

PRISE EN CHARGE DE L'EXSTROPHIE VÉSICALE À PROPOS DE 7 CAS

MANAGEMENT OF BLADDER EXSTROPHY: REPORT OF 7 CASES

TRAORE M.T¹, NIANG L², JALLOH M², NDOW M², LABOU I², GUEYE S.M²

1: Hôpital Régional de Ouahigouya/ Burkina Faso

2: Service d'Urologie de l'Hôpital général du grand Yoff/ Dakar-Sénégal

Auteur correspondant: TRAORE Mamadou Tiéoulé, Urologue à l'Hôpital Régional de Ouahigouya/ Burkina Faso, Téléphone: 0022670733885/0022678036215, BP 36 Ouahigouya/ Burkina Faso, Email: t_mamadou@yahoo.fr et t.mamadou.t@gmail.com

Résumé :

Introduction : L'extrophie vésicale est une malformation grave invalidante rare qui nécessite un diagnostic et une prise en charge précoces et en plusieurs temps.

Méthodologie : Nous rapportons ici l'expérience de l'hôpital général du grand yoff à travers une étude rétrospective de sept cas portant essentiellement sur des cas que nous avons pu répertoriés et régulièrement suivis.

Résultats : L'âge moyen était de 14 ans le niveau socioéconomique des patients était bas. Le traitement a consisté à l'exérèse de la plaque vésicale suivie de dérivation urinaire de type Bricker dans la majorité des cas. La plastie génitale était faite à distance. Au cours du suivi post opératoire, nous avons noté une réinsertion socioéconomique de tous les patients dont deux patients ont pu procréer.

Discussion : L'âge moyen de nos patients a été de 14 ans. Ce constat pourrait s'expliquer par l'ignorance des populations et l'accessibilité financière limitée aux soins de santé. La prise en charge bien que difficile doit se faire le plus tôt possible à la naissance. Ainsi les données de la littérature sur la prise en charge des patients adultes ayant vécu des années avec leur extrophie vésicale est limitée.

Conclusion : La prise en charge de l'extrophie vésicale est difficile et ne répond à aucune improvisation. Un diagnostic précis des lésions malformatives doit être fait, seul gage d'un traitement codifié qui doit répondre à deux impératifs à savoir protéger le haut appareil urinaire et assurer une vie sexuelle et reproductive.

Mots clés : Extrophie vésicale, dérivation urinaire, bricker

Summary:

Introduction: Bladder exstrophy is a rare debilitating severe malformation that requires diagnosis and taking early charge and in several stages.

Methodology: We report the experience of the large general hospital yoff through a retrospective study of seven cases focusing on cases that we have identified and regularly monitored

Results: The average age was 14 years socioeconomic level of the patients was low. The treatment consisted of excision of the bladder plate followed by Bricker type urinary diversion in the majority of cases. Genital plasty was done remotely. During the postoperative follow-up, we noted a socio-economic reintegration of all patients, two patients were able to procreate

Discussion: The average age of our patients was 14 years. This finding could be explained by ignorance of populations and limited financial access to health care. The care that must be difficult as soon as possible at birth. Thus the literature on the treatment of adult patients who have lived for years with their bladder exstrophy is limited.

Conclusion: The management of exstrophy bladder is difficult and does not meet any improvisation. An accurate diagnosis of lesions malformations must be done, the only guarantee of a codified process which must meet two requirements: to protect the upper urinary tract and to ensure sexual and reproductive lives.

Keywords: bladder exstrophy, urinary diversion, bricker

INTRODUCTION

L'extrophie vésicale est une malformation grave invalidante rare qui se présente sous trois aspects : la forme classique ou exstrophie vésicale complète ; les formes partielles qui sont rares ; les formes élargies dites exstrophies du cloaque également très rares [1,2].

Dans notre contexte socio-économique et de travail, il arrive que des patients ne soient pas diagnostiqués en anténal ou en post natal. Beaucoup de ces patients même diagnostiqués ne sont pas référés vers les services de références soit par ignorance ou par faute de moyens financiers si bien que dans nos services de prises en charge, nous rencontrons encore des patients qui ont dépassé la période néonatale rendant difficile la prise en charge et le pronostic à court, moyen et long terme. L'impact psychologique important, le rejet par leur famille de tutelle et le coût de la prise en charge font que beaucoup de patients sont perdus de vue. Au regard de ce constat, nous nous sommes donnés le but de faire un point sur la prise en charge des quelques cas répertoriés régulièrement suivis.

MATERIELS ET METHODES

Il s'est agi d'une étude rétrospective portant sur les cas d'extrophie opérés dans le service d'urologie de l'hôpital Général du Grand Yoff sur la période de janvier 2007 à Juin 2014. Pour chaque dossier les éléments suivants ont été pris en compte le motif de consultation, la provenance du patient l'âge, le sexe, les antécédents d'extrophie dans la fratrie, l'état psychologique, la clinique, le protocole opératoire, la survie du patient, les résultats fonctionnels mictionnels et sexuel et la procréation du patient. Certains scores d'évaluations de la fonction sexuelle (IIEF5) n'ont pu être utilisés du fait du caractère rétrospectif de l'étude), leur adaptabilité et le fait qu'ils ne sont pas d'usage systématique au regard des objectifs premiers de la prise des cas d'extrophie surtout chez l'adulte : la majorité des patients sont vus tard dans notre série.

RESULTATS

Au total sept cas d'exstrophies vésicales ont été pris en charge dans la période concernée soit une incidence hospitalière de 1 cas par an. Tous les patients résidaient hors de Dakar. Le motif de consultation était l'incontinence urinaire dans tous les cas. L'âge moyen des patients était de 14 ans avec des extrêmes de 4 mois et 28 ans, Le sex-ratio était de 1. L'état général de nos patients était conservé. Quatre patients ont présenté un état dépressif majeur avec des paroles suicidaires. Chez les patients de moins de dix ans, cette évaluation n'était pas faite. Sur le

plan clinique, on retrouvait une plaque rougeâtre de siège sous ombilicale dont le diamètre variait entre 2 et 5 cm. Cette plaque laissait couler des urines. Chez les sujets de sexe masculin, il s'y associait un épispadias et les sujets de sexe féminin, la disparition des grandes et petites lèvres laissait entrevoir un vagin étroit à peine accessible pas la pulpe des doigts dans deux cas (Figure 1). Dans un cas, il y avait une hernie ombilicale associée. La radiographie du bassin a été faite dans deux cas et elle a permis de noter un diastasis franc dans un cas. (Voir figure 2). Le tableau I présente les caractéristiques des patients de notre série.

Tableau I : Caractéristiques des patients de notre série.

Patient	Age	Sexe	Malformation associée	Haut appareil	Type de réservoir	Complication post opératoire	Complication à long terme	Recul
1	1	Féminin	Hernie ombilicale	Normal	Neovessie par fermeture de la plaque	Néant	Néant	4
2	5	Masculin	Diastasis symphy-saire	Normal	Mainz 2	infection	décès	3
3	1	Féminin	Absence des grandes et petites lèvres	Normal	Neovessie par confection de la plaque plutar bricker	Néant	néant	6
4	28	Masculin	épispadias	Normal	Bricker	néant	néant	8
5	24	Masculin	Epispadias	Normal	Bricker	Lâchage de paroi	non	1
6	25	Féminin	Absence de vagin et des moins distinctes	Normal	Neovessie plutar reprise avec bricker	néant	néant	4 ans
7	24	Féminin	Hyper-trophie des grandes lèvres	Normal	Bricker	néant	néant	8 ans

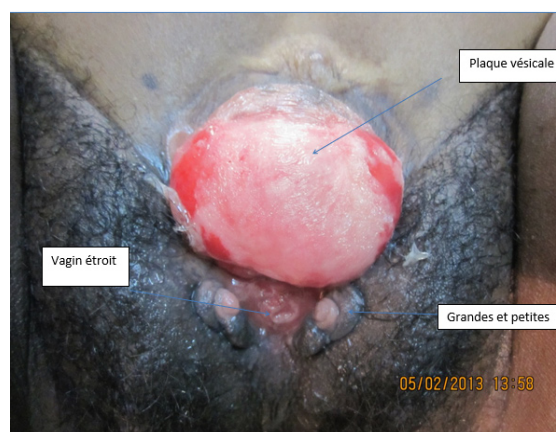


Photo 1:Extrophie vésicale chez une fille de 14 ans

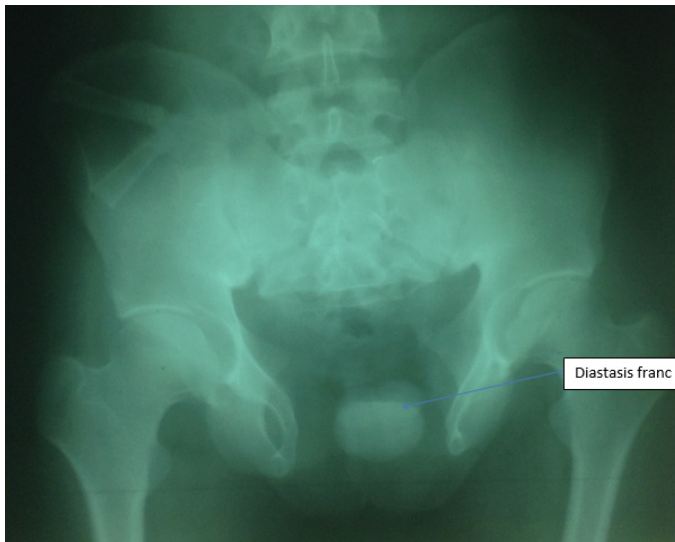


Photo 2 : Radiographie du bassin face

Le traitement a consisté en une excision de la plaque suivie d'une dérivation urinaire de type Bricker dans six (6) cas ; dans un cas il s'est agi d'une exérèse de la plaque avec vaginovulvoplastie associée à une ostéotomie selon Salter Harris et une poche de Mainz 2.

La phalloplastie avec cure d'épispadias était faite à distance chez les sujets males. Dans les suites opératoires immédiates, seul un patient a présenté un lâchage de paroi avec éviscération qui a nécessité une reprise avec succès. La durée moyenne des séjours hospitaliers était de quatorze (14) jours.

L'examen histologique de la plaque a retrouvé une métaplasie malpighienne et intestinale associée à une dysplasie épithéliale glandulaire de haut grade dans tous les cas d'exérèses.

Au cours du suivi post opératoire, on a enregistré un cas de décès dans un contexte infectieux, patient chez qui une poche Mainz 2 a été réalisée. La reprise de l'activité sexuelle chez Six patients dont deux ont pu procréer. Le premier est un sujet de sexe masculin qui, deux ans après l'intervention a pu procréer. Le deuxième est un sujet de sexe féminin qui, quatre ans après l'intervention a pu avoir une vie sociale quasi normale avec un mari et une activité génératrice de revenu. Elle a accouché d'un garçon par césarienne.

DISCUSSION

L'âge moyen de nos patients a été de 14 ans. Ce constat pourrait s'expliquer par l'ignorance des populations et l'accessibilité financière limitée aux soins de santé qui les amènent soit à ne pas consulter à la naissance soit à ne pas pouvoir s'offrir une prise en charge adéquate. La prise en charge bien que difficile doit se faire le plus tôt possible à la naissance. Ainsi les données de la littérature sur la prise en charge des patients adultes ayant vécu des années avec leur extrophie vésicale est limitée [3, 4].

Tous les patients avaient un niveau socioéconomique faible car exposés à des contraintes sociales importantes, difficulté de relation avec l'entourage et le monde externe [5, 6].

Sur le plan thérapeutique, l'exérèse de la plaque vésicale était la règle du fait des risques de dégénérescence maligne surtout chez l'adolescent et l'adulte [7, 8, 9, 10, 11]. Le seul cas, qui avait bénéficié d'une reconstruction de la vessie avec la plaque a été reprise pour micro vessie hypoplasique de faible capacité et a bénéficié d'une exérèse de la plaque suivi d'une dérivation urinaire de type bricker.

Les difficultés de fermeture de la paroi abdominale antérieure pose un problème chirurgical propre à l'adulte ce qui était le cas du patient 5 qui a présenté un lâchage de paroi dans les suites opératoires [3].

Une amélioration significative de la qualité de vie sur le plan psychosocial a été obtenue après la chirurgie qui a permis de corriger le problème de l'incontinence.

L'évaluation des troubles sexuels a été difficile à apprécier chez les patients du fait qu'ils n'avaient pas préalablement une vie sexuelle.

Les femmes jamais traitées pour extrophie vésicale sont incapables d'avoir une vie sexuelle active. Cependant, les études concernant les femmes extrophiques ayant eu une reconstruction génitales quoique insuffisantes ont rapportées des grossesses réussies à terme par césariennes qui sont préférées aux accouchements par voie basse du fait du risque obstétrical plus important chez ces femmes notamment le prolapsus pelvien [12, 13, 14].

CONCLUSION

L'extrophie vésicale est une pathologie malformative rare dont la prise en charge difficile ne répond à aucune improvisation. Un diagnostic précis des lésions malformatives doit être fait, seul gage d'un traitement codifié qui doit répondre à deux impératifs à savoir protéger le haut appareil urinaire et assurer une vie sexuelle et reproductive.

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- [1] Siffel C, Correa A, Amar E, Bakker MK, Bermejo-Sánchez E, Bianca S, et al. Bladder exstrophy: an epidemiologic study from the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research, and an overview of the literature. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2011; 157C (Nov (4)):321–32.
- [2] I. Ziouziou, T. Karmouni, K. El khader, A. Koutani, A. Iben Attya Andaloussi. L'exstrophie vésicale chez l'adulte: A propos de 5 cas *Afr J of Urol* 2014 vol.20(1)53-8 revoir l'abréviation de la revue.
- [3] Mansour AM, Sarhan OM, Helmy TE, Awad B, Dawaba MS, Ghali AM. Management of bladder exstrophy epispadias complex in adults: is abdominal closure possible without osteotomy? *World J Urol* 2010; 28:199–204.
- [4] Nerli RB, Kamat GV, Alur SS, Koura A, Prabha V,

Amarkhed SS. Bladder exstrophy in adulthood. *Indian J Urol* 2008;24(Apr (2)): 164–8.

[5] El Khader K, El Fassi J, Koutani A, Ibn Attya A, Hachimi M, Lakrissa A. Aspects psychologiques, sexuels et sociaux de l'exstrophie vésicale chez l'adulte. Analyse de 3 cas. *Ann Urol (Paris)* 2003; 37(Jun (3)):113–6.

[6] Lee C, Reutter HM, Grässer MF, Fisch M, Noeker M. Gender-associated differences in the psychosocial and developmental outcome in patients affected with the bladder exstrophy-epispadias complex. *BJU Int* 2006; 97(Feb (2)):349–53.

[7] Smeulders N, Woodhouse CR. Neoplasia in adult exstrophy patients. *BJU Int* 2001; 87(May (7)):623–8.

[8] Davillas N, Thanos A, Liakatas J, Davillas E. Bladder exstrophy complicated by adenocarcinoma. *Br J Urol* 1991; 68(Jul (1)):107.

[9] Sahai A, Rosenblatt GS, Parra RO. Squamous cell carcinoma arising in an augmented bladder in a patient with bladder exstrophy. *J Urol* 2004; 172(Dec (6 Pt 1)):2187–8.

[10] Justrabo E, Poulard G, Arnould L, Pluot M, Zalmai I. Invasive adenocarcinoma with epidermoid carcinoma on the site of bladder exstrophy. Histochemical and immunocytochemical study. *Arch Anat Cytol Pathol* 1991; 39(5–6):223–7.

[11] Shoukry AI, Shoukry I. Management of bladder exstrophy in adulthood: Report of 5 cases, *Journal of Pediatric Urology* (2012), <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpuro.2012.06.004>

[12] Castagnetti M, Berrettini A, Zhapa E, Rigamonti W, Zattoni F. Issues with the external and internal genitalia in postpubertal females born with classic bladder exstrophy: a surgical series. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2011; 24(Feb (1)):48–52.

[12] Giron AM, Passerotti CC, Nguyen H, Cruz JA, Srougi M. Bladder exstrophy: reconstructed female patients achieving normal pregnancy and delivering normal babies. *Int Braz J Urol* 2011; 37(Sep-Oct (5)):605–10.

[13] Catti M, Paccalin C, Rudigoz RC, Mouriquand P. Quality of life for adult women born with bladder and cloacal exstrophy: a long-term follow up. *J Pediatr Urol* 2006; 2(Feb (1)):16–22.

[14] Giron AM, Passerotti CC, Nguyen H, Cruz JA, Srougi M. Bladder exstrophy: reconstructed female patients achieving normal pregnancy and delivering normal babies. *Int Braz J Urol* 2011; 37(Sep-Oct (5)):605–10.