

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



TROUSSEAU
LA ROCHE-GUYON



DIU Neuro-Urologie
UPMC 2014-2015

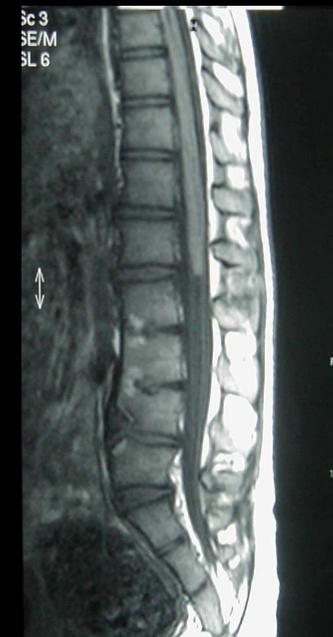
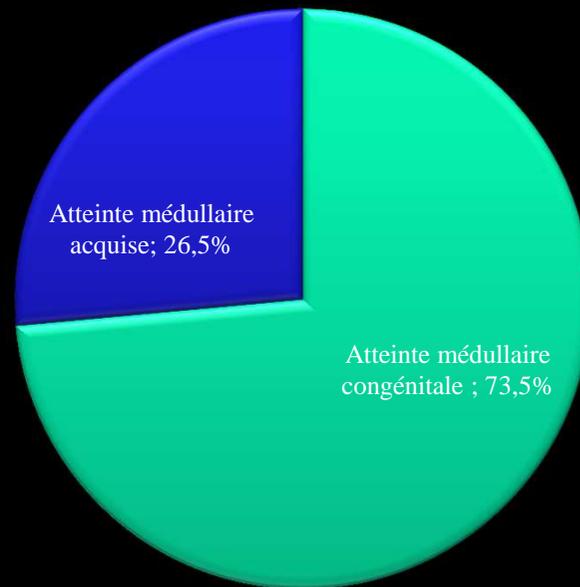
Particularités étiologiques des vessies neurologiques de l'enfant

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

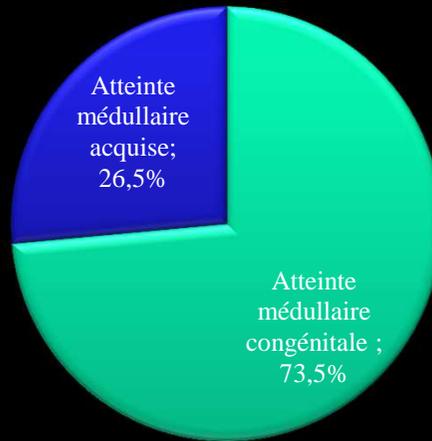
Bauer S. B. Pediatr Nephrol 2008

Particularités étiologiques des vessies neurologiques de l'enfant

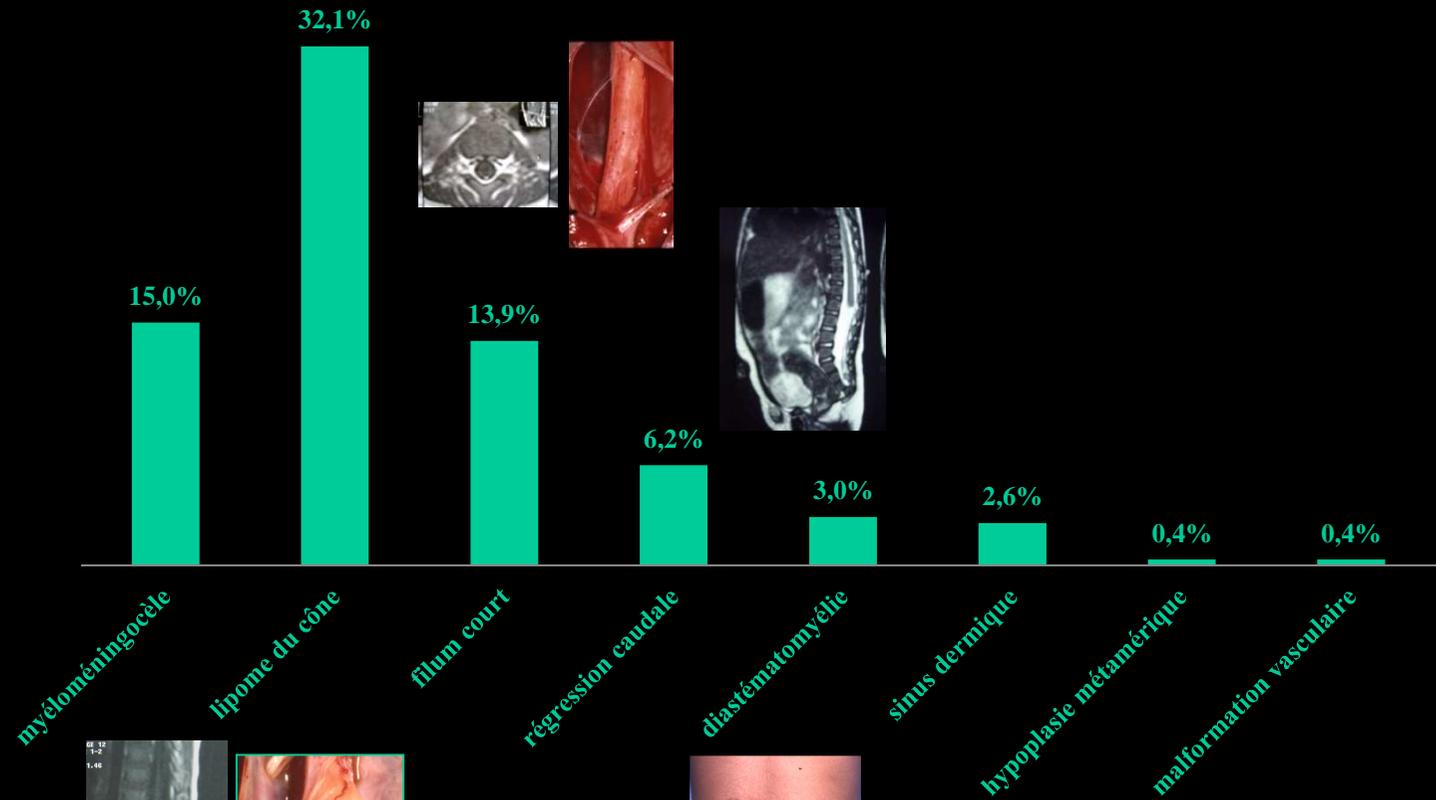
Cohorte médullaire Trousseau
01/2000 - 04/ 2012: 533 patients



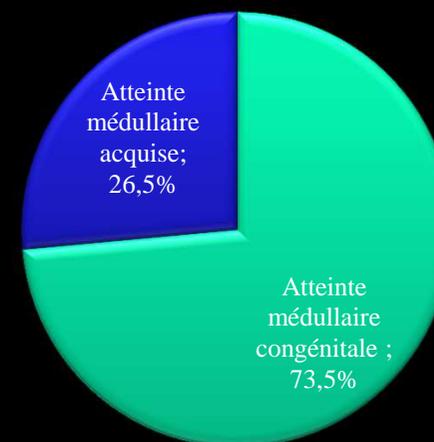
Cohorte médullaire Trousseau 01/2000 - 04/ 2012: 533 patients



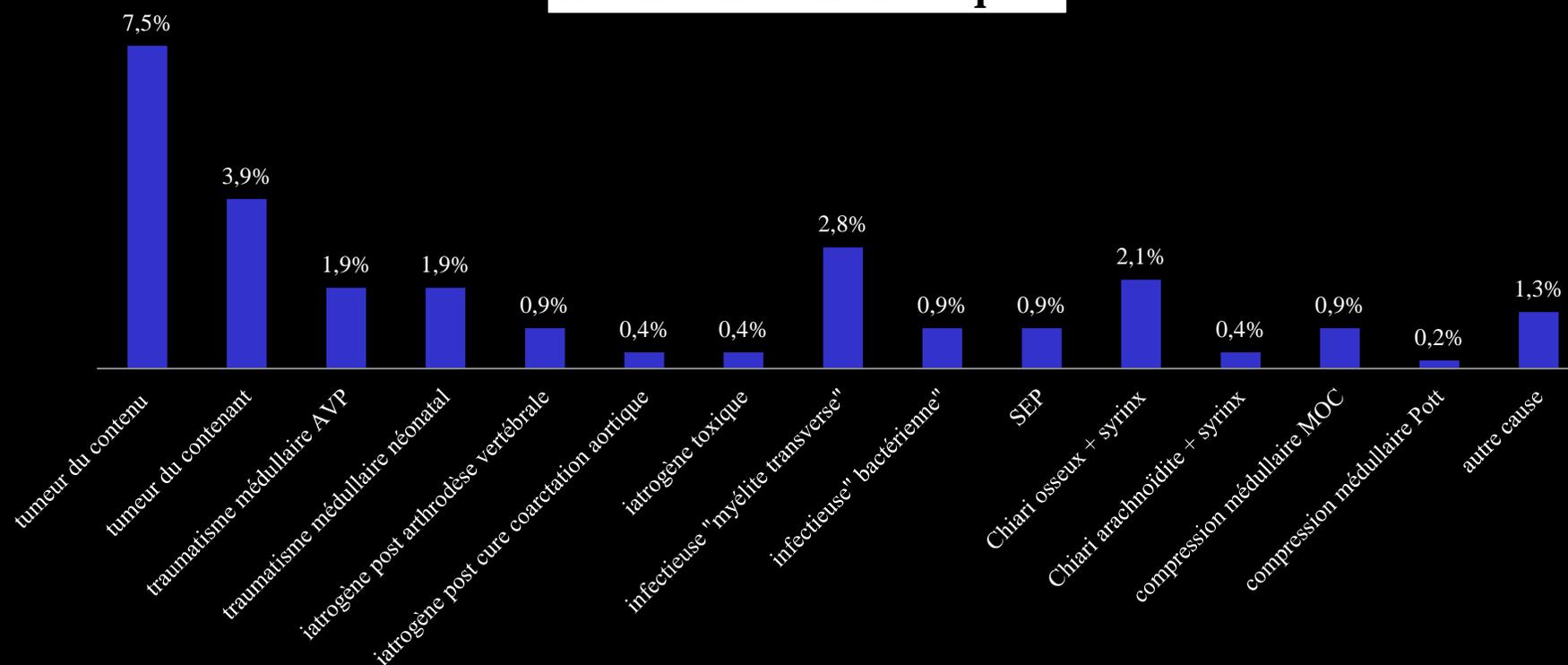
Atteinte médullaire congénitale



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



Atteinte médullaire acquise



Malformations congénitales de la moelle épinière

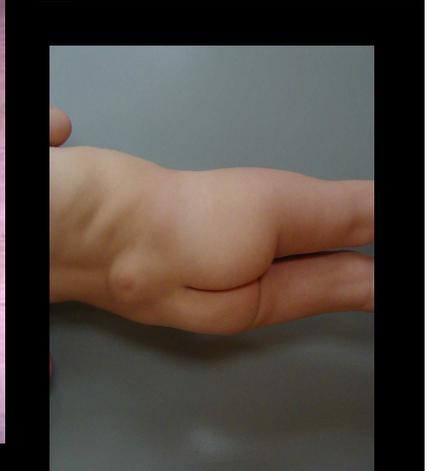
Dysraphisme ouvert

- 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**

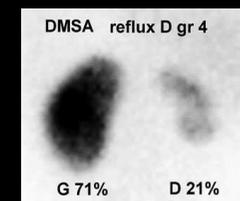
- Détérioration du drainage pyélo urétéral
- Urétéro hydronéphrose – altération de la jonction vésico urétérale (RVU)
- Détérioration de la filtration glomérulaire



- **Conséquences vésicales**

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

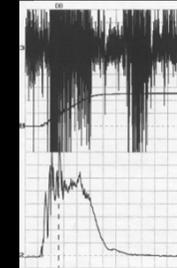
Bauer SB. 1990 - Urol Clin North Am



Aboutissement: insuffisance rénale

Physiopathologie de la vessie neurologique

Perte de la synergie vésico sphinctérienne = obstacle sous vésical

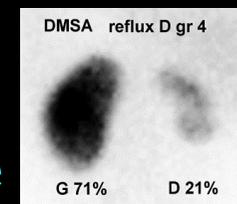


- Évolution comme une UROPATHIE OBSTRUCTIVE
- Élévation de la pression per mictionnelle qui contribue à l'hypertrophie ou à la décompensation du détrusor
- Résidu post mictionnel – infections urinaires
- Altérations pariétales par inflammation et fibrose
 - **Perte de la compliance**



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

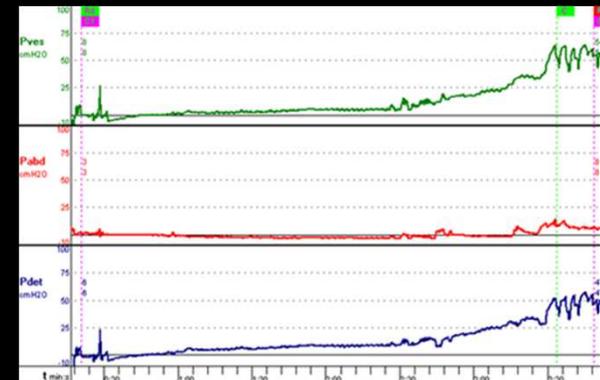
Aboutissement: insuffisance rénale



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 $> 38^{\circ}5$ inexplicables - 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

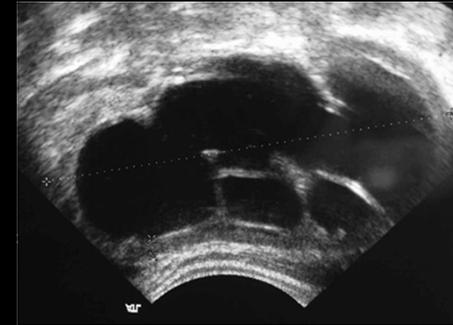
Marshall DF. 2001 - Eur J Pediatr Surg.

- **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

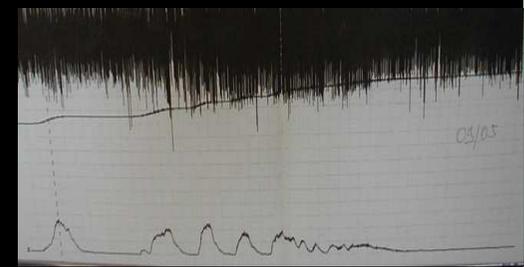
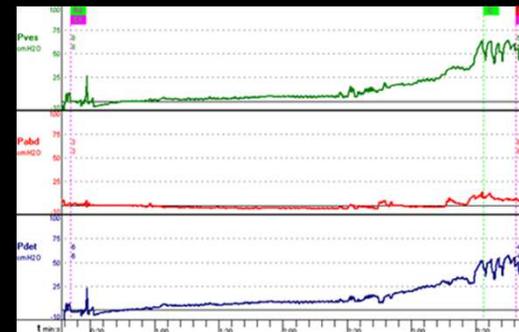
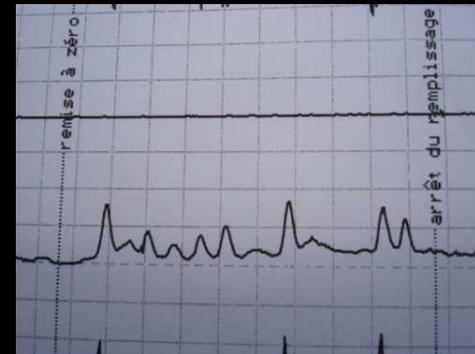
- Indications: BUD doit répondre à une question non résolue
 - détecter une situation vésico sphinctérienne à risque rénal
 - aider au choix du traitement médical et/ou chirurgical de l'incontinence urinaire
 - expliquer la modification d'une situation mictionnelle stable jusque là



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)
 - Véricité 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^{ère} 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 antiseptie 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

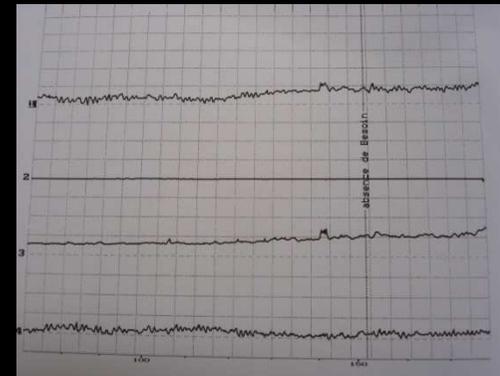
- Traiter toute épine irritative sacrée: constipation, infection urinaire basse, oxyurose, vulvite, escarre...
- Débuter les anti cholinergiques dès la régularité des sondages
 - Oxybutinine per os: 0,3 à 0,4 mg/kg/j - en trois prises - forme LP, transcutanée non disponible en France - intra vésicale 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

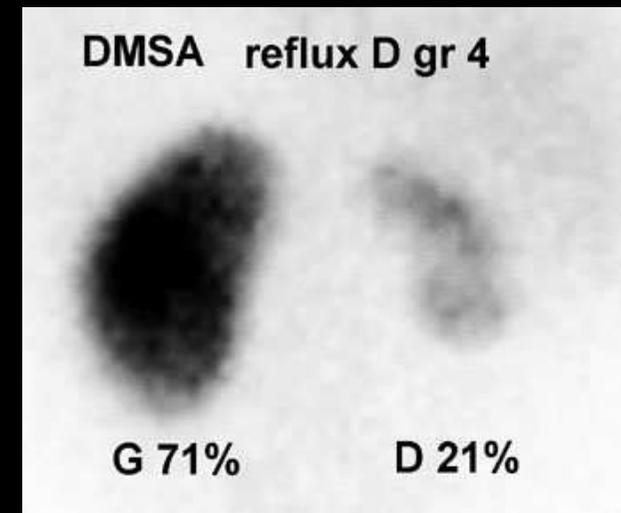
La protection du haut appareil dépend de la précocité d'une prise en charge adaptée

- 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?

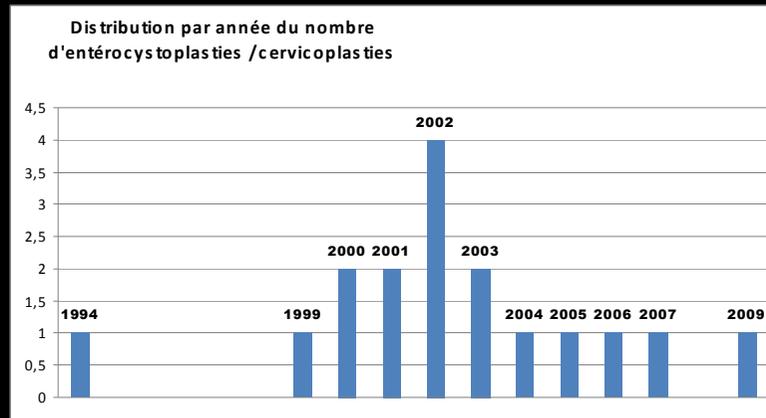
Satar N 1997 J Urol

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 Neurorol 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^{ères} 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*

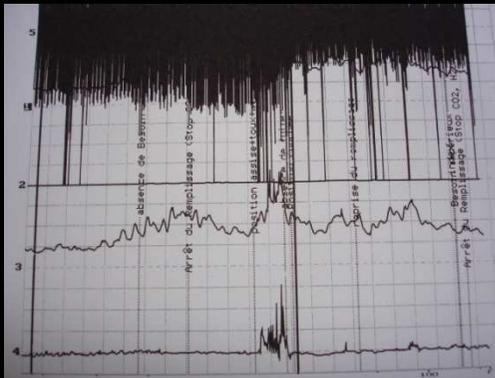
Propositions thérapeutiques de deuxième intention

Sondages intermittents + infiltration du détrusor par toxine botulique

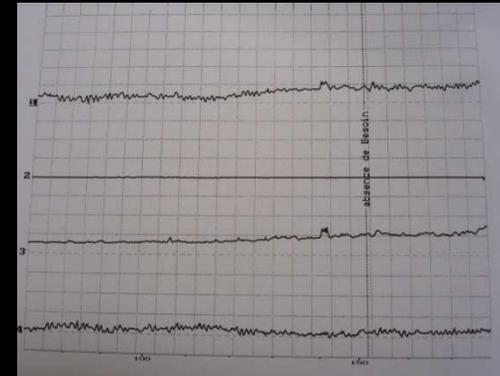
- **Outil diagnostic (effet transitoire)**

- 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: étude Allergan en cours
- 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

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
 - Entérocytoplastie (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

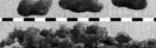
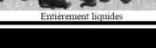
Vraie incontinence / pseudo incontinence

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 mouleée mais faite de grumeaux apparents		Constipation
III – Selle mouleée et croquelée		Transit normal
IV – Selle mouleée, 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 et/ou des morceaux solides non distincts les uns des autres		Diarrhées
VII – Selles liquides	Entièrement liquides	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 colorectale spontanée ou provoquée

Résultats de cette première approche

- Selles régulières faciles sans récurrence de l'encombrement stercoral ni encoprésie entre chaque défécation
 - poursuivre l'éducation à la propreté et du traitement laxatif
- Selles dures + récurrence de l'encombrement stercoral et encoprésie
 - 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 + encoprésie
 - proposer une évacuation colorectale 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

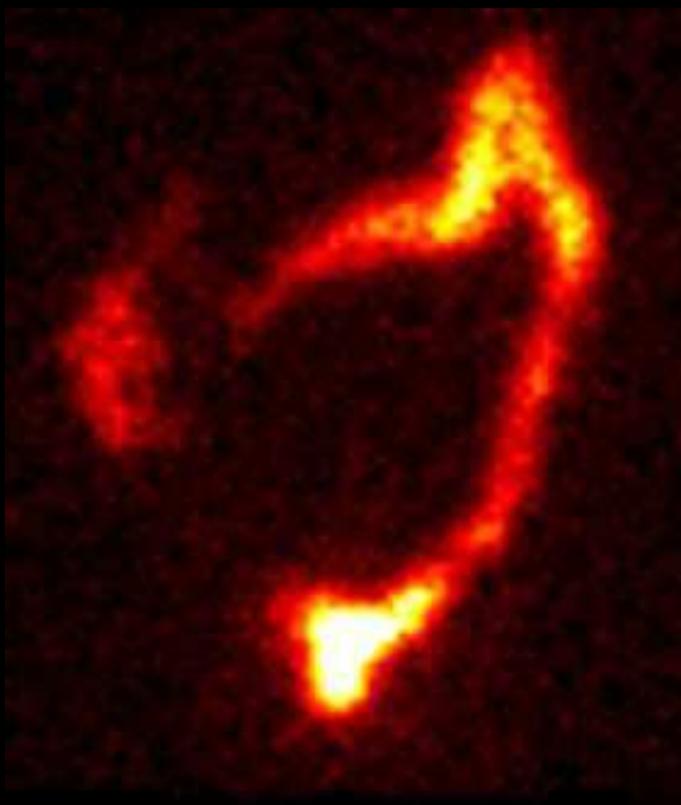
- Sonde rectale sèche ou auto lubrifiée + poche à eau en hauteur
- 2010: sonde à ballonnet + réservoir à eau placé au sol

– efficacité

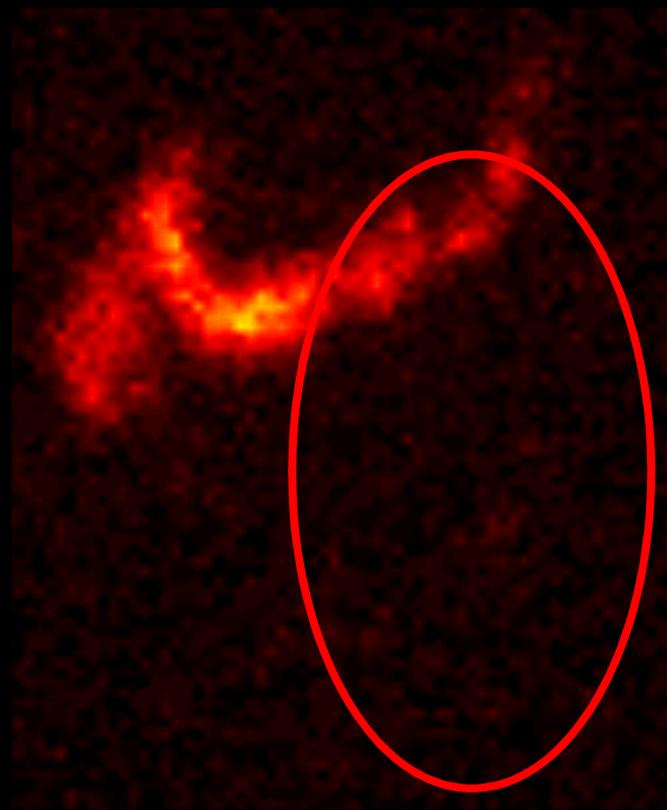
– autonomie



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