

LES EXSTROPHIES VESICALES : ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES, CLINIQUES ET THERAPEUTIQUES A PROPOS DE 21 CAS

BLADDER EXSTROPHY: EPIDEMIOLOGICAL, CLINICAL AND THERAPEUTICS ASPECTS ABOUT 21 CASES

C. ZE ONDO¹, B. FALL¹, Y. SOW¹, Y. DIALLO², A. SARR¹, A. THIAM¹, B.SINE¹, A.K. NDOYE¹, M. BA¹, B.A. DIAGNE¹

1- Service d'Urologie de l'Hôpital Aristide Le Dantec, Dakar, Sénégal

2- Service d'Urologie de l'Hôpital St Jean De Dieu, Thiès, Sénégal

Auteur correspondant : Docteur Cyrille ZE ONDO

Email : zecyrille@yahoo.fr

RESUME

But : Rappporter les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des exstrophies vésicales. **Matériel et méthodes :** étude rétrospective descriptive colligeant 21 exstrophies vésicales entre janvier 1990 et décembre 2004 dans un service d'urologie d'un hôpital sénégalais. Les paramètres suivants ont été analysés : l'âge, le sexe, la consanguinité, les motifs de consultation, les aspects cliniques et paracliniques, les modalités du traitement chirurgical et les résultats thérapeutiques. **Résultat :** l'âge moyen des patients était de 5,4 ans (1 jour et 37 ans). La majorité des patients était de sexe masculin. La consanguinité était révélée chez 8 patients. Les motifs de consultation les plus fréquents étaient une anomalie congénitale des organes génitaux externes et des pertes involontaires permanentes d'urines par l'hypogastre. Les formes complètes d'exstrophies vésicales étaient les plus nombreuses à l'examen physique (90%). Un diastasis de la symphyse pubienne a été mis en évidence chez 10 patients à la radiographie standard. Il y a eu une abstention chez un patient tandis que le traitement chirurgical a été instauré chez 18 patients. Il a consisté à la réalisation d'au moins l'un des gestes suivants : une ostéotomie iliaque bilatérale, une fermeture pariétale (plaque vésicale et paroi abdominale antérieure) et la confection d'un néo urètre ou la cure d'épispadias. **Conclusion :** l'exstrophie vésicale a une faible incidence. La prise en charge chirurgicale était difficile mais nous a semblé nécessaire pour un meilleur contrôle des fuites d'urines.

Mots clés : exstrophie vésicale, fuites urinaires hypogastriques, traitement chirurgical

SUMMARY

Aims: Report epidemiological, clinical and therapeutic aspects of bladder exstrophy. **Materials and Methods:** Retrospective descriptive study of 21 bladder exstrophy between January 1990 and December 2004 in the urology service of a Senegalese hospital. The following parameters were analyzed: age, sex, consanguinity, reasons for consultation, clinical and paraclinical aspects, surgical modalities and treatment outcomes. **Result:** Mean age of patients was 5, 4 years (1 day and 37 years). The majority of patients were male. Consanguinity was revealed in 8 patients. The reasons for consultation were dominated by congenital anomalies of the external genitalia and permanent involuntary urine loss. The complete forms of bladder exstrophy were the most frequent at physical examination (90%). Diastasis of the symphysis pubis was demonstrated in 10 patients on radiography. There was one abstention while surgical treatment was initiated in 18 patients. At least one of the following surgical procedures was performed: a bilateral iliac osteotomy, parietal closure (bladder plate and anterior abdominal wall) and the making of a neo urethra or epispadias cure. **Conclusion:** Bladder exstrophy has a low incidence. The surgical management was difficult but we seemed necessary to control urine leakage.

Key words: bladder exstrophy, hypogastric urinary leakage, surgical treatment

INTRODUCTION

L'exstrophie vésicale et l'épispadias constituent un ensemble de malformations avec des aspects anatomiques variés. Cependant, il existe un lien étroit entre ces 2 entités dans la mesure où il s'agit d'une même anomalie embryologique [1]. Il s'agit d'un complexe malformatif assez rare [2, 3] et son étiopathogénie reste incertaine malgré de nombreux progrès effectués dans la compréhension de ses mécanismes génétiques [4, 5]. Les soucis posés par ces affections chez l'adulte peuvent être différents et plus complexes que chez l'enfant [2]. En effet, si chez ce dernier les problèmes urinaires sont au premier plan, chez l'adulte il peut exister en outre des répercussions psycho-sociales et sexuelles considérables. Le but de notre travail était de rapporter les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques.

PATIENTS ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive, menée dans un service d'urologie du Sénégal colligeant 21 patients, qui ont été pris en charge pour une exstrophie vésicale, sur une période allant de janvier 1990 à décembre 2004. Les patients avaient été adressés par des confrères exerçant dans des structures sanitaires périphériques. Les paramètres suivants ont été analysés : l'âge, le sexe, l'existence ou non d'une consanguinité, les motifs de consultation, les aspects cliniques et paracliniques, les modalités du traitement chirurgical et les résultats thérapeutiques (aspects morphologique et esthétique de l'appareil urogénital, résultats sur la continence).

RESULTATS

L'âge moyen des patients était de 5,4 ans (1jour et 37ans) avec 4 patients d'un âge supérieur ou égal à 17 ans et 15 patients (71%) de moins d'un an. Huit patients étaient de sexe féminin et 13 de sexe masculin (sex-ratio 1,6). La consanguinité était notée chez 8 patients dont 4 de 1^{er} degré et 4 de 2^{ème} degré. Les motifs de consultation étaient une anomalie congénitale des organes génitaux externes dans 71% des cas, des pertes involontaires permanentes d'urine dans 14% des cas, les 2 motifs simultanément dans 10% et une infertilité primaire dans 5% des cas. L'examen physique a révélé 19 (90%) exstrophies vésicales complètes (photo 1) et 2 (10%) formes partielles sous les aspects d'un épispadias (photo 2). La créatininémie était augmentée (20mg/l) chez un patient. L'examen cyto bactériologique des urines (ECBU) était stérile chez tous les patients. Un diastasis de la symphyse pubienne a été mis en évidence chez 10 patients à la radiographie standard et une urétérohydronéphrose

bilatérale à l'urographie intra veineuse (UIV) chez l'un d'eux. Les lésions associées ont été notées sur le tableau 1. Toutes les plaques vésicales ont été recouvertes d'une compresse imbibée de sérum physiologique.

Deux patients ont été perdus de vue. Il y a eu une abstention chez un patient avec un épispadias balanique sans perte urinaire ni coudure de verge associée, tandis que le traitement chirurgical a été instauré chez 18 patients.

Le traitement chirurgical a consisté :

Dans les formes complètes à la réalisation d'au moins l'un des gestes suivants : une ostéotomie iliaque bilatérale, une fermeture pariétale (plaque vésicale et paroi abdominale antérieure) et la confection d'un néo urètre ou la cure d'épispadias selon Cantwell Ransley [1] ;

Dans la forme incomplète à une cure d'épispadias selon cette même technique (tableau 2).

Avec un délai de suivi variant de 20 jours à 18 mois, 1 décès de cause non identifiée et 4 lâchages de sutures pariétales ont été notés chez les patients avec des formes complètes. La prise en charge des lâchages de paroi a consisté à des pansements aseptiques chez 2 patients et à une reprise avec succès chez les 2 autres. Les patients opérés étaient tous incontinents (fuites permanentes d'urines par le néo méat urétral).

DISCUSSION

L'exstrophie vésicale est une malformation rare, son incidence est estimée à 1 cas pour 30 000 à 50 000 naissances [2, 6]. L'âge moyen de nos patients était de 5,4 ans. Il se rapprochait de celui de la série de Lottman [7] où il était de 5 ans tandis que dans la série de Bankole [8] il était de 2,7 ans. Notre âge moyen élevé s'explique par l'hétérogénéité de notre série. En effet, 4 patients avec un âge supérieur ou égal à 17 ans étaient inclus dans notre échantillon. Nos patients étaient vus en consultation assez tardivement. Ce long délai pourrait s'expliquer par certaines croyances dans nos régions selon lesquelles ces malformations seraient un mauvais sort qu'il faudrait juguler d'abord chez les tradipraticiens. Des auteurs ont également rapporté que l'exstrophie vésicale était considérée comme un sujet de honte chez certaines personnes, ce qui expliquerait le fait qu'il la dissimule le plus longtemps possible [2, 9].

Nous avons noté une prédominance des sujets de sexe masculin (ratio 1,6). Ce constat était le même dans une série suédoise ainsi que dans celle de l'hôpital St Joseph de Paris [7, 10]. Bankole [8] quant à elle, avait eu plus de patients de sexe féminin.

L'examen physique nous a permis de poser le diagnos-

tic d'exstrophie vésicale, c'est ainsi que nous avons eu 90% de formes complètes et 10% de formes partielles. Le même constat a été fait par Mollard [1].

La prise en charge de ces malformations reste un problème assez complexe, c'est ce qui explique les multiples schémas thérapeutiques proposés. Ceux-ci doivent prendre en compte aussi bien la fuite d'urines que la fermeture pariétale et la réparation des organes génitaux externes. Ces difficultés thérapeutiques étaient encore plus accentuées dans notre contexte sanitaire, où il y avait peu de chirurgiens capables de prendre en charge cette affection et les patients avaient souvent des ressources financières limitées, pour aller jusqu'au terme de leur prise en charge. Le traitement chirurgical instauré chez nos patients a permis une correction partielle des anomalies et donc une réduction, des difficultés inhérentes aux fuites incontrôlées d'urines par l'hypogastre et à l'aspect ambigu des organes génitaux externes.

Il n'existe pas de consensus pour la correction de la fuite urinaire. La solution chirurgicale la plus utilisée est la plastie du col vésical avec comme objectif la création d'un urètre postérieur long (minimum 2,5cm), étroit et régulier sans sténose, ni fistule [7]. D'autres solutions telles que des injections endosco-

piques d'agents divers ou l'implantation d'un sphincter artificiel sont également préconisées [7,11]. En cas de persistance des fuites urinaires une alternative est la dérivation urinaire définitive [12,13].

Chez des patients avec une continence post opératoire satisfaisante, il peut exister une réduction de la capacité vésicale. Celle-ci va se traduire par des troubles urinaires du bas appareil qui à l'extrême, vont constituer un véritable handicap chez ces patients notamment avec la limitation de leurs activités socio-professionnelles. Dans ce contexte, une entérocystoplastie d'agrandissement est une indication qui se justifie facilement [14].

CONCLUSION

Le complexe exstrophie vésicale-épispadias a une faible incidence dans notre pratique quotidienne et touche plus de garçon que de fille. La majorité des patients avait un âge jeune et les formes complètes étaient plus fréquentes. La prise en charge chirurgicale était difficile mais nous a semblé nécessaire pour un meilleur contrôle des fuites d'urines.

REFERENCES

- [1]- Mollard P. Symposium sur le traitement de l'exstrophie vésicale complète. *Ann Chir Inf* 1971, 12: 349-482.
- [2]- Ziouziou I, Karmouni T, El Khader K, Koutani A, Iben Attya Andaloussi A. L'exstrophie vésicale chez l'adulte: A propos de 5 cas. *Afr J Urol* 2014; 20(1): 53-58.
- [3]- Mahfuz I, Darling T, Wilkings S, White S, Cheng W. New insights into the pathogenesis of bladder exstrophy-epispadias complex. *J Pediatr Urol* 2013; 9: 996-1005.
- [4]- Boyadjiev SA, Dodson JL, Radford CL, Ashrafi GH, Mathews RI, Broman KW et al. Clinical and molecular characterization of the bladder exstrophy-epispadias complex : analysis of 232 families. *Int Br J Urol* 2004; 94: 1337.
- [5]- Reutter H, Qi L, Gearhart JP, Boerners T, Ebert AK, Rösch W, et al. Concordance analyses of twins with bladder exstrophy-epispadias complex suggest genetic etiology. *Am J Med Gen* 2007; 143 A: 2751-6.
- [6]- Jayachandran D, Bythell M, Ward Platt M, Rankin J. Register based study of bladder exstrophy-epispadias complex: prevalence, associated anomalies, prenatal diagnosis and survival. *J Urol* 2011; 186: 2056-2061.
- [7]- Lottman H, Melin Y, Lombrail P, Cendron J. Reconstruction de l'exstrophie vésicale: étude rétrospective de 57 patients avec évaluation des critères favorisant l'acquisition de la continence. *Ann Urol* 1998 ; 32(4) : 233-239.
- [8]- Bankole SR, Coulibaly B, Mandiclo R, Vodi L, Mobiot ML. Treatment of bladder exstrophy at Treichville university hospital (Abidjan). *Ann Urol* 1997; 31(6): 371-374.
- [9]- Castagnetti M, Tocco A, Capizzi A, Rigamonti W, Artibani W. Sexual function in men born with classic bladder exstrophy: a norm related study. *J Urol* 2010; 183: 1118-1122.
- [10]- Kockum CC, Hanson E, Stenberg A, Svenson J, Malmfors G. Bladder exstrophy in sweden: a long-term follow-up study. *Eur J Pediatr surg* 1996; 6: 208-211.
- [11]- Beayon F, Marcelli F, Fantoni JC, Biserte. Résultats fonctionnels et complications du sphincter urinaire artificiel AMS 800 : à propos de 84 cas. *Prog Urol* 2011 ; 21(3), 203-208.
- [12]- Stein R, Fish M, Stöckle M, Hohenfellner R. Urinary diversion in bladder exstrophy and incontinent epispadias: 25 years of experience. *J Urol* 1995; 154: 1177.
- [13]- Gearhart JP. Complete repair of bladder exstrophy in the newborn: complications and management. *J Urol* 2001; 165: 2431-2433.
- [14]- Adam M, Rink R. Augmentation cystoplasty. *Pediatr Urol* 2010; 2: 748-760.

Tableau I : Répartition des lésions associées

Lésions associées	Nombre de cas
Aplasia vaginale	2
Prolapsus utérin	2
Imperforation vulvaire	1
Cryptorchidie bilatérale	2
Cryptorchidie droite	1
Hernie inguinale gauche	1
Omphalocèle	1

Tableau II : Répartition des gestes chirurgicaux réalisés

Gestes chirurgicaux	Nombre de cas
Ostéotomie iliaque bilatérale	7
Cystorraphie	10
Aponévroplastie	10
Rapprochement des corps caverneux	2
Colpofixation au ligament du Cooper	2
Confection d'un néo urètre	9
Cure d'épispadias selon Cantwell Ransley	2



Figure 1 : Forme complète d'extrophie vésicale

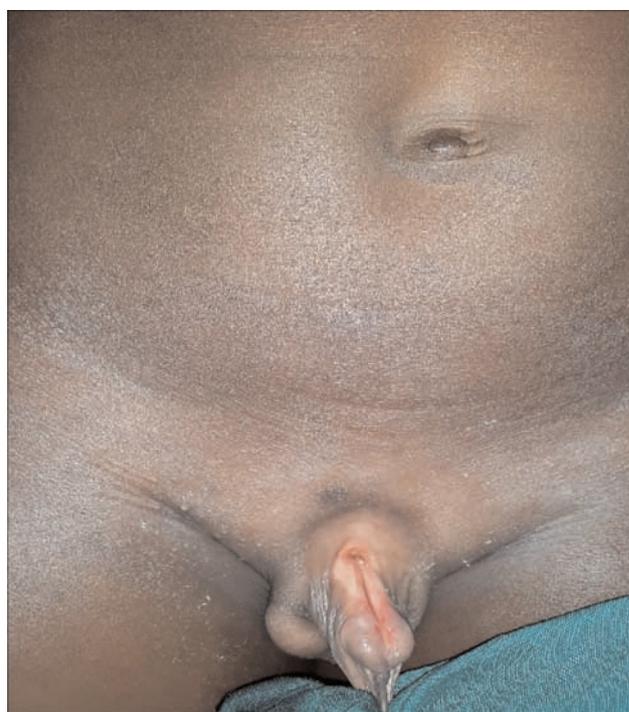


Figure 2 : Forme incomplète d'extrophie vésical sous la forme d'un épispadias sous pubien