chez le garçon

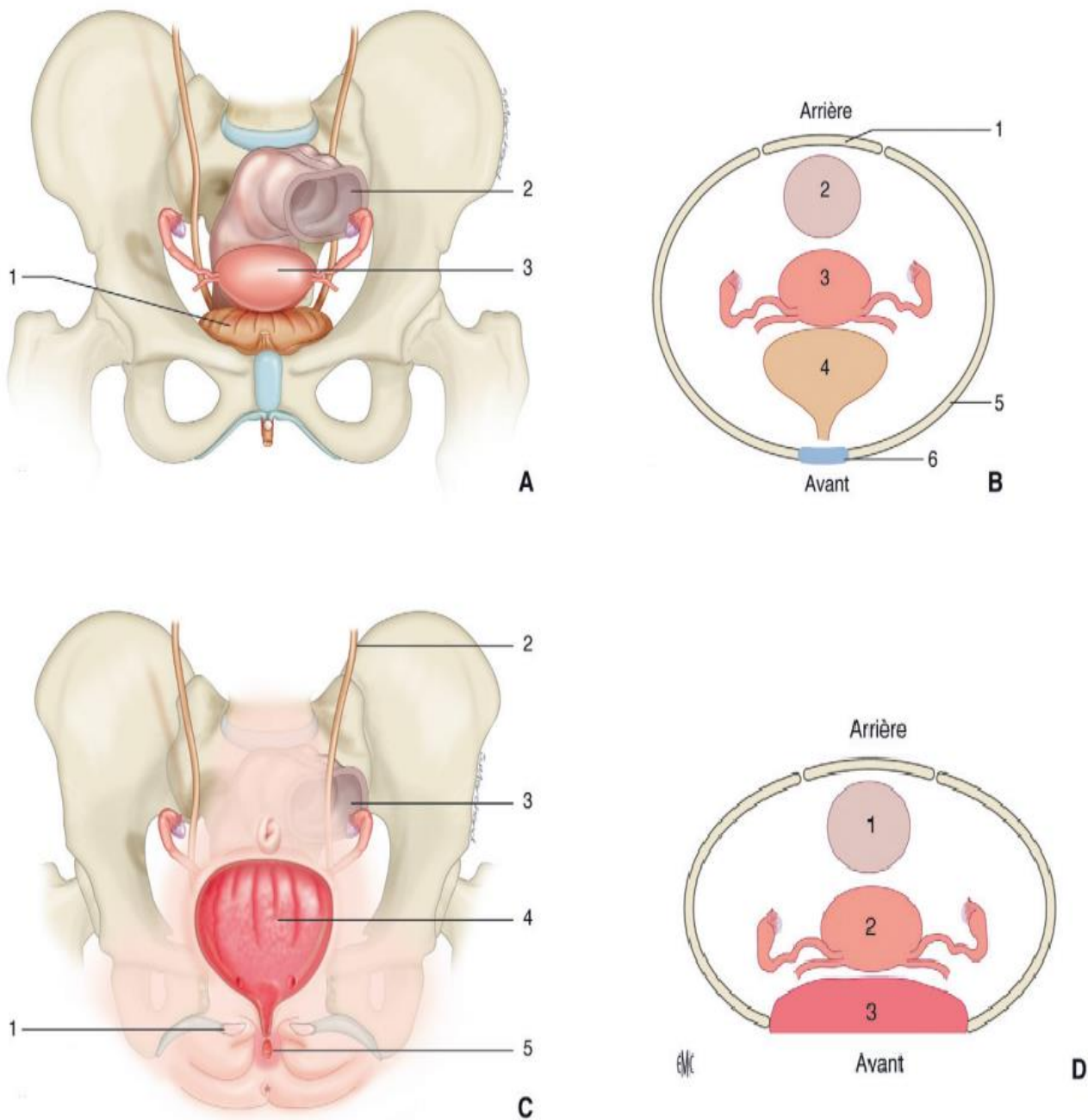


Figure 6 : Schématisation du CEE chez la fille

A. bassin normal. 1. Vessie ; 2. rectum ; 3. utérus.

B. Vue supérieure du bassin normal. 1. Sacrum ; 2. rectum ; 3. utérus ; 4. vessie ; 5. os iliaque ; 6. pubis.

C. bassin exstrophique. 1. Hémiclitoris ; 2.uretère ; 3. rectum ; 4. plaque vésicale ; 5. ouverture vaginale

D. Vue supérieure du bassin exstrophique. 1. Rectum ; 2. utérus ; 3. plaque vésicale

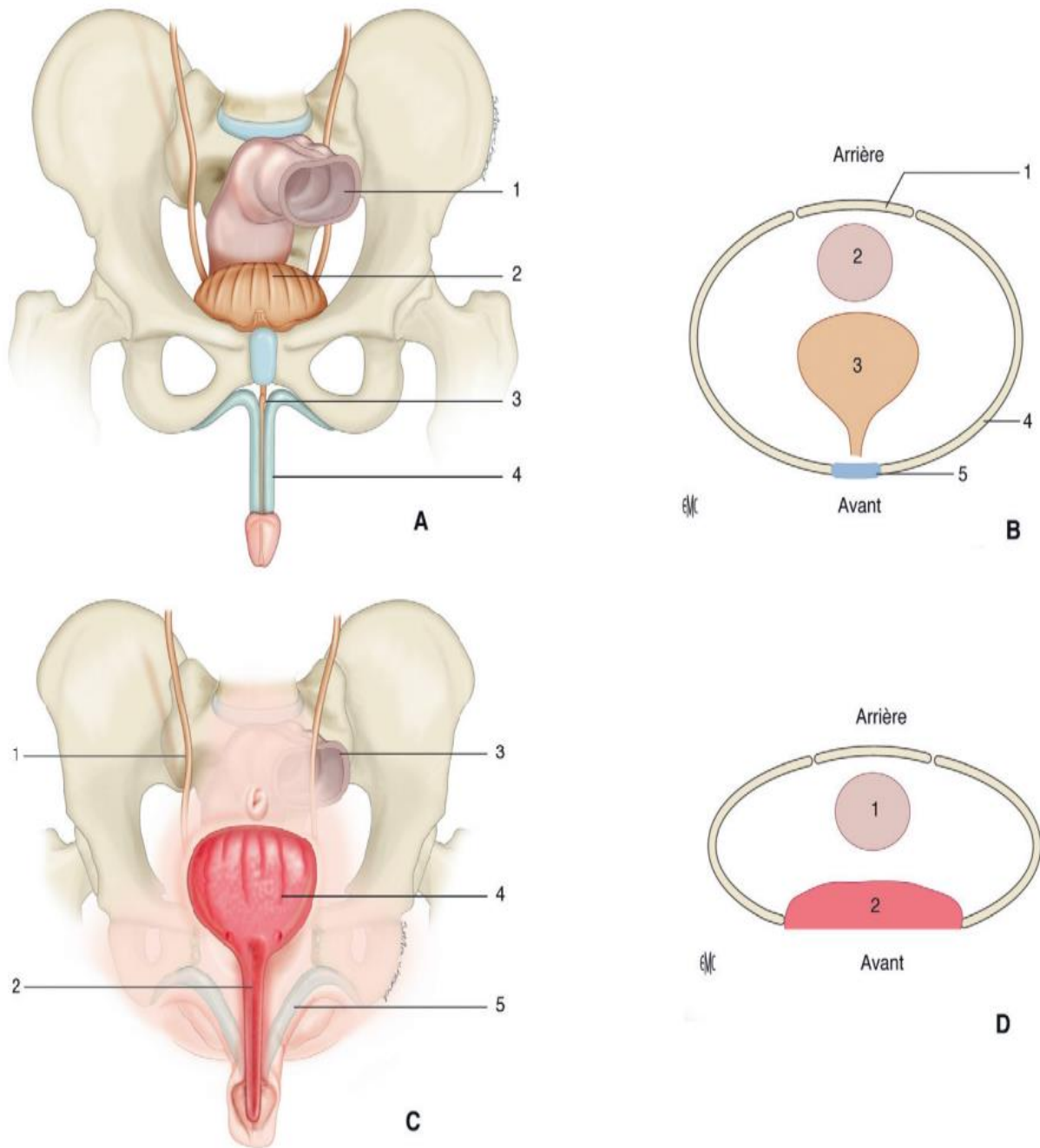


Figure 7 : Schématisation du CEE chez le garçon

A. bassin normal. 1. Rectum ; 2. vessie ; 3. urètre ; 4. corps caverneux

B. Vue supérieure du bassin normal. 1. Sacrum ; 2. rectum ; 3. vessie ; 4. os iliaque ; 5. pubis.

C. bassin exstrophique . 1. Uretère ; 2. gouttière urétrale ; 3. rectum ; 4. plaque vésicale ; 5. corps caverneux.

D. Vue supérieure du bassin exstrophique. 1. Rectum ; 2. plaque vésicale.

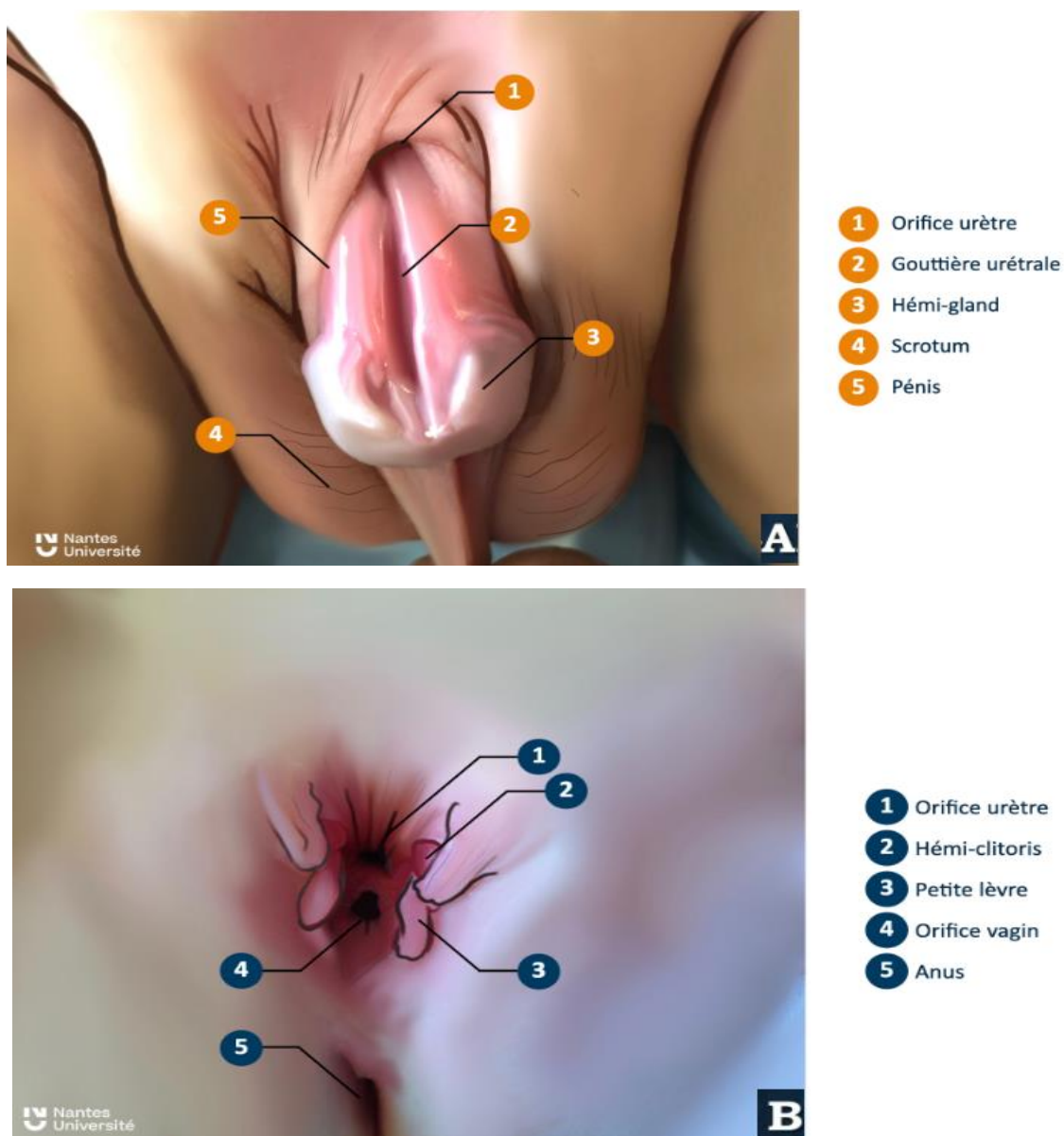


Figure 8 : Schématisation de l'épispadias

A. chez le garçon

B. chez la fille

PATIENTS ET METHODES

I. Type d'étude :

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 11 cas porteurs du complexe exstrophie vésicale–épispadias (CEE) colligés au service de chirurgie pédiatrique du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès, sur une période de 05 ans s'étalant du décembre 2016 jusqu'à décembre 2021.

II. CRITERES DE SELECTION :

1. Critères d'inclusion:

Tous les patients présentant un complexe exstrophie–épispade et ayant bénéficié d'un traitement de reconstruction complet en un seul temps.

2. Critères d'exclusion:

- Les patients ayant bénéficié d'un traitement chirurgical en plusieurs étapes.
- 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
- La région
- Le diagnostic anténatal : oui ou non
- Le suivi de la grossesse : oui ou non
- L'âge de la consultation
- La description clinique de la plaque vésicale
- Les pathologies associées
- Les examens paracliniques

- L'intervention :
 - L'âge
 - L'ostéotomie : réalisée ou non
 - Technique chirurgicale
- L'évolution (immédiate et à long terme)

RESULTATS

I. EPIDEMIOLOGIE :

A. L'incidence des cas :

Tableau n°1 : Fréquence des cas de CEE de notre série :

Année	Nombre de cas	Pourcentage
2016	1	9,09 %
2017	2	18,18 %
2018	1	9,09 %
2019	1	9,09 %
2020	3	27,27 %
2021	3	27,27 %

Ce tableau montre la répartition de tous les malades de notre série colligés au service de chirurgie pédiatrique au CHU Hassan II Fès dans la période allant de décembre 2016 au décembre 2021.

La fréquence des cas traité de manière complète est élevée pendant les 2 dernières années.

B. L'âge de la consultation :

Tableau n°2 : répartition des cas selon l'âge de consultation

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage
A la naissance	1	9,09 %
< 72 heures	7	63,63 %
72 < âge < 1 mois	2	18,18 %
> 1 mois	1	9,09 %

D'après l'analyse de ce tableau, on constate que la majorité de nos patients ont consulté entre le 2ème et le 3ème jour de vie, tandis que les cas retardés représentent presque un quart dont un seul cas négligé jusqu'à l'âge de 5 ans et demi.

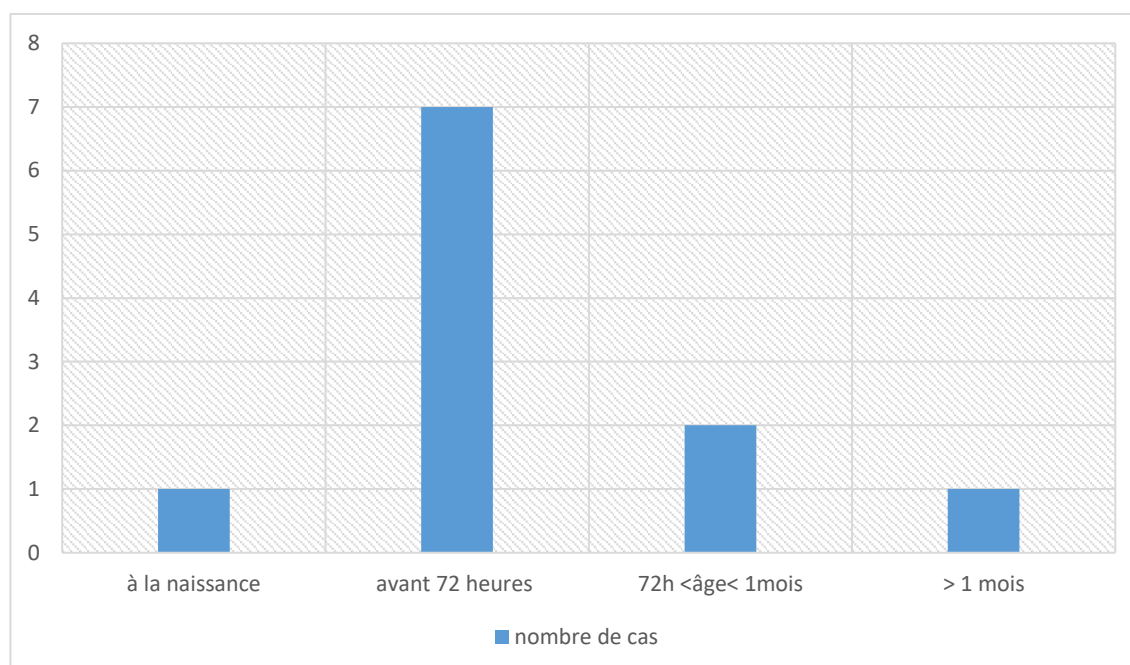


Figure 9 : Répartition selon l'âge de la consultation

C. Le sexe :

Tableau n°3 : répartition des cas selon le sexe

Sexe	Nombre de cas	Pourcentage
Masculin	6	54,54 %
Féminin	5	45,45 %
Total	11	100 %

D'après l'analyse de ce tableau on remarque une légère prédominance masculine avec un sexe ratio de 1,2

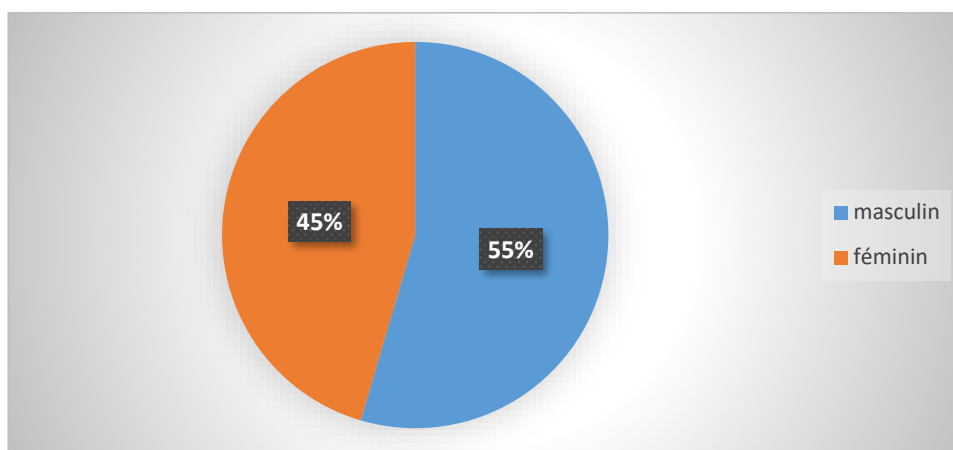


Figure 10 : Répartition selon le sexe des malades

D. La région :

Tableau n°4 : la répartition géographique des cas :

Région	Nombre de cas	Pourcentage
Fès-Meknès	4	36,36 %
Draa-Tafilalet	4	36,36 %
Béni Mellal – Khénifra	2	18,18 %
Tanger-Tétouan-Hoceima	1	9,09 %

D'après l'analyse de ce tableau, on constate que les régions de Fès-Meknès et Draa-Tafilalet dominent avec un pourcentage de 72,72 %.

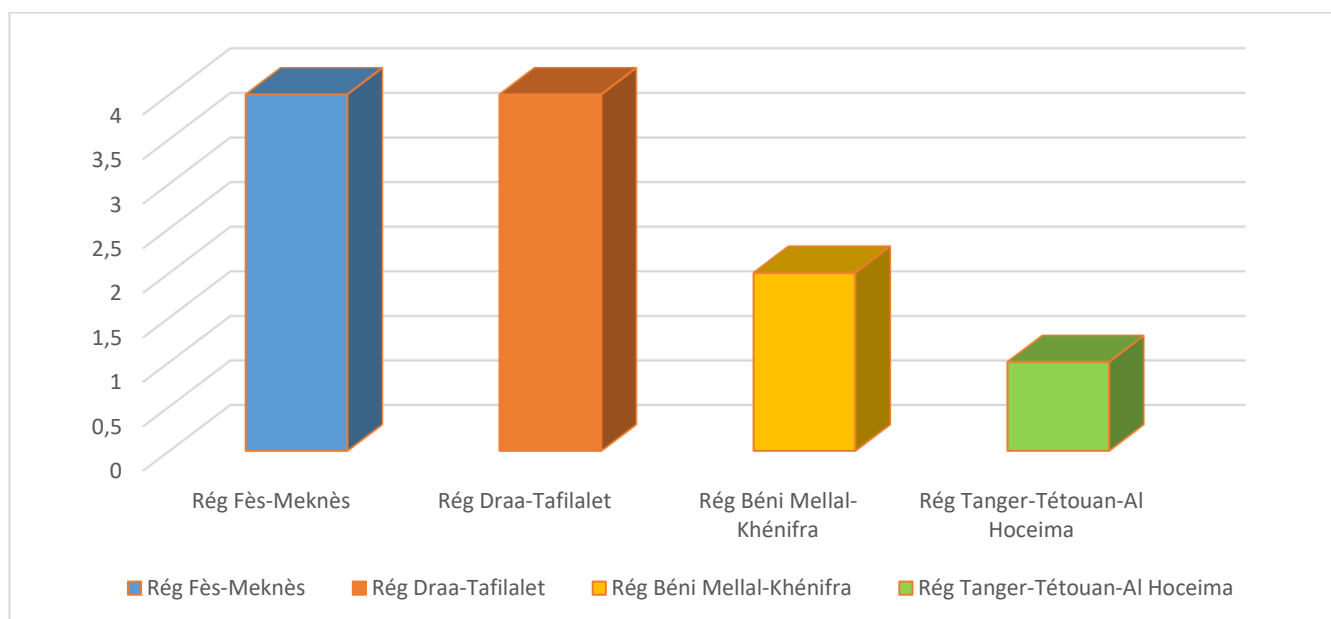


Figure 11 : Répartition des cas selon l'origine géographique

E. La consanguinité et notion de cas similaires:

Tableau n°5 : la notion de consanguinité des patients

Consanguinité	Nombre	Pourcentage
Présente	2	18,18 %
absente	9	81,81 %

La consanguinité parentale retrouvée chez les deux patients était du 1^{er} degré.

Aucun cas similaire n'est présent dans la famille des malades.

On constate que l'exstrophie vésicale ne semble pas obéir à des facteurs génétiques dans notre étude.

II. Diagnostic :

A. Diagnostic anténatal:

Dans notre série de 11 patients, seulement 7 cas qui sont issus d'une grossesse suivie.

Aucun cas n'a été diagnostiqué en anténatal.

B. Diagnostic clinique :

1. Plaque vésicale :

La symptomatologie clinique chez tous nos patients est marquée par la constatation d'une tuméfaction sous ombilicale rougeâtre avec écoulement d'urine en permanence, en plus de la malformation des organes génitaux externes.

Aucun cas n'a présenté une variante de l'exstrophie vésicale ni d'exstrophie cloacale.

Les dimensions de cette plaque vésicale ont été précisées chez 9 cas.

Tableau n°6 : les dimensions de la plaque vésicale chez nos patients

Taille de la plaque vésicale	Nombre de cas
2 cm	4
3 cm	2
4 cm	1
5 cm	2
Non déterminée	2

2. Anomalies génitales externes :

Tous nos patients présentent un épispadias classique.

Chez les garçons on a noté une verge qui est courte et large et qui est plaquée contre la vessie, ainsi qu'un prépuce incomplet ventral et une plaque urétrale bien visualisée).

Pour nos malades de sexe féminin, elles avaient une bifidité clitoridienne et des lèvres qui ne se rejoignent pas en avant.



Figure 12: exstrophie vésicale chez un nouveau-né de sexe masculin à J2 de vie



Figure 13 : nouveau-né de sexe masculin avec exstrophie vésicale-épispadias

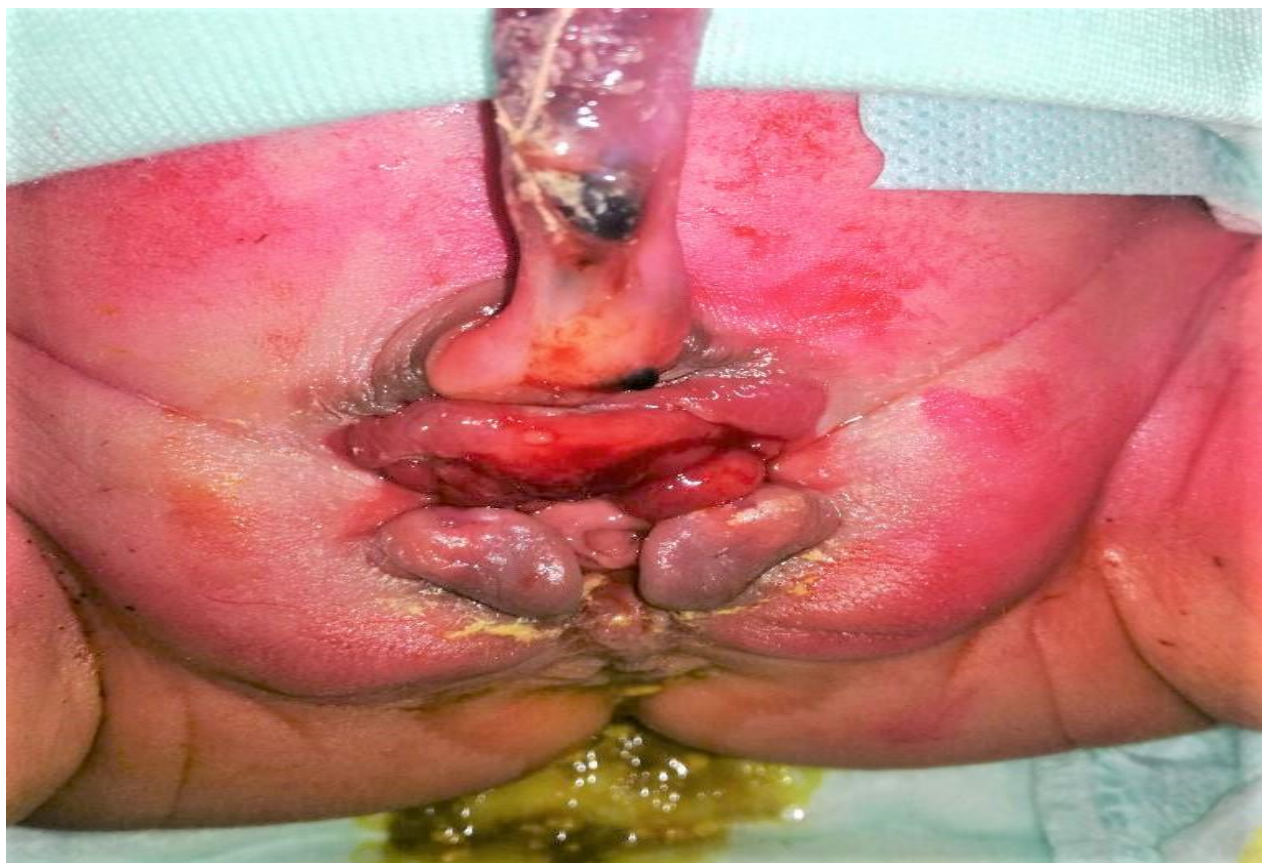


Figure 14 : une patiente à J3 de vie présente le CEE



Figure 15 : une autre patiente présentant CEE avec grande plaque vésicale



Figure 16 : patiente présentant le syndrome OEIS incomplet

3. Les malformations associées :

3.1. Omphalocèle :

Elle était présente chez 2 cas et classée de type I.

3.2. Malformations ano-rectales :

Un cas avait une malformation anorectale basse (porteur également d'une omphalocèle). Il était de sexe féminin et présente une fistule périnéale. Il s'agit d'un syndrome OEIS incomplet. (Figure 16)

3.3. Malformations génitales internes :

Une seule patiente avait une bifidité utérine et vaginale (porteuse du syndrome OEIS incomplet).

3.4. Hernie inguinale :

Un bébé avait une hernie inguinale bilatérale et un deuxième présente une hernie inguinale gauche.

3.5. Cryptorchidie :

Elle a été constatée chez deux cas, et c'était bilatéral.

3.6. Malformations périnée :

Deux nouveau-nés présentent un anus modérément antéposé.

Tableau n°7 : fréquence des anomalies associées au CEE

Anomalies associées	Nombre de cas	Pourcentage
Présentes	6	54,54 %
absentes	5	45,45 %

D'après l'analyse de ce tableau on constate que le complexe CEE se présente en association avec d'autres anomalies chez 54,54 % de nos patients.

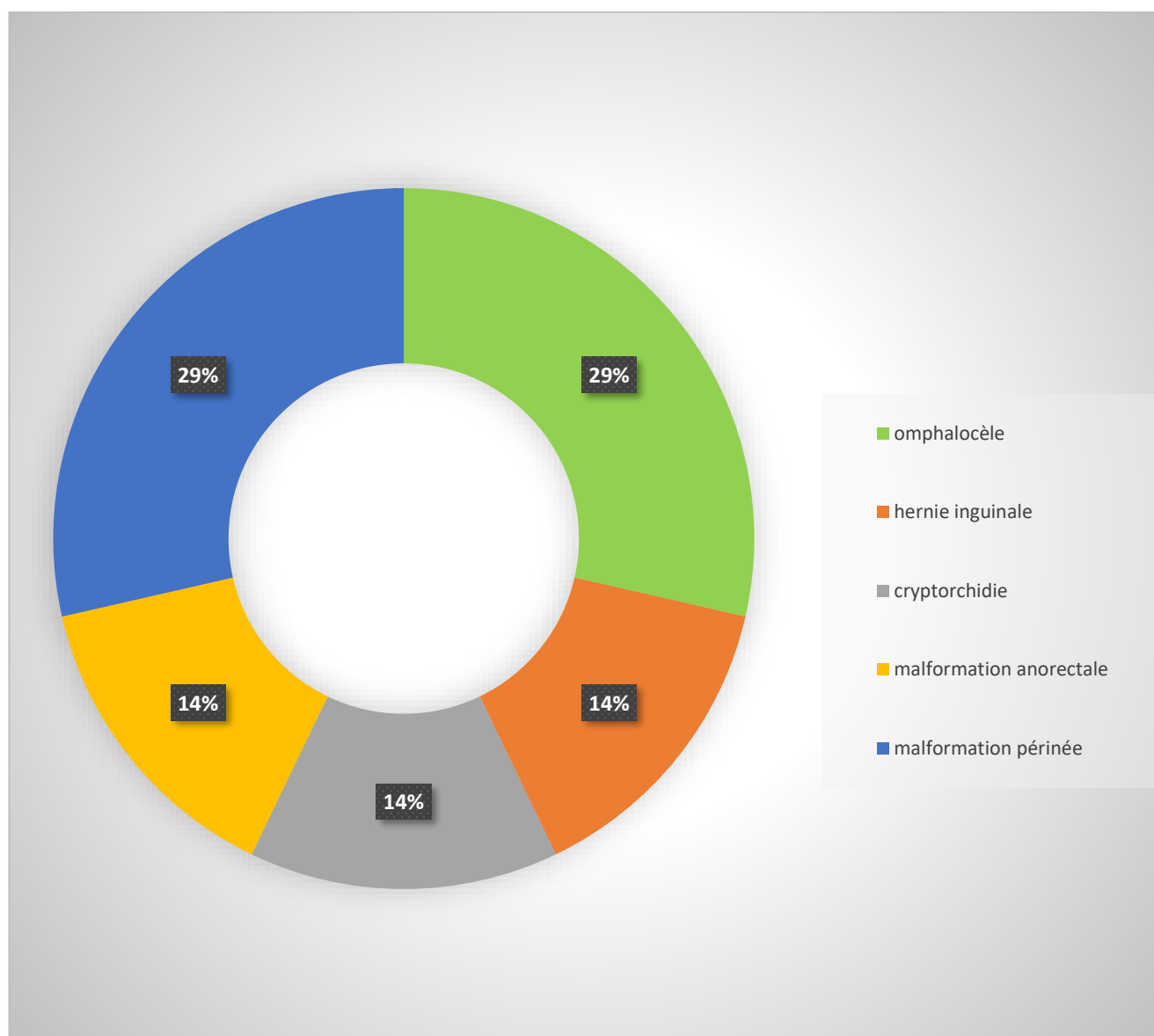


Figure 17: Répartition des différentes malformations associées

C. Explorations paracliniques:

1. Radiographie standard :

Un Abdomen sans préparation était réalisé chez tous les patients (prenant également le bassin).

Le cliché a objectivé une disjonction des symphyses pubiennes qui est caractéristique de cette pathologie congénitale.

Les clichés radiographiques n'ont pas montré d'autres malformations notamment vertébrales.

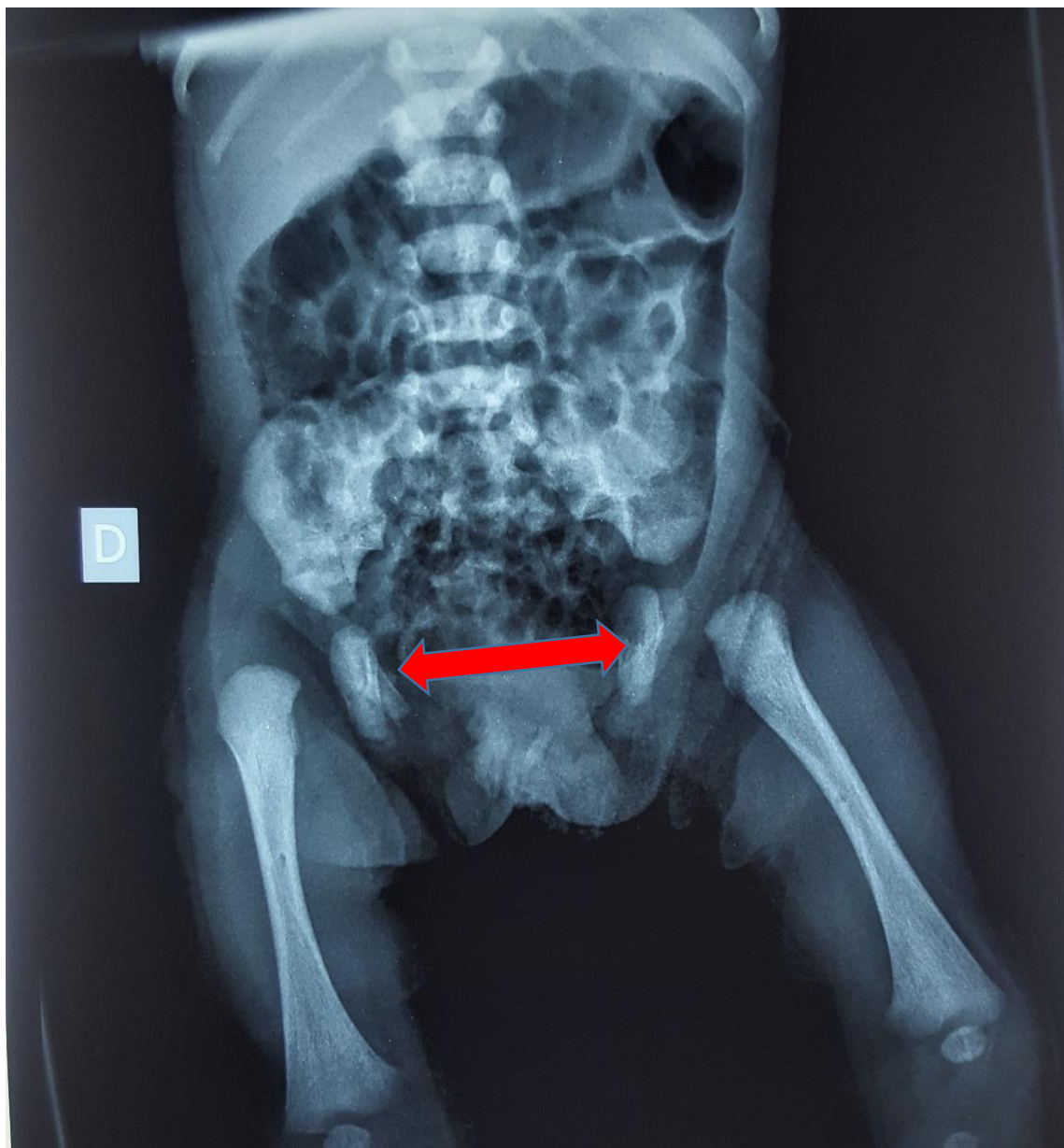


Figure 18 : ASP qui montre le diastasis symphysaire

2. Echographie rénale :

Elle a été faite chez tous les patients. Elle était normale chez tous les cas sauf un seul patient (négligé de 5 ans) qui avait un kyste rénal simple gauche et un rein droit diminué discrètement de taille.

3. Echographie transthoracique :

Elle a été réalisée chez les 2 patients porteurs de l'omphalocèle revenant normale.

4. Autres :

Aucun autre bilan radiologique n'a été demandé en préopératoire (TDM, UIV...).

III. Traitement :

Nous exposerons les méthodes thérapeutiques adoptées par nos maîtres dans le service de chirurgie infantile au CHU Hassan II de Fès en matière de l'Exstrophie vésicale–Epispadias.

1. Préparation à la chirurgie :

La cure chirurgicale a été faite après la réalisation du bilan biologique et radiologique durant l'hospitalisation, dans les plus brefs délais possibles :

- Le bilan biologique : NFS, ionogramme sanguin, fonction rénale ainsi qu'un bilan de crase et groupage sanguin.
- Le bilan radiologique : ASP et échographie rénale chez tous les malades.

2. Age de l'intervention :

Tous nos malades ont bénéficié d'une reconstruction chirurgicale le plus tôt possible après un bilan préopératoire au cours de leur hospitalisation.

La prise en charge chirurgicale a été reportée chez un seul cas à cause de l'état local du pourtour de l'exstrophie vésicale (patient présentant des lésions érythémato–squameuses importantes). Le malade a bénéficié d'un traitement dermatologique avec

bonne évolution, puis a eu sa cure chirurgicale après 2 mois.

Tableau n°8 : répartition selon l'âge de la reconstruction du CEE:

Age de l'intervention	Nombre de cas	Pourcentage
< 72 heures	0	0
< 1 semaine	4	36,36 %
1 sem<âge< 1mois	5	45,45 %
>1 mois	2	18,18 %

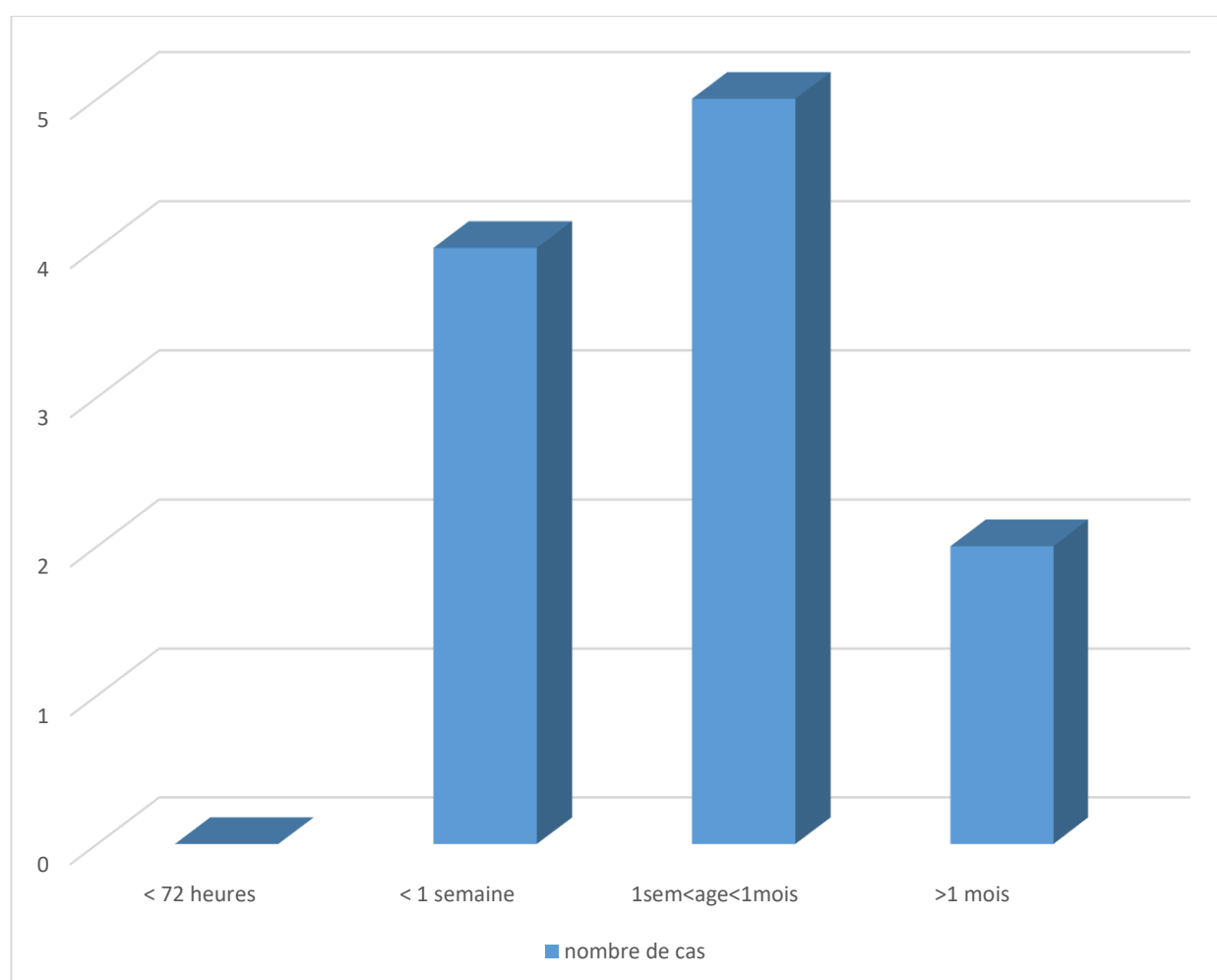


Figure 19 : Répartition selon l'âge de l'intervention chirurgicale

D'après l'analyse de ces résultats, on constate qu'un tiers de nos patients (36%) est opéré durant la première semaine de vie. Aucun cas n'a été opéré avant 72 heures de vie.

3. Fermeture vésicale et cure de l'épispadias masculin:

Tous nos malades ont bénéficié d'une fermeture de la plaque vésicale et de la cure de l'épispadias selon la procédure CPRE modifiée (complete primary repair of bladder exstrophy).

▪ Technique opératoire :

- Sous anesthésie général en décubitus dorsal.
- Incision autour de la plaque vésicale au niveau de la jonction cutané-muqueuse
- Dissection de la plaque par rapport à l'aponévrose du grand droit
- Dissection vers le bas jusqu'au tissu sous cutané du présumé col vésical
- Section des bandes inter-symphysaires superficielles et profondes
- Cathétérisme des 2 méats urétéraux.
- Fermeture de la paroi vésical en 2 plans (muqueux et musculaire) jusqu'au présumé col sur une sonde vésical.
- Incision de part et d'autre de la plaque urétrale jusqu'aux deux extrémités
- Dissection minutieuse des corps caverneux après repérage et dissection de leur pédicule vasculo-nerveux.
- Tubulisation de la plaque urétrale autour de la sonde vésicale.
- Rapprochement des symphyses pubiennes par des points séparés horizontaux à la soie.
- Rapprochement et suture latéro-latérale des corps caverneux sur la ligne médiane en recouvrant l'urètre reconstruit.

- Fermeture du muscle grand droit et son aponévrose avec mise en place d'un drain prévésical.
- Fermeture cutané de l'exstrophie
- Fermeture du fourreau cutané autour de la verge
- Pansement
- Bandage pelvien et des 2 membres inférieurs

4. Cure de l'épispadias féminin :

▪ Technique opératoire :

- 1er Temps vésical : idem que chez le garçon
- Mise en place d'un fil de traction au niveau des lèvres bilatéralement
- Dissection de la gouttière urétrale par rapport aux hémi-clitoris en latéral et au vagin en arrière
- Tubulisation de la gouttière urétrale autour de la sonde vésicale par un surjet
- Rapprochement des muscles du plancher pelvien autour de l'urètre reconstruit
- Vulvoplastie
- Méatoplastie
- Rapprochement du sous-cutanée
- Clitoridoplastie

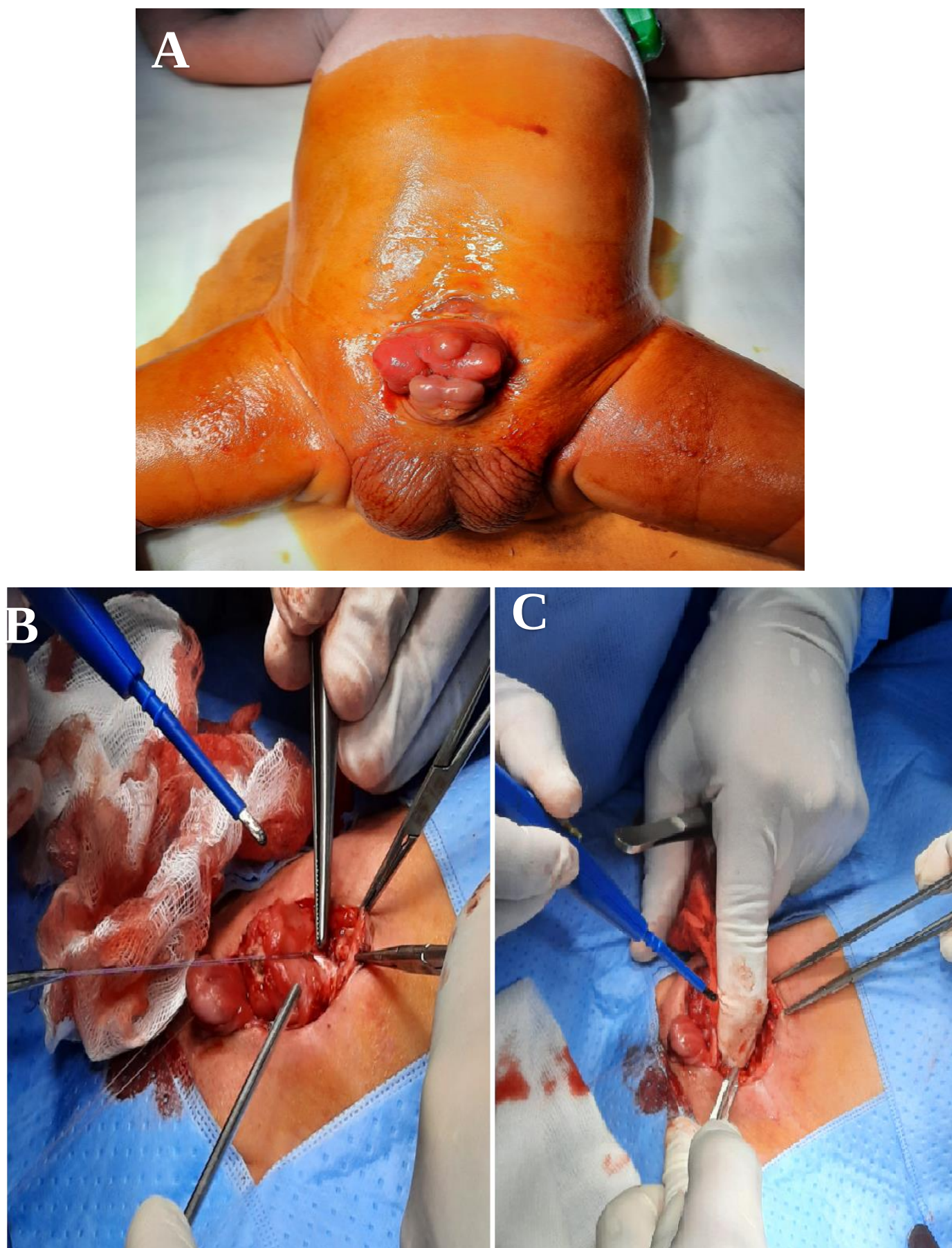


Figure 20 : reconstruction complète du CEE Masculin (différents temps opératoires)

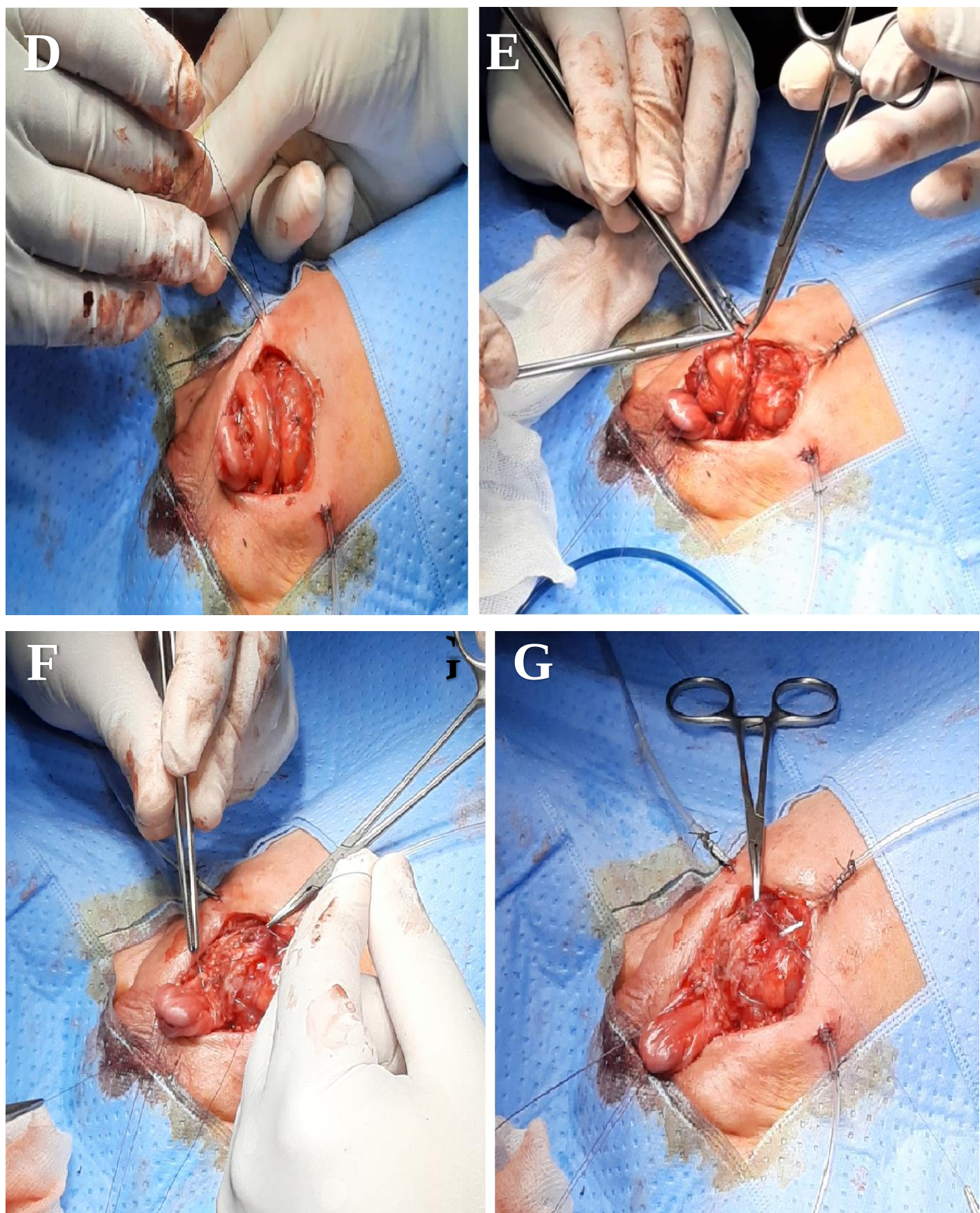


Figure 20 : reconstruction complète du CEE Masculin (différents temps opératoires)

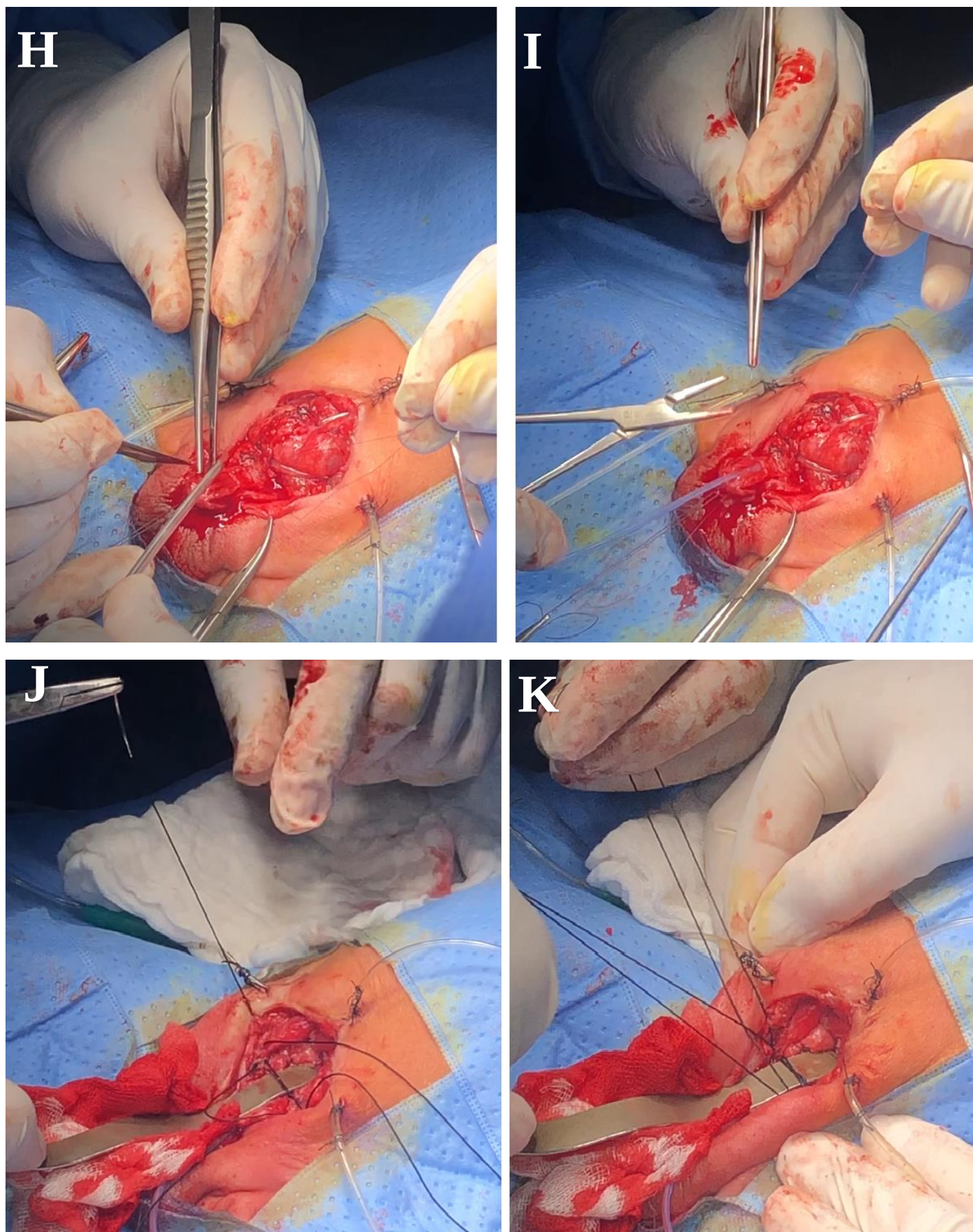


Figure 20 : reconstruction complète du CEE Masculin (différents temps opératoires)

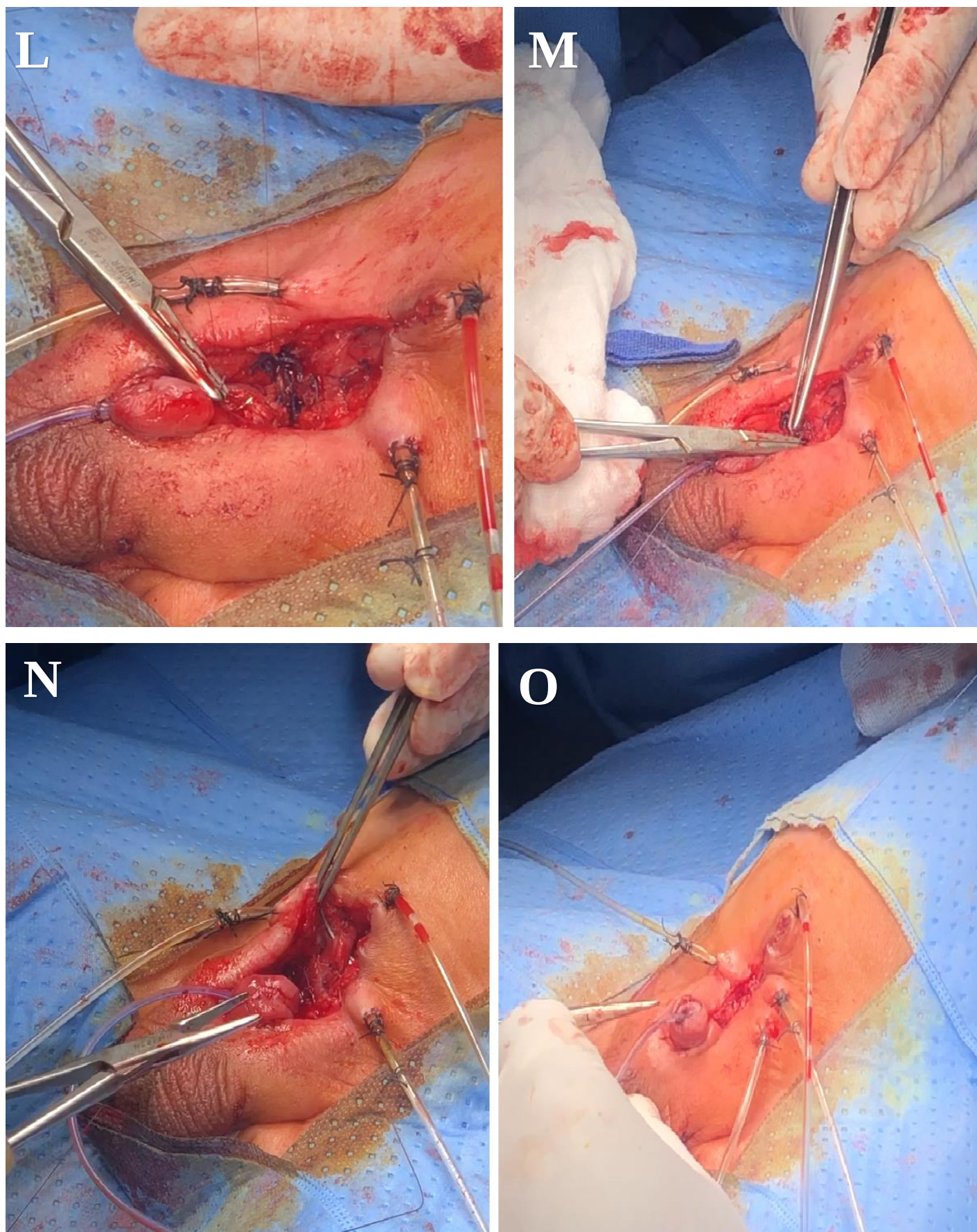


Figure 20 : reconstruction complète du CEE Masculin (différents temps opératoires)

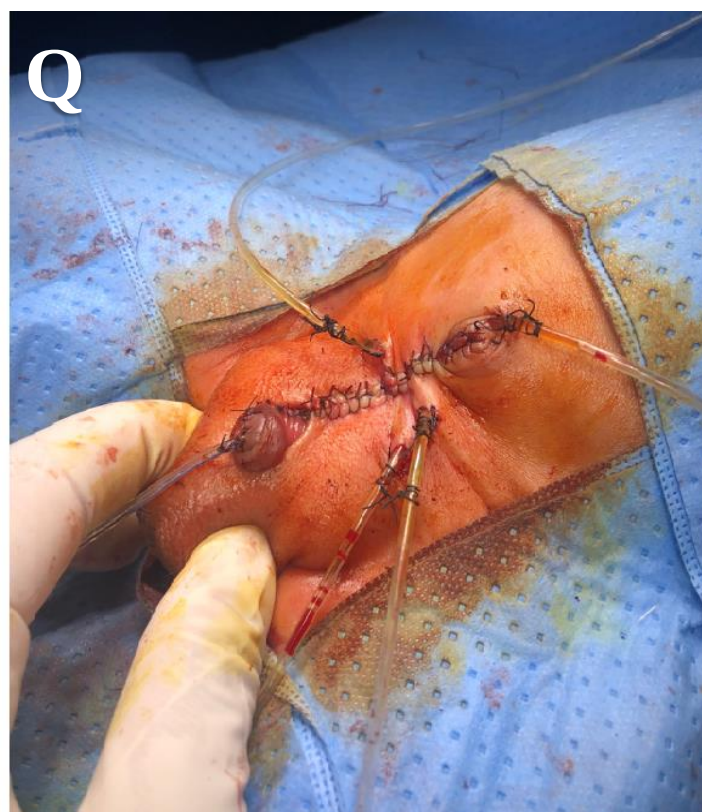
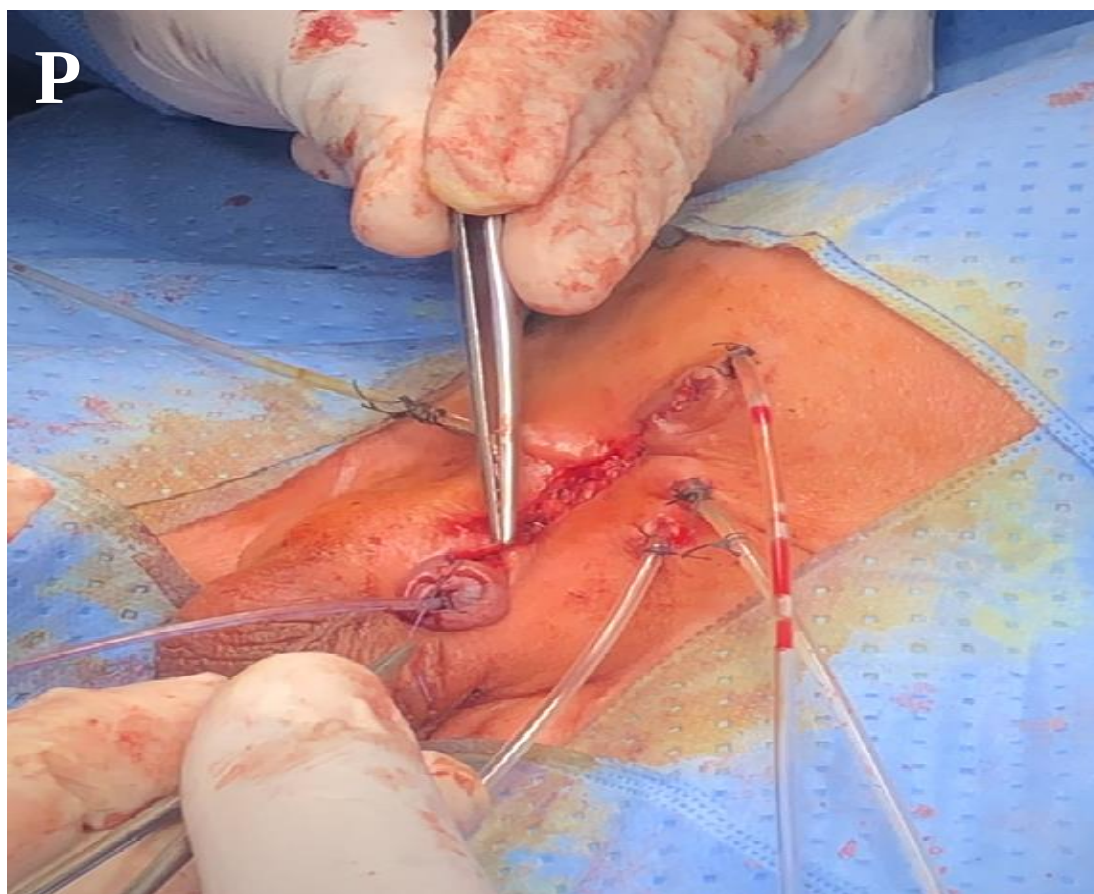


Figure 20 : reconstruction complète du CEE Masculin (différents temps opératoires)

5. Gestes associés :

a. Reconstruction génitale interne :

Elle a été réalisée chez le patient présentant une omphalocèle avec MAR basse. L'exploration chirurgicale a objectivé deux héli utérus et vagins qu'on a suturé. La patiente a bénéficié également d'un abaissement rectal facile avec anuplastie.

b. Ostéotomie associée :

Deux malades ont bénéficié d'une ostéotomie de l'os iliaque :

3. Le 1er a eu une ostéotomie iliaque bilatérale au cours de sa reprise pour lâchage complet (à l'âge de 2 ans)
4. Le 2ème a bénéficié d'emblée d'une ostéotomie innominée de Salter (malade présentant une exstrophie négligée jusqu'à l'âge de 5 ans).

c. L'omphaloplastie :

Elle est réalisée chez tous nos malades.

d. L'immobilisation pelvienne :

L'immobilisation pelvienne est faite par un bondage en Elastoplast qui maintient également les 2 membres inférieurs accolés. Puis le patient est tracté au zénith au service. (Figure 20)



Figure 21 : immobilisation pelvienne post-opératoire

IV. Evolution :

Les malades sont suivis en post-opératoire immédiat et après 10 jours de leur sortie. Puis le contrôle se fait après 1 mois si pas de complication et un suivi à long terme est instauré.

La surveillance est clinique et paraclinique pour tous les malades.

Le recul moyen de nos patients est de 28 mois (4mois – 5 ans).

A. Clinique :

1. Les suites opératoires immédiates :

Elles étaient simples et sans incidents chez 8 patients.

Un cas de lâchage partiel de l'exstrophie a été noté. (Figure 22)

Deux patients ont présenté un lâchage complet (parmi eux la porteuse du syndrome OEIS incomplet). (Figure 21)

Tableau n°9 : suites post-opératoires précoces

Complication	Nombre de cas	Pourcentage
Lâchage complet exstrophie	2	18,18 %
Lâchage partiel exstrophie	1	9,09 %
Suites post-op simples	8	72,72 %

D'après l'analyse de ce tableau, les suites post opératoires étaient bonnes chez la majorité de nos patients.

Le lâchage complet était secondaire à l'infection cutanée chez un des 2 cas.



Figure 21 : lâchage complet de l'exstrophie avec un prolapsus rectal



Figure 22 : lâchage incomplet de l'exstrophie vésicale

2. A moyen et à long terme :

- L'évolution est marquée par un lâchage de l'épispadias chez cinq malades. (Figure 23)
- La cicatrisation totale sans incident a été notée chez deux patients. (Figure 24 et 25)
- Le patient ayant une MAR basse et présentant un lâchage complet, a fait 3 épisodes de prolapsus rectal
- L'incontinence urinaire est présente chez tous nos malades.
- A noter que 2 malades ont été perdus de vue.

Tableau n°10 : suites post-opératoires tardives:

Complication	Nombre de cas	Pourcentage
Lâchage partiel exstrophie	1	9,09 %
Lâchage épispadias	5	45,45 %
Prolapsus rectal	1	9,09 %
Incontinence urinaire	9	81,81 %
Bonne évolution	2	27,27 %
Perdus de vue	2	18,18 %



Figure 23 : lâchage de l'urétroplastie avec bonne cicatrisation de l'EV



Figure 24 : bonne cicatrisation chez une fille avec aspect génital externe satisfaisant



Figure 25 : bonne cicatrisation chez un garçon avec jet urinaire apical

B. Paraclinique :

1. Bilan biologique :

- La fonction rénale est normale chez les 9 malades suivis.
- Un seul malade a présenté des infections urinaires à répétition documentées.

2. Echographie rénale :

Tous nos malades ont bénéficiés d'une échographie rénale de contrôle qui était sans particularités sauf chez un seul cas où l'imagerie a objectivé un petit kyste rénal simple.

3. Urétro–cystographie rétrograde :

Elle a été réalisée chez 2 patients :

- Stade III en bilatéral chez le 1^{er} malade (IU à répétition)
- Stade III à droite et I à gauche chez le 2^{ème} malade

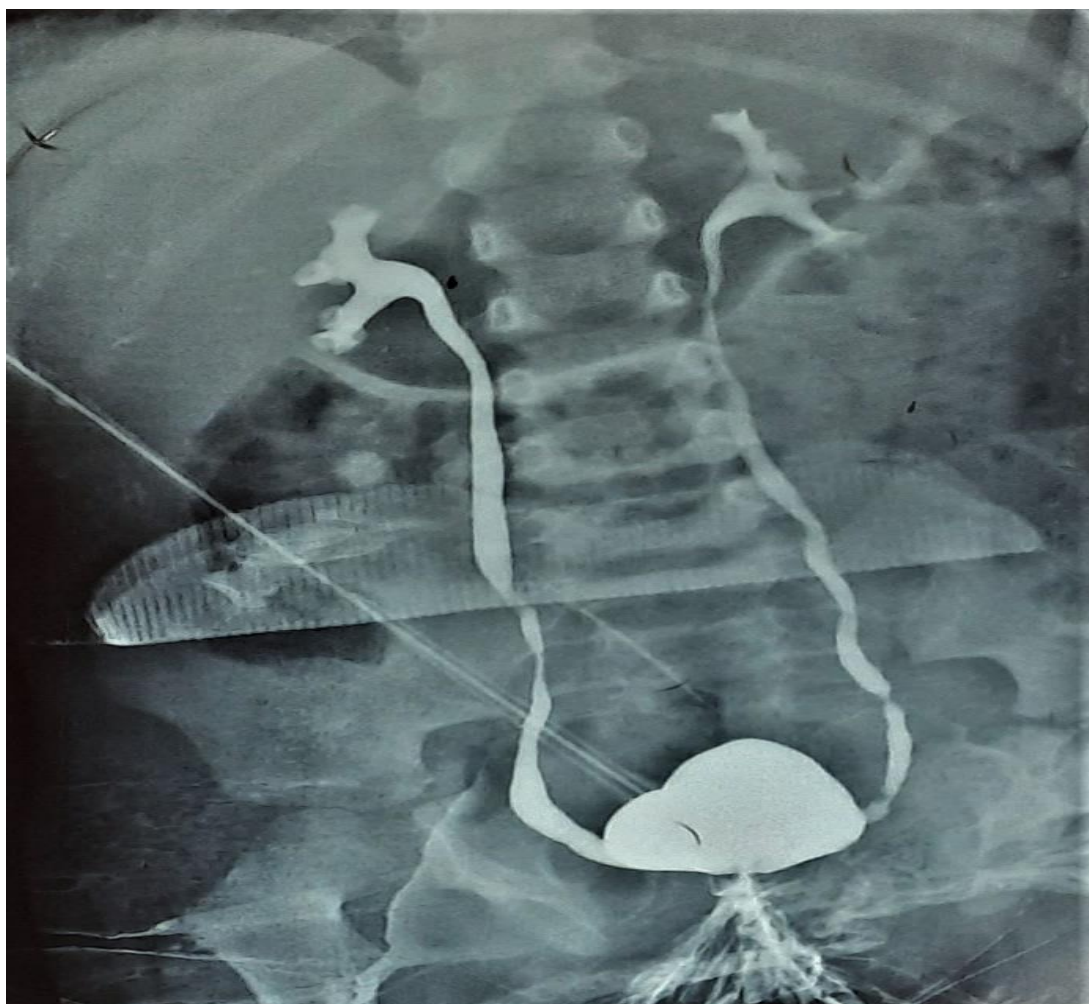


Figure 26 : UCG montrant un RVU type III bilatéral

4. Scintigraphie rénale :

Elle est en cours chez les 2 malades présentant un RVU, pour évaluer leur fonction rénale (DMSA).

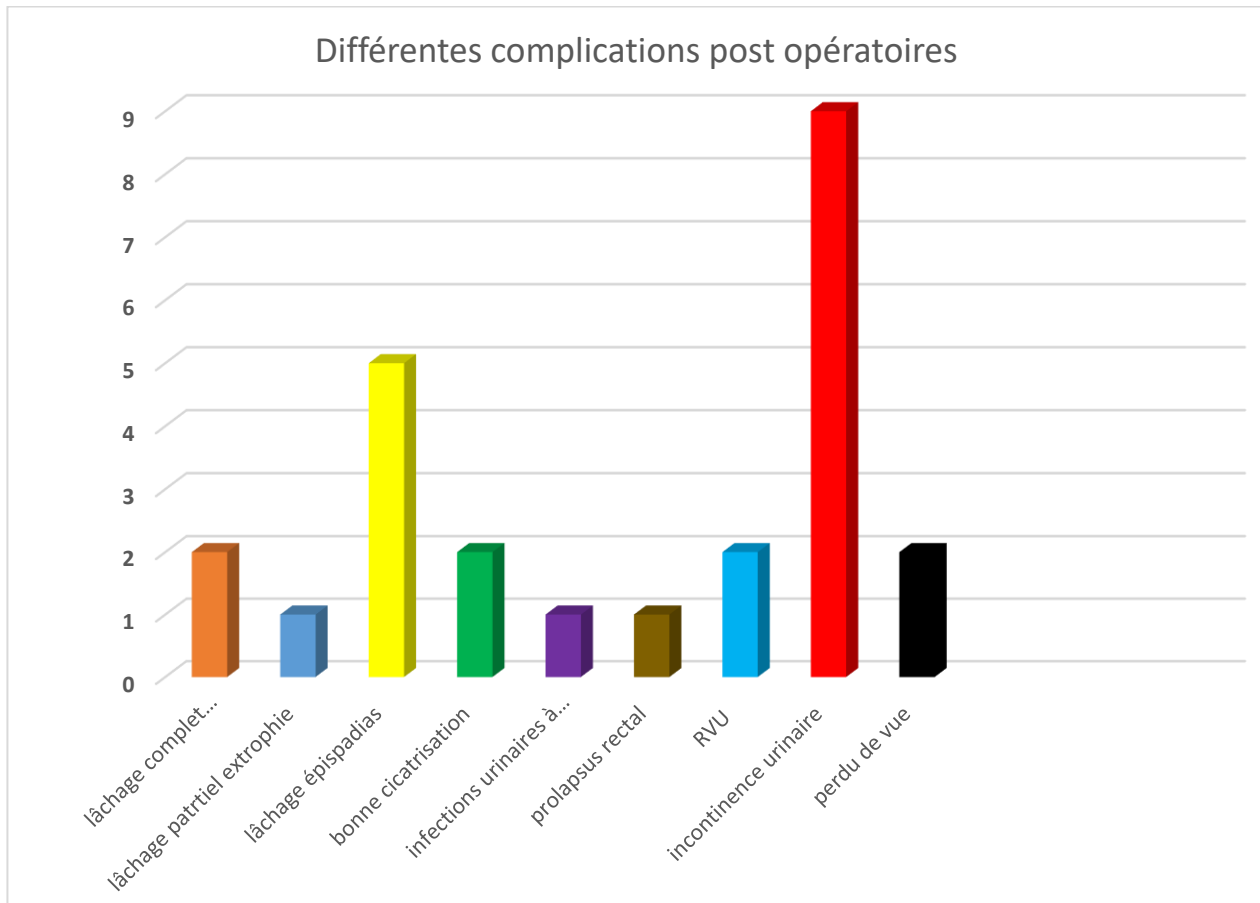


Figure 27 : Répartition des différentes complications post-opératoires

C. Prise en charge des complications :

1. Lâchage complet de l'exstrophie:

Les 2 patients présentant un lâchage complet en post opératoire précoce, ont été repris :

– 1^{er} malade :

C'est une fille qui a été reprise après 2 ans où il a bénéficié d'une ostéotomie iliaque bilatérale antérieure et cure complète de son CEE.

L'évolution est marquée par une bonne cicatrisation avec bonne apparence esthétique des organes génitaux externes (figure 24).

– 2^{ème} malade :

Il s'agit de la patiente porteuse du syndrome OEIS incomplet, qui a présenté 3 épisodes de prolapsus rectal réduit sous sédation ; elle a été reprise pour lâchage après 10 mois où une reconstruction utéro–vaginale et du cure du CEE a été faite, ainsi qu'une rectopexie.

L'évolution est marquée récidive d'un lâchage avec prolapsus rectal (Figure 28). La malade sera programmée pour reprise.



Figure 28: récidence du lâchage chez la patiente porteuse du syndrome OEIS

2. Lâchage d'épispadias :

Deux patients ont été repris pour cure de leur épispadias.

L'évolution était bonne chez le premier avec une verge pendue

(Figure 29) ; le 2ème a présenté une petite fistule à la base de la verge mais garde un bon jet apical (Figure 30).

Les trois autres sont programmés pour reprise.



Figure 29: bonne évolution après reprise de l'épispadias



Figure 30: petite fistule à la base de la verge chez un malade repris pour épispadias

3. Reflux vésico–urétral :

Les deux malades présentant le RVU sont mis sous antibioprophylaxie à base de Cotrimoxazole (Bactrim®) à une dose minimale de 10 mg/kg/j de sulfaméthoxazole plus 2 mg/kg/j de triméthoprim, en une seule prise quotidienne (soir).

Une scintigraphie rénale DMSA est en cours pour les deux malades.

DISCUSSION

I. EPIDEMIOLOGIE :

1.L'incidence de la malformation:

L'exstrophie vésicale est une malformation congénitale, et considérée comme une urgence chirurgicale néonatale.

L'incidence dans les différents enregistrements varie de 2,1 à 4,7 pour 100.000 naissances, avec une incidence moyenne de 3,3 pour 100.000 naissances [28–30].

Une étude faite aux Etats–Unis entre 1988 et 2000 a montré que l'incidence est de 2,15 pour 100.000 naissances [31].

Tableau n°11: L'incidence de l'exstrophie vésicale dans différents pays.

Pays	Incidence
France	2,1 / 100000 naissances
Danemark	4,7 / 100000 naissances
Etats–unis	2,15 / 100000 naissances

Pour l'épispadias le taux moyen est estimé à 2,4 pour 100 000 naissances. [32]

L'exstrophie vésicale, malgré sa rareté, reste plus fréquente que l'exstrophie cloacale ou l'épispadias isolé et n'aurait aucun facteur de risque.

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

2.Le sexe :

Le sexe masculin a également été identifié comme un facteur de risque possible de l'exstrophie Vésicale.

Le sex–ratio est très variable selon les publications allant de l'égalité [33]à une nette prédominance masculine (5/1). [2,34]

Tableau n°12 : Sex-ratio de l'exstrophie dans différentes études.

Etudes	Nombre de garçons	Nombre de filles	Sexe-ratio
BairdetGearhart USA [32]	95	36	2,6
Gambhir et Muller [34]	132	48	2,75
Tunis [35]	34	16	2,12
Suède [36]	37	24	1,54
Etude Rabat (2010)	22	6	3,6

Bien que la plupart des séries aient montré un sexe ratio de 1,5 à 3, quelques auteurs ont cité des ratios proches de 5.

En général, l'exstrophie vésicale touche le garçon plus que la fille.

3.La race :

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

L'exstrophie vésicale semble se produire plus fréquemment chez les enfants blancs. Dans une étude faite aux États-Unis qui aborde l'association de la race et l'origine géographique montre que le risque de l'exstrophie vésicale est 40 % plus élevé chez les blancs par rapport aux non blancs (noirs, espagnols, asiatiques et autres). [31]

D'autres auteurs ont suggérés que les fécondations in vitro et le milieu socioéconomique auraient un rôle favorisant. [37-39]

4.Génétique :

L'exstrophie vésicale survient en général sporadiquement et ne semble pas obéir à des facteurs génétiques, bien que quelques cas de susceptibilité génétique avec transmission autosomique dominante aient été décrits.

Pour certains auteurs, une influence du chromosome X, avec une potentielle transmission des anomalies chromosomiques par la mère, a été envisagée lors de l'étude de cas familiaux d'exstrophie vésicale[40–42]

Higgins a constaté à deux reprises des cas d'exstrophie vésicale dans la même famille et a pu observer une exstrophie chez deux jumeaux vrais ; mais d'autres auteurs ont observé des jumeaux dont un seul était porteur d'exstrophie vésicale (Coates, Rukstinat, Marshall, Ansell chez 2 jumeaux vrais) [43] .

Dans une étude multicentrique faite sur 215 nés de parents porteurs d'exstrophie vésicale ou d'épispadias, 3 enfants ont hérité l'exstrophie vésicale (1,4%), c'est-à-dire que le risque d'exstrophie pour la descendance de parents atteints de cette malformation passera à 1 sur 70 [44,45].

Néanmoins, une étude allemande publiée en 2009 a signalé un petit nombre de familles décrites dans la littérature médicale (30 familles) qui ont plusieurs membres de la famille atteint (2 à 3 membres) [42]. Le risque de récurrence dans une même famille, impliquant des facteurs génétiques, doit être avancé avec encore plus de prudence, compte tenu des petits nombres de données dont nous disposons. Le risque de récurrence de ces malformations a cependant été rapporté entre 0,3 % et 2,3 % [34,40,46]. Les recherches se poursuivent.

5. L'âge de la consultation :

Dans notre série : Sur les 11 cas d'exstrophie vésicale, on trouve que :

- Un seul patient a consulté dans les premières 24 heures
- 7 malades ont été vus en moins de 72 heures
- 3 patients ont consulté après j4 de vie dont seulement une seule patiente qui a été vue tardivement vers l'âge de 5 ans et demi.

Dans une étude faite à « Tunis » par *BENATTIA et COLL* sur 50 cas d'exstrophie vésicale.[35]

- 18 seulement ont été vus avant l'âge d'un mois.
- 17 ont consulté pour la première fois après l'âge d'un an dont 8 après 5ans.
- Enfin 3 enfants ont été vus pour la première fois à l'âge de 10 ans.

Une autre étude faite en « Suède » par *CLEMENTSON et HANSSON* [36] entre a objectivé que :

- 21 enfants ont consulté pour la première fois avant les 27 heures de vie.
- 28 enfants ont consultés pour la 1ère fois avant 2 ans.
- 12 enfants ont été vus pour la 1ère fois avant 3ans.

L'âge de la première consultation joue un rôle primordial dans la conduite thérapeutique. Plus l'enfant est jeune plus les phénomènes d'infections et d'inflammation de la plaque vésicale seront moindres.

D'autre part, plus la fibrose du détrusor est minime, ainsi que les os iliaques sont souples et faciles à manipuler, plus les résultats seront meilleurs.

Ceci est d'autant plus vrai que l'enfant est vu avant les 48 à 72 premières heures de vie.

Tableau n°13 : Comparaison de l'âge de la consultation avec d'autres séries

Age de consultation	Notre série	Mali (thèse)	<i>CLEMENTSON</i>	Rabat (thèse)
< 72 heures	8	10	21	5
< 1 mois	2	15		16
> 1 mois	1	10	40	7
Total	11	35		28

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

II. DIAGNOSTIC ANTENATAL :

L'exstrophie vésicale est une malformation congénitale complexe.

Peu de cas de diagnostic prénatal ont été rapportés dans la littérature ces trois dernières décennies[47,48].

1. Les critères diagnostics :

La vessie peut être reconnue dès 11 semaines d'aménorrhées (SA) dans la plupart des cas (environ 80 %) et ce, d'autant plus qu'un contrôle est fait dans les 20 à 30 minutes qui suivent en cas d'absence de visualisation de la vessie [49]. Le cycle remplissage-évacuation est habituellement de 30 à 45 minutes.

La fonction rénale s'installe entre 9 et 11 SA et c'est donc à ce terme que l'urine doit être visualisable dans la vessie. La vessie dont l'aspect varie selon l'état de réplétion doit toujours être vue à 16 SA [44,49].

Elle se situe en arrière du pubis, en avant du rectum et est surmontée par les anses grêles. La coupe sagittale médiane de la paroi abdominale antérieure précise bien ses rapports directs avec la paroi. Le sommet est arrondi ou effilé vers l'ouraque et la vessie est distincte de la paroi abdominale. Pleine, la vessie prend une expansion abdominale parfois importante remontant jusqu'à l'ombilic, alors que vide, elle se dissimule derrière les échos des os du bassin. En coupe transversale basse de l'abdomen, la vessie pleine donne une image arrondie, médiane et antérieure situé dans la moitié inférieure de l'abdomen. La coupe frontale retrouve l'aspect de poire plongeant dans le pelvis. Elle doit être repérée par sa situation entre les deux artères ombilicales. Sa mesure ne dépasse généralement pas 50 mm de diamètre transversal à terme.

L'exstrophie vésicale doit être suspectée devant la non visualisation de la vessie lors de deux examens à 30 minutes d'intervalle et ce, dès l'échographie du premier

trimestre. Les examens prénatals échographiques de routine en 2D permettent le diagnostic d'un grand nombre d'anomalies génito–urinaires. L'échographie 3D avec notamment le mode « os » semble apporter des arguments pouvant appuyer le diagnostic prénatal bien que la littérature, soit encore pauvre, et pourrait être utile à la chirurgie réparatrice [50]. L'examen 2D doit permettre de rechercher des signes échographiques souvent associés [47,51,52] : une insertion basse du cordon ombilicale qui est inconstante ; une masse solide à la partie inférieure de la paroi abdominale correspondant à la plaque vésicale plus ou moins bourgeonnante, avec ou sans repli(s) (Fig. 31) ; une malformation des organes génitaux externes surtout visibles pour les fœtus masculins : pénis court et large avec épispadias (Fig. 31) ; diastasis des branches pubiennes : dans la population générale l'écart symphysaire est d'environ 6,5 mm 1,2mm. Dans la population ayant une exstrophie vésicale, l'écart moyen retrouvé est de 16 mm (Fig. 32) ; le trajet des artères ombilicales courant de part et d'autre de cette plaque vésicale, correspondant à deux lignes hypoéchogènes et identifiées comme artères ombilicales à l'aide du Doppler couleur, est d'une grande aide afin de déterminer l'origine de la masse sous–ombilicale [52,53] (Fig. 33). Les exstrophies vésicales sont souvent isolées, mais l'échographiste doit rechercher également les anomalies pouvant être associées aux cœlosomies inférieures et entrant alors dans une association syndromique : l'omphalocèle, la fistule rectovésicale, l'agénésie du côlon terminal, l'imperforation anale, la malformation des organes génitaux externes ou encore une malformation des membres inférieurs [49]. D'autres anomalies sont également plus fréquentes et sont donc à rechercher : anomalies cardiovasculaires, rénales, squelettiques et du système nerveux central [49]. Ces diagnostics en particulier digestifs sont difficiles en échographie, il faudra donc les évoquer en cas de dilatation colique, associée ou non à des signes de rupture digestive avec péritonite méconiale et

calcifications péritonéales, ou encore à un signal anormal liquidien colique, ou des entherolithiases intraabdominales faisant évoquer une fistule recto–urinaire [54]. Devant autant de malformations possibles, et parfois les difficultés du diagnostic échographique, l'IRM est alors une aide précieuse à la constitution d'un diagnostic précis. L'IRM autour de 32 SA est, selon Hsieh et al. [55], un examen de choix pour le diagnostic précis des malformations urogénitales sévères. Il permet d'explorer l'abouchement des uretères au niveau de la plaque vésicale, déterminer le sexe fœtal ce qui est parfois difficile en échographie dans cette situation, vérifier d'absence d'anomalies anales, anorectales ou périnéales, éliminer une exstrophie cloacale, une omphalocèle... L'IRM en association avec l'échographie 3D pourrait également retrouver des facteurs prédictifs de prolapsus fréquent dans cette population par la laxité du sphincter et l'écartement des insertions pubiennes de la sangle puborectale [56]. On reconnaît aussi actuellement l'intérêt du scanner comme une aide précieuse à l'identification exacte des malformations osseuses du bassin et ainsi que pour l'élaboration du pronostic et de la prise en charge chirurgicale. Effectivement, on peut étudier la rotation externe des os iliaques et des branches ischiopubiennes ainsi que la mesure du diastasis pubien. Les reconstructions 3D sont également un élément important dans la constitution d'un diagnostic précis [57].

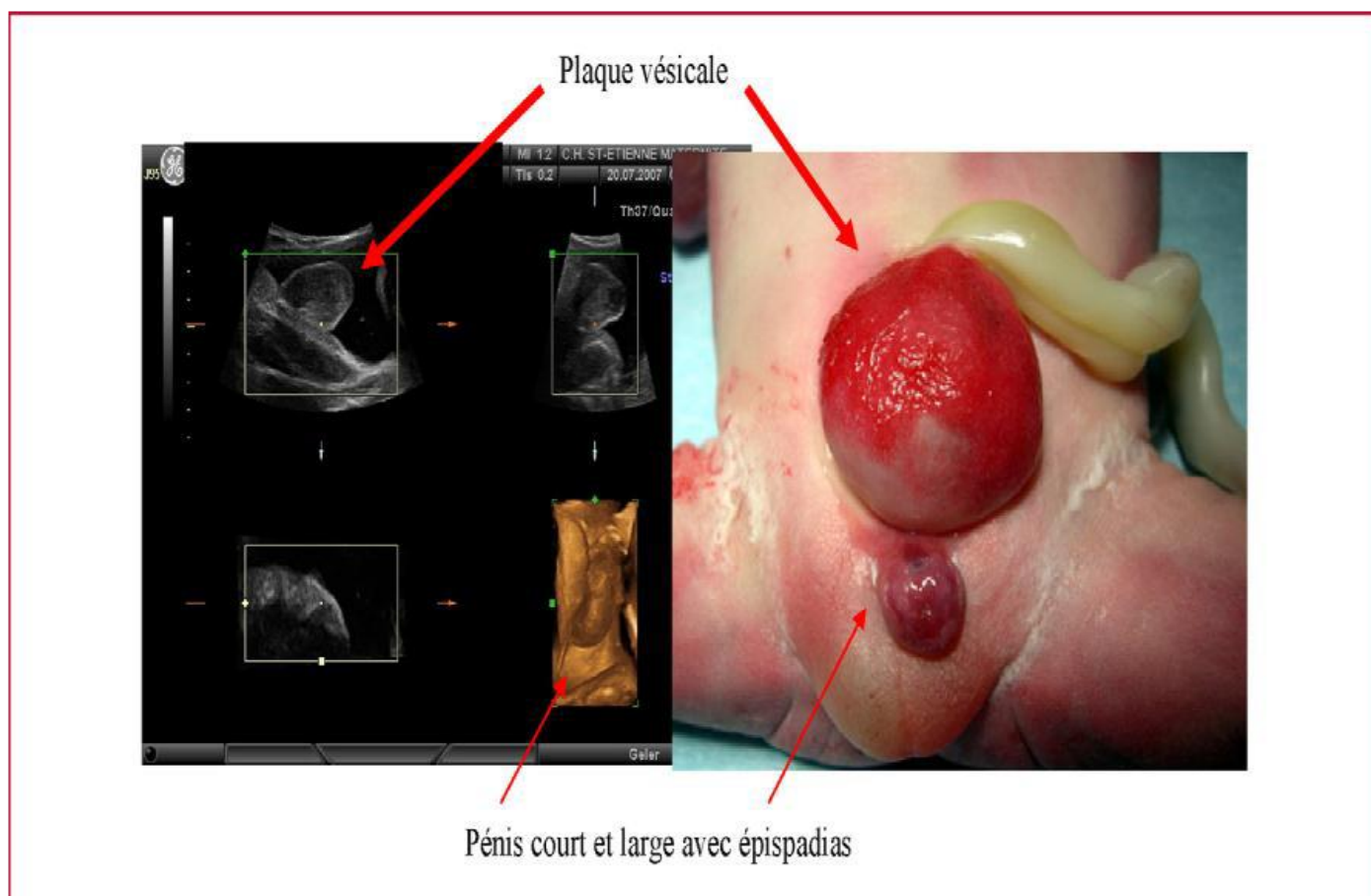


Figure31 : Plaque vésicale bourgeonnante et verge en échographie 3D puis lors de l'examen à la naissance.

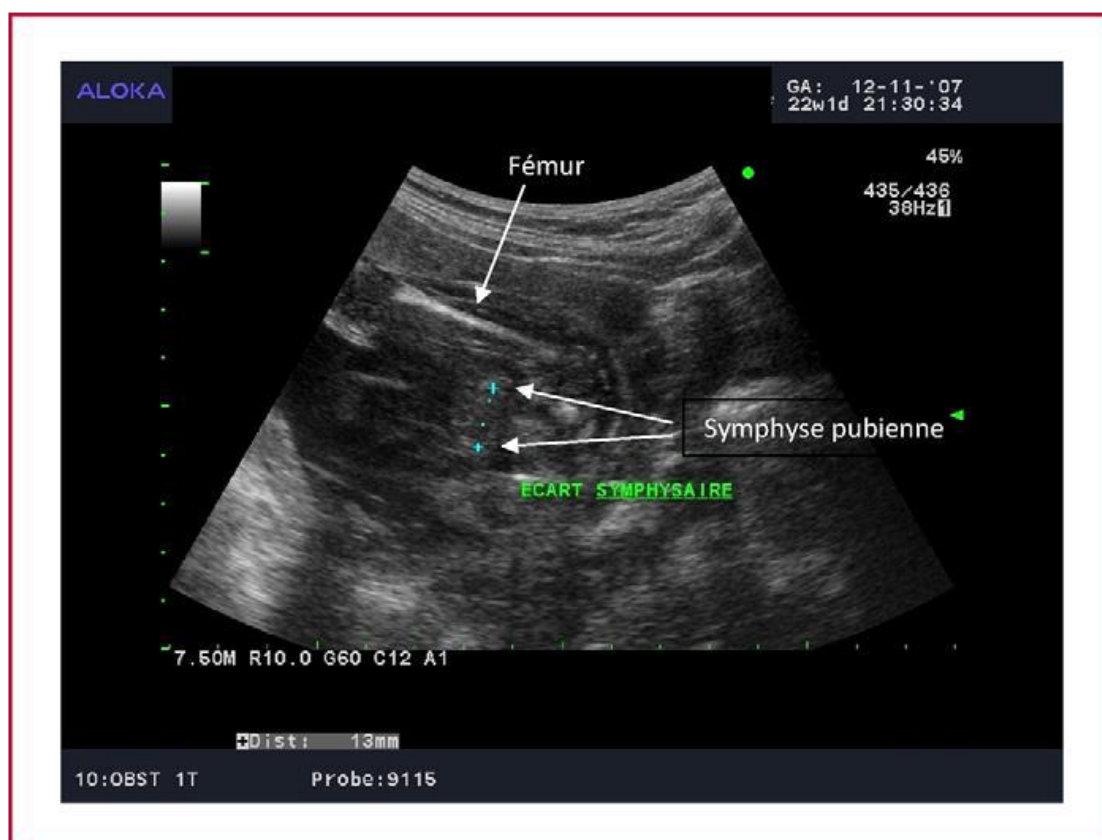


Figure 32 : Coupe transversale du pubis : écart symphysaire >13 mm

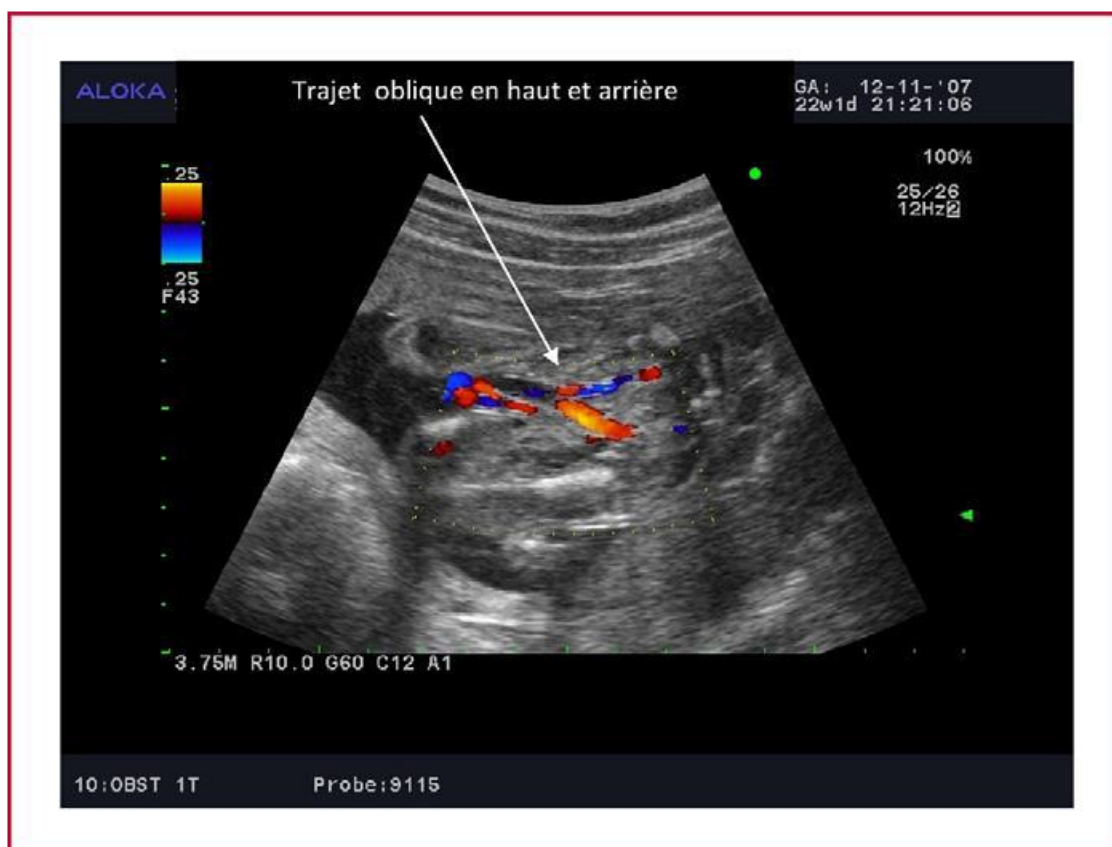


Figure 33: Trajet des artères ombilicales en Doppler couleur

2. Diagnostic différentiel :

La non-visualisation de la vessie peut avoir de multiples étiologies [44]. L'origine peut être l'absence de production d'urine s'accompagnant d'une quantité de liquide amniotique anormale : insuffisance placentaire, agénésie rénale bilatérale, dysplasie rénale multi kystique bilatérale ou associée à une pathologie controlatérale. Il peut également exister une pathologie obstructive haute bilatérale empêchant l'urine d'arriver à la vessie ou encore une impossibilité de stockage des urines dans la vessie : uretères avec abouchements ectopiques, exstrophie cloacale et complexe OEIS, maladie des brides amniotiques (Fig. 34). En cas de présence d'une structure hypoéchogène en situation abdominopelvienne et en l'absence de visualisation de la vessie, toutes les masses pelviennes peuvent être évoquées. Ces structures peuvent correspondre le plus souvent à un kyste de l'ouraue mais peut aussi avoir d'autres origines comme un kyste du mésentère, un kyste du rétropéritoine, un méga uretère, un kyste ovarien, une petite atrésie intestinale ou une atrésie colique [47]. Il ne faut donc pas confondre la vessie et une masse hypoéchogène qui pourrait ressembler à la vessie. La vessie doit être clairement individualisée.

3. Conduite à tenir en cas de non visualisation de la vessie :

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

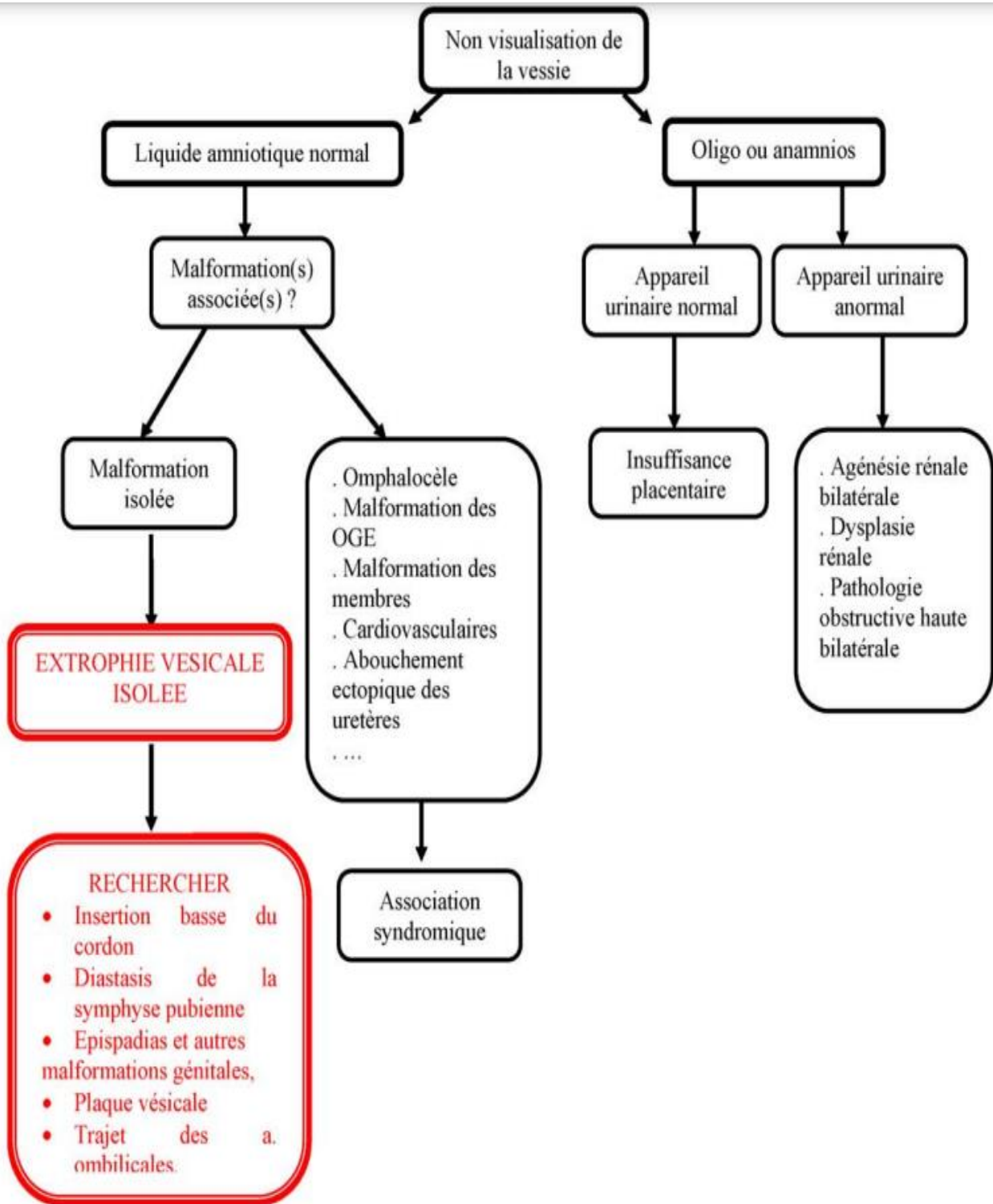


Figure 34: critères diagnostiques en cas de non–visualisation de la vessie.

Au terme de ce qui est sus-cité, le diagnostic anténatal repose sur une non-visualisation de la vessie, théoriquement possible dès l'échographie du premier trimestre qui sera affirmé seulement à l'échographie morphologique du deuxième trimestre.

La prise en charge anténatale et postnatale reste délicate.

Le pronostic pour l'enfant dépend de l'identification précise de la malformation, du sexe fœtal ainsi que des anomalies associées.

Un bilan échographique précis est donc fondamental et nécessite un contrôle par un opérateur référent, expérimenté à la recherche de malformations associées.

Cette malformation a d'importantes conséquences esthétiques et fonctionnelles (continence urinaire, fonction sexuelle) ainsi que sociales, ce qui implique une prise en charge multidisciplinaire spécialisée en vue d'une information éclairée du couple. La poursuite de la grossesse est actuellement envisageable ; le couple doit être informé.

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

Gearhart et coll. ont analysé rétrospectivement l'échographie fœtale dans 25 grossesses et ont trouvé que le diagnostic de l'exstrophie vésicale pourrait être fait dans 67% des cas. Une vessie non visible était la conclusion la plus courante [47].

Au Maroc, la surveillance de la grossesse est encore défectueuse, ainsi dans notre étude 7 patients sur 11 (64%) seulement sont issus de grossesses suivies.

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

III. DIAGNOSTIC CLINIQUE :

Le diagnostic du complexe exstrophie vésicale–épispadias est clinique. Cette malformation qui est bien évidente à la naissance avec des caractéristiques pathognomoniques.

A. Exstrophie vésicale–Epispadias :

1. Plaque vésicale :

Elle se présente comme une plaque de couleur framboisée (Figure 35), de taille variable parfois déjà porteuse de formations polypoïdes (Figure 37) qui occupe l'hypogastre et bombe sous la poussée abdominale. Il peut exister de grandes plaques souples bombant vers l'extérieur ou, au contraire, de très petites plaques rigides

Souvent on peut visualiser les 2 méats urétéraux. L'écoulement des urines est visible et permanent.

La muqueuse est fragile et saigne facilement. Elle peut être lisse ou, au contraire, une muqueuse irrégulière et bourgeonnante marquée par de nombreux polypes. Il faut donc la protéger de l'exposition à l'air et de l'irritation des couches en la protégeant par des compresses non tissées humides ou par un film plastifié non adhérent.

En l'absence de fermeture précoce, la plaque va se modifier en raison de l'apparition de lésions inflammatoires et métaplasiques ; l'irritation de la plaque entraîne des douleurs souvent vives, facteur de « poussées » abdominales qui peuvent provoquer un prolapsus anal [45].

En cas d'exstrophie du cloaque (Figure 38), la plaque vésicale est divisée en deux moitiés recevant chacune un uretère et séparées par du tissu digestif correspondant à l'intestin grêle terminal ou au carrefour iléocæcal. L'intestin d'aval à l'exstrophie se trouve caché derrière la plaque digestive. L'intestin grêle est court.



Figure 35: plaque vésicale rougeatre chez une fille avec bifidité clitoridienne



Figure 36: grande plaque vésicale avec épispadias chez un nouveau-né masculin



Figure 37: petite plaque vésicale avec des formations polypoïdes



Figure 38: exstrophie cloacale

2. Epispadias :

Chez le garçon, la région cervicale est largement ouverte, tout comme l'urètre qui s'étale en forme de gouttière sur le dos de la verge jusqu'au gland lui-même ouvert. Le veru montanum est bien visible sous forme d'un petit monticule à la jonction entre la plaque vésicale et la gouttière urétrale. (Figure 36,37)

Chez la fille, l'urètre est étalé entre les deux hémiclitoris. (Figure 35)

B. Les malformations associées :

1. Les malformations des organes génitaux :

Dans notre série : 2 cas de cryptorchidie bilatérale (18,18 %) et une malade présente une bifidité utéro-vaginale.

Dans une étude faite par Husmann portant sur 81 cas d'exstrophie vésicale, 10 garçons ont un cryptorchidisme (12%), dont 8 sont bilatérales [22].

Une autre étude portant sur 34 patients avec exstrophie vésicale a trouvé 9 ectopies testiculaires dont 8 sont bilatérales [35].

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

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

On pense que le défaut de la paroi abdominale produit par l'exstrophie vésicale diminue la pression intra abdominale au cours de la descente testiculaire ce qui explique l'augmentation du risque de cryptorchidisme et d'ectopie testiculaire dans l'exstrophie vésicale [22].

Les malformations utéro-vaginales peuvent être associées au CEE. Des cas de duplication utérine ou vaginales ainsi que des agénésies vaginales ont été décrites [58].

Les anomalies du plancher pelvien et du releveur ainsi que l'absence des

ligaments cardinaux, prédisposent les malades ultérieurement au prolapsus vaginal ou utérin avec un taux de risque qui peut atteindre 50% [58,59].

2. Les malformations pariétales :

Représentées par l'omphalocèle et la hernie inguinale dans notre série.

Deux patients avaient une omphalocèle de type I (une isolée et l'autre dans le cadre du syndrome OEIS incomplet).

La hernie inguinale n'est retrouvée que chez deux garçons, elle représente 18,18% :

- 1 hernie inguinale bilatérale.
- 1 hernie inguinale gauche.

Selon Husmann dans une étude portant sur 134 cas d'exstrophie vésicale, la hernie inguinale est retrouvée chez 56% des garçons et 15% dans le sexe féminin [22].

Une autre étude rétrospective portant sur 70 patients, révèle que 86% des garçons et 15% des filles présentent une hernie inguinale ,78% de ces hernies inguinales sont bilatérales. Aucune récurrence n'a été retrouvée dans le sexe féminin, alors que le risque de récurrence est de 17% chez les garçons selon Stringer [25].

Tableau n°14: La prévalence de la hernie inguinale associée à l'EV dans différentes études

Les études	Nombre de garçon	Pourcentage	Nombre de filles	Pourcentage
Connolly et Peppas [60]	107	81,8 %	5	10,5 %
Husmann [22]	45	56 %	8	15 %
Stringer [25]	42	86 %	3	15 %
Anne et Ebert [32]	7	47 %	1	17 %
Notre série	2	18,18 %	0	0 %

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

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

3. Les malformations digestives :

Dans notre étude, un seul cas présentant le syndrome OEIS incomplet avait une MAR basse avec fistule périnéale. Après sa cure chirurgicale, il a présenté un prolapsus rectal.

8 enfants étaient porteurs de prolapsus rectal dans une série de 50 cas d'EV en Tunisie [35].

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

Le prolapsus rectal constitue un problème sérieux surtout pour les parents. Il est favorisé par l'hypoplasie du sphincter anal dans sa portion antérieure associée à l'écartement des insertions antérieures du releveur de l'anوس.

Ce prolapsus ne nécessite aucun traitement particulier car souvent il ne réapparaît pas après la fermeture de la plaque vésicale [45].

D'autres malformations digestives peuvent être vues chez les porteurs du CEE, même si c'est moins fréquent qu'en cas d'exstrophie cloacale, à savoir une malrotation ou duplication intestinale, syndrome de l'intestin court organique ou fonctionnel qui peut toucher jusqu'au 25 % des porteurs de ce complexe malformatif [58].

De rares cas d'atrésie duodénale ou délétion de l'intestin grêle ont été décrits [58,61].

4. Autres malformations :

D'autres malformations peuvent être associées au CEE :

- Malformations cardiaques (canal artériel, communication inter auriculaire...)
- Malformations urologiques (rein ectopique ou en fer à cheval, agénésie rénale, megauretère...)[58]
- Malformations rachidiennes et spinales (spina bifida, hémivertèbre...)
- Malformations orthopédiques (Pied bot, luxation hanche...)

IV. EXPLORATIONS PARACLINIQUES :

A. Radiographie standard :

La radiographie du bassin ou souvent le plus pratiqué un ASP permettent d'objectiver l'importance de l'écartement des 2 pubis, et de déceler certaines malformations digestives et squelettiques.

Dans notre étude, la disjonction de la symphyse pubienne est la seule anomalie objectivée sur les clichés.



Figure 39: écart inter-symphysaire

B. L'échographie abdominale et rénale :

C'est un examen non invasif, peu onéreux et répétable.

Après la naissance, l'examen échographique initial est obligatoire pour tous les patients atteints de CEE pour avoir une idée sur l'état des reins et des voies excrétrices ; ça permet également de rechercher d'autres malformations associées abdomino-pelviennes.

Plus tard, quelle que soit la méthode de reconstruction, l'échographie rénale est une méthode de dépistage parfaite pour détecter toute modification des voies urinaires supérieures au cours du suivi.

Dans notre série, l'échographie était pratiquée chez tous les patients revenant sans particularités, sauf chez un seul cas chez qui, elle a objectivé un kyste rénal simple polaire supérieur gauche avec l'autre rein qui est diminué discrètement de taille.

C. L'urographie intraveineuse (UIV) :

L'UIV a pour but la précision de l'état des reins et des uretères.

Habituellement, les voies urinaires supérieures (VUS) ont un aspect normal au niveau des cavités pyélocalicielles ; l'urètre 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 intramural très court, ce qui explique la grande fréquence du reflux vésico-urétéral (RVU) mis en évidence après la fermeture de la plaque vésicale [45].

Des malformations associées de l'arbre urinaire sont quelques fois rencontrées : agénésie rénale, dysplasie kystique du rein, duplication pyélourétérale.

Ces clichés permettront également de noter l'existence d'éventuelles anomalies vertébrales et de préciser l'importance de l'écartement des pubis.[62]

Dans l'étude de Ben Attia faite à Tunis sur 50 cas d'exstrophie vésicale, l'UIV a été pratiquée 37 fois avant tout geste thérapeutique.

Chez 26 malades, l'UIV était normale, alors qu'elle a montré un rein gauche pelvien dans un cas. Une fausse image de dilatation habituelle dans les exstrophies vésicales au niveau du bas uretère a été constaté chez 9 malades [35].

Dans notre étude aucun patient n'a bénéficié d'urographie intraveineuse.

D. IRM abdomino–pelvienne :

Malgré que cet examen est de pratique rare comme bilan initial, mais plusieurs auteurs le demande encore systématiquement.

Elle permet de bien étudier les anomalies du bassin qui présente une rotation pelvienne antérieure de 18° et postérieure de 12° avec un raccourcissement du rameau pubien d'environ 30 %. La corde musculaire du releveur de l'anus est plus aplatie et moins conique. Sur le plan coronal, le diamètre du hiatus du releveur est nettement plus élevé, et le muscle est distribué plus en arrière avec un segment antérieur raccourci [63,64].

L'IRM a pu clarifier l'anatomie génitale complexe (organes génitaux internes et externes) des CEE chez les deux sexes avant et après chirurgie.

Elle est obligatoire avant la réparation d'un prolapsus utérin et dans le cadre d'une chirurgie répétitive pénienne complexe.

Chez les adultes mâles porteurs du CEE, Silver et al ont documenté une déficience corporelle inhérente avec une longueur corporelle antérieure plus courte. Cette déficience contribue, en outre, à la cordée pénienne ou à la fixation pénienne bilatérale sur le rameau pubien ascendant et à l'aspect court et courbé spécifique du pénis chez ces malades [65,66].

Le développement du muscle bulbo–spongieux dans le CEE reste incertain, car à

la base du pénis n'existe que des rudiments.

En IRM, la prostate présente un volume presque normal, mais même après la reconstruction du col de la vessie, elle ne s'étend pas circonférentiellement autour de l'urètre. Les vésicules séminales légèrement plus petites ont une forme et une localisation régulières [66,67].

V. TRAITEMENT DE L'EXSTROPHIE VESICALE :

A. Le but :

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

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

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

Le chirurgien doit bien connaître tous les aspects de la malformation, afin d'expliquer clairement aux parents la nature de l'anomalie et ses conséquences, les diverses possibilités thérapeutiques, la longueur du traitement et les multiples interventions qui seront nécessaires.

Le problème à résoudre est double, urinaire et génital :

✱ **Problème urinaire :**

L'idéal serait de pouvoir reconstruire une vessie et un urètre de façon à obtenir d'une part un réservoir vésical de capacité suffisante et d'autre part une continence correcte, tout en maintenant les VUS indemnes de toute dilatation et de tout reflux.

Cependant, quelle que soit la méthode employée, cette chirurgie, même entre les meilleures mains, connaît un grand nombre d'échecs et c'est pourquoi certains chirurgiens ont abandonné toute idée de reconstruction pour s'orienter vers des techniques de dérivation des urines.

✱ **Problème génital :**

Le problème est de donner à l'appareil génital une morphologie plus satisfaisante, tout en ménageant soigneusement les voies génitales (véru montanum, déférent) au cours du traitement.

Le problème génital devient un problème préoccupant, du moins chez les garçons devenus adolescents ou adultes, car les intéressés sont évidemment très désireux de connaître à la fois leurs capacités sexuelles et leurs possibilités de paternité [45].

B. Moyens thérapeutiques :

Le traitement de l'exstrophie vésicale se heurte à une multitude de difficultés, ce qui explique le nombre de solutions proposées. Sur un plan pratique, 2 orientations sont offertes au chirurgien : ou bien tenter de reconstruire une vessie continente à partir de la plaque vésicale, ou bien s'orientée d'emblée vers une dérivation urinaire [62].

Certains chirurgiens optent encore pour une dérivation urinaire pour l'exstrophie vésicale. Cette procédure a été le premier traitement chirurgical de choix. Leurs

arguments sont les grandes difficultés pour une bonne reconstruction anatomiques ainsi que le taux important des complications après la fermeture surtout le lâchage complet.

La fermeture vésicale est actuellement le choix de première intention autour du monde.

L'approche traditionnelle consiste en une série d'opérations [68]:

- Fermeture initiale de la vessie est complétée dans les 72 heures suivant la naissance. Si retardée, ostéotomies pelviennes sont nécessaires pour faciliter la fermeture de la paroi abdominale.
- Réparation Epispadias avec urétroplastie vers l'âge de 12–18 mois permet aussi une augmentation de la résistance afin d'améliorer la capacité de la vessie.
- Reconstruction du col vésical au-delà de l'âge de 5–6 ans permet la continence et la correction du reflux vésico-urétéral.

La réparation primaire complète pour exstrophie vésicale classique (CPRE) est une approche relativement récente de la fermeture de l'exstrophie [8]. Elle consiste à une fermeture de la vessie, une urétroplastie et la reconstruction des organes génitaux en une seule étape chez le nouveau-né.

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

1. Dérivations urinaires :

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

Classiquement plusieurs conditions devaient être remplies pour permettre la reconstruction, en particulier une plaque vésicale de taille suffisante et une équipe de

chirurgiens et d'infirmiers entraînés pour la réalisation et la surveillance de ce type de malades.

Initialement, la dérivation urinaire était le procédé le plus utilisé dans le monde pour la cure de l'exstrophie vésicale. Cette tendance a beaucoup régressée en face d'une reconstruction vésicale voir même abandonnée, et garder pour certains cas exceptionnels.

a. Les dérivations cutanées externes :

➤ **Urétérostomie cutanée directe (Figure 40) :**

Elle consiste à l'abouchement des deux uretères à la peau, indiquée quand les uretères sont dilatés.

Les inconvénients : sténose des orifices, risque de néphrite ascendante et difficulté d'appareillage (deux orifices à appareiller) [45].

➤ **Urétérostomie cutanée trans–intestinale :**

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

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

L'urétérostomie cutanée trans–iléale est le procédé qui est le plus pratiqué et elle est devenue synonyme d'intervention de Bricker. (Figure40)

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

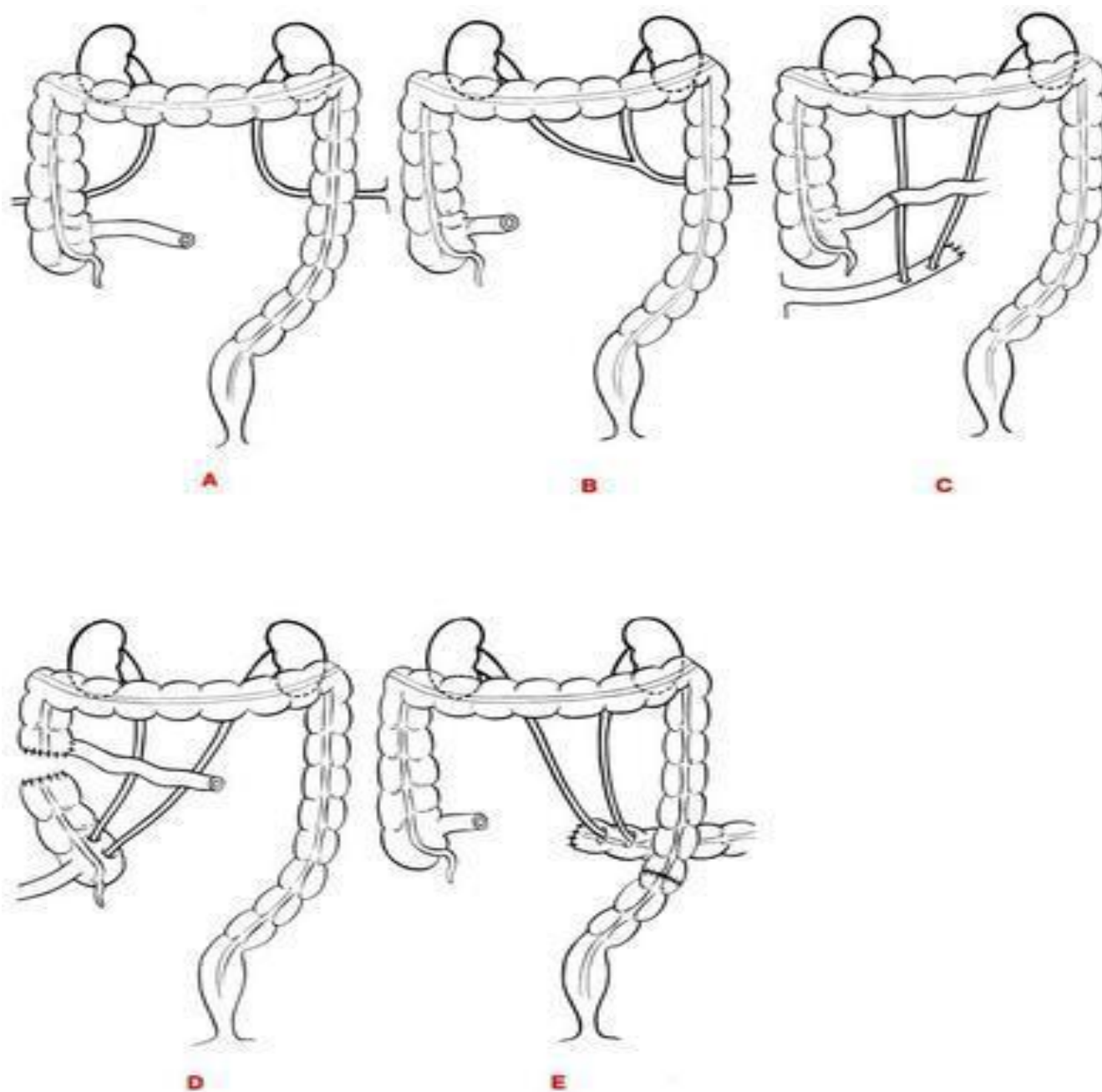


Figure 40: Dérivations externes :

- A.** Urétérostomie cutanée directe. **B.** Urétéro-urétérostomie cutanée en Y.
- C.** Urétérostomie cutanée trans-iléale (Bricker). **D.** « Vessie » iléo-caecale.
- E.** Urétérostomie cutanée trans-sigmoïdienne.

b. Les dérivations internes :

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

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

Depuis *R. coffey* de nombreux procédés ont été décrits, il semble que le mieux est d'associer une anastomose muco-muqueuse bord à bord avec un procédé anti-reflux [45].

b.1 : Urétérosigmoïdostomie : Intervention de Coffey

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

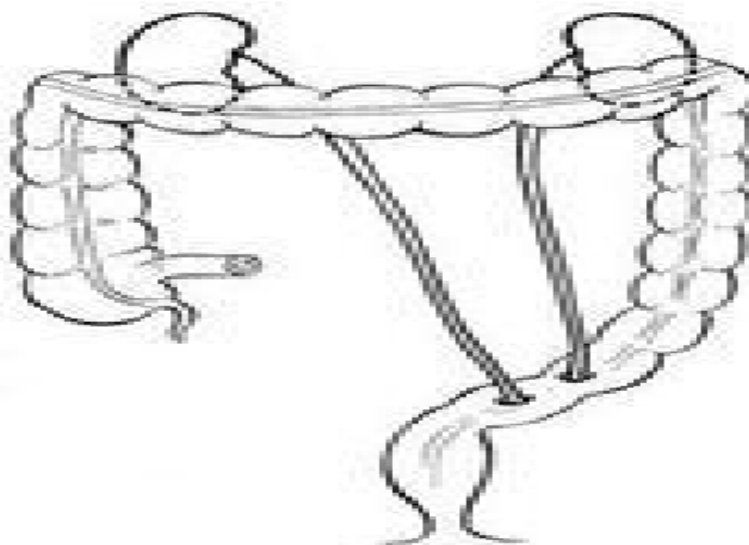


Figure 41 : Dérivation interne de Coffey

b.2 : Intervention de Maydl:

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

L'idée de base de cette trigono-sigmoïdostomie est que la jonction urétéro-vésicale, en cas d'exstrophie est au moins suffisamment proche de la normale pour éviter le reflux colo-urétéral après l'anastomose [45,69].

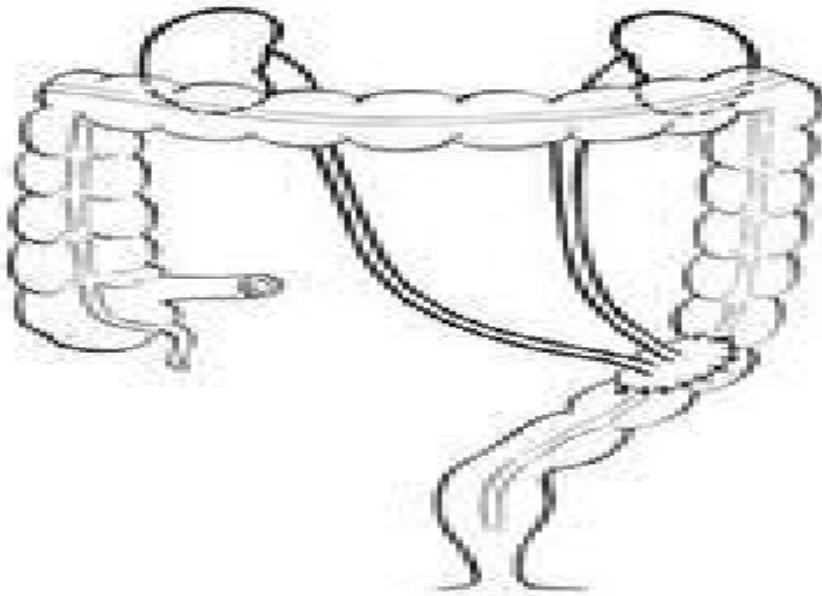


Figure 42: Dérivation de Maydl

b.3 : Autres :

Plusieurs autres procédés ont essayés d'implanter la vessie sur le segment colorectal directement ou par l'intermédiaire d'un segment intestinal...

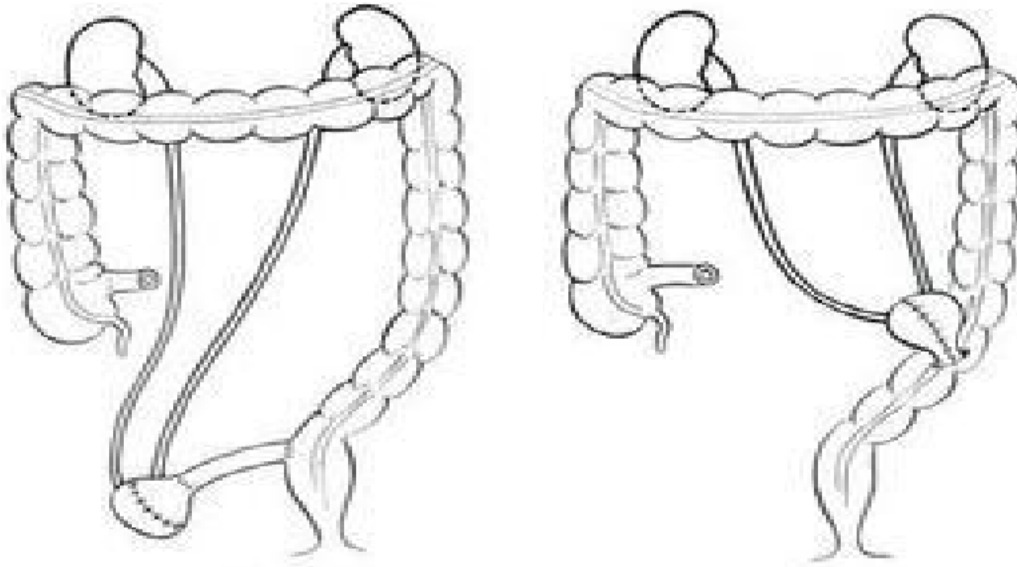


Figure 43: Dérivations internes :

2. Reconstruction vésicale :

On va étudier les deux volets :

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

2.1. Reconstruction en plusieurs temps :

Attitude adoptée par Jeffs et Cendron ; les conclusions du symposium consacré au traitement de l'exstrophie vésicale en 1971 (modérateur Mollard) proposaient la fermeture simple associée ou non à une ostéotomie iliaque vers l'âge d'un an, la correction du reflux vésico-rénal vers cinq ans, la reconstruction sphinctérienne vers dix ans et enfin l'urétroplastie pénienne chez le garçon [70].

Depuis, le principe d'une chirurgie en plusieurs temps est admis par la plupart

des centres autour du monde ; des modifications ont été instaurées concernant la chronologie et l'âge des interventions [68,71].

La procédure contemporaine MSRE (Modern staged repair of bladder exstrophy) préconisée par John Gearhart trouve sa place. Elle consiste à une fermeture vésicale au cours des premiers jours de vie avec ou sans manipulation de l'anneau pelvien ; un 2ème temps est réservé pour la cure d'épispadias vers l'âge de 6 à 9 mois, puis une reconstruction du col vésical pour obtenir une continence avec ou sans réimplantation urétérale vers l'âge de 4 à 5 ans [68,70–72].

a. Les ostéotomies :

Au cours des trois dernières décennies, le rôle de l'ostéotomie pelvienne est venu à l'avant-garde dans le traitement moderne de la vessie et de ses variantes.

L'intérêt essentiel du rapprochement pubien est l'obtention d'une paroi abdominale solide après sa fermeture afin d'éviter à tout prix la déhiscence.

Les nouvelles recherches fondamentales surtout avec l'IRM ont permis une bonne analyse des déformations dans le bassin osseux et la musculature du plancher pelvien chez le patient né avec exstrophie vésicale. Cela a abouti à une meilleure compréhension de la manière dont la reconfiguration de l'anneau pelvien facilite la mise en place sûre et fiable de la vessie et de l'urètre postérieure dans le bassin [73].

De nombreux types d'ostéotomies pelviennes sont décrits dans la littérature.

a.1 : Types d'ostéotomie pelvienne :

a.1.1 : Ostéotomie innominée de Salter :

❖ Technique opératoire :

L'installation est la même que pour la cure de l'exstrophie.

Une incision de Smith Peterson est faite (qui peut être élargie en Bikini) suivie par la dissection des fascias et des muscles, puis on fractionne le périoste le long du bord

iliaque [74]. (Figure 44)

Après avoir dégagé les deux fosses iliaques interne et externe, deux écarteurs contre-coudés «Watson Jones» sont introduits à travers l'échancrure sciatique pour faire passer la scie de Gigli. Celle-ci permet de réaliser l'ostéotomie iliaque. (Figure 45)

Le trait d'ostéotomie est perpendiculaire à l'aile iliaque ; il part de la grande échancrure ischiatique et se termine juste au-dessus de l'EIAI en avant. Le maniement de la scie doit être régulier, ample, rapide et (sans à-coup), sans forcer l'os.

Une fois que l'ostéotomie a été accomplie le fragment distal tendra à chuter en arrière. Afin de tirer ce segment et de l'orienter, une pince à champ est insérée dans la marge acétabulaire antérieure [75,76]. (Figure46)

❖ Complications :

Les complications de l'ostéotomie de Salter incluent les problèmes habituels aux opérations majeurs : l'hémorragie, les lésions nerveuses fémorales ou sciatiques [77].

❖ Intérêt :

L'ostéotomie innominée est anatomiquement plus logique. Elle permet une meilleure rotation pubienne, ce qui réduit la tension de la paroi abdominale et autorise une meilleur reposition de la vessie dans le bassin, susceptible d'améliorer le fonctionnement vésical ultérieur et les temps de sécheresse.

Cette ostéotomie peut être utile aussi lors de la reconstruction de la verge épispade, grâce à l'effet d'allongement qu'elle procure en rapprochant les insertions des corps caverneux [78].

L'ostéotomie et gestes urologiques sont réalisés avec la même installation du patient et le réglage de la rotation peut être contrôlé en cours d'intervention.

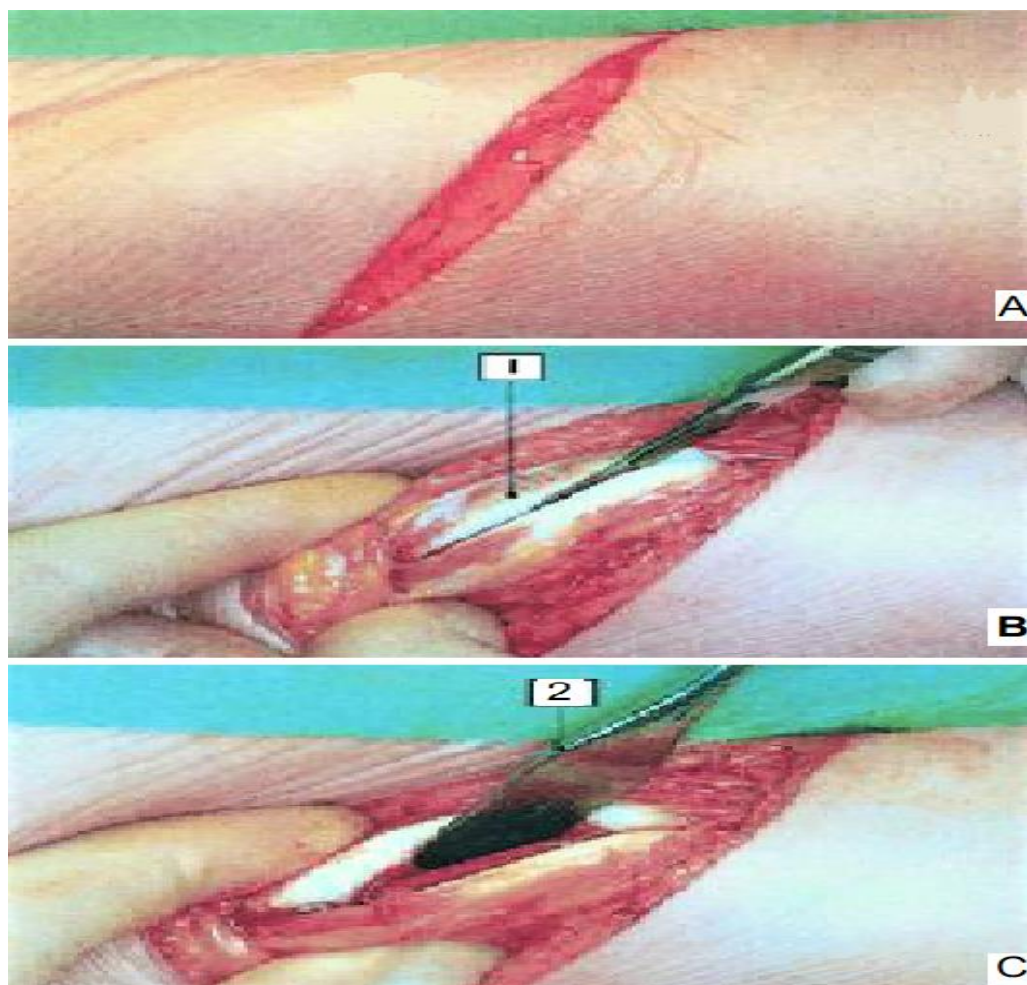


Figure 44 : incision et dissection de l'os iliaque. 1 : périoste. 2 : rugine

A : incision cutanée

B : incision du cartilage de la crête iliaque

C : dissection sous périostée de la fosse iliaque

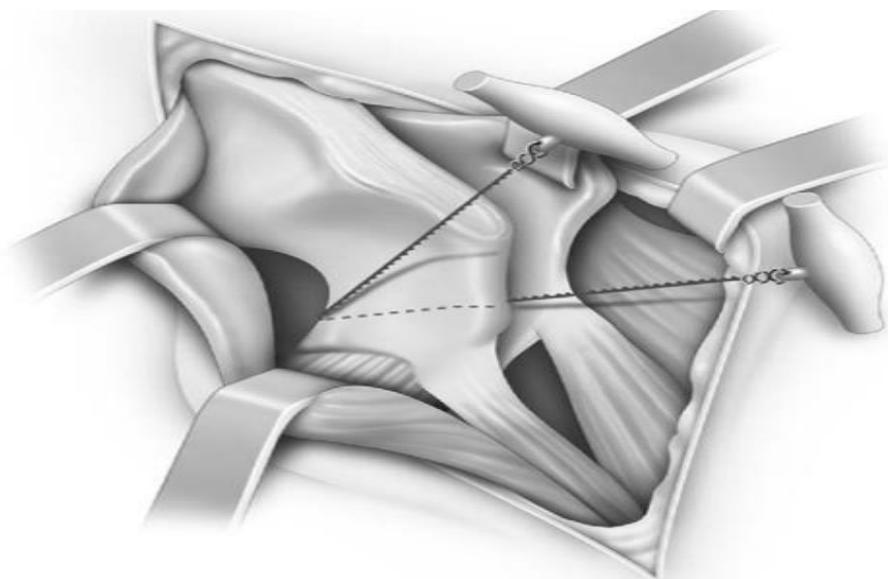


Figure 45 : passage de la scie de Gigli au niveau de la grande échancrure sciatique.

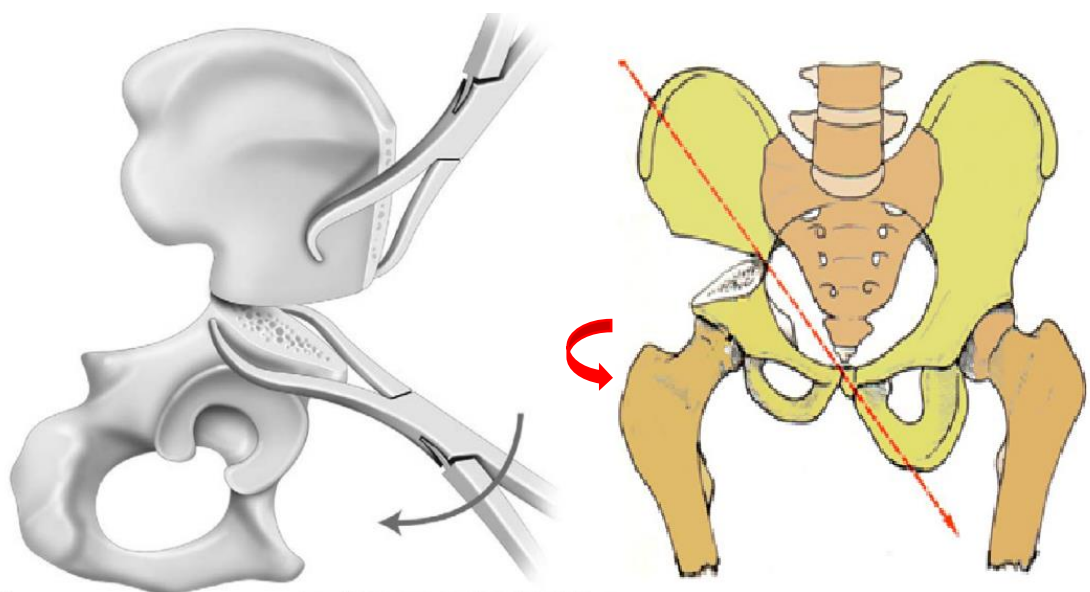


Figure 46 : ostéotomie innominée de Salter avec orientation du bout inférieur.

a.1.2 : Ostéotomie iliaque postérieure bilatérale :

❖ Technique :

L'enfant est installé en décubitus ventral. Le premier temps opératoire précède le temps urologique.

Une incision courbe partant de la partie latérale de la crête iliaque postérieure, s'étendant vers l'épine iliaque postérosupérieure et descendant ensuite sur une courte distance parallèlement à l'articulation sacro–iliaque, est réalisée. Les muscles fessiers sont détachés de l'ilion par une dissection sous–périostée. Les attaches musculaires et le cartilage de la crête sont ensuite libérés pour exposer la partie antérieure de l'ilion postérieur en sous–périosté. Des écarteurs contre–coudés sont ensuite installés dans la grande échancrure pour protéger le nerf sciatique et les vaisseaux fessiers. L'ostéotomie est faite verticalement et légèrement oblique depuis la crête iliaque en descendant le long d'une ligne située environ à 2 cm en dehors de l'articulation sacro–iliaque.

Les fosses iliaques externe et interne sont refermées par suture sur le cartilage de la crête. Le geste chirurgical est mené de manière similaire sur l'ilion controlatéral.

L'opérateur se saisit ensuite du bassin entre les mains et applique une pression continue latéralement de chaque côté de manière à effectuer une rotation des ailes iliaques vers l'avant jusqu'à ce que les branches du pubis viennent en contact.

La reconstruction urologique est ensuite réalisée après avoir changé la position du patient.

Une immobilisation plâtrée est installée de manière à maintenir les hanches en position neutre et les structures antérieures suffisamment proches pour obtenir une bonne consolidation. Certaines équipes préfèrent la mise en place d'un système de fixation externe.

❖ Inconvénients :

cette technique présente plusieurs inconvénients, à savoir le risque hémorragique accru, le changement de position en peropératoire, ses complications potentielles (défaut de cicatrisation de la reconstruction urologique) et parfois son manque d'efficacité ; ce qui a conduit progressivement, depuis quelques années, à abandonner cette technique [76,79].

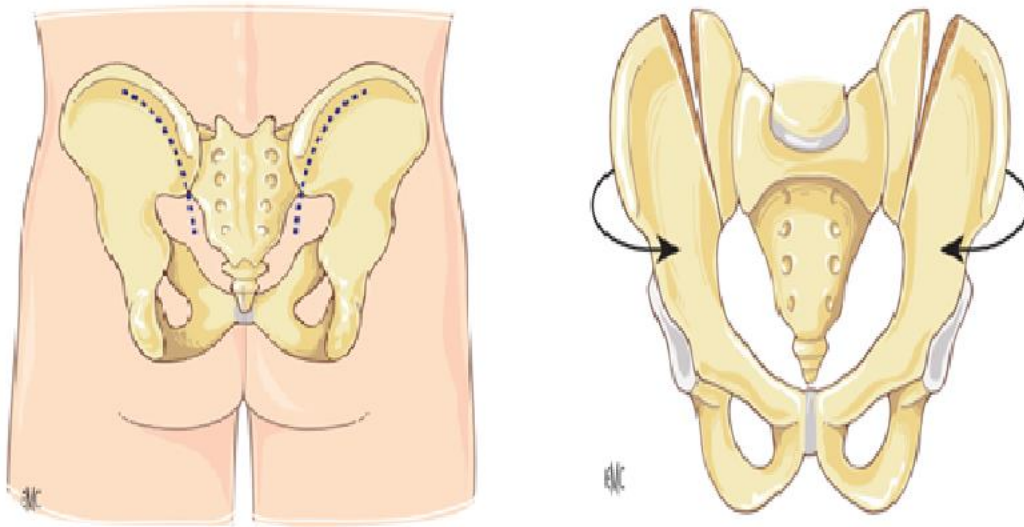


Figure 47 : Ostéotomie iliaque postérieure bilatérale

a.1.3 : Ostéotomie iliaque antérieure bilatérale :

L'ostéotomie iliaque antérieure seule est une bonne alternative à l'ostéotomie postérieure et donne de bons résultats sur la fermeture du diastasis pubien, avec moins de risque hémorragique et ne nécessitant aucun changement de position.

La procédure est identique à celle de Salter. L'ostéotomie iliaque est transversale ; elle sort antérieurement à un point à mi-chemin entre les épines antéro-supérieures et antéro-inférieures.

Cette ostéotomie est créée à un niveau légèrement plus haut à celui décrit dans l'ostéotomie de Salter [76,80].

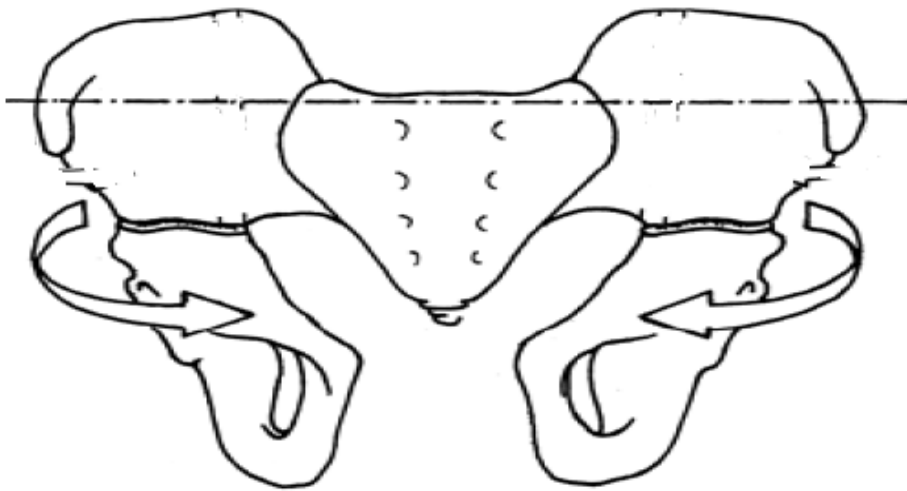


Figure 48 : Ostéotomie iliaque antérieure bilatérale

a.1.4 : Autres :

Plusieurs autres techniques ont été développées pour une meilleure correction de la déformation du bassin, ce qui pérennise sans doute le résultat de la reconstruction urologique.

❖ Ostéotomie iliaque combinée par voie antérieure :

Les travaux de Sponseller ont montré que l'anatomie du bassin comportait, en plus du diastasis pubien, une rotation externe de l'ilion. Il a ainsi décrit une technique d'ostéotomie iliaque combinée, antérieure et postérieure, par un seul abord antérieur. Cette méthode évite ainsi les changements de position entre le temps orthopédique et le temps urologique [80].

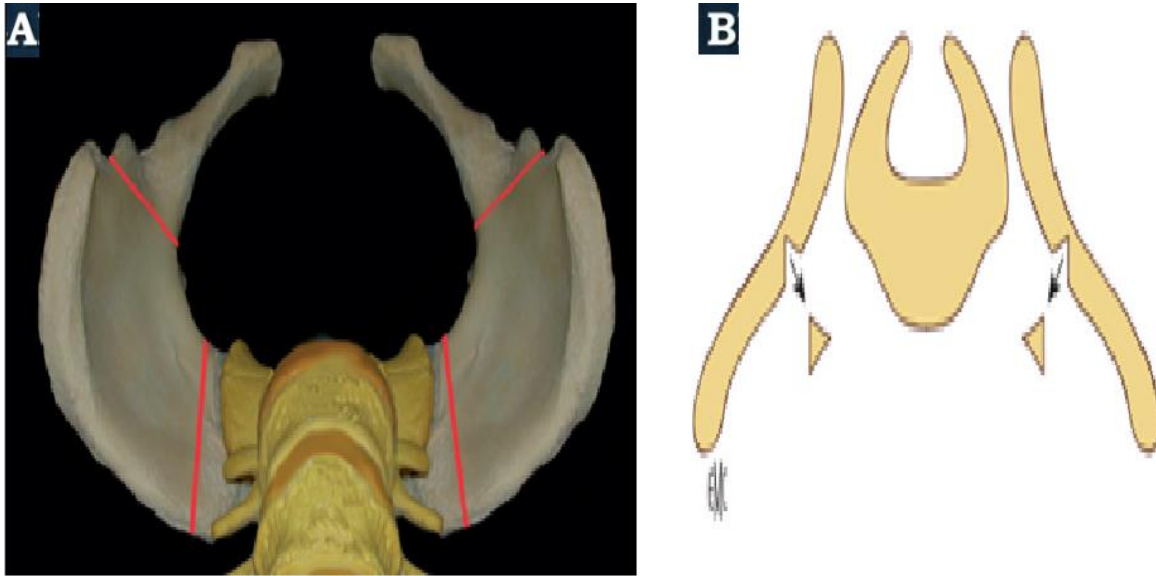


Figure 49 : Technique mixte de Sponseller

A : Traits d'ostéotomie du bassin en vue supérieure

B : Soustraction corticale de la table interne de l'ilion

❖ Ostéotomie iliaque oblique ou diagonale bilatérale :

L'ostéotomie diagonale est exécuté de l'échancrure sciatique jusqu'à 1 à 2 cm en arrière de l'épine iliaque antéro-supérieure utilisant la scie de Gigli chez les enfants du bas âge [81,82].

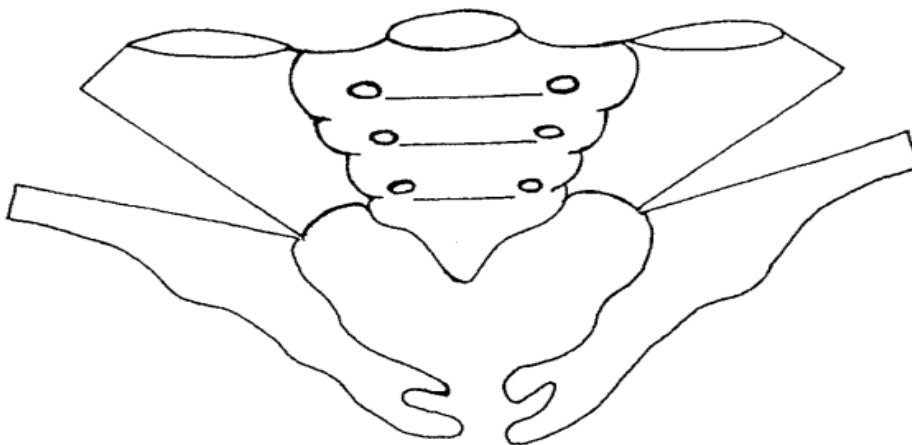


Figure 50 : ostéotomie iliaque diagonale

❖ Ostéotomie antérieure de la branche horizontale du pubis(SPRO) :

Cette technique permet d'obtenir un rapprochement de la symphyse pubienne en toute sécurité et rapidement [83].

a.2 : modalités et indications :

Dans notre étude :

- 9 patients ont bénéficiés de la fermeture vésicale simple sans ostéotomies.
- 2 patients ont bénéficiés d'une ostéotomie :
 - ✓ 1er patient a bénéficié d'une ostéotomie iliaque antérieure bilatérale au cours de la reprise après un lâchage complet de la plaque vésicale
 - ✓ 2ème patiente qui présente une exstrophie négligée à l'âge de 5 ans et demi, a bénéficié d'une ostéotomie de Salter d'emblée.

Entre 1996 et 2003, *Sponseller* et *Gearhart* ont réalisé une étude sur 68 patients pour objectiver la place de l'ostéotomie pelvienne dans la reconstruction de l'exstrophie vésicale.

La fermeture vésicale avec ostéotomie combinée à la période néonatale a été faite chez 8 patients ; retard de la fermeture vésicale chez 8 patients et ostéotomie suite à un échec de la fermeture initiale chez 36 patients.

Tableau n°15 : La place de l'ostéotomie pelvienne dans la reconstruction de l'EV

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

D'après cette étude, l'ostéotomie a fait ses preuves dans le domaine de la reconstruction de l'exstrophie et son avantage en cas d'échec de la fermeture initiale. La morbidité chirurgicale avec l'ostéotomie combinée est faible, des résultats esthétiques sont excellents et l'effet sur le succès de la fermeture est clairement avantageux [84].

Gearhart et *Jeffer* ont décrit les résultats d'une approche thérapeutique combinant l'ostéotomie iliaque postérieure verticale et l'ostéotomie innominée dans la fermeture initiale de l'exstrophie vésicale chez 36 patients [85].

Tableau n°16: Résultats de l'ostéotomie combinée

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

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

Une autre étude faite par *Solla* et *Berard* à l'hôpital *Debrousse* en France a évalué les résultats chez 10 patients ayant bénéficié de l'ostéotomie innominée [86]. L'âge moyen était de 10 ans (7 mois –19 ans). Cinq avaient eu une ostéotomie postérieure

en période néonatale et ont été repris pour une déhiscence de la fermeture vésicale. Le diastasis interpubien moyen était de 6 cm, mesuré sur la radiographie du bassin de face.

Le gain en termes de distance interpubienne par rapport à l'état préopératoire était en moyenne de 64 % immédiatement après l'opération et de 43 % après un recul de 12 mois minimum. Dans tous les cas, la cicatrisation sur le plan urologique a été complète sans infection ou déhiscence.

Autre étude faite par Tomaszewski, Klehe dans le département de l'urologie pédiatrique et le service d'orthopédie pédiatrique à Katowice (Pologne) entre 2002 et 2006 [87].

Les patients exstrophiques avaient bénéficié d'une reconstruction urologique et simultanément d'une ostéotomie bilatérale de Salter.

Le suivi était de 52 mois. La consolidation de l'ostéotomie a été obtenue chez tous les patients après 62 jours avec la correction de la rétroversion de la hanche et de la symphyse à 2,4 cm.

En conclusion l'ostéotomie innominée de Salter est utile à la reconstruction

Chiari et Avolio rapportent leur expérience initiale avec l'ostéotomie (SPRO) chez 5 nouveau-nés [83].

Quatre garçons et une fille de 1 à 4 jours, ont tous subi une chirurgie de fermeture pour exstrophie vésicale et SPRO. Après l'opération, l'immobilisation type traction Bryant a été appliquée.

Chez les cinq cas, pas de paralysie du nerf obturateur ou d'hémorragie post opératoire.

La nécessité d'une ostéotomie iliaque bilatérale pour améliorer la mobilité pelvienne au cours de la fermeture vésicale est controversée.

Ansell insiste sur la souplesse du bassin et sa malléabilité durant les 48 à 72h post-natal, permettant la fermeture vésicale chez les nouveau-nés sans recours à l'ostéotomie avec de bons résultats [68,88].

Selon Lottman et al, une ostéotomie du bassin précoce semble contribuer significativement à un résultat final favorable en ce qui concerne la continence [89].

Une étude récente de Promm publiée en 2019 sur l'intérêt de l'ostéotomie a objectivé que c'est son indication reste toujours un grand sujet discutable. L'étude a montré que plusieurs séries ont démontré qu'il n'y a pas de différence significative si la fermeture vésicale est faite avec ou sans temps osseux [90–92]. On a constaté également que le taux de récurrence du diastasis pubien à long terme ne diffère entre pas entre reconstruction avec ostéotomie et cure simple [93–95].

Castagnetti a fait un suivi à long terme des malades opérés avec et sans ostéotomie ; il n'a pas trouvé de différence entre les 2 groupes sur le nombre total d'interventions ou sur la continence [96].

En conclusion, la fermeture vésicale peut être faite sans ostéotomie chez les enfants du bas âge bénéficiant de la chirurgie dans les 24 à 72h après la naissance et ayant un diastasis pubien réduit ou chez les enfants ayant un bassin malléable [97].

Cependant, chez les patients présentant un diastasis pubien > 4cm ou âgés de plus de 72h ou ceux allant subir une refermeture vésicale, la fermeture de l'anneau pelvien est plus fiable avec l'ostéotomie [98,99].

b. La fermeture vésicale :

b-1 : Technique de Jeffs :

Une cathétérisation des méats urétéraux est faite. La plaque vésicale est libérée de la peau ; la dissection est commencée à partir de la limite supérieure, le long d'un plan extrapéritonéal vers le bas au niveau du col vésical.

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

La bande intersymphysaire est libérée de l'os pubien et de la face interne de la partie inférieure du muscle grand droit ; cette bande sera employée pour couvrir le col vésical plutard.

Après, les corps caverneux sont libérés du rami pubien inférieur, du ligament suspenseur et de la prostate ; durant cette manœuvre, un grand soin doit être pris pour ne pas endommager les nerfs dorsaux qui se trouvent de chaque côté des corps caverneux.

Une mobilisation supplémentaire de la plaque est exécutée pour la libérer complètement du muscle grand droit et de son fascia, tout en maintenant le péritoine intact en le séparant doucement de la face dorsale de la vessie.

Les lambeaux paraexstrophiques sont apportés en bas et suturés l'un à l'autre par des sutures, et aux extrémités supérieures ils sont suturés à la plaque urétrale.

Ensuite, la vessie est fermée par des sutures en surjet et renforcée avec des points séparés. Un drain pré vésical est placé et les sondes sont extériorisées à travers la paroi vésicale latérale.

Les lambeaux cutanés paraexstrophiques sont roulés sur le tube urétral avec mise des points. La bande intersymphysaire, précédemment disséquée, est rapprochée au niveau de la ligne médiane par des points de sutures séparés recouvrant le col vésical. La symphyse pubienne est amenée à la ligne médiane par suture en cadre placée sur les os pubiens ; la suture est nouée tandis que l'aide exerce un appui pour rapprochement sur la face latérale des os iliaques.

Ensuite le muscle grand droit et sa gaine sont fermés, puis la peau est approchée par des points séparés.

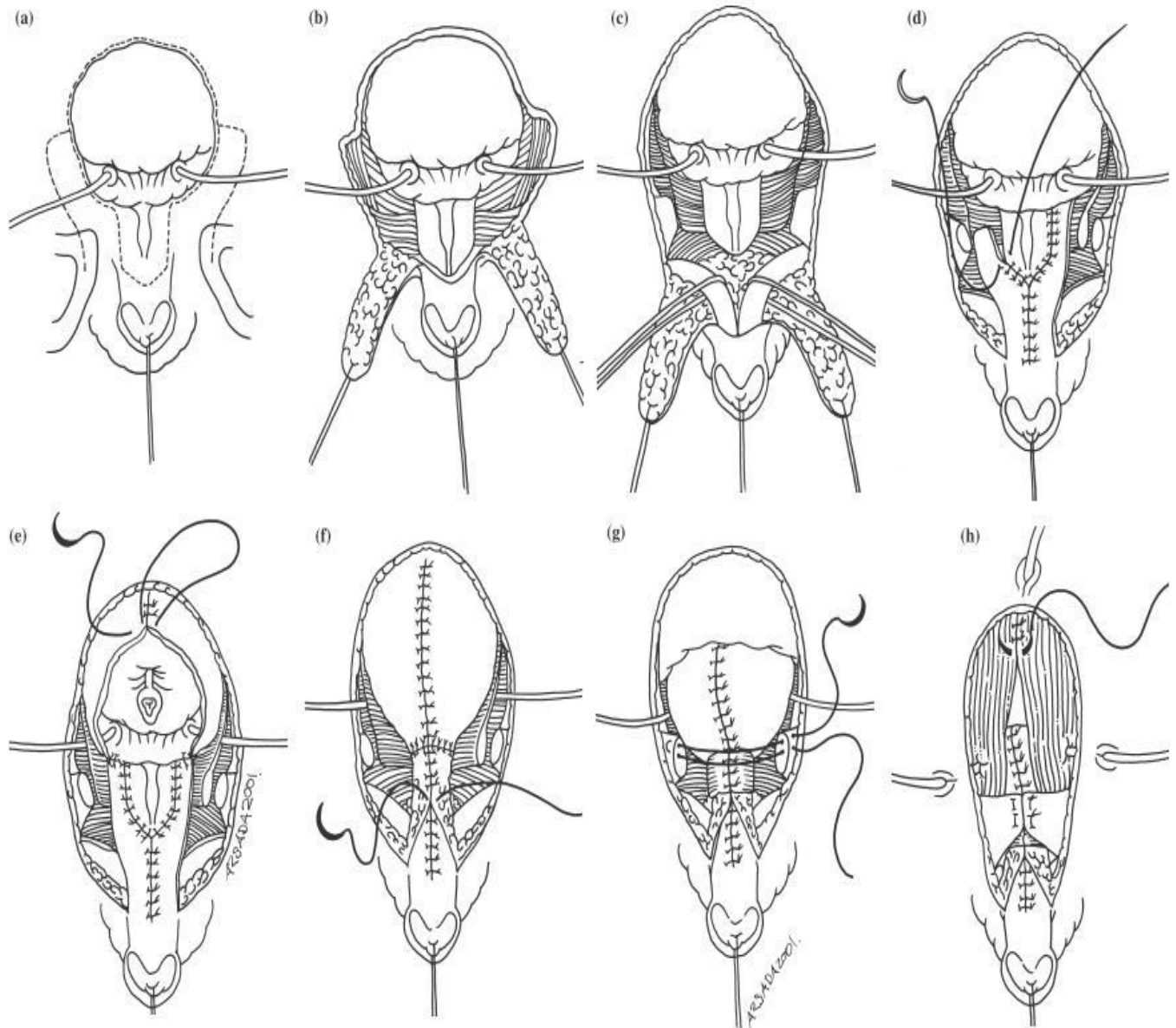


Figure 51 : fermeture vésicale selon technique de Jeffs

b-2 : Technique d'Ansell :

L'intervention peut être précédée par une ostéotomie pelvienne.

Après cathétérisation des 2 méats urétéraux, les incisions sont réalisées à la jonction cutané-muqueuse commençant de chaque côté à la jonction de la vessie et l'urètre. L'incision est alors poursuivie de façon ascendante autour de la circonférence de la vessie ; le soin doit être pris pour éviter les vaisseaux ombilicaux à l'extrémité céphalique de la vessie. Ensuite l'incision est poursuivie vers le clitoris chez la fille et

vers les corps caverneux chez le garçon.

La dissection est portée vers la graisse sous-cutanée du col vésical en bas.

Par palpation, les bords médiaux du rami pubien sont identifiés ; ce sont les repères les plus importants du procédé parce qu'ils sont les clefs de l'exposition des bords médiaux des muscles grands droits et des bords de l'urètre proximal.

Ces bords internes du muscle avec ceux des pubis doivent être libérés pour permettre le placement des sutures, qui une fois nouées, rapprocheront ces sutures à la ligne médiane.

Environ 5mm des berges de la paroi vésicale sont exposés, ce qui est assez pour l'emplacement facile des sutures.

Distalement, l'incision est approfondie pour exposer les muscles et les corps caverneux, avec prudence pour ne pas blesser les nerfs et les vaisseaux pudendaux.

Chez le nouveau-né, les sutures séparées sont placées dans la paroi vésicale ; on reste en dehors de la muqueuse, on commence à l'extrémité céphalique et on progresse caudalement.

En cette étape et celles ultérieures, la tension sur les fils de sutures peut être soulagée en exerçant une compression auxiliaire sur les grands trochanters fémoraux. L'urètre prostatique chez le garçon ou l'urètre chez la fille sont aussi rapprochés.

Enfin, 2 points de sutures sous forme de huit sont placées à travers le pubis y compris le cartilage et le périoste et sont nouées.

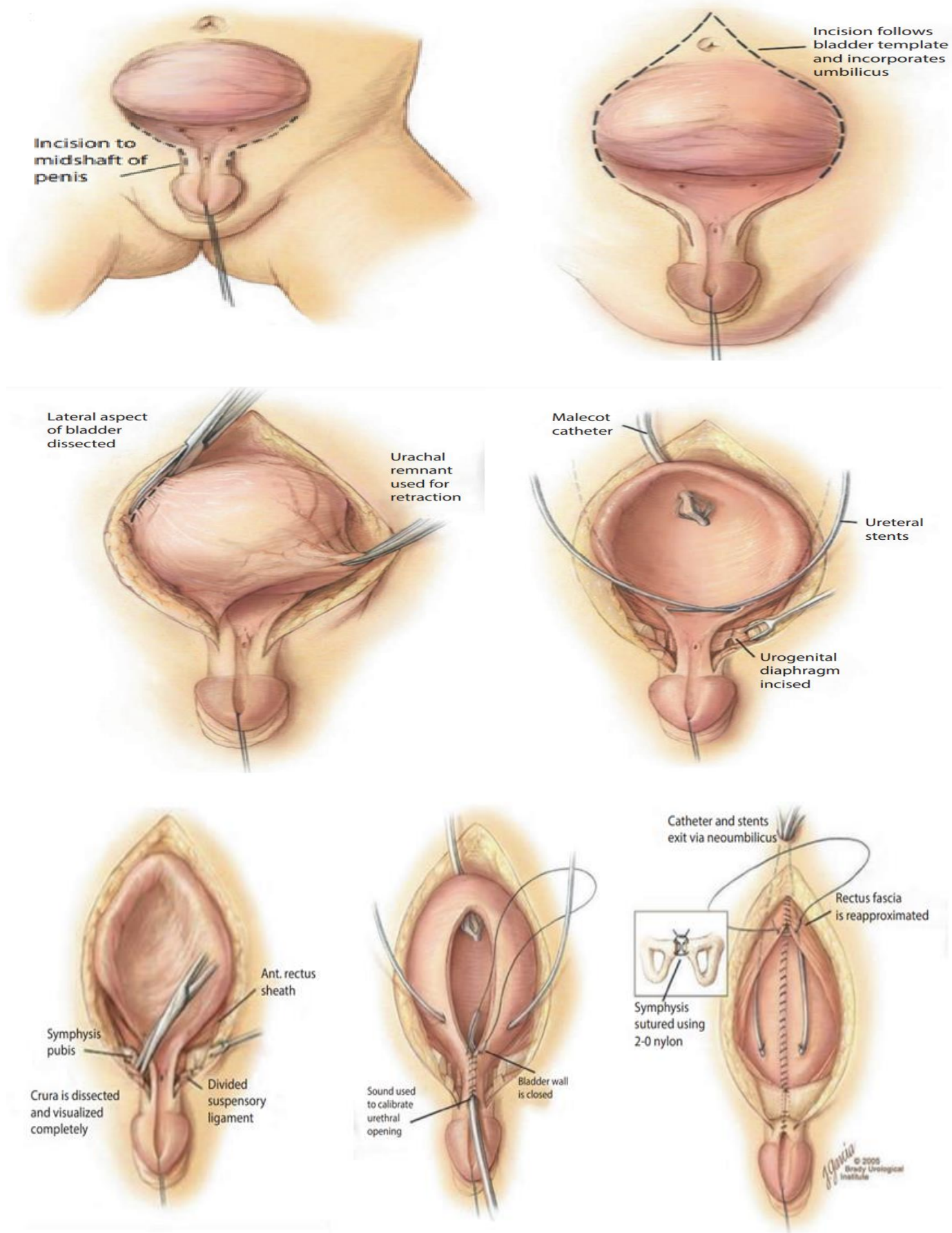


Figure 52 : étapes de la technique Ansell

b-3 : Autres techniques :

Technique du lambeau du muscle grand droit abdominal (RAMF) :

C'est une bonne alternative pour fermer les vessies exstrophées et obtenir une augmentation de la capacité vésicale.

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

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

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

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

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

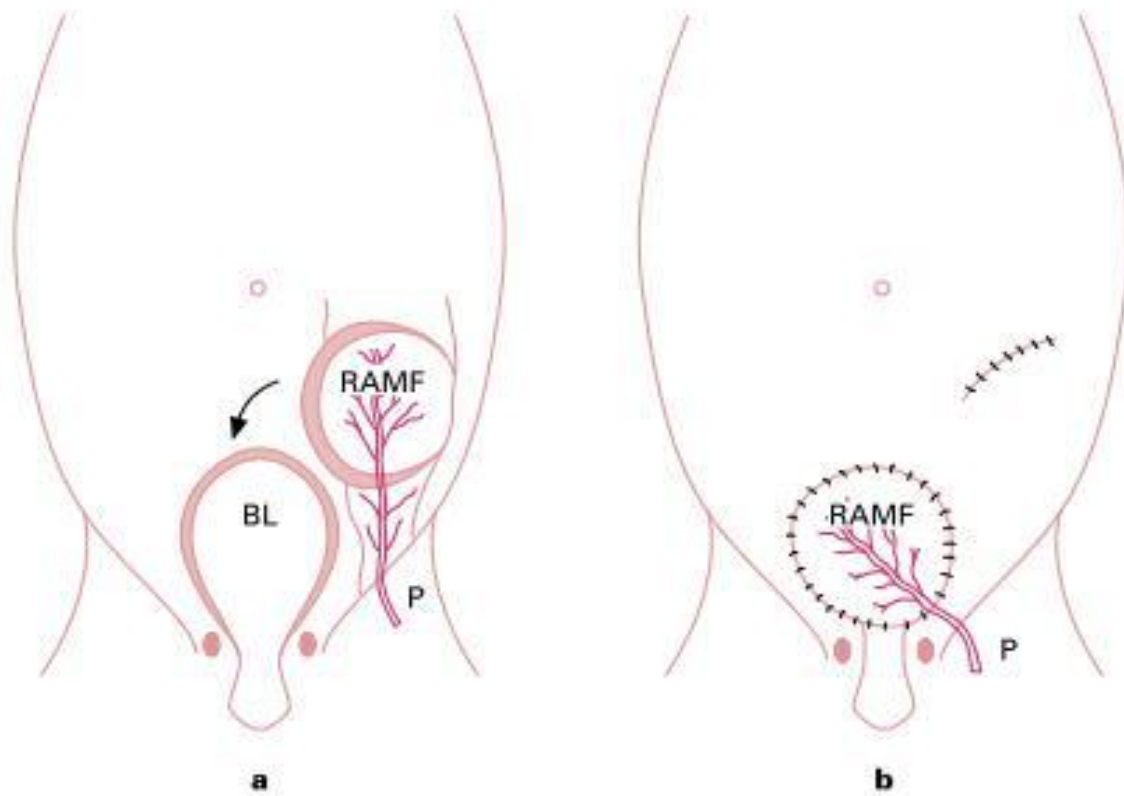


Figure 53 : technique de RAMF

b- 4 : Les gestes associés :

❖ **Herniorrhaphie :**

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

Dans une étude : 56% des garçons et 15% des filles développent une hernie inguinale 10 ans après leurs naissance ,46% des garçons ont une incarceration nécessitant une prise en charge urgente selon Husmann [22].

Dans une autre étude rétrospective faite sur 70 patients : 42 garçons (86%) et 3 filles (15%) ont développé une hernie inguinale ; dans 78% des cas elle est bilatérale. Aucune récurrence ne s'est manifestée après le traitement chez les filles, alors que la récurrence chez les garçons existe (17%) selon Stringer.[25]

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

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

Pour l'orchidopexie, il est préférable de la pratiquer plus tard s'il existe vraiment un cryptorchidisme associé qui est secondaire souvent au déplacement latéral des muscles grands droits [100].

❖ **Omphaloplastie :**

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

On trace la position de l'ombilic sur la ligne de ceinture au-dessus du niveau des crêtes iliaques. Un lambeau en forme de U avec une base de 2cm environ est soulevé, suturé à la gaine du grand droit et caché en sous-cutané. Par la suite, le lambeau devient un cercle autour du tube de cystostomie et la cicatrice forme la fossette ombilicale [101].

❖ **Immobilisation pelvienne :**

L'immobilisation post-opératoire efficace du pelvis et des extrémités inférieures est importante pour une fermeture vésicale réussie [98].

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

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

L'immobilisation plâtrée spica peut être réalisée. Mais une expérience aux USA avec immobilisation plâtrée spica après la fermeture de la vessie a qu'elle est nettement inférieur à la fixation externe, avec des taux de réussite inférieur à 25% [102].

L'immobilisation peut également être faite par deux types de traction : la traction de Bryant modifiée où les cuisses sont levées du niveau du lit avec les hanches en flexion de 90° et les jambes en extension pendant 4 à 6 semaines.

La traction de Buck où les jambes de l'enfant sont en extension, parallèle au lit pendant 6 à 8 semaines.

La traction des jambes est la manière non seulement de contrôler les jambes mais aussi de maintenir les fesses et le bassin plats sur le lit, et donc la méthode la plus fiable d'immobilisation post-opératoire du pelvis et des extrémités inférieures.

L'ablation des dispositifs de traction et/ou les fixateurs externes peut être faite après 4 à 6 semaines (selon la méthode d'immobilisation utilisée), si la radiographie du bassin objective un début de consolidation de l'ostéotomie [98].

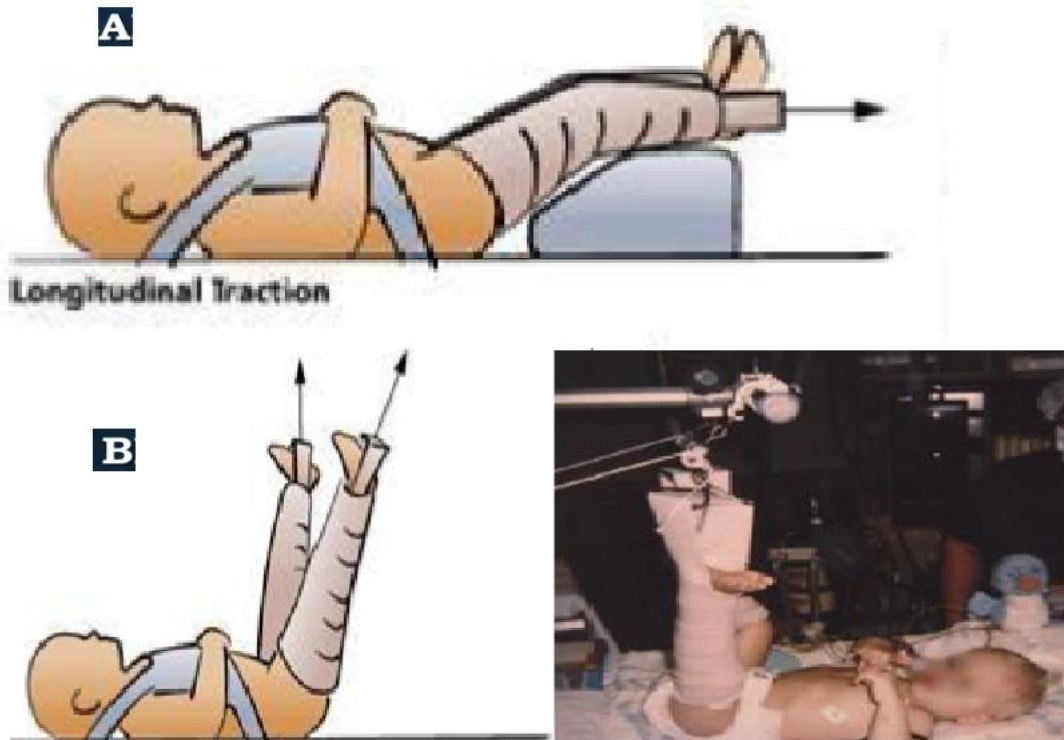


Figure 54 : A : traction de Buck B : traction de Bryant

b- 4 : Intérêts de la fermeture vésicale:

Les principaux arguments pour réaliser une de fermeture de la vessie chez dans les premières heures de la vie sont:

1. Protection de la muqueuse de la vessie contre les influences de l'environnement, ce qui permet d'éviter les inflammations aigues et chroniques, la métaplasie et les cystites glandulaires qui sont responsables à long terme d'une vessie de petit calibre et de mauvaise compliance.
2. Développement physiologique de la musculature de la vessie pour lutter contre la fibrose musculaire.
3. Conditions anatomiques plus virtuelles pour le col de la vessie et de la reconstruction antireflux lorsque la capacité de la vessie a augmenté.

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

Dans une étude faite par Connor et Lattimer sur 135 patients ayant bénéficié d'une fermeture vésicale selon la technique de reconstruction en plusieurs temps:

- 97 patients étaient opérés avec un âge moyen de 1 an ; 16% seulement étaient continents.
- 40 patients étaient opérés avec un âge moyen de 72 heures ; la continence était observée chez 82% de ces enfants.

Conclusion : la fermeture précoce de la plaque vésicale permet d'obtenir plus de chance pour une continence urinaire acceptable [103].

Afin d'étudier les complications urologiques, orthopédiques et neurologiques de la fermeture de la plaque selon la technique de reconstruction par étapes, une étude a été réalisée par Schaeffer et Purves chez 137 garçons et 57 fille porteurs d'exstrophie vésicale ayant subi cette technique [104].

Résultats: Il y a eu 14 complications majeures (11%) et 27 complications mineures (14%).

- Les complications majeures :
 - Urologiques : inclus la déhiscence chez 6 patients de sexe masculin (3%), qui a pu être refermée.
 - Orthopédiques : y compris pseudarthrose dans 2 cas, l'inégalité de longueur chez un cas et des douleurs articulaires persistantes chez un autre patient. Ces 4 cas sur les 63 patients (6%) avaient subi une ostéotomie.
 - Neurologiques : inclus une paralysie du nerf fémoral chez 4 patients (2%).

- Pour les complications mineures :
 - Urologiques (11%), y compris l'obstruction de la vessie dans 4 cas, fistule urètro–cutanée dans 2cas, le retrait des tubes suspubiens dans 2cas, l'érosion du point intrapubic dans 4cas, infection des voies urinaires dans 6 cas et infection du site opératoire dans 3cas.
 - Orthopédiques (3%) : une ostéomyélite pelvienne dans 1cas, infection du site des broches dans 3 cas et une escarre de l'immobilisation dans 1cas.

Selon cette étude, la fermeture de la plaque est une technique fiable, avec un risque acceptable de complications, nécessitant un examen critique des résultats afin d'affiner la technique et de prendre en charge les complications dès leurs survenus.

D'autres auteurs rapportent des séries avec un âge de fermeture vésicale variable :

Lottman rapporte une étude sur 57 patients dont 9 opérés en période néonatale et 48 autres au-delà de 1 mois (moyenne 1,7ans) [89].

La série de Dodson sur 19 patients a objectivé un âge de fermeture initiale de 6 mois à 2 ans avec un âge moyen de 13 mois [105].

Par contre, une série de 34 patients de NICCOLS et DUFFY (27 garçons et 7 filles) a décrit une fermeture plus précoce avec un âge moyen de 26h chez les garçons (6h–6mois) et 24h chez les filles (6h–2sem) [106].

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

Tableau n°17: Taux d'échec de la fermeture vésicale dans différentes séries

Série	Nombre de cas	Lâchage total		Lâchage partiel	
Husmann et al. [88]	80	10	12,5 %	–	–
Jeffs et al. [107]	95	1	1,1 %	8	8,4 %
Mollard et al. [108]	73	3	4 %	–	–
Nicholls et al. [109]	34	3	9%	–	–

c. La réparation de l'épispadias :

c.1: chez le garçon :

La cure de l'épispadias masculin fait face à 4 points essentiels pour assurer un pénis fonctionnel et esthétiquement acceptable: La correction de la chorde dorsale, l'urétroplastie, la glanduloplastie et la fermeture de la peau pénienne.

Plusieurs techniques ont été décrites mais les plus célèbres sont celles de Cantwell–Ransley et ses modifications et la procédure de Mitchell.

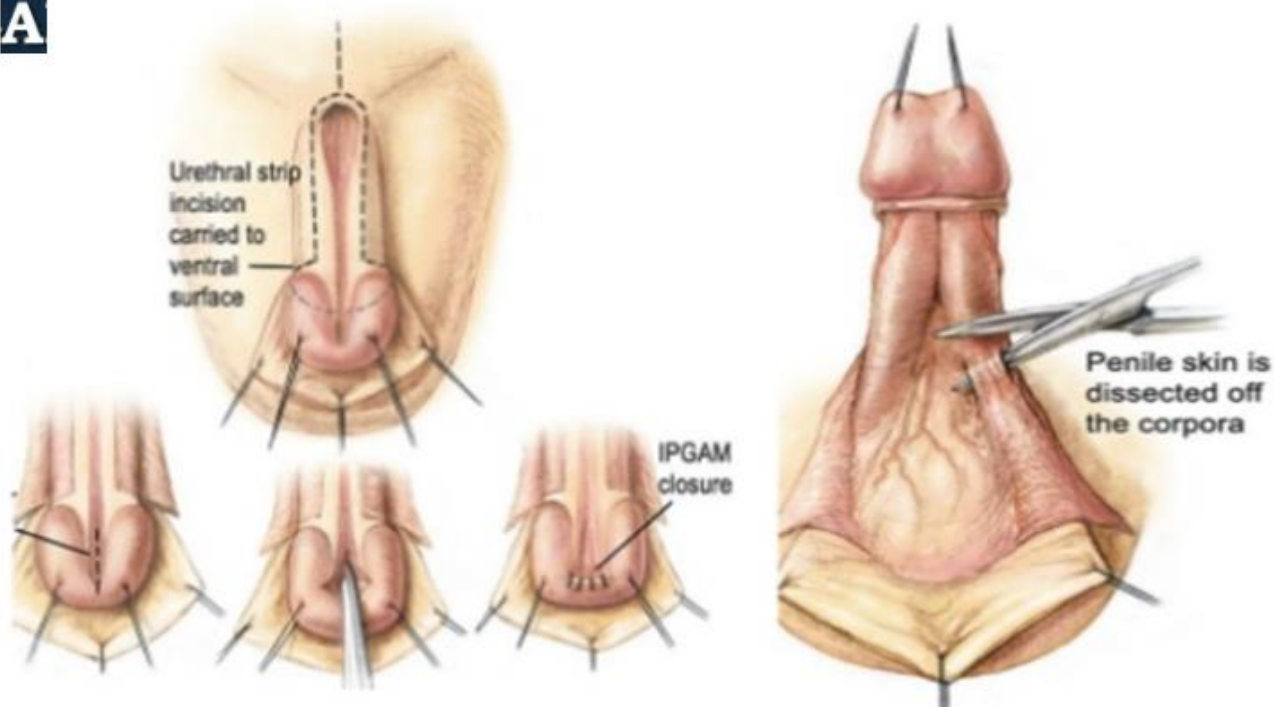
❖ Technique de Cantwell–Ransley :

- Balanoplastie première : incision longitudinale du gland et l'urètre distal, suivie d'une suture transversale à l'extrémité de la gouttière urétrale permettra de placer le méat urétral à la face ventrale du gland, améliorant beaucoup l'aspect initial du gland.
- L'incision cutanée : d'abord verticale médiane à la racine de la verge, circonscrit la gouttière urétrale, celle-ci est disséquée alternativement sur la

face dorsale de la verge. Elle est détachée complètement des corps caverneux. On respecte en arrière ses connexions avec le tissu cellulaire profond de la face ventrale de la verge pour ménager sa vascularisation de chaque côté, le pédicule vasculo-nerveux superficiel du corps caverneux est disséqué et chargé sur un lac. Cette libération va permettre la rotation en dedans des corps caverneux.

- Tubulisation de l'urètre pénien ; la gouttière urétrale est tubulisée sur une sonde vésicale en utilisant des points séparés.
- Suture des corps caverneux : le tubule urétral est enfoui dans la profondeur à la face ventrale de la verge sous les corps caverneux.
- En avant, ceux-ci sont simplement accolés par des points de suture, mais en arrière, on réalise une anastomose caverno-caverneuse : l'albuginée de chaque corps caverneux est incisée transversalement puis les berges de chacune des deux incisions sont suturées l'une à l'autre longitudinalement. On peut ainsi compléter le redressement et l'allongement de la verge, et de cette façon assurer une fusion stable des corps caverneux en avant du néo-urètre.
- Couverture cutanée : un aileron préputial transversal ventral est d'abord basculé à la face dorsale du pénis pour le couvrir et est orienté du mode transversal à celui vertical. Alternativement, la peau peut être transférée dorsalement en créant une «boutonnière» dans le pédicule vasculaire.
- Le lambeau cutané présent entre le scrotum et le pénis est avancé distalement pour couvrir la face ventrale du pénis.

A



B

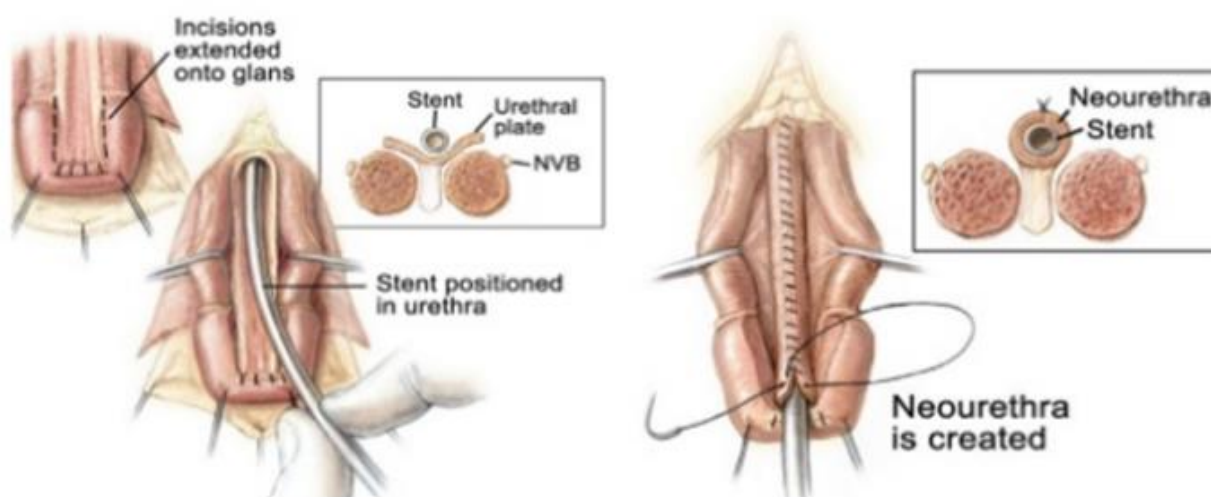


Figure55 : technique de Cantwell-Ransley

A : incision de la plaque et MAGPI

B : dissection des corps caverneux et tubulisation de la plaque

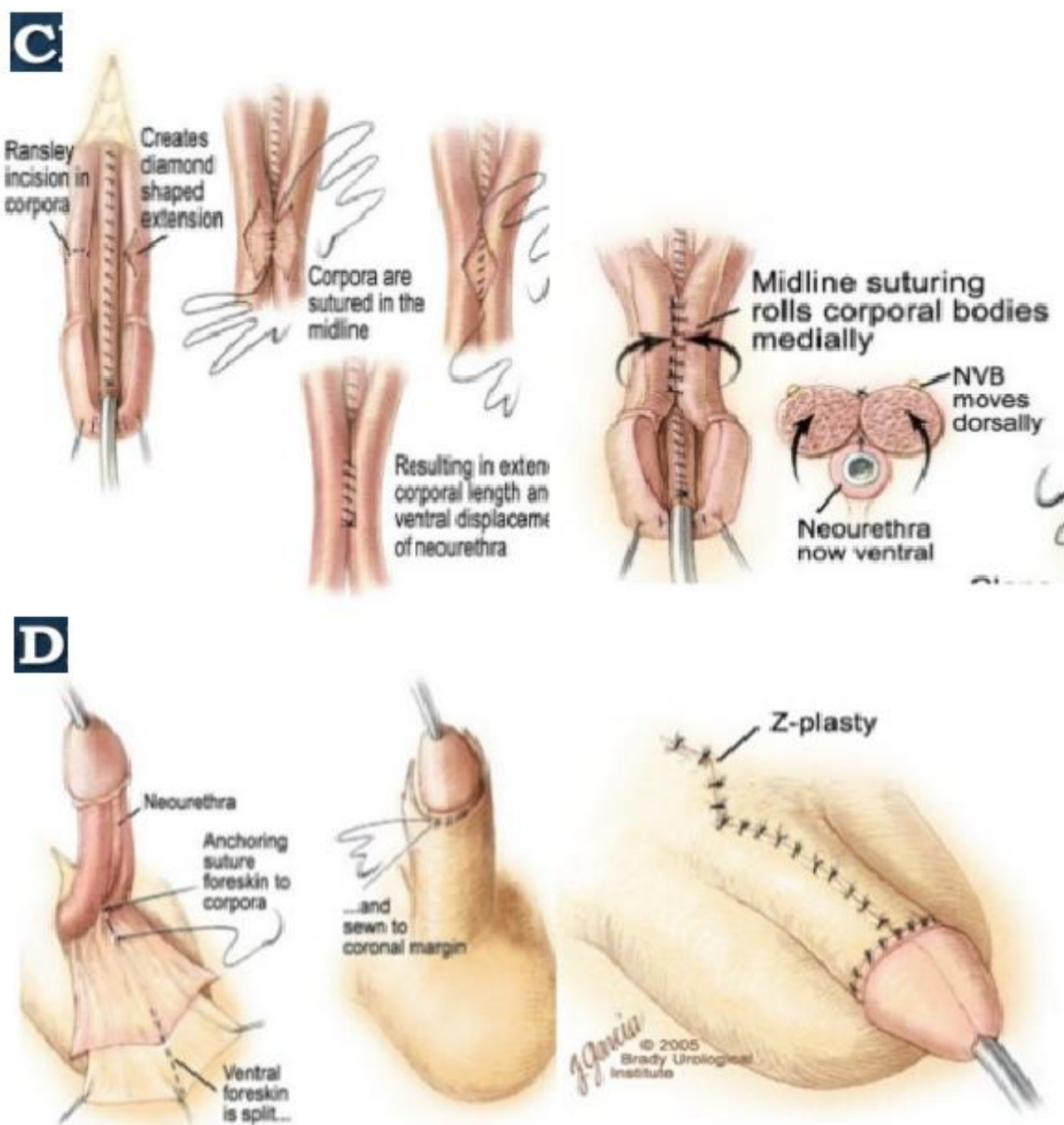


Figure 56 : technique de Cantwell–Ransley

C : anastomose caverno–caverneuse

D : couverture cutanée

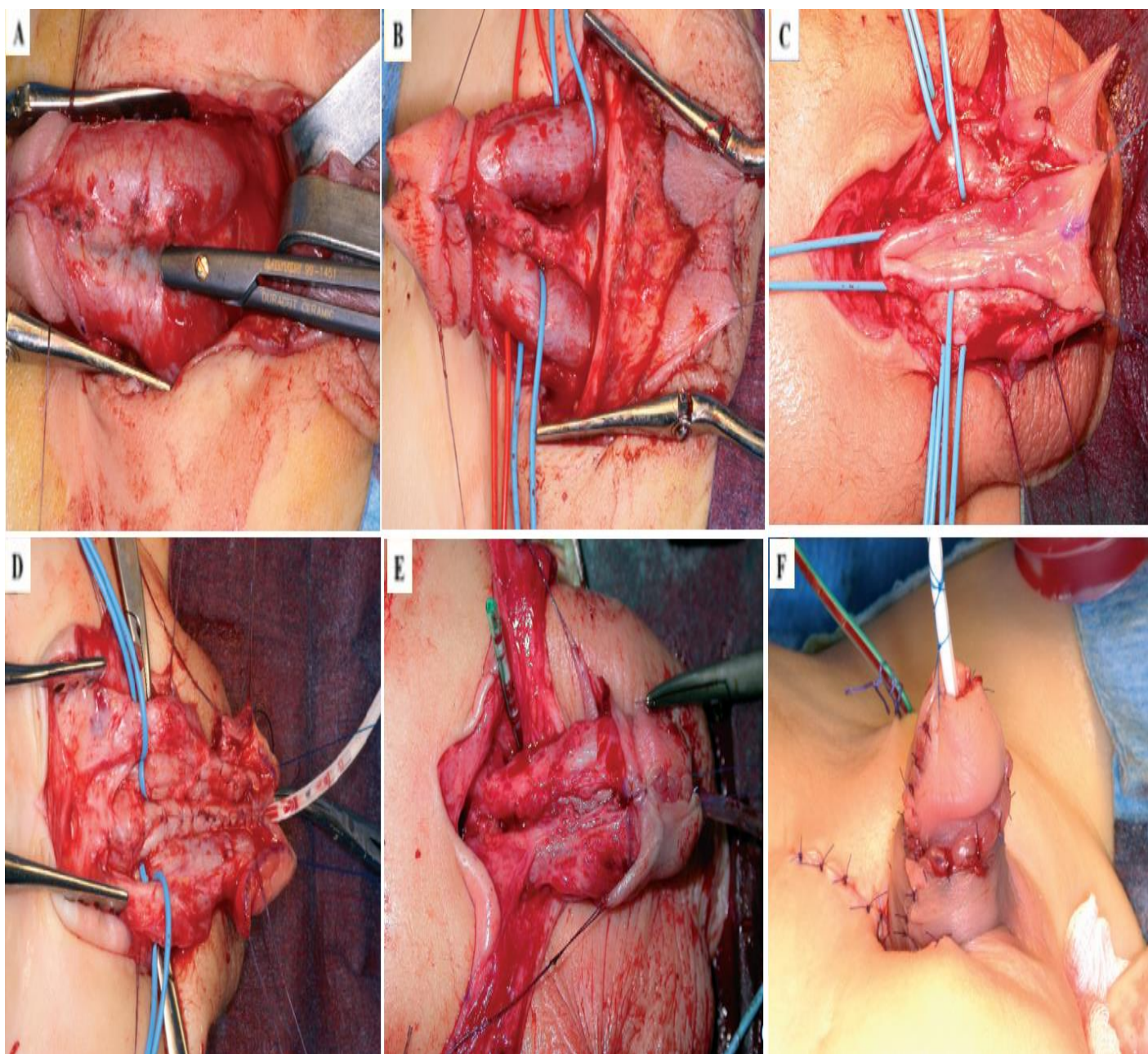


Figure57 : Images cliniques de la technique de Cantwell-Ransley

❖ **Technique de Cantwell-Ransley modifiée :**

Décrite par Gearhart, elle est largement utilisée actuellement, dans laquelle la plaque urétrale est libérée presque complètement des corps caverneux et du gland, laissant le 1cm le plus distal intact [110].

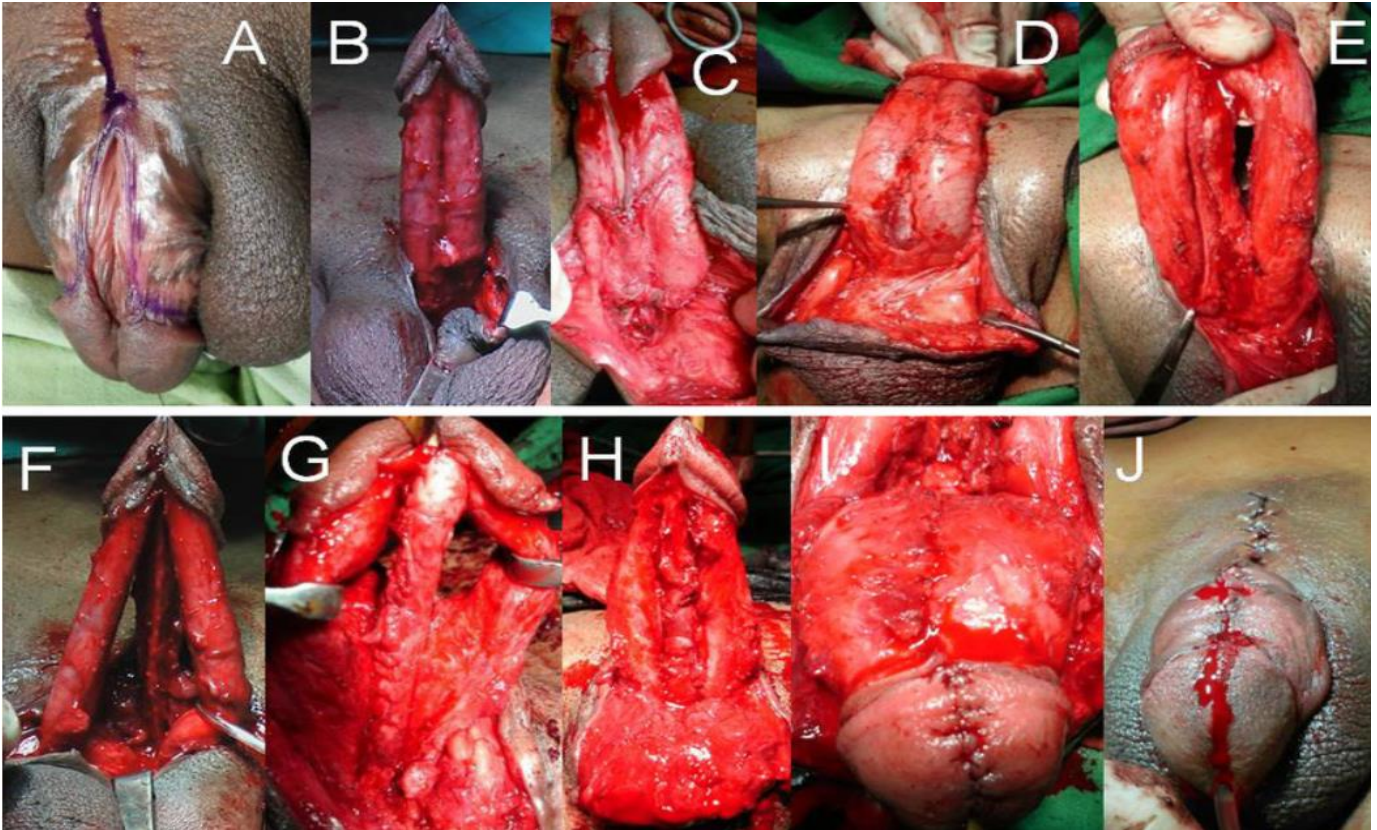


Figure58 : technique de Cantwell-Ransley modifiée

❖ **Technique de Mitchell-Bagli :**

C'est un désassemblage complet de la verge [111]. Le pénis est disséqué en trois parties séparées : la plaque urétrale, le corps caverneux droit avec l'hémigland et le corps caverneux gauche avec l'hémigland.

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

Les deux corps caverneux avec les deux hémigland sont complètement séparés au milieu par une incision verticale commençant distalement et passant à travers le gland, qui est devisé en deux moitiés, chacune d'elles est irriguée par les vaisseaux des paquets neurovasculaires dorsaux.

La plaque urétrale est tubulisée et placée à la face ventrale des corps caverneux. Ceux-ci, entièrement séparés et indépendants, peuvent maintenant être tournés pour corriger la chorde dorsale.

Les corps caverneux sont alors suturés l'un à l'autre au niveau du dorsum.

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

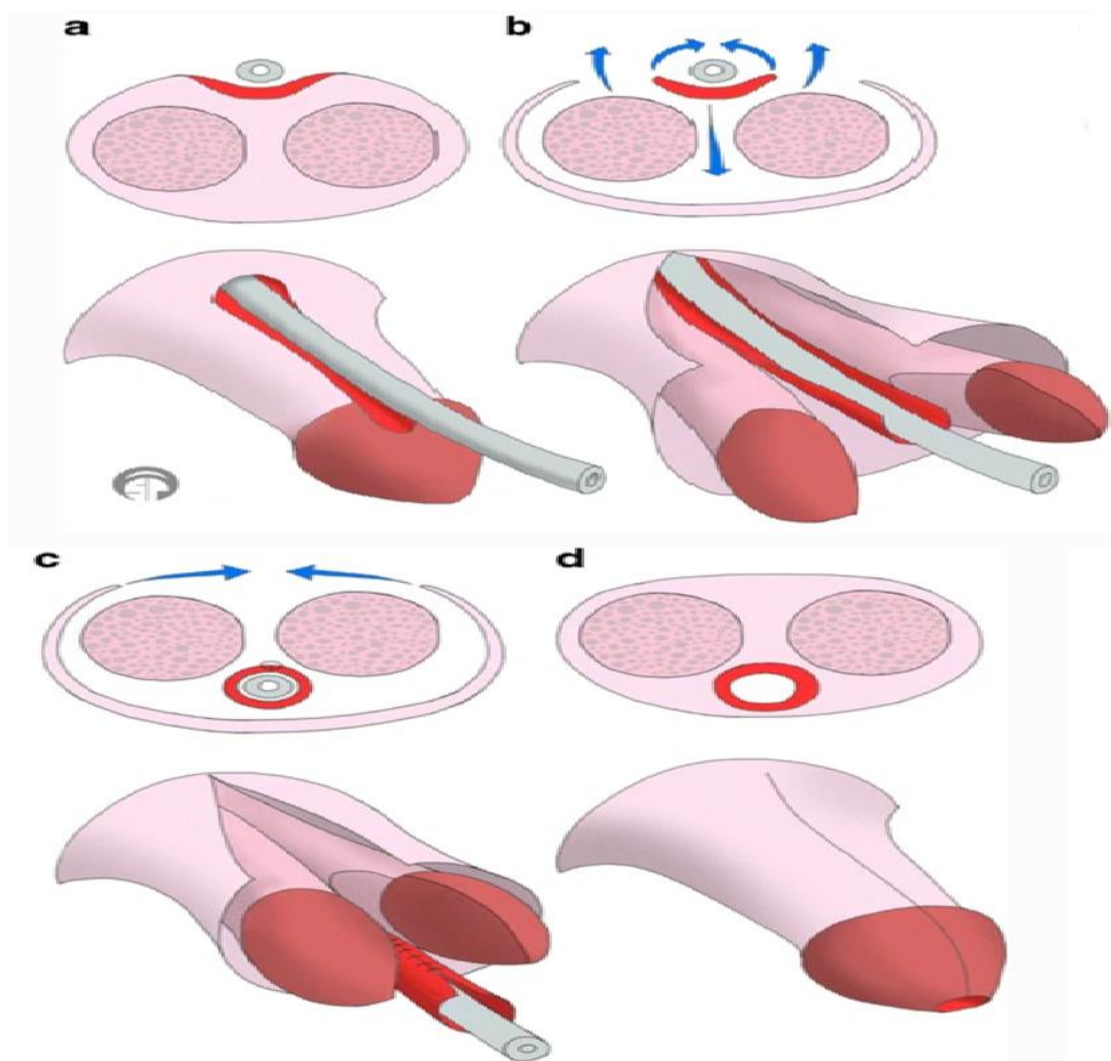


Figure 59 : technique de Mitchell



Figure 60 : image clinique d'un désassemblage complet selon technique de Mitchell

c.2: chez la fille :

d. Technique de Hendren :

Cette technique comporte une urétroplastie associée à l'excision du tissu cicatriciel médian, puis à la réunification des deux hémiclitoris et des héli-monts de vénus [112]; les étapes sont :

- Excision du plafond de l'urètre sous forme d'un triangle à sommet inférieur (entre 10 et 2h) qui correspond au rebord supérieur du méat urétral. 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 hémiclitoris qui sont alors avivés et suturés.
- Suture de la peau et du capuchon clitoridien.

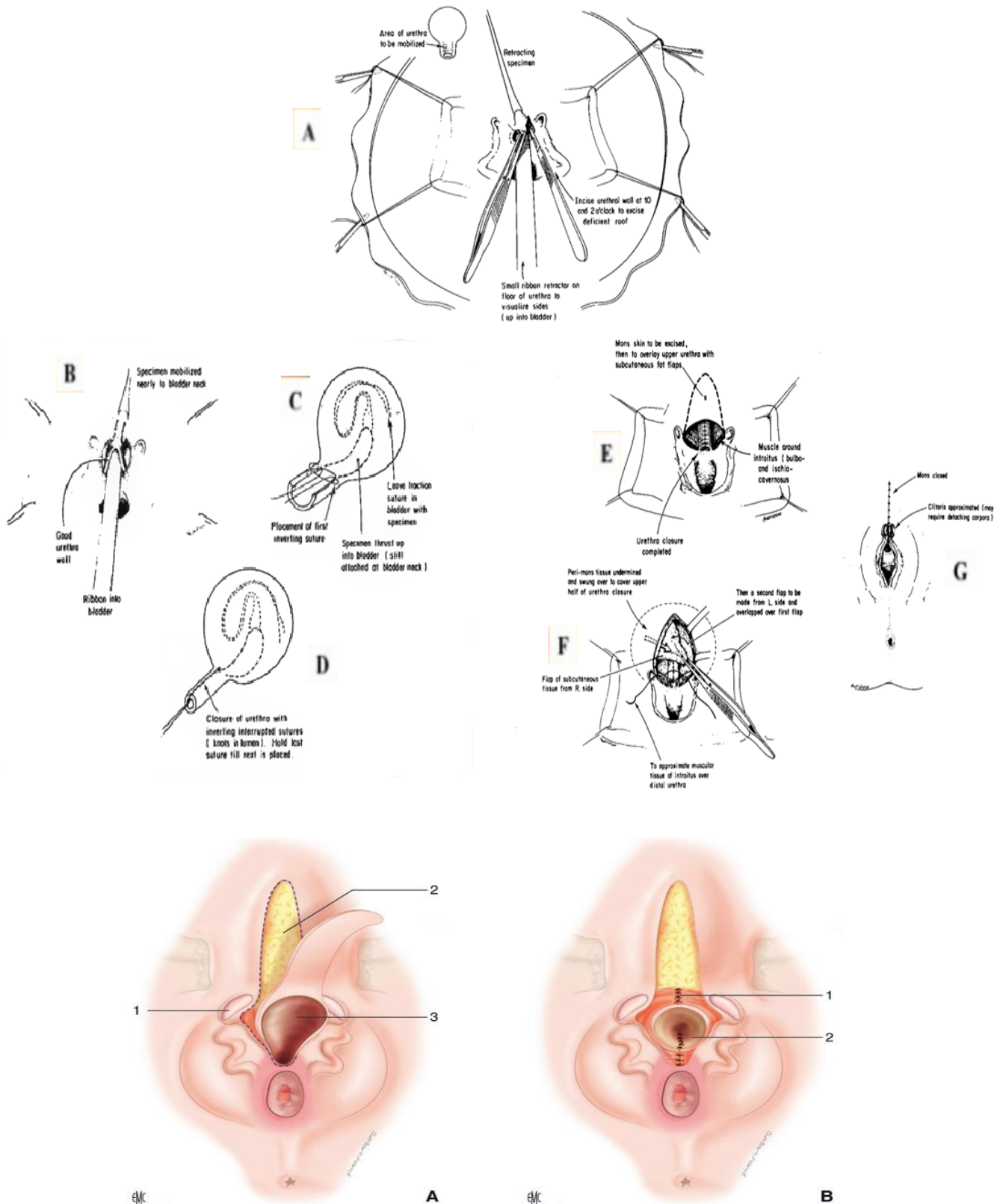


Figure 61 : schématisation de la technique de Hendren

e. La réparation cervico-sphinctérienne :

C'est la 3ème étape de la reconstruction en étapes, elle permet de corriger l'incontinence urinaire et le plus souvent associée à la réimplantation urétérale vue que la presque totalité des patients développent un RVU. L'âge de cette étape doit être bien étudié en fonction de la capacité vésicale sur les opacifications qui doit être assez suffisante, mais il dépend aussi de la coopération de l'enfant et sa famille qui devraient être prêts physiquement et psychiquement pour un programme de rééducation post opératoire.

Plusieurs techniques sont développées à cet égard. La plus populaire est celle de Young-Dees-Leadbetter qui a été Initialement décrite par Young en 1922, ensuite modifiée par Dees en 1949 et Leadbetter en 1964. Cette technique a connu plusieurs modifications selon les besoins de chaque auteur mais garde le même principe [113].

❖ La technique de Young-Dees-Leadbetter :

Le col vésical et l'urètre sont libérés du tissu environnant, la vessie est ouverte verticalement, les uretères sont ensuite réimplantés plus haut en réformant un triangle pour permettre une nouvelle tubulisation du col vésical. Une bande est dessinée sur la paroi postérieure de la vessie et les segments triangulaires de la muqueuse sont détachés de part et d'autre de cette bande, les segments triangulaires du muscle résultants sont ensuite incisés transversalement le long de leur bord céphalique.

La bande postérieure de la muqueuse vésicale est alors tubulisée sur une sonde vésicale. Les segments musculaires triangulaires sont ensuite refermés sur le néo-urètre En se recouvrant l'un à l'autre, avec des points séparés, renforçant ainsi la couche musculaire du néourètre.

Puis la vessie est refermée avec une sonde sus-pubienne qui va assurer le drainage post-opératoire, alors que le stent urétral sert de moule au néourètre.

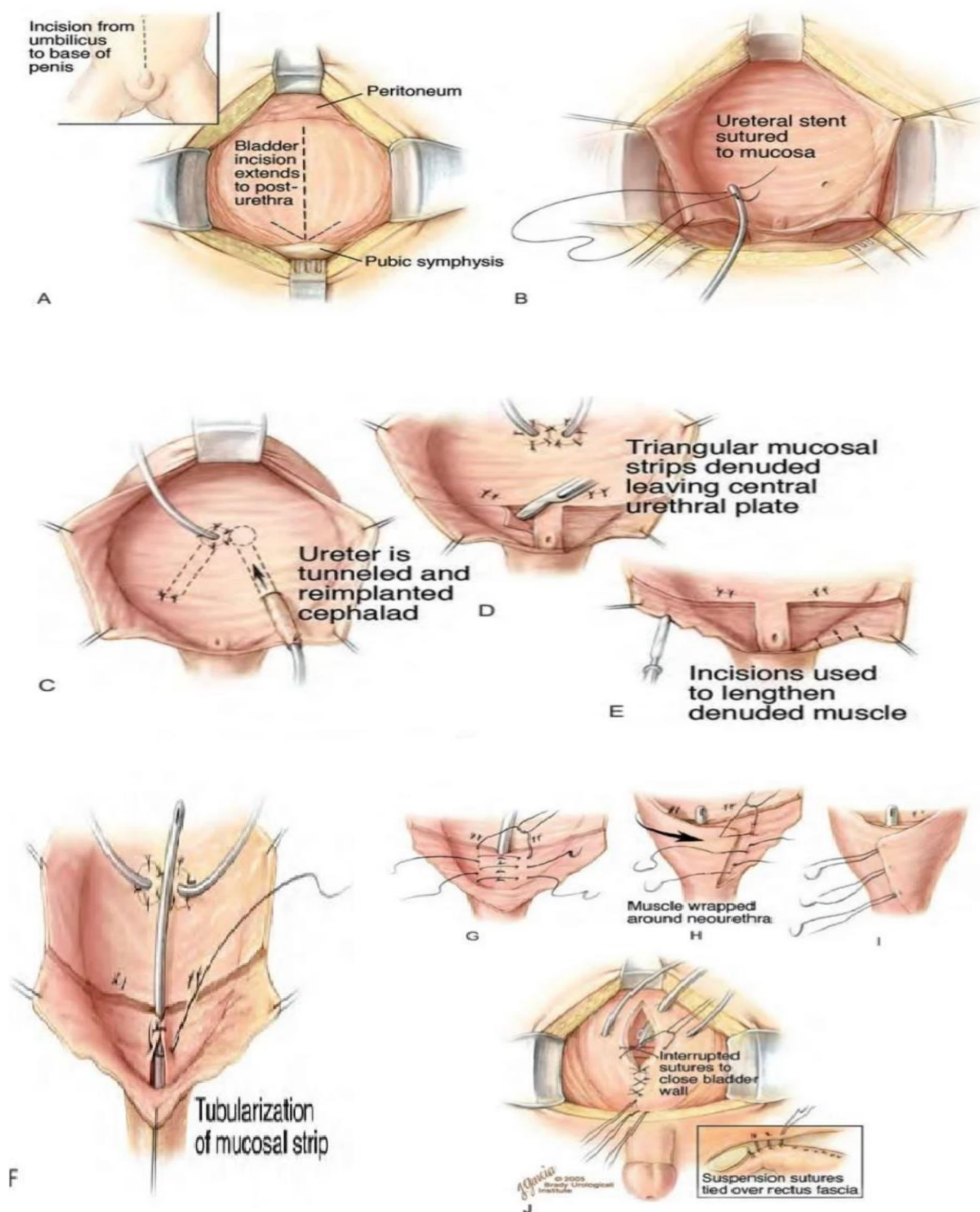


Figure 62 : cervicoplastie et réimplantation selon la technique de Young-Dees-Leadbetter

f. Autres procédures :

L'évolution de l'état des malades exstrophiques et les résultats obtenus peuvent faire recourir à d'autres procédures et d'autres temps de réparation supplémentaires pour une amélioration fonctionnelle ou esthétique. Parmi les besoins ultérieurs les plus fréquents on retrouve l'agrandissement de la vessie et la création d'une stomie cathétérisable (Mitrofanoff).

❖ Cystoplastie d'agrandissement :

Si la plupart des vessies reconstruites grandissent suffisamment après le rétablissement de la continence urinaire pour permettre un confort mictionnel, d'autres restent trop petites ou incompetentes du fait de la sclérose, nécessitant donc un agrandissement vésical.

Le greffon peut être intestinal au niveau du grêle ou sigmoïde (entérocystoplastie) ou gastrique (gastrocystoplastie).

Certains auteurs ont démontré un succès de plus en associant l'entérocystoplastie au cathétérisme intermittent continence de Mitrofanoff.

❖ stomie cathétérisable de Mitrofanoff :

Cette technique peut être réalisée après l'échec de toutes les autres méthodes pour acquérir une continence.

Une fois le col vésical est refermé, il faut créer un nouvel accès à la vessie en réalisant une stomie continente cathétérisable. Un conduit cathétérisable vascularisé est abouté dans la sous muqueuse vésicale, ce qui assure l'accès à la vessie depuis la paroi abdominale.

La continence est obtenue quand l'élévation de la pression dans la vessie au cours du remplissage est transmise à la portion sous muqueuse du conduit et comprime sa lumière. Un tunnel intra-mural de 2cm au moins est nécessaire pour créer

une stomie continente.

On se sert le plus souvent de l'appendice pour créer ce conduit (appendicocystostomie), et un segment iléal tubulisé transversalement en second choix.

Ce procédé de Mitrofanoff entraîne une excellente continence et offre de bonnes perspectives d'une vie sociale acceptable, avec amélioration de la confiance en soi.

2.2. Reconstruction complète en un seul temps :

Elle consiste à traiter en un seul temps c'est-à-dire fermeture de la vessie, reconstruction urétrale et sphinctérienne, connue sous le terme CPRE (complete primary repair of bladder exstrophy).

Elle a été popularisée en 1999 par Grady et Mitchell, ils ont fermé la vessie et la plaque urétrale en continuité avec la réparation de l'épispadias en utilisant le déshabillage complet du pénis chez 24 patients [8].

Les objectifs de cette reconstruction en un seul temps comprennent la préservation de la fonction rénale, la création d'une continence urinaire, la diminution des épisodes d'infections urinaires et la création d'organes génitaux externes fonctionnellement et cosmétiquement acceptables, en plus de la limitation du nombre des interventions et la réduction des complications liées à chaque temps chirurgical.

La dissection et la fermeture vésicale initiale sont faites comme décrit par Grady et Mitchell [8,114].

On commence par la libération de la plaque vésicale avec incision des bandes intersymphysaires qui s'insèrent sur les bords internes du pubis. La dissection du pénis commence comme d'habitude sur la face ventrale, les paquets neurovasculaires sont habituellement latéraux aux corps caverneux et ils devraient soigneusement évités tout en dégantant la peau de l'axe pénien ensuite, la plaque urétrale est séparée des corps

caverneux pour permettre sa transposition ventrale. Dans cette technique, la plaque urétrale est totalement séparée des deux hémiglands.

Ainsi, après fermeture vésicale avec des sutures continues et quand la plaque urétrale est tubulisée et suturée avec des points de sutures séparés, le méat finit par être au bout du gland et donc du pénis.

La symphyse pubienne est rapprochée à la ligne médiane en utilisant des sutures transversales en 8, et les corps caverneux sont dorsalement rapprochés à la ligne médiane avec des points de sutures séparés. Cette rotation interne des corps caverneux permet de corriger la déviation dorsale. Les deux hémiglands sont suturés avec des points séparés, puis le plan cutané est fermé avec redistribution de la peau pénienne.

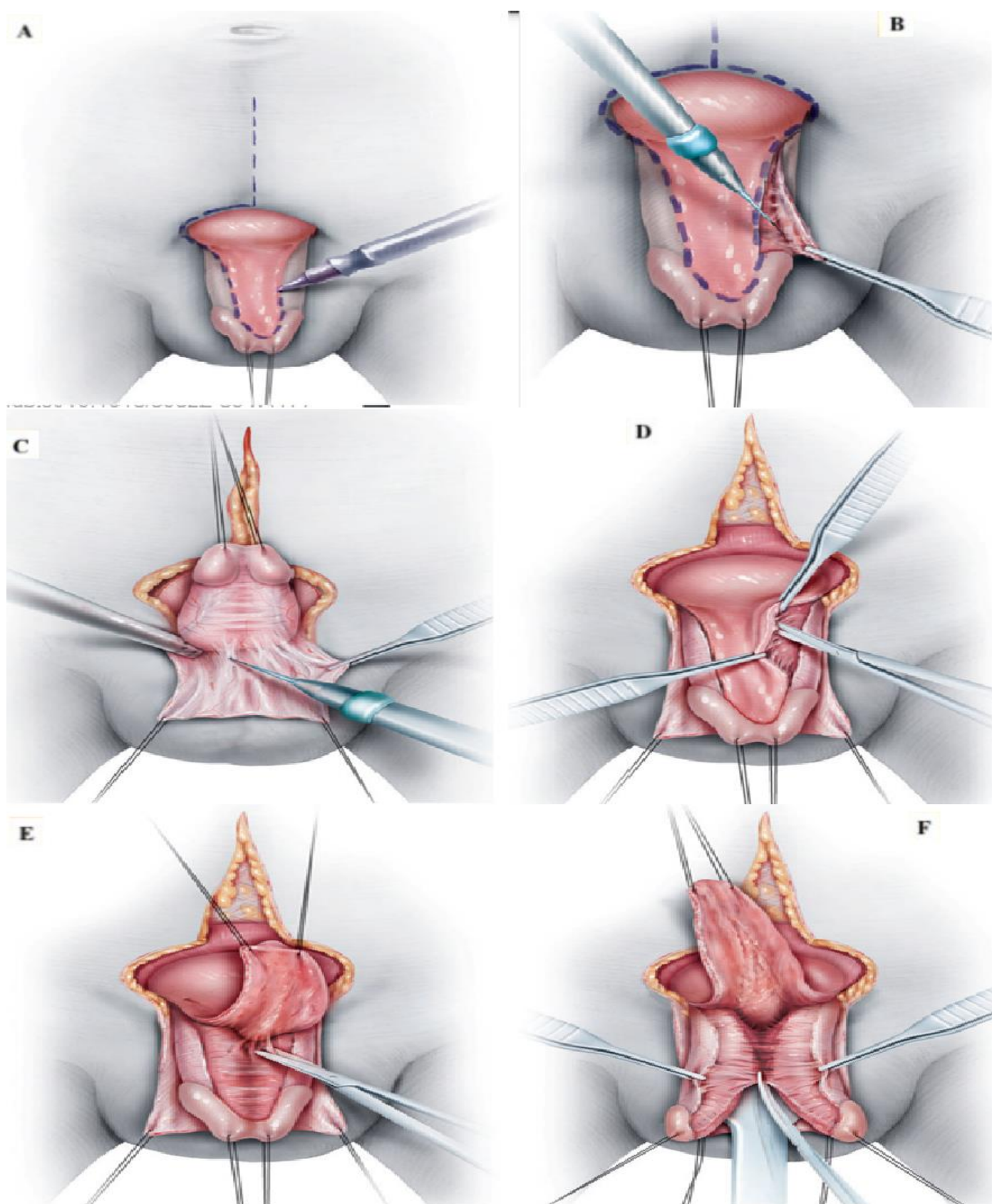


Figure 63 : CPRE selon technique de Grady et Michell

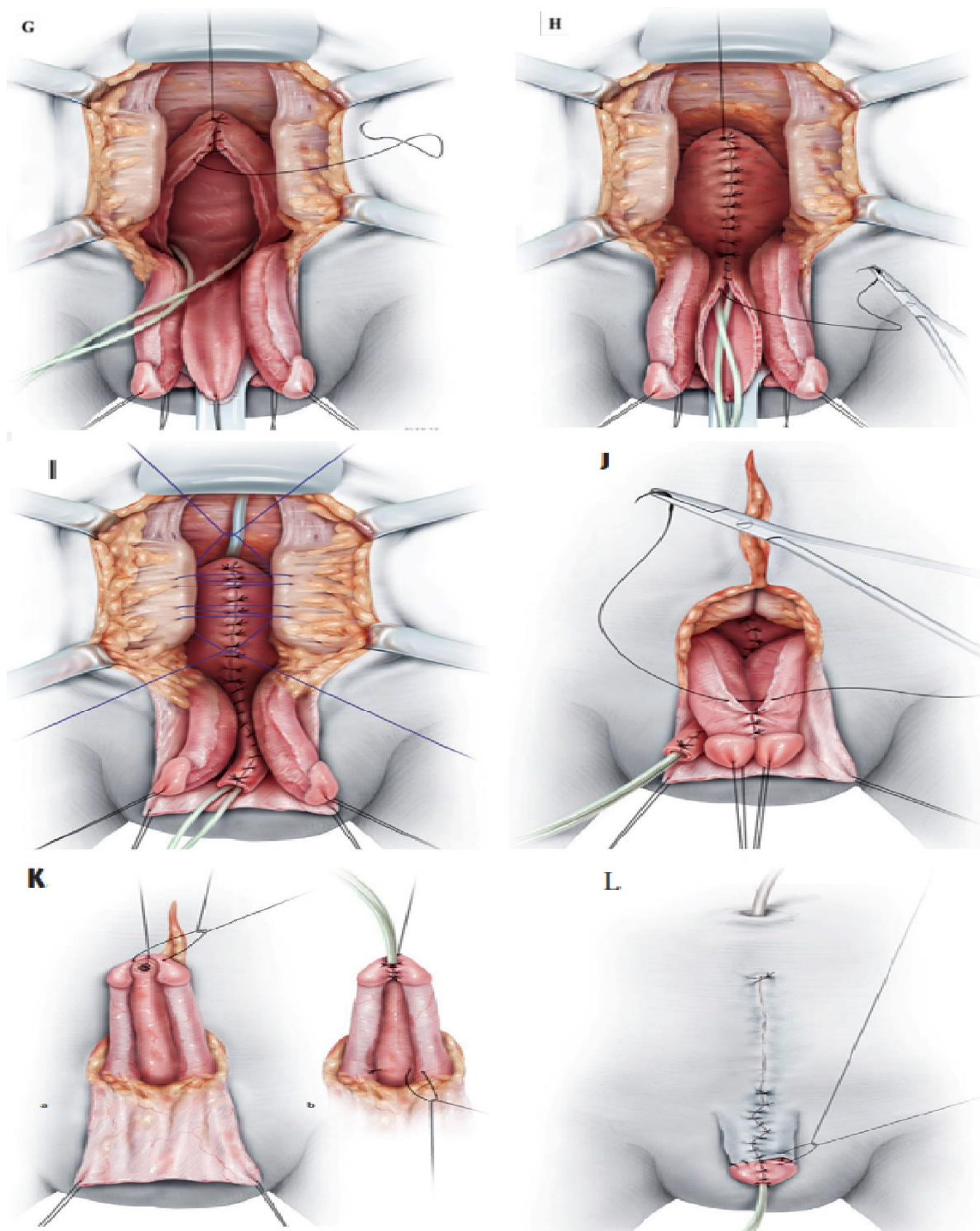


Figure 64 : suite de la CRPE selon la technique de Grady et Michell

Cependant, ce procédé avait comme complication majeure un hypospadias chez le 1/3 d'enfant [8].

Plusieurs centres ont adopté cette approche de CPRE avec instauration de modifications surtout pour le désassemblage. Hafez, dans plusieurs séries, a commencé à pratiquer un déshabillage modifié en laissant l'extrémité distale de la plaque urétrale attachée au gland [72,115].

Une de ses études avec Elsherbiny faite entre 1998 et 2000 sur 19 patients, n'a noté aucun cas de déhiscence ou de fistule. Après un suivi de 17 mois, les résultats de la continence et de la capacité vésicale ont été satisfaisants. (Tableau1) Cette étude a démontré que la reconstruction en un seul temps est faisable sans complications majeures [115,116].

Tableau n°18 : résultats de la continence et de la capacité vésicale (Elsherbiny)

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

Dans une autre étude faite en Allemagne par Fuchs [117], 15 enfants présentant une exstrophie vésicale ont été traités par la reconstruction en un seul temps. 56% des patients ont été opérés dans les 10 premiers jours de vie, chez 10 d'entre eux une ostéotomie du bassin a été réalisée.

Pour tous ces enfants, les résultats esthétiques ont été bons, 8 patients étaient continent, 5 était le jour et inconstamment la nuit, 2 enfants totalement incontinents ; chez ces derniers, il n'y a eu pas de différence entre ceux traités avec ou sans ostéotomie.

11 patients avaient une capacité de plus de 100ml avec une bonne fonction rénale. Chez 2 patients, l'UCG a révélé un reflux vésico–urétéral.

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

Une méta–analyse de Pthak et Ring a été réalisée sur 11 publications de grandes séries de patients au niveau de 10 centres autour du monde, entre 1989 et 2018 avec un total de 236 patients (153 garçons ; 72 filles ; 11 sexe non déclaré). L'objectif était d'évaluer les différents résultats obtenus par cette nouvelle technique CPRE et de déterminer dans quelle mesure la procédure a pu atteindre les objectifs indiqués [118].

Résultats :

- La plupart des patients traités à l'aide de la CPRE ont nécessité plusieurs procédures pour atteindre les objectifs fixés essentiellement la continence [119–121].
- Un hypospadias secondaire a été constaté chez les garçons bénéficiant d'un démontage complet du pénis avec des taux différents selon les séries (entre 22,7 et 68 %) [111,119,122,123], nécessitant ainsi une reconstruction chirurgicale dans une autre procédure.
- La réimplantation urétérale a été réalisée comme une procédure séparée dans 48 à 66% [119,124,125].
- Une revue de la littérature [29] en 2005 a mentionné que 15 à 90% des patients avaient recours ultérieurement à une cervicoplastie pour atteindre

une continence urinaire, avec 5 à 10 % nécessitant d'associer une cystoplastie d'agrandissement avec cette cervicoplastie [122,125–128].

- Dans une série publiée en 2009, Shoukry a dû effectuer une augmentation de la capacité vésicale chez tous les enfants (30 garçons et 21 filles) qui ont subi une CPRE pour atteindre la continence [129].
- Borer a évalué le suivi de ses 47 patients ayant subi une CPRE par une échographie rénale, UCG et UIV. Il a constaté que 9 des 22 hommes (41 %) et 3 des 11 femmes (27 %) avaient besoin d'une reprise pour reconstruction du col vésical.
- Les auteurs ont conclu que d'autres interventions du col vésical étaient fréquemment nécessaires [130], 65 à 70 % des enfants subissant une CPRE ont nécessité finalement une cervicoplastie [120].
- Cette expérience avec une CPRE est similaire aux procédures de reconstruction par étapes MSRE, où 14 % des enfants, généralement des filles, sont continentes sans avoir besoin d'une procédure formelle de continence [119–121,131].
- Concernant le désassemblage complet de la verge, de nombreux centres avaient apporté des modifications à la technique initiale de Grady et Mitchell en raison des risques d'ischémie et de nécrose.

Cette étude cohorte a constaté que la technique CPRE ne diminue pas forcément le nombre total d'interventions pour acquérir une bonne reconstruction et continence, par rapport à la cure classique par étapes.

Gargollo a décrit un total de 193 procédures chez 32 patients ayant subi une CPRE (moyenne 4 à 5,8) ; la plupart des chirurgies étaient mineures et endoscopiques [132].

A l’opposé, Ebert a rapporté un nombre moyen de procédures pour les patients bénéficiant de MSRE qui était d’environ 2,9 avec seulement 13,6 % nécessitant plus de 4 procédures [133]. Tandis que Stjernqvist et Kockum a rapporté une médiane de 12 procédures après MSRE [134].

En outre, la définition de la continence entre les différentes études n’était pas uniforme, et les paramètres de suivi n’étaient pas complètes (certains patients sont en cours de reprises).

Malgré ces limites, il est clair que la prise en charge de l’exstrophie vésicale reste un grand défi chirurgical, nécessitant généralement plusieurs procédures pour réussir la reconstruction.

Dans notre série, la complication majeure était la déhiscence complète précoce qui n’était marquée que chez 2 patients. 2 autres malades avaient un lâchage partiel (un précoce et l’autre tardif). 4 cas de lâchage d’épispadias ont été observés. Le taux de réussite d’acquérir une continence urinaire n’est pas encore possible à évaluer, vu que la majorité de nos patients n’ont pas encore atteint l’âge de la propreté alors que les 2 les plus âgés de nos patients sont perdus de vue.

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

- Anesthésie de longue durée alors qu’il s’agit le plus souvent de nouveau-nés.
- Difficulté d’accès régulier au fil microchirurgical (7/0 ou 8/0)
- Difficulté d’accès aux systèmes grossissants (loupes)
- Difficultés d’accès au matériel de microchirurgie (boîte d’instruments)

- Nécessité d'un nombre suffisant de personnels soignants expérimentés en matière de soins spécifiques de ce type de malades.

VI. LES INDICATIONS :

A. La reconstruction vésicale :

La fermeture vésicale doit être entreprise de préférence entre 24 et 72 premières heures de vie pour plusieurs raisons :

- La plaque vésicale est encore souple et indemne de lésions inflammatoires ou métaplasiques.
- Le squelette est encore souple, permettant une fermeture sans ostéotomie. Si l'intervention est faite plus tard, l'ostéotomie est indiquée permettant le rapprochement des branches pubiennes, ainsi elle diminue la tension des sutures et favorise la cicatrisation [135].

La décision initiale, de savoir si la plaque vésicale est de calibre favorable à la fermeture, est actuellement basée sur des données subjectives. Même une vessie de petit calibre si dilatable et contractile peut être, une fois fermée, agrandie ultérieurement à une taille utile [72,136].

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

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

L'ostéotomie constitue un temps difficile allongeant le temps de l'intervention

mais il a amélioré considérablement les résultats de la fermeture de la plaque qui est obtenue dans 80 à 90 %. De plus, il permet une reconstruction pariétale parfaite. D'autre part, il est possible, comme le souligne *JEFFS*, que la reconstitution d'une fermeture fibreuse solide de l'anneau pelvien en avant de la vessie et de l'urètre joue un rôle dans l'acquisition de la continence.

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

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

La continence est obtenue actuellement dans 70 à 80% des cas [137].

VII. Evolution – complications :

A. Complications de l'ostéotomie :

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

Dans notre série aucune complication orthopédique n'est observée chez les 2 malades bénéficiant de l'ostéotomie.

B. La dérivation urinaire :

La dérivation urinaire est réalisée de principe selon certains auteurs, à cause du risque de développement de cancer sur la plaque vésicale et de la fréquence des échecs de reconstruction. Elle est réalisée de nécessité quand la reconstruction est irréalisable [135].

Les auteurs rapportent une étude à propos de 31 cas d'EV colligés de au service de chirurgie « C » à l'hôpital d'enfant rabat. Ils comparent les résultats de la dérivation urinaire interne et de la reconstruction vésicale [137].

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

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

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

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

De plus la dérivation urinaire interne fait courir le risque d'une dégradation rénale et l'apparition d'un épithélioma au niveau de l'anastomose urétérocolique, ce qui est inacceptable chez des enfants qui ont par ailleurs une expérience de vie normale [137].

B. La désunion :

C'est la complication la plus fréquente, elle peut être immédiate ou tardive. Elle est habituellement partielle et siège à la partie inférieure de la cicatrice avec un prolapsus vésical plus ou moins importants ; cette désunion peut être aussi totale [45].

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

4 malades dans notre série avaient une déhiscence :

- Chez 2 cas, le lâchage était complet
- Les 2 autres : lâchage incomplet

Le lâchage de l'épispadias était mentionné chez 5 malades.

C. L'infection urinaire :

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

Chez nos patients, seulement un seul patient avait des infections à répétitions avec présence d'un RVU bilatéral sur l'UCG, mis sous antibioprophylaxie.

D. La lithiase vésicale :

Liée à l'existence d'un bas fond vésical qui se vide mal. Le plus souvent, il est dû au non prolongement de l'urètre avec la vessie.

E. L'incontinence :

Le but du traitement de l'exstrophie vésicale est l'obtention d'une continence urinaire satisfaisante avec préservation du haut appareil [99,135]. Ainsi, il faut une extrême vigilance surtout dans la première année qui suit la fermeture.

L'augmentation de la pression intravésicale entraîne l'augmentation de la capacité vésicale, mais une élévation très importante peut causer des dommages rénaux. C'est ainsi que l'échographie vésicale et rénale faite chaque 3 mois au cours de la première année permet la détection d'hydronéphrose.

Si on suspect l'élévation de la pression, avec des infections à répétition du tractus urinaire ou un volume résiduel urinaire, il faut faire un examen de la sortie vésicale sous anesthésie générale. Alors on doit instaurer un traitement urgent de l'hydronéphrose, qui nécessite un cathétérisme intermittent avec dilatation urétrale, on peut être amené à la cystostomie comme dernier ressort.

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

L'augmentation de la longueur urétrale après la réparation de l'épispadias semble stimuler le développement vésical en fournissant une résistance additionnée sans obstruction du col vésical, ce qui peut provoquer une augmentation de la capacité vésicale de 50 à 70% au cours de la période de l'incontinence [69].

F. La cancérisation :

Le 1er cas de cancer a été rapporté par BERGENHEM en 1895.

110 cas de tumeurs malignes développées sur l'exstrophie vésicale ont été rapportés. Ces néoformations 2,5 fois plus fréquentes dans le sexe masculin, apparaissent de façon quasi exclusive sur les exstrophies vésicales non corrigées [100,138].

90,5% des tumeurs greffent sur des plaques d'exstrophie vésicale correspondant à des adénocarcinomes, ou s'identifient à des carcinomes épidermoïdes (6%), à un carcinome à cellules isolées en bague à chaton (1,25%), ou à un rhabdomyosarcome (1,25%) [100,138].

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

Par ailleurs l'apparition du néoplasme est favorisée par l'irritation chronique de la plaque vésicale puisque la plupart des observations rapportées concernant des vessies non refermées. Mais quelques observations ont été publiées de cancérisation d'une plaque vésicale implantée dans l'intestin ou d'une vessie refermée [139].

VIII. PRONOSTIC :

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

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

La fermeture de la paroi abdominale est difficile, elle nécessite souvent des plasties aponévrotiques et cutanées complexes [137]. Ce temps est souvent associé à l'allongement et la libération de la verge sinon ce dernier temps est reporté vers l'âge de deux à trois ans. À partir de quatre à cinq ans, on peut envisager la réimplantation anti–reflux de l'uretère sur la vessie qui est indispensable si on espère rétablir la continence et la reconstruction cervico– sphinctérienne. Cette reconstruction est plus aisée et plus efficace chez la fille [48].

L'état cognitif des enfants n'est pas modifié, le pronostic dépendra du sexe de l'enfant, de la présence de malformations associées notamment digestives, de la taille de l'exstrophie, l'importance du défaut de fermeture de la paroi, de la présence d'anomalies des organes génitaux externes, de l'importance du diastasis des branches pubiennes déterminant la place d'une éventuelle ostéotomie.

Autant de paramètres qui vont faire varier le type de la chirurgie réparatrice, mais aussi le pourcentage d'échecs et donc le pronostic à long terme de la malformation.

Le succès de l'intervention défini par une cystographie rétrograde sans reflux vésico–urétéral et une continence diurne d'au moins trois heures, dépend de la possibilité de fermeture vésicale en un temps qui est prédictive d'une meilleure continence urinaire, mais également de l'expérience de l'équipe chirurgicale [140].

A. Avenir génital :

➤ Chez le garçon :

Le problème est plus complexe, la verge est courte large et rétractée en haut. Il faut la libérer, l'allonger avant de reconstruire l'urètre antérieur. Vers six ans, est envisagée la reconstruction de l'épispadias antérieur [137]. Au total, cette reconstruction qui a connu de grands progrès ces dernières années nécessite un grand nombre d'interventions en moyenne sept à l'âge de 20 ans [141,142].

➤ Chez la femme :

Au moment des rapports sexuels, il sera le plus nécessaire de réaliser une vaginoplastie à cause de l'étroitesse de l'orifice vaginal et de son orientation [69].

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

- La puberté est normale, le fonctionnement hormonal aussi.
- L'étude de la vie sexuelle laisse apparaître une libido assez développée.
- La fertilité est normale.
- La fréquence des fausses couches semble plus élevée que chez les sujets normaux, il existe une grande fréquence d'accouchements prématurés.
- Le prolapsus utérin est la principale complication ; souvent retrouvé à l'âge adulte, il survient le plus souvent au cours de la grossesse à partir du deuxième trimestre et au décours immédiat de l'accouchement.
- L'accouchement par voie naturelle des patientes porteuses de la malformation est possible mais la césarienne souvent nécessaire.

La fertilité des femmes atteintes d'exstrophie vésicale est normale [143].

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

Catti et son équipe ont rapporté récemment une étude sur 23 patientes âgées de

plus de 18 ans dont 22 étaient porteuses d'exstrophie classique et une patiente porteuse d'une exstrophie cloacale. Un avortement provoqué a été rapporté chez une patiente et un spontané chez une autre patiente. 3 femmes ont eu des grossesses et ont donné naissance à 4 enfants en bonne santé [144].

Le taux d'avortement spontané semble être plus important que dans la population générale : les séries de 8 auteurs retrouvent un taux de 28% dont les 2/3 surviennent entre le 3ème et le 6ème mois en raison des malformations utérines souvent associées.

Les grossesses sont de haut risque et doivent être suivies de très près, non pas pour le risque de récurrence de la pathologie, mais pour les risques d'altération de la fonction rénale, de la statique pelvienne, ainsi que pour les risques de prématurité et de dystocie fœtale nécessitant généralement la délivrance par césarienne.

➤ Chez l'homme :

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

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

Ceci implique une fertilité altérée [45]. Cette altération de la fertilité relève de plusieurs causes : infections urinaires chroniques et orchioépididymites, troubles de l'éjaculation, hypoplasie prostatique, testicules cryptorchidies, lésions iatrogènes de la voie génitale lors de l'exérèse de la plaque vésicale [145].

Hanna et Williams, chez 16 exstrophiques mâles adultes, notent qu'ils ont de bonnes érections, mais que 12 ont des éjaculations normales et 5 seulement un spermogramme normal.

Enfin, bien que des progrès en matière d'assistance à la procréation et dans la sexualité de ces patients ont été enregistrés, l'anxiété et la peur face à la sexualité et face au partenaire est bien présente [141]. Il est lié directement à la détérioration de la fonction rénale qui constitue à ce jour un risque majeur des interventions sur les voies urinaires. La surveillance de la fonction rénale devra se poursuivre à vie et de façon régulière.

B. Pronostic urinaire :

La continence est obtenue par dérivation ou reconstruction dans 75 à 90 % des cas [140–142].

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

- Après une dérivation interne, la continence sera jugée chez des sujets suffisamment âgés.
- La dérivation externe des urines lorsqu'elle est définitive, réalise un handicap certain. Il est fréquent d'observer un certain nombre d'ennuis : irritation cutanée, petites hémorragies, prolapsus de la stomie, appareil mal adapté qui se décolle et qui permet des fuites d'urines ; toutes ces complications peuvent être très gênantes pour le malade et sa famille.

Les facteurs améliorant la qualité de vie sont la continence et la sexualité, le niveau d'études et la situation maritale. L'évaluation de celle-ci par le patient apparaît meilleure (adaptation au handicap) que l'évaluation clinique objective [146].

IX. PROFIL PSYCHOLOGIQUE ET SOCIAL :

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

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

A. Profil Psychologique :

1. Petite enfance :

a. Pour l'enfant :

L'exstrophie vésicale constitue un modèle par sa nature même et sa thérapeutique à l'instar d'autres pathologies chroniques de l'enfance. L'anomalie est vécue comme une double agression interne et externe à laquelle l'enfant doit se soumettre. Alors qu'il est en train d'acquérir progressivement un certain degré de maîtrise sur ses fonctions d'autonomie physique et psychique, l'enfant doit se laisser déposséder de cette maîtrise de son corps, devenu objet de soins, de surveillance, et revenir à un état de dépendance et de passivité. Il existe une souffrance liée aux privations et aux fantasmes angoissants centrés sur le corps [147].

Pour nombres de psychanalystes (G Raimbault, A Freud, TH Bergmann), l'enfant construira de façon plus ou moins élaborée une interprétation de sa maladie, et ceci le plus souvent en termes de fautes, culpabilité et punition.

Face à cette maladie, différentes attitudes sont rapportées : attitude régressive faite de passivité ; attitude de retrait (l'enfant semble se concentrer uniquement sur son corps avec ennui et lassitude) ; attitude de refus avec dénégaration des sentiments pénibles qu'entraîne la maladie et attitude d'agressivité.

b. Pour les parents :

L'angoisse des parents, notamment de la mère, est importante. La maladie agit sur les parents comme une agression réactivant leurs problèmes personnels. Un sentiment de culpabilité particulièrement important existe surtout en cas d'ambivalence envers l'enfant. Les parents peuvent vivre la maladie comme une atteinte narcissique personnelle [147].

c. L'intervention chirurgicale :

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

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

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

De ce fait, les problèmes psychologiques sont très fréquents. Seule l'information des parents et de l'enfant semble améliorer la prise en charge. Un soutien psychologique s'avérera utile pour aider à l'acquisition difficile de la continence [147].

2. L'âge adulte :

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

B. L'intégration psychosociale :

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

1. La continence :

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

R Stein rapporte 95% de succès toutes méthodes chirurgicales confondues pour une cohorte de 86 patients [148].

2. Sexualité :

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

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

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

Les études montrent que l'exstrophie vésicale entraîne des troubles de l'anxiété (Reiner et al. 1999) et de la dépression (Mukherjee et al., 2007 ; Reiner et al., 1999) et des difficultés sociales chez 25 % des adolescents, de même que des troubles relationnels chez 59 % d'entre eux (Ebert et al., 2005).

À l'âge adulte, seuls 28 % des patients sont mariés ou engagés dans une relation long-terme (Baird et al. 2004).

La satisfaction de l'apparence et la fonctionnalité des organes génitaux en l'absence de chirurgie est faible chez ces patients et l'évitement de la nudité commune (Ebert et al. 2005 ; Reiner et al. 1999).

Au niveau des activités sexuelles, peu d'adolescents ou de jeunes adultes sont engagés ou souhaitent s'engager dans des rapports sexuels et seuls 14% se sont masturbés (Reiner et al. 1999).

Des dysfonctions sexuelles (difficultés de pénétration, troubles de l'éjaculation), une relative insensibilité au toucher génital et des troubles de la fertilité sont décrits (Reiner et al.1999) et seuls 18 à 50 % des patients selon les meilleures séries (Woodhouse, 1994) peuvent avoir des enfants. Globalement, les patients se décrivent comme hétérosexuels, mais 59 % des adolescents décrivent de l'anxiété face aux rapports sexuels (Ebert et al. 2005 ; Reiner et al. 1999).

Les conséquences psychologiques, sexuelles, affectives et sociales de l'exstrophie vésicale rendent préférables une intervention psychologique et chirurgicale précoces (El Khader et al, 2003).

La chirurgie notamment d'allongement de verge améliore les rapports sexuels avec pénétration (Audry et al. 1991 ; Baird et al. 2004). Elle est associée à un haut taux de satisfaction (94 %) sur le plan esthétique (Stein et al. 1996, 1997) et elle améliore l'image corporelle et l'ajustement psychosocial des adolescents, qui montrent une diminution de leur absentéisme à l'école, de leurs difficultés sociales et de leur refus de participer à des activités sportives (Baird et al. 2004 ; Meyer et al. 2004). Cette image corporelle, de même que l'estime de soi, la sexualité et la fertilité paraissent cruciales pour ces adolescents (Meyer et al. 2004) ; la chirurgie étant alors vue comme élément

assurant un fonctionnement robuste et sain en société, des relations affectives stables et des résultats esthétiques satisfaisants (Baird et al. 2004 ; Meyer et al. 2004).

Dans notre étude, nous ne nous sommes pas penchés sur ce volet car il n'est pas bien développé et donc difficile à étudier dans notre contexte ; plusieurs facteurs y interviennent : pénurie de personnel médical et paramédical de psychologie, communication et coopération de la famille insuffisante, analphabétisme des parents, mauvaise observance, niveau socio-économique bas...

Cet aspect mérite de faire l'objet d'une thèse à part.[99]

CONCLUSION

Le complexe exstrophie vésicale–épispadias constitue l'une des malformations les plus terrifiantes de la sphère uro-génitale, dont les particularités anatomiques rendent tout acte chirurgical extrêmement difficile.

Le diagnostic anténatal est possible, mais reste toujours un lointain but dans les pays en voie de développement.

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

Sur le plan urinaire, le but à atteindre est l'obtention d'un réservoir vésical ample et continent, tout en maintenant les voies urinaires supérieures indemnes de toute dilatation et de reflux. Du point de vue génital, l'obtention d'un aspect esthétique acceptable et l'acquisition d'une fonction sexuelle satisfaisante, sont les grands défis.

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

Le volet thérapeutique où la reconstruction en plus temps est considérée comme la méthode classique la plus pratiquée, commence à adopter de façon considérable la nouvelle procédure consistant en une réparation primaire complète (CPRE), grâce à ses avantages.

Quoi que ce soit le type choisi de la procédure chirurgicale, la fermeture vésicale précoce reste l'élément primordial définissant le pronostic anatomique et fonctionnel de l'évolution ; l'idéal est une fermeture au cours des premières 72 heures de vie.

Le suivi est long et régulier pour faire face à toute complication survenue au temps idéal, et pour prévenir une détérioration du haut appareil urinaire. Enfin, une communication continue avec la famille, et une prise en charge psychologique est nécessaire pour surmonter toutes les étapes difficiles de la prise en charge.

RESUME

Le complexe Exstrophie vésicale–Epispadias est une malformation congénitale complexe qui affecte les systèmes urinaires, génital et musculosquelettique et qui peut s'étendre par le biais des malformations associées aux autres systèmes (digestifs...).

La lourdeur de la prise en charge du CEE rend très souhaitable l'identification des différents facteurs intervenants, et la mise au point sur les modalités thérapeutiques afin d'obtenir les résultats souhaitables et d'améliorer le pronostic.

Le but de notre travail est de projeter la lumière sur les actualités thérapeutiques dans la prise en charge du CEE et particulièrement sur la reconstruction vésicale initiale complète (CPRE).

Notre travail a consisté en une étude rétrospective portant sur 11 cas opérés au service de chirurgie pédiatrique du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès entre 2016 et 2021.

Le diagnostic a été posé à la naissance. Six garçons et cinq filles sont porteurs d'une exstrophie classique. L'EV était isolée chez 45%. Un seul patient avait une EV dans le cadre du syndrome OEIS incomplet associé à une malformation utéro–vaginale.

La majorité des malades ont été opérés à la période néonatale (82%).

Deux patients ont bénéficié d'une fermeture vésicale avec ostéotomie (l'un deux au cours de la reconstruction initiale et l'autre à la reprise après lâchage).

Les suites opératoires précoces étaient simples chez 64% de nos patients.

Le lâchage complet était observé chez 2 patients. Le lâchage de l'urétroplastie était noté chez 5 cas.

D'autres complications ont été observées notamment les infections urinaires à répétition chez un seul malade et le RVU chez 2 cas. L'incontinence urinaire n'est pas encore évaluée vu que la majorité des patients n'ont pas atteint l'âge de la propreté.

La reprise a concerné les 2 lâchages complets dont un avait une bonne évolution.

2 patients ont été repris pour cure de l'épispadias avec une bonne évolution.

La technique de la réparation initiale complète du CEE est une alternative thérapeutique intéressante, avec un taux de complications acceptable. Cependant, un long suivi régulier s'impose, et une bonne coopération de la famille qui doit être bien informée de la pathologie et de ses risques potentiels.

BIBLIOGRAPHIE

1. Ebert A-K, Reutter H, Ludwig M, Rösch WH. The Exstrophy-epispadias complex. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2009;4(1):23.
2. Mouriquand P. Congenital Disorders of the bladder and urethra. In: Whitfield HN, Hendry WF, Kirby RS, Duckett JW, editors. *Textbook of genitourinary surgery*. London: Blackwell Science; 1998. p. 205-44. .
3. Rösch WH, Ebert AK. [Development of treatment for extrophy-epispadias in Germany]. *Urologe A*. 2007;46(12):1691-1696.
4. Megalli M, Lattimer JK. Review of the management of 140 cases of exstrophy of the bladder. *J Urol* 1973;109:246-8. .
5. Lattimer JK, Vernon SMJ. Exstrophy Closure: a Followup on 70 Cases. *Journal of Urology*. 1966;95(3):356-359.
6. Rickham PP. Vesico-intestinal Fissure. *Archives of Disease in Childhood*. 1960;35(179):97-102.
7. Jeffs RD, Charrios R, Mnay M, Juransz AR (1972) Primary closure of the exstrophied bladder. In: Scott R Jr, Gordon HL, Carlton CE, Beach PD (eds) *Current controversies in urologic management*. WB Saunders, Philadelphia, pp 135- 143. .
8. Grady RW, Mitchell ME. Complete primary repair of exstrophy. *J Urol*. 1999;162(4):1415-1420.
9. Professeur Daniel Balas : EMBRYOLOGIE DESCRIPTIVE HUMAINE septembre 2010 p856-945. .
10. Patten BM, Barry A. The genesis of exstrophy of the bladder and epispadias. *American Journal of Anatomy*. 1952;90(1):35-57.
11. Marshall VF, Muecke EC. Variations in Exstrophy of the Bladder. *The Journal of Urology*. 1962;88(6):766-796.
12. Baskin LS, Hayward SW, Young P, Cunha GR. Role of mesenchymal-epithelial

- interactions in normal bladder development. J Urol. 1996;156(5):1820-1827.
13. Beaudoin S, Simon L, Bargy F. Anatomical basis of a common embryological origin for epispadias and bladder or cloacal exstrophies. Surg Radiol Anat. 1997;19(1):11-16.
14. Hollowell JG, Witherington R, Ballagas AJ, Burt JN. Embryologic Considerations of Diphallus and Associated Anomalies. The Journal of Urology. 1977;117(6):728-732.
15. Cohen AR (1991) The Mermaid malformation: cloacal exstrophy and occult spinal dysraphism. Neurosurgery 28: 834-843. .
16. Solère M (1969) Le cloisonnement du cloaque. in Atlas d'embryologie humaine. Maline, Paris, pp 85-107. .
17. Paidas CN, Morreale RF, Holoski KM, Lund RE, Hutchins GM. Septation and differentiation of the embryonic human cloaca. J Pediatr Surg. 1999;34(5):877-884.
18. Fujiyoshi Y, Nakamura Y, Cho T, Nishimura T, Morimatsu M, Shirouzu K, et al (1987) Exstrophy of the cloacal membrane. A pathologic study of four cases. Arch Pathol Lab Med 111: 157-160. .
19. Bolduc S, Capolicchio G, Upadhyay J, Bagli DJ, Khoury AE, McLorie GA. The fate of the upper urinary tract in exstrophy. J Urol 2002;168:2579-82 (discussion 82). .
20. Caione P, Capozza N, Lais A, Matarazzo E. Periurethral muscle complex reassembly for exstrophy-epispadias repair. J Urol. 2000;164(6):2062-2066.
21. Cervellione RM, Phillips T, Baradaran N, Asanuma H, Mathews RI, Gearhart JP. Vaginoplasty in the female exstrophy population: Outcomes and complications. Journal of Pediatric Urology. 2010;6(6):595-599.
22. Husmann DA, McLorie GA, Churchill BM, Ein SH. Inguinal pathology and its association with classical bladder exstrophy. J Pediatr Surg 1990;25:332-4. .
23. Anterior Perineal Reconstruction in Exstrophy-epispadias Complex – European

- Urology. [https://www.europeanurology.com/article/S0302-2838\(05\)00079-5/fulltext](https://www.europeanurology.com/article/S0302-2838(05)00079-5/fulltext). Accessed 12 May 2022.
24. Greene WB, Dias LS, Lindseth RE, Torch MA. Musculoskeletal problems in association with cloacal exstrophy. *J Bone Joint Surg Am*. 1991;73(4):551-560.
25. Stringer MD, Duffy PG, Ransley PG. Inguinal hernias associated with bladder exstrophy. *Br J Urol* 1994;73:308-9. .
26. Nhan DT, Sponseller PD. Bilateral Anterior Innominate Osteotomy for Bladder Exstrophy. *JBSJ Essent Surg Tech*. 2019;9(1):e1.
27. Lascombes P, Dautel G, Grosdidier G (1989) Anatomical basis of pelvic growth in bladder exstrophy. *Surg Radiol Anat* 11: 85-89. .
28. Keppler-Noreuil K, Gorton S, Foo F, Yankowitz J, Keegan C. Prenatal ascertainment of OEIS complex/cloacal exstrophy – 15 new cases and literature review. *Am J Med Genet A*. 2007;143A(18):2122-2128.
29. Ives E, Coffey R, Carter CO. A family study of bladder exstrophy. *J Med Genet*. 1980;17(2):139-141.
30. Caton AR, Bloom A, Druschel CM, Kirby RS. Epidemiology of bladder and cloacal exstrophies in New York State, 1983-1999. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2007;79(11):781-787.
31. NELSON CP, DUNN RL, WEI JT Contemporary epidemiology of bladder exstrophy in the United States. *J Urol*, May 2005, 173(5): 1728- 1731. .
32. ANNE-KAROLINE EBERT , HEIKO REUTTER, MICHAEL LUDWIG AND WOLFGANG H ROSCHI: the exstrophy-épispadias complex *Orphanet journal of rare diseases* 2009, 4-23. .
33. Allen L, Rodjani A, Kelly J, Inoue M, Hutson JM. Female épispadias: are we missing the diagnosis ? *BJU Int* 2004;94:613-5. .

34. Boyadjiev SA, Dodson JL, Radford CL, Ashrafi GH, Beaty TH, Mathews RI, et al. Clinical and molecular characterization of the bladder exstrophy-epispadias complex: analysis of 232 families. *BJU Int* 2004;94:1337–43. .
35. BEN ATTIA M, KAABAR N, SAYED S, ALOULOU T, ELMUFTI N, HOUISSA T, SAIED H les extrophies vésicales analyse de 50 cas. *La Tunisie médicale* , juin/juillet 1990 ; vol.68,N°67. .
36. C. CLEMENTSON KOCKUM. F, HANSSON, A . STENBERG. J. SVENSSON, G. MALME ORS. Bladder extrophy in Sweden – A long term Follow – up study, *Eur J pediatr Surg* 6, 1996, 208–211. .
37. GAMBHIR L, HOLLER T, MULLER M, SCHOTT G, VOGT H ,DETLEFSEN B, EBERT AK, FISCH M, BEAUDOIN STEIN R, BOYADJIEV S ,ROSCH W, UTSCH B ,BOEMERS TM ,REUTTER H ,LUDWIG M: Epidemiological survey of 214 European families with bladder exstrophy–Epispadias complex(BEEC). *J Urol.* 2008 Apr;179(4):1539–43. pub 2008 Mar 4. .
38. Ludwig M, Ruschendorf F, Saar K, Hubner N, Siekmann L, Boyadjiev SA, et al. Genome–wide linkage scan for bladder exstrophy–epispadias complex. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2009;85:174–8. .
39. Wood HM, Babineau D, Gearhart JP. In vitro fertilization and the cloacal/bladder exstrophy–epispadias complex: A continuing association. *J Pediatr Urol* 2007;3:305–10. .
40. Messelink EJ, Aronson DC, Knuist M, Heij HA, Vos A. Four cases of bladder exstrophy in two families. *J Med Genet* 1994;31:490–2. .
41. Froster UG, Heinritz W, Bennek J, Horn LC, Faber R. Another case of autosomal exstrophy of the bladder. *Prenat Diagn* 2004;24:375–7. .
42. Ludwig M, Ching B, Reutter H, Boyadjiev SA. Bladder exstrophy–epispadias complex.

- Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2009;85(6):509–522.
- 43.Reutter H, Qi L, Gearhart JP, Boemers T, Ebert AK, Rösch WH, Ludwig M, Boyadjiev SA: Concordance analyses of twins with bladder exstrophy–epispadias complex suggest genetic etiology. Am J Med Genet A. 2007, 143 (22): 2751–2756. (15). .
- 44.Wilcox DT, Chitty LS. Non–visualisations of the fetal bladder: aetiology and management. Prenat Diagn 2001;21:977–82. .
- 45.MELIN Y ET CENDRON J Malformations vésicales et exstrophies vésicales. R Editions techniques– Encycl Méd Chir. (paris– France), Rein, organes génito–urinaires, 18208 A, 10– 1990, 10p. .
- 46.Shapiro E, Lepor H, Jeffs RD: The inheritance of the exstrophy–epispadias complex. J Urol. 1984, 132: 308–310. .
- 47.Goldstein I, Shalev E, Nisman D. The dilemma of prenatal diagnosis of bladder exstrophy: a case report and a review of the literature. Ultrasound Obstet Gynecol 2001;17:357–9. .
- 48.Furtos, C., Chene, G., Varlet, M.–N., Varlet, F., Seffert, P., & Chauleur, C. (2010). Diagnostic anténatal et prise en charge des exstrophies vésicales isolées. Gynécologie Obstétrique & Fertilité, 38(10), 624–630. .
- 49.Ardaens Y, Kholer M, Favre R, Guérin du Masgenêt B. Pathologie de la paroi et du contenu abdominal. Échographie en pratique obstétricale, Masson; 2001. 277–92. .
- 50.Evangelidis A, Murphy JP, Gatti JM. Prenatal diagnosis of bladder exstrophy by 3–dimensional ultrasound. J Urol 2004;172:1111. .
- 51.Lee EH, Shim JY. New sonographic finding for the prenatal diagnosis of bladder exstrophy: a case report. Ultrasound Obstet Gynecol 2003;21:498–500. .
- 52.Tong SY, Lee JE, Kim SR, Lee SK. Umbilical cord cyst: a prenatal clue to bladder exstrophy. Prenat Diagn 2007;27:1177–9. .

- 53.Wu JL, Fang KH, Yeh GP, Chou PH, Hsieh CT. Using color Doppler sonography to identify the perivesical umbilical arteries: a useful method in the prenatal diagnosis of omphalocele-exstrophy-imperforate anus-spinal defects complex. *J Ultrasound Med* 2004;23:1211-5. .
- 54.Mandell J, Lillehei CW, Greene M, Benacerraf BR. The prenatal diagnosis of imperforate anus with rectourinary fistula: dilated fetal colon with enterolithiasis. *J Pediatr Surg* 1992;27:82-4. .
- 55.Hsieh K, O'loughlin MT, Ferrer FA. Bladder exstrophy and phenotypic gender determination on foetal magnetic resonance imaging. *Urology* 2005;65:998-9. .
- 56.Ebert AK, Falkert A, Brandl R, Hirschelder H, Koller M, Rösch WH. Pelvicfloor imaging using three-dimensional ultrasonography and magnetic imaging in the long term follow-up of bladder-exstrophy-epispadias complex. *BJU Int* 2009. .
- 57.Mabille M, De Laveaucoupet J, Senat MV, Picone O, Levailant JM, Mas AE, et al. Imaging of foetal bony pelvis by computed tomography in a case of bladder extrophy. *Utrasound Obstet Gynecol* 2009;33:716-9. .
- 58.Gearhart JP: The bladder exstrophy-epispadias-cloacal exstrophy complex. *Pediatric Urology*. Edited by: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PDE. 2001, Philadelphia: W. B. Saunders Co, Chapter 32: 511-546. .
- 59.Woodhouse CRJ, Hinsch R: The anatomy and reconstruction of the adult female genitalia in classical exstrophy. *BJU*. 1997, 79: 618-622. 10.1046/j.1464-410X.1997.00148.x. .
- 60.CONNOLLY JA, PEPPAS DS, JEFFS RD, GEARHART JP: prevalence and repair of inguinal hernias in children with bladder exstrophy. *J Urol*, November 1995, 154 (5), 1900-1901. .
- 61.Schober JM, Carmichael PA, Hines M, Ransley PG: The ultimate challenge of cloacal

- exstrophy. J Urol. 2002, 167 (1): 300–304. 10.1016/S0022-5347(05)65455-9. .
62. BRUZIÈRE J , LASFARGUES G , ALLOUCH H et BENSAMAN A-malformations vésicales. Pathologie de l'ouraque. Anomalies du col vésical. Malformations urinaires complexes : prune belly syndrome.-Encyclo Méd Chir, paris. Pédiatrie, 4083 D, 3-1981. .
63. Stec AA, Pannu HK, Tadros YE, Sponseller PD, Fishman EK, Gearhart JP: Pelvic floor anatomy in classical bladder exstrophy by using 3D computerized tomography: initial insights. J Urol. 2001, 166: 1444–1449. 10.1016/S0022-5347(05)65805-3..
64. Sponseller PD, Bisson LJ, Gearhart JP, Jeffs R, Magid D, Fishman E: The anatomy of the pelvis in the exstrophy complex. J Bone and Joint Surg. 1995, 77 (2): 177–189..
65. Silver RI, Yang A, Ben-Chaim J, Jeffs R, Gearhart JP: Penile length in adulthood after exstrophy reconstruction. J Urol. 1997, 157 (3): 999–1003. 10.1016/S0022-5347(01)65131-0. .
66. Gearhart JP, Yang A, Leonard MP, Jeffs R, Zerhouni EA: Prostate size and configuration in adults with bladder exstrophy. J Urol. 1993, 149: 308–310. .
67. Ebert AK, Bals-Pratsch M, Seifert B, Reutter H, Rösch WH: Genital and reproductive function in males after functional reconstruction of the Exstrophy-Epispadias-Complex – long-term results. Urology. 2008, 72 (3): 566–9. 10.1016/j.urology.2007.11.166. .
68. Baird, A. D., Nelson, C. P., & Gearhart, J. P. (2007). Modern staged repair of bladder exstrophy: A contemporary series. Journal of Pediatric Urology, 3(4), 311–315. .
69. MLLE FATIMA BENAABOU L'exstrophie vésicale chez l'enfant à propos de 59 cas. Thèse médicale de rabat, 1999, n° 166. .
70. Gearhart JP. Bladder exstrophy: staged reconstruction. Curr Opin Urol. 1999 Nov;9(6):499–506. .

71. Novak, T. E., & Gearhart, J. P. (n.d.). Bladder exstrophy. *Pediatric Surgery and Urology*, 621–630. .
72. Promm M, Roesch WH. Recent Trends in the Management of Bladder Exstrophy: The Gordian Knot Has Not Yet Been Cut. *Front Pediatr*. 2019;7:110.
73. J. TODD PURVES, JOHN P. GEARHART Pelvic osteotomy in the modern treatment of the Exstrophy–Epispadias Complex. The Jeff’s Paediatric Urology Service, James Buchanan Brady Urological Institute, Johns Hopkins Hospital, Baltimore, MD, USA Année 2007 188–196. .
74. R.B. Salter Innominate osteotomy in the treatment of congenital dislocation and subluxation of the hip *J Bone Joint Surg Br* (1961). .
75. Sales de Gauzy, J. (2010). Ostéotomies pelviennes de réorientation et acétabuloplasties chez l’enfant. *Technique chirurgicale. Revue de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique*, 96(7), 850–857. .
76. Gouron, R., & Glorion, C. (2012). Ostéotomies pelviennes chez l’enfant. *EMC – Techniques Chirurgicales – Orthopédie – Traumatologie*, 7(2), 1–15. doi:10.1016/s0246-0467(12)48270-8. .
77. M. F. Macnicol, H. Al Rawashdeh, J. Auld: Technical aspects of the Salter innominate osteotomy, *Current Orthopaedics* (2000) 14, 209–214. .
78. M.F. Macnicol : The Salter innominate osteotomy ,*Current Orthopaedics* (2007) 21, 85–93. .
79. KIRSTAN K. MELDRUM, ANDREW D. BAIRD, AND JOHN P. GEARHART: PELVIC AND EXTREMITY IMMOBILIZATION AFTER BLADDER EXSTROPHY CLOSURE: COMPLICATIONS AND IMPACT ON SUCCESS. *Urology* 2003 Dec62 (2) 1109–1113. .
80. Paul D. Sponseller, MD, Mihir M. Jani, MD, Robert D. Jeffs, MD and John P. Gearhart, MD: Anterior Innominate Osteotomy in Repair of Bladder Exstrophy *The Journal of*

Bone and Joint Surgery vol83:p184–193 (2001). .

81.D. Jones; S. Parkinson, FRCS and H. S. Hosalkar: Oblique pelvic osteotomy in the exstrophy/epispadias complex Journal of Bone and Joint Surgery – British Volume, 2006 Vol 88–B, Issue 6, 799–806. .

82.COSKUN ÖZCAN, IBRAHIM ULMAN, SINAN KARA, ALI AVANO GLU, AKIN KAPUBA GLI AND ACUN GÖKDEMIR: CLINICAL RESULTS WITH ANTERIOR DIAGONAL ILIAC OSTEOTOMY IN BLADDER EXSTROPHY, J Urol Vol. 163, 1932–1935, June 2000. .

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

84.BAIRD AD, SPONSELLER PD, GEARHART JP The place of pelvic osteotomy in the modern era of bladder exstrophy reconstruction. J.Pediatr. Urol, 2005, 1: 31–36. .

85.GEARHART JP, FORSCHNER DC, JEFFS RD AND BANCHAIM J A combined vertical and horizontal pelvic osteotomy approach for primary and secondary exstrophy. J Urol, 1996, 155, 689–693. .

86.F. SOLLA, J. BERARD, P. MOURIQUAND, F.CHOTEL, V.CUNIN AND M.CHAKER: Innominate osteotomy in the treatment of bladder exstrophy. Hôpital Debrousse, Lyon, France Archive de pédiatrie, volume 15, Issue5, June 2008, Page 895–896. .

87.R TOMASZEWSKI, KLETHE, T KOSZUTSKI: Salter pelvic osteotomy in the surgical treatment among patients with bladder exstrophy. Narzadow chir Ruchu Pol . Ortop– 2010 Mar–Apr, 75(2): 126–8. .

88.ALLEN. TD, HUSMANN. DA, BUCHOLZ.RW, Exstrophy of the bladder : primary closure after iliac ostéotomies without external or internal fixation. J. Urol. 1992 147 (2): 438–440. .

- 89.LOTTMAN H, MELIN Y, LOMBRAIL P, CENDRON Reconstruction de l'exstrophie vésicale: étude rétrospective de 57 patients avec évaluation des critères favorisant l'acquisition de la continence. *Ann. Urol*, 1998, 32, n°4, 233–239. .
- 90.Ebert AK, Reutter H, Ludwig M, Rösch WH. The exstrophy-epispadias complex. *Orphanet J Rare Dis*. (2009) 4:23. doi: 10.1186/1750-1172-4-23. .
- 91.Rösch WH, Promm M. Blasenextrophie: qualität der primärversorgung und langzeitprognose. *Urologe*. (2016) 55:53–7. doi: 10.1007/s00120-015-0010-4. .
- 92.Husman DA, McLorie GA, Churchill BM. Closure of the exstrophic bladder: an evaluation of the factors leading to its success and its importance on urinary incontinence. *J Urol*. (1989) 142:522–4. doi: 10.1016/S0022-5347(17)38803-1. .
- 93.Woodhouse CR, North AC, Gearhart JP. Standing the test of time: long-term outcome of reconstruction of the exstrophy bladder. *World J Urol*. (2006) 24:244–9. doi: 10.1007/s00345-006-0053-7. .
- 94.Silver RI, Yang A, Ben-Chaim J, Jeffs RD, Gearhart JP. Penile length in adulthood after exstrophy reconstruction. *J Urol*. (1997) 157:999–1003. doi: 10.1016/S0022-5347(01)65131-0. .
- 95.Benz KS, Dunn E, Solaiyappan M, Maruf M, Kasprenski M, Jayman J, et al. Novel observations of female genital anatomy in classic bladder exstrophy using 3-dimensional magnetic resonance imaging reconstruction. *J Urol*. (2018) 200:882–9. doi: 10.1016/j.juro.2018.04.071. .
- 96.Castagnetti M, Gigante C, Perrone G, Rigamonti W. Comparison of musculoskeletal and urological functional outcomes in patients with bladder exstrophy undergoing repair with and without osteotomy. *Pediatr Surg Int*. (2008) 24:689–93. doi: 10.1007/s00383-008-2132-x. .
- 97.MATHEWS R, GEARHART JP Modern staged reconstruction of bladder exstrophy R

still the gold standard. Urology, January 2005, 65(1), 2-4. .

- 98.MELDRUM KK, BAIRD AD, GEARHART JP Pelvic and extremity immobilisation after bladder exstrophy closure: complications and impact of success. Urology 2003 Dec 62(2) 1109-1113. .
- 99.Promm M and Roesch WH (2019) Recent Trends in the Management of Bladder Exstrophy: The Gordian Knot Has Not Yet Been Cut. Front. Pediatr. 7:110. doi: 10.3389/fped.2019.00110. .
100. DOUGLAS.A. CANNING, HARRY.P.KOO. JOHN.W. DUCKETT. Anomalies of the bladder and cloaca, chapter 52, Adult and Pédiatric urology,third Edition 1996. .
101. PINTO PA, STOCK JA, HANNA MA Results of umbilicoplasty for bladder exstrophy J Urol, December, 2000, 164 (6), 2055-2057. .
102. ARLEN AM, CS COOPER, MORCUENDE J, JC AUSTIN l'efficacité et la sécurité de Spica jette pour l'immobilisation de la vessie après la fermeture initiale exstrophie vésicale classique. Urol Pediatr J. 15 juillet 2010. .
103. JOHN P CONNOR, JOHN K LATTIMER, TERRY W HENSLE AND KEVIN A BURBIGE Primary closure of bladder exstrophy: long -term functional results in 137 patients, Journal of pediatric surgery V 23, December 1998, P: 1102-1106. .
104. SCHAEFFER ANTHONY J, PURVES J TODD, KING JEREMY A, SPONSELLER PAUL D, JELLS ROBERT D, GEARHART JOHN P, GRADY RICHARD Complications of primary closure of classic bladder exstrophy; journal of urology A 2008, Vol 180, n°4, P 1671-1674. .
105. DODSON JL, SURER I, BAKER LA, JEFFS RD, GEARHART JP The newborn exstrophy bladder inadequate for primary closure: evaluation, management and outcome. J.Urol2001; 165(5):1656-9. .
106. NICCOLS G, DUFFY PG Anatomical correction of exstrophy-epispadias complex:

- analysis of 34 patients. Br J Urol, 1998, 82, 865–869. .
107. Jeffs RD, Guice SL, Oesch I. The factors in successful exstrophy closure. J Urol 1982 ; 127 : 974. .
108. MOLLARD P, MAURIQUAND PDE, BUTTIN X Urinary continence after reconstruction of classical bladder exstrophy (73 cases). Br J Urol, 1994, 73,p 298–302. .
109. NICHOLLS G, DUFFY PG Anatomical correction of exstrophy-epispadias complex: analysis of 34 patients.Br J Urol, 1998, 82, 865–869. .
110. Gearhart JP, Leonard MP, Burgers JK, Jeffs RD. The Cantwell-Ransley technique for repair of epispadias. J Urol. 1992;148(3):851–854.
111. Mitchell ME, Bagli DJ. Complete Penile Disassembly for Epispadias Repair: The Mitchell Technique. Journal of Urology. 1996;155(1):300–304.
112. Hendren, W. H. (1981). Congenital Female Epispadias with Incontinence. The Journal of Urology, 125(4), 558–564. .
113. Mansi M, Ahmed S. Young-Dees-Leadbetter bladder neck reconstruction for sphincteric urinary incontinence: the value of augmentation cystoplasty. Scand J Urol Nephrol. 1993;27(4):509–517.
114. Grady, R. W., Carr, M. C., & Mitchell, M. E. (1999). Complete primary closure of bladder exstrophy. Urologic Clinics of North America, 26(1), 95–109. .
115. HAFEZ A, ELSHERBINY M, BAZEED M, GHONEIM M One stage primary reconstruction of bladder exstrophy with modified penile disassembly. Eur.Uro.suppl. 2(2003) n°1 p209. .
116. ELSHERBINEY MT, HAFEZ AT Complete repair of bladder exstrophy in boys: can hypospadias be avoided? Eur.Urol.2005,47: 691–694. .
117. FUCHS J, GLUER S, MILDENBERGER R One stage reconstruction of bladder

- exstrophy, Eur J Pediatr Surg, 1996, 6, 212–215. .
118. Ring, J. D., Pathak, P., Delfino, K. R., Dynda, D. I., & Mathews, R. I. (2020). Complete primary repair of bladder exstrophy: A systematic review. Journal of Pediatric Urology. .
119. Shnorhavorian M, Grady RW, Andersen A, Joyner BD, Mitchell ME. Long-term followup of complete primary repair of exstrophy: the seattle experience. J Urol 2008. .
120. Borer JG, Gargollo PC, Hendren WH, Diamond DA, Peters CA, Atala A, et al. Early outcome following complete primary repair of bladder exstrophy in the newborn. J Urol 2005. .
121. Gargollo P, Hendren WH, Diamond DA, Pennison M, Grant R, Rosoklija I, et al. Bladder neck reconstruction is often necessary after complete primary repair of exstrophy. J Urol 2011;185:2563e70. .
122. El-Sherbiny MT, Hafez AT, Ghoneim MA. Complete repair of exstrophy: further experience with neonates and children after failed initial closure. J Urol 2002. .
123. El-Sherbiny MT, Hafez AT. Complete repair of bladder exstrophy in boys: can hypospadias be avoided? Eur Urol 2005. .
124. Braga LHP, Lorenzo AJ, Jreaz R, Bagli DJ, Salle JLP. Bilateral ureteral reimplantation at primary bladder exstrophy closure. J Urol 2010. .
125. Grady RW, Mitchell ME. Complete primary repair of exstrophy. J Urol 1999. .
126. Hammouda HM, Kotb H. Complete primary repair of bladder exstrophy: initial experience with 33 cases. J Urol 2004. .
127. Mourtzinou A, Borer JG. Current management of bladder exstrophy. Curr Urol Rep 2004. .
128. Mitchell ME. Bladder exstrophy repair: complete primary repair of exstrophy.

Urology 2005. .

129. Shoukry AI, Ziada AM, Morsi HA, Habib EI, Aref A, Badawy HA, et al. Outcome of complete primary bladder exstrophy repair: single-center experience. J Pediatr Urol 2009. .
130. Borer JG. The use of bladder neck reconstruction in bladder exstrophy. YSPSU 2011. .
131.] Gearhart JP, Mathews R, Taylor S, Jeffs RD. Combined bladder closure and epispadias repair in the reconstruction of bladder exstrophy. J Urol 1998;160:1182e5. discussion 1190. .
132. Gargollo PC, Borer JG, Diamond DA, Hendren WH, Rosoklija I, Grant R, et al. Prospective followup in patients after complete primary repair of bladder exstrophy. J Urol 2008. .
133. Ebert A, Scheuering S, Schott G, Roesch WH. Psychosocial and psychosexual development in childhood and adolescence within the exstrophy–epispadias complex. J Urol 2005. .
134. Stjernqvist K, Clementson Kockum C. Bladder exstrophy: psychological impact during childhood. J Urol 1999. .
135. ELFASSI J, ELHHADER K, ELKARMOUNI T, ATTYA A, HACHIMI M, LAKRISSA A L'exstrophie vésicale chez l'adulte : aspects thérapeutiques à propos de 3 cas. Ann.urol, 2001 ; 200135 : 154–8. .
136. JUSTRABO E, POULARD G, ARNOULD L, PLUOT M, ZALMAI Adénocarcinome invasive avec carcinoma épidermoïde in situ sur exstrophie vésicale. Etude histochimique et immunocytochimique. Arch.Anat.Cytol.Path 1991,39 n°5–6, 223–227. .
137. BELKACEM R., KRIOUILE Y., OUTARAHOUT O. TRAITEMENT ACTUEL DE

- L'EXSTROPHIE VESICALE A propos de 31 cas. Médecine du Maghreb 1998 n°72 . .
138. A. LEGUERRIER. Vessie. Nouveaux dossiers d'anatomie ' petit bassin' p : 65– 76..
139. MOLLARD P Exstrophies et épispadias. Livre «Précis d'urologie de l'enfant» Edition 1984. .
140. NOVAK TE, COSTELLO JP, OROSCO R, SPONSELLER PD, MACK E, GEARHART JP. Failed exstrophy closure: management and outcome. J Pediatr Urol 2009. .
141. EBERT AK, BALS-PRATSCH M, SEIFERT B, REUTTER H, RÖSCH WH. Genital and reproductive function in males after functional reconstruction of the exstrophy-epispadias complex—long-term results. Urology 2008;72:566–9. .
142. EBERT AK, SCHOTT G, BALS-PRATSCH M, SEIFERT B, RÖSCH WH. Long-term follow-up of male patients after reconstruction of the bladder-exstrophy-epispadias complex: psychosocial status, continence, renal and genital function. J Pediatr Urol 2009. .
143. LEPERCO J, LANOMSKI, TOURNAIR M, DANIEL BJ Exstrophie vésicale et grossesse. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris), 23, 628–31, 1994. .
144. CATTI M , CHANTAL P, RUDIGOZ RC, MOURIQUAND P Quality of life for adult women born with bladder and cloacal exstrophy : a long- term follow-up . J Pediatr Urol, February 2006, vol 2, issue 1, 16–22. .
145. ELKHADER K, ELFASSI J, ELKOUTANI A, IBNATTYA A, HACHIMI M, LAKRISSA A Aspects psychologiques, sexuels et sociaux de l'exstrophie vésicale chez l'adulte. Analyse de 3cas. Ann Urol, Juin 2003, 37(3) : 113–116. .
146. S. JOCHAULT-RITZ, M. MERCIER, D. AUBERT. Qualité de vie dans l'exstrophie vésicale, résultats de l'étude QUALEX. Archives de pédiatrie, Volume 17 , Issue 6, Supplement 1, June 2010, Page 38. .
147. MAZET PH , HOUZEL D. Psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent. Edition maloine,

1996 : 405-412. .

148. STEIN R, HOHENFELLNER K, FISCH M, STOCKLE M, BEETZ R, HOHENFELLNER R.
Social integration, sexual behaviour and fertility in patients with bladder exstrophy.
Aling term Follow up.Surg . J. Pediatr , 1996,155: 678-683. .