

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année : 2019

N° 2019-16

THESE

pour le

DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE

(DES de Chirurgie Générale)

par

Solène JOSEPH

née le 5 Septembre 1989 à Charenton-le-Pont

Présentée et soutenue publiquement le 28 Février 2019

LA MOBILISATION RADICALE DU PLANCHER PELVIEN SELON KELLY POUR LA
CHIRURGIE DU COMPLEXE EXSTROPHIE-EPISPADE.

Président : Monsieur le Professeur Alaa EL GHONEIMI

Directeur de thèse : Monsieur le Professeur Marc-David LECLAIR

La mobilisation du plancher pelvien selon Kelly pour la chirurgie du
complexe exstrophie-epispadias

REMERCIEMENTS

À un Jury d'exception :

Monsieur le Professeur Alaa El Ghoneimi,

Sincèrement merci d'avoir accepté de présider ce jury et de m'accueillir au sein de votre service. Apprendre à vos côtés est une chance et un honneur que je savoure en ce moment. Espérant être à la hauteur, l'interne peut parfois avoir « une bonne idée » au bloc, voire deux dans la même journée !

Monsieur le Professeur Marc-David Leclair,

Cher Maître, merci d'avoir dirigé ce travail avec patience et rigueur. Merci de m'avoir fait confiance avec ce sujet passionnant qui, indéniablement, vous tient à coeur. Merci d'être « le patron » que vous êtes. Merci de m'avoir donné l'opportunité d'entrer dans la famille de la chirurgie pédiatrique.

Monsieur le Professeur Antoine Hamel,

Merci de me faire l'honneur de participer à ce jury, il fallait oser mais ça en valait la peine ! Merci pour tout ce que vous m'avez apporté : de la découverte du tissu os au plâtre de (ma) jambe en passant par l'anatomie bien sûr. Merci.

Monsieur le Docteur Stephan de Napoli,

« Mon Chef, mon Tonton, mon Yoda » comme dit la chanson... Merci de faire parti de ce jury.. Il serait impensable pour un Padawan de franchir cette étape sans son Maître Jedi. Merci pour vos conseils toujours avisés, sur tous les plans. Merci d'être là.

À mes « Chefs » :

Docteur Caroline Camby et Docteur Audrey Guinot au premier plan. Merci pour votre présence chaque jour, vos conseils, votre soutien et l'exemple que vous représentez pour moi.

Mes charismatiques chefs de pique-nique : Chef Suply & Chef Faraj. Merci pour votre encadrement, votre humour ; les folles CV du vendredi soir et les nuits blanches aux urgences.

À toutes celles et ceux qui m'ont formée et me formeront encore, de Saint-Nazaire à la Roche sur Yon, en passant par la chirurgie plastique Nantaise et la lointaine contrée Parisienne. Merci pour votre expérience, votre expertise et votre patience.

À ma Famille :

Est-il besoin de le faire ? Vous savez...

Corinne et Marc mes parents,

mon frère Vincent,

Papi et Mamie,

Tonton Olivier,

Tonton Jean,

Tata Yvette,

les cousins Yann, Céline, Magali, Christelle, Christophe et tous et tous...

Merci.. du début à la fin, de docteur Maboul à ma thèse, vous n'avez jamais cessé d'y croire et d'y participer, jusqu'à être cobaye.

Merci.. parce que vous y êtes pour beaucoup, parce que c'est grâce à vous.

Merci.. pour tout, et pour tout le reste..

Merci..

Aux Amis :

« Les vrais savent »

De la maternelle aux co-internes, des Cristoliennes aux Pandas, de Carter à Grey, en passant par les Flech'elles aux week-end endiablés et les AOPiens aux sorties palpitantes. Merci pour tout ce que vous m'avez apporté et appris. Que cela continue !

À Darwin :

Pour tes ronrons, ta présence chat-leureuse, poilue et réconfortante tout au long de la rédaction de cette thèse.

À Celui qui partage ma vie :

Pour ton soutien sans faille, ta patience, tes blagues, tes petits plats, ton amour *et caetera*..

Pour le meilleur ... sans le pire.

SERMENT D'HIPPOCRATE

Je jure par Apollon, médecin, par Asclépios, par Hygie et Panacée, par tous les dieux et toutes les déesses, les prenant à témoin que je remplirai, suivant mes forces et ma capacité, le serment et l'engagement suivants :

Je mettrai mon maître de médecine au même rang que les auteurs de mes jours, je partagerai avec lui mon savoir et, le cas échéant, je pourvoirai à ses besoins ; je tiendrai ses enfants pour des frères, et, s'ils désirent apprendre la médecine, je la leur enseignerai sans salaire ni engagement.

Je ferai part de mes préceptes, des leçons orales et du reste de l'enseignement à mes fils, à ceux de mon maître et aux disciples liés par engagement et un serment suivant la loi médicale, mais à nul autre.

Je dirigerai le régime des malades à leur avantage, suivant mes forces et mon jugement, et je m'abstiendrai de tout mal et de toute injustice. Je ne remettrai à personne du poison, si on m'en demande, ni ne prendrai l'initiative d'une pareille suggestion ; semblablement, je ne remettrai à aucune femme un pessaire abortif.

Je passerai ma vie et j'exercerai mon art dans l'innocence et la pureté.
Je ne pratiquerai pas l'opération de la taille, je la laisserai aux gens qui s'en occupent.

Dans quelque maison que j'entre, j'y entrerai pour l'utilité des malades, me préservant de tout méfait volontaire et corrupteur, et surtout de la séduction des femmes et des garçons, libres ou esclaves.

Quoi que je voie ou entende dans la société pendant, ou même hors de l'exercice de ma profession, je tairai ce qui n'a jamais besoin d'être divulgué, regardant la discrétion comme un devoir en pareil cas.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais des hommes ; si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire ! »

Serment original, traduction de Littré

SERMENT MÉDICAL

Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité.

Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçue à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonorée et méprisée si j'y manque.

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
Le complexe exstrophie-epispadias	1
Définition	1
Épidémiologie	1
Embryologie	1
Anomalies anatomiques	2
Prise en charge du complexe exstrophie-epispadias	3
Un triple challenge	3
Historiquement	3
Problématique	5
Place de la technique de Kelly	5
Objectifs	6
PATIENTS & MÉTHODES	7
Indication	7
Technique	8
Mobilisation	8
Reconstruction	9
Suivi post-opératoire	10
Critères de jugement	10
RÉSULTATS	12
Population	12
Technique	14
Continence	15
Complexe exstrophie-epispadias	16
Epispadias	18
Exstrophie vésicale	19
Cathétérisme intermittent	19
Continence de grade 1	19
Résistances infra-vésicales	20

Réparation génitale chez le garçon	21
Complications post-opératoires	21
Complications urétrales	23
Infections urinaires post-opératoires	24
Réinterventions	25
Fonction rénale	25
DISCUSSION	27
Continence	27
Réinterventions	28
Fermeture différée	30
Hypospadias	30
Risque vasculaire	31
Sténoses urétrales	32
Reflux vésico-urétral	32
Fistules	32
Limites	33
CONCLUSION	34
Annexe 1 - Anomalies anatomiques dans le complexe exstrophie-epispadias	35
Annexe 2 - Illustrations per-opératoires de la technique de Kelly	40
RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES	51

LISTE DES TABLEAUX & FIGURES

Tableau I - Score de continence, selon P. Cuckow. ESPU 2014. Insbrück.	11
Tableau II - Résultats sur la continence.	17
Tableau III - Complications post-opératoires selon Clavien-Dindo.	22

Figure 1 - Évolution de la stratégie chirurgicale au cours du temps.	8
Figure 2 - Population de l'étude.	13
Figure 3 - Répartition de l'âge lors de la réalisation du Kelly.	14
Figure 4 - Enfants évaluables pour la continence	15
Figure 5 - Caractéristiques des enfants évaluables pour la continence.	16
Figure 6 - Scores de continence : Exstrophie-Epispadias.	17
Figure 7 - Résultats Epispadias: score de continence.	18
Figure 8 - Résultats Exstrophies: score de continence.	20
Figure 9 - Répartition des complications post-opératoires.	21
Figure 10 - Répartition des complications urétrales.	23
Figure 11 - Répartition des infections urinaires fébriles.	24
Figure 12 - Réinterventions pour incontinence.	25
Figure 13 - Répartition des réinterventions pour incontinence.	26

INTRODUCTION

Le complexe exstrophie-epispadias

Définition

Le terme de « complexe exstrophie - epispadias » regroupe un spectre de malformations génito-urinaires de sévérité croissante allant de l'épispadias isolé à l'exstrophie cloacale, en passant par la forme intermédiaire d'exstrophie vésicale dite classique [1,2]. Ce travail porte sur les enfants atteints d'epispadias isolé ou d'exstrophie vésicale classique.

Épidémiologie

Ce sont des malformations rares : l'exstrophie vésicale a une incidence de 1 / 37 000 naissances, tandis que l'épispadias isolé concerne 1 naissance / 120 000 [3]. Il semble exister un sex-ratio très variable selon les publications allant de l'égalité [4,5] à une nette prédominance masculine (5/1). Il a été évoqué que la race blanche, la fécondation in vitro et le milieu socio-économique auraient un rôle favorisant [5-7]. Le risque de récurrence dans une même famille a été rapporté entre 0.3% et 2.3% [6,8]. Le risque de développer ces malformations serait augmenté lorsque l'âge maternel est inférieur à 20 ans. Le risque de récurrence dans une fratrie est évalué à 1% [9]. Aucun facteur de risque tératogène ou génétique n'a été mis en évidence [10].

Embryologie

Les anomalies du complexe exstrophie-epispadias rentrent dans le cadre des célosomies inférieures par défaut de fermeture de la paroi abdominale antérieure sous ombilicale, dont l'origine embryologique exacte demeure incertaine.

Il existe d'une part une anomalie précoce des processus de tubulisation de la plaque embryonnaire au cours de la phase d'embryogenèse appelée « délimitation » [11]. Celle-ci résulte en un échec de développement de la paroi abdominale inférieure entre l'allantoïde et la membrane cloacale, lié au défaut de colonisation par les cellules du mésoblaste, à l'origine normalement de la formation de la paroi musculaire et des os du bassin mais également du tubercule génital.

D'autre part, il survient une rupture prématurée de la membrane cloacale, fragilisée par l'insuffisance de migration du mésoblaste entre ectoderme et endoderme, exposant le contenu abdomino-pelvien. Le degré de sévérité dépend du moment auquel la rupture survient : c'est la théorie « zip-down » [12,13].

Anomalies anatomiques (Annexe 1)

- Les anomalies du bas appareil urinaire sont au premier plan.

La vessie exstrophique est ouverte sous forme d'une plaque où la muqueuse est exposée et dont la taille est le plus souvent très limitée [14].

Le col vésical et les sphincters étant ouverts et le veru montanum exposé sur l'urèthre postérieur, il n'existe aucune résistance infavésicale; aussi l'incontinence est constante.

Les uretères présentent un trajet rétrovésical et une implantation intramurale anormaux résultant en l'existence d'une reflux vésico-urétéral constant [15].

- L'atteinte génitale est sévère, surtout chez le garçon.

La verge épispade apparaît large mais courte; d'une part à cause de l'insertion des corps caverneux sur les branches ischio-pubiennes anormalement écartées, mais aussi à cause d'un défaut propre de longueur des corps caverneux associé à une coudure dorsale.

La plaque uréthrale est courte, sur la face postérieure de la verge, en continuité avec la plaque vésicale [14,16,17].

Chez la fille, l'atteinte génitale consiste en un vagin court et horizontalisé, avec un orifice fréquemment sténotique et antéposé [18]. Les organes génitaux externes sont divergents avec deux héli-clitoris encadrant la gouttière uréthrale, et deux héli-monts de Vénus séparés par de la peau glabre.

- Les muscles du plancher pelvien sont largement altérés.

Le plancher pelvien est 35% plus aplati que la normale. Il existe une divergence latérale des obturateurs internes et externes et du releveur de l'anus.

Le diaphragme urogénital présente un segment antérieur trop court et s'étend postérieurement dans une position inappropriée pour maintenir enserrée la région cervicotrigonale.

- L'anatomie pariétale abdominale est modifiée.

L'atteinte cutanée abdominale apparaît comme un défaut triangulaire sous ombilical occupé par la vessie exstrophique et l'urèthre postérieur. L'ombilic est situé sous la ligne des crêtes iliaques résultant en la présence d'une large zone cutanée glabre et une distance ombilic-anus toujours raccourcie [19].

- Le pelvis osseux est également anormal.

L'atteinte osseuse consiste en un écartement anormal de la symphyse pubienne avec un diastasis variant de 0 à 4 centimètres, associé à une rotation externe des os iliaques [20]. Par ailleurs, l'écartement des deux hémipubis entraîne la séparation des deux muscles droits de l'abdomen qui délimitent le défaut musculaire triangulaire dans lequel s'inscrit la plaque vésicale. Le diastasis des muscles larges de l'abdomen conduit à un canal inguinal court qui perd son trajet en chicane et favorise ainsi les hernies inguinales, communes au complexe exstrophie-epispadias.

Pour certains, la persistance anormale de ce diastasis pubien serait l'anomalie princeps du complexe exstrophie-epispadias. En effet, cet état est physiologique au cours du développement embryonnaire précoce avant de se refermer permettant la formation de l'anneau pelvien circulaire et la réintégration de l'intestin primitif. Sa persistance entrainerait alors un étirement des structures abdominales médianes, aboutissant au défaut de colonisation mésodermique jusqu'à la rupture de la membrane cloacale. Cette hypothèse postule donc que les structures anatomiques médianes existeraient bel et bien mais seraient refoulées latéralement, justifiant ainsi la reconstruction anatomique comme prise en charge idéale du spectre malformatif du complexe exstrophie-epispadias [21].

Prise en charge du complexe exstrophie - epispadias

Un triple challenge

La prise en charge, principalement chirurgicale, de ces patients poursuit un triple objectif. D'abord, préserver une fonction rénale normale; impliquant de reconstituer un système à basse pression capable de se drainer ou d'être vidangé complètement et régulièrement.

Ensuite, obtenir une « continence » urinaire ou plutôt une sécheresse sociale acceptable.

Enfin, restaurer un appareil génito-sexuel fonctionnellement et cosmétiquement acceptable.

Historiquement

Les techniques chirurgicales de prise en charge de l'exstrophie ont progressivement évolué de la dérivation urinaire primaire à la reconstruction anatomique. La reconstruction a d'abord été réalisée par étapes puis des techniques alternatives ont été proposées telles que la réparation complète en un temps et la mobilisation radicale complète.

La première dérivation urinaire chez un patient porteur d'exstrophie vésicale a été décrite par Simon il y a plus de 150 ans et consistait à anastomoser directement les uretères à l'intestin. Cependant, un important reflux urétéral secondaire a rapidement été rapidement mis en évidence. En 1930, Coffey décrit alors une techniques permettant de limiter ce reflux et la technique gagne en popularité pendant les deux décennies suivantes [22]. Ainsi, dans les années 1950, la plupart des patients porteurs d'exstrophie vésicale bénéficiaient d'une dérivation urétéro-sigmoïdienne.

Cependant, l'émergence de complications telles que l'apparition de néoplasies malignes et la détérioration du haut appareil urinaire secondaire au reflux persistant et/ou à des sténoses anastomotiques, a progressivement ouvert la voie aux techniques modernes de reconstruction et non plus de dérivation. Ainsi, dans les années 1970, l'objectif devient de reconstruire un réservoir adéquate et continent, afin de préserver la fonction rénale.

La technique de reconstruction par étape dite Modern Staged Reconstruction of Exstrophy (MSRE) décrite initialement par Jeffs [23] puis actualisée par son successeur Gearhart [24] est devenue l'approche chirurgicale classique [25].

Elle débute par la fermeture néonatale de la vessie, l'urèthre postérieur et la paroi abdominale; avec ou sans ostéotomie associée.

La deuxième étape consiste à réaliser la chirurgie de réparation de l'urèthre et de la verge entre 6 et 18 mois de vie. La technique la plus communément utilisée est celle décrite par Cantwell [26] puis modifiée par Ransley [27,28].

Enfin, une chirurgie de reconstruction du col vésical selon la méthode de Young-Dees-Leadbetter [29-31] ou une de ses variantes [32], visant à accroître les résistances vésico-uréthrales et le plus souvent associée à une procédure anti-reflux, est réalisée après l'âge de 4 ans, lorsque l'enfant a acquis la maturité nécessaire pour participer à l'éducation de la vidange vésicale et de la continence.

En 1996, Mitchell propose de réaliser l'ensemble de ces trois étapes dans le même temps opératoire : c'est la réparation complète en un temps (Complete Primary Repair of Exstrophy CPRE) [33,34]. Les équipes qui ont retenu cette technique rapportent des résultats comparables, voire meilleurs que dans la stratégie classique; alors que d'autres équipes y voient un risque accru, en particulier pour la verge, en période néonatale [35,36]. L'avantage de cette technique en un temps est d'éviter une dissection difficile de la région rétro-pubienne lors de la cervico-cystoplastie réalisée classiquement vers l'âge de 4-5 ans.

Problématique

La chirurgie de la continence est certainement le temps opératoire le plus difficile. Les procédés opératoires visant à accroître les résistances cervico-uréthrales consistent soit à allonger le conduit uréthral, soit à rétrécir le col vésical, soit à anguler ce conduit par des manœuvres de suspension. Il est toutefois extrêmement délicat de trouver un équilibre satisfaisant entre le moteur détrusorien qui assure la vidange vésicale et les résistances cervico-uréthrales qui devraient permettre à l'enfant d'être sec entre deux vidanges vésicales.

L'expérience montre que les résultats de ces stratégies thérapeutiques sont décevants. La reconstruction du col et de l'urètre crée le plus souvent un obstacle statique sous-vésical que le patient doit franchir soit par des pressions mictionnelles très élevées (mictions obstructives), soit par le sondage intermittent, rarement par les voies naturelles et le plus souvent par un conduit de Mitrofanoff.

Malgré de nombreux progrès, l'obtention d'une continence sociale reste donc un véritable défi, souvent relevé au prix de multiples interventions, du sondage intermittent, d'un agrandissement vésical, voire, en cas d'échec, d'une dérivation urinaire interne ou externe.

Place de la technique de Kelly

Face à ces résultats décevants, nous présentons une technique chirurgicale alternative dans la prise en charge du complexe exstrophie-epispadias. La mobilisation radicale du plancher pelvien (Radical Soft-Tissue Mobilization RSTM) décrite par Justin Kelly en 1995 [37] est une technique de description et d'utilisation récente, qui vise à obtenir une reconstruction anatomique du col vésical, de l'urètre, des structures musculaires et sphinctériennes de l'appareil urogénital et du diaphragme pelvien.

Anatomiquement, la technique de Kelly comprend une mobilisation radicale des muscles du plancher pelvien (diaphragme uro-génital et levator ani) et du périoste des branches ischiopubiennes qui sont détachés de leurs insertions osseuses sur l'anneau interne du pelvis et rapprochés sur la ligne médiane sans tension pour essayer de recréer un sphincter plus proche de la normale. Dans le même temps, les corps caverneux et leur pédicule sont rapprochés de la ligne médiane, donnant un aspect de verge moins courte [38].

La mobilisation radicale du plancher pelvien est techniquement exigeante et demeure un challenge qui était jusqu'ici réalisée chez des nourrissons et enfants dans le cadre d'une stratégie chirurgicale en deux temps (après fermeture néonatale de la plaque vésicale).

Avec le développement du concept de fermeture différée de la plaque vésicale, la réalisation en un seul temps de cette fermeture, combinée à la mobilisation radicale du plancher pelvien chez les enfants porteurs d'exstrophie vésicale [39] s'impose comme une nouvelle option thérapeutique, dont les résultats sont en cours d'évaluation.

Objectifs

L'objectif de ce travail était d'analyser les résultats, après 10 ans d'expérience, de la technique de mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly pour la prise en charge des enfants porteurs d'exstrophie vésicale ou d'epispadias sévère isolé.

Nous répondrons donc au travers de cette étude aux questions suivantes :

- La reconstruction « anatomique » proposée par la technique de Kelly permet-elle d'obtenir des résultats satisfaisant en terme de continence ?
- Existe-t-il un risque accru de complications post-opératoires, en particulier en termes de risque ichémique consécutif à la dissection extensive du pédicule neuro-vasculaire pudendal ?
- Existe-t-il des facteurs prédictifs de réussite ou d'échec de cette technique ?
- La stratégie de fermeture de la plaque vésicale combinée à la mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly est-elle sûre ?

PATIENTS & MÉTHODES

Nous avons mené une analyse rétrospective multicentrique sur les enfants pris en charge pour un epispadias primitif ou une exstrophie vésicale classique ayant bénéficié d'une mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly.

Indication

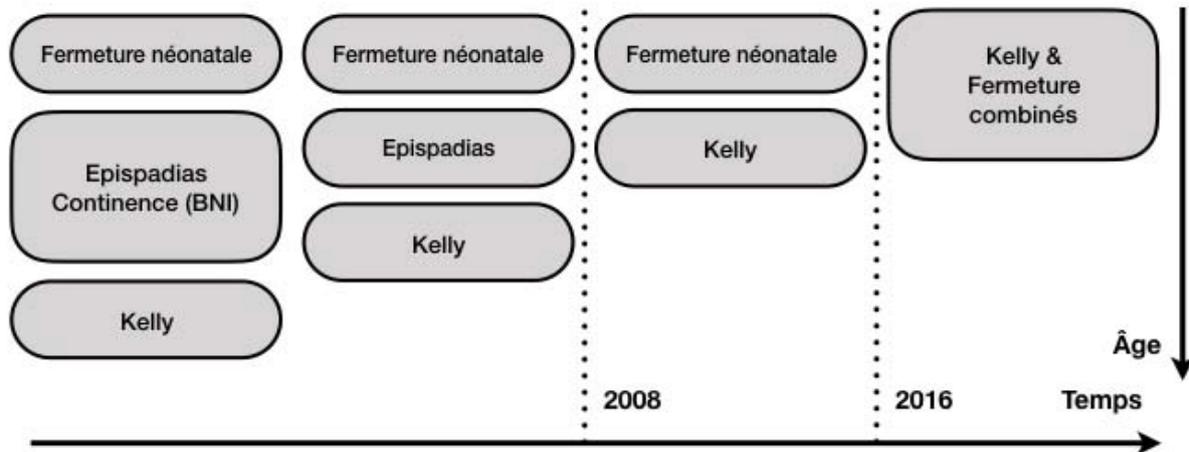
Depuis Avril 2008, la procédure de mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly a été la technique utilisée dans notre centre, pour tous les enfants pris en charge pour une exstrophie vésicale classique, pour tous les garçons atteints d'epispadias primitif incontinent et pour les filles avec un epispadias primitif lorsque celui-ci était jugé sévère. Le degré de sévérité était évalué par des examens physique, échographique, cystographique et cystoscopique pré-opératoires. L'indication de mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly était posée chez ces patientes si la capacité vésicale estimée était anormalement basse pour l'âge (selon la formule $30 \times [\text{âge}_{\text{années}} + 1]$) et / ou s'il existait un trouble de compliance vésicale.

Pour les enfants atteints d'exstrophie vésicale, la mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly s'intégrait, jusqu'en 2015, dans le cadre d'une prise en charge chirurgicale en deux temps, après fermeture néonatale de la plaque vésicale.

À partir d'Octobre 2015, la procédure de mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly a été réalisée dans le cadre d'une prise en charge en un temps c'est à dire combinée à la fermeture de la plaque vésicale. La procédure combinée était soit primaire avec une fermeture différée de la plaque vésicale, décidée intentionnellement ou suite à un recours tardif aux soins; soit secondaire lorsqu'il existait une déhiscence vésicale après échec de fermeture en période néonatale (Figure 1).

La procédure était réalisée par un opérateur unique dans des centres hospitaliers référents en urologie pédiatrique. Chaque patient bénéficiait idéalement d'une exploration pré-opératoire sous anesthésie générale comprenant une cystoscopie, une évaluation de la capacité vésicale et des pressions de remplissage ainsi qu'une cystographie sur table.

Figure 1 - Évolution de la stratégie chirurgicale au cours du temps.



Technique (Annexe 2)

L'intervention avait lieu sous anesthésie générale, associée à une anesthésie péridurale (ropivacaïne 7mg/Kg/jour) pour 48 à 72h lorsque celle-ci était possible.

La philosophie de la réparation selon Kelly implique deux phases distinctes : une mobilisation radicale des structures urogénitales, incluant le détachement des muscles du plancher pelvien (diaphragme uro-génital et levator ani); puis une phase de reconstruction comprenant une chirurgie anti-reflux, la fermeture vésicale, la cervicoplastie, la tubulisation et transposition ventrale de l'urètre, la correction de la courbure de verge chez le garçon, et la reconstruction cutanée, pénienne chez le garçon ou du mont de Vénus chez la fille.

Mobilisation

L'incision initiale était réalisée au pourtour de la plaque vésicale, poursuivie de part et d'autre de la plaque uréthrale jusqu'à la face ventrale du sillon coronal, et de façon hémi-circonférentielle jusqu'à la base de la verge à la jonction pénoscrotale.

La zone glabre entre le scrotum et la base de la verge, constante chez le garçon, était soigneusement préservée afin de réaliser des lambeaux de couverture rectangulaires utilisés pour la reconstruction du fourreau cutané pénien, notamment sur sa face dorsale.

La procédure de mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly nécessitait un double abord: pelvien et périnéal. L'approche intrapelvienne permettait de détacher les insertions musculaires du levator ani du fascia obturateur interne, autorisant ainsi l'accès à la fosse ischio-rectale et au canal d'Alcock afin de faciliter le contrôle du pédicule neuro-vasculaire pudendal.

La dissection périnéale permettait ensuite la libération de la verge et l'exposition des corps caverneux. L'utilisation d'un stimulateur électrique facilitait l'identification des muscles bulbo-spongieux, ischio-caverneux et transverse du périnée. Le périoste des branches ischio-pubiennes était incisé et décollé pour permettre une mobilisation complète en sous-périoste des corps caverneux jusqu'à la sortie du nerf pudendal du canal d'Alcock. Le canal était ensuite largement ouvert. Toutes les structures musculaires striées appartenant au diaphragme urogénital, reliant le complexe urogénital à l'anneau pelvien antérieur, étaient alors détachées de leurs fixations osseuses.

La poursuite de la dissection permettait de séparer les corps caverneux du muscle spongieux puis de la plaque uréthrale selon la technique de Cantwell-Ransley. Chez le garçon, la plaque uréthrale pouvait être complètement déconnectée de l'extrémité du gland afin d'être placée en position hypospade pour obtenir un gain maximal d'allongement de la verge. Le méat hypospade pouvait être coronal, pénien moyen ou péno-scrotal.

Reconstruction

Une procédure anti-reflux était réalisée, soit selon la technique de trigonoplastie médiane de Gil-Vernet pour les petites vessies polypoïdes, soit préférentiellement par une réimplantation urétérale crâniale sous-muqueuse selon la technique de Jeffs.

L'uréthrocervicoplastie (technique de Keel, ou Young modifiée) était réalisée par résection de deux triangles muqueux excédentaires au niveau du col vésical puis par tubulisation uréthrale sur une sonde charrière 8Fr. Un deuxième plan d'uréthrocervicoplastie était réalisé par rapprochement et suture dorsale des structures mobilisées en continuité des muscles bulbocaverneux, autour de l'urètre.

Lorsque le diastasis pubien était limité, la fermeture abdomino-pelvienne était assurée par un rapprochement symphysaire direct. Dans les cas où le diastasis était significatif, une désinsertion sous-périostée des muscles recti abdominis était réalisée, permettant une fermeture musculo-aponévrotique sans tension après transposition médiale, sans nécessité d'ostéotomie. Plus récemment, une ostéotomie bilatérale du cadre obturateur par section des branches ilio-pubiennes et ischio-pubiennes en dedans des pédicules obturateurs pouvait être réalisée afin de mobiliser et rapprocher les deux héli-pubis.

Enfin, la verge était reconstruite et les corps caverneux amarrés à la néosymphise par des sutures non résorbables après rapprochement et dérotation.

Les sondes urétrales, le tuteur trans-urétral et le cathéter sus-pubien étaient laissés en drainage libre 3 semaines, avant de (re)cycliser la vessie.

Les enfants étaient immobilisés pendant 3 semaines post-opératoire par un bandage « sirène » solidarisant les deux membres inférieurs, par une coque postérieure thermoformée sur mesure, ou par un plâtre pelvi-bipédieux.

Suivi post-opératoire

Tous les enfants étaient revus en consultation à 1, 3, 6, 9 et 12 mois post-opératoire, tous les 6 mois jusqu'à 3 ans puis tous les ans; le suivi s'étendant jusqu'à date de la dernière consultation.

Chaque évaluation comportait un examen clinique et une échographie réno-vésicale systématique. Lorsque l'enfant était en âge de participer, la débitmétrie, la mesure du résidu post-mictionnel ainsi que l'estimation standardisée par les parents de la capacité vésicale fonctionnelle et maximale étaient recueillis à chaque consultation.

Un examen sous anesthésie générale associé à une cystoscopie était réalisé de façon systématique à un, deux, trois et quatre ans post-opératoire; s'il existait une incontinence urinaire persistante, une cystomanométrie était réalisée afin de l'élucider.

L'antibioprophylaxie urinaire était poursuivie 3 à 12 mois post-opératoires en fonction des données cliniques et échographiques recueillies.

Critères de jugement

Le critère de jugement principal était le grade de continence à l'âge de 3 ans ou plus, si la durée de suivi post-opératoire était d'au moins 12 mois. L'évaluation était basée sur le score clinique de continence urinaire standardisée proposé par Peter Cuckow, fondé sur l'existence et la durée d'intervalles de sécheresse et la notion de port de protection, diurnes et/ou nocturnes (Tableau I).

Tableau I - Score de continence, selon P. Cuckow. ESPU 2014. Innsbrück.

GRADE	CLINIQUE
Grade 0	Incontinence totale
Grade 1	Existence d'intervalles de sécheresse < 3 heures Nécessité de port de protections permanente
Grade 2	Enfant sec la journée avec intervalles de sécheresse > 3 heures, sans protections Mouillé à la sieste et la nuit
Grade 3	Propreté acquise jour et nuit, sans protections, sans accidents.

Les critères de jugement secondaires étaient l'apparition de signes d'obstruction infra-vésicales (dysurie, infections urinaires, altération de la débitmétrie, existence d'un résidu post-mictionnel, hypocompliance vésicale) nécessitant la mise au CIC; l'évaluation de la capacité vésicale fonctionnelle et maximale; la survenue de complications post-opératoires, d'une dilatation du haut appareil urinaire ou d'épisodes d'infection urinaire fébrile ainsi que la nécessité de réinterventions.

Les résistances sphinctériennes étaient supposées physiologiques devant l'association intervalle de sécheresse présent, courbe de débitmétrie monophasique, et absence de résidu post-mictionnel, et absence de dégradation du haut-appareil. Aucune étude vidéo-urodynamique permictionnelle n'a été réalisée.

L'évaluation du résultat cosmétique chez le garçon était effectuée cliniquement par l'opérateur, les parents et l'enfant lorsque cela était possible. Elle s'intéressait à la longueur de la verge, à son caractère pendulaire, à la trophicité du gland ainsi qu'à la position du méat.

Pour les procédures combinées, la survenue de déhiscences vésicales, de fistules vésicourétrales ou d'hernies secondaires a également été évaluée.

Les données quantitatives étaient exprimées en médiane. La capacité vésicale était exprimée en millilitres ou en pourcentage de la capacité vésicale attendue pour l'âge, calculée selon la formule $30 \times (\text{âge}_{(\text{années})} + 1)$ après l'âge de deux ans.

RÉSULTATS

Population

Entre Avril 2008 et Avril 2018, la procédure de mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly a été réalisée chez 70 patients, par un opérateur unique, dans 11 centres hospitaliers d'urologie pédiatrique (Figure 2).

Parmi eux, 44 enfants étaient porteurs d'exstrophie vésicale (32 garçons - 12 filles), 21 enfants avaient un épispadias proximal isolé (8 garçons - 13 filles) et 5 garçons présentaient soit une exstrophie cloacale (n=2) soit une perte de substance génitale secondaire à une chirurgie antérieure (n=3).

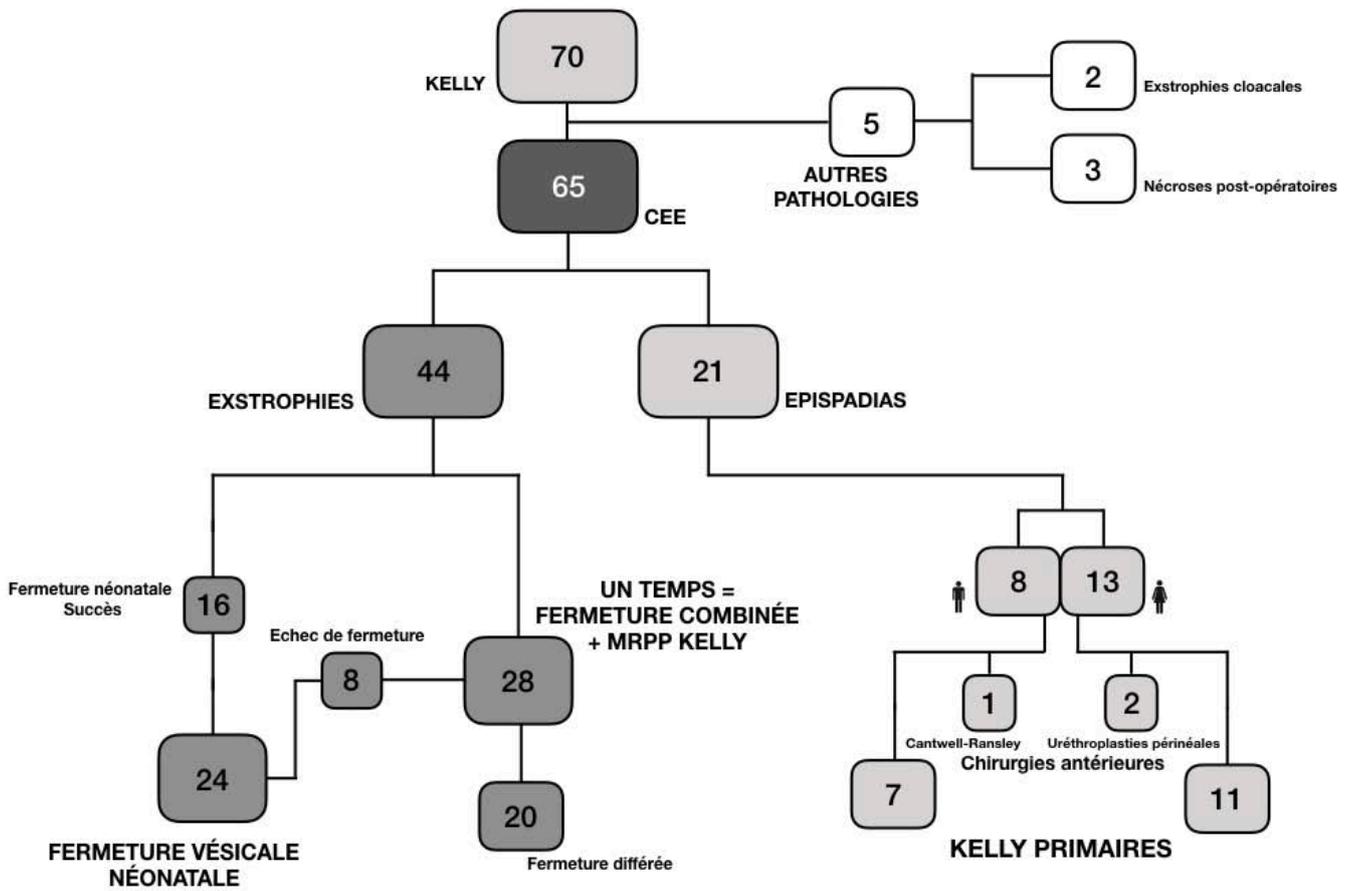
Ainsi 65 procédures de mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly dont l'objet était la reconstruction d'une malformation de type exstrophie vésicale - épispadias ont été réalisées. Les résultats rapportés concernent les 65 procédures de mobilisation radicale du plancher pelvien réalisées à visée de continence chez les enfants atteints d'exstrophie vésicale ou d'épispadias.

La mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly était la procédure de reconstruction de première ligne chez 61 patients (43 exstrophies - 18 épispadias). Quatre enfants avaient déjà bénéficié d'une chirurgie reconstructrice avant la mobilisation radicale du plancher pelvien : une uréthroplastie périnéale avait été réalisée chez 2 filles présentant un épispadias isolé et une correction d'épispadias selon Cantwell-Ransley chez 2 garçons (1 exstrophie - 1 épispadias).

Parmi les 44 enfants porteurs d'une exstrophie vésicale, 24 avaient eu une fermeture première de la plaque vésicale en période néonatale alors que 20 enfants ont bénéficié d'une fermeture différée de la plaque vésicale, combinée à la mobilisation radicale du plancher pelvien réalisant une procédure en un temps comme réparation primaire. La procédure de fermeture différée et combinée avait lieu soit dans le cadre d'un recours tardif aux soins (n=5) soit dans le cadre d'une stratégie délibérée de reconstruction combinée en un temps (n=15).

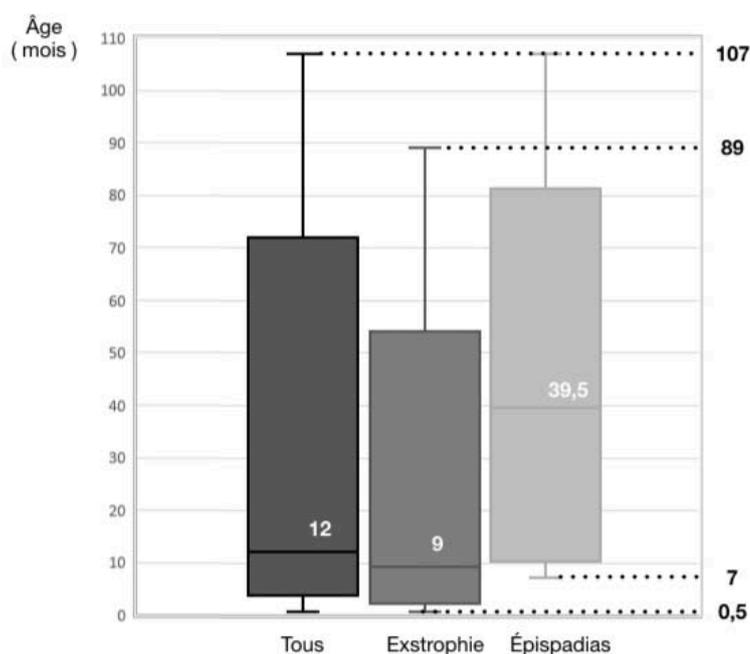
Parmi les 24 enfants ayant bénéficié d'une fermeture néonatale de la plaque vésicale, 8 avaient présenté une déhiscence vésicale par réouverture de la plaque et ont été opérés d'une procédure combinée de re-fermeture vésicale et de reconstruction par mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly. Au total, 28 enfants ont donc bénéficié d'une fermeture vésicale combinée à la procédure de mobilisation radicale du plancher pelvien en première ou seconde intention, (respectivement n=20 et n=8). Seize enfants porteurs d'exstrophie ont bénéficié d'une procédure de mobilisation radicale du plancher pelvien « isolée » après succès de la fermeture néonatale.

Figure 2 - Population de l'étude.



L'âge médian des enfants lors de la reconstruction était de 12 mois [0,5-107] (Figure 3).
 L'âge médian des enfants atteints d'exstrophie était de 12,5 mois [5-89] lorsque la réparation avait lieu après fermeture néonatale de la plaque vésicale; et de 3 mois [0,5-37] lorsque celle-ci était réalisée dans le cadre d'une procédure de fermeture combinée en un temps.
 L'âge médian des enfants atteints d'épispadias lors de la reconstruction était de 42 mois [7-107]; celui-ci était de 46 mois [8-107] pour les filles (n=13) et de 15 mois [7-57] pour les garçons avec un épispadias (n=8).
 La durée moyenne de suivi était de 36 mois [1-115].

Figure 3 - Répartition de l'âge lors de la réalisation du Kelly.



Technique

La fermeture en fin d'intervention de la paroi abdomino était obtenue par rapprochement pubien et suture symphysaire chez 32/65 (49%) enfants, après mobilisation et transposition médiale des muscles recti abdominis chez 15/65 (23%) enfants, et en association avec une ostéotomie pelvienne antérieure chez 8/65 (12%) enfants.

Aucune réouverture vésicale n'a été observée parmi les 28 cas de fermeture combinée à la procédure de Kelly, avec un suivi médian de 12 mois [1-30].

Aucune ostéotomie postérieure ou innominée n'a été réalisée lors de la fermeture de la plaque vésicale lorsque celle-ci était réalisée de façon combinée à la mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly.

La procédure de mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly était associée à une procédure anti-reflux dans 48/65 (74%) cas, soit par une réimplantation urétérale crâniale sous-muqueuse (n=38), soit par une trigonoplastie médiane de Gil-Vernet (n=10).

Continence

Les résultats rapportés concernent les enfants âgés d'au moins 3 ans avec un délai de suivi post-opératoire au moins égal à un an lors de la dernière consultation (Figure 4).

Trente-trois des 65 enfants répondaient à ces critères. Trois enfants ont été exclus de l'analyse en raison d'un échec de fermeture initiale de la plaque vésicale, représentant un facteur de confusion car connu pour être un facteur de risque indépendant de résultat défavorable.

Les résultats fonctionnels de trente enfants ont donc été analysés : 16 enfants avec une exstrophie vésicale et 14 avec un epispadias primitif sévère (Figure 5). L'âge médian au moment de l'analyse était de 7 ans [3-15] avec un suivi moyen de 5,5 ans [1-9,5].

Parmi les 16 enfants évaluables pris en charge pour un exstrophie vésicale, 15 avaient bénéficié d'une procédure en deux temps après fermeture néonatale première de la plaque vésicale. Un garçon avait bénéficié d'une procédure de fermeture combinée à la mobilisation de Kelly après un recours tardif aux soins (âge lors du Kelly = 24 mois pour une médiane à 3 mois dans les formes combinées). Pour un des garçons, la procédure de reconstruction selon Kelly avait eu lieu en seconde intention après un geste de reconstruction selon Cantwell-Ransley.

Figure 4 - Enfants évaluables pour la continence

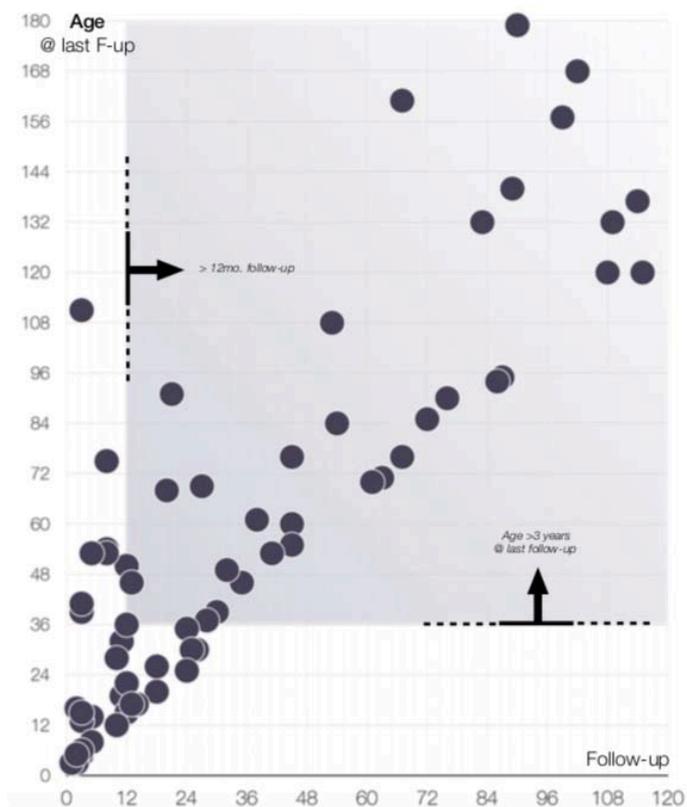
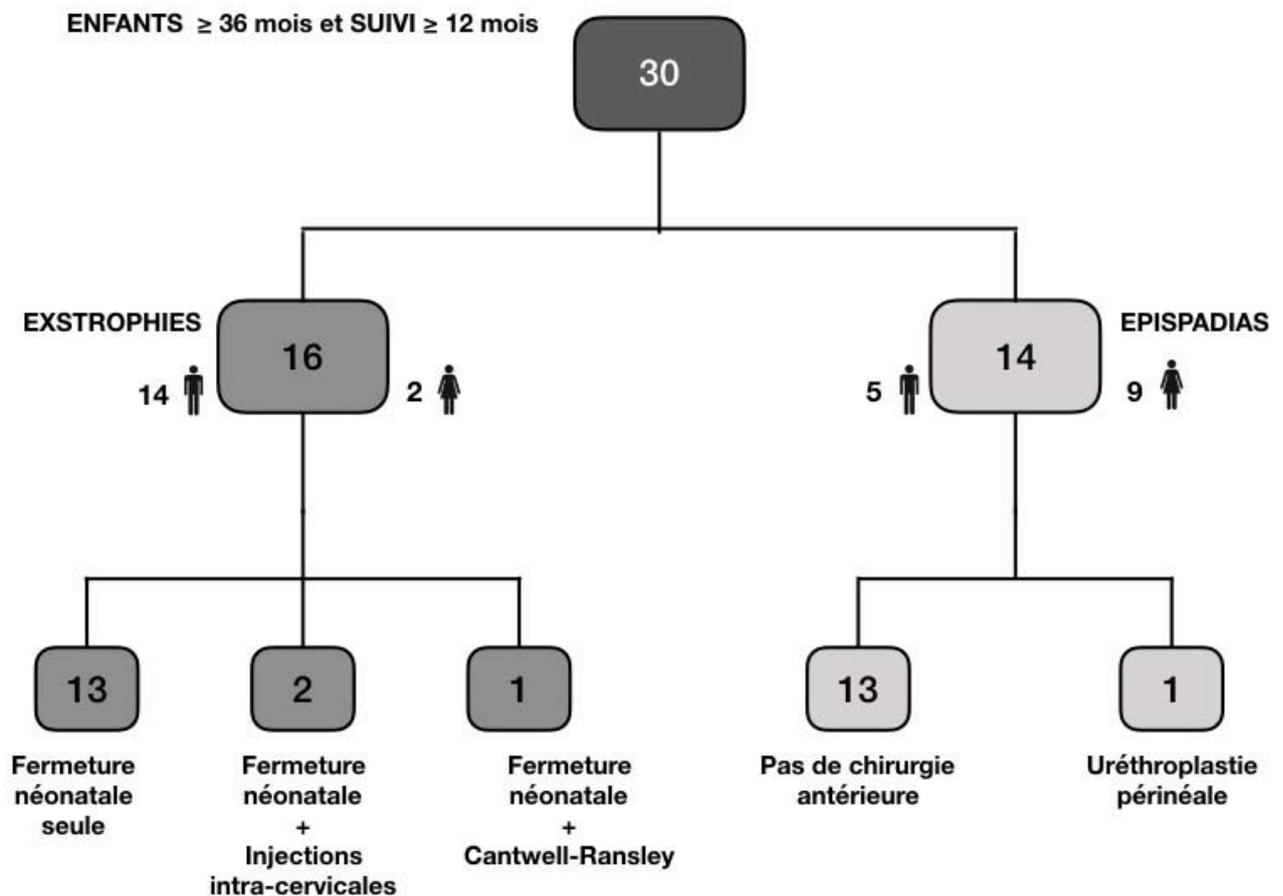


Figure 5 - Caractéristiques des enfants évaluables pour la continence.



Complexe exstrophie-epispadias

Toutes pathologies confondues :

- **Continence grade 2 ou 3** : 21/30 patients (70%) étaient secs la journée, dont 16/21 urinaient spontanément par l'urètre.
- **Continence grade 3** : 15/30 (50%) étaient secs jour et nuit, sans accident, sans protection; dont 10/15 urinaient spontanément par l'urètre, et 5 enfants secs jour et nuit via le recours au cathétérisme intermittent (Tableau II).

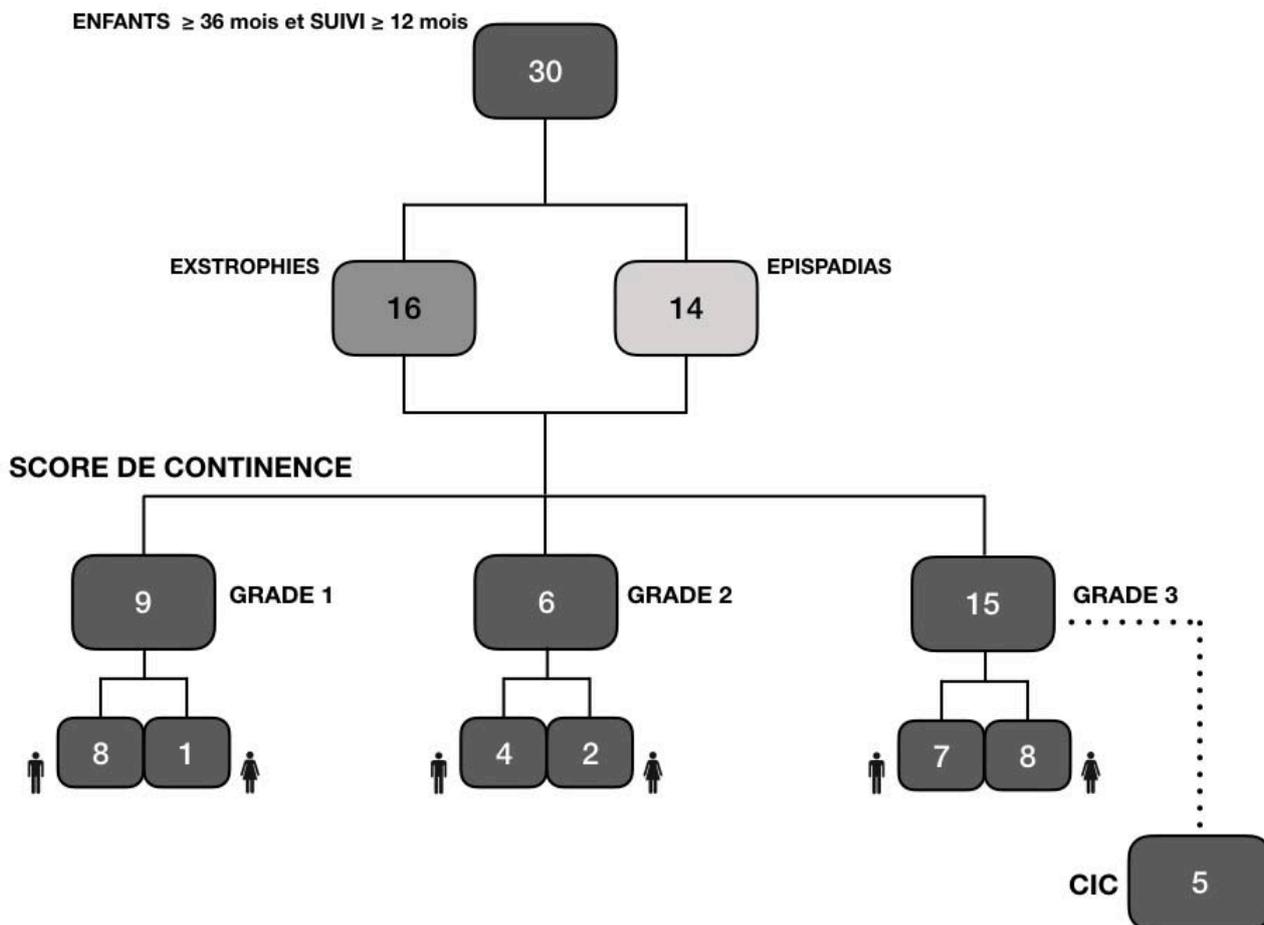
Tableau II - Résultats sur la continence.

	Exstrophies n=16		Epispadias n=14		Total n=30	
Grade 3	7	10 (63%)	8	11 (79%)	15	21 (70%)
Grade 2	3		3		6	
Grade 1	6		3		9	

Cinq enfants ont nécessité (n=3) ou vont bénéficier (n=2) d'une entérocytoplastie d'agrandissement, dont 4/16 (25%) enfants avec une exstrophie vésicale.

Neuf enfants (8 garçons - 1 fille) présentaient une continence de grade 1 soit 30% des patients (Figure 6).

Figure 6 - Scores de continence : Exstrophie-Epispadias.



Epispadias

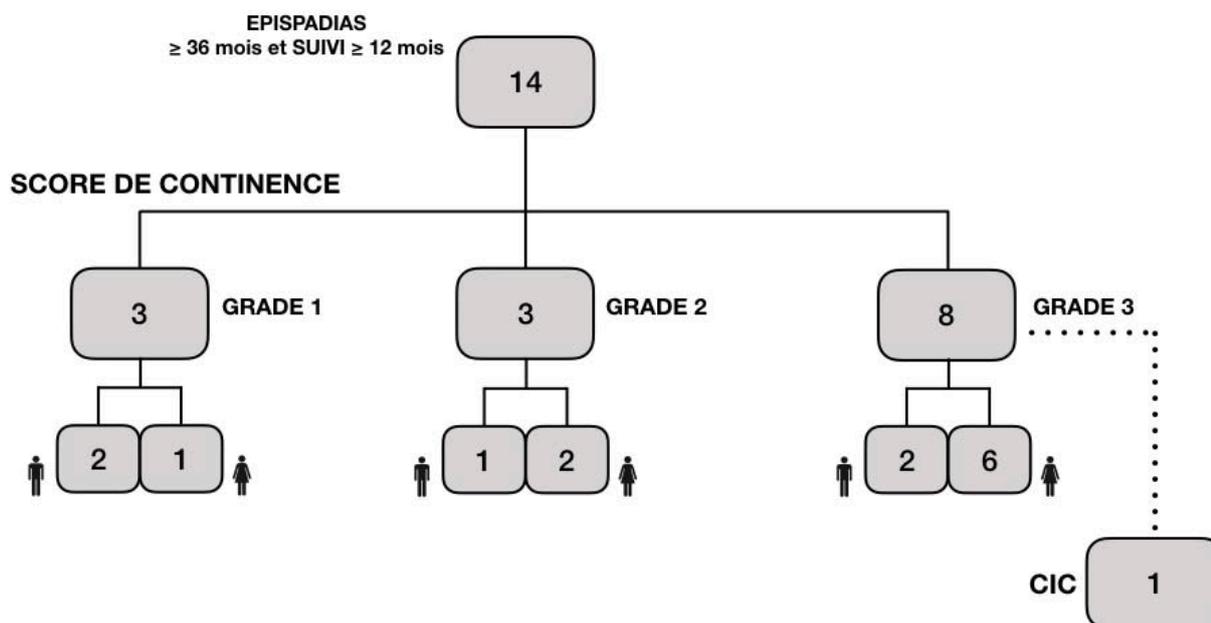
Dans le sous-groupe des enfants atteints d'epispadias primitif, 11/14 (79%) étaient secs la journée et 8/14 (57%) étaient secs jour et nuit, sans accident, sans protection (Figure 7).

Parmi eux, une seule enfant était sèche jour et nuit sans uriner par l'urètre : bien que satisfaite du résultat et ne se considérant pas comme dysurique, elle avait été mise au cathétérisme intermittent et avait bénéficié d'une entérocystoplastie d'agrandissement en raison de conditions mictionnelles manifestement obstructives responsables d'un résidu-post-mictionnel très significatif et d'une dilatation du haut appareil, normalisés depuis.

Trois enfants (2 garçons - 1 fille) présentaient une continence de grade 1 soit 21% des enfants traités pour un epispadias :

- Une fille avait présenté un résultat initial satisfaisant (grade 2) pendant la première année post opératoire, avant de voir une dégradation fonctionnelle progressive associée à un défaut de croissance vésicale avec une capacité vésicale fonctionnelle estimée lors de la dernière consultation à 27% de la capacité vésicale attendue pour l'âge.
- Un des deux garçons avait une capacité vésicale satisfaisante évaluée à 75% de sa capacité vésicale théorique mais présentait une incontinence urinaire d'effort par insuffisance sphinctérienne.
- Le mécanisme de l'incontinence chez le troisième enfant atteint d'epispadias avec un score de grade 1 était en cours d'exploration et ce dernier devait bénéficier à court terme d'une évaluation sous anesthésie générale.

Figure 7 - Résultats Epispadias: score de continence.



Exstrophie vésicale

Dans ce groupe :

- 10/16 (63%) enfants étaient secs la journée, dont 6 urinaient spontanément par l'urèthre.
- 7/16 (44%) étaient secs jour et nuit, sans accident, sans protection dont 3 urinaient spontanément par l'urèthre, et 4 enfants (3 garçons - 1 fille) secs jour et nuit via le recours au cathétérisme intermittent (Figure 8).

Cathétérisme intermittent

- Deux garçons ont nécessité un recours au cathétérisme intermittent après une entérocystoplastie d'agrandissement associée à une cystostomie continente trans-appendiculaire de type Mitrofanoff et à une fermeture du col vésical à respectivement 3,8 et 4 ans de l'intervention initiale en raison de fuites urinaires permanentes pour le premier, et associées à une dilatation du haut appareil et à des infections urinaires à répétition pour le second.
- Un garçon avait présenté une symptomatologie obstructive avec des infections urinaires récidivantes : il a bénéficié d'une mise au cathétérisme intermittent associée à une dérivation continente de type Mitrofanoff sans agrandissement vésical associé, à 6,5 ans de l'intervention initiale.
- Une fille avait été mise au cathétérisme intermittent 3,5 ans après l'intervention initiale devant l'apparition de conditions urodynamiques obstructives (dilatation du haut appareil, résidu post mictionnel significatif, épaissement vésical) en l'absence de toute symptomatologie clinique (dysurie non ressentie, pas d'infection urinaire, continence grade 3).

Aucun de ces 4 enfants n'avait présenté de nouvel épisode d'infection urinaire fébrile dans les suites. La dilatation du haut appareil urinaire constatée chez deux des enfants avait totalement régressé après la prise en charge.

Continence de grade 1

Six enfants (6 garçons) présentaient une continence de grade 1 soit 38% des enfants avec une exstrophie vésicale.

- Deux d'entre eux présentaient, malgré l'existence d'intervalle de sécheresse de 1 à 2 heures, un défaut de croissance vésicale avec une capacité vésicale fonctionnelle évaluée à respectivement 17% et 19% de leur capacité vésicale théorique pour l'âge lors de la dernière consultation. Une entérocystoplastie d'agrandissement a été prévue à moyen terme pour ces 2 garçons.

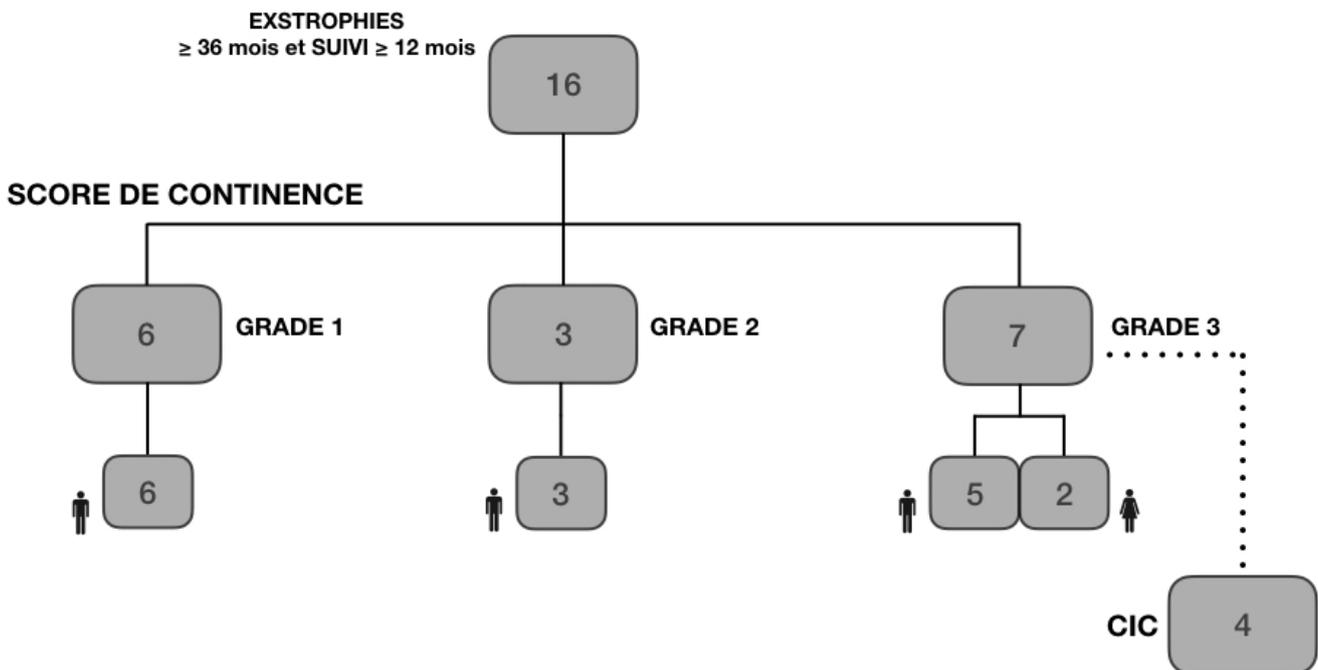
- Les 4 autres garçons avec une continence de grade 1 présentait des résistances sphinctériennes insuffisantes avec des intervalles de sécheresse de l'ordre d'une heure, associées à une capacité vésicale insuffisante pour 3 d'entre eux.

Résistances infra-vésicales

Au total,

- 20/30 (66%) présentait des résistances sphinctériennes supposées physiologiques, dont 14 avec une continence de grade 2 ou 3.
- 5/30 (17%) enfants présentait des symptômes d'obstruction infra-cervicale, nécessitant des hétérosondages urinaires.
- 5/30 (17%) ont présenté des signes persistants d'insuffisance sphinctérienne, ayant nécessité un renforcement des résistances cervicales par injection sous muqueuse intra cervicale de Deflux.

Figure 8 - Résultats Exstrophies: score de continence.



Réparation génitale chez le garçon

Parmi les 40 garçons opérés, 32 avaient une exstrophie vésicale et 8 un epispadias isolé. Après transposition ventrale de l'urèthre, le méat a été laissé en position hypospade chez 29/40 (73%) des garçons : pénoscrotal (n=12), pénien moyen (n=11) ou coronal (n=6).

Parmi les 32 garçons avec une exstrophie vésicale, 26 (81%) avaient un méat en position hypospade. Deux d'entre eux ont bénéficié d'une uréthroplastie de reconstruction de leur hypospade pénoscrotal. Aucun des 3 garçons épispades mis en hypospade (3/8 - 37%) n'a bénéficié de chirurgie de correction.

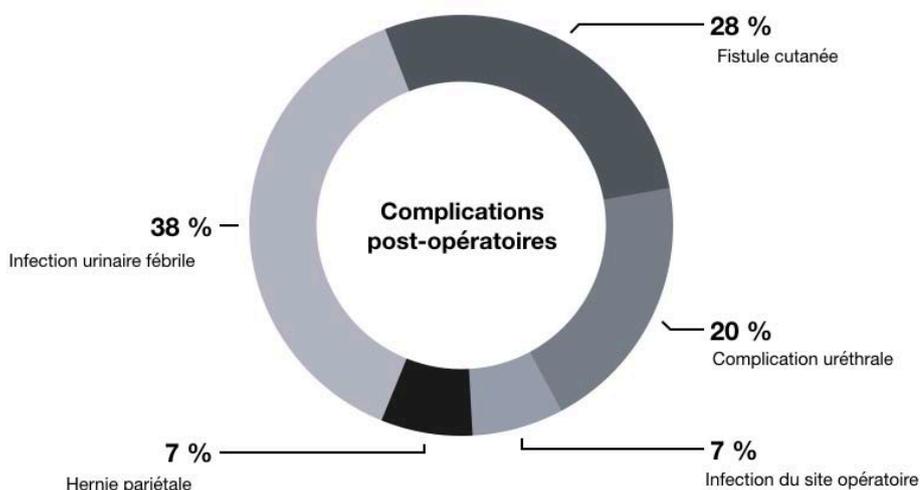
La verge était courte, rétractée voire enfouie chez 4 garçons (3 exstrophies - 1 epispadias) dont 3 avec un méat apical. Pour deux d'entre eux, la mobilisation radicale de Kelly avaient eu lieu en deuxième intention après réalisation d'une procédure de Cantwell-Ransley.

Complications post-opératoires

Vingt-neuf complications post-opératoires ont été relevées chez 27/65 (42%) enfants : infection du site opératoire (n=2), survenue d'une fistule vésicale ou urétrale cutanée (n=8), apparition d'une hernie pariétale (n=2), des complications uréthrales (n=6), et/ou survenue d'infections urinaires fébriles (n=11) (Figure 9).

Aucune complication vasculaire n'a été observée : aucun cas de nécrose ischémique génitale, ni d'hypotrophie, ni d'atrophie ou d'asymétrie glanulaire n'ont été observées, ni chez les garçons ni chez les filles. Un cas d'ischémie transitoire du gland peropératoire avait été observé chez un garçon exstrophique dans le cadre d'un syndrome compartimental au moment de la fermeture du pubis, sans lésion du pédicule vasculo-nerveux. La récupération avait été complète et aucune asymétrie n'avait été constatée au cours du suivi.

Figure 9 - Répartition des complications post-opératoires.



La répartition des complications selon la classification de Clavien-Dindo était : grade I n=8, grade II n=8, et grade III n=13. Aucune complication de grade IV ou V n'a été observée (Tableau III).

Les 2 enfants ayant présenté une infection du site opératoire ont été traités par antibiothérapie et n'ont pas nécessité de reprise chirurgicale.

Les fistules vésico- ou uréthro-cutanées post-opératoires diagnostiquées chez 8 enfants étaient situées à l'angle pubo-pénien chez les garçons et au niveau du pubis reconstruit chez les filles. Elles s'étaient fermées spontanément en 1 à 3 mois dans tous les cas sauf un. Ce dernier était en attente de cure chirurgicale au moment de l'analyse.

Parmi les 15 enfants chez qui une mobilisation et transposition médiane avait été réalisée, un a nécessité une réparation chirurgicale d'une hernie latérale ilio-pubienne symptomatique, et un avait présenté une déhiscence musculaire médiane couverte qui n'a pas nécessité de chirurgie.

Tableau III - Complications post-opératoires selon Clavien-Dindo.

Clavien-Dindo	n=	Type	Prise en charge
Grade I	8	Fistule 7 Hernie 1	Fermeture spontanée -
Grade II	8	Infection site opératoire..... 2 Infection urinaire..... 8	Antibiothérapie Antibiothérapie
Grade III	13	Fistule 1 Hernie 1 Sténose uréthrale..... 5 Fistule uréthrale..... 1 Infection urinaire 3	Fermeture chirurgicale Cure chirurgicale Dilatation endoscopique Fermeture chirurgicale Cure de reflux
Grade IV	0	-	-
Grade V	0	-	-

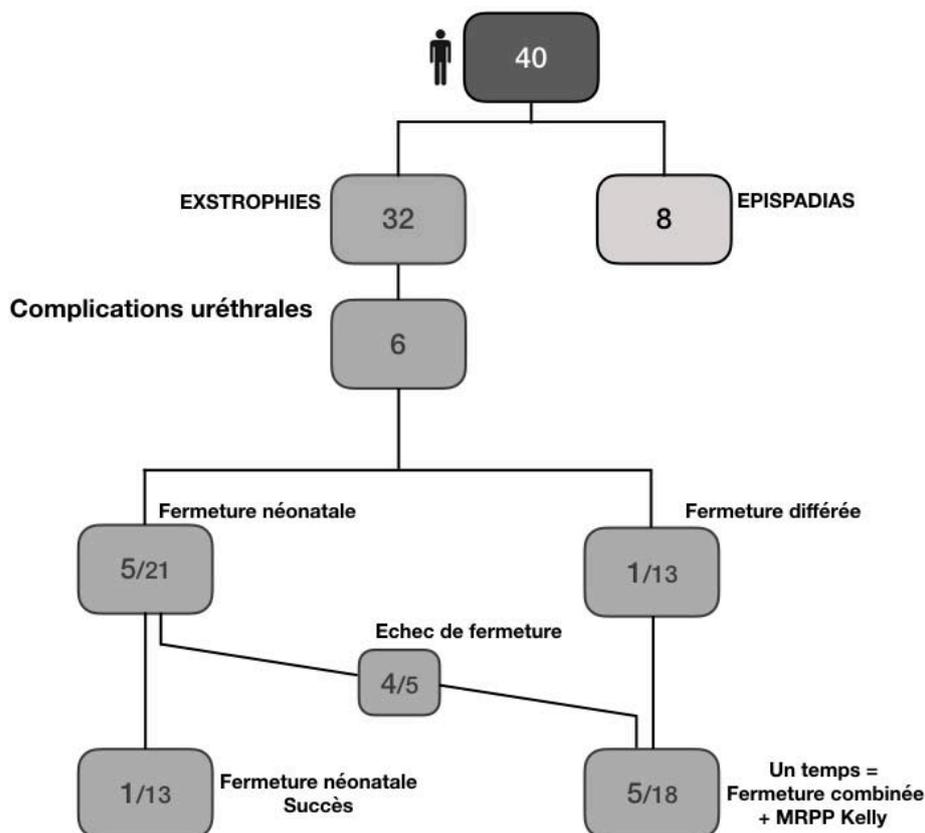
Complications uréthrales

Les complications uréthrales ont été analysées parmi les 40 garçons, aucune fille n'en a présenté. Les complications, sténose (n=5) ou fistule (n=1) ont toutes été observées chez des garçons avec une exstrophie vésicale. Aucun garçon pris en charge pour un epispadias isolé (0/8) n'a présenté de complication uréthrale.

Parmi les 6 garçons ayant présenté une complication uréthrale, 5 avaient bénéficié d'une procédure combinée de fermeture de la plaque vésicale et de mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly, dont 4/5 (80%) étaient des procédures combinées secondaires avec déhiscence vésicale après échec de fermeture initiale néonatale.

Parmi les garçons opérés d'une procédure combinée première, 1/13 (8%) a présenté une complication uréthrale (Figure 10).

Figure 10 - Répartition des complications uréthrales.



Les 6 garçons ayant présenté une complication uréthrale ont tous nécessité une reprise sous anesthésie générale.

Une uréthroplastie a été réalisée pour le traitement d'un cas de sténose uréthrale, apparue plusieurs années après l'intervention, chez un garçon opéré d'une procédure en deux temps après fermeture néonatale de la plaque vésicale.

Parmi les 4 autres garçons ayant présenté une sténose uréthrale :

- Deux étaient asymptomatiques et les sténoses avaient été mises en évidence lors d'un examen de cystoscopie réalisé à titre systématique à 12 mois post-opératoire.
- Dans les 2 derniers cas, la sténose avait été révélée par une infection urinaire fébrile ou une épididymite.

Les sténoses uréthrales ont été traitées avec succès après 1 à 3 séances de dilatation endoscopique chez 3 patients, et avec une méatoplastie associée dans le dernier cas.

Un garçon a présenté une fistule uréthrale persistante nécessitant une correction chirurgicale, qui n'était pas encore réalisée au moment de l'analyse.

Infections urinaires post-opératoires

Onze enfants ont présenté une infection urinaire fébrile post opératoire (Figure 11):

- 3 enfants présentaient un reflux vésico-urétral persistant.

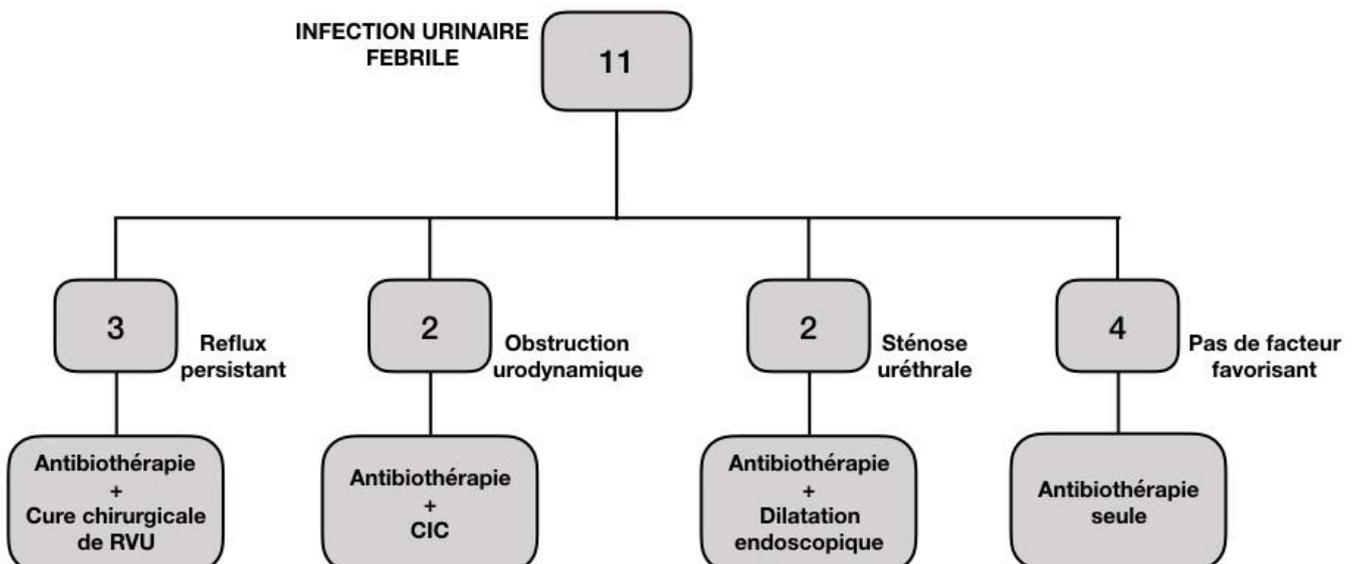
Une réimplantation uretero-vésicale crâniale secondaire a été nécessaire à respectivement, 4, 10 et 11 mois post-opératoire chez ces 3 enfants pris en charge pour exstrophie. Dans ces 3 cas, la procédure de mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly n'avait pas été associée à une réimplantation crâniale initialement.

- 2 enfants présentaient une obstruction urodynamique et ont été mis au cathétérisme intermittent dans les suites.

- 2 enfants ont présenté une infection urinaire (orchi-épididymite) dans le cadre d'une sténose uréthrale symptomatique dont la prise en charge a été celle de la sténose uréthrale.

- 4 enfants avaient fait une infection urinaires fébrile sans facteur favorisants retrouvés et n'ont nécessité qu'un traitement antibiotique.

Figure 11 - Répartition des infections urinaires fébriles



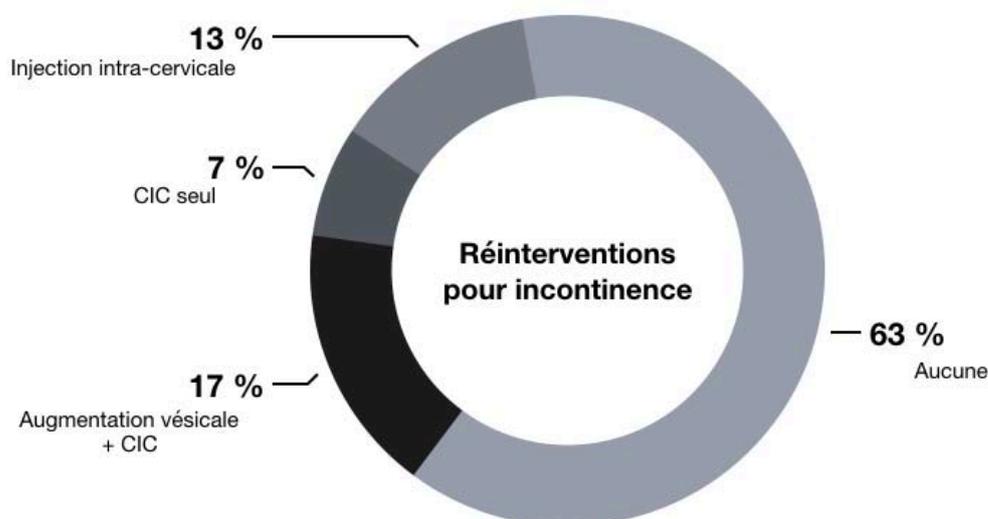
Réinterventions

Au total, 21/65 (32%) enfants ont nécessité un geste de reprise chirurgicale au cours du suivi :

- 11 enfants ont été réopérés pour prendre en charge une complication soit 41% des 27 enfants ayant présenté une complication et 17% des enfants au total.

- 10 ré-interventions ont eu lieu pour optimiser le résultat de continence parmi les 30 enfants analysés sur ce point (Figure 12). Elles ont consisté en 5 entérocystoplasties d'agrandissement, dont deux associées à une cystostomie continente type Mitrofanoff, une cervicoplastie obstructive associée à une cystostomie continente type Mitrofanoff sans agrandissement vésical, et 4 injections intra cervicales de Deflux (Figure 13).

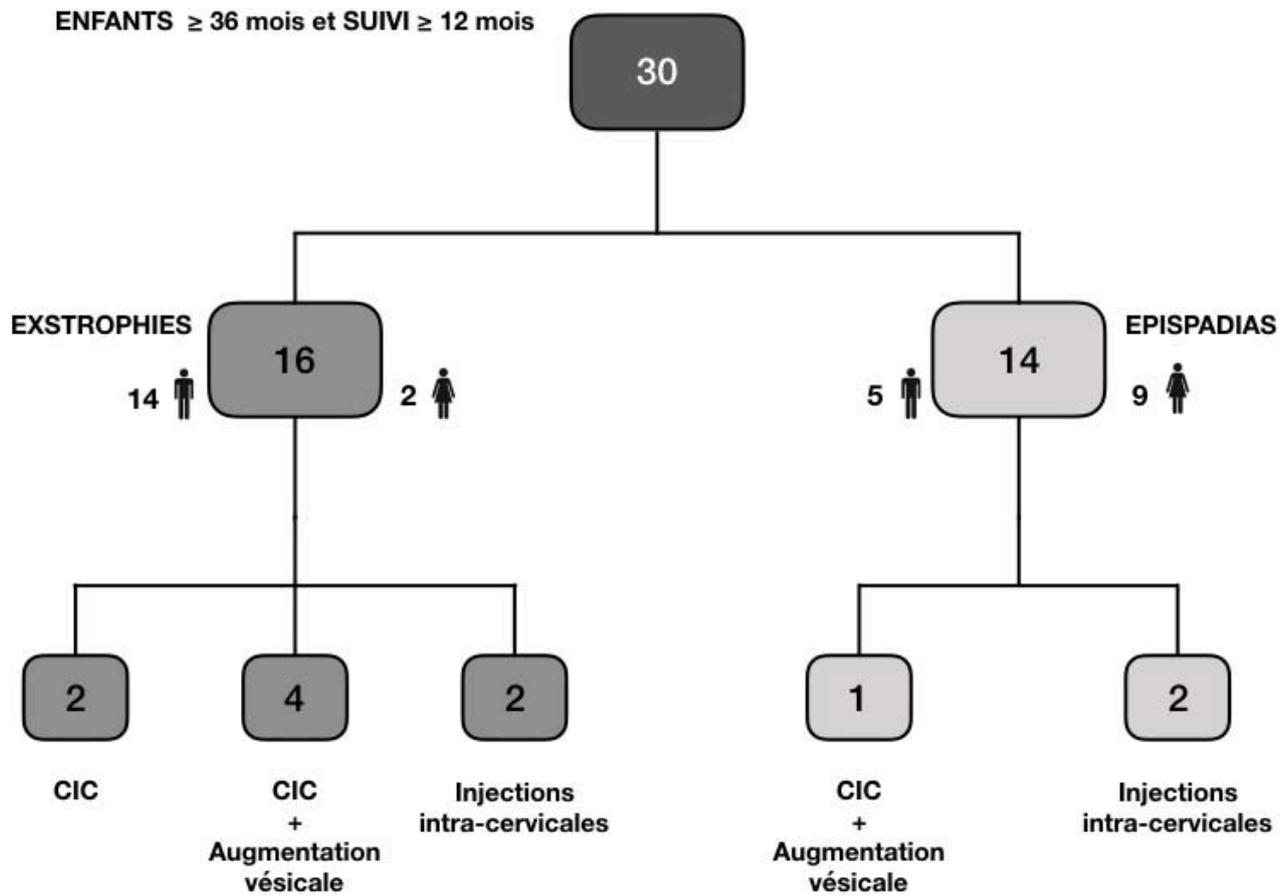
Figure 12 - Procédures additionnelles pour incontinence.



Fonction rénale

Les dilatations du haut appareil urinaire observées chez 3 patients ont toutes été transitoires et entièrement résolutes après prise en charge.

Figure 13 - Répartition des réinterventions pour incontinence.



DISCUSSION

Continence

L'acquisition d'une continence sociale satisfaisante, préservant le haut appareil urinaire, reste le critère principal d'évaluation des résultats dans la chirurgie du complexe exstrophie-epispadias. Cependant, l'absence de standardisation pour l'évaluation de la continence rend les comparaisons difficiles [40,24,41,42].

Nous avons choisi d'évaluer la continence urinaire selon la classification proposée par P.Cuckow. En 3 grades, cette classification clinique simple permet d'avoir rapidement une évaluation concrète de la continence sociale adaptée à l'enfant et à l'adolescent. Elle fait néanmoins l'impasse sur un sous-groupe de patients qui présentent un réservoir vésical adapté à l'âge (sec la nuit) mais qui restent mouillés le soir en raison d'une insuffisance sphinctérienne résiduelle (grade 4, proposé par l'équipe du Royal Manchester Children's Hospital).

Dans notre série présentant une population hétérogène de garçons et de filles, porteurs d'exstrophie vésicale classique ou d'epispadias primitifs sévères, la proportion d'enfants secs au moins la journée est de 70%. Parmi eux, 76% sont secs la journée et urinent spontanément par l'urèthre, soit 53% des enfants évalués secs au moins la journée sans CIC.

Pour les enfants atteints d'epispadias primitif, la proportion d'enfants secs au moins la journée s'élève à 79% dont 91% urinent spontanément par l'urèthre, soit 71% des enfants atteints d'epispadias sont secs au moins la journée sans CIC. Ces résultats sont superposables à ceux obtenus dans notre centre pour les filles epispadias opérées soit par uréthroplastie périnéale lorsque la capacité vésicale estimée en préopératoire était normale, soit par la procédure de Kelly lorsque la capacité vésicale estimée était faible [43].

Chez les enfants atteints d'exstrophie vésicale classique, 63% sont secs au moins la journée. Parmi eux, 60% urinent spontanément par l'urèthre, soit 38% des enfants exstrophiques évalués secs sans CIC.

Cinq enfants sur les 30 évalués ont ou vont nécessiter une entérocystoplastie d'agrandissement dont 4/5 étaient porteurs d'exstrophie, soit 25% de ces enfants (4/16). Seulement 3 enfants avaient été mis au CIC car ils présentaient une obstruction isolée manifeste. Cependant, une part importante des enfants suivis présentent une continence anticholinergique-dépendante. L'évolution de ces enfants vers une dégradation ultérieure ou une hypocontractilité est à surveiller. Ceci témoigne de la création d'un certain degré de résistance sous vésicale, dont le caractère actif par réparation sphinctérienne ou passif mécanique et fibrotique n'est pas encore explicité et donc l'évolution incertaine : amélioration progressive avec la croissance d'un appareil musculaire réparé anatomiquement ou dégradation progressive d'une obstruction cicatricielle mécanique.

La technique de MSRE est la procédure la plus réalisée (58% des opérateurs) et donc rapportée [25]. La revue de la littérature retrouve des proportions variables d'enfants ayant acquis une continence: de 40% pour les garçons exstrophiques à 70% pour les filles epispadias dans la série Lyonnaise [41]; l'équipe de Baltimore a rapporté un taux de sécheresse jour et nuit sans CIC de 74% et 70% respectivement dans des séries sélectionnées de filles exstrophiques [44] et de garçons exstrophiques [24] traités par MSRE ; l'équipe d'Indianapolis retrouve un taux de sécheresse global de 90% avec un taux d'agrandissement vésical associé au CIC de 70% [45].

La philosophie de la procédure de mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly se rapproche d'avantage de celle de la réparation complète primaire CPRE. Les résultats rapportés concernant cette technique sont comparables à ceux relevés dans la littérature avec les autres techniques. L'équipe de Seattle rapporte une série de 39 patients dans laquelle 17 des 23 (74%) patients évaluables pour la continence sont secs au moins deux heures successives, après une procédure de CPRE seule dans 22% des cas, après une chirurgie de reconstruction du col (39%) ou après des injections cervicales (13%). Seulement un enfant a nécessité un agrandissement vésical dans cette série (6%) et 4 enfants ont recours au CIC (24%) [46]. Dans une série du Boston Children's Hospital relevant 32 enfants exstrophiques ayant bénéficié d'une CPRE, seulement 4/21 (19%) sont secs après CPRE seule; 4/21 ont bénéficié ensuite d'une reconstruction du col, parmi eux un seul présente des intervalles de sécheresse > 3 heures [47].

Nos résultats sont globalement équivalents à ceux des autres équipes ayant choisi la technique de mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly. L'équipe du Royal Children's Hospital de Melbourne avait rapporté en 2009 un taux de continence au moins diurne de 70% dans une série de 31 enfants exstrophiques, avec 9/31 (29%) des enfants ayant nécessité soit une entérocystoplastie d'agrandissement vésical, soit une mise au CIC [40]. L'équipe du Great Ormond street Hospital a rapporté son expérience sur 10 ans en 2010. Le taux de continence au moins diurne était de 73% sur une série de 50 enfants [48]. La proportion d'enfants ayant nécessité soit une entérocystoplastie d'agrandissement vésical, soit une mise au CIC était de 27% au delà de 5 ans d'âge dans cette équipe [49]. Une équipe indienne (Malabar Institute of Med Science, Calicut, India) a également rapporté son expérience dans une technique similaire, sur 10 ans avec 38 patients opérés. Le taux d'enfants avec une continence complète était de 64% et s'élevait à 82% si l'on considère une continence partielle acceptable [50].

Réinterventions

Dans notre série, 3 enfants avaient été exclus de l'analyse de la continence compte tenu d'un antécédent d'échec de fermeture initial de la plaque. En effet, ce facteur est l'unique paramètre reconnu comme facteur indépendant de moins bonne croissance vésicale quelle que soit la technique employée, avec une diminution significative de la capacité vésicale cystographique et de la croissance vésicale mesurée chez ces enfants [51].

Ces constatations anatomiques ont un retentissement fonctionnel clinique patent. L'équipe de Baltimore a présenté une revue de 94 enfants avec déhiscence de la plaque après tentative de fermeture initiale néonatale. Parmi eux, seulement 18% étaient continents plus de 3 heures par l'urèthre et 90% avaient nécessité une mise au CIC via l'urèthre ou un conduit de Mitrofanoff, proportions bien plus élevées que celle de la population exstrophique non réouverte [52].

Par ailleurs, l'existence d'une chirurgie antérieure, fermeture néonatale (réussie ou non) ou réparation primaire, pourrait être un facteur de moins bon résultat par la création de tissus remaniés et cicatriciels altérant leur qualité d'une part et compliquant le geste chirurgical d'autre part. En effet, la technique de mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly impose, contrairement aux techniques de MSRE et CPRE, le décrochage radical et précis des muscles du diaphragme uro-génital. Or cette zone est le plus souvent une zone fibrosée et cicatricielle après la chirurgie de fermeture néonatale. En effet, le principe même de la fermeture de la plaque est d'inciser le diaphragme uro-génital pour assurer la bonne situation anatomique du col vésical et de l'urèthre postérieur au fond du pelvis [53].

Dans la même idée, la réalisation d'une procédure de Kelly en deuxième ou troisième intention après une première chirurgie de réparation est grevée d'un pronostic fonctionnel et esthétique moins bon. Dans notre série, 2 garçons avaient bénéficié d'une chirurgie de Cantwell-Ransley antérieure au Kelly. Les deux ont un résultat cosmétique défavorable. L'un des deux (exstrophie), n'est pas continent (grade 1) tandis que le second (epispadias) a acquis une continence normale de grade 3.

L'idée de réaliser la procédure de mobilisation radicale du plancher pelvien sur des tissus vierges s'appuie sur ces constatations et implique une fermeture de la plaque vésicale différée et combinée à la procédure de Kelly [39].

En effet, la technique décrite par Kelly dans les années 1970 était à l'origine proposée dans le cadre d'une stratégie en deux temps, avec la fermeture néonatale de la plaque vésicale suivie de la mobilisation radicale vers l'âge de 6 mois [37,49]. Cette procédure offre l'opportunité unique de reconstruire anatomiquement les sphincters musculaires externes et internes du col vésical et de l'urèthre, fondée sur l'idée que les structures anatomiques permettant la continence existent bel et bien mais nécessitent d'être détachées de l'anneau pelvien malformatif.

Aussi, considérant que la philosophie de la procédure de mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly consiste en la dissection et la mobilisation précise des structures musculaires sphinctériennes, suivies de leur utilisation pour reconstruire les mécanismes de continence, il paraît sensé de proposer l'approche en un temps d'une vessie non opérée, évitant ainsi la nécessité de réaliser la dissection de tissus cicatriciels.

Cependant, la procédure de mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly est une procédure longue et techniquement délicate, dont la réalisation chez un nouveau-né à l'hémodynamique précaire peut être risquée, justifiant de différer le geste.

Fermeture différée

Ces dernières années, de plus en plus de publications défendent l'approche différée de la reconstruction dans l'exstrophie. Historiquement, la fermeture différée était réservée aux enfants avec une plaque vésicale très petite et polypoïde. Plusieurs auteurs soutiennent une approche différée pour la fermeture de la plaque vésicale [54,55] ou pour la réparation complète par CPRE. [56,57].

Des inquiétudes légitimes concernant l'impact de l'exposition prolongée de la muqueuse vésicale ont été soulevées, en particulier le risque d'altérations épithéliales et de transformation métaplasique. Cependant, Rösch et al ont montré que la fermeture différée n'induisait pas d'anomalies précancéreuses détectables, et que l'inflammation muqueuse et la cystite kystique n'étaient pas plus fréquentes [58]. De plus, Cervellione et al ont suggéré que les modifications microscopiques, comme la métaplasie squameuse, revenaient à la normale après fermeture vésicale [54,59]. D'autres modifications histologiques, comme l'augmentation du ratio collagène / muscle lisse, principale anomalie au début du développement vésical, avant la cyclisation normale, sont réversibles après la fermeture vésicale [60].

De plus, il n'y pas de preuve que le fait de laisser la vessie ouverte pendant un temps, ait un effet délétère sur le fonctionnement vésical. D'après des études de Manchester et du John Hopkins Hospital, la fermeture vésicale différée n'apparaît pas comme un facteur nuisible de développement du muscle vésical, ni du potentiel de croissance vésicale, avec des enfants présentant les mêmes caractéristiques cystographies à long terme que ceux qui avaient bénéficié d'une fermeture néonatale [51,54].

Considérant donc que la fermeture différée de la vessie n'est pas délétère, une approche en un temps combinant la fermeture vésicale et la reconstruction anatomique infravésicale apparaît comme une option attractive. En plus d'une cyclisation vésicale précoce, la procédure combinée en un temps offre une opportunité unique de réaliser une reconstruction anatomique avec des tissus musculaires vierges non cicatriciels.

Hypospadias

Les détracteurs de la technique de Kelly dénoncent la position hypospade du méat urétral en fin de procédure et sa difficile correction chirurgicale ultérieure [61]. Cet inconvénient est partagé avec la technique de désassemblage complet de la verge de Mitchell [33].

Ces stratégies ne sont pas à proprement parler en un temps puisque la mise en hypospade est inévitable chez la plupart des garçons [62]. En effet, le positionnement adéquat du col vésical et de l'urètre dans la cavité pelvienne entraîne la verge vers l'arrière, particulièrement avec l'intense mobilité obtenue après la mobilisation radicale. La déconnexion de la plaque urétrale du gland

permet ainsi le bon positionnement du bloc vésico-urétral dans le pelvis et l'extériorisation de la verge dans l'idée d'obtenir à la fois un gain fonctionnel et cosmétique sur la verge [63].

Nous pensons que la correction chirurgicale de ces hypospades n'est ni obligatoire, ni irréalisable. Les deux corrections chirurgicales réalisées dans notre série n'ont pas posé de problèmes techniques ni présenté de complications. Retarder le geste de correction est probablement une attitude raisonnable, sauf en cas de forte demande parentale. De plus, la correction chirurgicale de ces hypospades n'a de sens que pour les enfants ayant acquis une continence satisfaisante et urinant par l'urètre, donc sans CIC et sans agrandissement vésical.

De plus, cela est à mettre en balance avec le gain attendu sur la longueur du fourreau de la verge permis par la technique de Kelly. L'analyse des résultats cosmétiques est cependant rendue très difficile autant par la pauvreté de la littérature à cet égard que par le manque de moyens fiables et reproductibles d'évaluation.

Aucune étude n'a évalué les résultats cosmétiques de la prise en charge chirurgicale du complexe exstrophie - epispadias à long terme et aucun questionnaire spécifique n'est disponible. Plusieurs grandes séries [24,41] n'abordent pas du tout cette problématique, alors même que cette dimension est primordiale puisque Singh a montré que les adolescents accordaient plus d'importance à l'aspect de leurs organes génitaux externes qu'à leur continence [64]. Le résultat fonctionnel sexuel (érections) est également inconnu et devra faire l'objet d'une évaluation propre.

Risque vasculaire

Il est rapporté que la technique de Kelly présente un risque vasculaire accru en comparaison des techniques dites classiques de reconstruction.

La revue objective de la littérature ne confirme pas cette affirmation. Seules trois complications vasculaires graves ont été rapportées [65,66] : deux nécroses d'un hémigland et une nécrose complète de la verge. Il faut noter que dans deux de ces trois cas, la procédure de Kelly avait été réalisée en deuxième intention.

En comparaison, sur une durée certes plus longues, vingt-cinq complications de ce type ont été décrites dans les suites de la technique de CPRE décrite par Mitchell [66].

De plus, ces complications sont rapportées en début d'expérience. L'expérience et le respect scrupuleux du plan de dissection des bandelettes neuro-vasculaires permettent aux équipes les plus entraînées de ne rapporter aucune complication vasculaire sur plus de cinquante interventions successives [49].

Le strict respect de la technique princeps de dissection des bandelettes neuro-vasculaires permet de maîtriser le risque vasculaire mais partiellement seulement. En effet, la fermeture abdominale sans tension par rapprochement pubien, sans avoir recours à une ostéotomie, rendue possible par cette technique, est associée à une augmentation du risque de lésion ischémique de la verge. L'augmentation de la pression intra pelvienne induit un risque de syndrome compartimental,

conduisant à des lésions ischémiques de la verge sans atteinte des bandelettes vasculaires [66,67,68,35].

Nous avons rencontré cette situation au cours de notre expérience. Malgré l'ouverture large du fascia obturateur interne tout le long du canal d'Alcock, l'extériorisation des corps caverneux combinée au rapprochement pubien peut produire une angulation dans le trajet des bandelettes neurovasculaires, résultant en une congestion veineuse voire un spasme artériel. Aussi, nous avons choisi d'éviter la suture pubienne quand cela était possible et lui préférer la mobilisation des muscles droits de l'abdomen pour assurer une fermeture sans tension de la paroi abdominale.

Sténoses uréthrales

Le taux de sténoses uréthrales parmi les garçons, bien que certaines soient mineures et asymptomatiques, reste une inquiétude significative dans notre série, particulièrement dans les cas où la procédure de Kelly était réalisée en deuxième intention.

Il faut noter que les sténoses observées concernent 4/5 garçons opérés en deuxième intention, contre 1/13 dans les procédures combinées primaires [39].

La déconnexion de la plaque uréthrale de l'extrémité du gland pourrait être une hypothèse expliquant la survenue de sténoses en augmentant le risque de dévascularisation uréthrale distale.

Reflux vésico-urétral

La cure de reflux vésico-urétral par réimplantation urétérale associée au geste de reconstruction primaire apparaît comme un facteur protecteur de complications post-opératoires telles que l'hydronéphrose et les infections urinaires fébriles [69].

La persistance d'un reflux vésico-urétral post-opératoire, a fortiori responsable d'infections urinaires fébriles, est une complication évitable, à condition d'avoir la possibilité technique de réaliser une réimplantation urétérale crâniale sous-muqueuse bilatérale lors de la procédure initiale.

Les trois cas ayant nécessité une réintervention pour cause de reflux persistant dans notre série n'avaient pu bénéficier que d'une trigonoplastie de Gil-Vernet compte tenu de l'extrême petite taille de la vessie, rendant impossible une réimplantation urétérale.

Il est probable qu'une stratégie de fermeture différée augmente le risque de ne pas pouvoir réaliser de réimplantation dans de bonnes conditions. Il restera à évaluer l'intérêt d'une réimplantation programmée secondairement à distance de la chirurgie de reconstruction.

Fistules

La fistule uréthro-cutanée, complication la plus fréquente après une procédure de CPRE, se produit dans 20 à 40% des cas [70], ce qui est similaire à nos résultats. La plupart de ces fistules se ferme spontanément en quelques mois [71], ce qui était également le cas dans notre expérience, bien que limitée.

Limites

Les principales limites de cette étude résident dans l'hétérogénéité de la population d'enfants, et l'absence de représentation de l'évolution dans la prise en charge de ces enfants au cours des 10 ans d'expérience.

En effet, les résultats présentés en terme de continence concernent la partie initiale de la cohorte, donc les enfants opérés en début d'expérience. La courbe d'apprentissage étant longue, il est légitime d'espérer une amélioration considérant l'augmentation de la maîtrise technique ainsi que les adaptations de la technique telle que la réalisation différée et combinée de la fermeture vésicale et de la reconstruction.

La juste appréciation du résultat fonctionnel pourrait également dépendre du moment de l'analyse des résultats. En effet, on observe d'une part un « effet-temps » positif avec une amélioration progressive de la continence au cours de la croissance. L'équipe de Melbourne rapporte ainsi un taux de continence plus faible avant l'âge de 10 ans puis une amélioration notable au début de l'adolescence [72].

D'autre part, certains auteurs avancent que les bons résultats observés dans la population pédiatrique dans les centres experts pourraient se dégrader à l'âge adulte, passant de presque 80% d'enfants secs à 40% d'adultes secs [42,73]. Il est raisonnable de penser que le caractère obstructif de certaines cervicoplasties et l'effet délétère de mictions obstructives chroniques peuvent aboutir à une dégradation différée d'un résultat initial satisfaisant.

Un suivi prolongé sera nécessaire pour répondre à cette question, bien que l'évaluation précise des conditions per mictionnelles dans la population pédiatrique reste difficile. L'apport des données vidéo-urodynamiques pourrait être d'un grand bénéfice.

CONCLUSION

La procédure de mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly est une technique efficace pour la prise en charge des enfants atteints d'exstrophie et d'epispadias sévères.

Nos résultats initiaux sont imparfaits mais globalement satisfaisants et équivalents à ceux des techniques dites classiques, en particulier de la stratégie par étape qui est la plus pratiquée.

La technique de Kelly apparaît d'autant plus intéressante qu'elle est réalisée en première intention, et peut être réalisée de façon sûre et prometteuse dans le cadre d'une procédure combinée primaire de fermeture vésicale et de reconstruction sur des tissus vierges de toute cicatrice. L'évaluation des résultats fonctionnels de la procédure combinée sera ainsi déterminante.

Enfin, la technique de Kelly apporte un gain indiscutable sur la longueur de la verge, qu'il conviendra également d'évaluer avec un recul suffisant et systématisé.

Annexe 1 - ANOMALIES ANATOMIQUES DANS LE COMPLEXE EXSTROPHIE-EPISPADIAS

1 - Exstrophie vésicale

- a. Garçon : aspect néonatal
- b. Fille : aspect néonatal
- c. Fille : déhiscence vésicale après échec de fermeture néonatale



2 - Epispadias primitif

- a. Garçon : aspect spontané
- b. Garçon : aspect après décalottage
- c. Fille : aspect néonatal
- d. Fille : aspect enfance



3 - Plaque vésicale

- a. Aspect spontané
- b. Exposition : plaque polypoïde



4 - Verge epispade

- a. Aspect néonatal
- b. Aspect enfance
- c. Plaque uréthrale

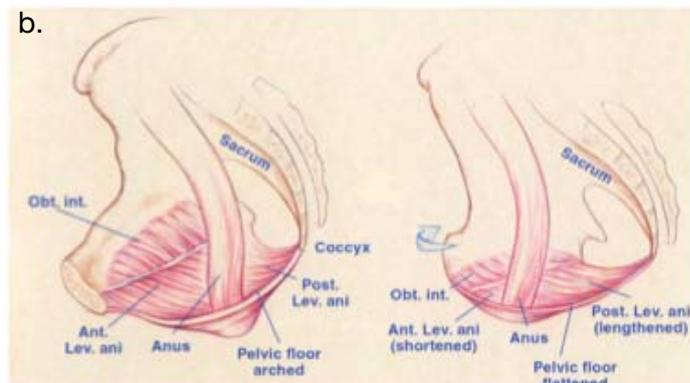
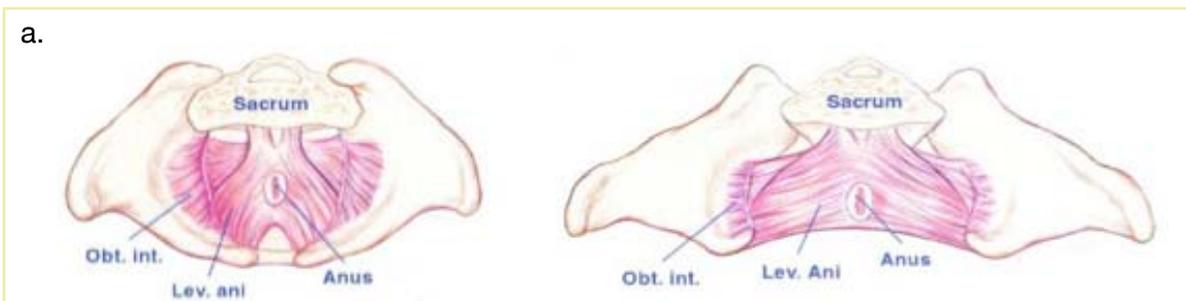


5 - Paroi et organes génitaux externes chez la fille



6 - Anomalies musculaires dans l'exstrophie comparées à la normale

- a. Vue axiale
- b. Vue sagittale



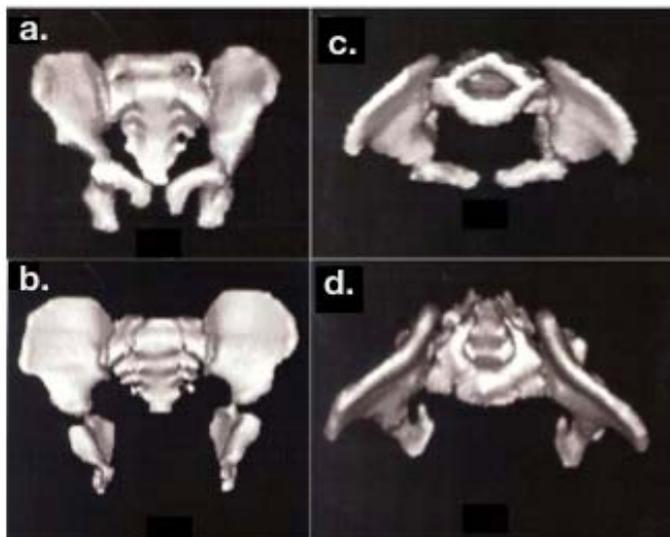
Andrew A. Stec, MD. Embryology and bony and pelvic floor anatomy in the bladder exstrophy-epispadias complex. Seminars in Pediatric Surgery (2011) 20, 66-70

7 - Paroi abdominale antérieure



8 - Anomalies du pelvis osseux dans l'exstrophie, comparées à la normale

- a. Vue antérieure bassin normal
- b. Vue antérieure bassin exstrophique
- c. Vue supérieure bassin normal
- d. Vue supérieure bassin exstrophique



Andrew A. Stec, MD. Embryology and bony and pelvic floor anatomy in the bladder exstrophy-epispadias complex. *Seminars in Pediatric Surgery* (2011) 20, 66-70

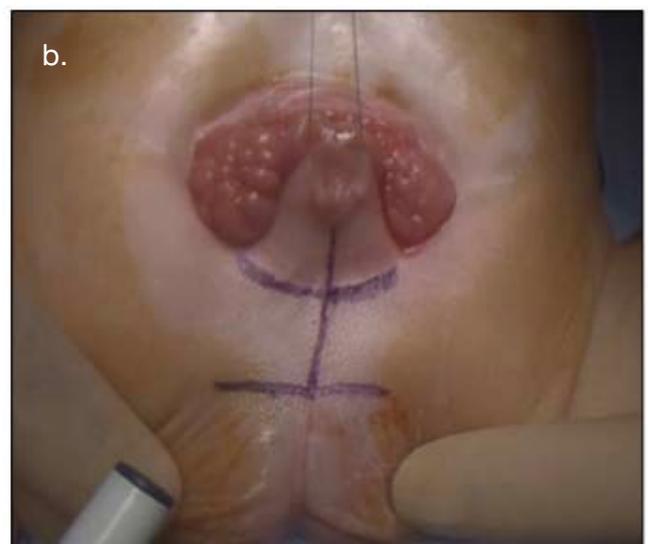
Annexe 2 - ILLUSTRATIONS PER-OPÉRATOIRES DE LA TECHNIQUE DE KELLY.

1 - Installation



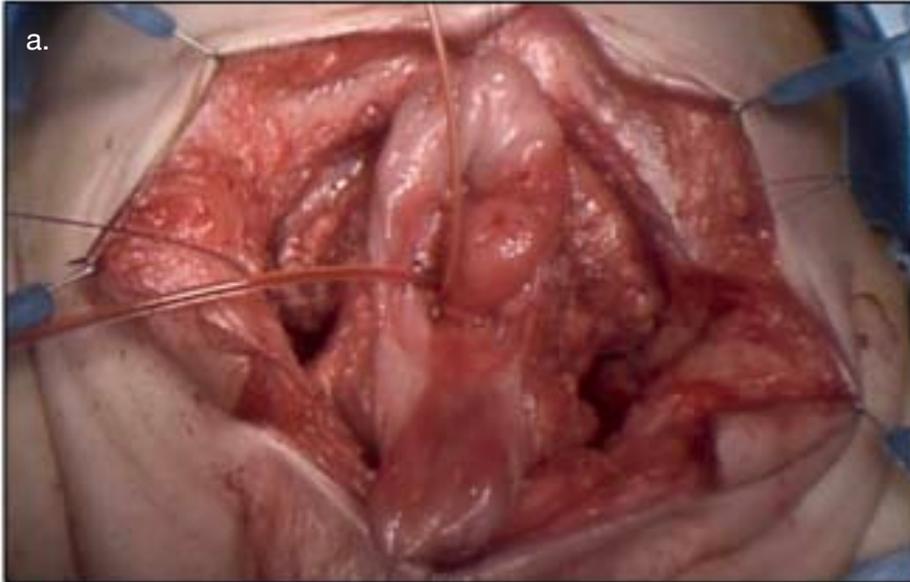
2 - Incision

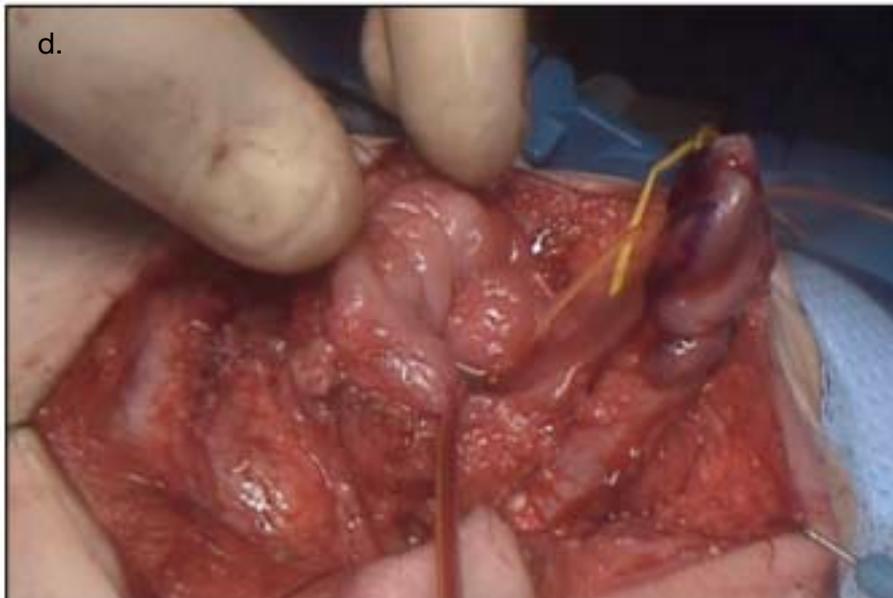
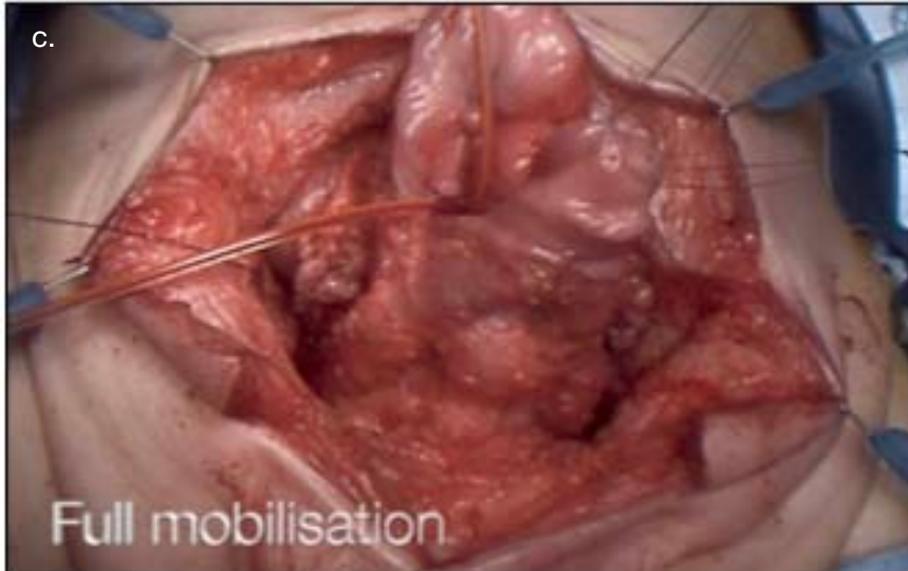
- a. Plaque vésicale
- b. Zone glabre à respecter



3 - Mobilisation pelvi-périnéale

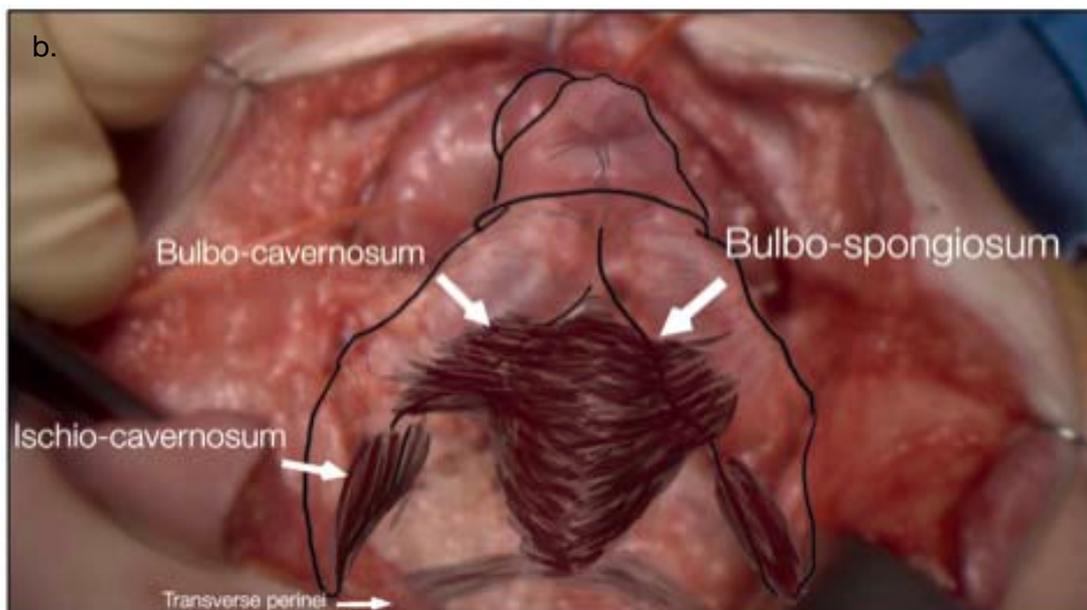
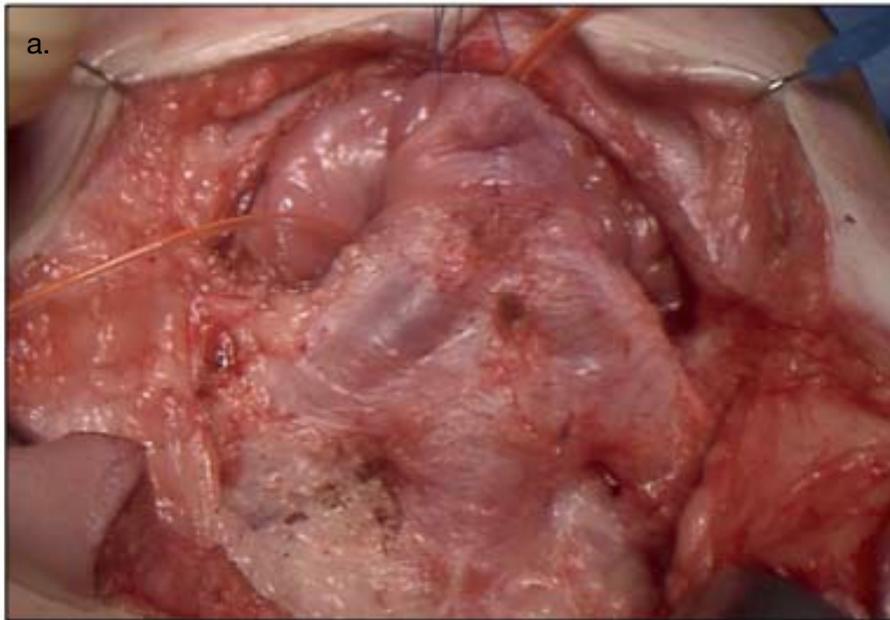
- a. Vue antérieure 1
- b. Vue antérieure 2
- c. Vue inférieure
- d. Vue latérale droite

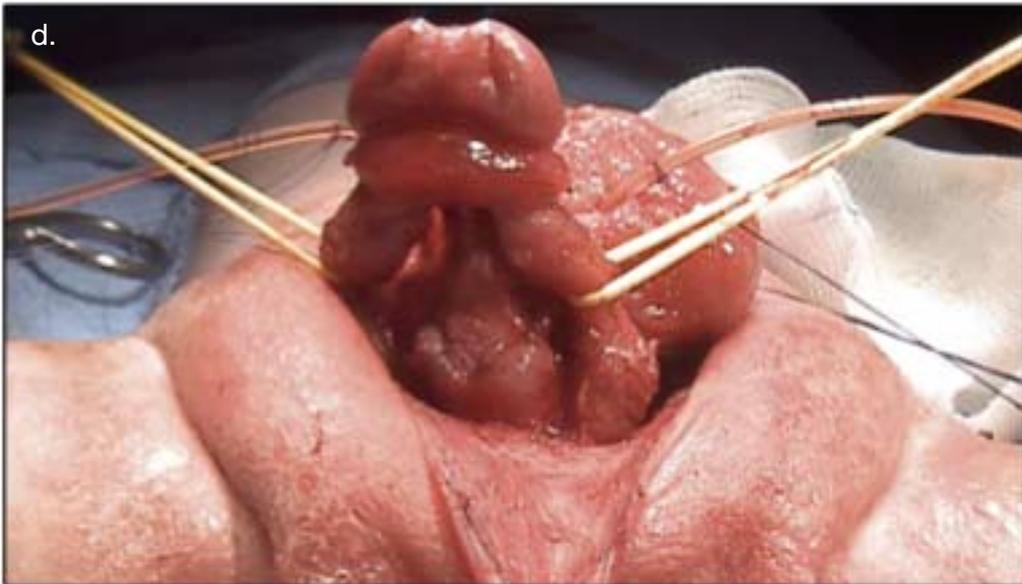
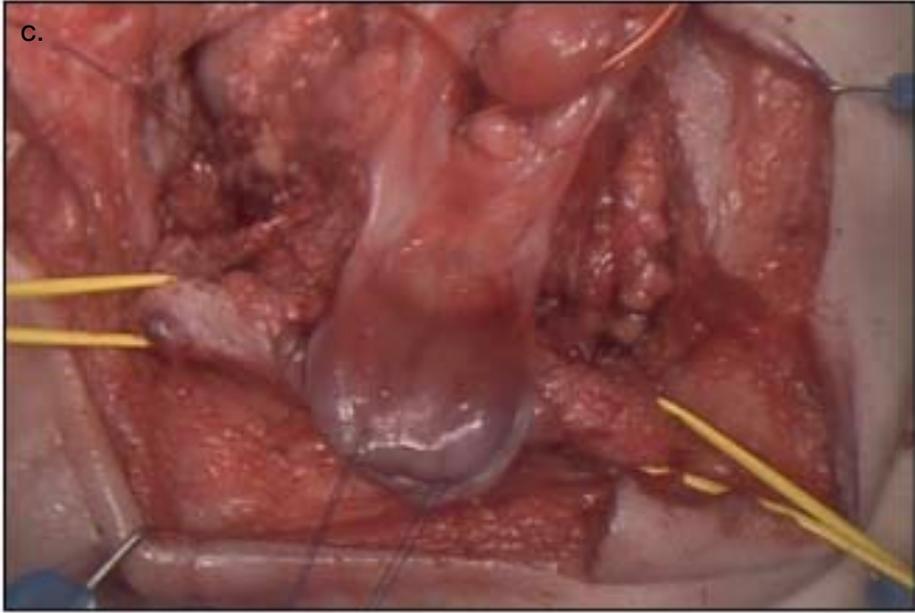




4 - Désassemblage et mobilisation de la verge

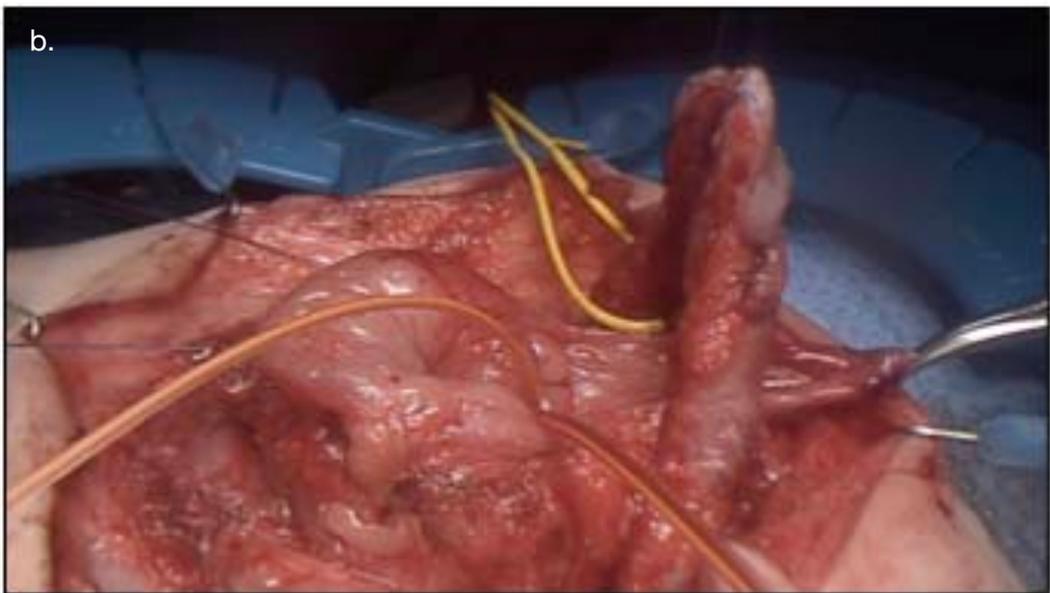
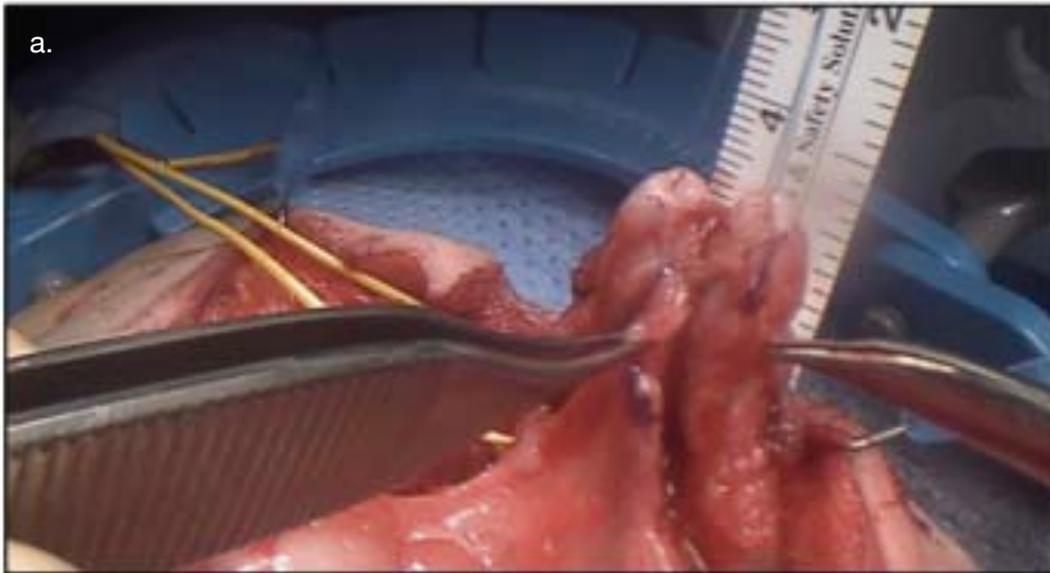
- a. Vue antérieure
- b. Vue antérieure annotée
- c. Mobilisation complète : vue supérieure
- d. Mobilisation complète : vue inférieure

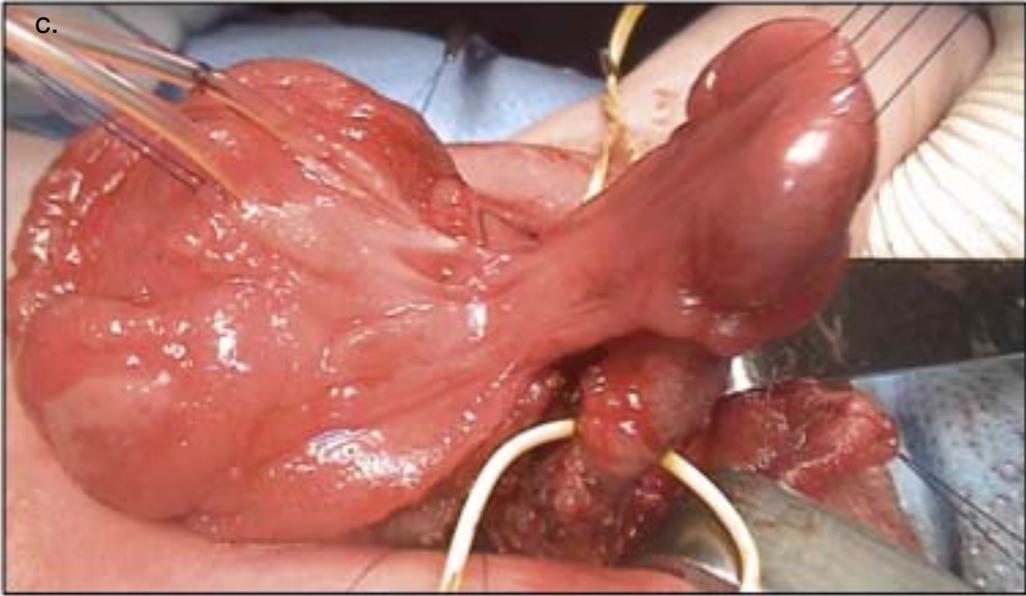




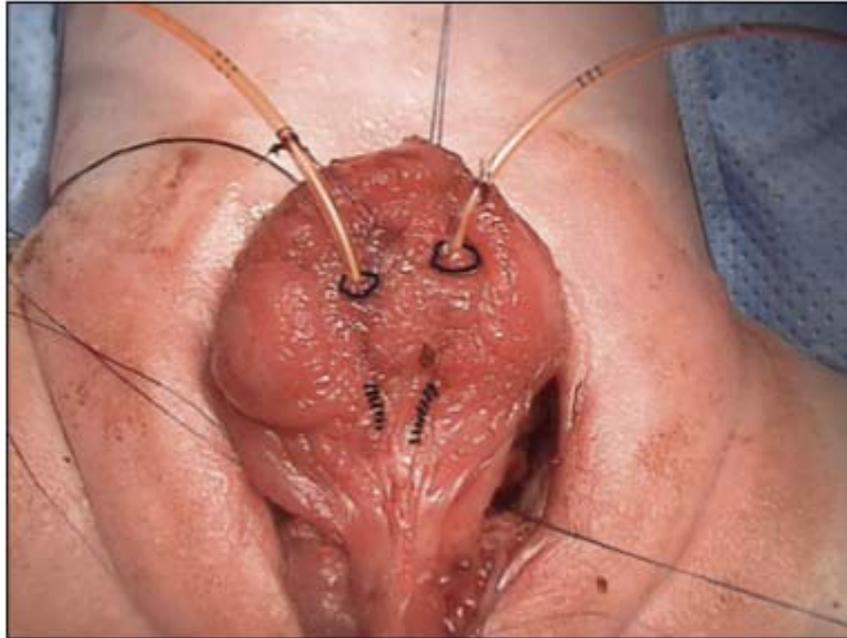
5 - Mobilisation et déconnexion uréthrale

- a. Mobilisation uréthrale
- b. Déconnexion uréthrale
- c. Plaque uréthrale limitant la mobilisation de la verge
- d. Plaque uréthrale déconnectée et extériorisation de la verge



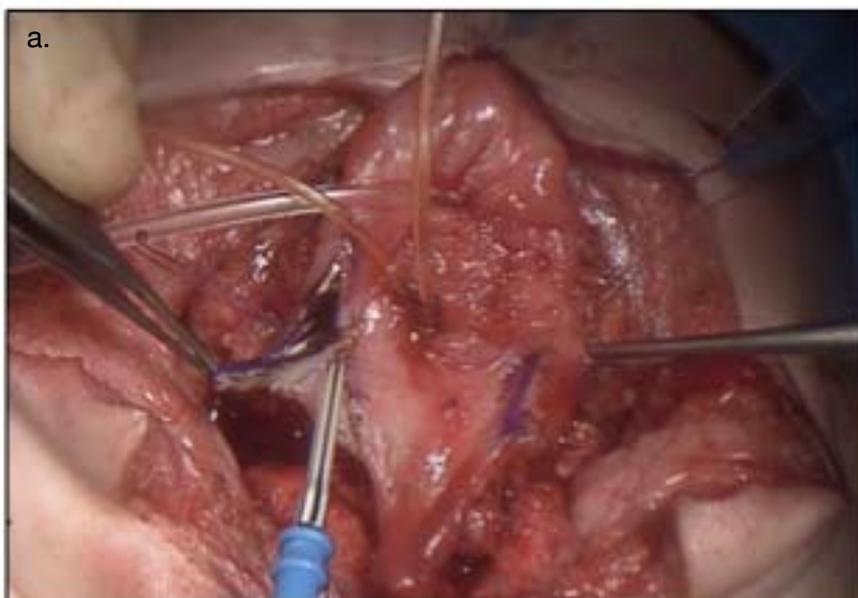


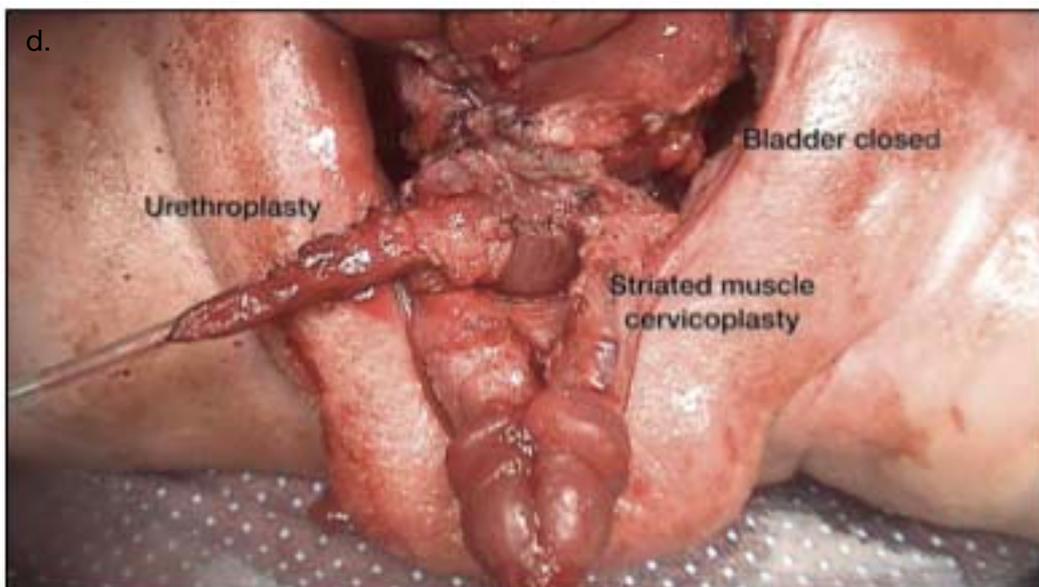
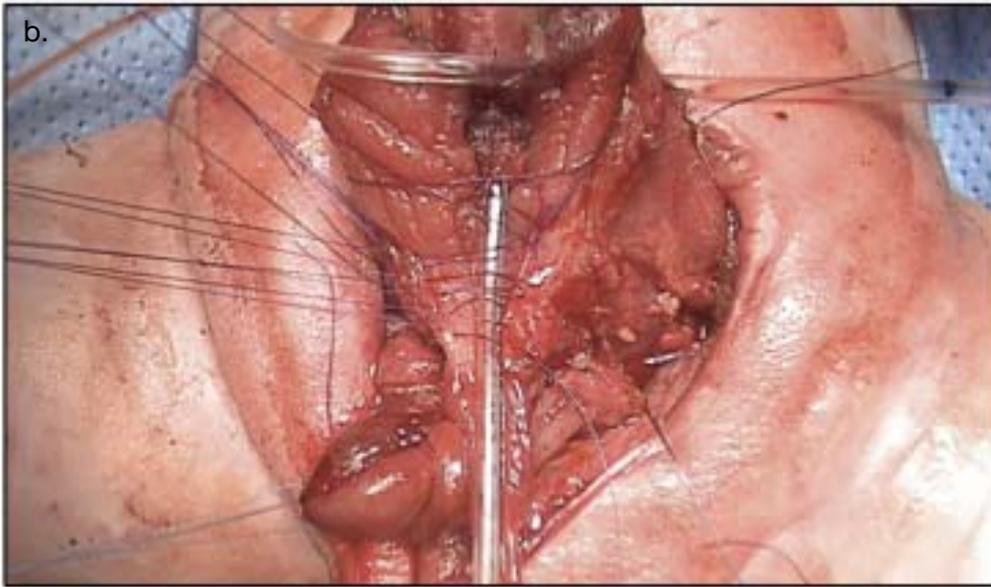
6 - Réimplantation urétéro-vésicale sous-muqueuse bilatérale



7 - Uréthrocervicoplastie

- Exérèse des triangles muqueux
- Suture dorsale des structures musculaires mobilisées
- Tubularisation sur sonde
- Aspect en fin de reconstruction uréthrocervicale





8 - Aspect après reconstruction de la verge



9 - Aspect post-opératoire immédiat

- a. Vue antérieure
- b. vue latérale droite



10- Immobilisation post-opératoire

a. Vue supérieure

b. Vue latérale droite



RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- [1] Simon J. Ectopia vesicae (absence of the anterior walls of the bladder and pubic abdominal parietes); operation for directing the orifices of ureters into the rectum: temporary success: subsequent death: autopsy. *Lancet* 1852; 2:568.
- [2] Mouriquand P. Congenital Disorders of the bladder and urethra. In: Withfield HN, Hendry WF, Kirby RS, Duckett JW, editors. *Textbook of genitourinary surgery*. London: Blackwell Science; 1998. p205-4.
- [3] Lancaster PA. Epidemiology of bladder exstrophy: a communication from the International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems. *Teratology* 1987 Oct;36(2):221-7.
- [4] Allen L, Rodjani A, Kelly J, Inoue M, Hutson JM. Female epispadias: are we missing the diagnosis ? *BJU Int* 2004;94:613-5.
- [5] Nelson CP, Dunn RL, Wei JT. Contemporary epidemiology of bladder exstrophy in the United States. *J Urol* 2005;173(5):1728-31.
- [6] Ghambir L, Holler T, Muller M, Schott G, Vogt H, Detlefsen B, et al. Epidemiological survey of 214 families with bladder exstrophy-epispadias complex. *J Urol* 2008;179:1539-43.
- [7] 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.
- [8] 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.
- [9] Shapiro E, Lepor H, Jeffs RD. The Inheritance of the Exstrophy-Epispadias Complex. *J Urol* 1984;132(2):308-10.
- [10] 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.
- [11] David G, Haegel P. La délimitation. In: *Embryologie*. Paris: Masson; 1971, p 46-53.
- [12] Baskin LS, Hayward SW, Young P, Cunha GR. Role of mesenchymal-epithelial interactions in normal bladder development. *J Urol* 1996;156:1820-7.

- [13] Park J. Normal and anomalous development of the urogenital system. In: Walsh PC, Darracott E, editors. Campbell's Urology. Philadelphia: Saunders; 2002. p 1737-64.
- [14] Kureel SN, Gupta A, Gupta RK. Surgical anatomy of urogenital diaphragm and course of its vessels in exstrophy-epispadias. Urology 2011;78(1):159-63.
- [15] Bolduc S, Capolicchio G, Upadhyay J, Bgli DJ, Khoury AE, McLorie GA. The fate of the upper urinary tract in exstrophy. J Urol 2002;168:2579-82.
- [16] Yucel S, Baskin LS. Identification of communicating branches among the dorsal, perineal and cavernous nerves of the penis. J Urol 2003 Jul;170:153-8.
- [17] Kureel SN, Gupta A, Singh CS, Kumar M. Surgical anatomy of penis in exstrophy-epispadias: a study of arrangement of fascial planes and superficial vessels of surgical significance. Urology 2013; 82(4):910-6.
- [18] Mathews RI, Gan M, Gearhart JP. Urogynaecological and obstetric issues in women with the exstrophy-epispadias complex. BJU Int 2003;91:845-9.
- [19] Stec AA. Embryology and bony and pelvic floor anatomy in the bladder exstrophy- epispadias complex. Semin Pediatr Surg. 2011 May;20(2):66-70.
- [20] Sponseller PD, Bisson LJ, Gearhart JP, Jeffs RD, Magid D, Fishman E. The anatomy of the pelvis in the exstrophy complex. J Bone Joint Surg Am 1995 Feb;77(2):177-89.
- [21] Varma KK, Mammen A, Satish Kumar KV. Appraisal of pathogenesis of bladder exstrophy: a new hypothesis, J Pediatr Urol 2015; 11(6):314-18.
- [22] Coffey RC. Production of aseptic ureteroenterostomy: by a suture transfixing the ureteral wall and the intestinal mucosa. JAMA 1930;94:1748-50.
- [23] Jeffs RD. Exstrophy and cloacal exstrophy. Urol Clin N Amer. 1978; 5:127.
- [24] Baird AD, Nelson CP, Gearhart JP. Modern staged repair of bladder exstrophy: A contemporary series. J Pediatr Urol 2007;3:311-5.
- [25] Young EE, Hesh CA, Sponseller PD, Di Carlo HN, Gearhart JP. An International Survey of Classic Bladder Exstrophy Management. Pediatric Urology Fall Congress, Montréal, Canada 2017; spuonline.org
- [26] Cantwell FV. Operative treatment of epispadias by transplantation of the urethra. Ann Surg 1895;22:689-94.
- [27] Gearhart JP, Leonard MP, Burgers JK, Jeffs RD. The Cantwell-Ransley technique for repair of epispadias. J Urol 1992;148:851-4.

- [28] Diamond DA, Ransley PG. Improved glanuloplasty in epispadias repair: technical aspects. *J Urol* 1994;152:1243-5.
- [29] Young H. An operation for the cure of the incontinence of urine. *Surg Gynecol Obstet* 1919;82:84-90.
- [30] Dees JE. Congenital Epispadias with incontinence. *J Urol* 1949;62:513-22.
- [31] Leadbetter GW. Surgical correction of total urinary incontinence. *J Urol* 1964;91:261-6.
- [32] Purves T, Novak T, King J, Gearhart JP. Modified Young-Dees-Leadbetter bladder neck reconstruction after exstrophy repair. *J Urol* 2009;182:1813-7.
- [33] Mitchell ME, Bagli DJ. Complete penile disassembly for epispadias repair: the Mitchell technique. *J Urol* 1996;155:300-4.
- [34] Grady RW, Mitchell ME. Complete primary repair of exstrophy. Surgical technique. *Urol Clin North Am* 2000;27:569-78.
- [35] 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;174:1674-8; discussion 8-9.
- [36] Gearhart JP, Baird AD. The failed complete repair of bladder exstrophy: insights and outcomes. *J Urol* 2005;174:1669-72.
- [37] Kelly J. Vesical repair using radical mobilization of soft tissues. *Pediatr Surg Int* 1995;10:298-304.
- [38] Leclair MD, Villemagne T, Faraj S, Suply E. The radical soft-tissue mobilisation (Kelly repair) for bladder exstrophy in boys. *J Pediatr Urol* 2015; 11(6):364-65.
- [39] Leclair MD, Faraj S, Sultan S, Audry G, H eloury Y, Kelly J et al. One-stage combined delayed bladder closure with Kelly radical soft-tissue mobilization in bladder exstrophy: preliminary results. *J Pediatr Urol*. 2018 Jul 26 [Epub ahead of print].
- [40] Jarzebowski AC, McMullin ND, Grover SR, Southwell BR, Hutson JM. The Kelly technique of bladder exstrophy repair: continence, cosmesis and pelvic organ prolapse outcomes. *J Urol* 2009;182:1802-6.
- [41] Mouriquand PD, Bubanj T, Feyaerts A, Jandric M, Timsit M, Mollard P, et al. Long term results of bladder neck reconstruction for incontinence in children with classical bladder exstrophy or incontinent epispadias. *BJU Int* 2003;92:997-1001.
- [42] Woodhouse CR, North AC, Gearhart JP. Standing the test of the time: long-term outcome of reconstruction of the exstrophy bladder. *World J Urol* 2006;24:244-9.
- [43] Leclair MD, Faraj S, Villemagne T, Carrouget J, Arnaud A, H eloury Y. Primary female epispadias: Perineal approach or Kelly repair? *J Pediatr Urol* 2017;14(1):33-9.
- [44] Purves JT, Baird AD, Gearhart JP. The modern staged repair of bladder exstrophy in the female: a contemporary series. *J Pediatr Urol* 2008;4(2):150-3.
- [45] Shaw MB, Rink RC, Kaefer M, Cain MP, Casale AJ. Continence and classic bladder exstrophy treated with staged repair. *J Urol* 2004;172(4 Pt 1):1450-3; discussion 1453.
- [46] 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;180:1615- 9; discussion 9-20.

- [47] 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;180(4 Suppl): 1665-70; discussion 1670.
- [48] Cuckow P, Desai D, Ryan K. Physiological reconstruction of the lower urinary tract in bladder exstrophy - 10 years experience with the kelly operation. *J Urol* 2010;183(4):e210.
- [49] Cuckow PD, D.; Ryan, K.; Johal, N. Long term results of the Kelly soft-tissue reconstruction for continence in classic bladder exstrophy. *J Pediatr Urol* 2007;3:s82.
- [50] Varma KK, Mammen A, Kolar Venkatesh SK. Mobilization of pelvic musculature and its effect on continence in classical bladder exstrophy: a single-center experience of 38 exstrophy repairs. *J Pediatr Urol* 2015;11:87 e1-5.
- [51] Baradaran N, Cervellione RM, Orosco R, Trock BJ, Mathews RI, Gearhart JP. Effect of failed initial closure on bladder growth in children with bladder exstrophy. *J Urol* 2011;186:1450-4.
- [52] Novak TE, Costello JP, Orosco R, Sponseller PD, Mack E, Gearhart JP. Failed exstrophy closure: management and outcome. *Journal of Pediatric Urology*. 2010;6(4):381-4.
- [53] Gearhart JP, Mathews RI. Exstrophy-epispadias complex. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AL, Partin AW, Peters CA, editors. *Campbell-Walsh Urology 10th edition*. Philadelphia: Elsevier-Saunders;2012:3325-3378.
- [54] Ferrara F, Dickson AP, Fishwick J, Vashisht R, Khan T, Cervellione RM. Delayed exstrophy repair (DER) does not compromise initial bladder development. *J Pediatr Urol* 2014;10:506-10.
- [55] Ebert AK, Rosch W. Paediatric urology: is osteotomy necessary for primary exstrophy closure? *Nature Rev Urol* 2013;10:625-6.
- [56] Borer JG, Vasquez E, Canning DA, Kryger JV, Mitchell ME. An initial report of a novel multi-institutional bladder exstrophy consortium: a collaboration focused on primary surgery and subsequent care. *J Urol* 2015;193:1802-7.
- [57] Borer JG, Vasquez E, Canning DA, Kryger JV, Bellows A, Weiss D, et al. Short-term outcomes of the multi-institutional bladder exstrophy consortium: Successes and complications in the first two years of collaboration. *J Pediatr Urol* 2017;13:275 e1- e6.
- [58] Rösch W, Bertz S, Ebert AK, Hofstaedter F. Mucosal changes in the exstrophic bladder: is delayed timing of reconstruction associated with premalignant changes ? *J Pediatr Urol* 2010;6:s55.
- [59] Baradaran N, Cervellione RM, Stec AA, Gearhart JP. Delayed primary repair of bladder exstrophy: ultimate effect on growth. *J Urol* 2012;188:2336-41.
- [60] Lee BR, Perlman EJ, Partin AW, Jeffs RD, Gearhart JP. Evaluation of smooth muscle and collagen subtypes in normal newborns and those with bladder exstrophy. *J Urol* 1996;156:2034-6.
- [61] Berrettini A, Castagnetti M, Rigamonti W. Resultant hypospadias after epispadias repair in bladder exstrophy patients: a difficult surgical task with high complication rate. *J Pediatr Surg*. 2011 Oct;46(10):1965-9.
- [62] Sherbiny MT, Hafez AT. Complete repair of bladder exstrophy in boys: can hypospadias be avoided? *Eur Urol* 2005;47:691-4.
- [63] Caione P, Nappo SG, Matarazzo E, Aloï IP, Lais A. Penile repair in patients with epispadias-exstrophy complex-can we prevent resultant hypospadias? *J Urol* 2013;189:1061-5.

- [64] Singh JC, Jayanthi VR, Gopalakrishnan G. Effect of hypospadias on sexual function and reproduction. *Indian J Urol* 2008 Apr;24:249-52.
- [65] Berrettini A, Castagnetti M, Rigamonti W. Radical soft tissue mobilization and reconstruction (Kelly procedure) for bladder exstrophy (correction of exstrophy) repair in males: initial experience with nine cases. *Pediatr Surg Int* 2009 May;25:427-31.
- [66] Cervellione RM, Husmann DA, Bivalacqua TJ, Sponseller PD, Gearhart JP. Penile ischemic injury in the exstrophy/epispadias spectrum: new insights and possible mechanisms. *J Pediatr Urol* 2010;6:450-6.
- [67] Husmann DA, Gearhart JP. Loss of the penile glans and/or corpora following primary repair of bladder exstrophy using the complete penile disassembly technique. *J Urol* 2004;172:1696-700; discussion 700-1.
- [68] Salle JL. Commentary to "Penile ischemic injury in the exstrophy/epispadias spectrum: new insights and possible mechanisms". *J Pediatr Urol* 2010;6:457-8.
- [69] Braga LH, Lorenzo AJ, Jreaz R, Bagli DJ, Salle JL. Bilateral ureteral reimplantation at primary bladder exstrophy closure. *J Urol* 2010;183(6):2337-41.
- [70] Alpert SA, Cheng EY, Kaplan WE, Snodgrass WT, Wilcox DT, Kropp BP. Bladder neck fistula after the complete primary repair of exstrophy: a multi-institutional experience. *J Urol* 2005;174:1687-89; discussion 9-90.
- [71] Elderwy, A., Grady R. Epispadias exstrophy complex. In: Wilcox DT, Godbole PP, Koyle MA, editors. *Pediatric Urology : surgical complications and management*. Oxford: Wiley-Blackwell; 2008:83-91.
- [72] Carroll D, Mc Mullin N, O'Brien M, Kimber C, Kelly J. Outcomes in bladder exstrophy: 30 year's experience in a single-centre. *J Pediatr Urol* 2007;3:S81-2.
- [73] Gupta AD, Goel SK, Woodhouse CR, Wood D. Examining long-term outcomes of bladder exstrophy: a 20-year follow-up. *BJU Int*. 2014;113(1):137-41.

Vu, le Président du Jury,

Monsieur le Professeur Alaa EL
GHONEIMI

Vu, le Directeur de Thèse,

Monsieur le Professeur Marc-David
LECLAIR

Vu, le Doyen de la Faculté,

Professeur Pascale JOLLIET

NOM : JOSEPH

PRENOM : Solène

Titre de Thèse : LA MOBILISATION RADICALE DU PLANCHER PELVIEN SELON KELLY POUR LA CHIRURGIE DU COMPLEXE EXSTROPHIE-EPISPADE.

RESUME

- Depuis 2008, la procédure de mobilisation radicale du plancher pelvien a été réalisée dans notre centre
- chez tous les patients atteints d'exstrophie vésicale et d'epispiadias sévère. L'objectif était d'analyser les
- résultats de cette technique en terme de continence et de morbidité chez ces patients. Les résultats des
- évaluations cliniques, échographiques et cystoscopiques des 70 patients opérés ont été analysés rétro-
- spectivement. Trente enfants étaient évaluables pour la continence : 16 exstrophies et 14 epispiadias,
- 21/30 (70%) étaient secs au moins la journée avec un suivi médian de 5,4 ans [1.5-10]. En tout, 29 com-
- plications ont été observées chez 27 enfants (38%) dont aucune de grade IV ou V de Clavien-Dindo. Au
- total, la technique de Kelly permet d'acquérir un taux de continence sociale acceptable avec des mictions
- par l'urèthre chez la moitié de ces patients (EXS 38%-EPI 70%) au prix d'un taux de complications com-
- parable aux techniques classiques de chirurgie du complexe exstrophie-epispiadias.

MOTS-CLES

Bladder exstrophy epispiadias complex

Radical soft-tissue mobilisation

Continence outcome

Delayed closure