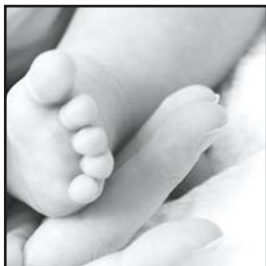


# L'Exstrophie Vésicale

INFORMATIONS  
PRISE EN CHARGE  
TRAITEMENTS





## POURQUOI CE LIVRET :

### Il sert de point de départ...

L'exstrophie vésicale est une malformation congénitale complexe du bas appareil urinaire et des organes génitaux externes.

La prise en charge chirurgicale est longue et un suivi est nécessaire pendant de nombreuses années.

En tant qu'équipe spécialisée notre objectif est de mobiliser toutes les ressources et compétences disponibles pour aboutir, en liens étroits avec vous, à la meilleure prise en charge possible de votre enfant.

Ce livret a pour objectif de vous informer sur le parcours de soins de votre enfant. Il se veut clair, honnête et réaliste dans un souci d'information.

Il sert de point de départ pour une étroite collaboration entre vous, ses parents, l'équipe médicale et para médicale qui vont le prendre en charge.

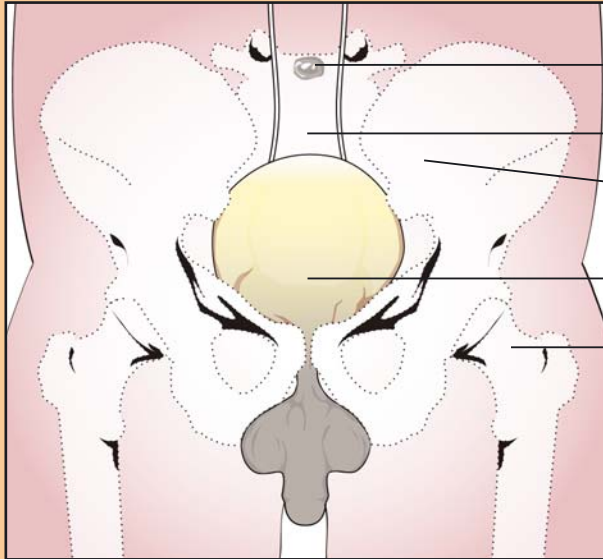


## SOMMAIRE

QU'EST-CE QUE L'EXSTROPHIE VÉSICALE ?.....	3
L'EXSTROPHIE VÉSICALE CHEZ LE GARÇON.....	5
L'EXSTROPHIE VÉSICALE CHEZ LA FILLE.....	7
LES TRAITEMENTS.....	8
PRISE EN CHARGE DE LA DOULEUR PENDANT.....	10
LES DIFFÉRENTES ÉTAPES DU TRAITEMENT CHIRURGICAL	
LES SOINS INFIRMIERS.....	11
LES RÉSULTATS.....	13
LE SUIVI.....	15
LES COMPLICATIONS POSSIBLES ET LEURS RÉPONSES.....	16

## Schémas comparatifs d'un bassin

Bassin avec une concavité normale



Ombilic

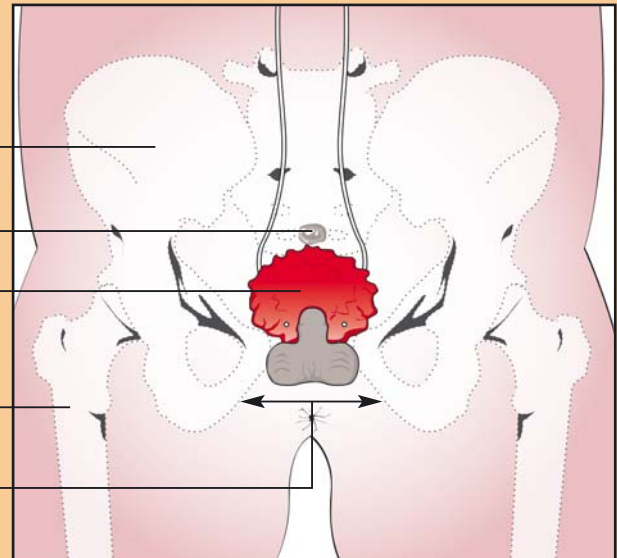
Sacrum

Crête iliaque

Vessie

Fémur

Bassin avec une extrophie vésicale



Crête iliaque

Ombilic

Vessie

Fémur

Ecartement de  
la symphyse pubienne

## QU'EST-CE QUE L'EXSTROPHIE VESICALE ?

### Définition

Le tronc est composé de trois étages superposés qui ont à peu près la forme d'un cylindre, et qui délimitent trois cavités : le thorax qui contient les poumons et le cœur, l'abdomen qui contient les organes digestifs et le petit bassin qui contient les organes pelviens.

C'est dans ce dernier étage, situé le plus bas que se trouvent d'avant en arrière : la vessie, le vagin et l'utérus (chez la femme) et le rectum.

La formation de cette cavité cylindrique se fait en début de grossesse. Si le cylindre est incomplètement fermé, les organes qu'il contient se trouvent exposés à l'extérieur. C'est ce qu'on appelle l'exstrophie.

Dans les formes les plus sévères, les intestins et la vessie sont exposés.

Dans les formes de sévérité intermédiaire (les plus fréquentes), seule la vessie est exposée, c'est l'**exstrophie vésicale**. Dans les formes les moins sévères seul l'urètre est ouvert, c'est l'épispade.

### Anomalies anatomiques

- Sur le plan osseux : Le bassin qui forme normalement une cavité circulaire fermée est, dans le cas de l'exstrophie vésicale, ouvert vers l'avant (voir schéma page 2).
- Sur le plan urinaire : La vessie est ouverte formant une plaque framboisée sur le bas du ventre. Les urines s'écoulent à l'extérieur en permanence. Le sphincter, c'est-à-dire le muscle qui permet de retenir les urines, est également ouvert et inefficace. L'enfant est donc incontinent\*. L'urètre (le canal qui conduit normalement les urines de la vessie à l'extérieur) est aussi ouvert : on l'appelle urètre épispade (voir page suivante).
- Sur la plan digestif : L'anus est anormalement situé vers l'avant mais cela n'entraîne que rarement des problèmes d'incontinence.

### Diagnostic

L'anomalie peut être détectée pendant la grossesse par un échographiste averti. Ce diagnostic est cependant très difficile et parfois impossible. A la naissance, l'anomalie est visible. L'enfant doit être emmené vers un service spécialisé dans les heures qui suivent sa naissance.

### Fréquence

1 naissance sur 10 000 à 50 000 grossesses. 5 à 6 fois plus fréquent chez le garçon que chez la fille.

\*émission involontaire d'urine

## Exstrophie vésicale chez le garçon



Ombilic

Vessie

Verge

Prépuce  
incomplet



## Epispade chez le garçon

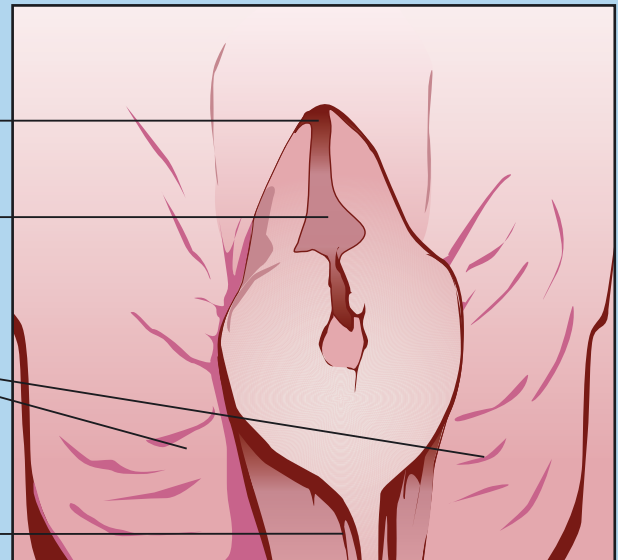


Meat urinaire

Canal de l'urètre  
ouvert

Bourses

Peau prépuce  
incomplet





## L'EXSTROPHIE VÉSICALE CHEZ LE GARÇON

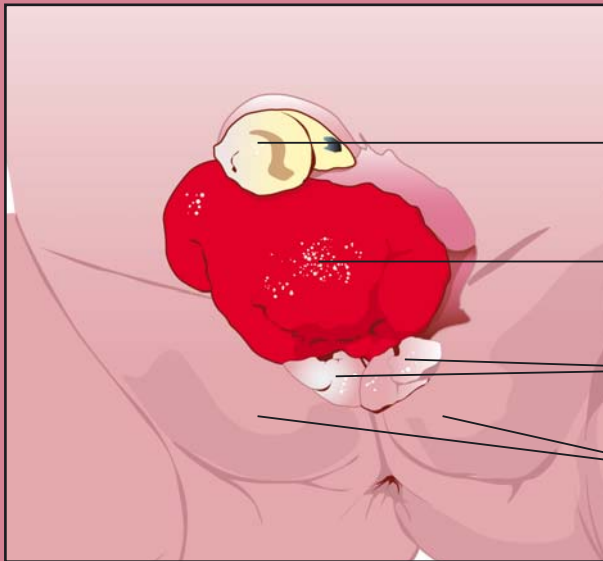
### Sur le plan génital chez le garçon

La verge est normalement constituée de 2 cylindres (les corps caverneux) côte à côte en canon de fusil. Dans le cas d'une exstrophie, à cause de la séparation des pubis, les corps caverneux sont écartés en arrière et se réunissent seulement dans leur portion antérieure, juste en arrière du gland. De ce fait la verge est courte, étale et coudée vers le ventre.

### L'épispade masculin

- L'urètre est complètement ouvert sur la face supérieure de la verge.
- Le méat urinaire, orifice par lequel l'urine s'écoule à l'extérieur, est situé sur le dessus de la verge au lieu de se trouver à son extrémité (cf photo page 6).

## Exstrophie vésicale chez la fille



Ombilic

Vessie

Hémi  
clitoris

Grandes  
lèvres



## Epispade chez la fille

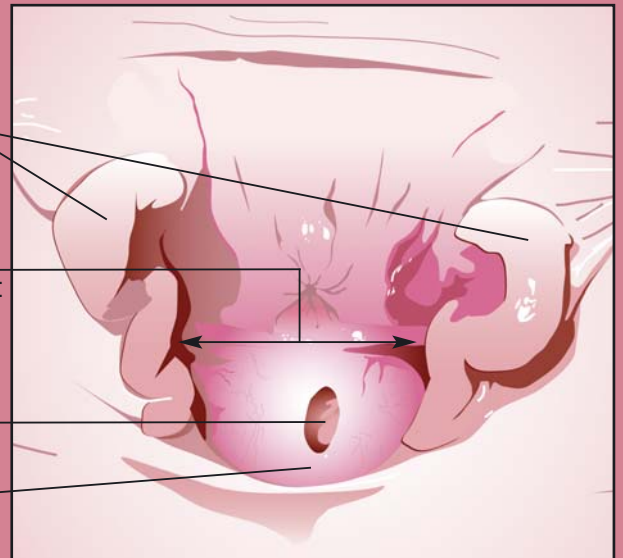


Hémi clitoris

Urètre  
largement ouvert

Hymen

Vagin







## L'EXSTROPHIE VÉSICALE CHEZ LA FILLE

### Sur le plan génital chez la fille :

Le clitoris est divisé en 2 héli-clitoris. Le vagin est normal, son ouverture est souvent étroite, mais il est projeté vers l'avant et a une position horizontale.

### L'épispade féminin

- Le canal de l'urètre n'est pas fermé et s'étale très largement entre les 2 héli-clitoris (cf photo).



## LES TRAITEMENTS

### Les buts

- Fermer la plaque vésicale pour reconstruire le réservoir de la vessie et le repositionner à l'intérieur du bassin. Fermer les muscles et la peau de l'abdomen.
- Réduire l'incontinence urinaire en préservant le haut appareil urinaire, c'est-à-dire les reins.
- Améliorer l'apparence et la fonction de la région génitale.

### Déroulement

#### ■ A la naissance

L'enfant est transféré dans un centre spécialisé. La première opération réalisée au mieux dans les premiers jours qui suivent la naissance permet de fermer la vessie et la paroi abdominale.

Selon les équipes, une reconstruction du bassin (ostéotomie) et une reconstruction du col de la vessie et de l'urètre, sont parfois associées à ce premier temps opératoire. La reconstruction du bassin facilite la réintégration des organes dans l'enceinte pelvienne.

L'ostéotomie consiste à rapprocher les 2 hémibassins pour reformer une cavité circulaire.

Il existe plusieurs types d'ostéotomies utilisant parfois un fixateur externe. Le fixateur externe est une barre métallique unissant des broches qui sont vissées sur chaque hémibassin afin de le maintenir stable et de permettre ainsi une meilleure cicatrisation de la vessie et des muscles abdominaux. Il est laissé en place 4 à 6 semaines.

Les enfants qui ne bénéficient pas d'une ostéotomie ou d'un fixateur externe sont souvent mis en traction au zénith (les jambes à la verticale).



*A la fin de la première chirurgie, la vessie et la paroi abdominale sont complètement fermées. La verge n'est pas reconstruite. Les sondes sont laissées en place de 10 à 15 jours.*



*A la fin de la première chirurgie, la vessie et la paroi abdominale sont complètement fermées. Les sondes sont laissées en place 10 à 15 jours.*



*Fin d'intervention après la mise en place d'un fixateur externe*



### ■ Vers l'âge de 18 mois

C'est l'étape de la chirurgie de reconstruction de l'urètre et de la verge chez le garçon et de l'urètre chez la fille.

L'intérêt de la reconstruction de l'urètre est d'accroître les résistances à l'écoulement des urines. Ceci permet à la vessie de mieux retenir les urines tout en acquérant une plus grande capacité.

### ■ Vers l'âge de 4 à 6 ans

L'objectif est d'améliorer la vidange vésicale et d'obtenir des temps sans fuite d'urine (dit " temps de sécheresse ") suffisamment longs pour permettre une vie sociale la plus normale possible.

La chirurgie ne permet pas de reconstituer totalement ce que la nature n'a pas su faire.

En revanche, des techniques chirurgicales permettent de créer des résistances à l'écoulement des urines.

Ces résistances peuvent être forcées par intermittence pour vider la vessie selon 2 modes :

- Soit en augmentant les pressions dans la vessie : l'enfant pousse pour uriner.
- Soit en réalisant des sondages vésicaux pluriquotidiens par un conduit construit (avec l'appendice) entre la vessie et la peau (conduit de Mitrofanoff).

Dans le meilleur des cas, l'enfant acquiert progressivement un intervalle de sécheresse (3 à 4 heures) lui permettant de mener une vie sociale presque normale.

Cette chirurgie à étapes connaît des variantes en fonction des habitudes chirurgicales.

A chaque étape, l'encadrement psychologique de l'enfant et de son entourage est souhaitable.



## PRISE EN CHARGE DE LA DOULEUR PENDANT LES DIFFÉRENTES ÉTAPES DU TRAITEMENT CHIRURGICAL

Au cours de l'intervention chirurgicale une analgésie puissante et efficace est réalisée. Elle associe le plus souvent une anesthésie loco-régionale (péridurale) à une anesthésie générale.

Le traitement des douleurs post-opératoires commence avant la fin de l'opération. Il consiste en l'administration continue d'anesthésiques locaux par voie péridurale et /ou l'injection intraveineuse de médicaments « anti douleur ».

La phase douloureuse aiguë dure de deux à quatre jours après l'opération. Passé ces premiers jours, un relais antalgique est instauré par des médicaments à prendre par voie orale.



## LES SOINS INFIRMIERS

Dès la naissance, l'enfant est transféré dans un centre spécialisé. Il est alors pris en charge par une équipe pluridisciplinaire.

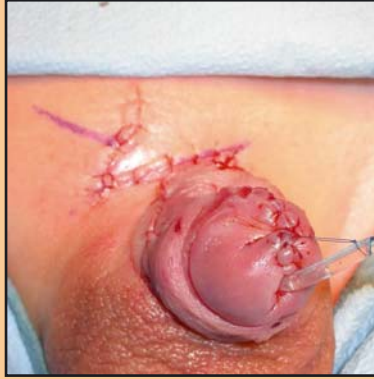
Infirmières, auxiliaires de puériculture, et diététiciennes s'attacheront à prendre en charge et à accompagner l'enfant et ses parents pendant toute la durée du séjour en collaboration avec l'équipe chirurgicale.

La complexité de la pathologie et la longueur de l'hospitalisation (4 à 6 semaines) induisent des modifications dans la vie des patients et de leur famille. Afin d'y faire face et pour répondre à leurs besoins, une assistante sociale et un pédo-psychologue sont à la disposition des parents.

La prise en charge de la douleur, les soins d'hygiène et de confort ainsi que la surveillance de la cicatrisation, des sondes et du fixateur externe est assurée par une équipe de soignants spécialisés.

Lors de la première intervention, en raison de la présence du fixateur externe et afin de favoriser la cicatrisation, l'installation et la mobilisation de l'enfant seront réalisées de manière rigoureuse et délicate. C'est pourquoi il ne pourra pas être pris dans les bras et devra rester couché à plat dos, le matelas légèrement incliné vers le bas (position proclive) et ses jambes seront maintenues.

Pendant toutes les étapes du traitement une véritable collaboration thérapeutique s'installera entre l'équipe soignante et les parents pour optimiser tous les soins donnés à l'enfant.



Aspect habituel de la verge après sa reconstruction en post-opératoire immédiat.



Aspect habituel de la verge après sa reconstruction, 6 mois après la chirurgie.



## LES RESULTATS

**La continence** : c'est le problème le plus difficile à traiter avec des temps de sécheresse variables\* selon les patients. En moyenne les filles ont de meilleurs résultats à long terme que les garçons (60% des filles obtiennent une continence acceptable contre 40% des garçons).

### **La sexualité** :

#### ■ La sexualité chez la fille

La sensibilité du clitoris est préservée. La position horizontale du vagin n'empêche pas une vie sexuelle satisfaisante et les grossesses ne sont pas contre-indiquées.

#### ■ La sexualité chez le garçon

La non fermeture du bassin en avant et l'écartement des deux pubis au cours de la croissance conduisent à une verge courte et étalée; cependant la sensibilité de la verge et les érections sont dans l'ensemble normales.

**Les grossesses** : il est conseillé d'être suivie par un gynécologue spécialisé connaissant cette malformation. L'accouchement par césarienne est recommandé.

\* Période sans fuite d'urine



Adolescente ayant terminé le programme de reconstruction



Aspect de la verge à l'adolescence





## LE SUIVI

Le suivi est assuré par des consultations médicales et des consultations infirmières.

**Consultations médicales** : dans les 5 à 6 premières années de vie, le suivi est approximativement bi-annuel et peut varier selon les habitudes des services.

**Consultations infirmières** : Elles permettent de préparer l'enfant et sa famille aux nombreuses interventions nécessaires. Elles assurent les suivis post-opératoires et répondent aux questions des familles.

Les aspects traités pendant les consultations sont les suivants :

- Mettre en place, en collaboration avec la famille, un programme thérapeutique.
- Encadrer et soutenir l'enfant et son entourage.
- Expliquer à l'enfant et à son entourage les buts des différentes étapes chirurgicales.
- Répondre aux problèmes quotidiens de l'enfant.
- Aider les familles à accepter, comprendre et gérer les contraintes créées par cette malformation et les interventions chirurgicales.
- Informer des progrès dans ce domaine.

Au cours des ces différentes étapes du traitement des complications peuvent survenir.



## LES COMPLICATIONS POSSIBLES ET LEURS RÉPONSES

L'écoulement des urines, souvent imparfait, peut faciliter les infections, les calculs et l'incontinence.

**Les infections urinaires** : La présence de bactéries dans les urines est très fréquente ; cependant on ne parle d'infection urinaire que si le patient présente un ou plusieurs des symptômes suivants :

- Fièvre > 38°C et plus,
- Fatigue,
- Urines troubles et malodorantes.

Les infections urinaires sont fréquentes et surviennent chez 60% des enfants.

**Les calculs vésicaux** : ils surviennent chez 15% des enfants et sont dus à une mauvaise vidange vésicale.

**L'incontinence** : c'est le sujet qui va le plus vous préoccuper. Elle est liée au fait que la chirurgie ne peut reproduire les mécanismes complexes du sphincter. Cependant, la combinaison chirurgie du col / sondage intermittent propre permet habituellement de contrôler ce problème.



### **Les problèmes gynécologiques :**

L'ouverture du vagin est parfois étroite mais cela est facile à réparer. Le vagin, bien que horizontal, permet des rapports satisfaisants. Le problème gynécologique le plus difficile à régler est le prolapsus utérin\*. Retrouvé chez 15 à 20 % des femmes porteuses d'exstrophie, il nécessite une chirurgie complémentaire.

### **Les problèmes masculins :**

Bien que les érections restent normales sur une verge de petite taille, les éjaculations peuvent être de mauvaise qualité : un peu molles ou rétrogrades (le sperme part vers la vessie au lieu de sortir par le canal de l'urètre).

Cependant, les techniques actuelles de récupération des spermatozoïdes permettent d'espérer une fertilité potentielle.

La coudure dorsale de la verge est corrigée lors de la deuxième étape du programme chirurgical.

\*Descente de l'utérus et extériorisation de celui-ci par le vagin.

**L'APEX**  
**Accompagnement du Patient EXstrophique**

Association loi 1901, déclarée le 23 mars 2005.

**Siège social :**

Hôpital Debrousse - Service de Chirurgie Pédiatrique  
29, rue Sœur Bouvier - 69322 LYON cedex 05  
Tél. : 04.72.38.56.49

**Objectifs :**

Accompagner les patients porteurs d'exstrophie vésicale en leur apportant une information complète et claire sur cette anomalie.

Permettre aux médecins traitants, qui connaissent souvent mal cette pathologie rare, d'effectuer une meilleure prise en charge au long cours.

Réunir annuellement ses membres de manière à actualiser les informations scientifiques en invitant des spécialistes de cette pathologie.

Mettre en contact les familles de ces enfants pour permettre un échange d'expériences humaines.

Livret réalisé par l'équipe médicale et paramédicale du Pr. Mouriquand du Service de Chirurgie Pédiatrique de l'Hôpital Debrousse  
29, rue Sœur Bouvier - 69322 LYON cedex 05 France :  
Nathalie Fort, infirmière puéricultrice ff cadre de santé - Marie-claire Kien, infirmière, unité de soins -  
Annie Bombrun, infirmière stomathérapeute, unité de consultation - Catherine Hoffer, infirmière puéricultrice, ff cadre de santé -  
Corinne Moissinac, kinésithérapeute spécialisée en urologie - Jacques Sitruk, infirmier anesthésiste - Sylvie Combet, médecin anesthésiste

Nous remercions pour leur relecture attentive :  
le Professeur Y. Aigrin, de l'Hôpital Robert Debré à Paris  
le Professeur J.M. Guys, de l'Hôpital de la Timone à Marseille  
le Docteur S. Lortat-Jacob, de l'Hôpital Necker à Paris

---

Ce livret a pu voir le jour grâce à la collaboration du laboratoire Hollister

