

## PRISE EN CHARGE DE L'EXSTROPHIE VESICALE DANS LE SERVICE DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE : CHU GABRIEL TOURE.

### *Management Of Blader Exstrophy In Children At The CHU Gabriel Touré.*

Amadou I<sup>1</sup>, Coulibaly YM<sup>1</sup>, Coulibaly OM<sup>1</sup>, Konaté D<sup>2</sup>, Coulibaly Y<sup>1</sup>, Coulibaly MT<sup>3</sup>, Maiga B<sup>2</sup>, Doumbia A<sup>1</sup>, Traoré F<sup>2</sup>, Karembé B<sup>4</sup>, Djire MK<sup>1</sup>, Kamate B<sup>1</sup>, Daou MB<sup>1</sup>, Barry A<sup>5</sup>, Cissé ME<sup>2</sup>, Coulibaly O<sup>2</sup>, Dembélé A<sup>2</sup>.

<sup>1</sup>Service de chirurgie pédiatrique, CHU Gabriel TOURE, Bamako, Mali ; <sup>2</sup>Service de Pédiatrie, CHU Gabriel Touré, Bamako, Mali ; <sup>3</sup>Service d'Urologie et d'Andrologie, CHU Gabriel Touré, Bamako, Mali ; <sup>4</sup>Service de chirurgie générale, CHU Gabriel TOURE, Bamako, Mali ; <sup>5</sup>Service de pédiatrique, CHU Kati, Bamako, Mali.

**Centre Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE, Bamako, Mali ; BP : 267**

**Auteur correspondant** : Dr Issa AMADOU, Maître Assistant en chirurgie pédiatrique, CHU Gabriel Touré, BP : 267 Bamako, Mali. E-mail : isamt77@yahoo.fr

### RESUME

**Objectifs** : Décrire les aspects cliniques et évolutifs de la fermeture primaire de l'exstrophie au CHU Gabriel Touré. **Matériels et Méthodes** : Il s'agissait d'une étude rétrospective et prospective réalisée de janvier 2014 à décembre 2019 chez tous les enfants admis et opérés pour exstrophie vésicale au CHU Gabriel Touré. **Résultats** : Nous avons colligés 35 cas d'exstrophie soit 25 garçons et 10 filles. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 4,8 mois. La plaque vésicale était au tant normale que bourgeonnée soit 28,6 % des cas. Une infection de la plaque a été retrouvée dans 45,7%. Une malformation était associée dans 34,3% des cas. La fermeture primaire de la plaque a été réalisée chez tous nos patients. La morbidité post opératoire était de 28,6% des cas et la mortalité, 11,4% des cas. **Conclusion** : L'exstrophie vésicale est une malformation rare de la sphère urogénitale, sa prise en charge est complexe et sa mortalité n'est pas nulle. **Mots clés** : Exstrophie vésicale, Fréquence, Diagnostic, Mortalité, Mali.

### ABSTRACT

**Aims**: To describe the clinical and evolutionary aspects of the primary closure of exstrophy at the CHU Gabriel Touré. **Materials and Methods**: This was a retrospective and prospective study carried out from January 2014 to December 2019 in all the children admitted and operated on for bladder exstrophy at the CHU Gabriel Touré. **Results**: We collected 35 cases of exstrophy, ie 25 boys and 10 girls. The mean age at diagnosis was 4.8 months. The bladder plate was both normal and budded, ie 28.6% of cases. Plaque infection was found in 45.7%. A malformation was associated in 34.3% of cases. Primary plaque closure was achieved in all of our patients. Postoperative morbidity was 28.6% of cases and mortality 11.4% of cases. **Conclusion**: Bladder exstrophy is a rare malformation of the urogenital sphere, its management is complex and its mortality is not null. **Key words**: Bladder exstrophy, Frequency, Diagnosis, Mortality, Mali.

### INTRODUCTION

L'exstrophie vésicale est une malformation grave caractérisée par l'absence de la paroi abdominale antérieure sous ombilicale et la paroi antérieure de la vessie mais touchant aussi l'urètre, la ceinture pelvienne, les organes génitaux externes et le périnée [1].

C'est une malformation congénitale rare du tractus uro-génitale qui affecte 1/10000 à 50000 naissances [2].

Le diagnostic anténatal est possible à l'échographie devant l'absence de visualisation de la vessie [3]. Il est confirmé à la naissance par l'aspect très caractéristique de la partie basse de l'abdomen [1]. Il s'agit d'une masse rougeâtre arrondie en sous ombilicale laissant couler les urines. Sa prise en charge pose un problème thérapeutique à savoir le choix de la technique chirurgicale, afin d'éviter des complications ultérieures [1]. Malgré son caractère congénital, peu de données africaines

sont disponibles d'où cette étude dont le but était de déterminer la fréquence hospitalière et de décrire les aspects cliniques et évolutif de la fermeture primaire de l'exstrophie vésicale dans le service de chirurgie pédiatrique du C.H.U Gabriel TOURE.

### MATERIELS ET METHODE

Il s'agissait d'une étude rétrospective réalisée de janvier 2014 à décembre 2019. Elle a porté sur tous les cas d'exstrophie vésicale admis et opérés dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré. Les données ont été colligées à partir des observations médicales, les registres de consultation et de compte rendu opératoire. Les paramètres à étudier étaient : l'âge, le sexe, les antécédents familiaux, le diagnostic anténatal, les aspects cliniques de la plaque vésicale, le type d'intervention et les complications post opératoires. Les données ont été analysées à l'aide du logiciel SPSS version 17.0.

## RESULTATS

Nous avons colligé 35 cas d'exstrophie vésicale en 6 ans soit une fréquence hospitalière de 6 cas par an. L'âge moyen des patients à la consultation était de  $4,8 \pm 8,7$  mois avec des extrêmes de 1 jour et 3 ans (tableau I). Le sex-ratio était de 2,5 (figure 1). Une notion de consanguinité a été retrouvée dans 5 cas (14,3%). L'âge moyen des mères était de 27,4 ans avec des extrêmes de 16 ans et 41 ans. Aucun cas n'a été diagnostiqué en anténatale. La plaque vésicale était normale dans 10 cas (28,6 %), bourgeonnée avec des végétations dans 10 cas (28,6%). Une infection de la plaque a été retrouvée dans 45,7%. Une malformation était associée dans 12 cas (34,3 %) dont 5 cas de persistance du canal péritonéo-vaginal (14,3%), 3 cas d'omphalocèle (8,6%), 2 cas de prolapsus rectal (5,7%), 1 cas d'ectopie testiculaire (2,8%) et 1 cas de communication inter-ventriculaire (2,8%). Le traitement chirurgical a consisté à une fermeture de la plaque vésicale chez tous les patients. Elle était associée à une ostéo-suture pubienne dans 31 cas (88,6%) et à une ostéotomie de Salter dans 2 cas (5,7%). Les suites immédiates étaient simples dans 21 cas (60%). Nous avons enregistré 10 cas de lâchage des fils de suture (28,6%) et 4 cas de décès (11,4%). Les figures 2,3, 4 et 5 représentent 2 de nos de patients avant et après chirurgie.

## DISCUSSION

L'exstrophie vésicale est une uropathie malformative rare. Son incidence varie entre 1/10000 et 1/50000 selon les séries [2,4]. La littérature africaine sur cette pathologie est pauvre, les données disponibles sont surtout des séries isolées. Les 6 cas annuels de notre étude sont certainement sous-estimés. L'exstrophie serait plus fréquente dans la race blanche [4]. C'est une malformation qui atteint 3 fois sur 4 le sexe masculin. Notre ratio de 2,5 est conforme à celui de la littérature [1,5]. L'exstrophie vésicale résulte du développement précoce de la membrane cloacale mais la cause de ce développement précoce reste inconnue. Une origine génétique serait probable [6]. Nous n'avons pas noté d'antécédent familial d'exstrophie vésicale chez nos patients mais une notion de consanguinité a été trouvée dans 14,3% des cas. La suspicion diagnostique est portée devant la non visualisation de la vessie à l'échographie anténatale. Certains auteurs [3,7] dans leurs séries ont rapportés 100% de diagnostic anténatal. Dans la nôtre, le diagnostic était posé bien après la naissance. L'âge moyen à la première consultation était de 4,8 mois. Cela peut s'expliquer par manque de suivi correct des grossesses, la recherche systématique des malformations urinaires aux échographies anténatales, les accouchements non médicalisés ou encore la méconnaissance

de la pathologie. Tshimbayi [2] a rapporté un cas qui avait consulté pour « plaie abdominale » après 5 ans d'évolution. Il avait lié ce retard de prise en charge à la méconnaissance de la maladie. Traoré [5] pense plutôt qu'il est lié à la précarité. La majorité des données Africaines sur cette pathologie concerne les adultes. La découverte d'une exstrophie vésicale peut indiquer l'interruption de la grossesse [7].

A la naissance la plaque vésicale a un aspect rougeâtre avec parfois des formations polypoïdes à sa surface. Seize de nos patients avaient un aspect épidermisé de leurs plaques vésicales à cause du délai de consultation qui était long. L'exposition prolongée de la muqueuse vésicale peut être responsable d'une infection de la plaque, du haut appareil urinaire voire d'une transformation maligne [8,9]. Dans notre étude, l'infection de la plaque a concerné 45,7% des patients et le germe le plus fréquemment isolé était *Proteus mirabilis* soit 43,8 % des patients. Nous n'avons pas noté de cas de transformation maligne.

L'exstrophie vésicale classique est une malformation qui peut être isolée ou associée à d'autres malformations. Douze de nos patients ont présentés des cas de malformations associées. Peu d'études ont rapportés des malformations associées. Traoré [5] rapporte un cas de hernie ombilicale associée.

L'objectif du traitement chirurgical de l'exstrophie vésicale est la fermeture primaire réussie de la vessie avec préservation de la fonction rénale, le maintien de la continence urinaire, l'apparence et la fonction normale des organes génitaux externes. La prise en charge primaire peut se faire en une étape avec fermeture de la plaque et plastie des organes génitaux ou plusieurs étapes en déferant cette plastie des organes génitaux [10,11]. A l'âge adulte, la résection de la plaque vésicale et la confection d'une néo-vessie semble être la meilleure technique [1, 2,5]. Notre étude porte sur la population pédiatrique, ils ont donc été traités par fermeture en un temps de la plaque vésicale. En plus de la fermeture de la vessie, une ostéo-suture symphysaire a été réalisé dans 88,6% des cas et une ostéotomie de type Salter dans 5,7% des cas. L'ostéotomie consiste à rapprocher les 2 héli-bassins pour reformer une cavité circulaire. Il existe plusieurs types d'ostéotomies utilisant parfois un fixateur externe qui est une barre métallique unissant des broches qui sont vissées sur chaque héli bassin. La plastie des organes génitaux a été reportée pour une chirurgie ultérieure. Dejene [11] avait réalisé une dérivation urinaire dans une poche d'urétéro-sigmoïdostomie (poche de Mainz II) chez 32,6% de ses patients et a conclu que cette technique était une bonne alternative pour certains cas négligés dans l'amélioration

de la qualité de vie dans les pays en développement. Les résultats de la prise en charge à court terme ont été satisfaisants dans notre étude. Les patients sont en suivi régulier en vue d'une plastie des organes génitaux et d'une évaluation globale de la prise en charge. L'aspect psychologique n'a été évalué à cause de l'âge trop jeune des patients. Cet aspect a été capital dans les séries portant sur les adultes car la pathologie est handicapante.

**CONCLUSION**

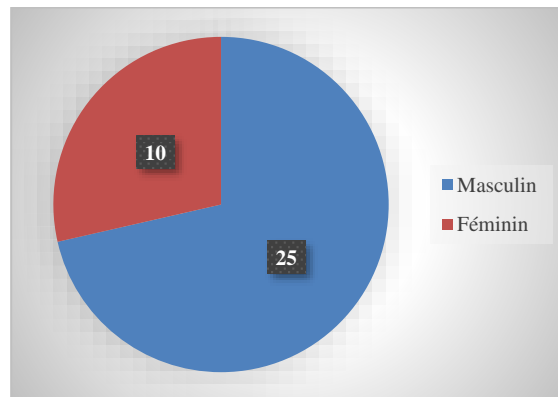
L'exstrophie de vessie est une malformation urinaire rare dans notre pratique quotidienne. Malgré son caractère congénital et sa clinique flagrante, sa prise en charge chirurgicale est retardée. La fermeture primaire de la plaque vésicale donne des résultats satisfaisants. Une étude ultérieure avec un échantillon important et un recul conséquent est nécessaire pour une évaluation correcte avec des conclusions précises sur la prise en charge de cette pathologie dans notre contexte.

**REFERENCE**

- Ziouziou I, Karmouni T, El Khader K, Koutani A, IbenAttyaAndalousi A. L'exstrophie vésicale chez l'adulte : A propos de 5 cas. *Afr J Urol* 2014 ; 58(20) : 53-8.
- Tshimbayi M, Ndua D, Kazadi C, Kwete LS, Bugeme M, Mubinda PK et al. Exstrophie vésicale à propos d'un cas diagnostiqué tardivement. *Pan Afr Med J* 2014 ; 17 : 172.
- Mallmann MR, Marck-Detelnsen B, Reutter H, Polhe R, Gottschalk I, Geipel A et al. Isolated bladder exstrophy in prenatal diagnosis. *Arch GynecolObstt* 2019; 300 (2): 355-63.
- Nerli RB, Kamat GV, Alur SS, Koura A, Prahba V, Amarkhed SS et al. Bladder exstrophy in adulthood. *Indian J Urol* 2008; 24 (2): 164-8.
- Traore MT, Niang L, Jalloh M, Ndow M, Labou I, Gueye SM. Prise en charge de l'exstrophie vésicale à propos de 7 cas. *Uro'Andro* 2016 ; 1 (5) : 247-50.
- Zhang R, Knapp M, Suzuki K, Kaiioka D, Schmidt JM, Jonas. ISL1 est un gène de susceptibilité majeur de l'exstrophie classique de la vessie et un régulateur du développement des voies urinaires. *Sci Rep* 2017 ; 7 (1) : 1-8.
- Furtos C, Chene G, Varlet MN, Varlet F, Seffert P, Chauleur C. Diagnostic anténatal et prise charge des exstrophies vésicales isolées. *Gynéco Obst et fert* 2010 ; 38 (10) : 624-30.
- Bounoual M, Omana JP, Ahsaini M, Mellas S, El Ammari J, Tazi MF et al. adénocarcinome sur une exstrophie de vessie chez un patient adulte: à propos d'un cas. *Pan Afr Med J* 2018; 29:197.
- Touil A, Loughlimi H, El Abbassi S, Elouazzani H, Mahassini N. Squamous cell carcinoma in bladder exstrophy: a case report and literature review. *J Clin Case Rep* 2017; 7 (982): 2
- Davis R, Maruf M, Dunn E, Dicarlo H, Gearhart JP. The role of anatomic pelvic dissection in the successful closure of bladder

exstrophy: an aid to success. *J pediatriUrol* 2019; 15(5): 559.

- Dejene B. Bladder exstrophy management at Tikur Anbesa University Hospital, Addis Ababa, Ethiopia. *Ethiop Med J* 2013; 51 (3):197-202.



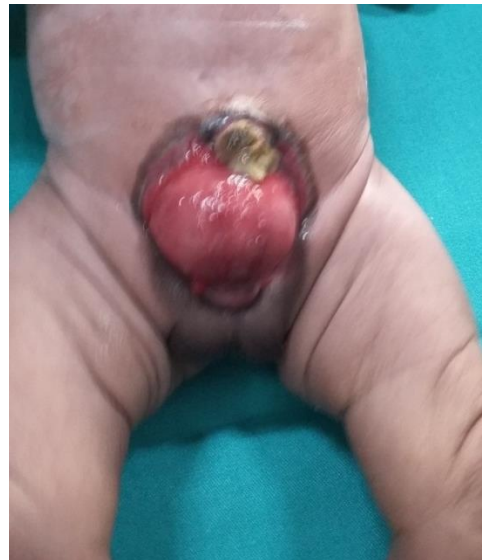
**Figure 1 :** Répartition des patients selon le sexe.

**Tableau I :** Répartition des patients selon l'âge à la consultation.

Age (jours)	Effectif	Pourcentage
≤ 7	10	28,6
8-30	15	42,8
> 30	10	28,6
<b>Total</b>	35	100



**Figure 2** : patient A avant chirurgie.  
**Figure 3** : patient A après chirurgie.



**Figure 4** : patient B avant chirurgie.  
**Figure 5** : patient B après chirurgie.  
(phalloplastie non faite).