



Pan African Urological Surgeons' Association

African Journal of Urology

[www.ees.elsevier.com/afju](http://www.ees.elsevier.com/afju)  
[www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)



Original article

# L'exstrophie vésicale chez l'adulte: A propos de 5 cas



I. Ziouziou, T. Karmouni, K. El khader, A. Koutani,  
A. Iben Attya Andaloussi

Service d'Urologie B, Hôpital Ibn Sina, Centre Hospitalier Universitaire de Rabat, Maroc

Reçu le 9 juin 2013; reçu sous la forme révisée le 30 août 2013; accepté le 20 septembre 2013

## MOTS-CLÉS

Exstrophie vésicale;  
urostomies continentes;  
adulte;  
qualité de vie;  
continence urinaire;  
vessie iléo-coecale  
continente.

## KEYWORDS

Bladder exstrophy;  
Continent urostomies;  
Adult;

## Résumé

**But:** le but de cette étude est d'analyser les particularités de l'exstrophie vésicale chez l'adulte, sur les plans psycho-social et chirurgical.

**Patients et méthodes:** il s'agit d'une étude rétrospective de 5 patients, âgés entre 18 et 25 ans, hospitalisés pour prise en charge d'une exstrophie vésicale. Les scores ICIQ-SF et MCS-SF36 ont été utilisés pour évaluer respectivement la continence urinaire et la qualité de vie avant et après réalisation d'une urostomie de type de vessie iléo-coecale continente VICC.

**Résultats:** une amélioration significative a été notée sur les plans de continence et qualité de vie: l'ICIQ-SF après 6 mois était de 4,2 +/- 4,02 contre 18,8 +/- 2,28 avant chirurgie ( $p=0,0003$ ), et le MCS-SF à 6 mois était de 57,15 +/- 13,37 contre 37,2 +/- 13,22 avant chirurgie ( $p=0,045$ ). Des complications stomiales à long terme ont été enregistrées.

**Conclusion:** l'urostomie continente à type de VICC améliore la qualité de vie et la continence des patients adultes ayant une exstrophie vésicale, mais au prix de complications stomiales à long terme.

© 2013 Pan African Urological Surgeons' Association. Production and hosting by Elsevier B.V. All rights reserved.

## Bladder exstrophy in adulthood: Report on 5 cases

### Abstract

**Objective:** the aim of this study is to analyze sexual, psycho-social and surgical particularities of bladder exstrophy in adulthood.

Adresse e-mail : [imadziouziou@hotmail.com](mailto:imadziouziou@hotmail.com)

Peer review under responsibility of Pan African Urological Surgeons' Association.



Production and hosting by Elsevier

1110-5704 © 2013 Pan African Urological Surgeons' Association.

Production and hosting by Elsevier B.V. All rights reserved.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.afju.2013.09.003>

Quality of life;  
Urinary continence;  
Continent ileocecal  
bladder

**Patients and methods:** a retrospective study was performed including 5 patients, from 18 to 25 years old, admitted for management of bladder exstrophy. ICIQ-SF and MCS-SF36 scores were used to assess respectively urinary continence and quality of life before and after continent ileo-coecal bladder.

**Results:** a significant improvement was noted in both urinary continence and quality of life: the ICIQ-SF after 6 months was  $4.2 \pm 4.02$  against  $18.8 \pm 2.28$  before surgery ( $p = 0.0003$ ), and MCS-SF at 6 months was  $57.15 \pm 13.37$  against  $37.2 \pm 13.22$  before surgery ( $p = 0.045$ ). Stomal complications were recorded in the long term.

**Conclusion:** the continent ileocecal bladder improves the quality of life and urinary continence in adult patients with bladder exstrophy, but at the cost of long-term stomal complications.

© 2013 Pan African Urological Surgeons' Association. Production and hosting by Elsevier B.V. All rights reserved.

## Introduction

L'exstrophie vésicale, dont la prévalence est estimée à 2,07 par 100.000 naissances [1], est une malformation grave caractérisée par l'absence de la paroi abdominale antérieure sous-ombilicale, et la paroi antérieure de la vessie, mais touchant aussi l'urètre, la ceinture pelvienne, les organes génitaux externes (OGE) et le périnée.

Au moment où les efforts se concentrent sur le diagnostic prénatal de l'exstrophie vésicale, il existe encore des patients qui n'ont jamais consulté pour cette malformation malgré son impact sur leur vie. Cette pathologie revêt des aspects particuliers à l'âge adulte: elle devient handicapante sur les plans psychologique, social et professionnel. Des difficultés chirurgicales se surajoutent aussi pour rendre cette pathologie malformative toute particulière chez l'adulte, comme la difficulté de fermeture pariétale avec recours fréquent à l'ostéotomie, et la nécessité de la préservation du haut appareil urinaire.

Nous rapportons dans cet article une étude rétrospective de cinq patients adultes ayant une exstrophie vésicale jamais traitée auparavant, dans le but d'analyser les particularités de cette pathologie malformative à l'âge l'adulte, sur les plans psycho-social et chirurgical.

## Patients et Méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective de cinq observations cliniques de patients adultes hospitalisés entre 1997 et 2011 pour prise en charge de l'exstrophie vésicale, et qui avaient un suivi clinico-biologique allant de 12 à 84 mois.

L'âge moyen de nos patients était de 21,8 ans (minimum: 18 ans, maximum: 25 ans), avec prédominance masculine (sex ratio: 1,5 m/f, 3 de sexe masculin, 2 de sexe féminin). Ils étaient tous célibataires, et n'avaient jamais consulté.

Leur motif commun de consultation était l'incontinence urinaire. Celle-ci était évaluée par le questionnaire de l'ICIQ-SF (international consultation on incontinence questionnaire short form). Le score ICIQ-SF moyen était  $18,8 \pm 2,28$ .

La qualité de vie était évaluée par la version arabe du score agrégé de santé psychique MCS du SF 36. Ce score était établi sur un questionnaire fait de 5 questions sur la santé psychique, 3 questions sur les émotions, 4 questions sur la vitalité, et 2 questions sur les fonctions sociales. Le MCS-SF36 moyen était à  $37,2 \pm 13,22$ .

Les patients manifestaient des idées dépressives et exprimaient une tristesse profonde à cause de leur souffrance chronique. Une patiente avait aussi un problème d'aménorrhée primaire associée. Les caractères sexuels secondaires étaient présents. L'examen clinique mettait en évidence chez tous les patients une plaque vésicale inflammatoire au niveau hypogastrique. Une patiente, de sexe féminin, avait des grandes lèvres hypertrophiques et un orifice vulvaire rétréci. Les patients de sexe masculin, avaient un épispadias, une verge de petite taille, rabattue sur l'abdomen, et des testicules en place. Sur la radiographie du bassin, il existait chez tous les patients des anomalies osseuses typiques à l'exstrophie: rotation externe, raccourcissement de l'os pubien et diastasis pubien (Figure 1).

La fonction rénale, évaluée par la clairance de créatinine plasmatique, était normale chez tous les patients. Cependant, l'urographie intraveineuse mettait en évidence un aplatissement des calices chez un patient, et une urétéro-hydronephrose bilatérale chez une autre.

Sur le plan thérapeutique, ils avaient tous subi une exérèse de la plaque vésicale, avec confection de réservoir iléo-coecal chez quatre patients, et iléal (Hautman) chez le patient restant. Une valve hydraulique continente de type Benckroun était branchée à la partie distale du réservoir. Une pariétorrhaphie était réalisée sans recours à l'ostéotomie. Pour la patiente ayant une hypertrophie des grandes lèvres, elle avait subi une excision de celles-ci avec un agrandissement vulvaire.



**Figure 1** Radiographie du bassin d'un patient âgé de 21 ans ayant une exstrophie vésicale. Noter le diastasis pubien avec l'image opaque constituée par le micropénis rétracté.

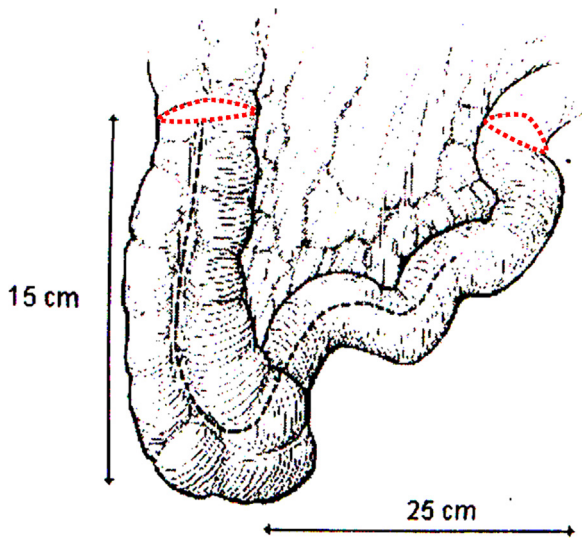


Figure 2 Prélèvement de l'iléo-caecum.

### Technique d'urostomie continente

La technique d'urostomie continente utilisée, après résection de la plaque vésicale et fermeture du col, était la confection de réservoir iléo-coecal connecté aux uretères, avec valve hydraulique de continence selon la technique de Benckroun (Figures 2-4) [2]. Cette valve hydraulique est constituée par isolement d'un segment iléal de 12 à 14 cm qui est invaginé sur lui-même sur toute sa longueur. La continence est obtenue par le mécanisme suivant: quand le réservoir se remplit, les urines s'accumulent entre les deux feuillets de

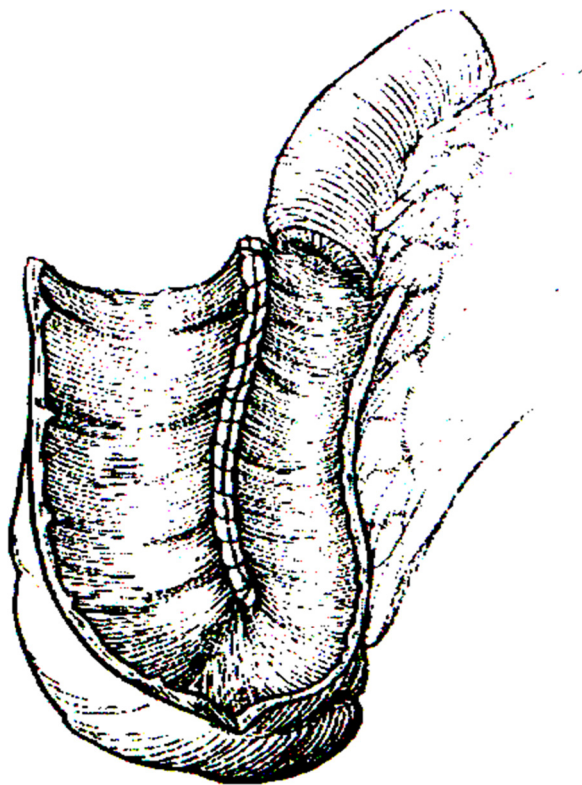


Figure 3 Ouverture de l'iléo-caecum.

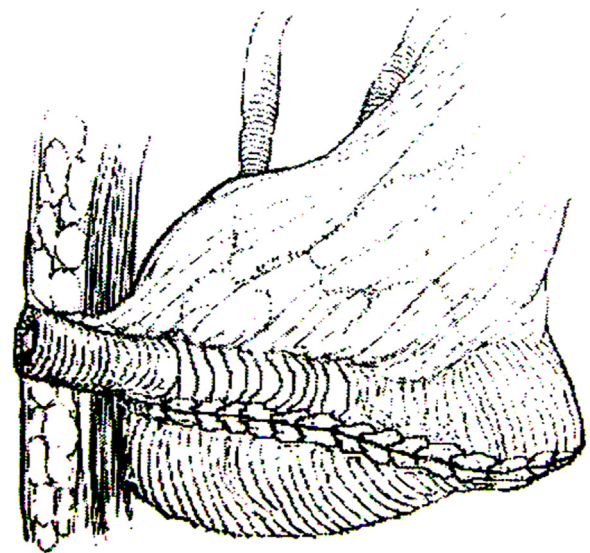


Figure 4 Vessie iléo-coecale dans la continuité. Stomie avec valve hydraulique.

la valve, ce qui obstrue la lumière de cette valve et empêche la fuite des urines. Le patient va ainsi pratiquer un autosondage pour vider son réservoir. Le réservoir peut être iléo-coecal ou purement iléal de type Hautmann.

### Résultats

Aucune complication n'était rapportée en per-opératoire. Une infection pariétale avait marqué les suites opératoires chez un patient, qui s'était améliorée avec des soins locaux.

Des lésions métaplasiques étaient présentes à l'examen anatomo-pathologique de la plaque vésicale réséquée chez deux patients, et des lésions inflammatoires non spécifiques chez les trois patients restants.

Le score moyen de l'incontinence ICIQ-SF après 6 mois de l'intervention, était  $4,2 \pm 4,02$ , significativement inférieur au score pré-opératoire ( $18,8 \pm 2,28$ ) avec un  $p = 0,0003$  calculé par le t-student test.

Le score moyen de la dimension psychique de la qualité de vie MCS-SF36 après 6 mois de l'intervention était  $57,15 \pm 13,37$ , significativement supérieur au score pré-opératoire ( $37,2 \pm 13,22$ ) avec un  $p = 0,045$  calculé par le t-student test.

A long terme, il y avait les complications suivantes:

1. La rétention aigue d'urines (RAU) à 22 mois de l'intervention, à cause d'une sonde d'autosondage bouchée par du mucus. Les règles de l'autosondage étaient rappelées à ce patient de faible niveau socio-économique.
2. L'incontinence urinaire par désinvagination de la valve chez deux patients:
  - un patient était réopéré pour réfection de la valve à deux reprises à 29 et 33 mois après l'intervention, et l'autre à 6 ans

**Tableau I** caractéristiques des patients de notre série.

Patient	Age (ans)	Sexe	Malformation(s) génitale(s) associée(s)	Haut appareil UIV	Type de réservoir	Complications post-opératoires	Complications à long terme	Recul
1	21	Masculin	Epispadias	Normal	VICC**	Aucune	Aucune	3 ans
2	25	Féminin	Hypertrophie des grandes lèvres	Normal	VICC	Aucune	Aucune	2 ans
3	25	Masculin	Rétrécissement vulvaire Epispadias	Normal	VICC	Infection pariétale	RAU à 22 mois  Incontinence urinaire par désinvagination de la valve à 2 reprises (29 et 33 mois)	3 ans
4	18	Féminin	Epispadias	UHN* bilatérale	VICC	Aucune	Incontinence urinaire par désinvagination de la valve (6 ans)	7 ans
5	21	Masculin	Epispadias	Calices aplatis	Iléal (Hautman) avec valve continente	Aucune	Aucune	1 an

\* UHN = urétéro-hydronephrose,

\*\* VICC = vessie iléo-coecale

pour le même geste de réparation de la valve à une seule reprise.

- La fonction rénale était conservée chez tous nos patients avec un recul moyen de 3,2 ans.

Nos patients n'avaient pas une vie sexuelle active, mais l'érection était présente chez les sujets de sexe masculin. Le (tableau I) résume les caractéristiques de nos patients.

## Discussion

### Socio-Psychologie

Une amélioration significative de la qualité de vie sur le plan psychosocial a été obtenue après la chirurgie qui avait corrigé le problème de l'incontinence. Il a été impossible d'évaluer les troubles sexuels de façon concrète chez nos patients qui n'avaient pas encore de vie sexuelle active. Tous nos patients avaient des faibles niveaux socio-économiques. Ils n'exerçaient aucune activité professionnelle. Les patients avec exstrophie vésicale non traitée, sont exposés à des contraintes sociales importantes: ils ont des difficultés à rencontrer les autres, à exercer leurs activités professionnelles au sein de la population, à cause de l'odeur fétide des urines [3,4]. Leur incontinence est responsable d'habitudes vestimentaires particulières visant à cacher leur fuite permanente d'urines. Nos patients avaient une humeur dépressive, ils exprimaient leur dégoût pour la vie. Ils avaient des troubles de personnalité et de comportement, en rapport avec la sous-estime de soi, la frustration et les difficultés sociales.

Des problèmes sexuels sévères chez l'homme ont été décrits dans la littérature, à type de dysfonction érectile, troubles de la fonction de plaisir et de reproduction.

Castagnetti et al. ont comparé 19 patients adultes nés avec exstrophie vésicale, avec des témoins de même âge sur le plan sexuel: la dysfonction érectile et la diminution de la fonction orgasmique était

plus fréquente chez les patients exstrophiques avec des différences significatives par rapport aux témoins normaux [5].

Ebert et al. ont retrouvé 16 patients sur 17 ayant une éjaculation, avec une altération significative de la qualité du sperme [6].

Le raccourcissement et la rétraction de la verge peuvent affecter la fonction coitale. La reconstruction pénienne à l'âge adulte, utilisant un greffon de la face antérieure de l'avant-bras donne des résultats satisfaisants en terme d'amélioration de l'image corporelle et la fonction coitale [7]. L'injection intra-cytoplasmique de sperme (ICSI), éjaculé ou épидидymaire, pourrait constituer une option efficace pour améliorer la fertilité chez ces patients [8].

Les femmes jamais traitées pour leur exstrophie vésicale sont incapables d'avoir une vie sexuelle active à cause de l'atteinte de leur image corporelle voire de leur identité sexuelle. Les anomalies touchant les OGE chez la femme sont représentées par le déplacement antérieur, l'étroitesse vaginale, et la division du clitoris en deux corps distincts [9].

Cependant, les études concernant les femmes exstrophiques ayant eu des reconstructions génitales, à type d'élargissement de l'orifice vaginal, rapprochement clitoridien, sont insuffisantes [9,10]. Des grossesses réussies sont possibles, mais les césariennes sont préférées aux accouchements par voie basse, à cause de risque obstétrical plus important chez ces femmes notamment de prolapsus pelvien [11].

### Particularités chirurgicales:

Nos patients ont eu tous une urostomie continente avec une valve hydraulique de Benckroun. Les capacités vésicales étaient faibles, et il y avait des signes de début d'altération de la fonction rénale sur l'urographie intraveineuse chez deux patients. La dérivation urinaire était nécessaire pour préserver le haut appareil urinaire, mais aussi vu le risque accru de dégénérescence. Ceci était appuyé par l'état inflammatoire et métaplasie des plaques vésicales réséquées.

**Tableau II** principales séries publiées sur l'exstrophie vésicale chez l'adulte.

	Nombre de patients	Intervention	Complications rapportées	Recul
Shoukry et al., 2012 [18]	5	3: reconstruction vésicale dont 2 entérocystoplasties d'agrandissement 2: Coffey	2 IUE	5,3 ans
Mansour et al. 2010 [16]	5	4: poche iléale avec valves extramurales séreuses alignées 1: dérivation urinaire incontinente	Sténose stomiale	-
Nerli et al. 2008 [19]	7	5: cystectomie avec poche de Mainz modifiée 2: reconstruction vésicale	Aucune	6–15 ans
Pathak et al. 2001 [17]	4	Reconstruction vésicale et entérocystoplastie	Remaniements inflammatoires à la cystoscopie chez 1 patient	2–48 mois

Smeulders et al., dans une étude de cohorte de 103 patients exstrophiques, ont rapporté que malgré la fermeture vésicale ou la chirurgie de dérivation lors des premières années de vie, ces patients avaient environ 700 fois plus de risque de cancer de vessie que la population standard [12].

Les types histologiques les plus rapportés étaient: l'adénocarcinome [13], le carcinome à cellules squameuses [14], et le carcinome épidermoïde [15].

La prise en charge de ces patients est munie de complications stomiales à long terme: 3 reprises chirurgicales ont été enregistrées dans notre série.

Les données sur la prise en charge de ces patients adultes ayant vécu des années avec leur exstrophie vésicale sans consulter, sont limitées (Tableau II) [16–19].

La difficulté de fermeture de la paroi abdominale antérieure pose aussi un problème chirurgical propre à l'adulte. Elle fait recourir le plus souvent à l'ostéotomie. Dans notre série, nous n'avions pas eu recours à celle-ci. Mansour et al. ont rapporté l'utilisation du muscle vésical dans la fermeture [16], alors que Pathak et al. ont rapporté l'utilisation de greffons de transposition [17].

## Conclusion

L'urostomie continente à type de VICC améliore la qualité de vie et la continence des patients adultes ayant une exstrophie vésicale, mais au prix de complications stomiales à long terme. La prise en charge de l'exstrophie vésicale à l'âge adulte est complexe. La reconstruction des OGE et les résultats fonctionnels seraient encore plus difficiles que la cystectomie-néovessie.

## Conflict of Interest comment

les auteurs déclarent l'absence de conflit d'intérêt.

## Références

[1] Siffel C, Correa A, Amar E, Bakker MK, Bermejo-Sánchez E, Bianca S, et al. Bladder exstrophy: an epidemiologic study from the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research, and

an overview of the literature. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2011;157C(Nov (4)):321–32.

- [2] Benchekroun A, Belahnech Z, Faik M, Marzouk M, Bouslikhane N. Urostomies continentales utilisant l'intestin. *Ann Urol (Paris)* 1995;29(4):214–26.
- [3] El Khader K, El Fassi J, Koutani A, Ibn Attya A, Hachimi M, Lakrissa A. Aspects psychologiques, sexuels et sociaux de l'exstrophie vésicale chez l'adulte. Analyse de 3 cas. *Ann Urol (Paris)* 2003;37(Jun (3)):113–6.
- [4] Lee C, Reutter HM, Grässer MF, Fisch M, Noeker M. Gender-associated differences in the psychosocial and developmental outcome in patients affected with the bladder exstrophy-epispadias complex. *BJU Int* 2006;97(Feb (2)):349–53.
- [5] Castagnetti M, Tocco A, Capizzi A, Rigamonti W, Artibani W. Sexual function in men born with classic bladder exstrophy: a norm related study. *J Urol* 2010;183(Mar (3)):1118–22.
- [6] Ebert AK, Schott G, Bals-Pratsch M, Seifert B, Rosch WH. Long-term follow-up of male patients after reconstruction of the bladder-exstrophy-epispadias complex: psychosocial status, continence, renal and genital function. *J Pediatr Urol*. 6 Feb(1):6–10.
- [7] Timsit MO, Mouriquand PE, Ruffion A, Bouillot A, Dembelé D, Mejean A, et al. Use of forearm free-flap phalloplasty in bladder exstrophy adults. *BJU Int* 2009;103(May (10)):1418–21.
- [8] D'Hauwers KW, Feitz WF, Kremer JA. Bladder exstrophy and male fertility: pregnancies after ICSI with ejaculated or epididymal sperm. *Fertil Steril* 2008;89(Feb (2)):387–9.
- [9] Castagnetti M, Berrettini A, Zhapa E, Rigamonti W, Zattoni F. Issues with the external and internal genitalia in postpubertal females born with classic bladder exstrophy: a surgical series. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2011;24(Feb (1)):48–52.
- [10] Giron AM, Passerotti CC, Nguyen H, Cruz JA, Srougi M. Bladder exstrophy: reconstructed female patients achieving normal pregnancy and delivering normal babies. *Int Braz J Urol* 2011;37(Sep-Oct (5)):605–10.
- [11] Catti M, Paccalin C, Rudigoz RC, Mouriquand P. Quality of life for adult women born with bladder and cloacal exstrophy: a long-term follow up. *J Pediatr Urol* 2006;2(Feb (1)):16–22.
- [12] Smeulders N, Woodhouse CR. Neoplasia in adult exstrophy patients. *BJU Int* 2001;87(May (7)):623–8.
- [13] Davillas N, Thanos A, Liakatas J, Davillas E. Bladder exstrophy complicated by adenocarcinoma. *Br J Urol* 1991;68(Jul (1)):107.
- [14] Sahai A, Rosenblatt GS, Parra RO. Squamous cell carcinoma arising in an augmented bladder in a patient with bladder exstrophy. *J Urol* 2004;172(Dec (6 Pt 1)):2187–8.
- [15] Justrabo E, Poulard G, Arnould L, Pluot M, Zalmal I. Invasive adenocarcinoma with epidermoid carcinoma on the site of bladder exstrophy. Histochemical and immunocytochemical study. *Arch Anat Cytol Pathol* 1991;39(5–6):223–7.

- [16] Mansour AM, Sarhan OM, Helmy TE, Awad B, Dawaba MS, Ghali AM. Management of bladder exstrophy epispadias complex in adults: is abdominal closure possible without osteotomy? *World J Urol* 2010;28:199–204.
- [17] Pathak HR, Mahajan R, Ali NI, Kaul S, Andankar MG. Bladder preservation in adult classic exstrophy: early results of four patients. *Urology* 2001;57(May (5)):906–10.
- [18] Shoukry AI, Shoukry I, Management of bladder exstrophy in adulthood: Report of 5 cases, *Journal of Pediatric Urology* (2012), <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpurol.2012.06.004>
- [19] Nerli RB, Kamat GV, Alur SS, Koura A, Prabha V, Amarkhed SS. Bladder exstrophy in adulthood. *Indian J Urol* 2008;24(Apr (2)): 164–8.