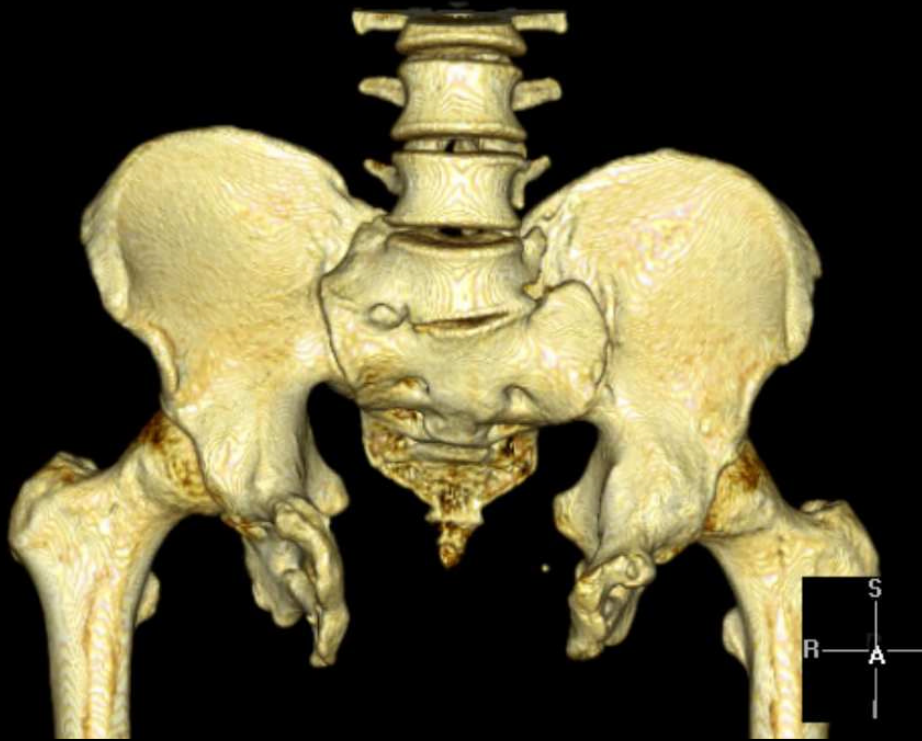


Patient de 36 ans. Malformation congénitale complexe opérée dans l'enfance

Quels sont les éléments sémiologiques significatifs et quel est votre diagnostic

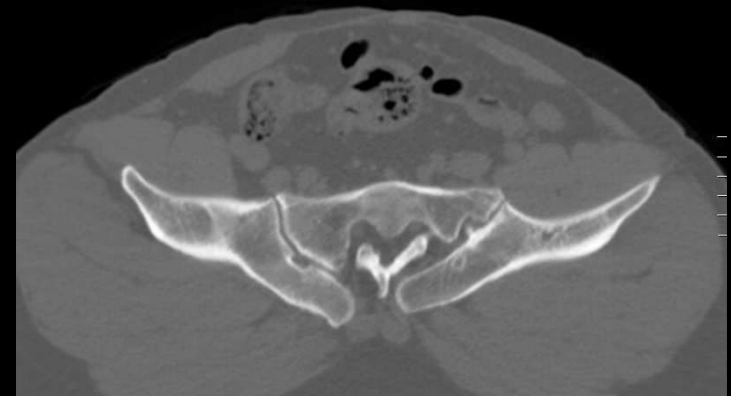
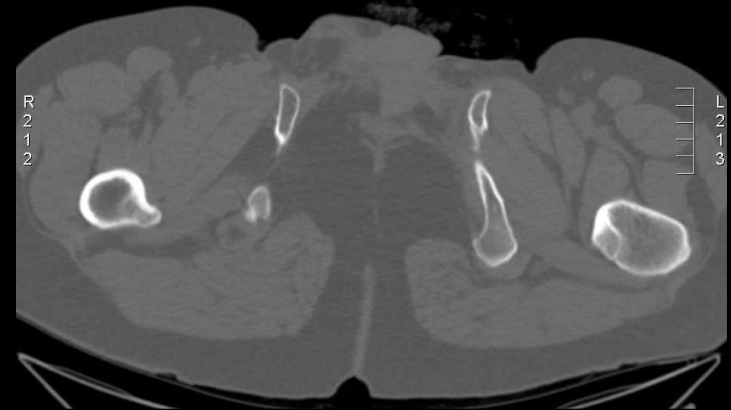
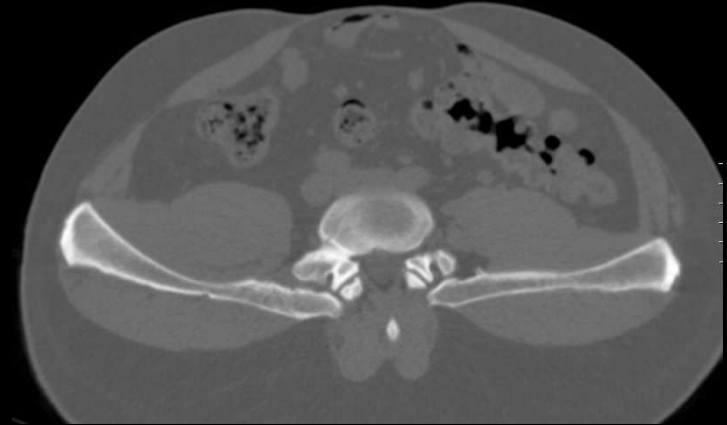


Sybille Duroch , Pierre Naulet IHN



- asymétrie du bassin avec dysplasie du sacrum
- ouverture de l'angle des branches ischio-pubiennes
- absence de muscles pariétaux antérieure

il s'agit , bien sur , d'une
exstrophie vésicale traitée

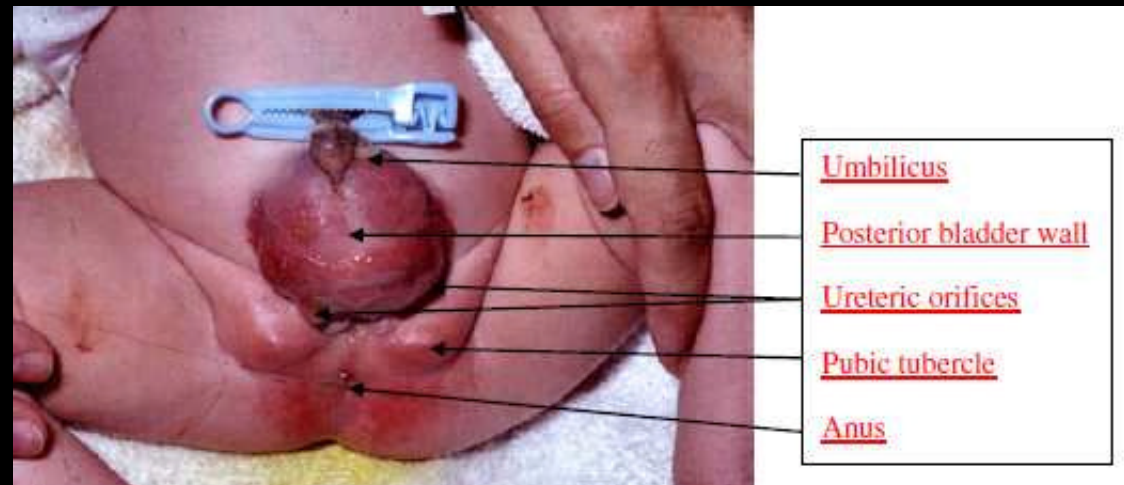


Exstrophie vésicale

- Malformation congénitale grave et rare
- $G > F$
- Aplasie de la paroi antérieure de la vessie, de la paroi antérieure abdominale sous ombilicale et de l'hémi-urètre antérieur
- Malformation du bassin avec diastasis de la symphyse pubienne
- Hernie inguinale bilatérale fréquente avec ectopie testiculaire



1/30 000 à 40 000 naissances
3 garçons / 1 fille
20 cas / an en France



chirurgical en plusieurs temps :

- dans les 2 premiers jours post nataux :

fermeture de la plaque vésicale après **ostéotomie** et en même temps allongement et libération de la verge

- ⇒ éviter les infections et le retentissement sur le haut appareil urinaire
- ⇒ limiter les conséquences sexuelles

- à partir de 4 à 5 ans : ou plus tard

réimplantation anti-reflux et reconstruction cervico-sphinctérienne

- ⇒ permettre la continence urinaire

- 1 an plus tard

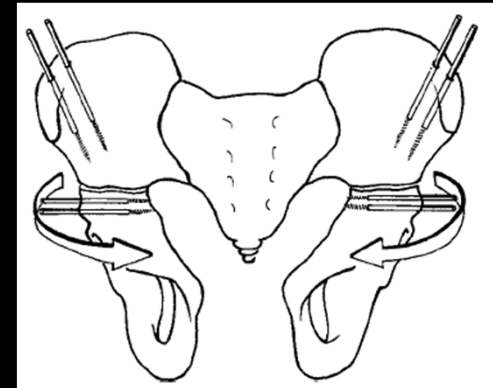
reconstruction de l'épispadias antérieur

- ⇒ permettre la continence urinaire

- parfois

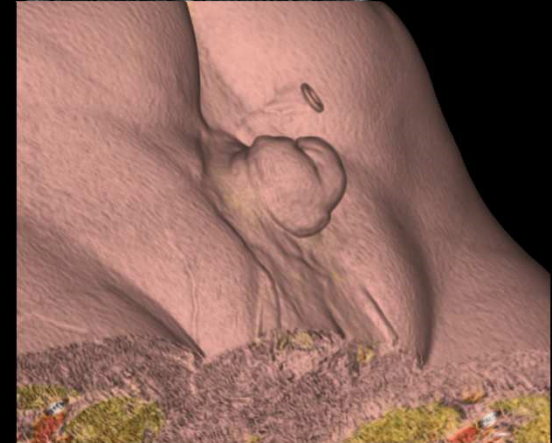
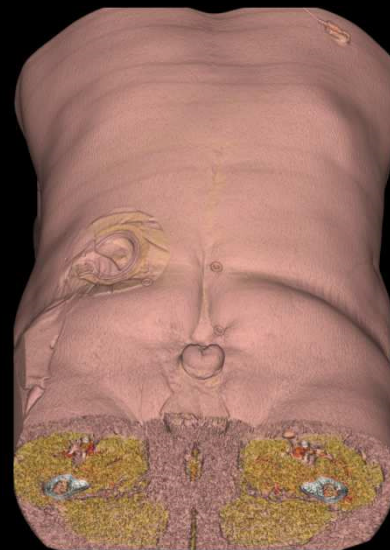
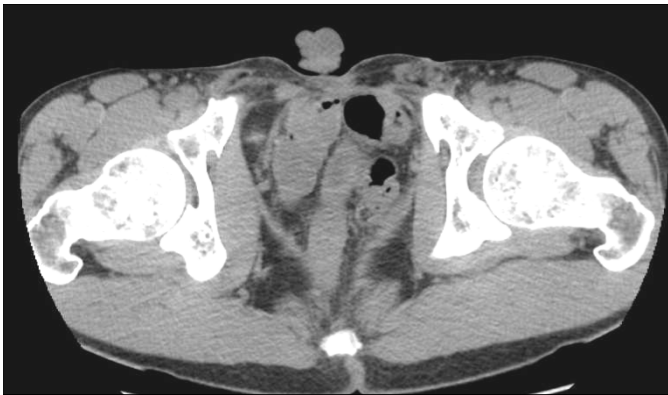
- urétérostomie cutanée trans-colique
- reprise a/n organes génitaux externes

Traitement



traitement médical

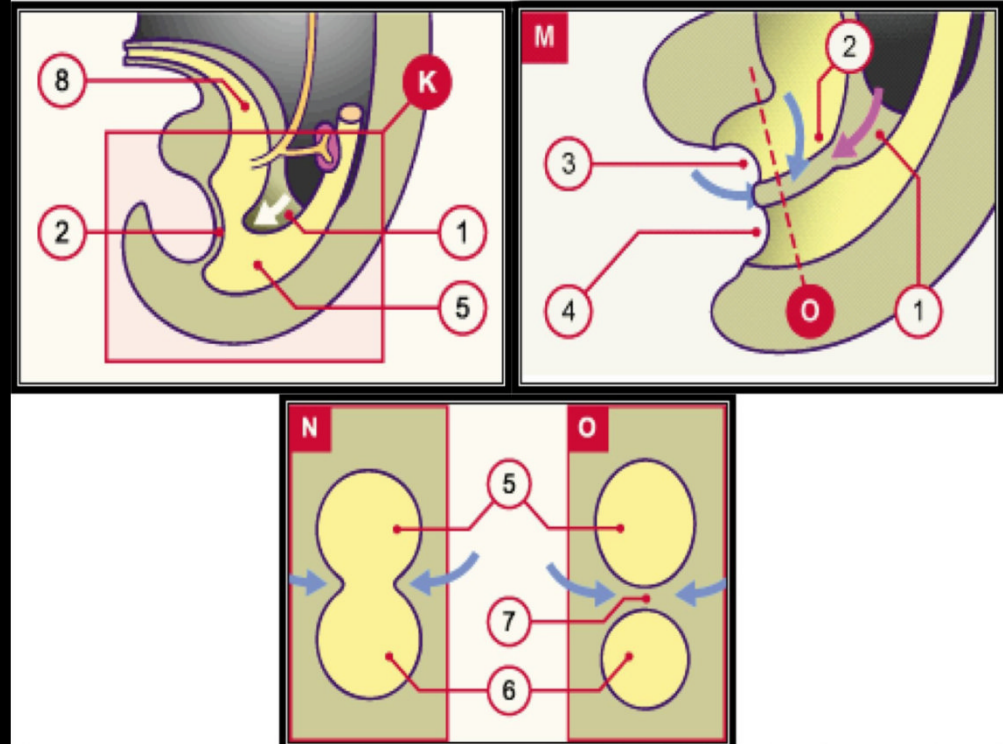
- limiter le retentissement sur le haut appareil urinaire (infections...)



- Diastasis de la symphyse pubienne
- Implantation très latérale des corps caverneux et verge pyramidale
- dissection aortique type B

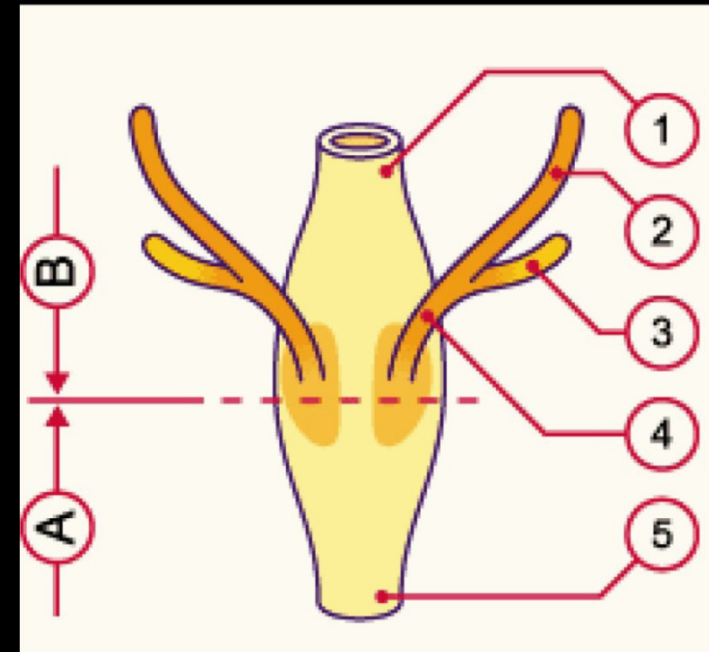
Embryologie des voies urinaires basses

- Région terminale commune au canal intestinal et au canal urogénital : **le cloaque**
- Le **septum uro-rectal** va diviser le cloaque en sinus uro-génital primitif (ventral) et en **rectum** (dorsal) entre la 4ème et la 6ème semaine
- Le septum uro-génital primitif est à l'origine de la vessie, de l'urètre pelvien et d'une expansion inférieure : **le sinus uro-génital définitif**



1- septum urorectal 2- membrane cloacale 3- sinus urogénital 4- canal anal
5- orifice urogénital 6- orifice anal 7- périnée

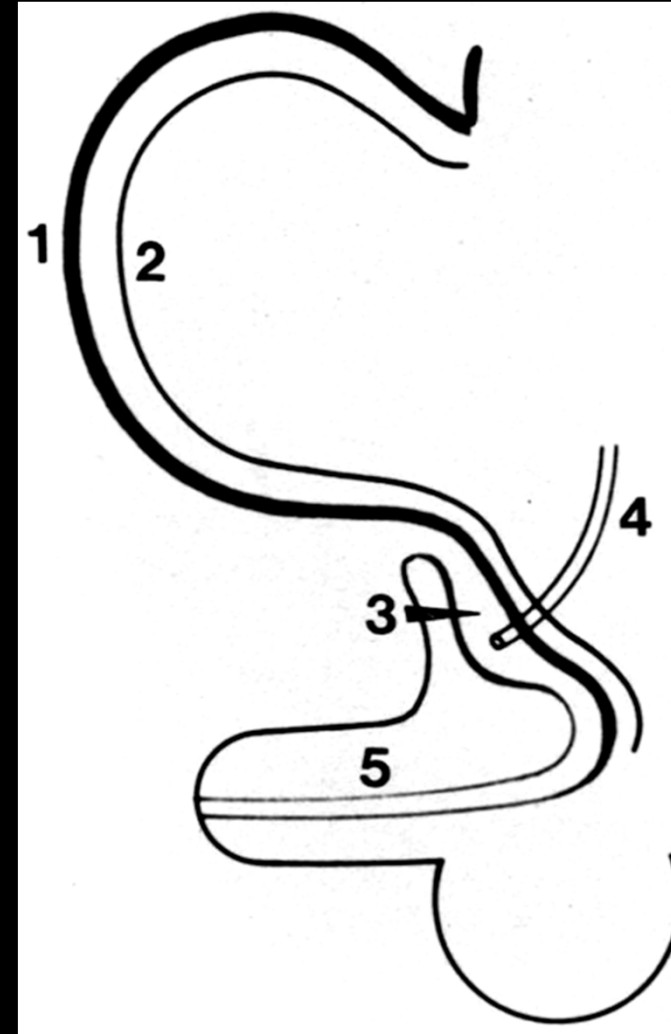
- **Vessie** développée à partir de la partie supérieure du **sinus urogénital** qui est en continuité avec l'**allantoïde**.
- L'allantoïde va s'oblitérer progressivement pour former un cordon fibreux, l'**ouraque**, qui deviendra le ligament ombilical médian.
- L'**extrémité distale** initialement commune des **canaux mésonéphrotiques de Wolff** et des bourgeons urétéraux s'incorpore dans la paroi postéro-latérale de la partie supérieure du sinus urogénital pendant le **cloisonnement du cloaque**.



1 sinus urogénital, 2 canal de Wolff, 3 bourgeon urétéral, 4 canal excréteur commun, 5 position pelvienne du sinus urogénital, A zone génitale, B zone urinaire

Exstrophie vésicale

- défaut de fermeture médiane de la partie sous ombilicale de la paroi abdominale antérieure
- lié à l'absence de migration du mésoderme entre l'ectoderme et le cloaque au cours de la 4^{ème} semaine
- en l'absence de musculature et tissu conjonctif, la fine couche de peau (ectoderme) recouvrant la paroi antérieure de la vessie (endoderme) va se rompre exposant la muqueuse de la paroi postérieure de la vessie à l'extérieure.
- 3 formes
exstrophie vésicale complète (forme classique)
forme partielle ,rare
forme élargie ;exstrophie de cloaque
- diagnostic échographique ante natal sur non visibilité de la vessie

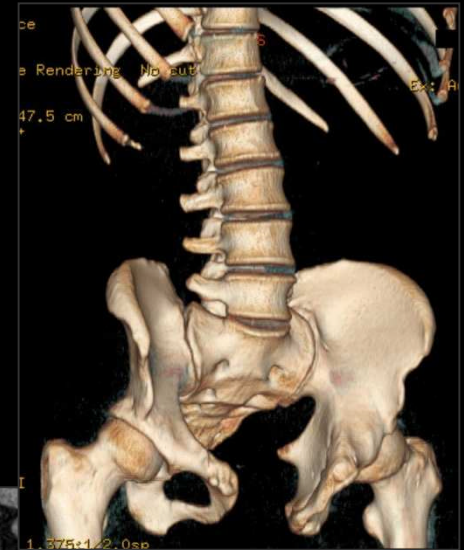




- néovessie
- diastasis de la symphyse pubienne

messages à retenir

- malformation rare mais grave
- traitement chirurgical en plusieurs temps
- retentissement sur le haut appareil urinaire, la continence, la sexualité



calcul urinaire pyélique gauche
sur dérivation urétérale
cutanée transintestinale