



FAIT CLINIQUE / CASE REPORT

Extrophie vésicale et malformations associées à l'imagerie à propos d'un cas au CHU du point G (Bamako-Mali).

Bladder extrophy and associated malformations on medical imaging: a case report at Point G University Hospital (Bamako-Mali).

KONATE Moussa¹, CISSE Tidiane¹, DIAWARA Youssouf^{1*}, DIAKITE Siaka¹, KEITA Adama Diaman¹.

¹ : Centre Hospitalier Universitaire du Point G, Bamako (Mali)

Mots-clés :

Extrophie, Vessie, Imagerie Médicale, Diagnostic.

Keywords:

Extrophy, Bladder, Medical Imaging.

*Auteur

correspondant

Youssouf DIAWARA, praticien hospitalier au service de radiologie et d'Imagerie Médicale du CHU du Point G.
Email : drdiaw1@gmail.com ;
Tel : 00223+73-15-19-13

Reçu le : 29 septembre 2024

Accepté le : 25 janvier 2025

RÉSUMÉ

Nous rapportons ce cas d'extrophie vésicale jamais traitée auparavant, dans le but d'étudier la place de l'imagerie médicale dans sa prise en charge.

Il s'agissait d'une patiente de 22 ans, reçue dans le service de radiologie et d'imagerie médicale pour une Urographie Intra Veineuse (UIV) indiqué pour incontinence urinaire permanente. A l'examen clinique, de la région hypogastrique, on notait la présence d'une masse bourgeonnante rougeâtre sur la paroi abdominale avec deux orifices visibles sous la plaque vésicale et laissant s'écouler de l'urine. Les différentes techniques d'imagerie (échographie, UIV et Uro-TDM) avaient permis de poser le diagnostic et faire une topographie exacte de l'arbre urinaire.

La conduite à tenir a été le traitement chirurgical en cours d'évaluation.

L'imagerie médicale occupe une place incontournable dans la prise en charge de l'extrophie vésicale.

ABSTRACT

We report this case of bladder extrophy never treated before, in order to study the place of medical imaging in its management.

It was a 22-year-old patient, received in the radiology and medical imaging department for an Intravenous Urography (IVU) for permanent urinary incontinence. On clinical examination, in the hypogastric region, there was a reddish budding mass on the abdominal wall with two visible openings under the bladder plate and urine flowing through. The various imaging techniques (ultrasound, IVU and Uro-CT) had made it possible to make the diagnosis and make an exact topography of the urinary tree.

The course of action to be taken was the surgical treatment is being evaluated.

Medical imaging plays an essential role in the management of bladder extrophy.

1. Introduction

L'extrophie vésicale est une forme particulière d'anomalie du tractus génito-urinaire [1]. C'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 [2]. Bien que rare, ce trouble impose des fardeaux physiques, fonctionnels, sociaux, sexuels et psychologiques importants aux patients et aux familles. Il existe de très nombreuses formes et variations.

L'incidence de l'extrophie vésicale a été estimée entre 1 sur 10 000 et 1 sur 50 000 naissances vivantes [3]. Cependant, en 2005 Nelson *et al.* [4] ont montré des



résultats d'échantillon dans une incidence nationale pondérée de 2,15 cas d'exstrophie de la vessie pour 100 000 naissances vivantes. Le rapport homme/femme de l'exstrophie vésicale dérivé de séries multiples est de 2,3/1 [5]. Nelson *et al.* ont rapporté que les hommes et les femmes étaient à peu près également affectés par l'exstrophie. Le ratio hommes/femmes ne différait pas selon la race, le statut d'assurance ou la région [4]. Comme le défaut est évident et qu'un traitement définitif avec reconstruction primaire est possible dans la petite enfance, il est rare de voir un adulte présenter une exstrophie de la vessie [6]. Lorsqu'elle n'est pas traitée, l'exstrophie a un potentiel malin [7]. Cependant, comme dans le reste du monde, cette pathologie est considérée comme rare en Afrique.

L'imagerie permet de faire le diagnostic anténatal et post-natal de l'exstrophie vésicale ainsi que des anomalies associées. Elle permet également d'en faire le suivi.

Nous rapportons ce cas d'exstrophie vésicale jamais traitée auparavant, dans le but de préciser la place de l'imagerie médicale dans sa prise en charge.

2. Observation (s)

L'étude portait sur un cas d'observation clinique au service de radiologie et d'imagerie médicale du Centre Hospitalier Universitaire du Point G, Bamako-Mali qui s'est déroulée pendant le mois de mars 2024.

Matériels utilisés : Les données cliniques du cas d'observation ont été recueillies à partir du dossier médical et des comptes rendus d'examens d'imagerie médicale.

Nous avons utilisé un échographe de marque SIEMENS healthineers et de ACUSON NX3 Elite avec des sondes de 3 à 12MHz ; un appareil de radiographie SIEMENS (Fluoroscope) ; un scanner de marque SIEMENS Healthineers SOMATOM go All 32 slices, muni d'une imprimante de Marque AGFA DRYSTAR 5302 et d'un injecteur automatique de marque MEDTRON AG ont été utilisés dans le cadre de notre étude.

Les données (identité du patient, les comptes rendu) ont été recueillies et saisies sur le logiciel Word version 2010.

L'étude a été effectuée avec :

- le principe de l'intérêt et du bénéfice pour le malade et de la recherche ;
- la confidentialité ;
- le consentement éclairé du patient a été recherché et obtenu, le sujet était libre de

participer ou non à l'étude et n'aurait subi un quelconque préjudice en cas de refus.

Il s'agissait d'une patiente de 22 ans, célibataire reçue dans le service de radiologie et d'imagerie médicale pour une Urographie Intra Veineuse (UIV) pour incontinence urinaire permanente.

Le début de la symptomatologie remonterait à la naissance marquée par une fuite urinaire au niveau de la paroi abdominale à travers une masse hypogastrique motivant ainsi une consultation dans un centre de santé de proximité où un traitement a été instauré mais non documenté sans succès.

La maman n'a pas réalisé d'échographie au cours de la grossesse, ainsi le diagnostic a été fait en post-natal. La patiente est sans antécédent médico-chirurgical et ni gynéco-obstétrical.

A l'examen clinique, la patiente présentait un bon état général, les conjonctives bien colorées, l'abdomen souple et les fosses lombaires libres. Au niveau de la région hypogastrique, on notait la présence d'une masse bourgeonnante rougeâtre sur la paroi abdominale (plaque vessie), de consistance molle à la palpation avec deux orifices visibles sous la plaque vésicale (méats urétéraux) et laissant couler de l'urine à travers (figure 1). L'urètre était non visible.



Figure 1 : vue macroscopique de l'exstrophie vésicale de la patiente.

Absence d'anomalie auscultatoire pulmonaire et cardiaque.

Examens complémentaires :

2.1 Examens biologiques

Le Groupage sanguin et Rhésus : groupe B et Rhésus positif.

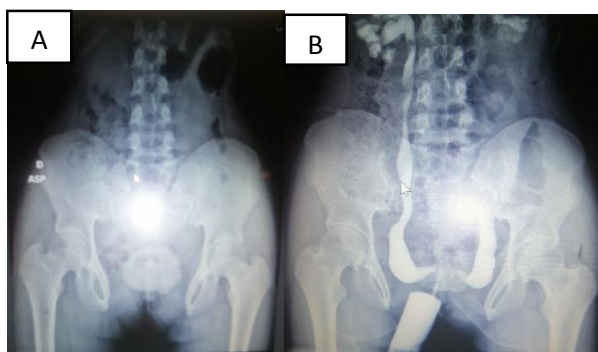
La créatinémie normale évaluée à 87,8 umol/L (valeur normale : 50 à 100 umol/L)

Le taux de prothrombine (TP) : 88,7% (valeur normale : 70 et 100%)

Le temps de céphaline activée (TCA) est normal et évalué à 42,7 secondes (valeur normale : inférieur de 06 à 08 secondes de celle du témoin)

2.2 Examens radiologiques

Urographie intraveineuse (UIV) couplée à l'opacification rétrograde par les deux orifices sous la plaque vésicale. Technique était de faire des incidences antéro-postérieures sur l'abdomen et le pelvis (cliché sans préparation de l'arbre urinaire, un cliché de 3 minutes, 5 minutes, de 10 minutes, de 15 minutes et de 30 minutes après injection intraveineuse de produit de contraste iodé). Aspect UIV était compatible à une agénésie vésicale avec une urétéro-hydronéphrose bilatérale et une disjonction (diastasis) symphysaire. Les reins étaient de topographie normale (figure 2).



Figures 2 : A : arbre urinaire sans préparation (diastasis de la symphyse pubienne et une opacité arrondie se projetant sur le petit correspondant à la plaque vésicale. **B : UIV couplée à l'opacification par voie rétrograde** montrant urétéro-hydronéphrose bilatérale sans visualisation de la vessie.

Echographie abdomino-pelvienne a objectivé une dilatation modérée des cavités pyélocalicielles et des uretères des deux reins (urétéro-hydronéphrose). Au niveau de la paroi abdominale hypogastrique on notait une masse tissulaire hétérogène hypo et hyper échogène de 34,8 mm x 14,8 mm, sans cavité en son sein compatible à une exstrophie vésicale (plaque vésicale). Elle est non vascularisée au doppler couleur. Présence de deux structures annulaires de centres hypo-échogènes avec renforcement postérieur sous la masse correspondant à des méats urétéraux dont les diamètres mesurent en 7 mm (figure 3). La loge vésicale était vide (vessie non vue) sans anomalie utérine (figure 4) et associée à une formation kystique ovarienne droite d'allure fonctionnelle (figure 5). Le foie, la rate, le pancréas, la vésicule biliaires et les anses digestives étaient d'aspect normal.

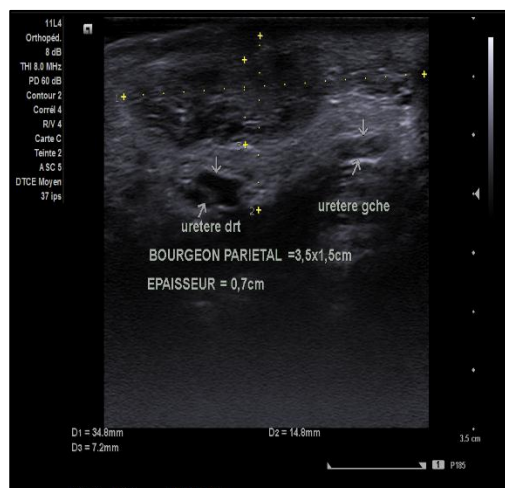


Figure 3 : coupe axiale échographique avec sonde de 10 à 12 MHZ de la plaque vésicale montrant masse tissulaire hétérogène hypo et hyper échogène de 34,8 mm 14,8 mm, sans cavité en son sein compatible à une exstrophie vésicale, non vascularisée au doppler couleur associée à deux structures annulaires de centres hypo-échogènes avec renforcement postérieur sous la masse correspondant à des méats urétéraux dont les diamètres mesurent en 7 mm.



Figure 4 : coupe sagittale échographique montrant un utérus homogène, vide, de topographie normale avec un ovaire gauche siégeant dans le cul de sac de Douglas. La loge vésicale vide.



Figure 5 : coupe axiale échographique sur le pelvis montrant une formation kystique (masse hypo-échogène, homogène, de paroi fine avec renforcement postérieur) ovarienne droite d'allure fonctionnelle.

URO-TDM

Technique de réalisation : il s'agissait d'une acquisition hélicoïdale, millimétrique réalisée sur l'appareil urinaire sans injection intraveineuse de produit de contraste iodé et trois acquisitions après injection intraveineuse de produit de contraste iodé 350 mg, en décubitus dorsal. L'Uro-TDM a objectivé une masse bourgeonnante (plaque vésicale) de la paroi pubienne mesurant 52 mm x 35 mm avec une prise de contraste périphérique à l'injection du produit de contraste sans visualisation de la vessie en intra abdominal, associée à une dilatation des cavités pyélocalicielles et des deux uretères qui s'abouchaient à la paroi pelvienne sous la masse (plaque vésicale). A la phase Urographique, la sécrétion et l'excrétion se faisaient dans les délais normaux, mettant en évidence une bonne opacification des voies excrétrices et des abouchements publiens des deux (2) uretères dont les méats sont rétrécis. Présence d'une disjonction symphysaire vraisemblablement congénitale (Figures 6, 7, 8, 9).



Figure 6 : coupe axiale scannographique sur le pelvis en urographie montrant les 2 uretères dilatés et une masse tissulaire ovale, rehaussée, avec image hypo dense (-50 UH) en son sein au niveau de la paroi pelvienne. La loge est vésicale vide



Figure 7 : coupe axiale scannographique sur le pelvis montrant les 2 uretères dilatés (sténose des bouts distaux) passant sous une masse tissulaire ovale, rehaussée, avec

image hypo dense (-50 UH) en son sein au niveau de la paroi pelvienne. Vessie non visualisée en intra pelvien.



Figure 8 : coupe sagittale scanographique passant par l'uretère droit qui est dilaté avec aspect de sténose du bout distal, passant derrière la masse tissulaire ovale, avec image hypo dense (-50 UH) en son sein au niveau de la paroi pelvienne.

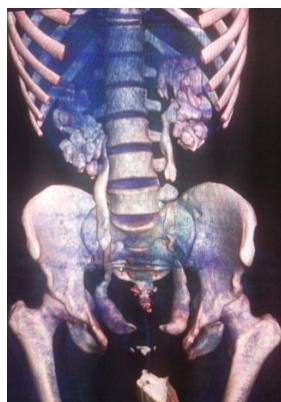


Figure 9 : reconstruction volumique (3D) scanographique, abdomino-pelvienne montrant une urétéro-hydronéphrose bilatérale sur aspect de sténose des méats urétéraux sans visualisation de la vessie opacifiée associée à une diastasis de la symphyse pubienne.

- Le traitement chirurgical est en cours d'évaluation.

3. Discussion

L'extrophie vésicale résulte d'une anomalie de la membrane cloacale qui forme la paroi abdominale infra-ombilicale pendant les premières semaines de la vie embryonnaire [8] et son diagnostic repose sur une non-visualisation de la vessie théoriquement possible dès l'échographie du premier trimestre mais est, dans la plupart des cas, affirmé seulement à l'échographie morphologique du deuxième trimestre [9]. Notre patient

avait un âge de 22 ans similaire à la série de I. Ziouziou et al [8], où l'âge moyen des patients (n=5) était de 21,8 ans (minimum : 18 ans, maximum : 25 ans), avec une prédominance masculine (sex-ratio: 1,5 M/F, 3/2) se contrastant avec celle de la littérature [5].

Dans l'étude de Michel Tshimbayi et al [9], Il s'agissait également d'une patiente de sexe féminin avec un âge de 5 ans.

L'exstrophie vésicale a d'importantes conséquences esthétiques et fonctionnelles et exige une prise en charge multidisciplinaire spécialisée en vue d'une information éclairée aux parents [9], cependant notre patiente et ceux de la série I. Ziouziou et al [10] étaient tous des célibataires.

Le motif commun de consultation était l'incontinence urinaire chez notre patiente et ceux de I Ziouziou et al [10] et Michel Tshimbayi et al [11].

Les caractères sexuels secondaires étaient présents chez notre patiente et ceux de I Ziouziou et al [10].

L'examen clinique mettait en évidence chez tous les patients de notre étude et celles de I Ziouziou et al [10] et Michel Tshimbayi et al [11], une masse rougeâtre ovoïde (plaque vésicale) hypogastrique pariétale (plaque vésicale) laissant couler de l'urine. Chez notre patiente l'urine coulait à travers deux orifices au niveau de la partie inférieure de la plaque vésicale et contrairement à l'étude de Michel Tshimbayi et al [11] elle coulait au niveau des deux extrémités de la partie supérieure de la plaque vésicale.

Les patients avaient tous un bon état général, les conjonctives bien colorées, l'abdomen souple et les fosses lombaires libres tant au cours de notre étude que celles de I Ziouziou et al [10] et Michel Tshimbayi et al [11].

Pas d'anomalie auscultatoire pulmonaire et cardiaque chez notre patiente.

A l'examen biologique la fonction rénale était normale chez notre patiente avec une créatinémie à 87,8 $\mu\text{mol/L}$. Pas d'anomalie de la fonction rénale au cours de l'étude de I Ziouziou [10].

A l'exploration radiologique, notre patiente avait une urétéro-hydronephrose bilatérale modérée sans visualisation de la vessie à l'urographie intra intraveineuse couplée à une opacification par voie rétrograde à travers les deux orifices extérieurs (méats urétraux). Ce résultat est comparable à la série de I Ziouziou [10], chez qui un patient avait une hydronephrose débutante (aplatissement des calices) et un autre avait une urétéro-hydronephrose modérée (n = 2/5 soit 40% des patients).

Il n'y'avait pas de duplicité pyélique chez notre patiente contrairement à celle de Michel Tshimbayi [11] qui avait une duplicité pyélique unilatérale à l'UIV sans hydronephrose et la vessie était non visualisée.

On notait une disjonction de la symphyse pubienne chez notre patiente et ceux de l'étude de Michel Tshimbayi [11] et I Ziouziou [10].

Echographie abdomino-pelvienne était également évocatrice d'une urétéro-hydronephrose bilatérale sans obstacle visible associée à une exstrophie de la vessie. La loge vésicale était vide. L'utérus était d'aspect normal avec une formation kystique ovarienne droite d'allure fonctionnelle.

Au niveau de la paroi abdominale hypogastrique, l'échographie a objectivé une masse tissulaire hétérogène hypo et hyper échogène de 34,8 mm x 14,8 mm, sans prise de couleur au Doppler couleur. Présence de deux structures annulaires de centres hypo-échogènes avec renforcement postérieur sous la masse hypogastrique (plaque vésicale), correspondant à aux méats urétraux dont les diamètres mesuraient 7 mm.

Chez la patiente de Michel Tshimbayi et al [11], l'échographie abdomino-pelvienne a montré un utérus de dimensions normale en postérieur de la structure rougeâtre (plaque vésicale) hypogastrique sans identification de la vessie et ce résultat était similaire à celui de notre étude.

Au cours de notre étude l'Uro-scanner a été la technique la plus précise pour le diagnostic et le bilan lésionnel de l'exstrophie vésicale. Elle a objectivé une urétéro-hydronephrose chronique bilatérale avec abouchement direct des uretères sous le bourgeon hypogastrique évoquant une exstrophie vésicale. Les bouts distaux des uretères sont d'aspect rétréci. La masse bourgeonnante de la région hypogastrique mesurait 52 mm x 35 mm avec une prise de contraste périphérique après l'injection intraveineuse du produit de contraste iodé avec un centre hypodense (graisseux : -50UH). La loge vésicale était vide.

L'évolution spontanée de l'exstrophie vésicale selon la littérature est dominée par deux risques : l'altération progressive des uretères puis des reins par infection ascendante et sténose, mais aussi et surtout la cancérisation [1].

La prise en charge de l'exstrophie vésicale est purement chirurgicale c'est ainsi que tous les patients (n=5) de la série de I Ziouziou et al, ont eu une urostomie continente avec une valve hydraulique de Benckroun [10]. Le traitement chirurgical de notre patiente est en cours d'évaluation.

4. Conclusion

La complexe exstrophie vésicale-épispiadias et diastasis de la symphyse pubienne est une malformation congénitale rare qui affecte le système urinaire et génital. L'imagerie permet de faire le diagnostic anténatal, post-natal et le suivi de l'exstrophie vésicale.

Conflit d'intérêt

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt.

5. Références

1. Nerli RB, Kamat GV, Alur SS, Koura A, Prabha V, Amarkhed SS. Exstrophie vésicale à l'âge adulte. *Indien J Urol.* 2008 ; 24 (2) : 164-168. [Article PMC gratuit] [PubMed] [Google Scholar]

2. C Siffel, A Correa, E Amar, MK Bakker, E Bermejo-Sánchez, S Bianca, 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.*, 157C (4) (2011 Nov 15), pp. 321-332. View at publisher CrossRefView in Scopus

3. Lattimer JK, Smith MJ. Fermeture des exstrophies : Un suivi de 70 cas. *J Urol.* 1966; 95:356-9. [PubMed] [Google Scholar] [Liste de références]

4. Nelson CP, Dunn RL, Wei JT. Épidémiologie contemporaine de l'exstrophie de la vessie aux États-Unis. *J Urol.* 2005; 173:1728-31. [PubMed] [Google Scholar] [Liste de références].

5. Lancaster, Pennsylvanie. Épidémiologie de l'exstrophie vésicale : Une communication du Centre international d'échange d'informations sur les systèmes de surveillance des malformations congénitales. *Tératologie.* 1987; 36:221-7. [PubMed] [Google Scholar] [Liste de références].

6. Gearhart JP, Mathews R. Complexe Exstrophy-epispadias. Dans : Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, éditeurs. *Urologie Campbell-Walsh.* 9e éd. Philadelphie : Saunders Elsevier ; 2007. p. 3497. [Google Scholar] [Liste de références].

7. Engel RM. Exstrophie de la vessie : vésicoplastie ou dérivation urinaire ? *Urologie.* 1973; 2:20-4. [PubMed] [Google Scholar] [Liste de références].

8. Kulkarni B, Chaudhari N. Embryogenèse de l'exstrophie vésicale : Une nouvelle hypothèse. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2008 ; 13 (2) : 57-60. [Article PMC gratuit] [PubMed] [Google Scholar] 8

9. Furtos C, Chene G, Varlet MN, Varlet F, Seffert P, Chauleur C. Diagnostic anténatal et prise en charge des exstrophies vésicales isolées. *Gynécologie Obstétrique et*

Fertilité 2010; 38 (10) : 624-630. [PubMed] [Google Scholar]9

10. I. Ziouziou, T. Karmouni, K. El khader, A. Koutani, A. Iben Attya Andaloussi. Exstrophie vésicale chez l'adulte: A propos de 5 cas. *Bladder exstrophy in adulthood: Report on 5 cases. Journal Africain d'urologie*, Tome 20, numéro 1, mars 2014, pages 53-58.

11. Michel Tshimbayi , 1 Danny Ndua , 1 Costa Kazadi , 1 Laurent Shamashanga Kwete , 2 Marcellin Bugeme , 1 Patrick Kiopine Mubinda , 1 et Olivier Mukuku . Exstrophie vésicale : à propos d'un cas diagnostiqué tardivement. *Pan Afr Med J.*2014; 17:172. Publié en ligne le 7 mars 2014