

# Vessies neurologiques de l'enfant

*Docteur Véronique FORIN*

*Unité pédiatrique de Médecine Physique et de Réadaptation  
Centre de compétences « spina bifida »  
Centre de références MAREP*

*[veronique.forin@trs.aphp.fr](mailto:veronique.forin@trs.aphp.fr)*



TROUSSEAU  
LA ROCHE-GUYON



DIU NeuroUrologie  
UPMC 2012-2013

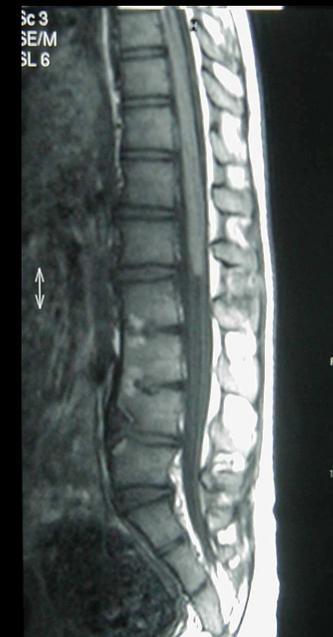
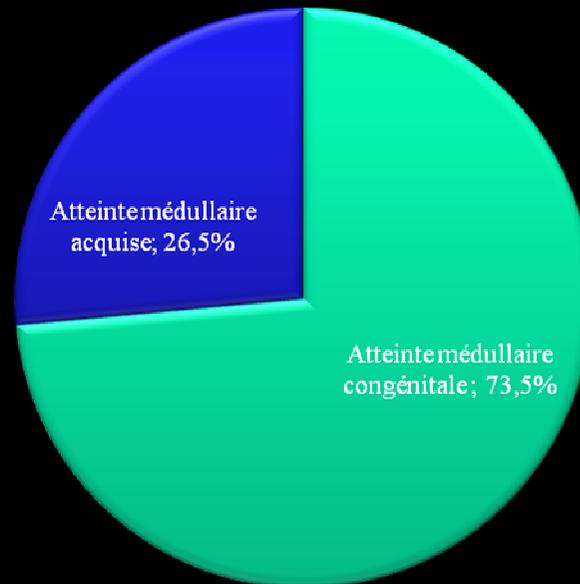
## Particularités étiologiques des vessies neurologiques de l'enfant

- Les dysraphismes vertébro médullaires sont la cause de loin la plus fréquente
- Les autres causes médullaires sont plus rares
- Les causes cérébrales: documentation pauvre

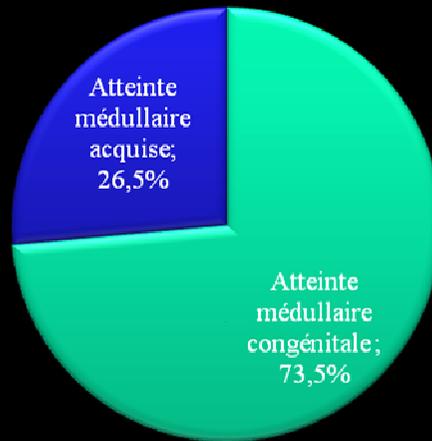
*Bauer S. B. Pediatr Nephrol 2008*

# Particularités étiologiques des vessies neurologiques de l'enfant

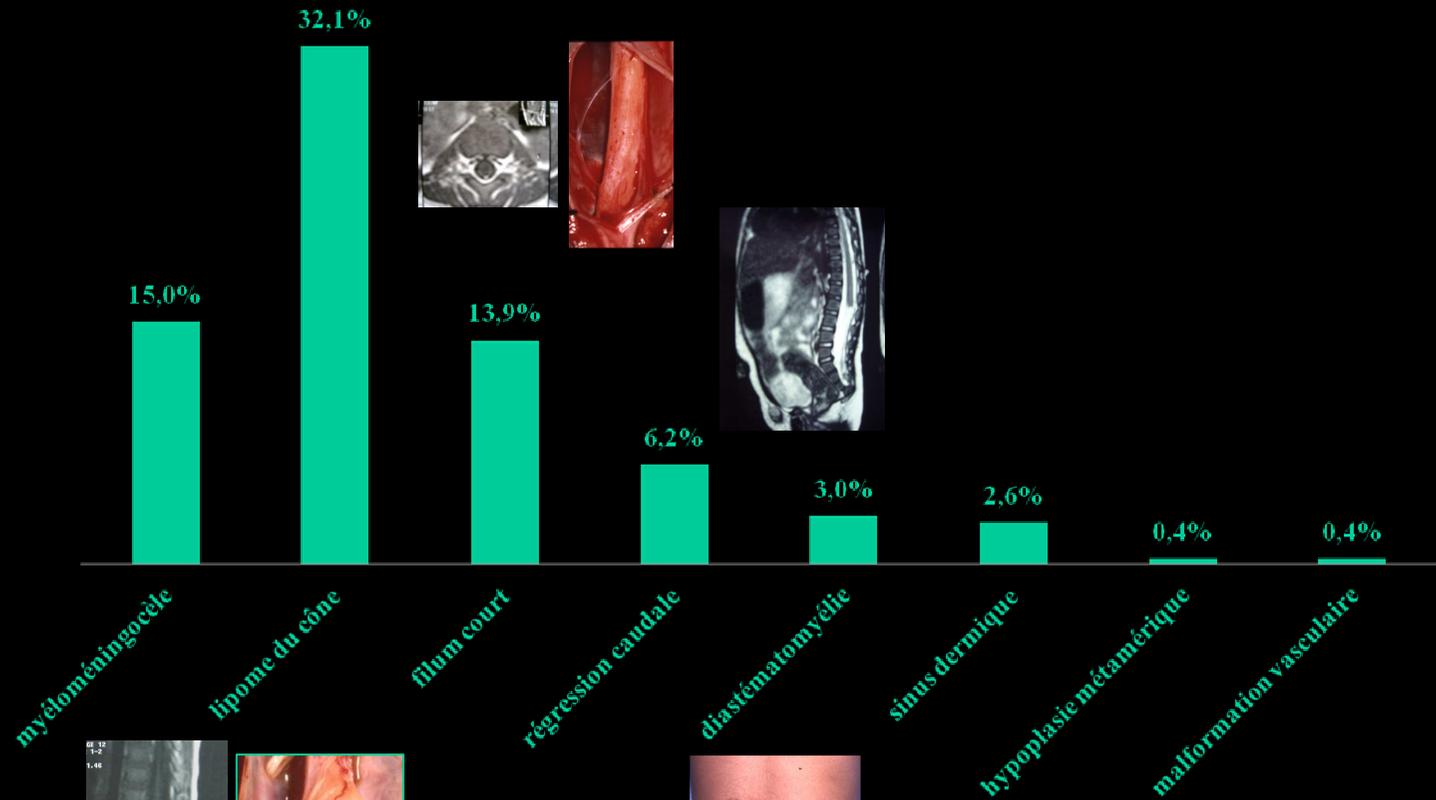
Cohorte médullaire Trousseau  
01/2000 - 04/ 2012: 533 patients



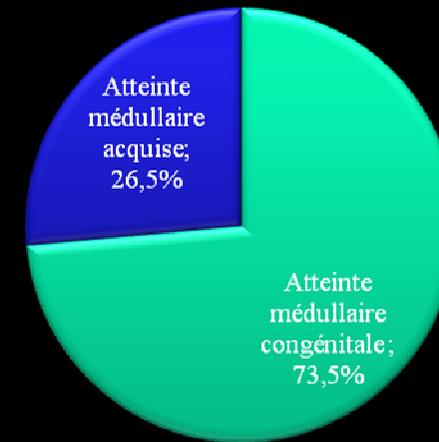
# Cohorte médullaire Trousseau 01/2000 - 04/ 2012: 533 patients



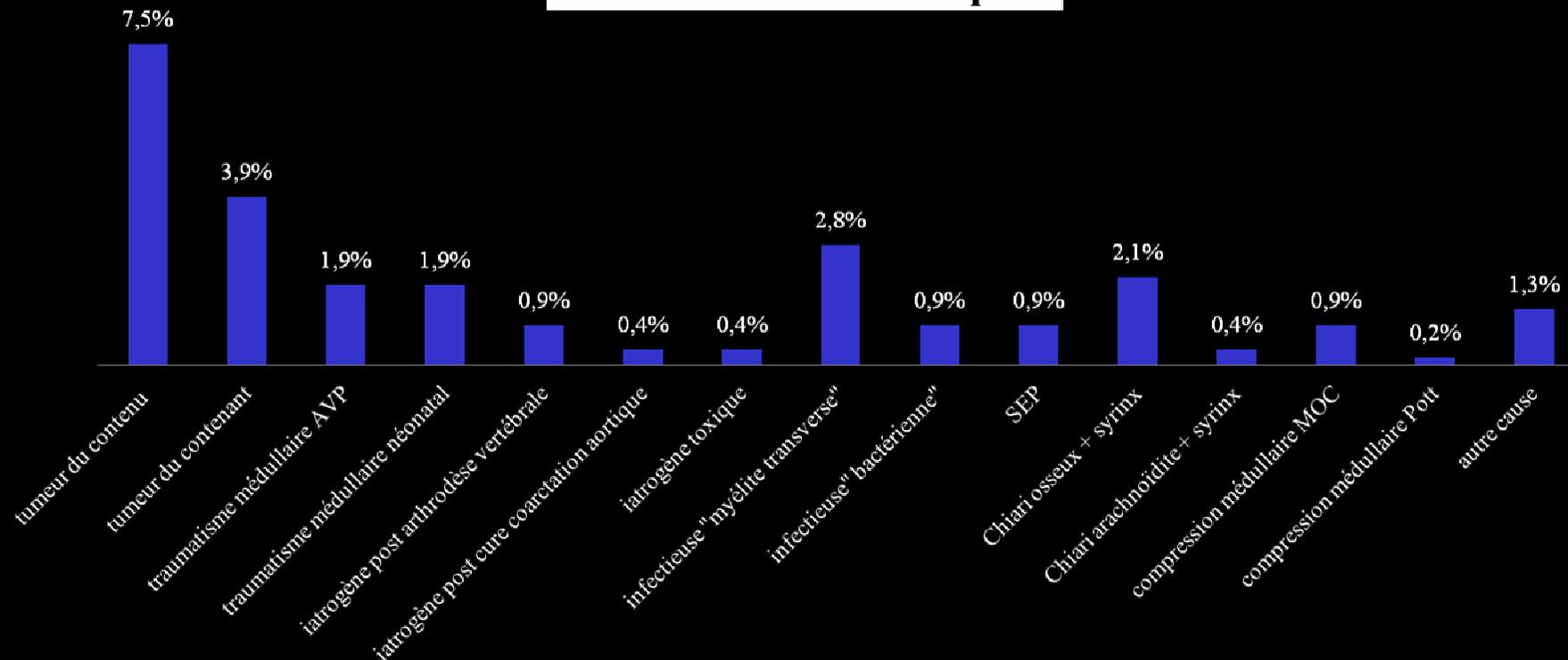
## Atteinte médullaire congénitale



## Cohorte médullaire Trousseau 01/2000 - 04/ 2012: 533 patients



### Atteinte médullaire acquise



# Malformations congénitales de la moelle épinière

## Dysraphisme ouvert

- Maladie générale du SNC
- Prévention par l'acide folique

## Dysraphisme fermé

- Maladie caudale
- Absence de prévention efficace
- Association
  - Anomalie cutanée raphé médian
  - Anomalie vertébrale
  - Anomalie médullaire
  - Contexte malformatif





# Conséquences des dysraphismes fermés

## Association malformative

- Trouble de la neurulation primaire
- Malformations anorectales isolées
  - Recherche systématique d'une MAB même en l'absence de signe cutané
  - 9 filum courts lipomateux / 1 lipome du cône



- MAR syndromiques: VACTERL, Currarino, RVU malformatif...
- Cloaque de la fillette

## Conséquence de l'anomalie neurologique

- Trouble de la neurulation secondaire
- Neuro orthopédique



- Neuro urologique: *rein - continence*



- Neuro colo rectal: *continence*

# Conséquences sur la prise en charge

- **Enfants vus jeunes**



- **Contexte poly malformatif: MAR, VACTERL, RVU, méga uretère...**



- **Multiplicité des problèmes organiques et des déficiences**



# Historique

- **1972: Introduction du sondage urinaire intermittent propre**

*Lapides J. 1972 J Urol*

- **Années 80**

- **apport de l'imagerie médullaire en résonance magnétique**
- **utilisation de l'examen urodynamique (EUD) chez l'enfant**
  - **Notion de seuil de fuite**
  - **Notion de dyssynergie vésico sphinctérienne (DVS)**

*McGuire EJ. 1981 J Urol - Bauer SB. 1984 JAMA*

*Sidi AA. 1986 J UROL - Smith ED. 1972 J Urol - van Gool JD. 1986*

- **développement des médicaments à visée urinaire (anticholinergique)**
- **évolution du matériel de sondage: sondes pré lubrifiées hydrophiles**

# Physiopathologie de la vessie neurologique

## Régime de haute pression vésicale > 40 cm d'eau

- Hyperactivité,
- Trouble de la compliance
- Pression per mictionnelle élevée

- **Conséquences sur le haut appareil urinaire**

- Détérioration du drainage pyélo urétéral
- Urétéro hydronéphrose – altération de la jonction vésico urétérale (RVU)
- Détérioration de la filtration glomérulaire



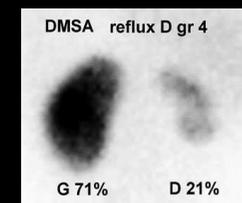
- **Conséquences vésicales**

- Épaississement pariétal – diverticule
- Altération des propriétés visco élastiques → fibrose et obstruction urétéro vésicale
- **Perte de la compliance**

*Bauer SB. 1990 - Urol Clin North Am*

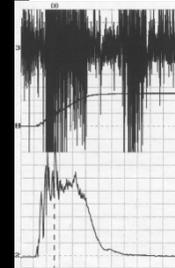


## Aboutissement: insuffisance rénale



# Physiopathologie de la vessie neurologique

Perte de la synergie vésico sphinctérienne = obstacle sous vésical

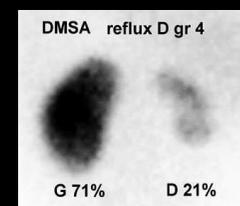


- Évolution comme une UROPATHIE OBSTRUCTIVE
- Élévation de la pression per mictionnelle qui contribue à l'hypertrophie ou à la décompensation du détrusor
- Résidu post mictionnel – infections urinaires
- Altérations pariétales par inflammation et fibrose
  - **Perte de la compliance**



*Van Gool JD. 1982 - Z Kinderchir*  
*Mundy AR 1982 - J Urol*

**Aboutissement: insuffisance rénale**



# Physiopathologie de la vessie neurologique

## A propos du trouble de la compliance

- Physiopathologie encore mal appréhendée
  - Le régime de haute pression vésicale génère le trouble de la compliance
  - Éviter ou améliorer le trouble de la compliance passe par l'action sur les hautes pressions vésicales
- Élément pronostic majeur des vessies neurologiques: RVU, infection urinaire, incontinence, insuffisance rénale
- Définition stricte mais difficile chez l'enfant
- Altération importante dans les vessies dysraphiques
- **Priorité dans la décision thérapeutique**

# Analyse clinique de la symptomatologie urinaire

## Interrogatoire mictionnel très directif adapté à l'âge de l'enfant

- Le comportement mictionnel est analysé par le catalogue mictionnel quand il est faisable
- Si infaisable (âge, incontinence permanente...)  
avoir une idée du volume d'une miction (poche, pot...)



# Analyse clinique de la symptomatologie urinaire

## Interrogatoire mictionnel très directif adapté à l'âge de l'enfant

- **Description de l'incontinence**
  - urgenturie - à l'effort - permanente
- **Description de la vidange vésicale**
  - qualité du jet si existe - poussée abdominale - couche sèche - miction en plusieurs fois
- **Épisodes infectieux**
  - Infections urinaires basses - fièvres  $> 38^{\circ}5$  inexpliquées - PNA
- **Qualité de vie**
  - retentissement scolaire et social
- **Comportement défécatoire:** difficile à faire préciser si MAR associée

# Analyse clinique de la symptomatologie urinaire

## Examen clinique

- **Examen neurologique des métamères sacrés?**
  - A visée neuro orthopédique
  - Absence de corrélation clinique périnée / comportement vésical

*Marshall DF. 2001 - Eur J Pediatr Surg.*

- **Toucher rectal**
  - Plénitude de l'ampoule rectale
  - Périnée périphérique
- **Abdomen**
  - Encombrement stercoral
  - Globe vésical - RPM

# Analyse para clinique de la symptomatologie urinaire et de ses conséquences

- Échographie urinaire
  - Haut appareil
  - Épaisseur paroi vésicale = indice pronostic de vessie à risque  
*Tanaka H. 2008 J Urol*
  - Volume pré et post mictionnel (bladder scan?)
- Cystographie rétrograde
  - Indication: altération du haut appareil à l'écho et/ou PNA
  - RVU
  - Anatomie vésicale pré, per et post mictionnelle
- Fonction rénale
  - Peu de consensus en pédiatrie pour les vessies neurologiques  
*Verpoorten C. 2008 Pediatr Nephrol*

# Analyse para clinique de la symptomatologie urinaire et de ses conséquences

## Bilan urodynamique

- Possible à tout âge
- ECBU stérile
- Conduite et interprétation selon les normes de l'International Children's Continence Society +++

*Neveus T, von Gontard, Hoebeke P et al. 2006 - J Urol*

- Indications: BUD doit répondre à une question non résolue
  - détecter une situation vésico sphinctérienne à risque rénal
  - aider au choix du traitement médical et/ou chirurgical de l'incontinence urinaire
  - expliquer la modification d'une situation mictionnelle stable jusque là



# Analyse para clinique de la symptomatologie urinaire et de ses conséquences

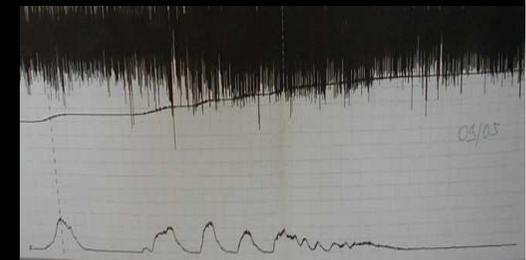
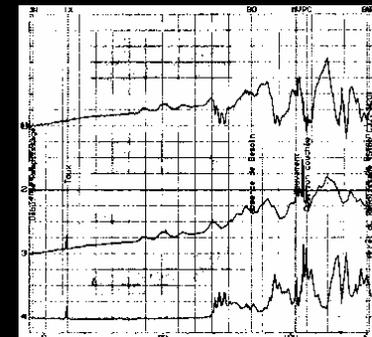
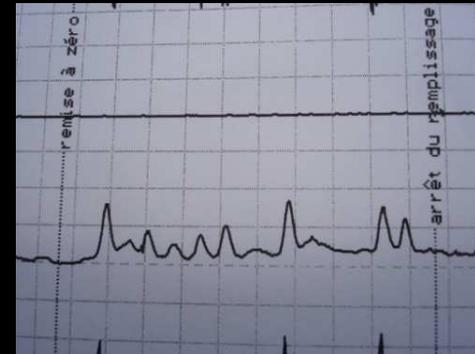
## Particularités pédiatriques du bilan urodynamique

- **Phase de remplissage vésical: régime des pressions vésicales**

- Remplissage lent: poids/4 (ml/mn)
- CNID > 15 cm d'eau - âge ou stigmate de l'atteinte neurologique?
- Analyse du seuil de fuite sur un cathéter obstructif?
- Analyse de la **compliance** +++: forme de la courbe

- **Phase mictionnelle**

- Difficulté à obtenir une miction sur sonde et sur table (douleur)
- Véracité de la dysurie et de la DVS?
- Valeur du résidu post mictionnel?
- **Débitmétrie EMG:** grand enfant → → → →
- Observation de la miction: petit enfant



# Analyse para clinique précoce: pour le nourrisson, deux opinions différentes

## 1. BUD intégré dans le bilan initial pour détecter une situation à risque

Clinique + ECBU + écho urinaire + CGR + BUD

**Situation à risque:** faible compliance vésicale, régime de pression vésicale > 40 cm d'eau, dyssynergie vésico-sphinctérienne

*Bauer SB. 2008 - Pediatr Nephrol*

## 2. BUD différé

- Suivi serré tous les 3 à 4 mois: clinique + écho urinaire
- BUD rapide si
  - Résidu post mictionnel ou
  - Altération du haut appareil ou
  - Infection urinaire fébrile

*Teichman JM. 1994 - J Urol*

*Hopps CV. 2003 - J Urol*

# Pas de proposition thérapeutique

Tant que

- Comportement mictionnel normal
  - Difficulté d'analyse entre 18 mois et 3 ans
- ET
- Échographie urinaire normale
- ET
- Contenance normale
- ET
- Absence d'épisode infectieux

# Propositions thérapeutiques

Dès que

- Épisodes infectieux

OU

- Échographie urinaire anormale

OU

- Comportement mictionnel ou continence anormaux

ET

- Vessie à risque au BUD

## PRISE EN CHARGE

### Consensus sur les principes généraux et buts du traitement

- **1- Détecter précocement une situation à risque pour le haut appareil urinaire**
  - 58% des myéломéningocèles dégradent leur rein dans les 3 premières années de vie (1/3 d'entre eux pendant la 1<sup>ère</sup> année de vie)

*Smith ED. 1972 J Urol - Spindel MR. 1987 JAMA*

- **2- Proposer précocement une thérapeutique efficace avant la dégradation irréversible du haut appareil et de la compliance vésicale**

*Kasabian NG. 1992 Am J Dis Child - Kaefer M. 1999 J Urol*

- **3- Obtenir une continence urinaire sociale**

## « Thérapeutique efficace » précoce

- **Obtenir un réservoir vésical capacitif à basse pression**
- +
- **Vidange vésicale régulière, complète et à basse pression**
- Assurer un contrôle régulier de l'efficacité des mesures prises pour ajuster les mesures permettant d'atteindre ces objectifs au long cours
- Se rappeler de l'instabilité de l'atteinte (neurochirurgie, chirurgie rachidienne, épine irritative dans les métamères sacrés, évolution propre de la paroi vésicale...)

## Propositions thérapeutiques de première intention

### Sondages intermittents + anti cholinergiques

#### Sondages intermittents

- Pas d'autre alternative (rééducation, médicament...) pour assurer une vidange vésicale de qualité
- Dès la naissance
  - D'emblée pour certains auteurs
  - Secondairement dès l'apparition d'un dysfonctionnement vésico sphinctérien
- A tout âge pour acquérir en plus une continence dès l'âge scolaire
  - Hétéro sondage avant l'âge de 8-9 ans
  - Auto sondage «encadré» ensuite

# Principe des sondages intermittents

- **Principe de Lapidès**

- évacuation de la vessie pour éviter stase et infection: 4- 5 sondages propres par jour et pas moins
- mictions spontanées non autorisées
- un ou deux sondages supplémentaires si nécessaire

- **Matériel adapté**

- sonde pré lubrifiée hydrophile toujours
- sonde sèche vaselinée (pré lubrifiée) rarement
- sonde sèche: protocole de réutilisation d'une sonde sèche pour les fillettes de pays étrangers (disponibilité et coût du matériel)

*Schlager TA. 2001 Pediatrics*

- changement de charrière et de longueur de sonde en cours de croissance +++

- **Éducation thérapeutique et organisation familiale +++++**

# Modalités de mise en place Éducation Thérapeutique du Patient

- **Consultation médicale pour annoncer le sondage**
  - Raisons médicales faisant instituer le sondage
  - Présence de l'infirmière
- **Protocole ETP**
  - Identifier les connaissances, besoins et attente des parents/enfants/adolescents
  - Faire acquérir des compétences de soin/auto soin: apprentissage hétéro puis auto sondage
  - Proposer et assurer un suivi pour évaluer la faisabilité et la continence
- **Consultations infirmières**
  - Établir un projet éducatif personnalisé
    - Reprise des termes médicaux – explication du geste, de l'anatomie ...
    - Questionnaire enfant et famille
    - Intégration du sondage dans la vie quotidienne avec limitation des contraintes au maximum
  - Éduquer au sondage
    - sur quelques jours consécutifs
    - vérification de la technique à court, moyen et long recul
    - disponibilité téléphonique de l'IDE de consultation
    - sous couvert d'une antisepsie urinaire dans l'attente de la régularité des sondages
    - prise des anti cholinergiques dès la régularité des sondages

# Modalités de mise en place

- **Hétéro sondages**

- Éducation des deux parents voir des tierces personnes intervenant auprès de l'enfant
  - Sondage du petit enfant en position allongée
  - Sondage du plus grand, sur les toilettes ou sur le FRM
- Intégration du sondage dans le vie quotidienne
  - Crèche, nourrice – contact avec le pédiatre de crèche
  - École - contact avec le médecin scolaire (Projet d'Accueil Individualisé) - prescription pour IDE en milieu scolaire...

- **Auto sondages**

- Passage progressif de l'hétéro à l'auto sondage toujours revu avec l'enfant
- Auto sondages très régulièrement « vérifiés » surtout chez l'adolescent

## Apprentissage du geste (sondage urétral propre)

- Sonde pré lubrifiée hydrophile choisie avec / par le patient
- Éducation pour
  - la toilette périnéale quotidienne
  - le lavage des mains
  - le geste technique



- Si impossibilité sociale ou technique: solution chirurgicale

# Propositions thérapeutiques de première intention

## Sondages intermittents + anti cholinergiques

### Traiter l'hyperactivité vésicale

- Traiter toute épine irritative sacrée: constipation, infection urinaire basse, oxyurose, vulvite, escarre...
- Débuter les anti cholinergiques dès la régularité des sondages
  - Oxybutinine per os: 0,3 à 0,4 mg/kg/j - en trois prises - forme LP, transcutanée non disponible en France - intra vésicale efficace mais contraignante
  - Chlorure de trospium (Céris\*) > 12 ans - 2 cp/j
  - Toltérodine (Détrusitol\*) pas d'étude chez l'enfant – non remboursé
  - Association médicamenteuse? Absence d'étude pédiatrique

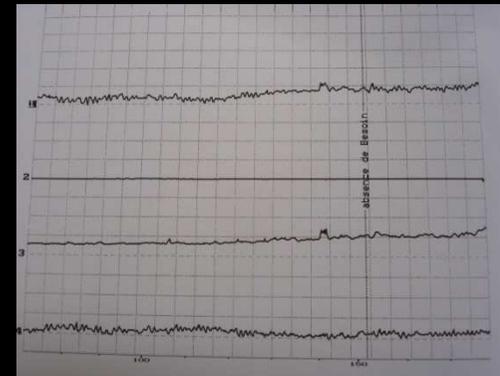
# Devenir vésico sphinctérien à long terme En terme de protection de l'appareil urinaire

La protection du haut appareil dépend de la précocité d'une prise en charge adaptée

- Avec procédures de première intention (sondages intermittents + anti cholinergiques)
- La compliance et l'épaisseur de la paroi vésicales ne se dégradent pas

– *Tanaka H. 2008 J Urol*

*Bauer SB 2008 Pediatr Nephrol*



## Devenir vésico sphinctérien à long terme En terme de protection de l'appareil urinaire

La protection du haut appareil dépend de la précocité d'une prise en charge adaptée

Avec procédures de première intention (sondages intermittents + anti cholinergiques)

- L'hydronéphrose et le RVU apparaissent dans moins de 10% des cas
- 30 à 50% des RVU disparaissent en 2-3 ans

– *Kaefer M 1999 J Urol*

**1998**



**2000**



## Devenir vésico sphinctérien à long terme En terme de protection de l'appareil urinaire

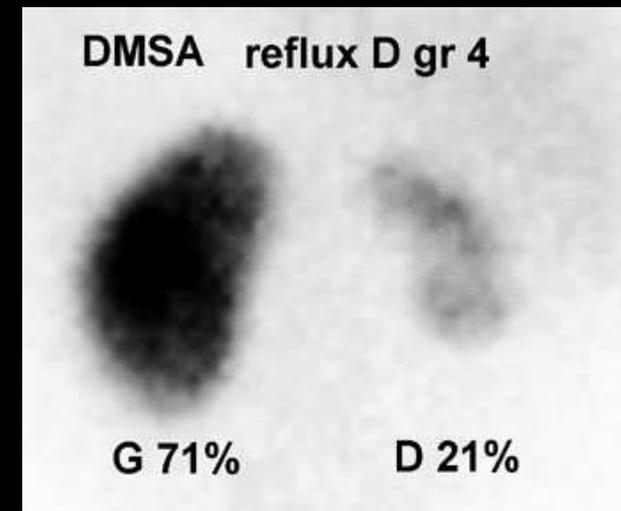
La protection du haut appareil dépend de la précocité d'une prise en charge adaptée

- La fréquence des PNA diminue p/r à la même population d'enfants observés  
(20% versus 40%)

*Schlager TA 2001 Pediatrics*

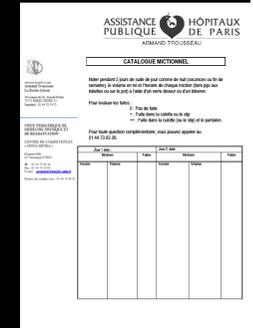
- La fonction rénale est sauvegardée

*Hopps CV 2003 J Urol*



# Devenir vésico sphinctérien à long terme En terme de continence

## Résultats des sondages intermittents + anti cholinergiques



- Plus de 50% des enfants traités précocement obtiennent une **continence réelle**

*Bauer SB 2008 Pediatr Nephrol*

- Notre expérience
  - continence sociale chez 70 % des enfants de moins de 10-12 ans: score 0-1

*Forin V 2010*

Score de continence lors de sondages intermittents

- 0: continence totale
- 1: une fuite quotidienne
- 2: incontinence pendant moins de 50% du temps entre 2 sondages
- 3: incontinence pendant plus de 50% du temps entre 2 sondages

*Schulte-Baukloh H. 2002 Urology*

- une continence qui se dégrade partiellement chez le plus grand: dénervation sphinctérienne?

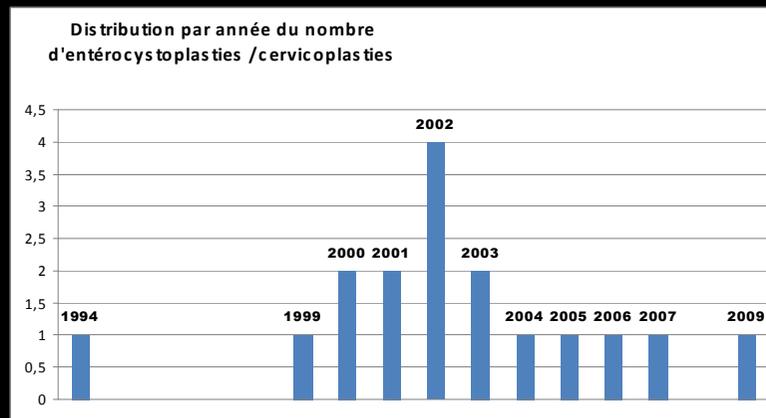
*Satar N 1997 J Urol*

# Devenir vésico sphinctérien à long terme En terme de continence

Résultats des sondages intermittents + anti cholinergiques

- un nombre moindre de cystoplasties d'agrandissement (16% versus 60%) dans le but d'obtenir un réservoir vésical suffisamment capacitif

*Kaefer M. 1999 J Urol - Kochakarn W 2004 Asian J Surg*



- un nombre d'actes chirurgicaux urinaires moindres à l'adolescence et à l'âge adulte

*Kessler TM. 2006 Neurourol Urodyn*

# Devenir à long terme des « procédures » mises en place

## Les sondages intermittents propres urétraux

- Infections urinaires

- Taux plus important de bactériuries non symptomatiques que chez l'enfant neurologique non sondé (60-70% versus 30%)

*Schlager TA 2001 Pediatrics*

- Absence de consensus européen pour prévention, diagnostic et traitement

*Zegers BS 2009 Pediatr Nephrol*

- Excellente tolérance urétrale chez la fille

- Problème de la compliance aux sondages chez l'adolescent(e)

*Holmdahl G 2007 Scand J Urol Nephrol*

# Devenir à long terme des « procédures » mises en place

## Les sondages intermittents propres urétraux

- Tolérance urétrale chez le garçon?
  - 62 garçons de janvier 1998 à Juin 2010 - âge my de début: 5 ans 4 mois [10 mois-18 ans] - Recul moyen de 7 ans 2 mois [6 mois-12 ans]
  - Résultats: continence à 0 ou 1: 61/62 avec procédures associées – préservation et/ou amélioration du haut appareil urinaire
  - Complications
    - Infectieuses: 0 PNA, 27/62 bactériurie non symptomatique, 4/62 infections génitales (plasties du col)
    - Traumatiques: 6/62 (4 urétrorragies – 2 fausses routes initiales sur plasties du col)

*Evrard PL, Forin V 2010*

- Épididymites et infections urinaires plus fréquentes chez les adolescents qui se sondent irrégulièrement p/r à ceux qui se sondent régulièrement
  - *Holmdahl G 2007 Scand J Urol Nephrol*

# Devenir à long terme des « procédures » mises en place

## Les sondages intermittents propres urétraux

### Ressenti au quotidien: contrainte ou libération?

- Étude monocentrique prospective
  - 28 patients (20 filles) de 8 à 17 ans – 70% dysraphisme
  - auto sondages intermittents depuis au moins 9 mois – durée moyenne d’auto sondage de 4 ans 7 mois [9 mois-7 ans 3 mois]
  - étude de la continence et de l’évolution de l’appareil urinaire
  - étude de la dépression: échelle de dépression (MDI-C)
  - étude de l’intégration du sondage dans le quotidien du jeune: entretien semi directif
    - *Sémon E, Benoit L, Forin V. 2010*

# Devenir à long terme des « procédures » mises en place

Les sondages intermittents propres urétraux  
Ressenti au quotidien: contrainte ou libération?

- Résultats

- continence: obtenue pour 87%
- stabilité de l'imagerie
- infections (après/avant): PNA 0% / 50% - basses: 20% / 50%
- Pour l'ensemble, nous ne retrouvons pas de symptomatologie dépressive
  - Atteinte de l'estime de soi: filles surtout entre 14 et 17 ans (références somatiques marquées)
  - Anxiété modérée: filles
  - La pathologie et le soin ne sont pas une entrave au lien social
- Tous conçoivent l'introduction du sondage intermittent comme une amélioration (moqueries moindres...)
- Pas d'incidence du soin sur le cursus scolaire

*Sémon E, Benoit L, Forin V. 2010*

## Devenir à long terme des « procédures » mises en place

### Les anti cholinergiques

#### OXYBUTININE

- Bonnes tolérance et efficacité à très long terme
  - y compris chez le nouveau né et le petit enfant  
*Edelstein RA 1995 J Urol*
  - per os ou en instillations intravésicales  
*Verpoorten C 2008 Pediatr Nephrol*
- Notre expérience: échappement secondaire?
  - 30 lipomes du cône opérés aux SI + anticholinergiques
  - 8/30 indication aux infiltrations du détrusor par toxine botulique  
*Guinet A 2011*

#### TOLTERODINE

- Bonnes tolérance et efficacité
  - 30 enfants neurologiques – recul de 1 an  
*Reddy PP 2008 Pediatr Urol*

#### CHLORURE de TROSPIUM - ASSOCIATIONS

- Absence d'étude pédiatrique  
*Amend B 2008 Eur Urol*

## Propositions thérapeutiques de deuxième intention

Sondages intermittents + infiltration du détrusor par toxine botulique

- Publication princeps: *Schurch B. 2000 - J Urol*
- 1<sup>ères</sup> publications pédiatriques: *Schulte-Baukloh H. Urology 2002*  
- *Schulte-Baukloh H. Pediatrics 2002*
- Indications
  - Inefficacité des anti cholinergiques
  - Intolérance aux anti cholinergiques

# Propositions thérapeutiques de deuxième intention

Sondages intermittents + infiltration du détrusor par toxine botulique

- Infiltration sous AG - Toxine botulique A – 6 à 10 UI/kg – 10 UI/ml – 20 à 30 points d'injection – trigone épargné – 300 UI max
- Résultats
  - efficacité et innocuité à court terme pour
    - Diminuer l'hyperactivité
    - Améliorer la continence
    - Protéger le haut appareil urinaire (RVU)

*Forin V. JP Urol 2009 - Dobremez E. Prog Urol 2008 - Neel KF. J Urol 2007  
Blok BF. Can J Urol 2006 – Altaweel W. J Urol 2006 – Schurch B. J Urol 2005*

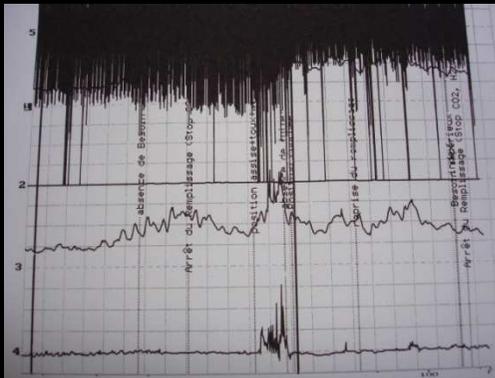
# Propositions thérapeutiques de deuxième intention

## Sondages intermittents + infiltration du détrusor par toxine botulique

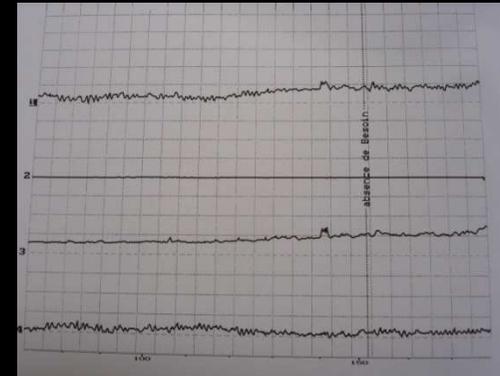
- **Outil diagnostic (effet transitoire)**

- Évaluer un trouble de la compliance
- Tester l'efficacité du sphincter existant sur la qualité de la continence

Pré BTX1: CNID+/-Trouble de la compliance



Post BTX1: compliance = 15ml/cmH2O



- **Outil thérapeutique pour la vessie hyperactive**

- Alternative à une chirurgie définitive
- Prévention du trouble de la compliance

## Propositions thérapeutiques de deuxième intention

### Sondages intermittents + infiltration du détrusor par toxine botulique

- Fréquence des infiltrations? Catalogue mictionnel à distance
  - Innocuité à long terme? Absence de recul suffisant
  - Absence d'AMM pour ces indications
  - Effet dose chez l'enfant?
- 
- Association d'emblée ou secondairement à une utilisation de Deflux\*

# L'adolescence

- Baisse de la compliance aux sondages et traitements médicamenteux
  - rôle particulier des parents
  - modification du mode de vie
  - prise de conscience du handicap
- L'adolescent devient l'interlocuteur des soignants
  - contrat et responsabilisation
  - gestion autonome du soin, de la CAT si complication, des RDV...
- Importance d'une consultation de passage « ado-adulte »
  - préparation en amont: période de transition
  - coordination des soins entre les équipes pédiatriques et adultes
  - consultations cliniques de passage: recommandations HAS

*[http://www.has-sante.fr/portail/jcms/j\\_5/accueil](http://www.has-sante.fr/portail/jcms/j_5/accueil)*

# Propositions thérapeutiques de troisième intention

## COLLABORATION MEDICO CHIRURGICALE

- Obtenir une vessie capacitive
- Obtenir des pressions de clôture urétrales suffisantes
- Faciliter les sondages intermittents: cystostomie étanche
- Faire disparaître un reflux vésico urétéral
- Dériver un uretère...



# Propositions thérapeutiques de troisième intention

## Les agrandissements vésicaux

- Agrandissement vésical chirurgical: irréversibilité
  - Entérocystoplastie (grêle, colon...): technique de référence
    - Ssi les SI sont acquis et acceptés en préopératoire
    - Conséquences sur la prise en charge liées au mucus, lithiase vésicale, dégénérescence maligne...

# Propositions thérapeutiques de troisième intention

Les agrandissements vésicaux chirurgicaux: long terme « pédiatrique »

- *Popez Pereira P. J Pediatr Urol 2008*
  - 29 enfants neurologiques: entérocytoplastie isolée à un âge my de 11,8 ans [3-18] - incontinence persistante et/ou RVU et/ou urétéro hydronéphrose
  - Suivi moyen de 11 ans [8-14,5] - fin de suivi à 22,2 ans [13,3-31]
  - Résultats
    - Compliance vésicale augmentée
    - Disparition de l'urétéro hydronéphrose (100%) et du RVU (76,4%)
    - La fonction rénale reste normale
    - Continence totale avec sondages intermittents 100%
    - 1 PNA – 3 lithiases vésicales – absence de lésion maligne sur 2 biopsies

# Propositions thérapeutiques de troisième intention

Les agrandissements vésicaux chirurgicaux: long terme « pédiatrique »

- *Rubenwolf PC. BJU 2010*
  - 44 enfants neurologiques opérés entre 1992 et 2007 – entérocytoplastie +/- vésicostomie étanche
  - Suivi moyen de 7,3 ans [3,5-17]
  - Résultats
    - Continence: 94%
    - Imagerie et fonction haut appareil stables 90%
    - Ré interventions mineures 54% - Lithiase 19%
    - Comportement défécatoire inchangé ou amélioré 68%

## Propositions thérapeutiques de troisième intention

### Les augmentations de pression de clôture

- Procédures rarement isolées
  - 15 enfants neuro – 7 à 19 ans – recul de 11 ans – résultats: 87% sont secs en post op – 100% bénéficient d'une entérocystoplastie dans les 4 ans post op (dégradation rénale +/- incontinence)
    - *Daves S 2008 J Urol*
- Injection péri urétrale par Deflux
  - Continence obtenue chez 30% à 40% des patients avec un recul de 1,5 ans et 7 ans respectivement
    - *Guys JM 2006 J Urol - Lottmann H 2006 J Urol*
  - Notre expérience: continence obtenue dans les 2/3 des cas - Obtention préalable d'un réservoir vésical capacitif - Toxine botulique + Deflux: 4/4 succès pour la continence

# Propositions thérapeutiques de troisième intention

## Les augmentations de pression de clôture

- Technique de fronde périnéale chez l'adolescent
  - 6 garçons MMC – 14 à 20 ans – recul de 2 à 3 ans – continence totale post op 6/6 – ablation 1/6 – tolérance et sécheresse totales au plus long recul 5/6
    - *Dean GE 2009 J Urol*
- Plasties du col vésical
  - technique de Young Dees Leadbetter – allongement de l'urètre (Pippi Salle, Kropp)
  - continence obtenue variable
  - difficulté aux sondages urétraux
  - entérocytoplastie associée

# Propositions thérapeutiques de troisième intention

## Les augmentations de pression de clôture

- Sphincter artificiel
  - bons résultats sur la continence – recul 5,5 ans [1-18]
  - complications fréquentes nécessitant l'ablation (20%)
  - possibilité de miction très diminuée si implantation avant la puberté ou associée à un agrandissement vésical

*Catti M 2008 J Urol*

# Procédures plus exceptionnelles

## Les dérivations urinaires non continentes

- **Dérivation de Bricker** (mise à la peau des uretères appareillée par une poche de stomie)
  - Exceptionnelle actuellement
  - Recul « pédiatrique »?
  - Sécurité néphrologique à long terme
- **Dérivation de Coffey** (implantation des uretères dans le rectum)
  - Exceptionnelle actuellement
  - Recul « pédiatrique »?
  - Risque de PNA et de dégradation du haut appareil
  - Dégénérescence maligne colique à long terme

# Vessie neurologique de l'enfant

## Comment améliorer le réservoir vésical?

### *Les neuro modulations*

- **Stimulations électriques intra vésicales**
  - 20% d'augmentation de la capacité vésicale et LPP < 40 cm d'eau  
Hagerty JA 2007 J Urol
  - Amélioration moindre étude multi site  
Cheng EY 1996 L Urol
  - Étude randomisée placebo/contrôle: pas d'efficacité montrée pour vessie neurologique de l'enfant  
Boone TB 1992 J Urol
- **Stimulation des racines sacrées**
  - étude marseillaise: amélioration de la CV fonctionnelle et de la compliance à 6 et 9 mois mais pas à 12 mois  
Guys JM 2004 J Urol
- **Neuromodulation transcutanée**
  - Très peu d'écrit – étude 7 vessies neurologiques: 5 familles insatisfaites  
Capitanucci MI 2009 J Urol
- **Biofeedback:** aucune étude chez le neurologique

**CONCLUSION:** nécessité urgente d'études correctes

De Gennaro M 2011 J Urol

# Conséquences de l'atteinte neuro- colorectale

- **Stase stercorale**

- Atteinte de la motricité colique, facteur principal de l'exonération
- Atteinte de la sensibilité du canal anal: absence de « signal défécatoire »

- **Incontinence fécale**

- Stase stercorale
- Incompétence des muscles périnéaux (retenue volontaire impossible, incontinence fécale à l'effort)

- **Retentissement vésical**

- Constipation = épine irritative vésicale
- Multiplication des infections urinaires

Vraie incontinence / pseudo incontinence

atteinte d'un ou plusieurs facteurs / débordement du à la stase stercorale

# Stase stercorale – incontinence fécale: symptomatologie

## Interrogatoire directif adapté à l'âge de l'enfant

- Douleurs abdominales et défécatoires score de Bristol
- Fissures anales, rectorragies
- Pertes de selles (à l'effort, débâcle...): quantifier l'encoprésie
- Majoration des troubles urinaires infectieux

Type de selles	Représentation	Transit
I - Boules dures séparées (scyballes), difficiles à expulser		Constipation
II - Selle mouillée mais faite de grumeaux apparents		Constipation
III - Selle mouillée et craquelée		Transit normal
IV - Selle mouillée, lisse et molle		Transit normal
V - Morceaux solides mais mous, clairement séparés les uns des autres et faciles à expulser		Transit normal
VI - Selles pâteuses avec des morceaux solides non distincts les uns des autres		Diarrhées
VII - Selles liquides	Entièrement liquide	Diarrhées

# Stase stercorale – incontinence fécale: symptomatologie

## Examen clinique

- Examen neurologique des métamères sacrés
  - Absence de corrélation clinique périnée / comportement vésical

*Marshall DF. 2001 - Eur J Pediatr Surg.*
  - Toucher rectal
    - Plénitude de l'ampoule rectale – qualité des selles
    - Tonus, sensibilité et qualité contractile du périnée
- Abdomen
  - Encombrement stercoral diffus - fécalomes
- ASP



# Prise en charge de la stase stercorale et de l'incontinence fécale

**Principe: optimiser la vidange colorectale spontanée ou provoquée**

## **Avant l'âge de la continence sociale**

- Traitement médicamenteux continu de la constipation pour
  - Éviter toute douleur défécatoire et abdominale
  - Éviter la stase stercorale et régler la pseudo incontinence
  - Permettre l'éducation à la propreté en dehors d'un contexte douloureux
- Quel laxatif? PEG (46%) > lactulose (22%) - expliquer la prescription

*Rendeli C 2006*

- Proposer une éducation à la propreté à l'âge normal

*ICCS recommendations therapeutic in congenital neurophic bladder and bowel dysfunction in child -  
Neuro-urol Urodyn 2012*

# Prise en charge de la stase stercorale et de l'incontinence fécale

**Principe = optimiser la vidange colrectale spontanée ou provoquée**

## **Résultats de cette première approche**

- Selles régulières faciles sans récurrence de l'encombrement stercoral ni encopésie entre chaque défécation
  - poursuivre l'éducation à la propreté et du traitement laxatif
- Selles dures + récurrence de l'encombrement stercoral et encopésie
  - ajuster le traitement laxatif
  - ablation des fécalomes par lavement colo rectal ponctuel pour lever une pseudo incontinence et poursuivre l'éducation
- Selles normales + encombrement stercoral + encopésie
  - proposer une évacuation colrectale régulière par lavement évacuateur à l'eau

# **Prise en charge de la stase stercorale et de l'incontinence fécale**

**Proposer une évacuation colorectale régulière par lavement évacuateur pour obtenir une continence sociale**

## **Protocole d'éducation thérapeutique**

- **Éducation en consultation infirmière aux lavements rétrogrades à l'eau**
  - Identifier les connaissances, besoins et attentes des parents/enfants/adolescents
  - Faire acquérir des compétences de soin/auto soins: apprentissage hétéro puis auto lavement
  - Proposer et assurer un suivi pour évaluer la faisabilité et la continence

## Prise en charge de la stase stercorale et de l'incontinence fécale

**Proposer une évacuation colorectale régulière par lavement évacuateur pour obtenir une continence sociale**

### Protocole d'éducation thérapeutique

#### – Évolution du matériel

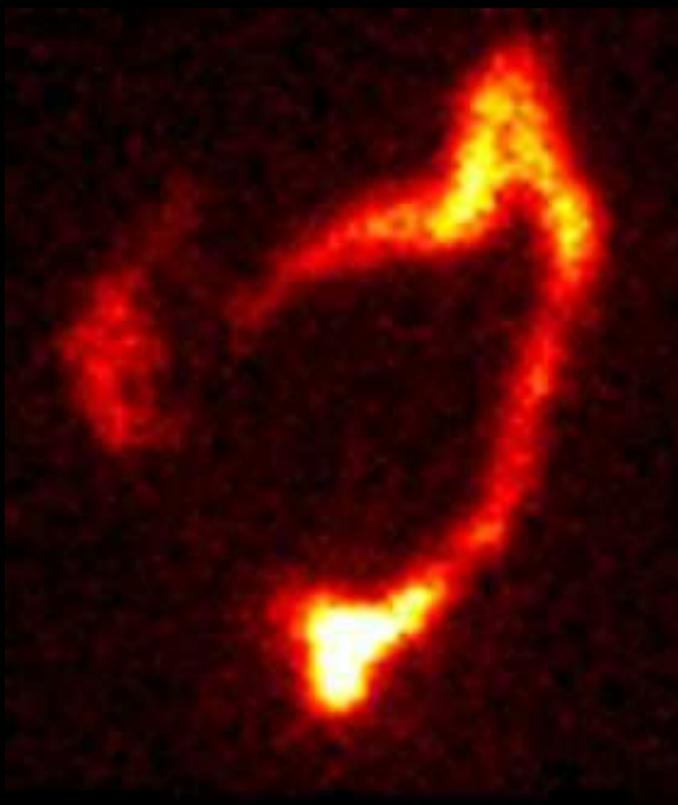
- Sonde rectale sèche ou auto lubrifiée + poche à eau en hauteur
- 2010: sonde à ballonnet + réservoir à eau placé au sol

– efficacité

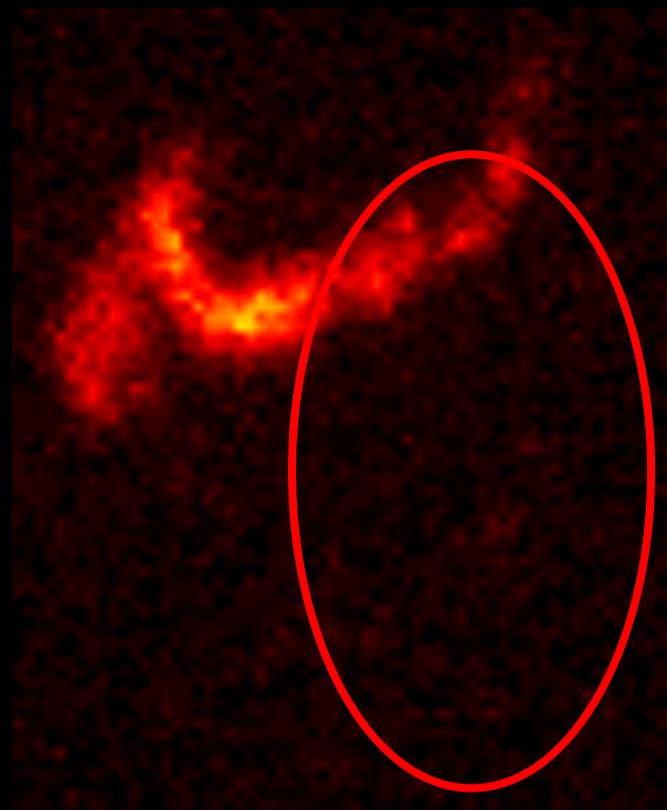
– autonomie



## Effacité de l'irrigation colique r trograde chez le bless  m dullaire



Avant exon ration



Apr s irrigation transanale

## Prise en charge de la stase stercorale et de l'incontinence fécale

**Proposer une évacuation colorectale régulière par lavement évacuateur pour obtenir une continence sociale**

- **Parfois:** suppositoire – stimulation digitale
- **Exceptionnellement:** kinésithérapie pour apprentissage de la poussée abdominale
- **Jamais:** utilisation de solutions rectales instillées à la poire
- **Jamais:** indication de lavements antérogrades  
Malone Anterograde Continence Enema

*Matsuno D. Ped Surg Int 2010*

## Devenir de la continence anorectale

Résultats de cette approche thérapeutique chez l'enfant porteur d'un dysraphisme

- Continence fécale complète
  - 81% pour Jorgensen  
*Jorgensen B Scand J Urol Neph 2010*
  - 69% pour Van de Velde  
*Van de Velde S J Urol 2007*
- Résultats maintenus dans le temps si régularité de la prise en charge
- Diminution significative du nb d'IU symptomatiques 15% versus 5%

*Christensen P et al. A randomized, controlled trial of transanal irrigation versus conservative bowel management in spinal cord injured patients. Gastroenterology 2006; 131:738-747*

## Devenir de la continence anorectale

Résultats de cette approche thérapeutique chez l'enfant porteur d'un dysraphisme

- Revue de 114 lipomes du cône médullaire 1993 à 2010
    - 67,5% ont une constipation avec pseudo incontinence 1 fois / 2
    - 52/114 enfants traités avec cette approche thérapeutique: 77% ont une continence fécale totale
- Guinet A 2011*
- En 2010, 46 enfants utilisent le matériel avec sonde à ballonnet - [2,3- 16,1 ans]
    - Couches ôtées 46/46
    - Continence fécale
      - » totale 39/46 (85%)
      - » moyenne 4/46
    - Résolution du météorisme abdominal et de l'incontinence aux gaz
    - Perdus de vue 2/46 - Abandon 1/46

# CONCLUSION

- Étiologie médullaire congénitale prédominante – contexte poly malformatif
- Évaluation et traitement précoces
  - Objectif de protection rénale - réservoir vésical capacitif à basse pression
  - Objectif de continence urinaire et fécale - contraintes mini/efficacité maxi
- Collaboration médico chirurgicale pour atteindre les objectifs
- Recherche systématique d'une atteinte neurologique devant un trouble mictionnel/défécatoire banal de l'enfant