HAL
open science

Étude à propos de 27 cas de la fonction anorectale de patients suivis pour exstrophie vésicale / épispadias reconstruits par une mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly

Hortense Alliot-Benedetti

To cite this version:

Hortense Alliot-Benedetti. Étude à propos de 27 cas de la fonction anorectale de patients suivis pour exstrophie vésicale / épispadias reconstruits par une mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly. Médecine humaine et pathologie. 2022. dumas-03722216

HAL Id: dumas-03722216

https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03722216

Submitted on 13 Jul 2022

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Nantes Université

→ Bibliothèques universitaires

IMPORTANT : OBLIGATIONS DE LA PERSONNE CONSULTANT CE DOCUMENT

Conformément au *Code de la propriété intellectuelle*, nous rappelons que le document est destiné à un **usage strictement personnel**. Les "analyses et les courtes citations justifiées par le caractère critique, polémique, pédagogique, scientifique ou d'information" sont autorisées sous réserve de mentionner les noms de l'auteur et de la source (article L. 122-4 du *Code de la propriété intellectuelle*). Toute autre représentation ou reproduction intégrale ou partielle, faite sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit, est illicite.

De ce fait, nous vous rappelons notamment que, **sauf accord explicite** de l'auteur de la thèse ou du mémoire, **vous n'êtes pas autorisé** à rediffuser ce document sous quelque forme que ce soit (impression papier, transfert par voie électronique, ou autre). Tout contrevenant s'expose aux peines prévues par la loi.

Service Commun de la Documentation
Chemin la censive du Tertre - BP 32211
44322 Nantes cedex 3

www.bu.univ-nantes.fr

NANTES UNIVERSITÉ

_____

FACULTÉ DE MÉDECINE

_____

Année : 2021-2022 N°

THÈSE

pour le

DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE

DES de CHIRURGIE INFANTILE

par

Hortense ALLIOT – BENEDETTI

_____

Présentée et soutenue publiquement le 03 juin 2022

_____

ETUDE À PROPOS DE 27 CAS DE LA FONCTION ANORECTALE DE PATIENTS SUIVIS POUR EXSTROPHIE VESICALE / EPISPADIAS RECONSTRUITS PAR UNE MOBILISATION RADICALE DU PLANCHER PELVIEN SELON KELLY

_____

Président : Monsieur le Professeur Marc-David LECLAIR

Directeur de thèse : Monsieur le Docteur Sébastien FARAJ

Membre du jury : Monsieur le Docteur Stéphan DE NAPOLI COCCI

Membre du jury : Monsieur le Professeur Antoine HAMEL

Membre du jury : Monsieur le Professeur Guillaume MEURETTE

Nantes Université

A Monsieur Roland BENEDETTI

Nantes Université

REMERCIEMENTS

A Monsieur le Professeur Marc-David Leclair

Monsieur et cher Maitre, je vous remercie de m'avoir accordé le privilège de me former au sein de votre service. Chaque semestre passé parmi vous a renforcé ma volonté de devenir chirurgien infantile et de faire partie des vôtres. Vous m'avez inculqué un raisonnement chirurgical et le souci de l'efficacité sans négliger le détail. Je vous remercie d'avoir accepté de présider le jury de ma thèse.

A Monsieur le Docteur Sébastien Faraj

Seb, je te remercie pour le soutien que tu m'apportes depuis mon premier jour dans le service. Ton rôle de directeur de thèse est le reflet de l'implication que tu portes à ma formation. Tes conseils précieux me permettent d'avancer plus facilement, à la lueur de ton expérience. Merci d'avoir accepté de diriger ce travail.

A Monsieur le Professeur Antoine Hamel

Monsieur, vous avez été mon premier patron. Au-delà de l'importance de la rigueur au bloc opératoire comme dans le service et de quelques connaissances anatomiques que j'ai peiné à mémoriser, grâce à vous j'ai appris qu'il ne fallait pas partir au ski pendant un enseignement d'anatomie, qu'une craie noire pouvait vraiment faire la différence et qu'un orthopédiste n'avait pas besoin d'anesthésiste pour intuber ses malades. Merci d'avoir accepté de juger ce travail.

A Monsieur le Docteur Stéphan De Napoli Cocci

Monsieur, vous êtes une source d'inspiration chirurgicale et un modèle d'humilité pour une (plusieurs) génération(s) d'internes et je suis consciente de la chance que j'ai de pouvoir apprendre à vos côtés. Je me souviens avec plaisir des premiers mots, percutants, que vous m'avez adressés en mai 2015 « L'externe, tu connais Brassens ? ». Merci de m'avoir appris que le malade est farceur, le malin partout. Merci d'avoir accepté d'être membre du jury de cette thèse.

A Monsieur le Professeur Guillaume Meurette

Monsieur, depuis les cours sur les bancs de la fac lors de l'externat jusqu'au bloc opératoire lors de mon passage dans votre service, vos enseignements ont été très enrichissants. Merci d'avoir accepté de faire partie du jury de cette thèse.

A Madame le Docteur Caroline Camby

Caroline, être ton interne c'est développer une petite voix à l'intérieur qui rappelle d'être systématique. Grâce à ton enseignement, j'espère pouvoir déjouer un maximum de piège dans ma vie professionnelle.

A Madame le Docteur Audrey Guinot

Audrey, tu es un véritable exemple pour moi au bloc comme en dehors. Je te remercie sincèrement pour la transmission de ton savoir et de ton savoir-faire. J'espère avoir l'occasion d'apprendre à tes côtés pendant encore de nombreuses années (et de rigoler et des boire des coups aussi).

A Madame le Docteur Solène Joseph

Solène, c'est à ta force de conviction en tonus que je dois ce choix de la chirurgie infantile et pour cela je te suis infiniment reconnaissante. Je te remercie de m'avoir appris à prendre une décision. Être ton interne était vraiment une belle aventure, je suis heureuse et fière d'avoir tout partagé avec toi.

A Madame le Docteur Emmanuelle Mayrargue

Emmanuelle, je te remercie de m'avoir accueillie si gentiment depuis mon premier jour d'internat, et de ne pas me tenir rigueur d'avoir, en fin de compte, choisi la viscérale.

A Delphine

Merci d'avoir embelli de nombreuses journées de bloc opératoire, et merci pour ton amitié.

A Émilie, Fanny, Marie, Cyprien, Ismaël, Timothée, Ianis, Marion, Thomas, Noémie, Samuel, Aurélien, Garance, Anaïs, Jules, Maxime et Alexis

Mes co internes qui m'ont pardonné ma voracité chirurgicale et sans qui les semestres auraient paru beaucoup plus longs.

A Marie-Laure, Nicolas, Consti, Lucie, Max et Ouss

Je vous remercie d'avoir fait de mon semestre vendéen un si beau semestre, dont j'ai du mal à me souvenir si j'ai passé plus de temps à rigoler ou à opérer. Vous m'avez beaucoup appris, dans une ambiance très familiale et bienveillante. Merci.

A Margaux

Merci de m'avoir montré que la réussite est à portée de main, même d'une main gauche de femme chirurgien !

A Pauline, Ophélie, Clément et Pierre

Vous avez été les rayons de soleil de mon année de M2.

A Sybille et Mathilde,

Vous êtes aussi loin que notre amitié solide.

A mes autres copains,

Qui se reconnaitront et sont restés des copains malgré un internat bien prenant et quelques rendez-vous ratés.

A Monsieur le Docteur François Ruiz, alias Fanfou

Après 4 ans d'internat, à près de 400 km de distance, je suis la plus heureuse de devenir bientôt ta femme. L'amour que tu me portes me donne des ailes, l'amour que je te porte nous permettra de voler ensemble jusqu'au bout. Merci pour ton soutien.

A Madame le Docteur Valérie Alliot-Benedetti, alias Maman et Monsieur Nicolas Alliot alias Papa,

S'il parait évident sur le plan biologique que je ne serais pas là sans vous aujourd'hui, c'est bien à vous que je dois tout. Maman, tu es une femme incroyable que j'aspire à égaler. Papa, tu es infiniment aimant et fier, bien que je n'aie pas choisi l'ophtalmologie. Vous m'avez donné tout l'amour du monde et toutes les armes pour que la vie soit facile. C'est à vous que s'adressent mes plus sincères remerciements.

A mon grand frère Charles,

Charlilou, tu prends soins de moi depuis que l'on se connait. Tu as toujours été là pour moi, avec tes gros bras protecteurs, que je partage fièrement aujourd'hui avec Sarah et Théodore.

A Régine, Jean-François, Anna, Claire et Thomas

Merci de m'avoir accueillie à bras ouverts dans votre famille, dont je suis heureuse de faire bientôt partie.

Nantes Université

TABLE DES MATIERES

I. **Introduction** ……p. 9

1. Anatomie de la fonction anorectale…….p. 9
2. Physiologie de la fonction anorectale…….p. 14
3. Particularités anatomiques dans les exstrophies vésicales ……..p. 15
4. Historique de la reconstruction chirurgicale des exstrophies vésicales…….p. 17

II. **Assessment of anorectal function and related quality of life of 27 patients with bladder exstrophy or epispadias who underwent Kelly's Radical Soft Tissue Mobilization**……p. 24

1. Introduction……p. 25
2. Methods……p. 25
3. Results……p. 27
4. Discussion……p. 37
5. Conclusion……..p. 40

III. **Conclusion**……p. 41

IV. **Bibliographie**……p. 42

V. **Données supplémentaires**……p. 44

I. Introduction

1. Anatomie de la fonction anorectale

La région anorectale est une région charnière complexe dont la connaissance de son anatomie particulière est un prérequis indispensable à la compréhension de la physiologie de la fonction anorectale.

Cette région est située dans le pelvis et fait directement suite au colon sigmoïde. La jonction recto-sigmoïdienne se situe en regard de la vertèbre S3, où les bandelettes coliques fusionnent et forment une couche musculaire longitudinale autour du rectum. La jonction anorectale passe au travers du hiatus rectal du plancher pelvien formé par le muscle *levator ani*. Le rectum et le canal anal forment ensuite la portion terminale pelvienne du colon. Le canal anal est circonscrit par les fibres musculaires lisses du sphincter interne. Dans sa portion supérieure, le sphincter interne est entouré par les faisceaux puborectal et pubococcygien du *levator ani*, dans sa portion inférieure, par les fibres musculaires striées du sphincter anal externe.

Le péritoine recouvre les deux tiers supérieurs du rectum à sa face antérieure et le tiers supérieur sur les faces latérales. Le tiers distal du rectum, sous péritonéal, est fixé à sa surface antérieure par le fascia endopelvien de Denonvilliers.

En intraluminal, des replis sous muqueux rectaux forment les valves de Houston. La configuration interne du canal anal se présente en trois zones : la zone des colonnes anales qui représente la moitié du canal anal et se situe entre la ligne ano-rectale et la ligne pectinée, zone d'insertion des valvules anales ; le pecten anal limité par les lignes pectinée et ano-cutanée ; la zone ano-cutanée située entre la ligne ano-cutanée et l'anus.

La vascularisation artérielle de la jonction anorectale est assurée principalement par trois artères rectales qui naissent de l'artère mésentérique inférieure et de l'artère iliaque interne : l'artère rectale supérieure, l'artère rectale moyenne et l'artère rectale inférieure.

L'artère rectale supérieure est une branche terminale de l'artère mésentérique inférieure et vascularise la portion proximale du rectum. L'artère rectale moyenne, branche de l'artère iliaque interne vascularise le bas rectum et la partie proximale du canal anal. De

l'artère iliaque interne naît également l'artère pudendale interne, dont une branche terminale est l'artère rectale inférieure qui assure la vascularisation du canal anal. Des anastomoses intra murales existent entre les artères rectales supérieures et inférieures limitant ainsi le risque d'ischémie de la portion terminale du tube digestif. L'artère sacrale médiane naissant de la bifurcation iliaque commune participe à la vascularisation de la face postérieure du rectum.

Le drainage veineux de la région anorectale a la particularité de se faire à la fois dans le système porte et dans le système cave. L'essentiel du drainage veineux du rectum se fait par la veine rectale supérieure qui se draine dans la veine mésentérique inférieure puis dans la veine porte. La partie inférieure du rectum et le canal anal se drainent via les veines rectales moyennes et inférieures dans les veines iliaques internes.

L'innervation sympathique du rectum et du canal anal est assurée par le plexus rectal supérieur dont les fibres proviennent du ganglion mésentérique inférieur et du plexus hypogastrique supérieur, et par les plexus rectaux moyens et inférieurs dont les fibres proviennent du plexus hypogastrique inférieur.

L'innervation parasympathique est assurée par les nerfs splanchniques pelviens (S2-S3-S4) et par des branches parasympathiques provenant également du plexus hypogastrique inférieur.

L'innervation somatique du sphincter anal externe est assurée par le nerf rectal supérieur qui nait des racines S3 - S4 ainsi que par le nerf rectal inférieur, branche du nerf pudendal (1).

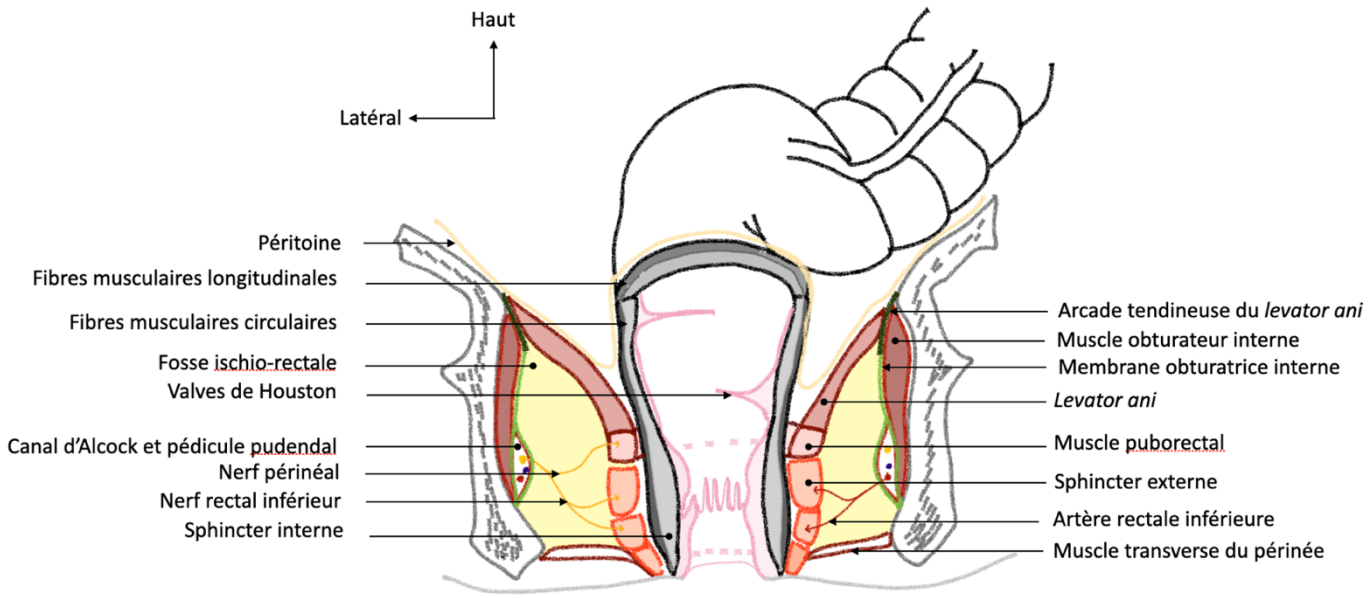


Figure 1 : Anatomie de la région anorectale. Vue coronale

Les muscles du plancher pelvien forment, par leur position et leur fonction, un réel soutien à cette région anorectale et marquent la limite entre la portion intrapéritonéale viscérale et la portion intrapelvienne recto-anale, permettant la fonction de continence fécale. Le muscle *levator ani* forme ainsi avec les muscles piriforme et ischio-coccygien le plancher pelvien, un véritable diaphragme délimitant le pelvis du périnée au travers duquel passent l'urètre et le vagin au travers du hiatus urogénital, ainsi que la jonction anorectale au travers du hiatus rectal. Parallèlement à son rôle dans la continence anale, le plancher pelvien oppose une résistance à la pression des organes abdomino-pelviens. Le muscle élévateur de l'anus (*levator ani*) est composé de trois faisceaux musculaires : le faisceau puborectal, le faisceau pubococcygien ou puboviscéral, et le faisceau iliococcygien.

Le muscle puborectal s'insère à la face postérieure du pubis, passe à la face postérieure de la jonction anorectale et se termine à la face postérieure du pubis formant une sangle autour du rectum. Il est constitué d'un faisceau latéro-rectal et d'un faisceau rétro-rectal. Sa contraction ferme l'angle anorectal, indispensable à la continence anale.

Le muscle pubococcygien, autrement appelé puboviscéral, s'insère à la face postérieure du pubis et sur la partie antérieure de l'arcade tendineuse du *levator ani* sur la membrane obturatrice interne puis se donne à la fois des faisceaux dans la paroi vaginale et du canal anal, ainsi que sur le raphé anococcygien et le coccyx.

Le muscle iliococcygien s'insère sur la portion postérieure de l'arcade tendineuse du *levator ani* et sur l'épine ischiatique puis se termine sur le raphé anococcygien et le coccyx.

La vascularisation artérielle du *levator ani* provient de branches de l'artère glutéale supérieure, de l'artère vésicale inférieure et de branches de l'artère pudendale.

L'innervation du *levator ani* a été longtemps débattue, le plancher pelvien étant une région anatomique difficilement accessible à la dissection. Il est accepté par plusieurs ouvrages anatomiques et de nombreux auteurs, que le *levator ani* possède une double innervation par le nerf pudendal et ses branches rectale inférieure et périnéale d'une part, et directement des racines sacrées S3 et S4 d'autre part par le nerf du *levator ani* (2).

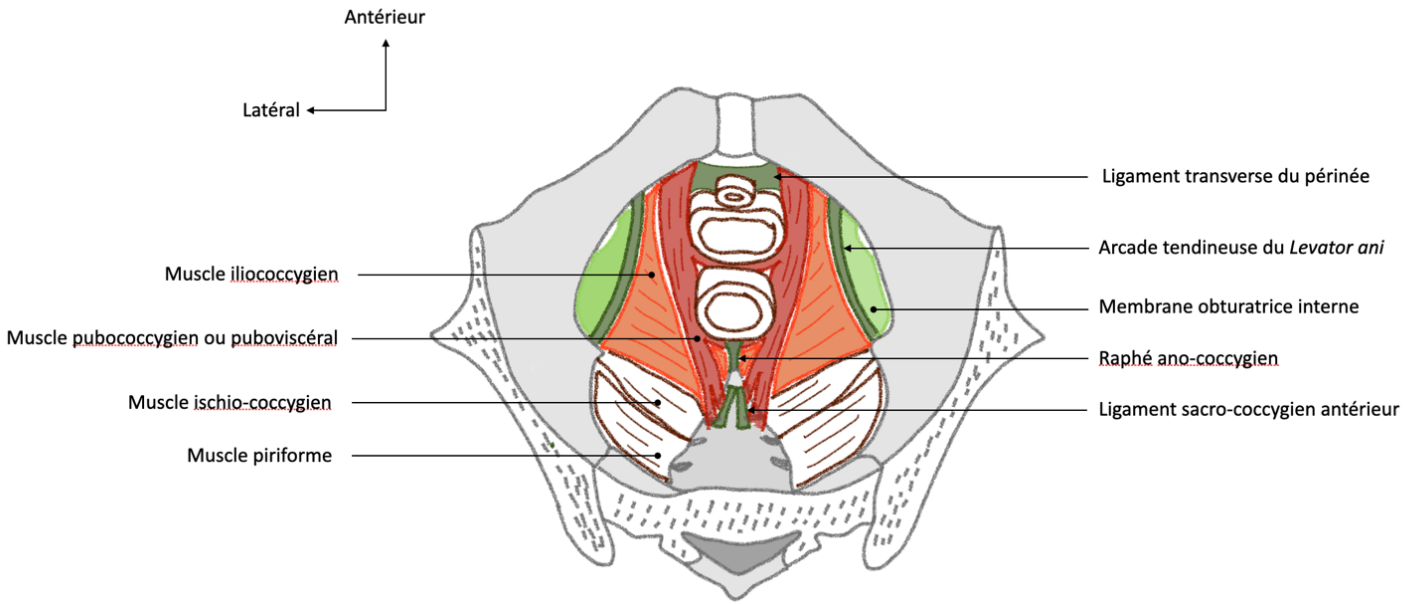


Figure 2 : Anatomie des muscles du plancher pelvien. Vue supérieure axiale, endopelvienne.

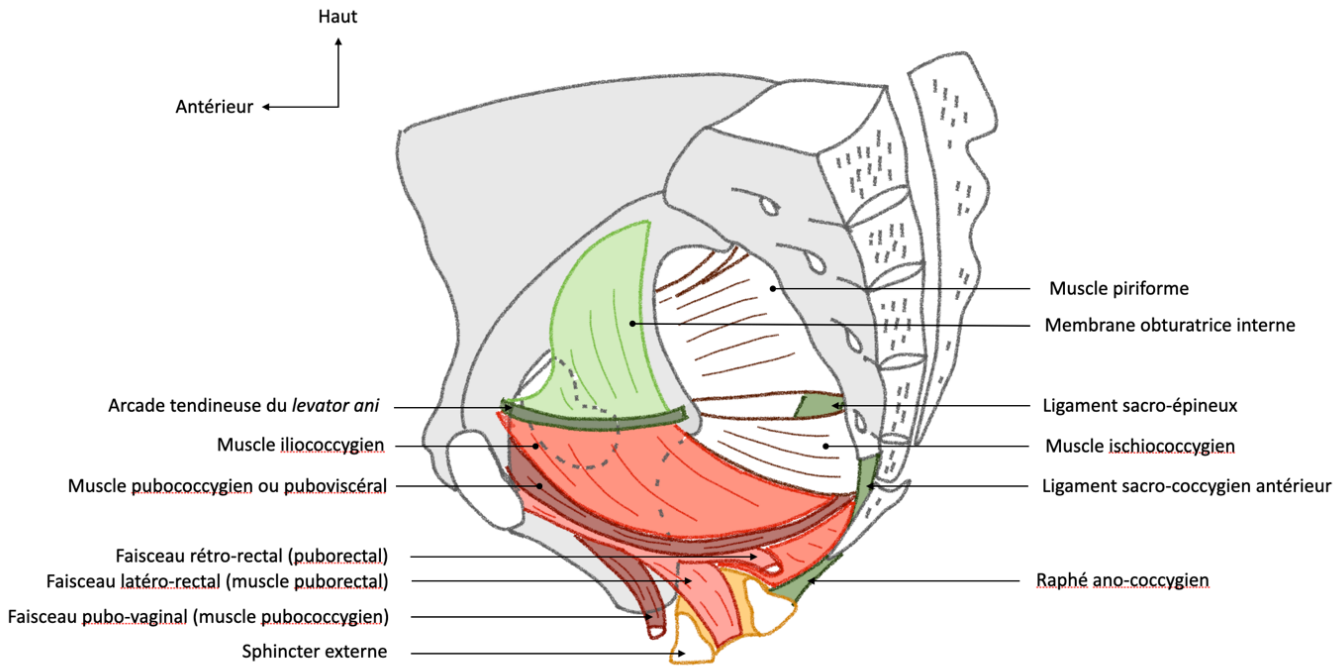


Figure 3 : Anatomie des muscles du plancher pelvien. Vue sagittale gauche, endopelvienne.

2. Physiologie de la fonction anorectale

L'objectif de la fonction anorectale est de préserver une continence anale tout en permettant une élimination fécale volontaire et sans difficulté lorsque le besoin est ressenti. La continence anale physiologique est la conséquence de plusieurs mécanismes intriqués.

La discrimination de l'état solide, liquide ou gazeux du besoin par le canal anal est transmise par différents types de récepteurs sensitifs formant un réseau nerveux complexe au sein de la muqueuse anale. La sensation de besoin transmise par les corpuscules lamelleux, mécanorécepteurs des pressions et vibrations, lorsque le rectum est distendu permet de déclencher le réflexe recto-anal inhibiteur, c'est-à-dire le relâchement du sphincter interne et le relai de la continence par la contraction du sphincter externe. Le réservoir rectal doit donc avoir une certaine compliance afin de pouvoir augmenter son volume sans conséquence négative jusqu'au moment de l'élimination fécale volontaire. La continence anale résulte ainsi de l'intégrité du système sphinctérien interne et externe ainsi que de la compliance du réservoir rectal.

Par ailleurs, l'activité tonique continue du muscle puborectal provoque une angulation entre le rectum et le canal anal qui renforce la fonction de réservoir du rectum.

Les deux systèmes sphinctériens se complètent donc avec le sphincter interne étant responsable de la continence anale continue, en dehors de toute sensation de besoin et le sphincter externe permettant la continence anale après déclenchement du réflexe recto-anal inhibiteur (3).

La continence anale nécessite un réservoir rectal compliant, un réflexe recto-anal inhibiteur et l'intégrité des systèmes musculaires sphinctériens interne et externe ainsi que du *levator ani.*

3. Particularités anatomiques dans les exstrophies vésicales

Dans les exstrophies vésicales, l'anatomie particulière du cadre osseux modifie l'orientation des différentes structures participant à la fonction anorectale.

Une étude radiologique par scanner pelvien a précisé l'anatomie osseuse des patients atteints d'exstrophie vésicale avant tout geste de fermeture ou reconstruction. Il existe une rotation externe moyenne de 12° de la partie postérieure des os coxaux ainsi qu'une rotation externe moyenne de 18° de la partie antérieure formée par les branches ilio et ischio-pubiennes. Les branches ischio-pubiennes sont plus courte de 30% par rapport à un bassin d'enfant sans exstrophie vésical. Ces éléments confèrent un au bassin osseux des exstrophies vésicales un aspect ouvert par leur face antérieure (4).

Les anomalies de rotations osseuses sont responsables de la disjonction des corps caverneux et du raccourcissement apparent du pénis.

Cette conformation osseuse a pour conséquence un aplanissement du plancher pelvien et un translation antérieure relative du hiatus anorectal. Une étude radiologique également menée chez des patients atteints d'exstrophie vésicale avant fermeture ou reconstruction chirurgicale, a analysé par scanner leur plancher pelvien et a montré une perte d'angulation de plus de 30° dans le plan frontal entre la moitié droite et la moitié gauche du *levator ani (5)(6).*

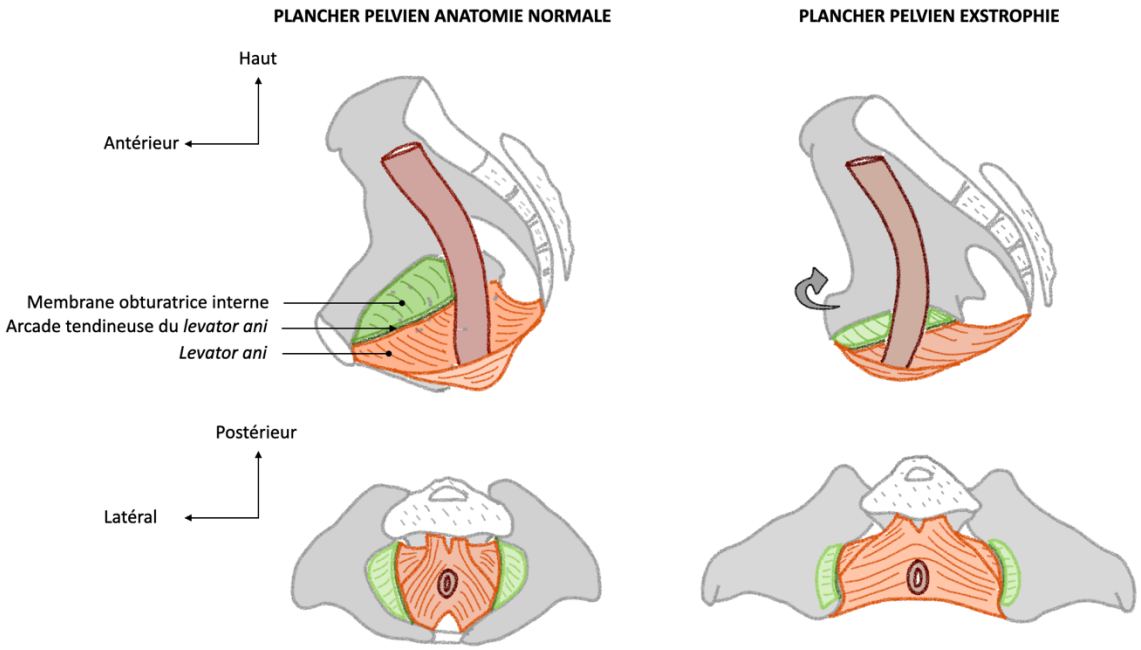


Figure 4 : Modification de l'orientation du plancher pelvien dans le cas d'exstrophie vésicale

4. Historique de la reconstruction chirurgicale des exstrophies vésicales

L'exstrophie vésicale est une malformation uro-génitale complexe caractérisée par un défaut de fermeture de la paroi antérieure sous-ombilicale, de la plaque vésicale et de la plaque uréthrale, associé à un diastasis pubien et une disjonction des corps caverneux. L'epispadias est une malformation uro-génitale définie par la terminaison de l'urèthre à la face dorsale de la verge dont la sévérité est variable, allant d'un méat uréthrale à la face dorsale du sillon coronal pour les formes distales jusqu'à une plaque uréthrale ouverte jusqu'au col vésical dans les formes les plus sévères. Il existe un continuum anatomique entre ces deux entités, ces pathologies formant un spectre malformatif appelé Complexe Exstrophie vésicale Epispadias (CEE).

Le CEE reste un spectre de malformations heureusement rares. Les nombres sont à prendre avec beaucoup de précaution. L'incidence de l'exstrophie vésicale serait entre 2,15 et 3,3 pour 100 000 naissances(7). Celle de l'épispadias serait de 2,4 pour 100 000 avec un sex-ratio très variable selon les publications, allant de l'égalité (8) à une nette prédominance mâle (5/1)(9). Il a été évoqué que les fécondations in vitro et le milieu socioéconomique auraient un rôle favorisant (10–12). Le risque de récurrence dans une même famille, impliquant des facteurs génétiques, doit être avancé avec encore plus de prudence, compte tenu des petits nombres dont nous disposons. Le risque de récurrence de ces malformations a cependant été rapporté entre 0,3 % et 2,3 % (11,12).

Historiquement, la première description d'un cas d'exstrophie vésicale a été retrouvée sur des tablettes Assyriennes dont la date est estimée autour de 2000 ans avant Jésus-Christ (13). Des tablettes d'argiles sumériennes, civilisation ayant vécue en Mésopotamie entre 3500 et 2000 ans avant JC, retranscrivent le mythe *« Enki and Nimnah: Creation of Man »* qui concentre la description des malformations congénitales de 7 personnages dont l'un d'entre eux, « celui qui ne peut pas retenir ses urines », est supposé être atteint d'une exstrophie vésicale ou d'un epispadias incontinent (14). Nous devons les premières descriptions anatomiques précises à deux médecins hollandais du 17e siècle, tandis que l'ébauche de

prise en charge de ces patients attend le 18e siècle avec l'élaboration par J. Veltkamp d'un collecteur d'urines maintenu par des sangles (15). Bien que la mise en place d'un collecteur permette de palier au handicap que constitue l'incontinence urinaire totale, elle ne peut pas en soi être considérée comme prise en charge ou reconstruction chirurgicale de cette malformation.

Il faut attendre 1852 pour voir apparaître la première prise en charge chirurgicale d'une exstrophie vésicale par dérivation urétéro-sigmoïdienne, réalisée et décrite en 1852 par J. Simon, à Londres. Il créa une fistule urétéro-sigmoïdienne à l'aide d'un cathéter. En 1878, T. Smith réalisa une transplantation chirurgicale des uretères droit et gauche respectivement dans le colon droit et gauche. En 1894, Magdl alla plus loin avec la description de la transplantation du trigone urétéro-vésical dans le rectum. Toutes ces prises en charge avaient pour point commun de ne pas reconstruire une filière urogénitale mais de dériver les urines.

A ce courant de pensée qui consistait en une exclusion du système urinaire malformatif par la dérivation des urines et la résection de la plaque vésicale, a succédé l'idée de reconstruire la voie excrétrice et la paroi sans recourir à une dérivation des urines. En 1885, F. Trendelenburg décrit une technique de reconstruction pariétale et vésicale sans dérivation urinaire, en y associant une ostéotomie sacro-iliaque bilatérale afin de réunir la symphyse pubienne. Le résultat fut cependant médiocre pour la fermeture de plaque uréthrale.

Par la suite, H.H. Young en 1923, obtint par la réalisation d'une cervicoplastie et d'une uréthroplastie une continence urinaire presque complète. A la même période, un cas de cervicoplastie par lambeau de muscle gracilis fut décrit par L. Michon, avec une continence urinaire totale.

Bien que quelques patients aient obtenus une continence urinaire satisfaisante au décours de chirurgie reconstructrice, les échecs sur le plan fonctionnel et la crainte d'une dégénérescence maligne de la muqueuse vésicale ont fait de l'urétéro-sigmoïdostomie associée à une cystectomie le traitement de référence qui s'est imposé à nouveau dans les années 1950 (16). La technique chirurgicale se précisa avec l'intervention de R.C. Coffey qui décrivit la transplantation sous muqueuse des uretères par tunnelisation dans le colon dans le contexte des cancers de vessie (17). Afin de limiter la sténose post opératoire fréquente

dans la transplantation sous muqueuse de R.C. Coffey. R. M. Nesbit modifia la technique d'implantation des uretères dans le colon en réalisant une anastomose termino-latérale elliptique après avoir spatulé l'extrémité des uretères, qui se compliqua de fistules anastomotiques (18). W. F. Leadbetter combina ces 2 approches en réalisant une anastomose latéro-terminale directe de l'uretère spatulé sur la muqueuse colique puis en appliquant un lambeau de la paroi digestive en amont de l'anastomose afin de tunneliser le trajet (19). L'urétérosigmoïdostomie fut une alternative largement utilisée, mais la constatation des complications infectieuses, carcinologiques, métaboliques et fonctionnelles conduisit à repenser la stratégie de prise en charge des exstrophies vésicales (20).

Une stratégie de reconstruction séquentielle en trois temps s'est donc développée à partir des années 1950. La première étape consistait en la fermeture néonatale de la plaque vésicale associée, si nécessaire, à une ostéotomie pelvienne. L'incontinence urinaire était ensuite prise en charge par une reconstruction du col vésical selon différentes techniques. Le traitement d'un éventuel reflux vésico-urétéral pouvait être réalisé dans le même temps. La dernière étape était la chirurgie de correction de l'épispadias et de la verge chez les garçons. La reconstruction séquentielle a amélioré le résultat fonctionnel urinaire de ces patients avec un taux de succès de 50% dans l'étude de B. Saltzman, dans laquelle le succès est défini par un intervalle de sécheresse de 2h, sans dilatation du haut appareil urinaire et avec un résultat cosmétique satisfaisant. D'autres études comme celle de P. Mollard (21) et celle de J. Ansell (22), menées sur des patients opérés entre 1960 et 1980 ont observé des résultats similaires.

Dans cette stratégie séquentielle, devenue la référence pour la reconstruction des exstrophies vésicales, le temps de prise en charge de la continence avec les multiples techniques chirurgicales de cervicoplastie sont restées sources de débats. R. Jeffs décrit une cervicoplastie par tubulisation d'un rectangle de muqueuse vésicale postérieure, renforcé par des lambeaux latéraux de détrusor s'enroulant autour, puis suspendu à la symphyse pubienne. Une réimplantation urétérale bilatérale selon Cohen était réalisée dans le même temps. Cette technique lui permit d'obtenir une continence urinaire très satisfaisante dans 86% des cas, sans dilatation du haut appareil urinaire dans 83% des patients d'une cohorte de 25 patients (23). G. Leadbetter décrit une cervicoplastie par incision de la vessie du col

jusqu'à l'emplacement des méats urétéraux avant leur réimplantation permettant la formation d'un néo-urèthre en 2 plans, tubulisé sur une sonde de Charrière 8 ou 10. Cette technique permettait de préserver la vascularisation et l'innervation du néo-urèthre étant donnée l'absence de dissection dans le plan postérieur du trigone(24). L'importance d'une cervicoplastie peu serrée sur une sonde Charrière 8 à 10 est soulignée par l'auteur qui estime la longueur du tube vésical allongeant l'urèthre responsable de la continence ultérieure, s'opposant ainsi à la technique préalablement décrite par H. Young où la résection d'un triangle de muqueuse vésicale qui précède la tubulisation réduit le diamètre du col (25).

Selon R. Jeffs, la cervicoplastie devait être réalisée avant la chirurgie de reconstruction de l'epispadias pour éviter le risque de lésion de l'uréthroplastie dans l'hypothèse d'une cervicoplastie obstructive qui nécessiterait un drainage trans-uréthral. Cependant, sur les vessies de faible capacité (< 50cc) la reconstruction de l'epispadias était préconisée par certains auteurs avant la cervicoplastie pour potentialiser le développement spontané de la vessie en augmentant les résistances infra cervicales (23).

Dans cette stratégie, la nécessité d'une ostéotomie pelvienne a également été discutée. Certains auteurs estimaient l'ostéotomie pelvienne bilatérale indispensable à la fermeture initiale en faisant l'objet d'une intervention préalable à la fermeture de la plaque vésicale (26). Elle fut ensuite réalisée dans une approche combinée à la fermeture néonatale de plaque. D'autres auteurs soutenaient l'idée que l'ostéotomie pelvienne n'était pas nécessaire si la fermeture de plaque était réalisée dans les 48 premières heures de vie, suggérant qu'une pression exercée sur les grands trochanters permettait l'approximation des hémi pubis (10).

En parallèle de la stratégie séquentielle, M. Mitchell a travaillé et prôné une reconstruction néonatale en un temps (Complete Primary Repair of bladder Exstrophy, CPRE), en se basant sur le principe que la correction du défaut de fermeture de la paroi antérieure et de la filière uro-génitale dès la naissance pourrait permettre un meilleur développement de la capacité vésicale en la cyclisant. Cette réparation en un temps comprenait la fermeture de la plaque vésicale et la reconstruction de l'epispadias selon la technique de Mitchell qui désassemble complètement les corps caverneux et spongieux. La

continence urinaire n'était pas obtenue par cervicoplastie mais par la mobilisation postérieure de la vessie et de l'urèthre qui permettait ainsi une reconstruction considérée comme plus anatomique du plancher musculaire pelvien et permettait dans le même temps l'approximation des hémi pubis. Les résultats à long terme d'une cohorte de 18 patients opérés entre 1989 et 1997 ont montré une continence urinaire satisfaisante dans 85% des cas (27). En 2020 D. Weiss publia une étude menée sur 54 patients atteints d'exstrophie vésicale ayant été reconstruit par CPRE entre 1993 et 2013. Les résultats retrouvaient que 48% des patients sont totalement continents (20%) ou avec un intervalle de sécheresse supérieur à 3 heures (28%). Seulement 17% de ces patients avaient une continence totale sans cathétérisme intermittent après cette intervention unique (28).

C'est dans cette philosophie de vouloir se rapprocher le plus possible d'une anatomie normale que J. H. Kelly décrivit en 1995 une procédure de reconstruction de l'exstrophie vésicale par mobilisation du plancher pelvien (Radical Soft Tissue Mobilization, RSTM). Le rationnel de cette approche tient dans la conviction que des reliquats de structure musculaire sphinctérienne sont présents dans les exstrophies vésicales et epispadias incontinents, à distance de la plaque uréthrale. La désinsertion des muscles du plancher pelvien de la membrane obturatrice interne et de la branche ischio-pubienne permet ainsi la mobilisation des structures musculaires striées autour du néo-urèthre membraneux. Ces fibres musculaires enroulées autour de la plaque uréthrale tubulisée ont pour objectif de mimer une reconstruction du système sphinctérien. La mobilisation des muscles du plancher pelvien s'accompagne de la mobilisation des pédicules pudendaux internes et des corps caverneux. La RSTM permet une fermeture sans tension sur les pédicules pudendaux et sans ostéotomie pelvienne. La RSTM était initialement décrite comme la deuxième étape d'une reconstruction séquentielle en 3 étapes, dont la première était la fermeture néonatale de la plaque vésicale et la troisième l'uréthroplastie visant à corriger l'hypospade péno-scrotal résultant de la RSTM chez les garçons. Dans l'étude primaire de J.H. Kelly concernant 19 patients atteints d'exstrophie vésicale, 73% des patients atteignaient une continence urinaire à distance (29). Cette procédure permet la reconstruction de la filière cervico-uréthrale par la mobilisation des fibres musculaires striées pelviennes, ainsi qu'une

reconstruction génitale par une dissection très proximale des corps caverneux jusqu'à leur insertion sur la branche ischio-pubienne et par la libération des pédicules pudendaux.

Par la suite, les travaux de MD. Leclair ont permis d'améliorer la séquence dans laquelle s'inscrivait l'intervention de Kelly afin de l'adapter et de la coupler à la fermeture de la plaque vésicale. Afin de permettre la réalisation de cette chirurgie dans des conditions d'anabolisme de l'enfant, il a été montré la faisabilité de réaliser la fermeture de plaque associée à la mobilisation radicale du plancher pelvien de façon différée vers l'âge de 3 mois (30). C'est grâce, entre autres, aux travaux de l'équipe allemande de W. Rösch ayant montré l'absence de lésion de la plaque vésicale laissée ouverte à la naissance, que cette possibilité de différer la chirurgie a été possible, afin de sortir de la période de catabolisme du nouveau-né et pouvoir planifier et organiser la prise en charge chirurgicale (31).

Cette mobilisation radicale du plancher pelvien présente donc de nombreux avantages sur le plan anatomique, métabolique, fonctionnel et organisationnel. Mais la nécessité de devoir sectionner les attaches du muscle releveur de l'anus peut faire poser la question de l'impact de cette procédure sur la continence fécale de ces enfants à long terme.

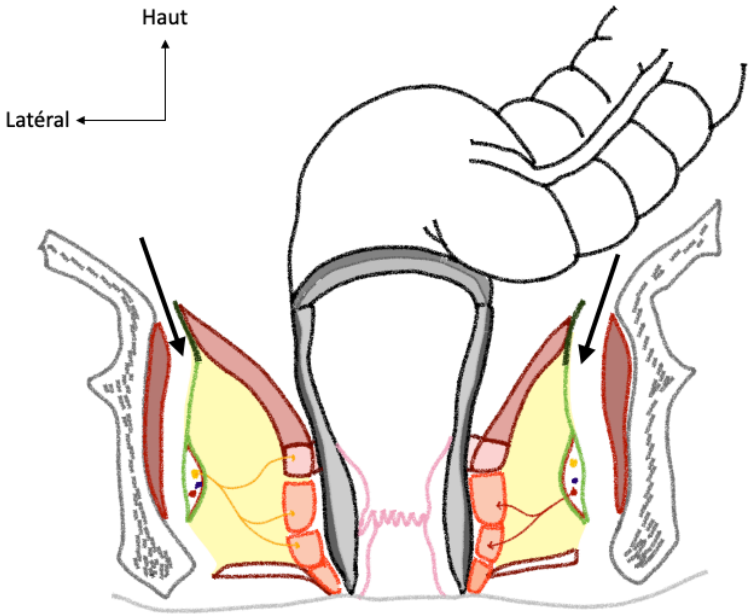


Figure 4 : Mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly : désinsertion du faisceau iliococcygien du *levator ani* et du pédicule pudendal dans le canal d'Alcock. Inspiré librement de Kelly JH. Vesical exstrophy: repair using radical mobilisation of soft tissues. Pediatr Surg Int. (1995).

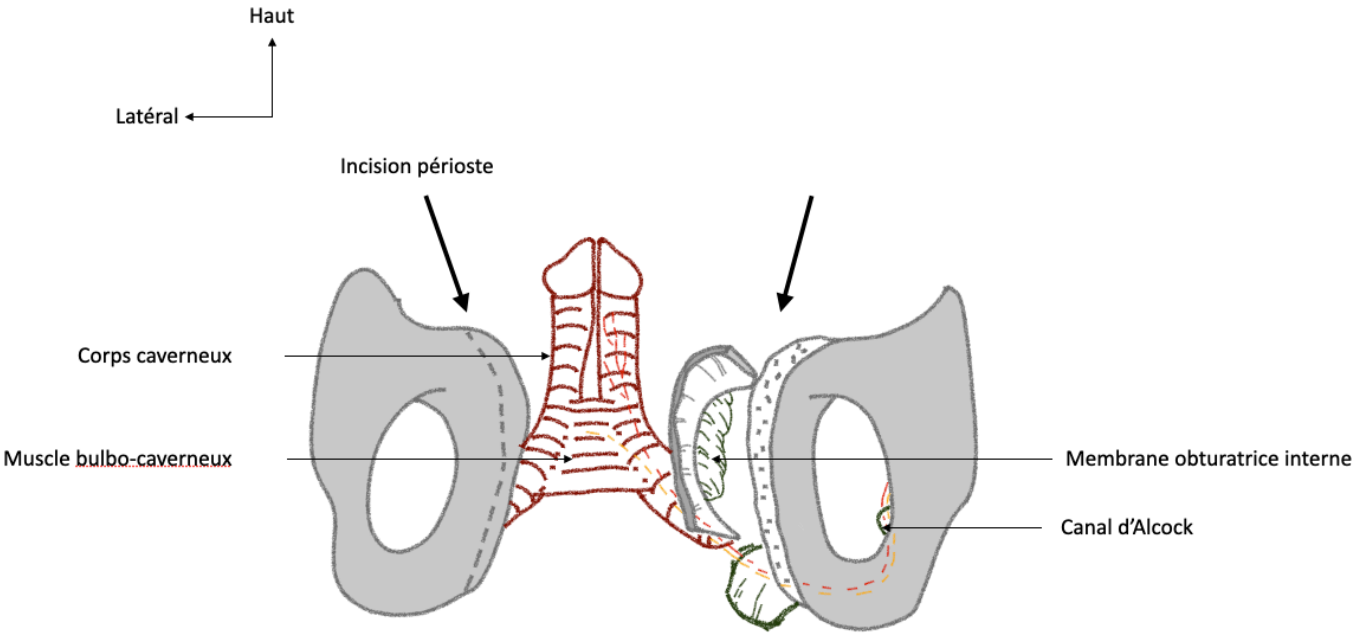


Figure 5 : Mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly : incision du périoste du pubis et de la branche ischio-pubienne : libération des corps caverneux et du pédicule pudendal dans le canal d'Alcock. Inspiré librement de Kelly JH. Vesical exstrophy: repair using radical mobilisation of soft tissues. Pediatr Surg Int. (1995).

II. Assessment of anorectal function and related quality of life of 27 patients with bladder exstrophy or epispadias who underwent Kelly's Radical Soft Tissue Mobilization

Introduction

Bladder Exstrophy Epispadias Complex (BEEC) is an uncommon spectrum of pathologies defined as an anterior wall closure defect, extended on urogenital system. Affected children need an invasive surgical procedure to restore urinary and sexual function. Since 1995, the Kelly procedure allows urinary tract and genital repair by Radical Soft Tissue Mobilization (RSTM) which involves full detachment of *levator ani* insertions on the pelvic girdle (29). Considering *levator ani* major role in anorectal function, this study was conducted to assess fecal continence and related quality of life in children who underwent Kelly's procedure with *levator ani* detachment.

Method

Study Design

This was an observational controlled study of prospective collected data of anorectal function and quality of life related to fecal continence in children followed for Bladder Exstrophy or Epispadias and who underwent Kelly's Radical Soft Tissue Mobilization (RSTM).

Inclusion criteria were children over 5 years of age born with Bladder exstrophy or epispadias and who underwent Kelly's Radical Soft Tissue Mobilization procedure by the same surgical team between April 2010 and October 2017. All patients were paired on age and sex with a 1:3 patient/control ratio. Children of the control group were patients followed in our institution for orthopedic traumatic conditions without any history of bowel or urinary symptoms.

Exclusion criteria were age under 5 years old at the time of evaluation and surgery performed out of France.

First assessment was the evaluation of fecal continence using the Childhood Bladder and Bowel Dysfunction Questionnaire (CBBDQ) tool and subsequent quality of life using the Cincinnati Fecal Incontinence Scale (CINCY-FIS). We then compared the results with those of the controlled group.

Second assessment was the evaluation of urinary tract function, which is usually the main outcome in BEEC studies, and used it as a methodological control.

Questionnaires were sent to patients or their guardians by mail after explanatory phone call and given to healthy volunteers selected in traumatology waiting room after clear explanations on the study. Data were collected from September 2021 to January 2022.

Study population

During the period of study, 55 patients needed surgical correction for bladder exstrophy or epispadias. Twenty-seven (49%) out of these 55 patients met the inclusion criteria. Control group was composed of 81 children.

Results were analyzed for the entire BEEC patient's group and compared with the control group. We then separated patients and healthy children into subgroups following age at evaluation: 5 to 10 years of age and 11 to 19 years of age, with related evaluation and comparison of results. Subgroups, split on age were composed by 14 patients and 42 control children for the subgroup from 5 to 10 years old, and by 13 patients and 39 control children for the subgroup from 11 to 19 years old.

Evaluation of fecal continence and urinary tract function: Childhood Bladder and Bowel Dysfunction Questionnaire - CBBDQ

CBBDQ has been developed to assess bladder and bowel dysfunction in 5 to 12 years old children, using Likert scale ranging from 1 to 5 in 18 items. It has been constructed according to internationally accepted COSMIN standards, to fit with feasibility, content and structural validity criteria. Its feasibility, validity and reliability have already been studied with satisfactory results (32). Structural validity and reliability were confirmed during larger field testing on 1333 children (Cronbach's $\alpha > 0,7$). The questionnaire was translated from Dutch to English following a methodology to keep its validity criteria. In our study, translation was made from English to French by two independent surgeons and then compiled.

Evaluation of fecal-incontinence quality of life: Cincinnati Fecal Incontinence Scale - CINCY-FIS

CINCY-FIS has been developped to measure pediatric fecal incontinence-specific quality of life and parenting stress (33). Reliability and validity of this questionnaire has been

validated in a paediatric population from 3 to 12 years of age and is not disease specific. It is composed by 18 items organized in 5 subscales : activity limitations, physical limitations, social limitation, emotional limitations and parenting stress. Responses are ranging from 0 (Never) to 10 (Often). The higher the score is, the better the quality of life is estimated. This questionnaire has been evaluated with intercorrelation tests and criterion-related tests and showed superior criterion-related validity than other tools (Fecal Incontinence Severity Score, PedsQL™ a parent-reported general evaluation of quality of life in children). CINCY-FIS showed also great reliability measured by internal consistency (all Cronbach's α were > 0.7) and test-retest reliability at 2 weeks.

Statistical analysis

When sizes of both groups were sufficient to suppose normal distribution, Student's *t*-test mean comparison for paired data was used. The confidence interval was 95% with an alpha error of 0,05 chosen. In other cases, median comparison was performed using Mann-Whitney U test was used. A p-value of <0.05 was considered to be significant. Statistical analyses were performed on Numbers® v11.2.

Results

Patients' characteristics

Patients' and control groups were paired with similar mean age and gender dispatch. Patients' group characteristics are detailed in Table 1. Mean F-up as 8.9 years [6-11 years].

In 27 patients, 15 (55,6%) underwent Kelly's RSTM for classic bladder exstrophy reconstruction (11 boys, 4 girls) and 12 (44,4%) for epispadias repair (4 boys, 8 girls).

Kelly's procedure was performed after neonatal bladder plate closure in 13/15 patients (87%) and combined to bladder plate closure in 4 patients (4/15). Among all patients, two had previous plate dehiscence. In four patients, Kelly's procedure was performed secondary after failure of bladder neck injections associated to perineal urethroplasty or after Cantwell-Ransley (CWR) repair (Figure 1). All these surgeries have in common the entire detachment of *levator ani* insertions on the pelvic girdle. Most of the patients had uneventful outcomes (85,2%). The high rate of patients who underwent additional

procedure must be considered: among 15 patients reoperated (55,6%), 5 had bladder neck injections, 2 had bladder augmentation (1 combined to Mitrofanoff cystostomy), 2 had pneumatic dilatations of proximal urethral stenosis (Table 1).

Bowel continence is expected in children at the age of 4 years old (34). Anorectal function was evaluated for each patient after this threshold and after a mean follow-up of was 8.9 years (IQR [6-11]).

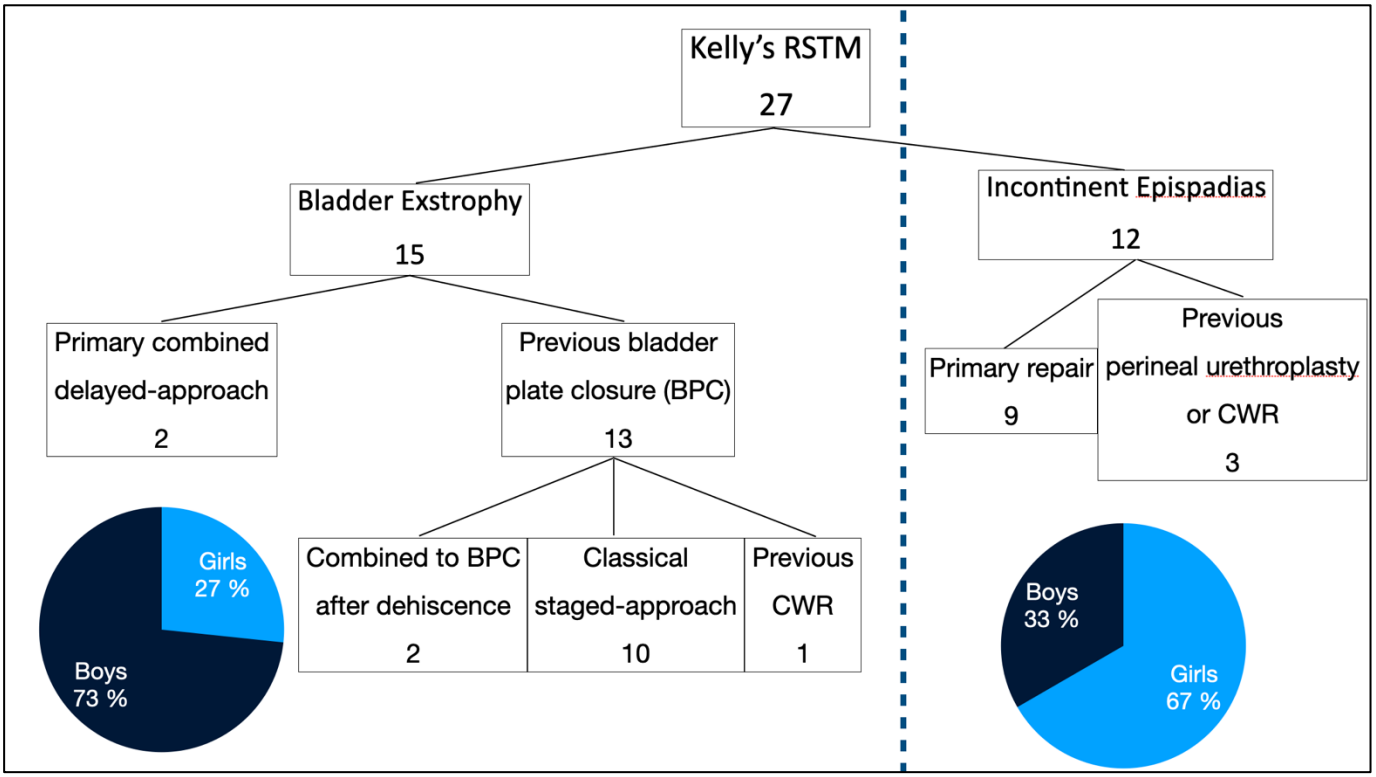


Figure 1: Patients' group surgical management

	Mean	SD	Min-max
Age (y)	11,3	4,1	5-19
Age at Kelly's procedure (m)	29,1	27,7	0,5-93
		N	**%**
Sex	Girls	12	44,4
	Boys	15	55,6
Pathology	Classic Bladder Exstrophy	15	55,6
	Epispadias	12	44,4
Kelly's procedure	*Levator ani* detachment	27	100,0
	Cervicoplasty	26	96,3
	VUR procedure	19	70,4
	Combined one-stage	4	14,8
Outcomes	Uneventfull outcomes	23	85,2
	Post operative infection	1	3,7
	Post operative fistula	3	11,1
Clean Intermittent Catheterization (CIC)		5	18,5
Additional procedure	All procedures	15	55,6
	Bladder neck injections	5	33,3
	Urethroplasty / urethrocele resection	3	20,0
	Fortunoff	2	13,3
	Bladder augmentation + Mitrofanoff + bladder neck closure	2	13,3
	Pneumatic dilatation (single or multiple)	2	13,3
	Isolated Mitrofanoff	1	6,7
	VUR procedure	1	6,7
	Bladder augmentation after botulic toxin injection	1	6,7

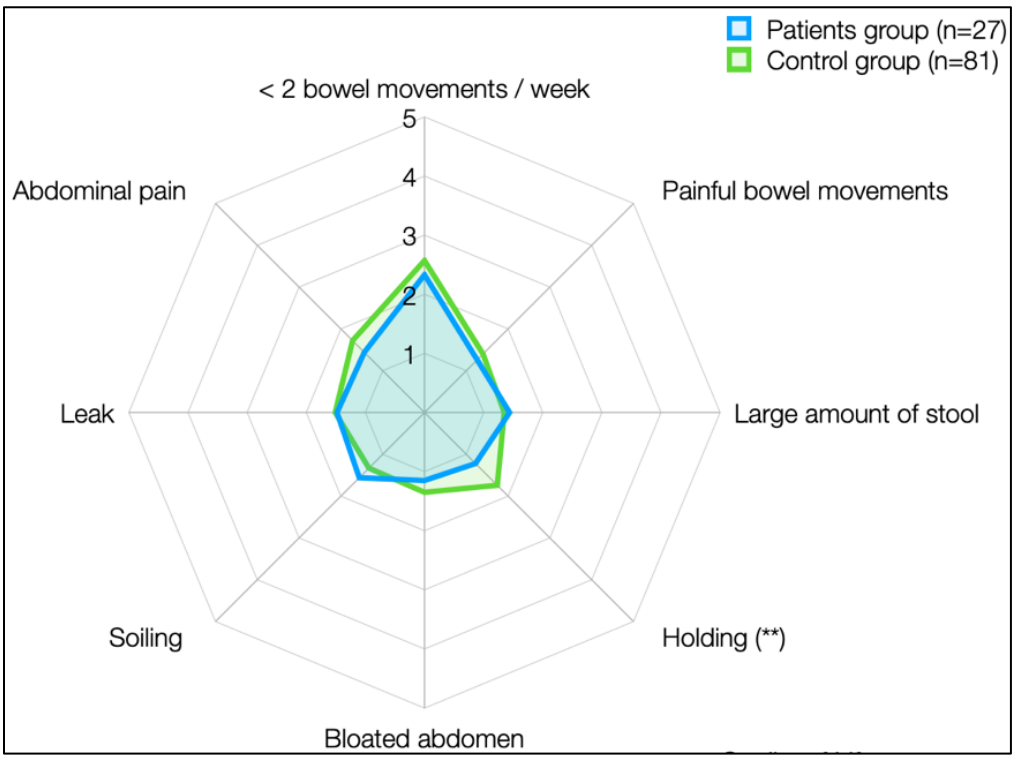
Table 1: Patients' group characteristics.

Anorectal function

Results of CBBDQ questionnaire for the two groups are shown in Table 1. There were no statistical differences in the two groups regarding the fecal incontinence items ("soiling" and "leak") of the CBBDQ questionnaire. Four on five constipations items did not show any difference between the two groups ('<2 bowel movements/w' p=0.27, 'Painful bowel movements' p=0.2, 'Large amount of stool' p=0.32 and 'Bloated abdomen' p=0.052) while the "Holding" item had a significant difference between the two groups, with more patients of the control group postponing bowel movement (1.22 vs 1.74, p = 0.001). Analysis of abdominal pain frequency did not show any significant difference ('Abdominal pain' p=0.08) between the two groups (Figure 2).

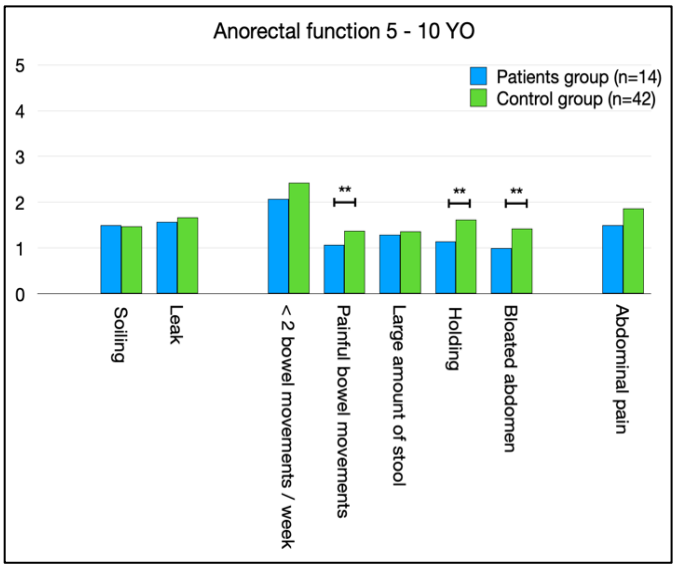
Comparison in the 5 to 10 years old sub-group showed no difference for the fecal incontinence items ('Soiling' p=0.47, 'Leak' p=0.4) and the abdominal pain item ('Abdominal pain' p=0.15). There were more positive responses in the patients' groups for three items of the "constipation section" with significant differences ('Painful bowel movements" p=0.006, 'Holding' p=0.009 and 'Bloated abdomen' p=0.005).

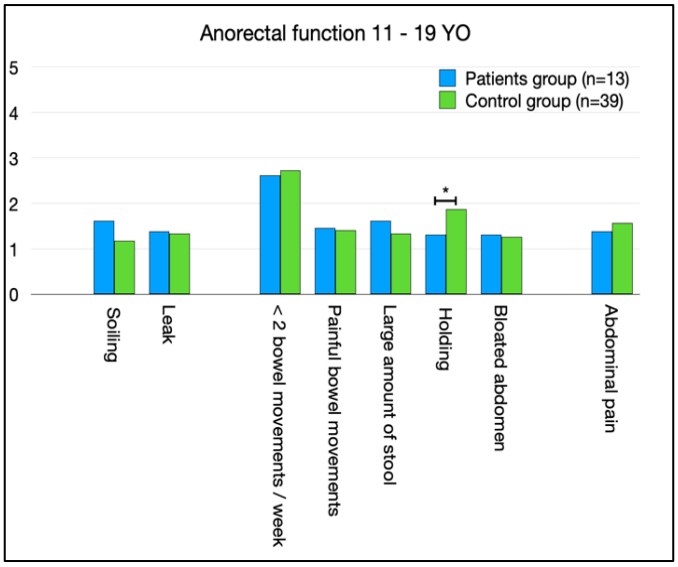
In the 11 to 19 years old sub-group, analysis did not show any difference except for the 'Holding' item with a higher mean response rate in the Control group than in the patient's group (1.87 vs 1.31 p=0.03) (Figure 3).



Anorectal function	Patients group (n=27)	Control group (n=81)	p value
Soiling	1,56	1,33	0,18
Leak	1,48	1,51	0,458
< 2 bowel movements / week	2,33	2,57	0,27
Painful bowel movements	1,26	1,4	0,195
Large amount of stool	1,44	1,35	0,317
Holding (**)	1,22	1,74	**0,001 (**)**
Bloated abdomen	1,15	1,35	0,052
Abdominal pain	1,44	1,72	0,083

Figure 2: Mean comparison of CBBDQ items about anorectal function. Patients' group (blue line) and control group (green line) are represented. Table with mean of each item in the patients' group and the control group with statistical analysis. **p=0.001.





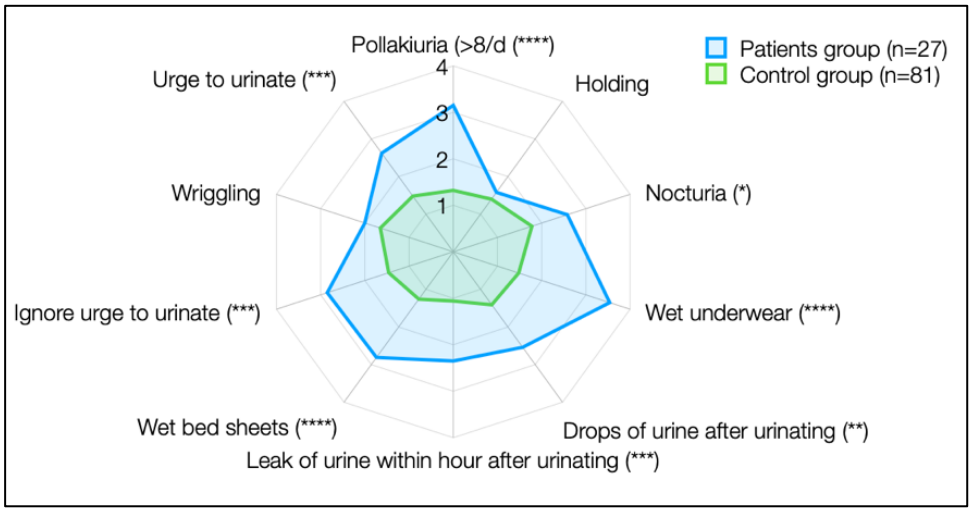
	Patients group (n=27)		Control group (n=81)		p value	
Anorectal function	5 - 10 YO (n=14)	11 - 19 YO (n=13)	5 - 10 YO (n=42)	11 - 19 YO (n=39)	Patients 5 - 10 YO vs control group 5 - 10 YO	Patients 11 - 19 YO vs control group 11 - 19 YO
Soiling	1,5	1,62	1,48	1,18	0,474	0,098
Leak	1,57	1,38	1,67	1,33	0,403	0,427
< 2 bowel movements / week	2,07	2,62	2,43	2,72	0,242	0,433
Painful bowel movements	1,07	1,46	1,38	1,41	**0,008 (**)**	0,433
Large amount of stool	1,29	1,62	1,36	1,33	0,392	0,204
Holding	1,14	1,31	1,62	1,87	**0,009 (**)**	**0,03 (*)**
Bloated abdomen	1	1,31	1,43	1,26	**0,005 (**)**	0,383
Abdominal pain	1,5	1,38	1,86	1,56	0,146	0,192

Figure 3: Mean comparison of CBBDQ items about anorectal function in sub-groups analysis following age groups. Patients' group (blue bars) and control group (green bars) are represented. Table with mean of each item in patients' group and control group with statistical analysis. *p<0.05, **p<0.01.

Urinary function

All items describing urinary tract function showed significant differences between the two groups except for 2 (“holding” and “wriggling”). There were more symptoms related by the patients group. Results are shown in Figure 4

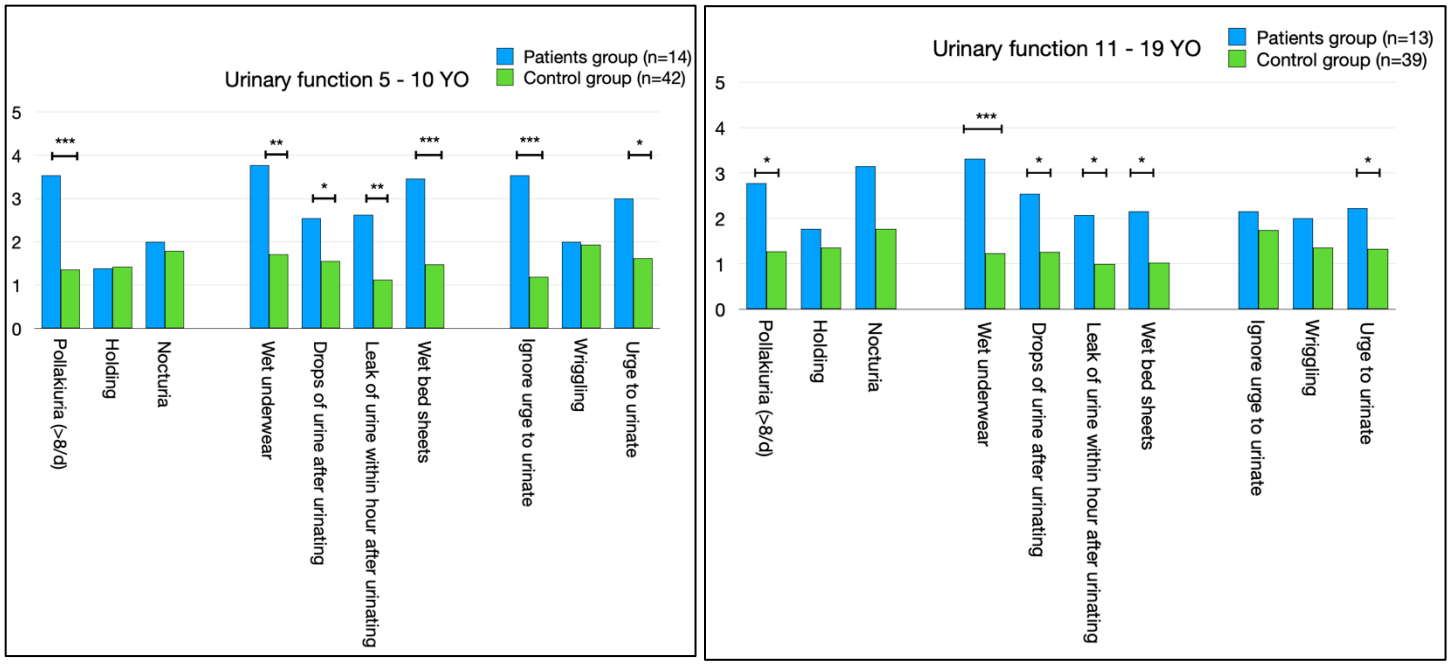
.



Urinary function	Patients group (n=26)	Control group (n=81)	p value
Pollakiuria (>8/d)	3,15	1,32	****
Holding	1,58	1,4	0,231
Nocturia	2,58	1,78	*
Wet underwear	3,54	1,48	****
Drops of urine after urinating	2,54	1,41	**
Leak of urine within hour after urinating	2,35	1,06	***
Wet bed sheets	2,81	1,26	****
Ignore urge to urinate	2,85	1,46	***
Wriggling	2	1,65	0,119
Urge to urinate	2,62	1,48	***

Figure 4: Mean comparison of CBBDQ items about urinary function. Patients’ group (blue line) and control group (green line) are represented. Table with mean of each item in patients’ group and Control group with statistical analysis. *p<0.05, **p<0.01, ***p<0.001, ****p<0.0001.

Subgroups analysis by age showed significant difference with more pollakiuria, more "urge to urinate" and more "leak items" in the patients subgroups whatever the age is. One item was significantly different only in the subgroup from 5 to 10 years old and not in the 11 to 19 years old ("ignore urge to urinate", p=0.0003 and p=0.182 respectively).



	Patients group (n=27)		Control group (n=81)		p value	
Urinary function	5 - 10 YO (n=14)	11 - 19 YO (n=13)	5 - 10 YO (n=42)	11 - 19 YO (n=39)	Patients 5 - 10 YO vs control group 5 - 10 YO	Patients 11 - 19 YO vs control group 11 - 19 YO
Pollakiuria (>8/d)	3,54	2,77	1,36	1,28	**0,0002 (***)**	**0,010 (*)**
Holding	1,38	1,77	1,43	1,36	0,471	0,156
Nocturia	2	3,15	1,79	1,77	0,356	0,0123
Wet underwear	3,77	3,31	1,71	1,23	**0,003 (**)**	**0,0005 (***)**
Drops of urine after urinating	2,54	2,54	1,55	1,26	**0,022 (*)**	**0,013 (*)**
Leak of urine within hour after urinating	2,62	2,08	1,12	1	**0,005 (**)**	**0,023 (*)**
Wet bed sheets	3,46	2,15	1,48	1,03	**0,0007 (***)**	**0,014 (*)**
Ignore urge to urinate	3,54	2,15	1,19	1,74	**0,0003 (***)**	0,192
Wriggling	2	2	1,93	1,36	0,432	0,065
Urge to urinate	3	2,23	1,62	1,33	**0,010 (*)**	**0,022 (*)**

Figure 5: Mean comparison of CBBDQ items about anorectal function in sub-group analysis following age groups. Patients group (blue bars) and Control group (green bars) are represented. Table with mean of each item in patients' group and control group with statistical analysis. *p<0.05, **p<0.01.

Quality of life

Comparison between the patients and Control group did not show any differences in any subscales of quality of life related to fecal continence evaluation. In both groups means of all items are always under 1.8/10 (Figure 6).

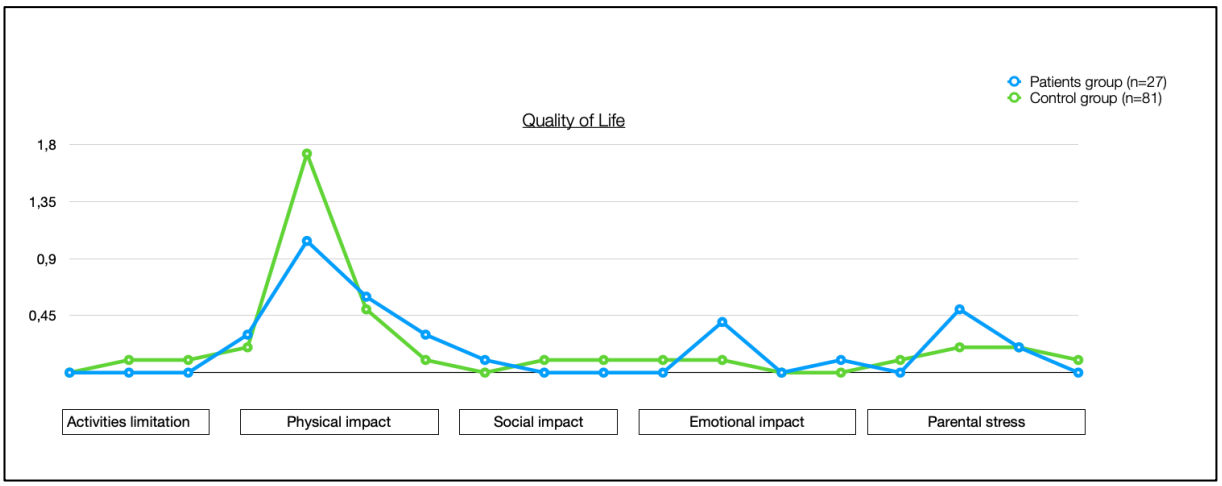
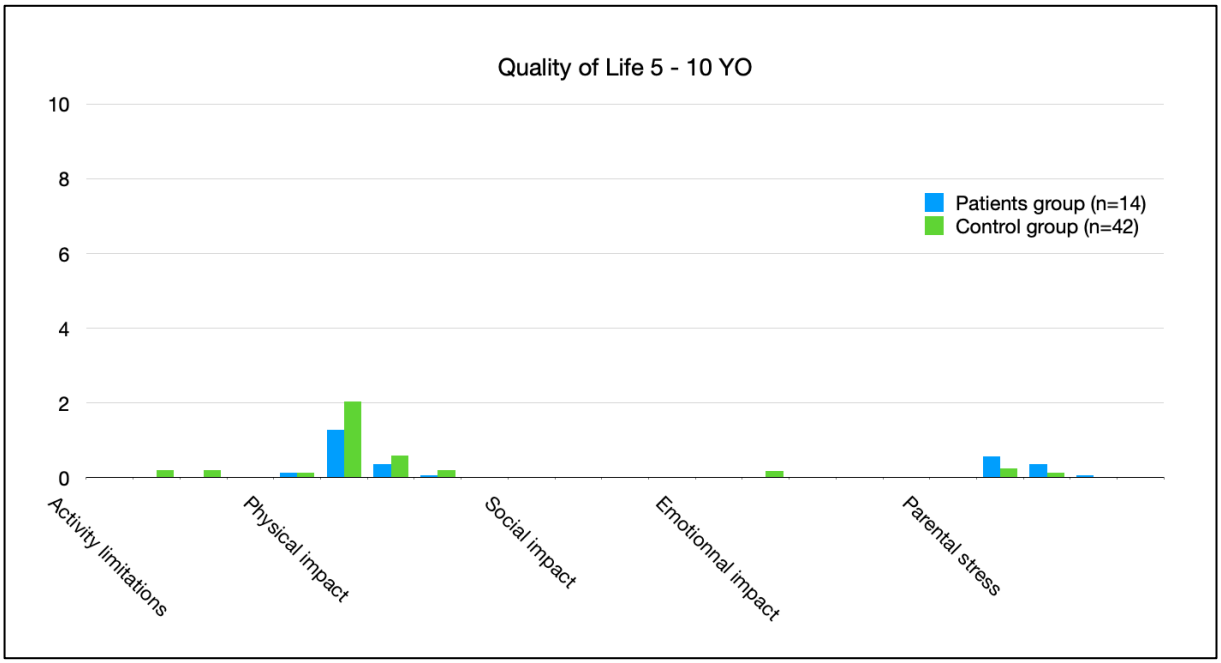


Figure 6: Mean comparison of CINCY-FIS items about Quality of Life related to fecal continence. Patients group (blue line) and Control group (green line) are represented. Table 2 in supplementary data with mean of each item in the patients' group and the control group with statistical analysis. *p<0.05.

In subgroup analysis, no difference was observed for the 5 to 10 years old group and for the 11 to 19 years old group (Figure 7).



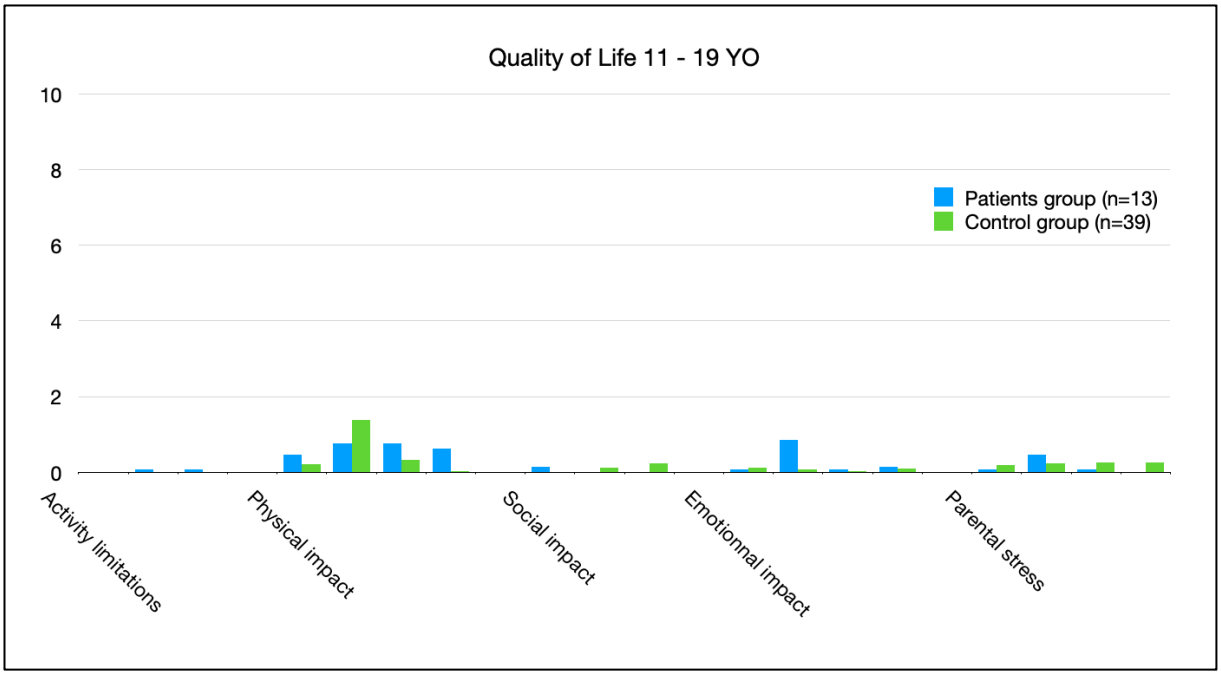


Figure 7: Mean comparison of CINCY-FIS items about Quality of Life related to fecal continence in subgroup analysis. Patients group (blue bars) and Control group (green bars) are represented. Table 3 in supplementary data with mean of each item in patients' group and Control group with statistical analysis. *p<0.05.

Discussion

The purpose of this study was to evaluate and compare to a control group the fecal continence and the quality of life related to fecal continence in children with history of Kelly's procedure for bladder exstrophy or epispadias. The results support the fact that BEEC patients did not report more symptoms related to fecal continence than the control group. Moreover, the reported negative impact on quality of life related to fecal continence in those patients was as poor as in the control group. It suggests that *levator ani* detachment in children with BEEC could be performed without harming anorectal function.

The role of *levator ani* muscle in fecal continence is controversial in literature. Supporting the idea that *levator ani* muscle plays a role in fecal continence, Milligan & Morgan described in 1936 complete sphincteric section during surgical treatment of anal fistulas without compromising continence as long as the *levator ani* muscle was preserved (35). Another study conducted on 53 patients suffering from anal incontinence attempted to establish the role of *levator ani* in anal incontinence by manometric tests. Among 5 parameters which were 'Levator ani force', 'Squeeze pressure', 'Basal pressure', 'Rectal discomfort' and 'Rectal compliance', *levator ani* contraction was the independent variable with the strongest relation to the clinical severity of incontinence (36).

Thomas et al. evaluated the role of the puborectal muscle in a prospective study on 78 women suffering from anal incontinence. Their study revealed that a defect in the puborectal muscle structure on ultrasound examination or damage of its function shown by electromyography did not increase an anal incontinence score (Wexner index score). They proved that even if puborectal damages can reduce its voluntary contraction, there is no consequence on resting anal sphincter pressure, perception threshold and maximum tolerable rectal volume which are key in physiological anorectal function (37). This suggests that puborectal impairment may not have an impact on fecal continence. To support this idea, Terra et al. studied pelvic floor muscles of 105 women with fecal incontinence using endoanal MRI and compared this to manometric variables. Results showed puborectal lesion in 33% of them which was almost always associated with internal or external sphincter

lesion. Isolated puborectal lesion was depicted in 2 patients (2%). They concluded that defects and atrophy of the puborectal muscle were not associated with any of the investigated manometric variables and incontinence severity (38). This concept may be enlarged to all the levator ani, questioning the impact of its detachment on fecal function and continence. We can assume that *levator ani* muscle is implicated in anorectal continence because it slings the anorectal junction to the symphysis and that there is no use of a strong voluntary contraction. Our study suggest that this function seems to be preserved even after the detachment of the muscle performed during the Kelly's radical soft tissue mobilization. We suppose that the detachment we performed during the surgery may induce a partial defect in the levator ani, resulting in the absence of consequences on the fecal continence.

On the opposite, Alketbi et al. published different results in an interventional study of *levator ani* rupture and repairment. In a population of 52 female patients, 60% had anal incontinence. *Levator ani* rupture diagnosis was established by clinical examination and ultrasound. They repaired of the *levator ani* muscle was performed using the transvaginal approach. The success rate was high with 79% of full restoration of normal puborectalis muscle function (Wexner score: 0/20) after surgery (39). This study highlighted the impact of puborectal muscle rupture on anal incontinence in women after vaginal delivery.

We can legitimately suppose that the difference in results between our study and this latter can be explain by unequalled injury mechanisms of *levator ani* muscle (traumatic vaginal delivery causing puborectal lesion in one hand, surgical detachment of iliococcygeal muscle in the other) and the physiological condition of the patient. Indeed, it is accepted that healing capacity may be superior in young children (mean age at Kelly's procedure 29 months) than in adults. We hypothesized that after *levator ani* detachment from the pelvic bones in Kelly RSTM, healing may produce robust fibrotic tissue allowing to keep a satisfying pelvic floor stability and anorectal angulation.

Furthermore, quality of life related to fecal incontinence was reported as satisfying as in control group by children and their guardians. This result is encouraging and support the possibility to perform *levator ani* detachment during bladder exstrophy or epispadias management. These results may help teams dealing with BEEC patients to have showing

them that even in cases of *levator ani* detachment or *levator ani* impairment, there will not be an impact on the quality of life

Besides, evaluation of urinary tract function showed that children from the control group had greater urinary continence and fewer low urinary tract symptoms (as pollakiuria or urgenturia) than children from the BEEC group. These results confirmed the results already described in previous studies about bladder exstrophies and radical soft tissue mobilization. Even if our first purpose was not the assessment of the urinary tract function, the difference observed could argue for the honesty of the answers given to the questionnaires by the children and guardians.

Methodological strengths of this study stand in the prospective way to collect the data of 27 patients with BEEC in a tertiary referral center, the analysis with a control group paired on age and sex, and in the long term follow up (mean F-up: 8.9 years [6-11]). Furthermore, the same surgeon has performed all the Kelly's radical soft tissue mobilization, avoiding the presence of bias due to differences in surgical technique. It enabled us to explore *levator ani* involvement in anorectal function regardless of children's age and sex, and surgeon's skills variability.

CBBDQ has been chosen because of its ability to measure both urinary and anorectal functions in children. Another questionnaire "Vancouver-NULDT/DES questionnaire" was developed to diagnose Dysfunctional Elimination Syndrome defined by lower urinary tract dysfunction associated with defecation symptoms. We did not opt for this questionnaire because of its poor reliability and its limits in the evaluation of anorectal function with only 3 items (40). One of the major limitation arising from the use of CBBDQ is that it was designed and validated for parents of 5 to 12 years old children. In our study, we used it also for older patients from 12 to 19 years old. Instruction was given to parents of all children to fill in the questionnaire with their child, adapting the question to their understanding level.
Same limitation occurred with CINCY-FIS questionnaire which has been validated for 3 to 12 years old children, evaluating QoL with a form filled in by the parents. It is known that when the evaluation of QoL by children and their parents are different, parents most of the time

underestimates the general QoL of their child (41)(42). This means that quality of life could be underestimated in our study and comforts our conclusion of absence of impact of the levator ani detachment on the quality of life of BEEC patients.

We chose to translate the two forms for this study by two independent surgeons with a work to compile the translations. The results in the two groups are similar to the results of previous studies. We also assume that our results are reliable

Conclusion

This study suggests that the *levator ani* detachment in Kelly's procedure, realized in a pediatric population under the age of 8, has no impact on anorectal function with a long-term follow-up. Indeed, no statistically significative differences was found between patients and control group in anorectal function and quality of life related to fecal incontinence assessment. This finding is congruent with literature: fecal incontinence secondary to *levator ani* injuries are most of the time post-delivery puborectal muscle injuries which are not involving iliococcygeal muscle. We can assume that Kelly's procedure is not detrimental on anorectal function and should be performed as standard repair procedure for classical bladder exstrophy and incontinent epispadias.

Finally, many studies previously proved the importance of *levator ani* muscle in organ prolapse through pelvic floor rehabilitation efficacy. A future study should be conducted looking at girls who underwent Kelly's procedure to evaluate prevalence of organ prolapse.

III. Conclusion

Cette étude prospective observationnelle menée sur 27 patients atteints d'une forme classique d'exstrophie vésicale ou d'un epispadias incontinent ayant été reconstruits par une mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly, ne retrouve pas de différence dans la fonction anorectale entre les patients et les témoins, appariés selon l'âge et le sexe. Aucune différence n'a été mise en évidence entre ces deux groupes dans l'évaluation de la qualité de vie en lien avec la fonction anorectale. L'analyse en sous-groupe en fonction de l'âge confirme ce résultat. Il est légitime de supposer que la désinsertion du *levator ani*, plus particulièrement du faisceau iliococcygien de la membrane obturatrice interne, chez ces patients avant l'âge de 8 ans, n'a pas de conséquence sur la fonction anorectale que ce soit sur l'élimination ou sur la continence anale. Le muscle iliococcygien jouant un rôle majeur dans la statique pelvienne, il semble nécessaire d'étudier la survenue de prolapsus pelvien chez les femmes ayant bénéficié d'une mobilisation radicale du plancher pelvien selon Kelly dans l'enfance.

IV. Bibliographie

1. Pierre KAMINA. Tome 3 : Thorax, Abdomen, Pelvis - Chapitre 16 Tube digestif. In: Anatomie Clinique.
2. Grigorescu BA, Lazarou G, Olson TR, Downie SA, Powers K, Greston WM, et al. Innervation of the levator ani muscles: description of the nerve branches to the pubococcygeus, iliococcygeus, and puborectalis muscles. Int Urogynecol J. 27 nov 2007;19(1):107-16.
3. Barleben A, Mills S. Anorectal Anatomy and Physiology. Surgical Clinics of North America. févr 2010;90(1):1-15.
4. Sponseller PD, Bisson LJ, Gearhart JP, Jeffs RD, Magid D, Fishman E. The anatomy of the pelvis in the exstrophy complex.: The Journal of Bone & Joint Surgery. févr 1995;77(2):177-89.
5. Stec AA, Pannu HK, Tadros YE, Sponseller PD, Fishman EK, Gearhart JP. PELVIC FLOOR ANATOMY IN CLASSIC BLADDER EXSTROPHY USING 3-DIMENSIONAL COMPUTERIZED TOMOGRAPHY: INITIAL INSIGHTS. Journal of Urology. oct 2001;166(4):1444-9.
6. John P. Gearhart, Ranjiv I. Mathews. CHAPTER 124 Exstrophy-Epispadias Complex. In: Campbell-Walsh UROLOGY. Tenth Edition.
7. Cervellione RM, Mantovani A, Gearhart J, Bogaert G, Gobet R, Caione P, et al. Prospective study on the incidence of bladder/cloacal exstrophy and epispadias in Europe. Journal of Pediatric Urology. déc 2015;11(6):337.e1-337.e6.
8. Allen L, Rodjani A, Kelly J, Inoue M, Hutson JM. Female epispadias: are we missing the diagnosis? BJU International. sept 2004;94(4):613-5.
9. Mouriquand, Pierre. Congenital Disorders of the bladder and urethra Textbook of genitourinary surgery, London: Blackwell Science; 1998, p. 205–44. In.
10. Gambhir L, Höller T, Müller M, Schott G, Vogt H, Detlefsen B, et al. Epidemiological Survey of 214 Families With Bladder Exstrophy-Epispadias Complex. Journal of Urology. avr 2008;179(4):1539-43.
11. Ludwig M, Rüschendorf F, Saar K, Hübner N, Siekmann L, Boyadjiev SA, et al. Genome-wide linkage scan for bladder exstrophy-epispadias complex. Birth Defect Res A. févr 2009;85(2):174-8.
12. Wood HM, Babineau D, Gearhart JP. In vitro fertilization and the cloacal/bladder exstrophy–epispadias complex: A continuing association. Journal of Pediatric Urology. août 2007;3(4):305-10.
13. Ives E, Coffey R, Carter CO. A family study of bladder exstrophy. Journal of Medical Genetics. 1 avr 1980;17(2):139-41.
14. Aldirmaz Ağartan C, Öner S. Congenital Anomalies: An Analysis of a Myth on Sumerian Clay Tablets. Turkiye Klinikleri J Med Sci. 2010;30(2):457-61.
15. Buyukunal CSN, Gearhart JP. A short history of bladder exstrophy. Seminars in Pediatric Surgery. mai 2011;20(2):62-5.
16. Riches EW. Ectopia vesicae. Ann R Coll Surg Engl. août 1951;9(2):71-9.
17. Coffey RC. TRANSPLANTATION OF THE URETERS: FOR CANCER OF THE BLADDER WITH CYSTECTOMY. Annals of Surgery. juin 1930;91(6):908-23.
18. Nesbit RM. Ureterosigmoid Anastomosis by Direct Elliptical Connection: A Preliminary Report. Journal of Urology. avr 1949;61(4):728-34.
19. Leadbetter WF. Consideration of Problems Incident to Performance of Uretero-Enterostomy: Report of a Technique. Journal of Urology. mai 1951;65(5):818-30.
20. Gearhart JP. State-of-the-Art Reconstructive Surgery for Bladder Exstrophy at The Johns Hopkins Hospital. Arch Pediatr Adolesc Med. 1 déc 1989;143(12):1475.
21. Mollard P. Bladder Reconstruction in Exstrophy. Journal of Urology. oct 1980;124(4):525-9.
22. Julian S. Ansell. Surgical Treatment of Exstrophy of The Bladder With Emphasis on Neonatal Primary Closure: Personal Experience With 28 Consecutive Cases Treated at the University of Washington Hospitals From 1962 to 1977: Techniques and Results. Journal of Urology. juill 2002;168(1):214-7.
23. Lepor H, Jeffs RD. Primary Bladder Closure and Bladder Neck Reconstruction in Classical Bladder Exstrophy. Journal of Urology. déc 1983;130(6):1142-5.
24. Leadbetter GW. Surgical Correction of Total Urinary Incontinence. Journal of Urology. mars 1964;91(3):261-6.
25. Dees JE. Congenital Epispadias With Incontinence. Journal of Urology. oct 1949;62(4):513-22.
26. Shultz WG. Plastic Repair of Exstrophy of Bladder Combined with Bilateral Osteotomy of Ilia. Journal of Urology. mars 1958;79(3):453-8.
27. Grady RW, Mitchell ME. COMPLETE PRIMARY REPAIR OF EXSTROPHY. Journal of Urology. oct

1999;162(4):1415-20.
28. Weiss DA, Shukla AR, Borer JG, Sack BS, Kryger JV, Roth EB, et al. Evaluation of outcomes following complete primary repair of bladder exstrophy at three individual sites prior to the establishment of a multi-institutional collaborative model. Journal of Pediatric Urology. août 2020;16(4):435.e1-435.e6.
29. Kelly JH. Vesical exstrophy: repair using radical mobilisation of soft tissues. Pediatr Surg Int [Internet]. juill 1995 [cité 10 avr 2022];10(5-6). Disponible sur: http://link.springer.com/10.1007/BF00182207
30. Leclair MD, Faraj S, Sultan S, Audry G, Héloury Y, Kelly JH, et al. One-stage combined delayed bladder closure with Kelly radical soft-tissue mobilization in bladder exstrophy: preliminary results. Journal of Pediatric Urology. déc 2018;14(6):558-64.
31. Sharma A, Fröhlich H, Zhang R, Ebert AK, Rösch W, Reis H, et al. Classic bladder exstrophy and adenocarcinoma of the bladder: Methylome analysis provide no evidence for underlying disease-mechanisms of this association. Cancer Genetics. juin 2019;235-236:18-20.
32. van Engelenburg-van Lonkhuyzen ML, Bols EMJ, Bastiaenen CHG, Benninga MA, de Bie RA. Childhood Bladder and Bowel Dysfunction Questionnaire: Development, Feasibility, and Aspects of Validity and Reliability. Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition. juin 2017;64(6):911-7.
33. Cushing CC, Threlkeld MRS, Martinez-Leo B, Hall J, Hossain M, Dickie BH, et al. Initial development and validation of a fecal incontinence-specific quality of life measure. Journal of Pediatric Surgery. juin 2018;53(6):1148-53.
34. Colombo JM, Wassom MC, Rosen JM. Constipation and Encopresis in Childhood. Pediatrics In Review. 1 sept 2015;36(9):392-402.
35. Milligan ETC, Morgan CN. SURGICAL ANATOMY OF THE ANAL CANAL. The Lancet. nov 1934;224(5804):1150-6.
36. Fernández–Fraga X, Azpiroz F, Malagelada J. Significance of pelvic floor muscles in anal incontinence. Gastroenterology. nov 2002;123(5):1441-50.
37. Thomas C, Etienney I, Atienza P. Evaluation of the Role of the Puborectal Part of the Levator Ani Muscle in Anal Incontinence: A Prospective Study of 78 Female Patients With Anal Incontinence. Diseases of the Colon & Rectum. sept 2011;54(9):1129-33.
38. Terra MP, Beets-Tan RGH, Vervoorn I, Deutekom M, Wasser MNJM, Witkamp TD, et al. Pelvic floor muscle lesions at endoanal MR imaging in female patients with faecal incontinence. Eur Radiol. sept 2008;18(9):1892-901.
39. Alketbi MSGh, Meyer J, Robert-Yap J, Scarpa R, Gialamas E, Abbassi Z, et al. Levator ani and puborectalis muscle rupture: diagnosis and repair for perineal instability. Tech Coloproctol. août 2021;25(8):923-33.
40. Afshar K, Mirbagheri A, Scott H, MacNeily AE. Development of a Symptom Score for Dysfunctional Elimination Syndrome. Journal of Urology. oct 2009;182(4S):1939-44.
41. Sprangers MAG, Aaronson NK. The role of health care providers and significant others in evaluating the quality of life of patients with chronic disease: A review. Journal of Clinical Epidemiology. juill 1992;45(7):743-60.
42. Trajanovska M, Catto-Smith AG. Quality of life measures for fecal incontinence and their use in children: Quality of life in fecal incontinence. Journal of Gastroenterology and Hepatology. 18 avr 2005;20(6):919-28.

V. Données supplémentaires

Quality of Life	Patients group (n=27)	Control group (n=81)	p value
Activities limitation	0	0	0,163
	0	0,1	0,269
	0	0,1	0,269
Physical impact	0,3	0,2	0,204
	1,04	1,73	0,096
	0,6	0,5	0,403
	0,3	0,1	0,175
Social impact	0,1	0	0,163
	0	0,1	0,163
	0	0,1	0,163
Emotionnal impact	0	0,1	0,369
	0,4	0,1	0,2
	0	0	0,269
	0,1	0	0,394
Parental stress	0	0,1	0,304
	0,5	0,2	0,22
	0,2	0,2	0,454
	0	0,1	0,256

Tableau 2 : Moyennes et comparaison de moyennes des groupes patient et contrôle du test CINCY-FIS évaluant la qualité de vie en lien avec la continence anale. * $p<0.05$.

	Patients group (n=27)		Control group (n=81)		p value	
Quality of Life	5 - 10 YO (n=14)	11 - 19 YO (n=13)	5 - 10 YO (n=42)	11 - 19 YO (n=39)	Patients 5 - 10 YO vs control group 5 - 10 YO	Patients 11 - 19 YO vs control group 11 - 19 YO
Activities limitation	0	0	0,02	0	0,168	#
	0	0,08	0,21	0	0,168	0,169
	0	0,08	0,21	0	0,168	0,169
Physical impact	0,14	0,46	0,14	0,21	0,5	0,197
	1,29	0,77	2,05	1,38	0,206	0,120
	0,36	0,77	0,6	0,33	0,25	0,249
	0,07	0,62	0,21	0,03	0,181	0,088
Social impact	0	0,15	0	0	#	0,169
	0	0	0	0,13	#	0,169
	0	0	0	0,23	#	0,169
Emotionnal impact	0	0,08	0	0,13	#	0,373
	0	0,85	0,19	0,08	0,075	0,123
	0	0,08	0	0,03	#	0,274
	0	0,15	0	0,1	#	0,397
Parental stress	0	0,08	0	0,18	#	0,310
	0,57	0,46	0,26	0,23	0,26	0,336
	0,36	0,08	0,14	0,26	0,261	0,262
	0,07	0	0	0,26	0,168	0,169

Tableau 3 : Moyennes et comparaison de moyennes des groupes patient et contrôle du test CINCY-FIS évaluant la qualité de vie en lien avec la continence anale. Analyse en sous-groupe selon l'âge. * $p<0.05$.

Nantes Université

Questionnaire 1 : Traduction du Childhood Bladder and Bowel Dysfunction Questionnaire

Questionnaire pédiatrique d'évaluation de la fonction urinaire et fécale

Traduction du Childhood Bladder and Bowel Dysfunction Questionnaire (CBB DQ)

Mon enfant …

1. Ne va à la selle que deux fois par semaine ou moins

☐ Jamais
☐ Une fois par mois ou moins
☐ Une à deux fois par mois, tout au plus
☐ Plusieurs fois par mois
☐ Très souvent

2. A des traces / fuites de selles dans ses sous-vêtements

☐ Jamais
☐ Une fois par mois ou moins
☐ Plusieurs fois par mois
☐ Une ou plusieurs fois par semaine
☐ Presque tous les jours ou tous les jours

3. A des selles dures ou présente des douleurs lors de l'exonération

☐ Jamais
☐ Une fois par mois ou moins
☐ Plusieurs fois par mois
☐ Une ou plusieurs fois par semaine
☐ Presque tous les jours ou tous les jours

4. A des selles très volumineuses (pouvant obstruer les toilettes)

☐ Jamais
☐ Une fois par mois ou moins
☐ Plusieurs fois par mois
☐ Une ou plusieurs fois par semaine
☐ Presque tous les jours ou tous les jours

5. Se retient d'aller à la selle

☐ Jamais
☐ Une fois par mois ou moins
☐ Plusieurs fois par mois
☐ Une ou plusieurs fois par semaine
☐ Presque tous les jours ou tous les jours

6. A un besoin urgent et incontrôlable d'aller à la selle

☐ Jamais
☐ Une fois par mois ou moins
☐ Plusieurs fois par mois
☐ Une ou plusieurs fois par semaine
☐Presque tous les jours ou tous les jours

7. A des douleurs abdominales

☐ Jamais
☐ Une fois par mois ou moins
☐ Plusieurs fois par mois
☐ Une ou plusieurs fois par semaine
☐Presque tous les jours ou tous les jours

8. A l'abdomen gonflé / ballonné

☐ Jamais
☐ Une fois par mois ou moins
☐ Plusieurs fois par mois
☐ Une ou plusieurs fois par semaine
☐Presque tous les jours ou tous les jour

9. Va uriner plus de 8 fois pendant la journée

☐ Jamais
☐ Une fois par mois ou moins
☐ Plusieurs fois par mois
☐ Une ou plusieurs fois par semaine
☐Presque tous les jours ou tous les jours

10. Mouille ses sous-vêtements ou ses vêtements pendant la journée (quelques gouttes suffisent à considérer comme mouillé)

☐ Jamais
☐ Une fois par mois ou moins
☐ Plusieurs fois par mois
☐ Une ou plusieurs fois par semaine
☐Presque tous les jours ou tous les jours

11. Perd quelques gouttes d'urines immédiatement après avoir fini d'uriner

☐ Jamais
☐ Une fois par mois ou moins
☐ Plusieurs fois par mois
☐ Une ou plusieurs fois par semaine
☐ Presque tous les jours ou tous les jours

12. A des fuites urinaires dans l'heure qui suit la miction précédente

☐ Jamais
☐ Une fois par mois ou moins
☐ Plusieurs fois par mois
☐ Une ou plusieurs fois par semaine
☐Presque tous les jours ou tous les jours

13. Ne semble pas ressentir le besoin d'uriner

☐ Jamais
☐ Une fois par mois ou moins
☐ Plusieurs fois par mois
☐ Une ou plusieurs fois par semaine
☐ Presque tous les jours ou tous les jours

14. Utilise des astuces pour rester sec, comme se tortiller ou croiser les jambes

☐ Jamais
☐ Une fois par mois ou moins
☐ Plusieurs fois par mois
☐ Une ou plusieurs fois par semaine
☐ Presque tous les jours ou tous les jours

15. A un besoin urgent et incontrôlable d'uriner

☐ Jamais
☐ Une fois par mois ou moins
☐ Plusieurs fois par mois
☐ Une ou plusieurs fois par semaine
☐ Presque tous les jours ou tous les jours

16. Retarde la première miction dans la matinée

☐ Jamais
☐ Une fois par mois ou moins
☐ Plusieurs fois par mois
☐ Une ou plusieurs fois par semaine
☐ Presque tous les jours ou tous les jours

17. Mouille les draps du lit ou sa protection pendant la nuit

☐ Jamais
☐ Moins d'une fois par semaine
☐ Une à deux fois par semaine
☐ Trois à cinq fois par semaine
☐ Presque tous les jours ou tous les jours

18. Se lève la nuit pour aller uriner

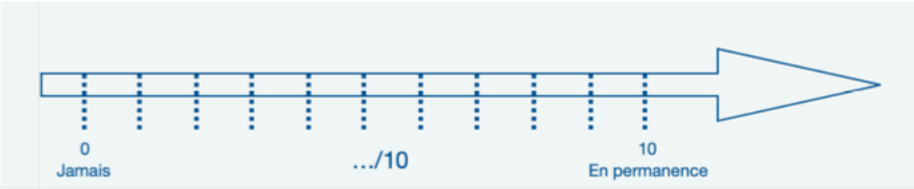
☐ Jamais
☐ Moins d'une fois par semaine
☐ Une à deux fois par semaine
☐ Trois à cinq fois par semaine
☐ Presque tous les jours ou tous les jours

Questionnaire 2 : Traduction du Cincinnati Fecal Incontinence Scale « CINCY-FIS »

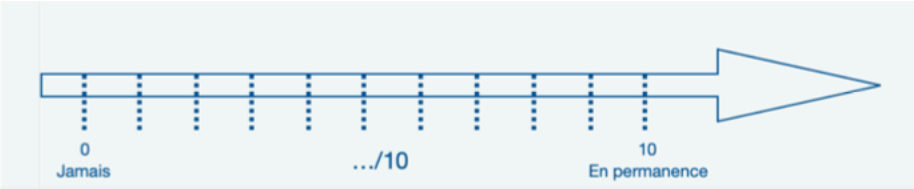
Traduction Cincinnati Fecal Incontinence Scale (CINCY-FIS)

Limitation des activités

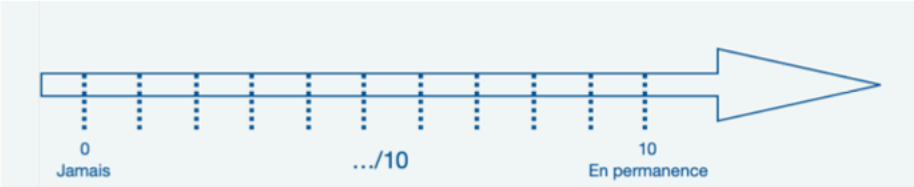
1) Mon enfant a peur de sortir à cause de ses problèmes de selles



2) Il est difficile pour mon enfant de sortir et d'avoir des activités normales à cause de ses problèmes de selles

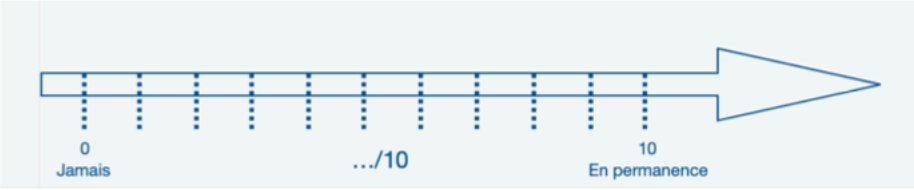


3) A quelle fréquence votre enfant a-t-il manqué certaines activités (sportives, jeux) à cause de ses problèmes de selles ?

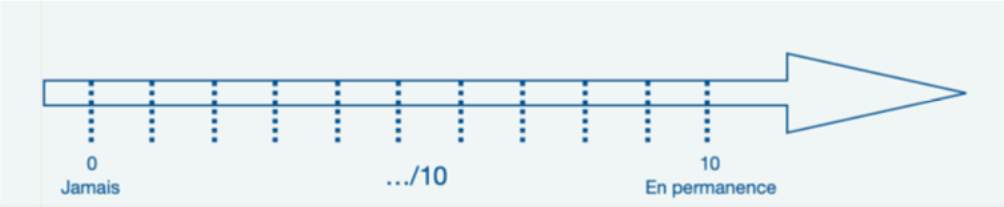


Impact physique

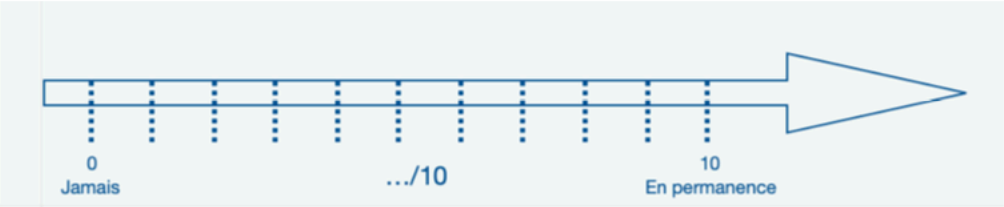
4) Mon enfant limite ses mouvements à cause de douleurs ou de ballonnement abdominal ?



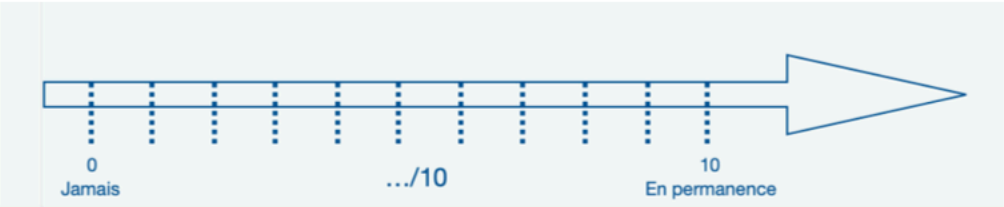
5) Mon enfant a des douleurs abdominales ou un abdomen ballonné



6) Mon enfant des difficultés lors des repas à cause de douleurs abdominales, ballonnement ou sensation de plénitude

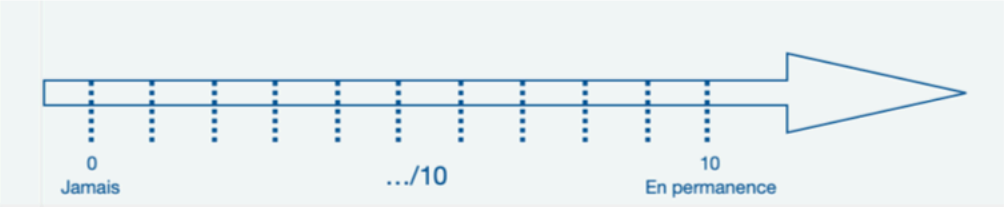


7) Mon enfant doit limiter ses mouvements à cause de sensations nauséeuses

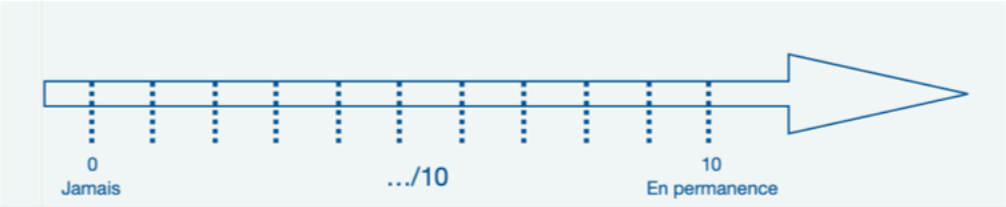


<u>Impact social</u>

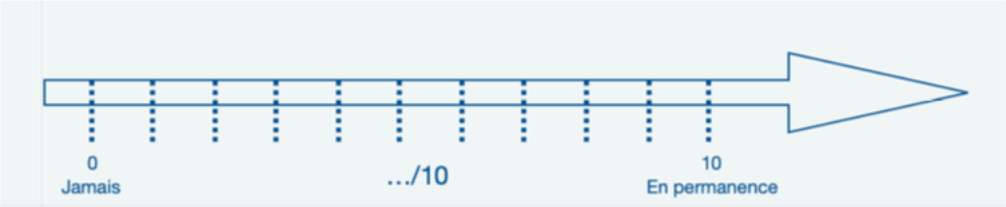
8) Mon enfant évite d'aller chez des amis à cause de ses problèmes de selles



9) Est-il plus difficile pour votre enfant de se faire des amis à cause de ses problèmes de selles ?

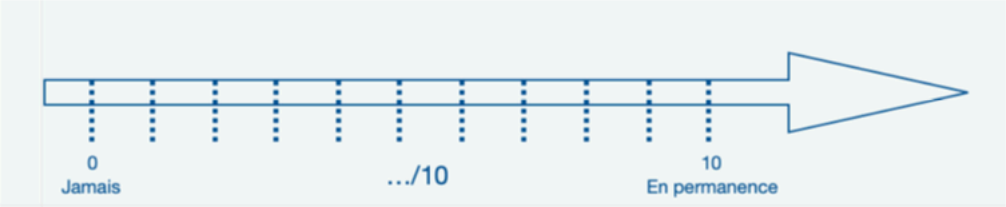


10) Mon enfant se sent mis de côté à cause de ses problèmes de selles

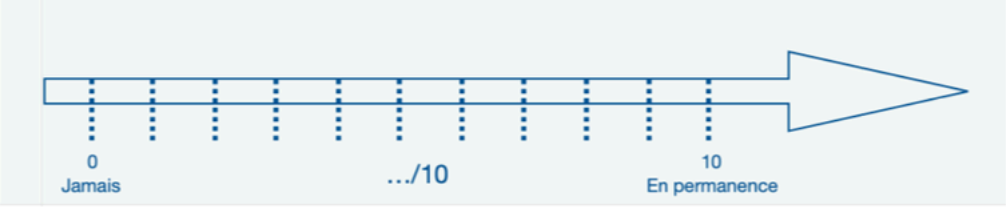


<u>Impact émotionnel</u>

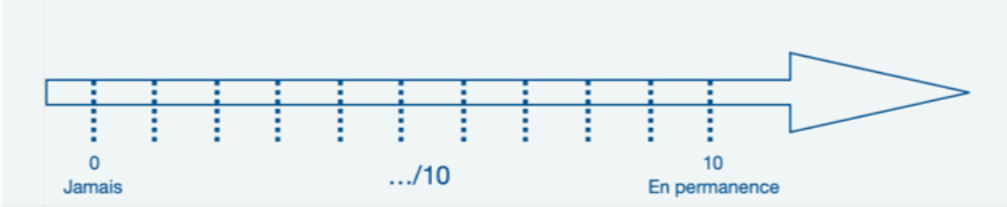
11) Mon enfant se sent déprimé à cause de ses problèmes de selles



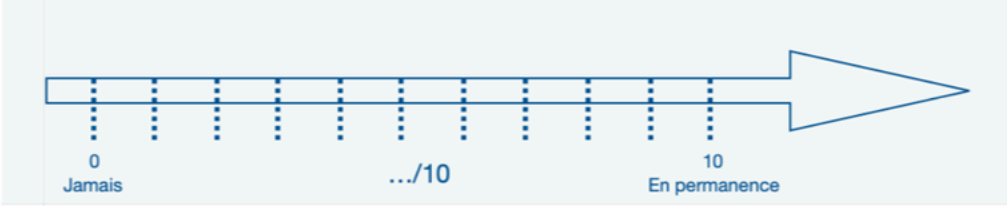
12) Mon enfant s'inquiète de dégager de mauvaises odeurs



13) Mon enfant ne se sent pas en bonne santé à cause de ses problèmes de selles

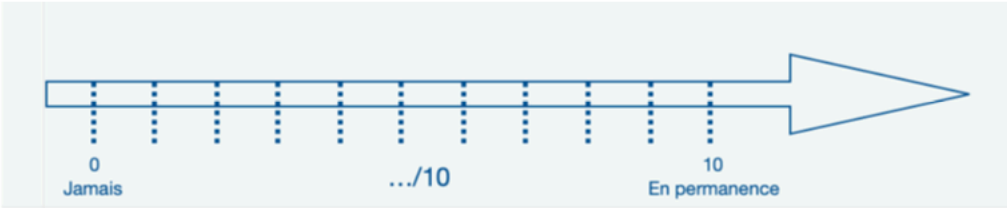


14) Mon enfant est moins épanoui à cause de ses problèmes de selles

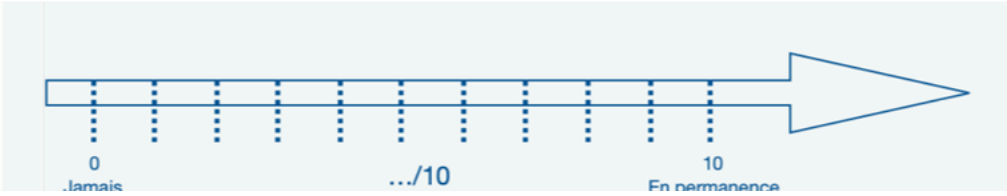


<u>Stress parental</u>

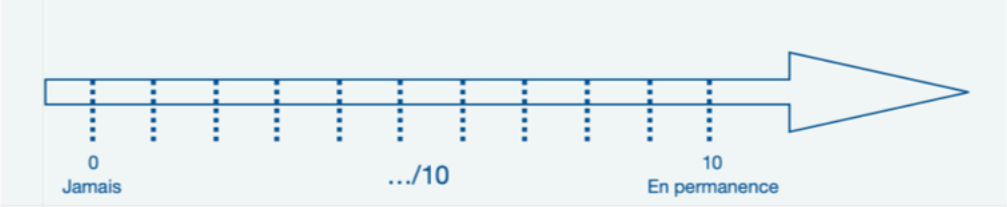
15) J'évite de voyager à cause des problèmes de selles de mon enfant



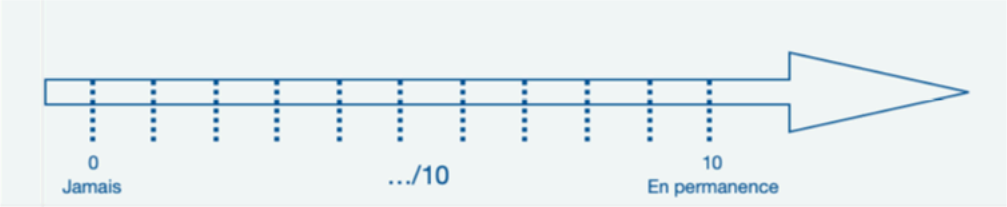
16) Je suis préoccupée par les problèmes de selles de mon enfant



17) Dans quelles proportions les problèmes de selles de mon enfant ont-ils affecté la famille ?



18) Les problèmes de selles de mon enfant ont une influence négative sur la famille



Nantes Université

Vu, le Président du Jury,

(tampon et signature)

Professeur Marc-David LECLAIR

Vu, le Directeur de Thèse,

(tampon et signature

Docteur Sébastien FARAJ

Vu, le Doyen de la Faculté,

Professeur Pascale JOLLIET

Nantes Université

NOM : ALLIOT – BENEDETTI PRENOM : Hortense

Titre de Thèse :

ETUDE À PROPOS DE 27 CAS DE LA FONCTION ANORECTALE DE PATIENTS SUIVIS POUR EXSTROPHIE VESICALE / EPISPADIAS RECONSTRUITS PAR UNE MOBILISATION RADICALE DU PLANCHER PELVIEN SELON KELLY

RESUME (10 lignes)

La reconstruction pariétale, urinaire et génitale des patients atteints d'exstrophie vésicale ou d'epispadias incontinent implique une mobilisation radicale du plancher pelvien (RSTM) selon Kelly. Cette mobilisation n'est rendue possible que par la désinsertion complète du faisceau ilio-coccygien du *levator ani*. Cette étude a pour objectif d'évaluer la fonction anorectale chez des patients reconstruits par une RSTM selon Kelly. La fonction anorectale et de la qualité de vie des patients et témoins a été évalué par l'utilisation de questionnaires (CBBDQ et CINCY-FIS). Les résultats ne retrouvent pas de différence dans la fonction anorectale ni dans la qualité de vie en lien avec la fonction anorectale entre les deux groupes. La désinsertion du faisceau ilio-coccygien du *levator ani* chez des patients avant l'âge de 8 ans ne semble pas avoir d'impact sur la fonction anorectale.

MOTS-CLES

Exstrophie vésicale, epispadias, mobilisation radicale du plancher pelvien, *levator ani*, fonction anorectale, qualité de vie.