

Les troubles vésico-sphinctériens : particularités en pédiatrie

Pauline Lallemand-Dudek

Service de Médecine Physique et de Réadaptation pédiatrique
Hôpital Armand Trousseau (Paris) - Sorbonne Université

15 Mars 2024



Sommaire

① Acquisition de la propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

② Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales ou fonctionnelles

Les malformations urologiques

Les causes neurologiques

③ Les troubles ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

④ Cas cliniques

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Physiopathologie

Une miction :

- ▶ un processus actif pour acquérir la capacité à inhiber ou initier l'évacuation de la vessie à un moment opportun.

Le contrôle de la miction repose sur :

- ▶ Intégrité du système nerveux central et périphérique,
- ▶ augmentation progressive de la capacité vésicale fonctionnelle,
- ▶ coordination du détrusor et des sphincters,
- ▶ contrôle de l'appareil vésico-sphinctérien.

Chez le nouveau-né

- ▶ Les contractions vésicales sont phasiques régulières,
- ▶ les connexions corticales sont immatures (miction réflexe),
- ▶ la coordination vésico-sphinctérienne est imparfaite : miction en 2 temps
 - ▶ chez 30% des nouveaux-nés nés à terme,
 - ▶ chez 60% des nouveaux-nés nés prématurés.



Matton, 1994.



Largo, 1977.

Chez l'enfant

- ▶ L'éducation au pot est un conditionnement :
 - ▶ elle transforme une sensation "brute" en un mécanisme élaboré,
- ▶ L'augmentation de la capacité vésicale est linéaire :
 - ▶ progression moyenne de 25 ml/an,
 - ▶ CVT (avant 3 ans) : $38 + 2,5 \times \text{âge (mois)}$,
 - ▶ CVT (à partir de 3 ans) : $(\text{âge (années)} + 1) \times 30$,
- ▶ le sphincter est contrôlé (autour de 3 ans),
- ▶ acquisition du réflexe de Mahoni : réflexe périnéo-détrusorien.



Matton, 1994.



Largo, 1977.

Innervation

TABLEAU 1

Innervation de l'appareil urinaire

		Nerf	Effet	
Système nerveux somatique (volontaire)		Pudental (S2-S4)	Contraction périnéale dont sphincter strié	Continence (active lors d'un besoin urgent)
Système nerveux autonome (végétatif)	Sympathique (adrénergique)	Hypogastrique (centre médullaire T10-L2)	Relaxation détrusor Tonus sphincter lisse	Continence (passive)
	Para-sympathique (cholinergique)	Pelvien (centre médullaire S2-S4)	Contraction détrusor	Miction



A. Charlanes et al., 2018. La revue du praticien.

Calendrier normal de l'acquisition de la propreté

TABLEAU 2	Contenance de l'enfant	
	Contenance	Âge moyen d'acquisition
Urinaire	■ Diurne	18-30 mois
	■ Nocturne	Vers 3-4 ans
Selles		Vers 2-3 ans



A. Charlanes et al., 2018. La revue du praticien.

Sommaire

- 1 Acquisition de la propreté
 - Physiopathologie
 - Calendrier normal
- 2 Les troubles urinaires
 - Bilan
 - Prise en charge thérapeutique
 - Pourquoi traiter ?
 - Pathologies pédiatriques
 - Causes comportementales ou fonctionnelles
 - Les malformations urologiques
 - Les causes neurologiques
- 3 Les troubles ano-rectaux
 - Les pathologies
 - Rappels anatomiques et physiologiques
 - Les troubles ano-rectaux
 - La prise en charge en MPR
 - La vidange colique et rectale
 - Suivi et bilan
 - Pourquoi traiter ?
- 4 Cas cliniques

Objectifs de la prise en charge en MPR

Améliorer la fonction de ses patients :

- ▶ Préserver le haut appareil urinaire,
- ▶ Obtenir une continence urinaire sociale à l'âge physiologique.

Par quels moyens ?

- ▶ En ayant un réservoir capacitif à basse pression :
 - ▶ lutte contre l'hyperactivité,
 - ▶ dépistage des troubles de compliance.
- ▶ En ayant une vidange vésicale satisfaisante :
 - ▶ régulière,
 - ▶ complète,
 - ▶ à basse pression,
- ▶ En ayant un sphincter compétent.



Faure et al. Urology journal, 2016.



Game et al. Journal of pediatric urology, 2009.

Bilan minimal systématique

Interrogatoire

- ▶ Présence de troubles diurnes et / ou nocturne,
- ▶ trouble primaire ou secondaire,
- ▶ qualification du mécanisme de fuites (effort, urgenturie ou mixte),
- ▶ qualité de la vidange vésicale,
- ▶ existence d'infections urinaires basses ou hautes,
- ▶ retentissement sur les activités de l'enfant.

Examen clinique

- ▶ Neurologique,
- ▶ des organes génitaux externes.

Echographie de la vessie et des reins

- ▶ Recherche de malformations urologiques,
- ▶ évaluation du volume pré et post-mictionnel,
- ▶ conséquences sur le haut appareil,
- ▶ épaisseur de la paroi vésicale.

Bilan minimal systématique

Catalogue mictionnel

- 1) **Noter sur 2 jours** à la maison (sans classe ni sortie longue):
 - ☞ l'horaire de chaque miction,
 - ☞ le volume en ml de chaque miction (*utiliser un verre doseur ou un biberon usagé*) et
 - ☞ les fuites (0 = Pas de fuite, + = fuite dans la culotte ou le slip, ++ = fuite dans la culotte, slip et pantalon).
- 2) Chacun des jours de recueil, boire impérativement L (50ml/kg/jour).
- 3) Traitement en cours :
 - l'arrêter 15 jours avant le recueil
 - le poursuivre aux doses habituelles.

Jour 1 date :			Jour 2 date :		
Mictions			Mictions		
Horaire	Volume	Fuites	Horaire	Volume	Fuites

► Si impossible : évaluation du volume de quelques mictions.

Autres examens complémentaires

Cystographie rétrograde per-mictionnelle

- ▶ Pourquoi ?
 - ▶ Suspicion de reflux vésico-urétéral,
 - ▶ morphologie vésicale,
 - ▶ ouverture du sphincter en pré, per et post-mictionnel.

- ▶ Quand ?
 - ▶ Antécédents de pyélonéphrites,
 - ▶ contexte malformatif,
 - ▶ altération du haut appareil (échographie ou biologie).



Autres examens complémentaires

Bilan urodynamique

- ▶ Pourquoi ?
 - ▶ Pour objectiver une situation à risque pour les reins,
 - ▶ pour décider d'un traitement chirurgical (reflux) ou médical,
 - ▶ pour surveiller les vessies neurologiques.
- ▶ Quand ?
 - ▶ Possible à tout âge encore faut-il savoir ce que l'on cherche...
- ▶ Comment ?
 - ▶ Même matériel que chez l'adulte (à partir de Ch6),
 - ▶ traitement préalable de la constipation si nécessaire,
 - ▶ avec distractions et MEOPA.



Bauer et al., Neuroruirol et urodyn, 2015.

Bilan urodynamique en pédiatrie

Savoir l'interpréter

Des normes sont fixées par l'International Continence Child Society (ICCS) :

- ▶ La capacité vésicale théorique :
 - ▶ CVT (avant 3 ans) : $38 + 2,5 \times \text{âge (mois)}$,
 - ▶ CVT (à partir de 3 ans) : $(\text{âge (années)} + 1) \times 30$,

- ▶ Le résidu post-mictionnel :
 - ▶ de 4 à 6 ans :
 - ▶ 1 mesure : + de 30 ml ou + de 21% de la CVT,
 - ▶ 2 mesures : + de 20 ml ou ou + de 10% de la CVT,

 - ▶ de 7 à 12 ans :
 - ▶ 1 mesure : + de 20 ml ou + de 15% de la CVT,
 - ▶ 2 mesures : + de 10 ml ou ou + de 6% de la CVT,

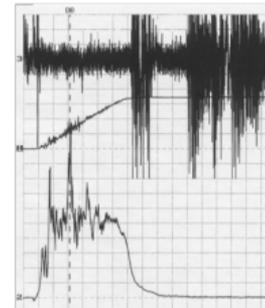
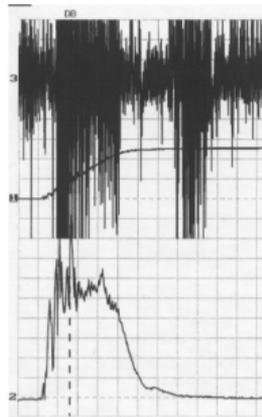


Austin, Journal of urology, 2014.

Bilan urodynamique en pédiatrie

Débitmétrie

- ▶ **Les objectifs :**
 - ▶ évaluation du volume d'une miction,
 - ▶ recherche de dysurie,
 - ▶ observation de la synergie entre détrusor (débit) et contraction périnéale (électrodes EMG).
- ▶ **Les conditions de réalisation :**
 - ▶ endroit calme,
 - ▶ bonne installation aux toilettes,
 - ▶ volume mictionnel suffisant.



Gupta, Journal of urology, 2013.

Bilan urodynamique en pédiatrie

Cystomanométrie

- ▶ **Les objectifs :**
 - ▶ évaluation de la phase de remplissage :
 - ▶ contractions non inhibées du détrusor,
 - ▶ trouble de la compliance,
 - ▶ détrusor hypoactif (>150 % de la CVT),
 - ▶ leak point pressure,
 - ▶ évaluation de la phase de vidange :
 - ▶ contraction du détrusor (75 à 130 cmH₂O),
 - ▶ "lag time" (2 à 6 sec).
- ▶ **Les conditions de réalisation :**
 - ▶ recueil des pressions intra-vésicales et intra-rectales,
 - ▶ sondes avec le diamètre le plus petit possible,
 - ▶ sonde avec ou sans ballonnet,
 - ▶ vitesse de remplissage adaptée à l'âge (CVT / 20 en ml/min).



Bauer, Neurourology and Urodynamics, 2015.

Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

BUD en pédiatrie : dans l'idéal ...

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

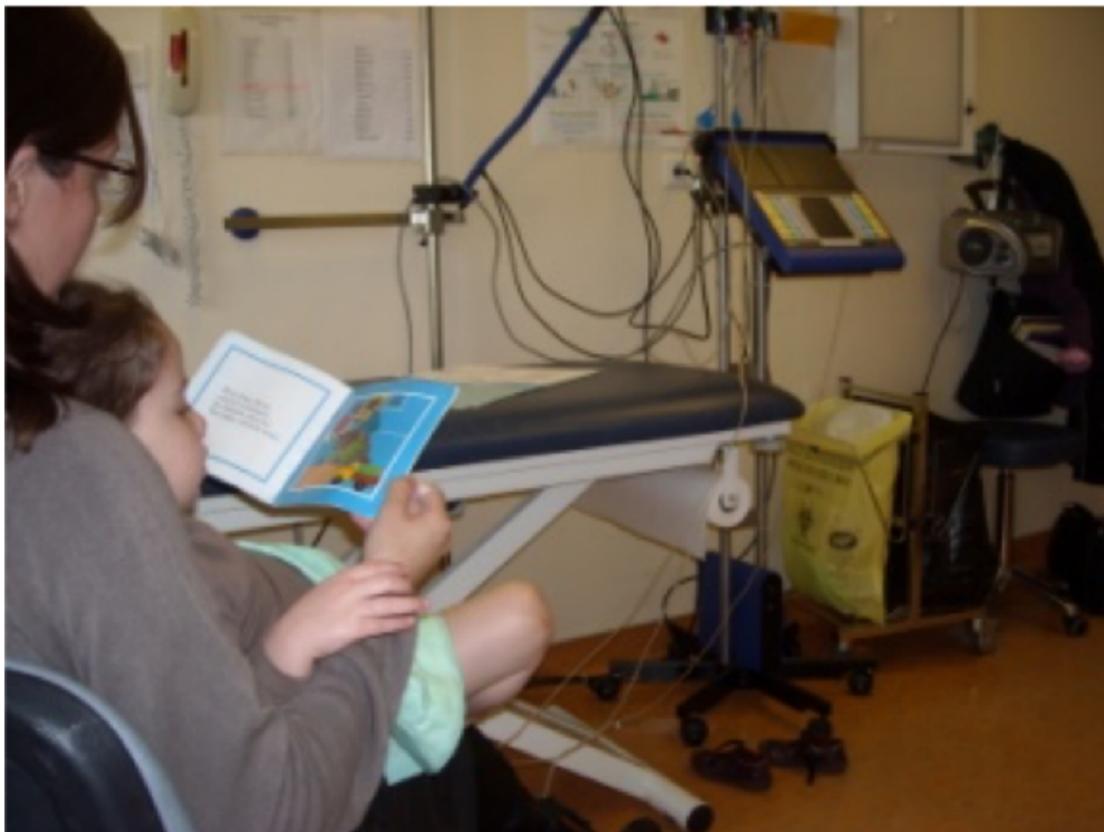
La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques



... pour y arriver

En pratique

▶ Il faut **toujours** :

- ▶ expliquer lors de la consultation préalable à l'enfant et à ses parents,
- ▶ pendant l'examen : la présence du ou des parents,
- ▶ des infirmière.s habitué.e.s,
- ▶ prendre son temps,
- ▶ distraire : livre, musique, tablette ...
- ▶ proposer du MEOPA pour pose des sondes (et parfois retrait),

▶ et parfois :

- ▶ prémédiquer (atarax, hypnovel),
- ▶ reporter l'examen.

Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

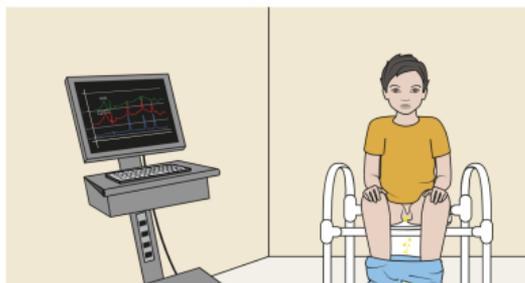
Le docteur m'explique l'examen.



L'examen de la vessie commence.

- **Le docteur me demande de faire pipi sur un WC spécial.**

L'ordinateur enregistre comment je fais pipi.



Autres examens complémentaires

Et aussi

- ▶ IRM pelvienne,
- ▶ scintigraphie rénale,
- ▶ bilan biologique,

- ▶ mais pas d'uro-scann.

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Les AMM en pédiatrie

Anticholinergiques autorisés

- ▶ **Oxybutynine :**
 - ▶ à partir de 5 ans,
 - ▶ 0,3 à 0,4 mg/kg/jour en 2 à 3 prises,
 - ▶ disponible en suspension buvable sur ATU,
 - ▶ demi-vie < 1,5 heure,
 - ▶ Effets secondaires : imprégnation atropinique et passage de la BHE.

- ▶ **Chlorure de trospium :**
 - ▶ à partir de 12 ans,
 - ▶ 20 mg x 2 / jour,
 - ▶ demi-vie = 6 heures,
 - ▶ Effets secondaires : imprégnation atropinique (passage de la BHE limité).

- ▶ **Solifénacine :**
 - ▶ à partir de 2 ans,
 - ▶ en sirop de 1 mg/ml,
 - ▶ non remboursé par la sécurité sociale suite à la synthèse de l'HAS (ANSMR V).

Les AMM en pédiatrie

Autre

- ▶ Stimulation électrique du nerf tibial postérieur :
 - ▶ à partir de 6 ans,
 - ▶ 10 Hz 20 min par jour au moins 6 à 8 semaines,
 - ▶ Effets secondaires : aucun,
 - ▶ quand arrêter ?



Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Les sondages urinaires intermittents en pédiatrie

Les indications

- ▶ Vessie rétentionniste (d'origine neurologique, malformative),
- ▶ avec infections urinaires,
- ▶ et / ou dégradation du haut appareil,
- ▶ et / ou nécessité de continence,
- ▶ et / ou vessie à haute pression,
- ▶ à tout âge.

Comment ?

- ▶ Sondages urinaires intermittents propres,
- ▶ au moins 5 / jour,
- ▶ avec des sondes à usage unique de calibre adapté,
- ▶ hétéro ou auto-sondages (autour de 7 ans) et encadrement,
- ▶ allongé pour les plus petits puis sur les toilettes.

Les sondages urinaires intermittents en pédiatrie : ETP

Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques



Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

Les sondages urinaires intermittents en pédiatrie : ETP

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

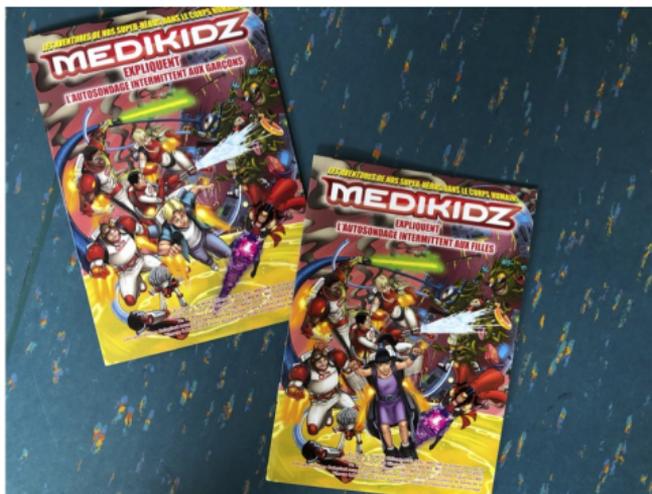
La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques



Les conséquences des troubles urinaires

Quelles sont les plaintes ?

- ▶ L'humidité et l'odeur,
- ▶ la fréquence des fuites,
- ▶ elles apparaissent vers l'âge de 10 ans et augmentent jusqu'à 14 ans.

Quelles sont les conséquences ?

- ▶ Une diminution de l'estime de l'enfant,
- ▶ des difficultés intrafamiliales,
- ▶ une diminution du nombre d'amis à l'école,
- ▶ l'insuffisance rénale.



Veloso et al., J Bras Nefrol, 2016.



Messina et al., J Pediatr Urol, 2016.



Fumincelli et al., World Views on EBN, 2017.



Szymanski et al., J Pediatr Urol, 2018.



Collis et al., Child, 2018.

Les pathologies pédiatriques

3 grands groupes :

Les causes comportementales et fonctionnelles :

- ▶ les troubles diurnes,
- ▶ les troubles nocturnes,
- ▶ les troubles diurnes et nocturnes,
- ▶ toux chronique,
- ▶ causes psychologiques.

Les malformations urologiques :

- ▶ connues en anténatal,
- ▶ découvertes en post-natal.

Les causes neurologiques :

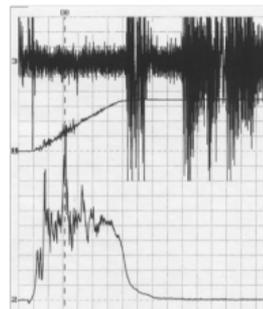
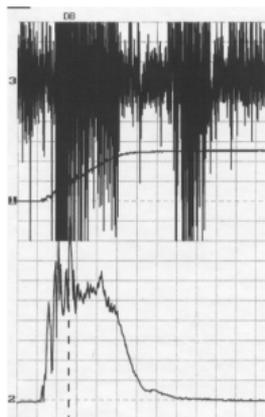
- ▶ Cérébrales,
- ▶ Médullaires,
- ▶ Vessie neurogène non neurogène.

Les troubles ano-rectaux

Constipation

- ▶ Lien étroit entre constipation et troubles urinaires,
 - ▶ fuites diurnes et nocturnes,
 - ▶ infections urinaires basses,
 - ▶ sans altération du haut appareil urinaire,
 - ▶ dyssynergie vésico-sphinctérienne possible,

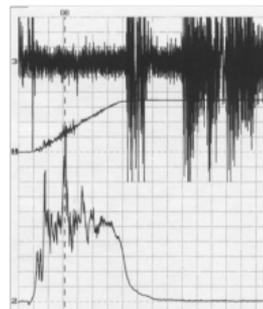
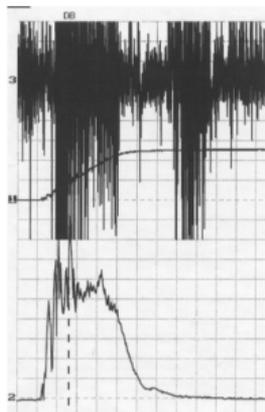
- ▶ traitement sur le long cours de la constipation (oubli de la douleur),
- ▶ réévaluer à distance,
- ▶ reprendre des laxatifs dès que nécessaire.



La dyssynergie vésico-sphinctérienne isolée

Description

- ▶ Dysurie,
 - ▶ fuites diurnes,
 - ▶ parfois infections urinaires basses,
 - ▶ sans altération du haut appareil urinaire,
 - ▶ résidu post-mictionnelle possible,
- Prise en charge :
- ▶ Bonne installation aux toilettes,
 - ▶ rééducation périnéale si nécessaire (décontraction périnéale).

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnellesLes malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Les mictions vaginales

Description

- ▶ Chez la petite fille,
 - ▶ fuites diurnes peu de temps après les mictions volontaires,
 - ▶ fuites insensibles,
 - ▶ due à l'anatomie,
- Prise en charge :
- ▶ uriner face aux toilettes,
 - ▶ attendre de grandir ...



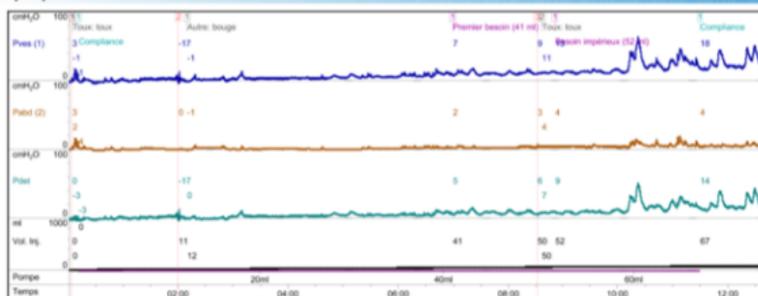
Engel D, Int Urol Nephrol, 1979

L'hyperactivité détrusorienne de l'enfant

Description

- ▶ Hyperactivité vésicale clinique,
- ▶ hyperactivité détrusorienne,
- ▶ reste de l'examen neurologique normal,
- ▶ prévalence maximale entre 5 et 7 ans (30%),
- ▶ Hypothèses : cérébrale, médullaire, musculaire, sensibilité...
- ▶ rechercher des facteurs déclenchants ou aggravants,
- ▶ anticholinergiques ou TENS,
- ▶ !! cause de reflux vésico-urétéral chez l'enfant.

Graphique



L'énurésie primaire

Définition

Définition selon l'ICCS :

- ▶ Incontinence urinaire pendant le sommeil,
- ▶ pathologique à partir de 5 ans.

Différencier :

- ▶ Énurésie isolée ou non,
- ▶ Énurésie primaire ou secondaire (+ de 6 mois).



Nevés T (ICCS), Curr Opin Pediatr, 2009



Sinha R, World J Nephrol, 2016

L'énurésie primaire

Prévalence

- ▶ 6% des enfants de 6 à 10 ans,
- ▶ 3% des enfants de 11 à 14 ans,
- ▶ 1% des adultes restent énurétiques,

Pourquoi ?

- ▶ Hypothèses : hérédité familiale, sommeil perturbé, production d'urine majorée, causes psychologiques ...
- ▶ assurément multifactorielles.

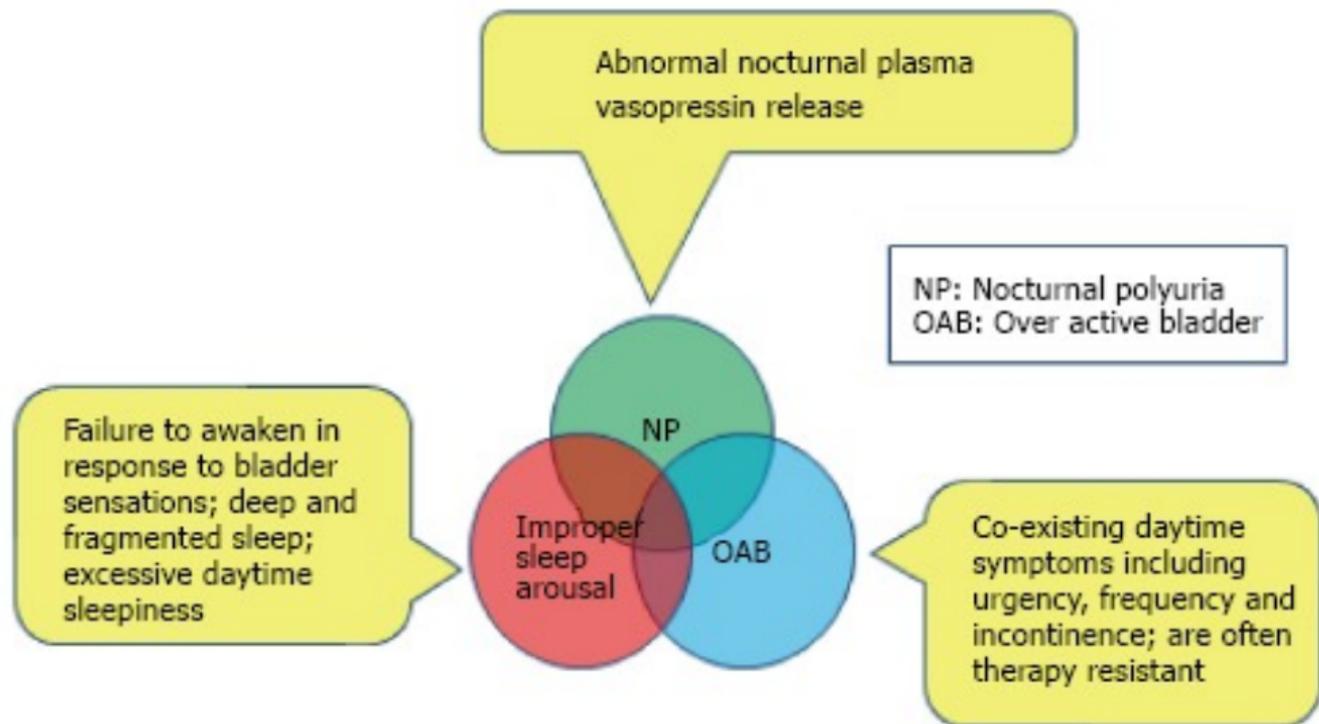


Nevés T, Curr Opin Pediatr, 2009



Sinha R, World J Nephrol, 2016

L'énurésie primaire



Sinha R, World J Nephrol, 2016

L'énurésie primaire

Les causes

- ▶ **Hérédité (gène ENUR1 chrom 13 et ENUR2 chrom 12) :**
 - ▶ 44% à 77 % des enfants ont eu 1 ou 2 parents énurétiques,
- ▶ **troubles du sommeil :**
 - ▶ cause ou conséquence ?
 - ▶ éliminer un syndrome d'apnée du sommeil,
- ▶ **vessie immature,**
- ▶ **polyurie nocturne :**
 - ▶ production d'urine de + de 130% de la CVT pour l'âge,
- ▶ **rôle de l'ADH (?),**
- ▶ **facteurs psychosociaux,**
- ▶ **iatrogénie :**
 - ▶ lithium, acide valproïque, injection intra musculaire de toxine botulique...



Sinha R, World J Nephrol, 2016

L'énurésie primaire

Prise en charge

- ▶ Guérison spontanée de 15% en 1 an.

Systematique :

- ▶ réassurance,
- ▶ **répartition des boissons** dans la journée,
- ▶ miction systématique au lever et au coucher,
- ▶ arrêt des couches,

Selon les enfants :

- ▶ alarme "pipi stop",
- ▶ desmopressine (réduction des boissons 1h avant et 8h après),
- ▶ anticholinergique.



Sinha R, World J Nephrol, 2016



Lottman H, Int J Clin Pract, 2007



Nijman, Curr Opin Urol, 2000

L'énurésie primaire

Prescription de la desmopressine

- ▶ Analogue de l'hormone anti-diurétique :

AMM :

- ▶ énurésie à partir de 6 ans :
- ▶ débuter à 60µg, puis augmenter de 60µg / semaine jusqu'à 360µg si nécessaire,
- ▶ si inefficace : arrêt du traitement après 4 semaines,
- ▶ si efficace : rester à la dose efficace pour un traitement de 3 mois, renouvelable si besoin.

Attention à :

- ▶ aucune pathologie rénale ne doit être associée,
- ▶ risque minime d'hyponatrémie en pédiatrie,
- ▶ arrêt des boissons 1h avant la prise et pendant 8h après.

En pratique :

- ▶ privilégier la voie orale à nasale (meilleure disponibilité),
- ▶ trouver la dose minimale efficace.

L'énurésie primaire

En dernier recours

▶ Antidépresseurs tricycliques :

AMM de l'imipramine :

▶ énurésie à partir de 6 ans :

▶ 10 à 50 mg au coucher (doses inférieures au syndrome dépressif) (ou 1 à 2,5mg/kg),

Attention à :

▶ effet anti-cholinergique,

▶ pas d'arrêt brutal,

▶ ECG nécessaire avant introduction : cardiotoxicité,

▶ hépatotoxicité.

En pratique :

▶ peu ou pas utilisé,

▶ efficacité : diminution de l'énurésie 1 nuit / semaine.



Sinha R, World J Nephrol, 2016



Glazener CM, Cochrane Database Syst Rev, 2003

La toux chronique et mucoviscidose

Description

- ▶ Par insuffisance sphinctérienne sur hyper-sollicitation périnéale,
- ▶ prévalence :
 - ▶ dans la population générale (filles < 18ans) : 7%,
 - ▶ chez les asthmatiques (filles < 18ans) : 16%,
 - ▶ chez les mucoviscidoses (enfants de 6 à 21 ans) :
 1. 56.3% d'incontinence urinaire,
 2. 12.5% d'incontinence fécale,
 3. 31.2% d'incontinence urinaire et fécale.



Prasad et al., *Pediatr Pulmonol*, 2006



Browne et al., *J Cyst Fibrosis*, 2009.



Burge et al., *Respirology*, 2011.



Gumery et al., *J Cyst Fibrosis*, 2002.



Neemuchwala et al., *Global Pediatric Health*, 2017.

L'incontinence sphinctérienne d'effort

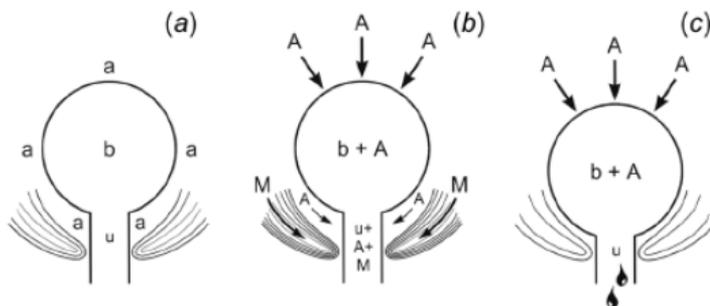


Figure 2 Diagram showing the relationship between the bladder, urethra and pelvic floor in resting state, (a) and to stress, to illustrate pressure transmission to the proximal urethra aiding stress continence (b). When these components are ineffective stress incontinence results (c). a=resting abdominal pressure, b=resting bladder pressure, u=resting urethral pressure, A=abdominal pressure rise on coughing; M=pelvic floor muscle response on coughing. [Adapted with permission, Ref. 32]



Dodd et al., J R Social Med, 2005.

La toux chronique et mucoviscidose

Les conséquences pulmonaires de l'incontinence pelvienne

Diminution de la participation, lors :

- ▶ des spirométries,
- ▶ des séances de kinésithérapie respiratoire.



Reichman et al., Scand J Urol, 2016.



Judi et al., Pediatr Pulmonol, 2002.



Nixon et al., Pediatrics, 2002.

La toux chronique et mucoviscidose

Prévenir l'insuffisance sphinctérienne

- ▶ Informer les enfants et les familles,
- ▶ Informer tous les kinésithérapeutes intervenant,
- ▶ Apprendre les bonnes postures,
- ▶ Traiter les troubles du transit,
- ▶ Expliquer la contraction périnéale,
- ▶ Demander régulièrement si des troubles apparaissent.



Button et al., *Respirology*, 2016.

La toux chronique et mucoviscidose

Prise en charge : la rééducation périnéale

Revue systématique des essais cliniques randomisés

- ▶ **Quels moyens ?**
 - ▶ renforcement musculaire périnéal,
 - ▶ aucune preuve de supériorité des techniques par biofeedback,
 - ▶ aucune efficacité de l'électrostimulation,

- ▶ **Quels résultats ?**
 - ▶ diminution des fuites urinaires : fréquence et quantité,
 - ▶ augmentation de la force de contraction périnéale.



Berghmans et al., Br J Urol Int, 1998.



Bo et al., BMJ, 1999.

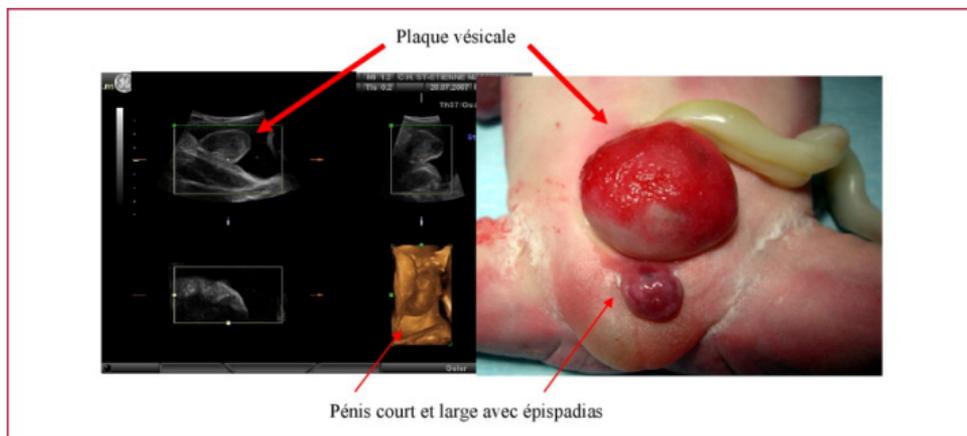


Dodd et al., J R Social Med, 2005.

L'exstrophie vésicale

Description

- ▶ **Définition :**
 - ▶ évagination de la plaque vésicale, une épispadias et un défaut du pelvis antérieur, du plancher pelvien et de la paroi abdominale.
- ▶ **Prévalence :**
 - ▶ 1/10 000 naissance,
- ▶ **Conséquences :**
 - ▶ vessie acontractile de petite capacité,
 - ▶ troubles sexuels.



Les valves de l'urètre postérieur

Description

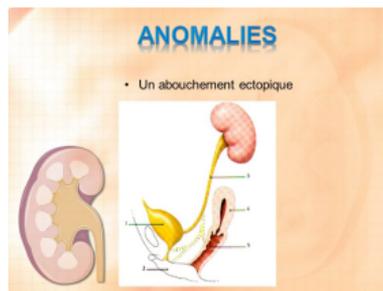
- ▶ **Définition :**
 - ▶ persistance de replis muqueux dans la lumière de l'urètre, entraînant un obstacle à l'écoulement des urines. Uniquement chez le garçon.
- ▶ **Prévalence :**
 - ▶ 1/5 à 8 000 naissance de garçon,
- ▶ **Prise en charge :**
 - ▶ chirurgicale : résection des valves,
 - ▶ protéger la fonction rénale (RVU),
 - ▶ assurer la vidange vésicale.



L'uretère ectopique

Description

- ▶ **Définition :**
 - ▶ insertion de l'uretère en dehors de son site anatomique normal (duplication du système collecteur des urines). Il peut se situer à n'importe quelle position, plus caudale, sur le trigone, le col de la vessie, l'urètre ou le vagin. L'incontinence peut survenir si l'uretère ectopique s'abouche dans l'urètre, sous le sphincter.
- ▶ **Symptomatologie :**
 - ▶ fuites insensibles de jour et de nuit de petite quantité,
 - ▶ leucorrhées,
- ▶ **Prise en charge :**
 - ▶ chirurgicale.

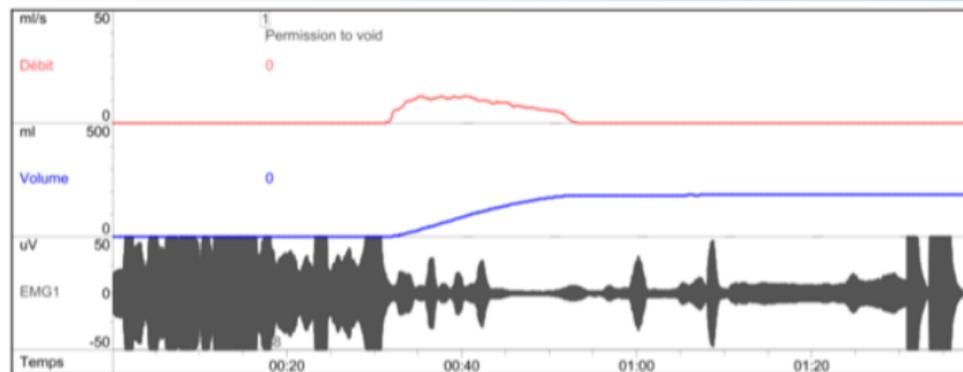


La sténose du méat urétral

Description

- ▶ **Définition :**
 - ▶ rétrécissement de l'abouchement de l'urètre restant partiellement perméable. Le plus souvent acquis après circoncision.
- ▶ **Prévalence :**
 - ▶ 2 à 3 % après circoncision,
- ▶ **Symptomatologie :**
 - ▶ dysurie sans dyssynergie,
 - ▶ hyperactivité détrusorienne et résidu post-mictionnel possible,
- ▶ **Prise en charge :**
 - ▶ chirurgicale.

Graphique



La paralysie cérébrale et les traumatismes crâniens

Description

- ▶ Les conditions pour l'obtention de la continence urinaire sont :
 - ▶ des capacités intellectuelles et motrices pour atteindre le lieu de la miction et assurer le déshabillage.
- ▶ Prévalence :
 - ▶ entre 30 et 70%,
- ▶ Symptomatologie :
 - ▶ signes fonctionnels urinaires,
 - ▶ retard à l'acquisition de la continence,
 - ▶ infections urinaires basses et hautes,
- ▶ Prise en charge :
 - ▶ dépister les troubles,
 - ▶ diminuer les facteurs favorisants (constipation, alitement),
 - ▶ optimiser l'éducation et faciliter les mictions (installation).



Roijen L, developmental medicine and Child Neurology, 2001.



Samjin B, Neurourol Urodyn, 2017.

Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

L'installation aux toilettes

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques



Les dysraphismes

Définition

Toutes les anomalies de fermeture du raphée médian : de la peau au corps vertébral. Concerne : environ 1/4000 naissances.



Blount JP., Neurosurgical focus, 2001.

Dysraphisme ouvert : Spina bifida aperta

- ▶ Myéломéningocèle

Dysraphismes fermés : Spina bifida occulta

- ▶ Lipome du cône médullaire
- ▶ Diastématomyélie
- ▶ Sinus dermique
- ▶ Lipome du filum
- ▶ LDM

Définitions des dysraphismes

A ne pas confondre :

Dysraphisme ouvert :

- ▶ Trouble de la neurulation primaire
- ▶ Absence de revêtement cutané
- ▶ Maladie générale du SNC
- ▶ Prévention par l'acide folique

Dysraphismes fermés :

- ▶ Trouble de la neurulation primaire ou secondaire
- ▶ Présence d'un revêtement cutané
- ▶ Maladie caudale
- ▶ Absence de prévention efficace
- ▶ Contexte malformatif

Dysraphisme ouvert

Le diagnostic est anténatal

Prévention efficace par acide folique (0,4mg/jour) : 4 semaines en pré-conceptionnel et 8 semaines après conception.



Recommandations HAS, Projet de grossesse, 2009.



Valentin M. et al., Annales d'endocrinologie, 2018.

Echographie foetale

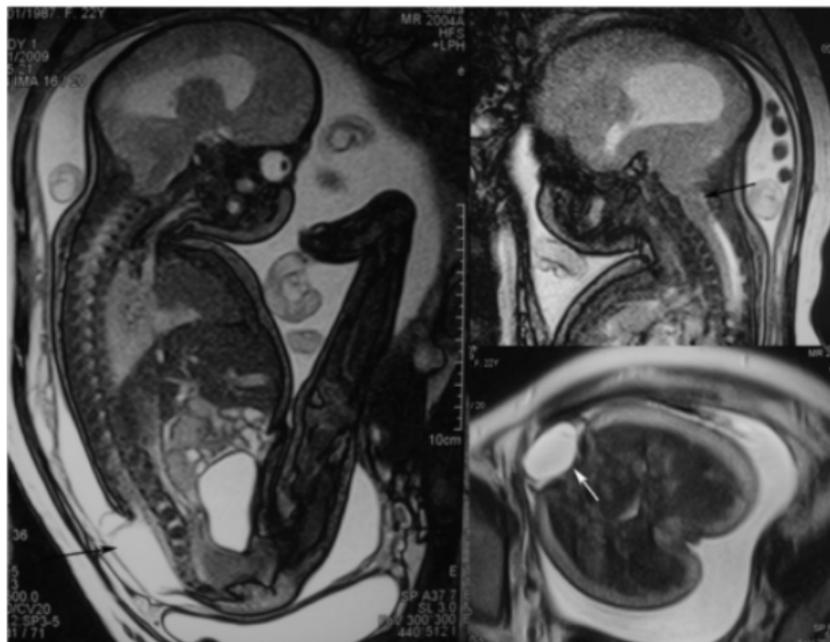
- ▶ Médullaire et cérébrale,
- ▶ Viscérale (reins),
- ▶ Squelettique (pied varus).



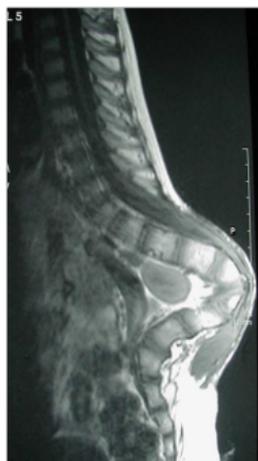
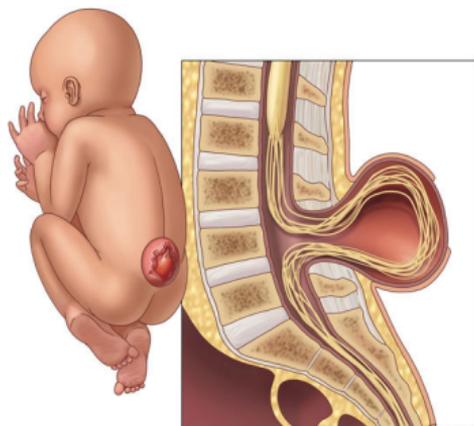
Dysraphisme ouvert

IRM foetale médullaire et cérébrale.

Dosage de **marqueurs biochimiques** (ACHE) dans le liquide amniotique et le sang maternel.



Dysraphisme ouvert



- ▶ Risques vitaux néonataux,
- ▶ **Atteinte médullaire,**
- ▶ Troubles de la statique rachidienne,
- ▶ Troubles des apprentissages
- ▶ Atteinte cérébelleuse,
- ▶ Trouble de la motricité fine des membres supérieurs,
- ▶ Troubles vésico-sphinctériens : risque d'insuffisance rénale.

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnellesLes malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Dysraphismes fermés

Définition

▶ Entité regroupant diverses atteintes congénitales loco-régionales de l'axe vertébro-médullaire.

- ▶ Embryologie peu décrite (au cours du 1er mois post-conception),
- ▶ Présence d'un revêtement cutané,
- ▶ Diagnostic pré ou post-natal par :
 - ▶ échographie médullaire chez le nourrisson <1 mois,
 - ▶ IRM médullaire à partir de 6 mois,
- ▶ Pas de prévention efficace connue.



www.embryologie.ch/francais/vcns/tubecrete01.html

Les manifestations cutanées

Sur le raphée médian

Association variable de stigmates cutanés (lombo-sacrée préférentiellement) :

- ▶ lipome sous cutanée,
- ▶ angiome,
- ▶ hypertrichose,
- ▶ tumeur pédiculée,
- ▶ pertuis cutané,
- ▶ fossette sacro-coccygienne,
- ▶ autres.



Guggisberg et al. Archives of dermatology, 2004.

Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

Les stigmates cutanés



Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

Les stigmates cutanés



Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Dysraphismes fermés

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Les différentes formes

- ▶ Lipome du cône médullaire
- ▶ Diastématomyélie
- ▶ Sinus dermique
- ▶ Filum lipomateux
- ▶ Limited Dorsal Myeloschisis
- ▶ ...

Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

Le lipome du cône médullaire

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

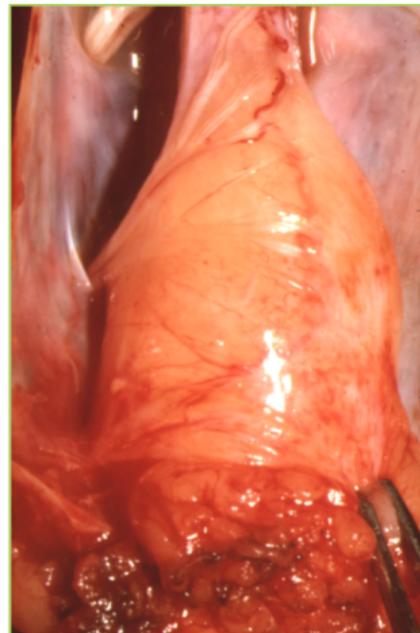
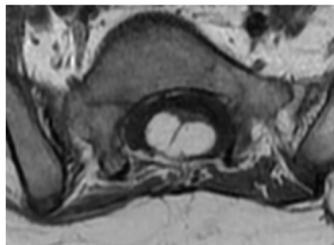
La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques



Wykes et al. Child's nervous system, 2012.



Lallemand-Dudek, Thèse d'exercice, 2016.

Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

Les diastématomyélies

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

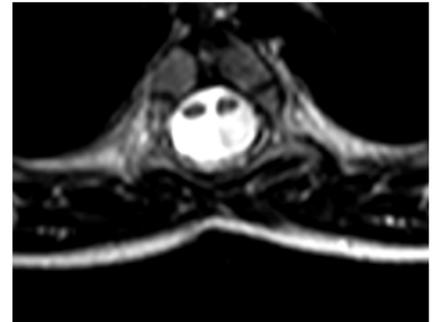
La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques



Pang et al. Neurosurgery, 1992.

Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

Le filum lipomateux



Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

Le sinus dermique

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

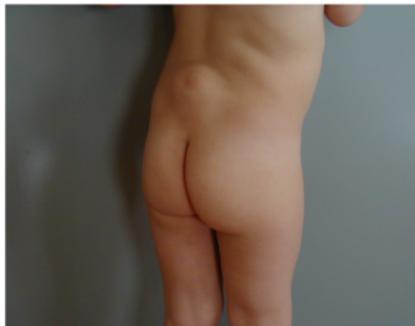
La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques



C'est une urgence neurochirurgicale.



Ackerman et al., Pediatrics, 2003.

Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

Le Located Dorsal Myeloschisis

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

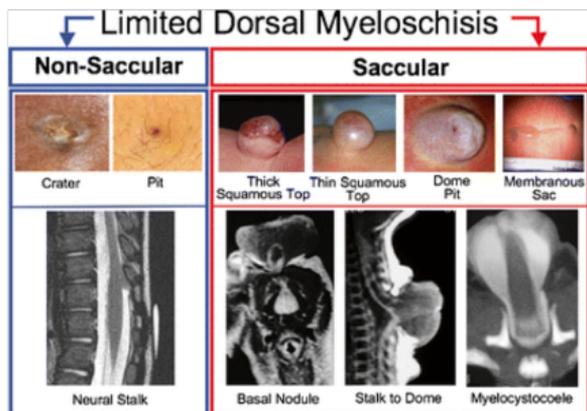
La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques



Pang et al. Neurosurgery, 2010.

Le syndrome de régression caudale et agénésie sacrée

Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques



Dysraphismes fermés

Les manifestations cliniques

Les manifestations cliniques sont non systématiques !! 2/3 des enfants avec lipome du cône (et filum lipomateux) resteront asymptomatiques.

Les manifestations cliniques peuvent être :

- ▶ néonatales,
- ▶ retardées (de l'enfance à l'âge adulte),
- ▶ évolutives.

Intrication de manifestations :

- ▶ cutanées,
- ▶ sphinctériennes et rénales,
- ▶ neuro-orthopédiques,
- ▶ infectieuses.

Elles sont dues à des phénomènes de traction médullaire ou radiculaire, à des ischémies, des dysplasies ou des phénomènes de compression.

Les manifestations sphinctériennes

Les manifestations anales et urinaires

Ce sont les manifestations les plus fréquentes :

- ▶ constipation,
- ▶ encoprésie,
- ▶ douleurs abdominales et défécatoires,

Les modes de révélation de la vessie neurologique :

- ▶ infections urinaires basses récidivantes,
- ▶ pyélonéphrites aiguës,
- ▶ retard d'acquisition de la continence urinaire et fuites,

Au bilan uro-dynamique :

- ▶ hyperactivité détrusorienne,
- ▶ trouble de la compliance,
- ▶ insuffisance sphinctérienne.

Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

Les manifestations sphinctériennes

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

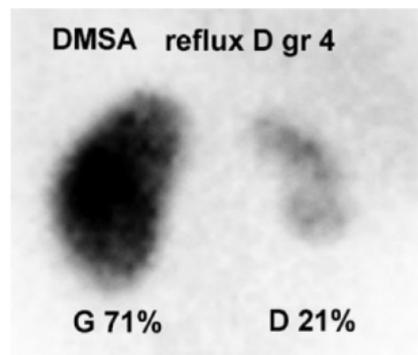
La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques



Les manifestations orthopédiques

Les signes orthopédiques

Ils peuvent être le seul signe d'appel du dysraphisme :

- ▶ inégalité de longueur des membres inférieurs,
- ▶ scoliose malformative ou "atypique",
- ▶ pied creux et/ou amyotrophie d'un membre inférieur,
- ▶ asymétrie des pieds,
- ▶ escarre.

Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

Les manifestations orthopédiques



Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Les manifestations neurologiques

Les signes neurologiques

Ils sont asymétriques :

- ▶ abolition d'un ROT aux membres inférieurs,
- ▶ zone d'anesthésie ou hypoesthésie,
- ▶ asymétrie de force : muscles releveurs, varisants ou valgissants du pied,
- ▶ autres.

Les manifestations infectieuses

Les manifestations infectieuses

Mode de diagnostic rare mais il faut savoir y penser :

- ▶ pyélonéphrites,

- ▶ infections du SNC :
 - ▶ abcès,
 - ▶ méningites itératives.

Associations malformatives

Il faut rechercher un dysraphisme occulte de manière systématique dans :

- ▶ les malformations anorectales (MAR)
 - ▶ basses,
 - ▶ hautes,
 - ▶ syndromiques : VACTERL, Currarino.
- ▶ un reflux vesico-urétéral malformatif,
- ▶ les cloaques.



Solomon et al. Orphanet journal of rare diseases, 2011.



Currarino et al. American journal of roentgenology, 1981.

Grands principes de prise en charge neurochirurgicale

Dysraphismes et neurochirurgie

Dysraphisme ouvert :

- ▶ fermeture ante ou néo -natale du tube neural,
- ▶ libération de la charnière cervico-occipitale,
- ▶ dérivation ventriculo-péritonéale.

Dysraphismes fermés :

- ▶ sinus dermique : urgence neurochirurgicale,
- ▶ diastématomyélie : ablation de l'éperon osseux,
- ▶ LDM : libération médullaire,
- ▶ lipome du cône médullaire : libération médullaire si symptômes,
- ▶ filum terminale : prise en charge controversée de la section du filum.

Les dysraphismes

À retenir

- ▶ Les troubles sphinctériens sont systématiques pour :
 - ▶ les myéломéningocèles,
 - ▶ les syndromes de régression caudale,
- ▶ Les troubles sphinctériens sont à surveiller pour :
 - ▶ les lipomes du cône médullaire,
 - ▶ les filums lipomateux,
 - ▶ les autres dysraphismes fermés.

Acquisition de la

propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnellesLes malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Sommaire

- 1 Acquisition de la propreté
 - Physiopathologie
 - Calendrier normal
- 2 Les troubles urinaires
 - Bilan
 - Prise en charge thérapeutique
 - Pourquoi traiter ?
 - Pathologies pédiatriques
 - Causes comportementales ou fonctionnelles
 - Les malformations urologiques
 - Les causes neurologiques
- 3 Les troubles ano-rectaux
 - Les pathologies
 - Rappels anatomiques et physiologiques
 - Les troubles ano-rectaux
 - La prise en charge en MPR
 - La vidange colique et rectale
 - Suivi et bilan
 - Pourquoi traiter ?
- 4 Cas cliniques

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnellesLes malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Quelles sont les pathologies pédiatriques ?

- ▶ La constipation fonctionnelle ou par immobilité,
- ▶ la maladie de Hirschsprung (MH),
- ▶ les malformations ano-rectales (MAR),
- ▶ les constipations par atteinte médullaire.

Objectifs de la prise en charge en MPR

Améliorer la fonction de ses patients :

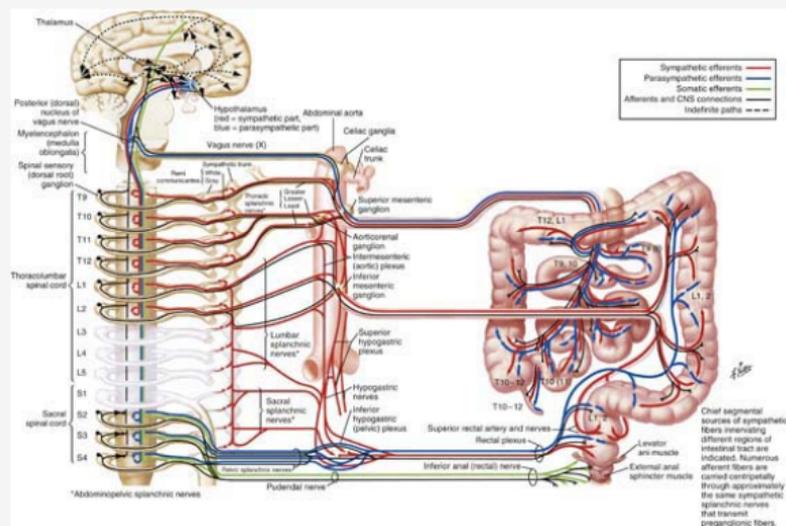
- ▶ en diminuant les douleurs abdominales et défécatoires,
- ▶ en assurant une continence fécale adaptée à l'âge et la vie sociale du patient.

Par quels moyens ?

- ▶ En identifiant les troubles du transit,
- ▶ en facilitant une vidange rectale complète et colique partielle,
- ▶ de manière régulière et sans douleur,
- ▶ au moment désiré.

Rappels anatomiques

L'appareil recto-sphinctérien : innervation



Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Innervation de l'appareil recto-sphinctérien

		Nerf	Action	
Système nerveux somatique (volontaire)		Pudendal (S2-S4)	Contraction du sphincter anal externe	Contenance volontaire
Système nerveux autonome	Sympathique (adrénergique)	Hypogastrique (T11-L2)	Tonus du sphincter anal interne	Contenance passive
	Parasympathique (cholinergique)	Pelvien (S2-S4)	Relâchement du sphincter anal interne	Défécation

La défécation

L'arrivée du bol fécal dans le rectum entraîne :

1. Une distension rectale (sensibilité) :
 - 1.1 réflexe recto-rectal : propulsion,
 - 1.2 réflexe recto-anal inhibiteur : décontraction du sph. interne,
 - 1.3 réflexe recto-anal excitateur : contraction du sph. externe,
2. Le contexte n'est pas propice :
 - 2.1 le sphincter anal externe reste contracté,
 - 2.2 la compliance rectale s'adapte.
3. La défécation est possible : le sphincter externe se relâche.

La constipation

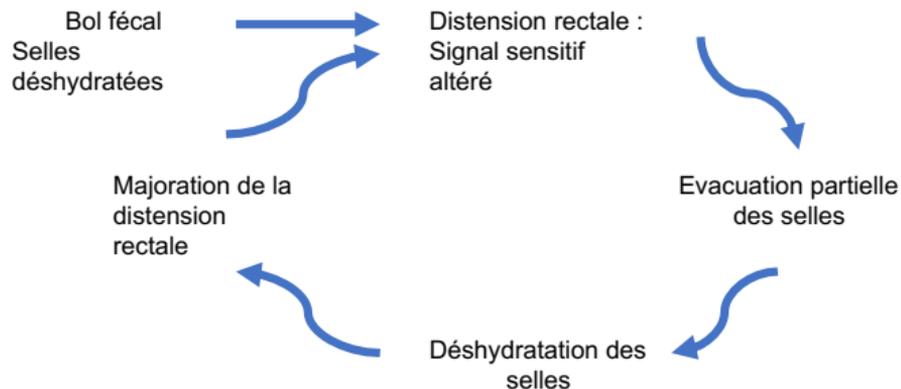
Les dysfonctionnements mis en jeu sont :

- ▶ **Le transit ralenti :**
 1. propulsion altérée par déficit d'innervation (MH et MAR),
 2. entraînant une déshydratation des selles.

- ▶ **La sensation de besoin altérée :**
 1. la dilatation chronique du rectum altère la discrimination,
 2. la sensation de besoin est retardée.

- ▶ **L'évacuation incomplète et douloureuse :**
 1. une stase stercorale entraîne une incontinence par débordement,
 2. des douleurs incitent à la rétention.

La constipation



IJN Koppen et al., 2016. J of Pediatric Urology.



RJ Rintala et al., 1997. J of Pediatric Surgery.



RJ Rintala et al., 2008. Seminars in Pediatric Surgery.



A. Pena et al., 1993. J of Pediatric Surgery.

L'encoprésie

La première cause d'encoprésie est la constipation , toute pathologie confondue.

L'insuffisance sphinctérienne :

- ▶ Dans les MAR : par reconstruction chirurgicale,
- ▶ Dans la MH : par aplasie ganglionnaire,
- ▶ Dans les dysraphismes : par lésion nerveuse,

- ▶ Symptomatologie typique : incontinence fécale d'effort.

Le temps de transit accéléré :

- ▶ Par diminution de la longueur du tube digestif (chirurgie),

- ▶ Symptomatologie typique : selles molles voire liquides.

Savoir reconnaître une constipation

Plusieurs outils sont à notre disposition :

- ▶ les critères de Rome IV,
 - ▶ $< ou =$ à 2 selles par semaine,
 - ▶ douleurs défécatoires ou abdominales,
 - ▶ rétention rectale,
 - ▶ selles de taille trop importante,
 - ▶ 1 épisode d'incontinence anale par semaine.
- ▶ l'échelle de Bristol,
- ▶ le score de Krikenbeck (post-opératoire).



DA Drossman, 2016. Gastroenterology.



G Riegler et al., 2001. Techniques in Coloproctology.



IJN Koppen et al., 2017. Expert Review of Gastroenterology and Hepatology.



A Holschneider et al., 2005. J of Pediatric Surgery.

Echelle de Bristol

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnellesLes malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

TYPE 1Boules dures séparées (scyballes),
difficiles à expulser.**TYPE 2**Selles moulées mais faites de
grumeaux apparents**TYPE 3**

Selles moulées et craquelées

**TYPE 4**

Selles moulées lisses et molles

**TYPE 5**Morceaux solides mais mous,
clairement séparés les uns des
autres (faciles à expulser)**TYPE 6**Selles molles à très molles
(avec des morceaux solides non
distincts les uns des autres)**TYPE 7**

Selles liquides, sans structure



Les traitements de la constipation

Les règles hygiéno-diététiques :

- ▶ l'éducation au pot (réflexe gastro-colique),
- ▶ une bonne position sur les toilettes,
- ▶ un régime riche en fibres ?
- ▶ l'augmentation des apports hydriques ?
- ▶ l'exercice physique ?



IJN Koppen et al. (ICCS), 2016. J of Pediatric Urology.



SB Bauer et al. (ICCS), 2015. Neurourology and Urod.



MM Tabbers et al., 2014. J of Ped Gastroenterology and Nutrition.

Les traitements de la constipation

Les règles hygiéno-diététiques :

- ▶ un régime riche en fibres ?
- ▶ l'augmentation des apports hydriques ?



IJN Koppen et al. (ICCS), 2016. J of Pediatric Urology.



SB Bauer et al. (ICCS), 2015. Neurourology and Urod.



MM Tabbers et al., 2014. J of Ped Gastroenterology and Nutrition.

Les traitements de la constipation

Les mobilisations :

- ▶ les massages abdominaux,
 - ▶ avec le talon de la paume de la main, de la droite vers la gauche.
- ▶ la verticalisation et l'activité physique ?



Mc Clurg D. et al., 2011. Multiple sclerosis.



Ayas S., et al., 2006. Am J Phys Med Rehabil.



Emmanuel A., 2010. Clin Rehabil.



MM Tabbers et al., 2014. J of Ped Gastroenterology and Nutrition.

Les traitements de la constipation

Les prises en charge thérapeutiques :

- ▶ la rééducation par biofeedback ?
- ▶ la thérapie comportementale ?
- ▶ les traitements laxatifs :
 - ▶ polyéthylène-glycol (PEG) pour la désimpaction et la prise régulière,
 - ▶ ou le lactulose > lavement type normacol.



MM Tabbers et al., 2014. J of Ped Gastroenterology and Nutrition.



M Gordon et al., 2013. Evidence-based child health : Cochrane.

La vidange colique et rectale :

Si la stase rectale est persistante :

- ▶ les suppositoires à la glycérine effervescents :
 - ▶ pour déclencher l'exonération,
 - ▶ acquérir un réflexe défécatoire.

Si persistance de stase colique et insuffisance sphinctérienne :

- ▶ les lavements colo-rectaux rétrogrades à l'eau :
 - ▶ pour évacuer le colon descendant et l'ampoule rectale,
 - ▶ entraînant une défécation complète au moment voulu.



JS Wiener et al., 2017. J of Pediatric rehabilitation Medecine.



NA Call et al., 2017. J of Applied Behavior Analysis.



S Marzheuser et al., 2016. European Journal of Pediatric Surgery.

La vidange colique et rectale :

Mise en place des lavements :

- ▶ s'effectuent à l'eau :
 - ▶ le volume dépend de la corpulence de l'enfant,
 - ▶ 1 fois par jour initialement puis adapté aux besoins,
- ▶ apprentissage au cours d'une éducation thérapeutique :
 - ▶ faite par une infirmière spécialisée,
 - ▶ pour des hétéro ou auto-soins,



P Midrio et al., 2016. Colorectal disease.



AV Emmanuel et al., 2013. Spinal Cord.



Suivi et bilan

Le suivi des lavements colo-rectaux est :

- ▶ **multidisciplinaire** avec accès à d'autres intervenants :
 - ▶ une infirmière dédiée dans un programme ETP,
 - ▶ ateliers de parole et rencontre entre patients,
- ▶ **régulier** :
 - ▶ le soin est fréquent voir quotidien demandant une adhésion aux soins de l'enfant et des parents,
 - ▶ un ajustement régulier des traitements,
- ▶ **indispensable** :
 - ▶ pour réévaluation des nécessités et objectifs,
 - ▶ envisager l'enfant grandissant (hétéro et auto-soins),
 - ▶ organiser une transition ado-adulte.

Suivi et bilan

Les troubles ano-rectaux et...

- ▶ **Les troubles urinaires :**
 - ▶ qui peuvent être uniquement consécutifs aux troubles ano-rectaux :
 - ▶ infections urinaires (cystite et pyélonéphrites),
 - ▶ troubles mictionnels (fuites, urgenturie, dysurie),
 - ▶ et résolutifs après traitement.
- ▶ **Les malformations médullaires :**
 - ▶ le filum lipomateux est la malformation la plus fréquemment associée aux MAR,
 - ▶ une IRM médullaire est conseillée dans les bilans malformatifs pelviens.



RE Burgers et al. (ICCS), 2013. J of Urology.



K Usami et al., 2016. Chils Nervous System.

La qualité de vie au long cours :

- ▶ La qualité de vie est corrélée négativement à l'encoprésie et aux douleurs abdominales (MAR et MH),
 - ▶ 20 à 40 % se déclarent encoprétique,
 - ▶ au Japon : 33 % se déclarent mariés.
- ▶ La qualité de vie est améliorée si la continence fécale est obtenue,
 - ▶ même au moyen de lavements colo-rectaux quotidiens.
- ▶ La transition ado-adulte est difficile :
 - ▶ 50 % des adultes se font suivre (MAR et MH),
 - ▶ la majorité par leurs spécialistes pédiatres.



S Onishi et al., 2017. J Pediatric Surgery



S Sood et al., 2018. J Pediatric Surgery.



SB Cairo et al., 2018. J Pediatric Surgery.



E Ausili et al., 2018. Childs Nervous System.



C Grano et al., 2018. Colorectal Disease.

Sommaire

- 1 Acquisition de la propreté
 - Physiopathologie
 - Calendrier normal
- 2 Les troubles urinaires
 - Bilan
 - Prise en charge thérapeutique
 - Pourquoi traiter ?
 - Pathologies pédiatriques
 - Causes comportementales ou fonctionnelles
 - Les malformations urologiques
 - Les causes neurologiques
- 3 Les troubles ano-rectaux
 - Les pathologies
 - Rappels anatomiques et physiologiques
 - Les troubles ano-rectaux
 - La prise en charge en MPR
 - La vidange colique et rectale
 - Suivi et bilan
 - Pourquoi traiter ?
- 4 Cas cliniques

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnellesLes malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

Camille 5 ans

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Consultation pour énurésie primaire :

Camille 5 ans

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnellesLes malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Consultation pour énurésie primaire :

- ▶ Interrogatoire :
 - ▶ acquisition de la propreté à 2 ans et 10 mois,
 - ▶ peu d'accidents mais fuites régulières,
va faire pipi "au dernier moment",
 - ▶ bébé constipé,
 - ▶ encoprésie pluri-hebdomadaire,
 - ▶ 3 selles / semaine bristol 2,

- ▶ Examen clinique :
 - ▶ examen neurologique normal,
 - ▶ stase stercorale palpée.

Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

Camille 5 ans

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Bilan et prise en charge

Camille 5 ans

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Bilan :

- ▶ Catalogue mictionnel,
- ▶ échographie vésico-rénale,

Prise en charge :

- ▶ Traitement laxatif au long cours,
- ▶ éducation mictionnelle,
- ▶ si persistance de DVS : rééducation.

Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

Samy 7 ans

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Bilan

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Samy 7 ans

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Bilan :

- ▶ Catalogue mictionnel : vessie de petite capacité, fuites sur urgences quotidiennes et énurésie,
- ▶ échographie vésico-rénale : paroi vésicale épaissie,
- ▶ BUD : hyperactivité détrusorienne sans trouble de la compliance, de petite capacité,

Samy 7 ans

Bilan :

- ▶ IRM médullaire



Samy 7 ans

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Diagnostic : filum lipomateux symptomatique avec hyperactivité détrusorienne et atteinte neuro-orthopédique, sans stigmaté cutané.

Troubles
vésico-sphinctériens

P. Lallemand-Dudek

Acquisition de la
propreté

Physiopathologie

Calendrier normal

Les troubles urinaires

Bilan

Prise en charge
thérapeutique

Pourquoi traiter ?

Pathologies pédiatriques

Causes comportementales
ou fonctionnelles

Les malformations
urologiques

Les causes neurologiques

Les troubles
ano-rectaux

Les pathologies

Rappels anatomiques et
physiologiques

Les troubles ano-rectaux

La prise en charge en MPR

La vidange colique et
rectale

Suivi et bilan

Pourquoi traiter ?

Cas cliniques

Merci de votre attention

pauline.lallemand@aphp.fr

