

Profil clinique et para clinique des vessies neurologiques congénitales

Clinical and paraclinical features of congenital neurologic bladder

Naija. O ^(1,4), Boussetta. A ^(1,4), Hammi. Y ^(1,4), Ferjani. M ^(1,4),
Ksibi. I ^(2,4), Baati. R ^(3,4), Gargah. T ^(1,4)

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie- Hôpital Charles Nicolle

⁽²⁾ Service de Médecine physique- Hôpital Militaire de Tunis

⁽³⁾ Unité d'urodynamique- Hôpital Charles Nicolle

⁽⁴⁾ Université Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis, 1007, Tunis, Tunisie

RÉSUMÉ

Les vessies neurologiques congénitales (VNC) représentent un véritable problème de santé publique en raison du risque important d'infections urinaires récurrentes et d'insuffisance rénale chronique.

But : Analyser les caractéristiques cliniques, para cliniques des VNC.

Méthodes : Etude rétrospective de 32 dossiers de VNC colligés au service de Pédiatrie de l'Hôpital Charles Nicolle de Tunis sur 20 ans et demi (Janvier 1996-Juin 2016).

Résultats : L'âge moyen était de 6,9±4,29 ans. Les circonstances de découverte étaient dominées par l'insuffisance rénale chronique avec 53% des cas. Les étiologies des VNC étaient : un myéloméningocèle dans 56%, un dysraphisme spinal occulte dans 25%, une agénésie sacrée dans 13%, un tératome sacro coccygien dans 3% et une infirmité motrice cérébrale dans 3%. Parmi les 18 cas de myéloméningocèle, l'âge moyen de prise en charge dans notre service était de 7,6±4,76 ans. La clairance moyenne de la créatinine était de 58 ml/mn/1,73m. Les anomalies urodynamiques les plus fréquentes étaient l'hypocompliance dans 85% et l'hypocontractilité vésicale dans 57%. Parmi les dysraphismes spinaux occultes, les signes fonctionnels notés étaient : une dysurie, une incontinence urinaire diurne et une rétention aigue d'urines. Parmi les 4 cas d'agénésie sacrée, les anomalies urodynamiques notées étaient une vessie hypocompliante dans 2 cas, une dyssynergie vésico sphinctérienne dans 1 cas et une vessie de petite capacité dans 1 cas.

Conclusion : La prise charge des VNC demeure encore tardive dans notre pays. Le diagnostic se fait dans la moitié des cas au stade d'insuffisance rénale chronique.

Mots clés : Vessie neurologique ; Insuffisance rénale ; Enfant

ABSTRACT

Congenital neurogenic bladder (CNB) is a public health problem than may lead to recurrent urinary tract infections and chronic renal failure.

Aim : to analyze the clinical, radiological, urodynamic features of CNB.

Methods : Retrospective study of 32 CNB cases diagnosed and treated in Pediatric Department of the Charles Nicolle Hospital in Tunis over 20 and a half years (January 1996-June 2016).

Results : The mean age was 6, 9±4, 29 years. Chronic renal failure was the main presenting feature in 53% of cases. The etiologies of CNB were myelomeningocele in 56%, occult spinal dysraphism in 25%, sacral agenesis in 13%, sacro coccygeal teratoma in 3% and cerebral palsy in 3%. Among the 18 cases of myelomenin gocele, the average age of care in our department was 7, 69±4, 76 years. The mean creatinine clea rance

Auteur correspondant :

DR. OUNS NAIJA

Adresse : Service de Pédiatrie- Hôpital Charles Nicolle

Tel. : 26242927

Email : najjaous@yahoo.fr

was 58 ml / min / 1.73 m². The urodynamic assessment revealed poor compliance in 85%, hypoactive bladder in 57% and hyperactive bladder in 28%. Among occult spinal dysraphisms, clinical features were: dysuria, urinary incontinence and acute retention of urine. Of the 4 cases of sacral agenesis, reflux was noted in 3 cases. The urodynamic abnormalities noted were poor compliance in 2 cases, sphincter dyssynergy in 1 case and bladder of small capacity in 1 case.

Conclusion : The management of CNB remains still late in our country. Chronic renal failure is unfortunately the main presenting feature in half of the cases.

Key words : Neurogenic bladder; Renal failure; Child

INTRODUCTION

Les vessies neurologiques congénitales (VNC) sont définies par un dysfonctionnement vésico-sphinctérien secondaire à une lésion congénitale du système nerveux [1-3]. Elles constituent un véritable problème de santé publique en raison du risque d'évolution vers l'insuffisance rénale chronique. Il est donc indispensable devant une lésion neurologique congénitale d'assurer une prise en charge thérapeutique précoce et optimale afin d'éviter cette issue défavorable. Ces dernières années, le pronostic de cette pathologie a été transformé grâce à l'avènement du sondage intermittent et d'autres alternatives thérapeutiques (1).

Leur étiologie est dominée par le myéломéningocèle [4]. Les autres causes incluent les dysraphismes occultes, l'agénésie sacrée, les malformations vertébrales et les causes centrales.

Dans notre pays, il y a eu une seule étude qui s'est intéressée à l'étude de l'ensemble des VNC [5].

Le but de notre étude était d'analyser les caractéristiques cliniques et para cliniques des VNC.

METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective observationnelle des cas de vessie neurologique congénitale suivis durant une période de 20 ans et demi (Janvier 1996- Juin 2016).

1. Critères d'inclusion :

Ont été inclus tous les enfants âgés de moins de 18 ans ayant un dysfonctionnement vésico- sphinctérien secondaire à une lésion congénitale du système nerveux central.

Ces lésions sont représentées par [6] :

- Myéломéningocèle
- Dysraphisme spinal occulte : il s'agit d'un dysra

6. Recherche bibliographique :

La recherche bibliographique a été établie par la consultation des principales bases de données médicales sur internet. Les moteurs de recherche utilisés étaient : Pubmed, Sciencedirect. Les mots clés étaient : « Congenital neurogenic bladder », « Children », « Myelomeningocele » phisme fermé. Le dysraphisme est une anomalie de fermeture du tube

neural affectant la colonne vertébrale et la moelle épinière, survenant au cours de l'embryogénèse. Il existe un revêtement cutané. L'atteinte neurologique est locale ou loco- régionale [7].

- Agénésie sacrée
- Malformations vertébrales
- Infirmité motrice d'origine cérébrale
- Affections dégénératives du cerveau

2. Critères de non inclusion :

- Age > 18 ans
- Les dysfonctionnements vésico sphinctériens secondaires à des lésions neurologiques non congénitales.

3. Critères d'exclusion :

Sont exclus tous les patients ayant un dysfonctionnement vésico sphinctérien sans lésion neurologique décelable

4. Données recueillies:

Pendant cette période d'étude, 32 dossiers ont été retenus.

Les informations ont été collectées dans les dossiers médicaux à l'aide d'une fiche médicale permettant le recueil des données suivantes :

- Le sexe, l'âge du diagnostic
- L'âge de prise en charge dans notre service
- Les signes fonctionnels et physiques
- L'étiologie de la VNC
- La fonction rénale
- Les explorations radiologiques
- Le bilan urodynamique
- La prise en charge thérapeutique ainsi que l'évolution de la fonction rénale

L'évaluation de la fonction rénale a été effectuée par le calcul de la clairance selon la formule de Schwartz simplifiée réajustée aux nouvelles méthodes de mesure de la créatininémie en 2009 [9] :

- Débit de filtration glomérulaire DFG (mL/min/1,73 m²) = taille (en cm) x 36,5 / créatininémie (en µmol/L) ou

- DFGe (mL/min/ 1,73m²) = taille (en cm) x 0,413 / créatininémie (en mg/dL)

5. Analyse statistique :

Les données ont été saisies puis analysées au moyen du logiciel SPSS version 19.0. Nous avons calculé des fréquences absolues et des fréquences relatives pour les variables qualitatives. Nous avons calculé des moyennes et des écart-types et déterminé les valeurs extrêmes pour les variables quantitatives.

RÉSULTATS

Nos patients se répartissaient en 19 filles et 13 garçons. Le sex-ratio était à 0,68. L'âge moyen était de 6,5 ans. Dix sept patients (53%) étaient pris en charge au-delà de l'âge de 5 ans. L'insuffisance rénale chronique (IRC) était la circonstance de découverte la plus fréquente dans 17 cas (53%). Douze

patients (37 %) étaient sur fauteuil roulant, 2 cas (6%) marchaient avec aide et 18 cas (56 %) étaient autonomes.

Les étiologies des VNC sont dominées par le myélo-meningocèle qui représente 53% des cas (Tableau 1).

Tableau 1 : Etiologies des vessies neurologiques congénitales

| Etiologies | Cas | Pourcentage |
|-----------------------------------|-----|-------------|
| Myéломéningocèle | 18 | 56,2 |
| Dysraphisme spinal occulte | 8 | 25 |
| Agénésie sacrée | 4 | 12,5 |
| Tératome sacré | 1 | 3,1 |
| Malformation vertébrale | 1 | 3,1 |
| Total | 32 | 100% |

Le reflux vésico urétéral a été noté dans 76% des cas. Sur le plan thérapeutique, 78% des patients ont été traités par sondage intermittent, 50% par un traitement anticholinergique et 13% ont eu une vésicostomie. Quatre cas ont eu un agrandissement vésical, 2 cas ont eu traités par une dérivation type Mitrofanoff et 1 cas a été traité par une dérivation type Bricker.

Myéломéningocèle (n=18)

Au moment de la première prise en charge dans notre service, 66% des cas étaient en insuffisance rénale chronique. L'âge moyen de diagnostic était de 4,9 ans et l'âge moyen de prise en charge dans notre service était de 7,25 ans. Sur le plan radiologique, un reflux vésico urétéral a été objectivé dans 14 cas et un résidu post mictionnel dans 12 cas. Le bilan urodynamique a été pratiqué chez 14 patients. Les données urodynamiques étaient dominées par l'hypocontractilité (Fig.1)

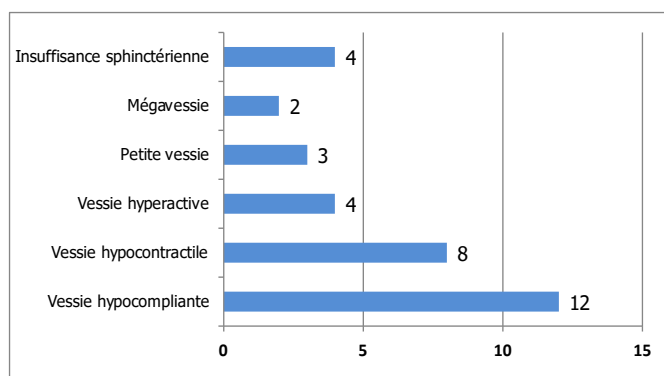


Figure 1 : Prise en charge thérapeutique et l'hypocontractilité vésicale (Fig.2).

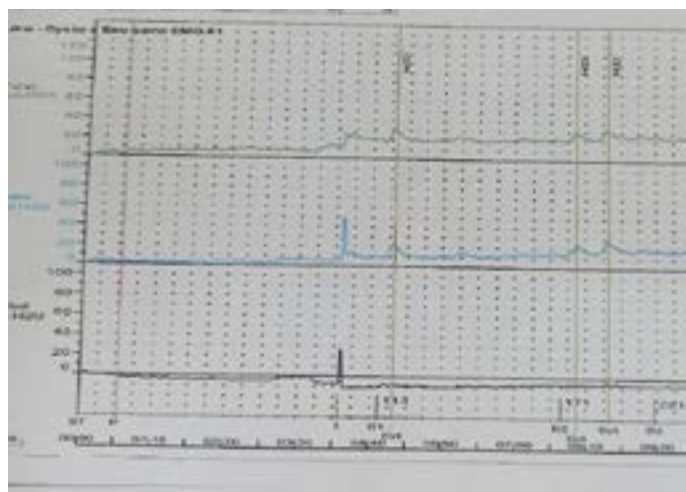


Figure 2 : Vessie hypocompliante à la cystomanométrie **Dysraphisme spinal occulte (n= 8 cas)**

L'âge moyen de prise en charge dans notre service était de 6,6 ans [2-11]. Trois patients étaient déjà au stade d'insuffisance rénale. La symptomatologie urinaire était : des fuites urinaires diurnes et nocturnes dans 2 cas, une rétention aiguë d'urines dans 2 cas et une dysurie dans 2 cas. L'examen physique a révélé des anomalies orthopédiques dans 3 cas, rachidiennes dans 2 cas et des reflexes rotuliens vifs dans 2 cas. Les données radiologiques sont consignées dans le tableau 2. Les anomalies urodynamiques notées étaient : une hypocontractilité detrusorienne dans 4 cas, une hyperactivité vésicale dans 3 cas, une hypocompliance dans 2 cas, une dyssynergie vésico sphinctérienne dans 2 cas et une insuffisance sphinctérienne dans 1 cas.

Agénésie sacrée (n=4)

Trois enfants avaient un reflux vésico urétéral. Le bilan urodynamique pratiqué chez 3 patients a objectivé une hypocompliance dans 2 cas associé à une hyperactivité detrusorienne dans 1 cas et à une dyssynergie vésico sphinctérienne dans 1 cas.

Autres étiologies

Il s'agit d'un cas de tératome sacro coccygien diagnostiqué chez une fille âgée de 2 mois. Le bilan urodynamique était en faveur d'une vessie acontractile avec un résidu post mictionnel. L'autre cas est celui d'une fille âgée de 10 ans qui présente une infirmité motrice cérébrale avec syndrome poly malformatif. Le diagnostic a été fait au stade d'insuffisance rénale.

DISCUSSION

Notre étude a permis de mettre l'accent sur plusieurs défaillances dans la prise en charge des VNC et de relever les caractéristiques cliniques et para cliniques de cette pathologie. Plus que la moitié des patients étaient pris en charge au-delà de l'âge de 5 ans, 66% des patients étaient en insuffisance rénale chronique au moment de la première prise en charge. Le reflux vésico urétéral était objectivé dans 76 %. Les données urodynamiques étaient dominées par l'hypocontractilité vésicale et l'hypocompliance en cas

de myéloméningocèle. Le point fort de notre étude est le fait qu'elle est la première étude à analyser le profil clinique et para clinique de l'ensemble des VNC. Cependant, notre travail présente certaines limites qui sont représentées par : le caractère descriptif qui a exposé à plusieurs insuffisances notamment dans la récolte des données concernant les troubles mictionnels et les données urodynamiques mais aussi le nombre insuffisant de cas dans les différentes étiologies des VNC. Par ailleurs, notre étude présente un biais de sélection puisque notre service est un centre de référence en néphrologie pédiatrique ce qui explique la fréquence importante de l'insuffisance rénale à la première prise en charge. L'âge moyen de diagnostic d'une vessie neurologique secondaire à un myéloméningocèle dans notre série était de 4,9 ans. Dans la littérature, la prise en charge de cette pathologie commence dès la naissance juste après la fermeture chirurgicale du myéloméningocèle [6]. Dans notre pays et jusqu'à nos jours, les nouveaux nés et les jeunes nourrissons ne sont pas adressés à une structure pédiatrique immédiatement après le traitement chirurgical du myéloméningocèle. Dans la série de Miri [5] portant sur 25 cas de spina bifida, il y avait aussi le retard diagnostique avec un âge moyen de 8,3 ans. Dans la série d'Olandoski et al, l'âge moyen de prise en charge par un service spécialisé était de 4,2 ans [6]. L'échographie est le premier examen à réaliser à la recherche d'hydronéphrose, de dilatation urétérale ou d'une augmentation de l'épaisseur de la paroi vésicale [10]. La dilatation des cavités rénales a été notée dans 76% dans notre série. Dans une série réalisée sur 502 cas de VNC, Torre et al ont montré que le reflux vésico sphinctérien et la dilatation de l'appareil urinaire étaient les principaux facteurs de détérioration rénale [11]. La prévalence des cicatrices rénales est corrélée à la précocité de la prise en charge thérapeutique [12]. Dans l'étude de Dik et al [13], parmi les 144 enfants ayant un dysraphisme spinal et suivis depuis la naissance, seulement 6 cas avaient des cicatrices rénales. L'épreuve urodynamique est indiquée le plus précocement possible dans les VNC. L'International children continence society (ICCS) préconise de la pratiquer à l'âge de 3 mois en cas de myéloméningocèle [13-15]. Cette pratique précoce du bilan urodynamique n'est pas habituelle dans notre série en raison probablement d'un problème de disponibilité des sondes adaptées. L'intérêt de cette pratique précoce est de distinguer les vessies à haut risque sur le haut appareil urinaire de celles à bas risque [16]. Ces facteurs à haut risque sont bien identifiés et sont représentés par : l'hypocompliance vésicale, une pression de fuite supérieure à 40 cmH₂O et une dyssynergie vésico sphinctérienne (DVS) [14,17]. En cas de myéloméningocèle, l'anomalie urodynamique la plus fréquente est une hyperactivité vésicale [18]. Dans notre série, l'hypocompliance a été notée dans 18 cas, l'hyperactivité vésicale dans 8 cas et la dyssynergie vésico sphinctérienne dans 4 cas. Les dysraphismes occultes sont encore diagnostiqués au stade d'insuf-

fisance rénale. Dans notre série, l'insuffisance rénale était objectivée dans 7cas/8. Ces 8 patients avaient tous des troubles mictionnels associés dans la moitié des cas à des anomalies cutanées et/ou orthopédiques. Il convient ainsi de faire la sensibilisation des médecins de première ligne sur la nécessité d'explorer tout trouble mictionnel à partir de l'âge de 5 ans et la pratique d'un examen physique minutieux afin de détecter à temps des signes orientant vers une VNC. En effet, les dysraphismes occultes deviennent la cause majeure des vessies neurologiques et peuvent être suspectées par l'existence d'anomalies cutanées médianes lombosacrées : sinus dermique, tâche pigmentée avec pilosité, hémangiome, masse lipomateuse. L'anomalie peut être affirmée dans les 2 premiers mois de la vie par une simple échographie médullaire, mais le plus souvent le diagnostic est réalisé plus tardivement devant l'apparition de troubles mictionnels, voire de troubles moteurs sensitifs des membres inférieurs, une attitude scoliotique, un pied creux, une amyotrophie localisée, un déficit de la sensibilité périnéale, des réflexes ostéotendineux diminués ou au contraire trop vifs [19-22]. Dans notre série, on a noté des anomalies de l'examen physique dans la majorité des cas. L'agénésie sacrée est aussi une cause habituelle des VNC notamment en cas d'absence de plus d'une pièce sacrée. Dans la série d'Emani-Naeimi et al portant sur 50 cas ayant une agénésie sacrée, tous avaient une vessie neurologique confirmée par le bilan urodynamique [23]. A travers cette étude, on insiste sur l'exploration précoce des troubles mictionnels à partir de l'âge de 5 ans afin d'éviter la détérioration du parenchyme rénal et l'évolution vers l'insuffisance rénale. On recommande de mettre en place un registre national pour le myéloméningocèle et de standardiser la prise en charge afin de garantir une meilleure prévention du parenchyme rénal. Enfin, On préconise une prise en charge multidisciplinaire des VNC impliquant pédiatres, chirurgiens, spécialistes de médecine physiques et psychologues.

Conflits d'intérêts : Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts

Contribution des auteurs : Tous les auteurs ont contribué à la rédaction du manuscrit et ont approuvé la version finale.

RÉFÉRENCES :

- [1] **Verpoorten C, Buyse GM.** The neurogenic bladder: medical treatment. *Pediatr Nephrol* 2008;23:717-25.
- [2] **Lamin E, Newman DK.** Clean intermittent catheterization revisited. *Int Urol Nephrol* 2016;48:931-9
- [3] **Kroll P, Zachwieja J.** Complications of untreated and ineffectively treated neurogenic bladder dysfunctions in children: our own practical classification. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2016;20:1229-37.

- [4] **Dean G E, Long C.** Updates in the management of the overactive bladder in patients with myelomeningocele. *Curr Urol Rep* 2011;12:413-8.
- [5] **Miri I, Ben Salah FZ, Rahali H et al.** Orientation actuelle du traitement de la vessie neurologique de l'enfant; Expérience du service MPRF Kassab. Exemple du spina bifida. *Journal de réadaptation médicale* 2009;29:59-64.
- [6] **Olandoski KP, Koch V, Trigo-Rocha FE.** Renal function in children with congenital neurogenic bladder. *Clinics* 2011;66:189-95.
- [7] **Tortori-Donati P, Rossi A, Cama A.** Spinal dysraphism : a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. *Neuroradiol* 2009;42: 471-491.
- [8] **Austin P F, Bauer S B, Bower W et al.** The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: Update report from the standardization committee of the international children's continence society. *Neurourol Urodyn* 2016; 35(4):471-481.
- [9] **Schwartz GI, Munoz A, Schneider MF et al.** New equations to estimate GFR in children with CKD. *J Am Soc Nephrol* 2009; 20(3): 629-37
- [10] **Bauer SB, Austin P F, Rawashdeh YF et al.** International Children's Continence Society's recommendations for initial diagnostic evaluation and follow-up in congenital neuropathic bladder and bowel dysfunction in children. *Neurourol Urodyn* 2012;31(5):610-4.
- [11] **Torre M, Guida E, Bisio G et al.** Risk factors for renal function impairment in series of 502 patients born with spinal dysraphisms. *J Pediatr Urol* 2011;7: 39-43.
- [12] **Filler G, Gharib M, Casier S, Lodige P, Ehrich JH, Dave S.** Prevention of chronic kidney disease in spina bifida. *Int Urol Nephrol* 2012;44:817-27.
- [13] **Dik P, Klijn AJ, Van Gool JD, De Jong de Vos Van Steenwijk CC, De Jong TP.** Early start to therapy preserves kidney function in spina bifida function. *Eur Urol* 2006;49:908-13.
- [14] **Drzewiecki BA, Bauer SB.** Urodynamic testing in children: indications, technique, interpretation and significance. *J Urol* 2011;186:1190-7.
- [15] **Stein R, Bogaert G, Dogan HS et al.** EAU/ESPU guidelines on the management of neurogenic bladder in children and adolescent part I diagnostics and conservative treatment. *Neurourol* 2020; 39:45-57.
- [16] **Le H K, Cardona-Grau D, Chiang G.** Evaluation and long term management neurogenic bladder in spinal dysraphism. *Neuroviews* 2019; 20 (12): e711-e724.
- [17] **Snow-Lisy DC, Yerkes EB, Cheng EY.** Update on the urologic management of spina bifida from prenatal diagnosis to adulthood. *J Urol* 2015;194:288-96.
- [18] **Korzeniecka-Kozerska A, Porowski T, Baginska J, Wasilewska A.** Urodynamic findings and renal function in children with neurogenic bladder after myelomeningocele. *Urol Int* 2015; 95:146- 52.
- [19] **Guys J-M, Camerlo A, Hey G.** Vessies neurologiques de l'enfant: approche diagnostique et thérapeutique. *Ann Urol* 2006;40:15-27.
- [20] **Forin V.** Prise en charge médicale de l'incontinence urinaire de l'enfant. *Arch Ped* 2005;12:731-3.
- [21] **Bréaud J, Oborocianu I, Bastiani F, Bouty A, Bérard E.** Troubles mictionnels de l'enfant: de la symptomatologie au diagnostic. *Arch Pediatr* 2012;19:1231-8.
- [22] **Maison POH, Lazarus J.** The management of paediatric neurogenic bladder: an approach in a resource- poor setting. *Paediatric Int Child Health* 2017;37 (4):280-285.
- [23] **Emami Naeini P, Nejat F, Rahbar Z, Kajbafzadeh A, El Khashab M.** Urological manifestations of sacral agenesis. *J Pediatr Urol* 2012;8:181-6.