



Évolution naturelle des vessies neurogènes de l'enfant dans l'Ouest algérien

PR M. SAMIR AZZOUNI

Chirurgie Pédiatrique, EHS mère- enfant, Tlemcen

Résumé

MOTS CLES

vessie neurologique,
Spina bifida,
Vessies à risques,
Insuffisance rénale,
Uropathie obstructive.

Objectif : Identifier les facteurs prédictifs de la dégradation de la fonction rénale des neurovessies de l'enfant dans l'Ouest algérien.

Population et méthode : Approche épidémiologique, clinique, paraclinique des vessies neurologiques de l'enfant (VNE) dans l'Ouest algérien; c'est une étude descriptive rétrospective concernant 94 enfants ayant tout type de dysfonctionnement vésico-sphinctérien entre janvier 2017 et juillet 2021.

Résultats : L'âge moyen des patients était de 5.4 ans au moment de la prise en charge. L'étiologie congénitale est la plus fréquente, la myéloméningocèle (MMC) représente à elle seule 73 % des étiologies des neurovessies. Parmi les 94 patients étudiés, 68 % des patients présentent une dilatation des cavités rénales uni ou bilatérales, 28 % avaient un reflux vésico-urétéral (RVU). 65 % des patients présentaient une obstruction cervico-urétrale (OCU) à l'urétéro-cystographie rétrograde (UCR) au moment du diagnostic.

L'âge supérieur à 12 ans et la présence d'un RVU au moment de la première consultation comme facteur influençant la détérioration de la fonction rénale. 14 % des patients ont une fonction rénale altérée au moment de la prise en charge.

Conclusion : L'étiologie de la NV chez l'enfant est dominée par la MMC.

Le retard de la prise en charge explique le retentissement sévère sur l'appareil urinaire.

Notre étude a bien montré que la vessie neurologique se comporte comme une uropathie obstructive et évolutive. Le risque de détérioration de la fonction rénale est multiplié par 8 en cas de reflux, et par 9 lorsque l'âge de l'enfant est supérieur à 12 ans au moment de la consultation.

Summary

KEYWORDS

Neurologenic bladder,
Spina bifida,
Bladder at risk,
Renal insufficiency,
Obstructive uropathy.

Natural evolution of the neurogenic bladder of the child in the Algerian West.

Objective: identify the predictive factors of the degradation of the renal function of the neurologenic bladder (NB) of the child in the Algerian West.

Patients and method : retrospective descriptive Study of 94 children presenting with detrusor-sphincter dysfunction between January 2017 to July 2021 that describe the epidemiological, clinical and para clinic characteristic of the NB of the child in the Algerian West.

Results: The means age was 5.4 years at the time of management. Congenital abnormalities is the most frequent etiology, the menigomyelocoele (MMC) represents 73 % of NB. Among 94 studied children, 68 % present a dilation of the renal cavities unilateral or bilateral, 28 % had a vesico ureteric reflux (VUR). 65 % of the patients presented a bladder neck -urethral obstruction in the cystourethrography mictionel (CUM) at the time of the diagnosis. The age above 12 years and the presence of a VUR at the time of the first consultation as the risk factor influencing the damage of the renal function. 14 % of the patients have a renal function altered at the time of management.

Conclusion: The etiology of the NB in children is dominated by the MMC. The delay of the diagnosis explains the severe lesion on the urinary tract. The NB behaves as an obstructive and progressive uropathy. The risk of deterioration of the renal function is multiplied by 8 in case of reflux and by 9 when the age of the child is above 12 years.

Introduction

Les vessies neurologiques de l'enfant (VNE) regroupent tous les dysfonctionnements vésico-sphinctériens (DVS) dus à une anomalie congénitale des voies nerveuses (dysraphismes lombo-sacrés, agénésies sacrées, diastématomyélie, etc.) qui sont les plus fréquentes (90 %) [1]. Les lésions acquises (traumatiques, dégénératives ou tumorales) représentent le reste (10 %).

Ces vessies neurologiques ont une double conséquence, l'incontinence urinaire, conséquence sociale, inconfort permanent et handicap grevant l'intégration sociale, un handicap d'autant plus grave qu'il se surajoute volontiers à des difficultés motrices d'origine neurologique.

Plus grave, encore, la dégradation plus ou moins rapide de l'appareil urinaire, conséquence vitale, pouvant aboutir à l'insuffisance rénale (IR) terminale.

Le diagnostic de la neurovessie est tantôt facile quand l'étiologie neurologique est évidente (myéloméningocèle, malformation vertébrale), tantôt difficile en cas de dysraphisme occulte, ou d'étiologie médicale.

Un examen clinique minutieux et des explorations fiables sont essentiels pour le diagnostic et le traitement de ces patients, car les corrélations anatomo-cliniques sont pauvres [2].

La prise en charge et le suivi d'un enfant porteur d'un dysfonctionnement vésico-sphinctérien d'origine neurologique doivent être prospectifs, s'attachant à définir des facteurs pronostiques, afin d'anticiper l'évolution naturelle toujours péjorative et proposer des thérapeutiques adaptées [3].

En Algérie, la prise en charge de la vessie neurologique de l'enfant est encore à ces débuts. L'absence des moyens d'investigations et de compréhension du comportement vésical par le bilan urodynamique (BUD) quand le diagnostic de vessie neurologique est incertain, ainsi que l'incontinence urinaire, comme motif de consultation qui reste encore «tabou» sont responsables d'un diagnostic tardif de la pathologie.

À ces deux facteurs, s'ajoute un troisième élément qui est l'absence d'un bilan urologique dès la période périnatale même quand le diagnostic est évident spina bifida aperta pour évaluer l'état initial de l'appareil urinaire et rechercher d'éventuels facteurs de risques pour le haut appareil urinaire; malheureusement on ne traite que la partie visible de l'iceberg (les problèmes neurochirurgicaux et orthopédiques du myéloméningocèle).

Le but de ce travail est de démontrer que la vessie neurologique se conduit comme une véritable uropathie obstructive et l'insuffisance rénale terminale est souvent l'aboutissement des vessies neurologiques négligées.

Population et méthode :

C'est une étude descriptive rétrospective concernant 94 enfants présentant tout type de dysfonctionnement vésico-sphinctérien d'origine neurologique.

Période d'étude : le travail a été réalisé au niveau de la consultation du service de chirurgie pédiatrique de l'Établissement Hospitalier de Tlemcen durant la période allant de janvier 2017 à juillet 2021.

Le recrutement des patients :

Les enfants de 0 jour à 15 ans, vus à la consultation présentant une vessie neurologique sur un spina bifida aperta.

Patients provenant des autres structures sanitaires de l'Ouest algérien (EHS Tlemcen, CHU Oran, CHU Sidi Bel Abbes, CHR Ain-Temouchent...) pour une incontinence urinaire, ou après des échecs thérapeutiques d'une prise en charge d'une uropathie.

Les enfants présentant une symptomatologie urinaire dont les investigations avaient prouvé une étiologie neurologique.

Nous avons exclu de l'étude, les malades ayant une malformation de vessie ou de l'urètre (extrophie de vessie, épispadias...), les vessies neurogènes non neurologiques (exemple : le syndrome de HINMANN), et les malades perdus de vue.

Nous avons procédé à une exploration de tous les enfants présentant des signes d'appel urinaires (incontinence urinaire, infections urinaires à répétition...), chaque enfant a subi un examen clinique complet centré sur l'appareil urinaire et neurologique et des examens paracliniques à savoir une radiographie standard du rachis (lombo-sacré) à la recherche d'une cause neurologique (agénésie sacrée); une échographie rénale et vésicale de référence; une uréthro-cystographie rétrograde a permis aussi de classer les VNE avec ou sans obstacle cervico-urétral.

Ces deux derniers examens permettent d'identifier les vessies à risque.

Une fonction rénale a été évaluée par la créatinine sérique et l'urée sanguine, avec clairance de la créatinine calculée par la formule de SCHWARTZ [4]

En cas de reflux, une scintigraphie rénale est réalisée pour apprécier d'une façon qualitative le retentissement rénal.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est demandée éventuellement, à la recherche d'une cause neurologique (anomalie de la moelle

épineière).

Un bilan uro-dynamique demandé à partir de 6 ans.

3. Recueil des données

Les données ont été recueillies au niveau de la consultation sur une fiche technique préétablie.

Analyse statistique :

La saisie des données a été faite sur le logiciel Epi-Info Version 6 (CDC/OMS)

Les données ont été validées avant d'être saisies sur le support informatique.

Une analyse descriptive des variables utilisant l'analyse univariée, la méthode bivariée et la multivariée.

Nous avons procédé à une analyse multivariée après avoir identifié les facteurs prédictifs survenant dans l'évolution de la maladie vers l'insuffisance rénale, nous avons utilisé une régression logistique avec comme variable dépendante : la fonction rénale et les co-variables suivants :

- Âge au moment de la prise en charge.
- Présence de dilatation et aspect de la vessie à l'échographie initiale.
- Présence de reflux vésico-urétéral.
- Présence d'obstruction cervico-urétrale.
- Le nombre d'infections urinaires par an.

Le seuil de significativité a été fixé à 5 % avec un p de 10 % pour l'introduction des variables dans le modèle.

Résultats

Données épidémiologiques, cliniques et paracliniques des VNE dans l'Ouest algérien : L'âge moyen au moment de recrutement était de 5,4 ans avec des extrêmes (1-15 ans)

Environ un malade sur deux est recruté de l'Oranie, un malade sur trois est recruté d'une wilaya limitrophe. 10 % des patients sont recrutés du reste du territoire national (Fig.1).

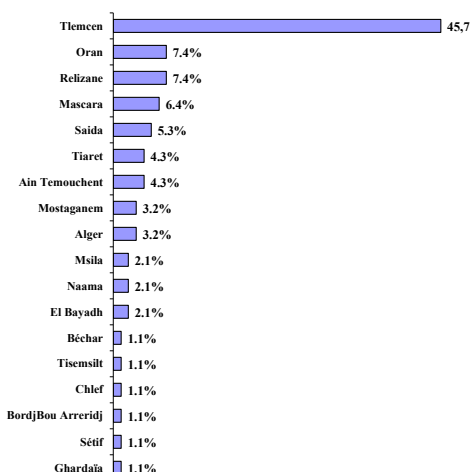


Figure 1: Répartition selon la wilaya de résidence

L'étiologie congénitale est le plus souvent la cause de la vessie neurologique, la myéloméningocèle est la principale cause des VNE (72,3 %) l'origine acquise des VNE ne représente que 3,2 % des cas (tableau 1 et Fig. 2).

Tableau 1 : Étiologies des vessies neurologiques

ÉTILOGIES		Nbre	%
Congénitale	Myéloméningocèle	68	72.3
	Agénésie sacrée	8	8.5
	Spina bifida occulta.	5	5.3
	Infirmité motrice d'origine cérébrale	3	3.2
	Moelle fixée basse	2	2.1
	Syndrome de DANDY-WALKER	2	2.1
	Diastématomyélie	1	1.1
	Agénésie du corps calleux	1	1.1
	Collection retro-cérébelleuse	1	1.1
	Sous-total	91	96.8
Acquise	Tumorale	2	2.1
	Traumatique	1	1.1
Total		94	100



Myéloméningocèle



Sinus dermique (spina bifida occulta)



Agénésie sacrée

Figure 2: Différentes étiologies congénitales des vessies neurologiques de l'enfant

Les signes d'infection urinaire avec un ECU positif et l'incontinence urinaire représentent les motifs de consultation les plus rencontrés (Fig. 3).

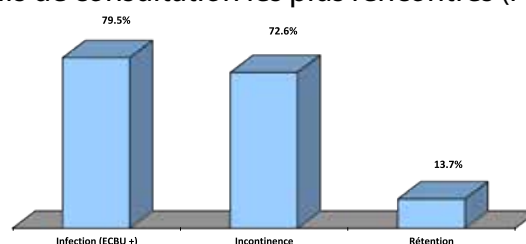


Figure 3: Répartition selon le motif de consultation

Données paracliniques :

Répartition selon le retentissement sur le haut appareil urinaire (Dilatation et reflux) : parmi les 94 patients étudiés, 60,6 % des patients ont une dilatation des cavités rénales uni ou bilatérales, et 28,7 % avaient un RVU (tableau II : page 16).

Répartition selon le retentissement sur le bas appareil urinaire (vessie et urètre) : la paroi épaisse de la vessie, ou vessie diverticulaire (vessie de lutte) a été retrouvée chez 81, 9 % des patients à l'échographie initiale (tableau 3)

Tableau3 : Répartition selon le retentissement sur le bas appareil urinaire (à l'échographie et l'UCR)

Retentissement sur le BAU	Nbre	%
Paroi épaisse ou diverticulaire	77	81.9
Obstruction cervico-urétral	61	64.9

($p = 0,09$ Différence statistiquement non significative).

La scintigraphie rénale a été demandée en présence d'un RVU, elle a été réalisée chez 21 patients sur 27. 100 % des patients avaient des cicatrices rénales. 2/3 des patients avaient des lésions bilatérales.

Seulement 20 malades ont bénéficié d'un bilan urodynamique. L'hyperactivité vésicale a été retrouvée chez 80 % des patients. L'hypertonie vésicale a été retrouvée chez 75 % des patients (tableau 4).

Tableau4 : Neuro-vessies et bilan urodynamique

Résultats	Activité vésicale		Compliance vésicale (tonicité)		Résistance sphinctérienne	
	Nbre	%	Nbre	%	Nbre	%
Normo	1	5	2	10	1	5
Hyper	16	80	0	0	2	10
Hypo	1	5	15	75	3	15
Non calculées	2	10	3	15	14	70
Total	20	100	20	100	20	100

14 % des patients ont une fonction rénale altérée (Fig 4).

Évolution naturelle des VNE dans notre série :

Plus les enfants consultent à un âge tardif, plus ils présentent à l'échographie rénale initiale des dilatations des cavités rénales ($p = 0,018$ DS) (tableau 5).

Tableau5 : Répartition de la dilatation du HAU selon l'âge

Âge (ans)	Présence de dilatation		Absence de dilatation		Total	
	Nbre	%	Nbre	%	Nbre	%
0-3	13	22.8	22	59.5	35	37,3
4-7	24	42.1	10	27.0	34	36,2
≥ 8	20	35.0	5	13.5	25	26,5
Total	57	100	37	100	94	100

$p = 0.018$

Plus l'âge de la consultation est tardif, plus la dilatation est le plus souvent bilatérale à l'échographie initiale ($p = 0.015$ DS) (tableau 6).

Tableau6 : Répartition selon l'uni ou la bilatéralité de la dilatation du HAU selon l'âge

Âge (ans)	Dilatation unilatérale		Dilatation bilatérale		Total	
	Nbre	%	Nbre	%	Nbre	%
0-3	4	26.6	9	21.4	13	22,8
4-7	5	33.3	19	45.2	24	42,1
≥ 8	6	40.0	14	33.3	20	35,1
Total	15	100	42	100	57	100

$p = 0,015$

Il n'y a pas de corrélation entre l'âge au moment du diagnostic et l'existence d'un RVU ($p = 0,21$ DNS) (tableau 7).

Tableau7 : Répartition de la présence du RVU selon l'âge

Âge (ans)	Reflux vésico-urétral	
	Nbre	%
0-3	7	25.9
4-7	14	51.8
≥ 8	6	22.2
Total	27	28.7

$p = 0,21$

Avant 4 ans, la vessie présentait plutôt une paroi lisse (80 %) et au-delà de cet âge la vessie est fréquemment à paroi épaisse (41 %) et au-delà de 08 ans souvent de type diverticulaire (58 %). ($p = 0,00001$ Différence statistiquement très significative) (tableau 8).

Tableau8 : Retentissement sur la vessie à l'échographie selon l'âge

Âge (ans)	Vessie à paroi lisse (normale)		Vessie à paroi épaisse		Vessie diverticulaire		Vessie de grande capacité	
	Nbre	%	Nbre	%	Nbre	%	Nbre	%
0-3	12	80.0	3	5.2	3	15.8	0	0
4-7	2	13.3	32	55.2	5	26.3	1	50
≥ 8	1	6.7	23	39.6	11	57.9	1	50
Total	15	100	58	100	19	100	2	100

$p = 0.00001$

Seuls 2 malades sur 13 (15 %) âgés de moins de 4 ans ont une fonction rénale altérée. Les 11 patients restants ont un âge supérieur à 4 ans ($p = 0,14$ DNS) (tableau 9).

Tableau9 : Répartition de la fonction rénale selon les tranches d'âge

Fonction rénale	Normale		Altérée	
	Nbre	%	Nbre	%
Âge (ans)				
0-3	33	40,7	2	15.4
4-7	27	33.3	7	53.8
≥ 8	21	25.9	4	30.8
Total	81	86.2	13	13.8

$p = 0.14$

Facteurs prédictifs de la dégradation de la fonction rénale (analyse multivariée)

L'analyse multivariée a permis de mettre en évidence que le RVU est un facteur prédictif dans l'installation de l'insuffisance rénale. Elle révèle qu'on plus du RVU, l'âge supérieur à 12 ans au moment de la première consultation est un facteur influençant la détérioration de la fonction rénale (tableau 10)

Tableau 10: Analyse multivariée selon « Backward »

Variable	β	Erreur standard	p	OR = e^β	IC95 %
Âge (4ans-7)	1,1	0,8	0,2	2,9	[0,6 - 13,4]
Âge ≥ 12 ans	2,2	1,0	0,03	8,8	[1,2 - 64,4]
Reflux vésico-urétéral	2,2	0,8	0,003	8,9	[2,1 - 37,6]
Constant	-3,7				

Discussion

Dans les vessies neurologiques congénitales, la myélomeningocèle représente à elle seule 72.3 % des cas. La vessie neurologique acquise reste rare, de l'ordre de 3.3 % dans notre série, une VNE due à un traumatisme médullaire suite à un accident de la voie publique et deux tumeurs médullaires, les autres causes acquises ne sont pas retrouvées (myélite d'origine encéphalique, neuropathie périphérique, etc.).

Le diagnostic de DVS était facile dans la majorité des cas (environ 80 %) de notre série quand l'origine neurologique des troubles vésicaux est évidente (MMC, infirmité motrice d'origine cérébrale, tumeur médullaire...). Parfois difficile, le diagnostic n'a été posé qu'après d'autres investigations comme IRM, BUD, suite à une symptomatologie urinaire qui se pérennise (IU, infection urinaire à répétition) ce qui représente environ 10 % dans notre série.

Enfin pour 5 de nos patients, soit 5,3 %, le diagnostic de DVS d'origine neurologique n'a été posé que tardivement au terme de plusieurs années d'errance diagnostique et de cascades thérapeutiques; ces patients-là très souvent avaient déjà une fonction rénale altérée au moment de la prise en charge (4 patients sur 5) L'âge moyen du diagnostic était de 5.4 ans; ce retard serait dû :

Même quand le diagnostic de VNE est facile (MMC); seulement 17 patients soit 18.1 % ont bénéficié d'une prise en charge précoce due à l'absence d'un bilan urologique périnatal systématique, car à la naissance les parents et même le corps médical focalisent sur le problème neurochirurgical posé par le spina bifida. Certains de ces nouveau-nés présentent déjà un retentissement sévère sur le haut appareil urinaire.

Parfois, ce retard est lié à la difficulté de prouver l'origine neurologique des DVS (dysraphisme spinal). D'où l'intérêt de chercher des petits signes neurologiques (pieds creux, pieds bots, marche fatigable, incontinence anale...) présents en cas de dysraphisme et de toujours les rechercher chez un enfant présentant une symptomatologie urinaire comme l'incontinence urinaire, l'infection urinaire récurrente.

La dilatation et le reflux sont deux conséquences de la dyssynergie vésico-sphinctérienne dont la fréquence augmente avec l'âge; de même le nombre important des infections urinaires fébriles augmentent le risque de dégradation de la fonction rénale; ce qui explique la dégradation progressive de la fonction rénale des NVE (fig 6).

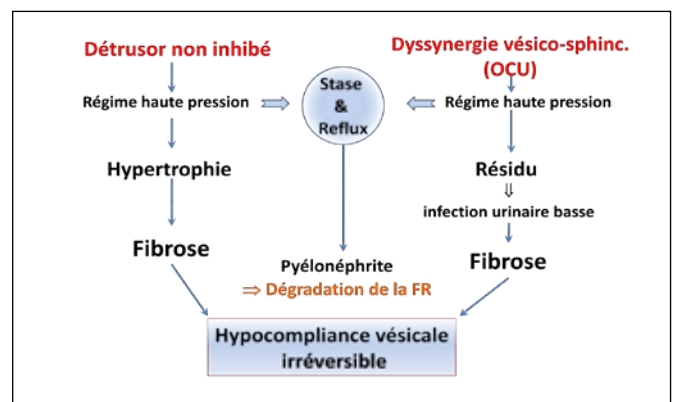


Figure 6: Schématisation de l'évolution naturelle d'une neurovessie chez l'enfant

11 patients sur 13 en IR ont plus de 13 ans dans notre série.

BAUER [5] a démontré qu'en l'absence de surveillance, au moins 2 enfants sur 3 évolueront avant la puberté vers une altération de leur haut appareil, cette dégradation peut survenir rapidement au cours des trois premières années (60 % des patients atteints de spina bifida non surveillés),

Pour ROSE et MAGNUS [6-7], 6 à 28 % des nouveau-nés atteints de spina bifida présentent déjà une dilatation du HAU; de même que pour GAUM qui sur une série de 60 nouveau-nés [8] où l'urographie intraveineuse (UIV) initiale était normale (sur le plan fonctionnel et morphologique) dans 90 % des cas, une cystographie a été faite avec 73 % d'anomalies (RVU ou irrégularités des contours vésicaux).

La plupart des DVS neurogènes se caractérisent par une perte de la coordination du cycle mictionnel normal en raison d'un asynchronisme entre le détrusor et la musculature sphinctérienne.

Les conséquences de cette dyssynergie sont responsables d'un travail musculaire excessif du détrusor et un régime à haute pression.

L'hypertrophie musculaire va se développer pour aboutir, à la longue, à une fibrose responsable d'une vessie hypocompliante (Fig. 4).

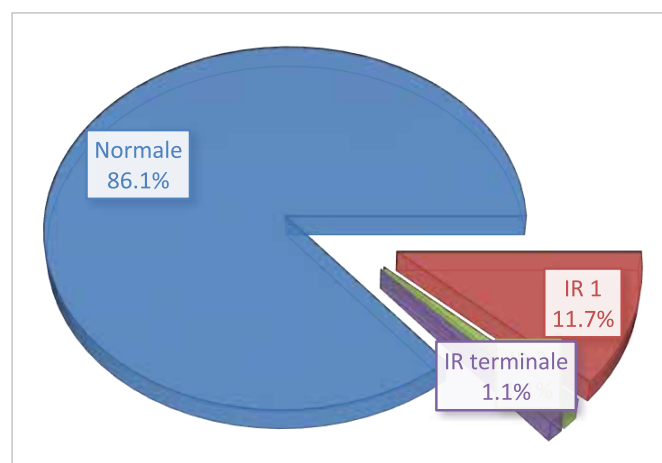


Figure 4: Répartition selon la fonction rénale

Conclusion

Le retard de la prise en charge explique le retentissement sévère sur l'appareil urinaire. Le risque d'IR d'une vessie neurologique négligée est multiplié par 9 si l'âge à la première consultation est supérieur à 12 ans, et multiplié par 8 si le patient présente un reflux vésico-urétéral. La vessie neurologique se comporte comme une uropathie fonctionnelle obstructive et évolutive. Devant cette évolution naturelle péjorative des neurovessies, la prise en charge doit être la plus précoce possible, dès les premiers mois de vie. Elle sera adaptée au fonctionnement vésico-sphinctérien. Le suivi est fait par un bilan systématique comprenant une échographie rénale et vésicale, une fonction rénale, un bilan urodynamique et surtout une anamnèse orientée sur les troubles vésico-sphinctériens à la recherche de modification de la symptomatologie.

Deux âges sont à prendre en considération :

- Entre 2 et 3 ans, où généralement la dyssynergie vésico-sphinctérienne se met en place (avant deux ans la vessie fonctionne en mode automatique)
- À l'adolescence, où la notion de poussée de croissance peut s'accompagner d'aggravation de troubles urologiques (étirement du cône médullaire).

Conflit d'intérêts : Aucun.

Bibliographie

1. Game X, Grima F, Chartier-Kastler E, Ruffion A. : Troubles vésico-sphinctériens et sexuels des spina bifida des myéloméningocèles. Prog. Urol. 2007 ; 17 : 352-357.
2. Guys J-M, Camerlo A, Hery G. Vessies neurologiques de l'enfant : approche diagnostique et thérapeutique. Ann. Urol. 2006, 40:15-27.
3. Torre M., Guida E., Bisio G., Scarsi P., Piatelli G., Cama A., Buffa P. Risk factors for renal function impairment in a series of 502 patients born with spinal dysraphisms. Journal of Pediatric Urology 2011 ; 7, 39-43
4. Schwartz G.J., Haycock G.B., Edelman C.M., Spitzer A. A simple estimate of glomerular filtration rate in children derived from body length and plasma creatinine. Pediatrics 1976; 58: 259- 263.
5. Bauer S.B.: Predictive value of urodynamic evaluation in newborns with myelodysplasia. J.A.M.A. 1984, 252 : 650-652.
6. Rose R.S., Smith J.P. Hydronephrosis in infants with myelomeningocele: its early recognition. J. Urol. 1993, 90 : 129-131
7. Magnus R.V. Vesicoreflux in babies with myelomeningocele. J. Urol. 1975, 114 : 122-125.
8. Gaum L.D, Wese F.W., Alton D.J., et al. Radiologic investigation of the urinary tract in the neonate with myelomeningocele. J. Urol. 1982, 127 : 510-512.