

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE
MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE
UNIVERSITE BLIDA 1

FACULTE DE MEDECINE
DEPARTEMENT DE MEDECINE

THESE
PRESENTEE POUR L'OBTENTION DU GRADE DE
DOCTEUR EN SCIENCES MEDICALES

PRISE EN CHARGE DES DYSFONCTIONNEMENTS
VESICOSPINCTERIENS DU SPINA BIFIDA

Présentée par le :

Docteur ARBAOUI Sélim
Maître- Assistant en Médecine Physique et Réadaptation

Les membres du jury :

- **Pr AHRAS Ahmed :** **Président**
- **Pr HANTALA Djaafar :** **Membre**
- **Pr IGUERTSIRA Mustapha :** **Membre**
- **Pr LAYADI Khaled :** **Membre**
- **Pr NOUAR Abdelkhalek Cherif :** **Directeur de thèse**

REMERCIEMENTS

Je remercie Monsieur le Professeur AHRAS de m'avoir fait l'honneur et le plaisir de présider le jury de cette thèse.

Merci pour votre soutien , vos encouragements et vos précieux conseils.

Veillez croire, Monsieur, en l'expression de ma reconnaissance et de mon profond respect.

Mes remerciements aux membres du jury :

- Monsieur le Professeur HANTALA Djaafar.
- Monsieur le Professeur IGUERTSIRA Mustapha.
- Et Monsieur le Professeur LAYADI Khaled.

Pour m'avoir fait l'honneur de siéger dans le jury et pour leurs conseils éclairés qui m'ont permis de finaliser mon travail.

Veillez croire, Messieurs les Professeurs, à mon éternelle gratitude.

A mon Maître, le professeur A.C. NOUAR

Je tiens lui à exprimer toute ma gratitude ; lui, qui a été à l'origine de mon choix pour cette spécialité qu'est la Médecine Physique et Réadaptation puis quelques années plus tard, celui de ce travail sur le spina bifida.

Sa rigueur scientifique, sa disponibilité, ses qualités humaines et son humilité ont toujours été un exemple pour moi.

Veillez trouver ici cher Maître, l'expression mon profond respect et de mon éternel dévouement.

Je dédie ce travail :

A mes parents, enseignants également, et qui ont toujours été un exemple pour moi.

A mes défunts grands parents,

A mon épouse pour m'avoir toujours soutenu et à mes enfants pour lesquels j'espère être un exemple.

A ma toute ma famille et belle-famille.

A mon ami, le Docteur Hassani pour son soutien .

Au Docteur Boukara pour ses précieux conseils.

A toute l'équipe du service de Médecine Physique et de Réadaptation du CHU de Blida.

Au Docteur Meftah pour sa collaboration effective.

A toutes les personnes qui ont contribué à ma formation notamment le Professeur Cherid qui m'a initié à l'urodynamique.

SOMMAIRE

I.	INTRODUCTION.....	8
II.	HISTORIQUE	11
III.	EPIDEMIOLOGIE	14
IV.	ETIOLOGIES ET FACTEURS DE RISQUE.....	16
	1. Facteurs de risque.....	16
	2. Diagnostic anténatal	19
	3. Prévention	22
V.	EMBRYOLOGIE :.....	23
	1. Embryologie générale.....	23
	2. Embryologie du spina bifida.....	26
	3. Classification des spina bifida.....	28
VI.	RAPPELS ANATOMO-PHYSIOLOGIQUES	34
	1. Rappels anatomiques.....	34
	1.1. Anatomie de la voie excrétrice.....	34
	1.2. Innervation du bas appareil urinaire.....	36
	2. Physiologie de la continence et de la miction.....	43
	2.1. La continence.....	43
	2.2. La miction.....	44
	2.3. Contrôle de l'automatisme vésico-sphinctérienne..	45
	2.4. Ontogenèse de la fonction vésico-sphinctérienne..	45
VII.	BILAN CLINIQUE.....	46
	1. Syndrome cutané.....	46
	2. Syndrome neuro-orthopédique.....	48
	3. Syndrome viscéral.....	50
	4. Aspects cliniques de la neurovessie du spina bifida.....	50
VIII.	BILANS PARACLINIQUES.....	55
	1. Explorations urologiques.....	55
	2. La bactériurie urinaire.....	55
	3. Explorations radiologiques :.....	56

IX.	EXPLORATION URODYNAMIQUE.....	58
	1. La cystomanométrie.....	59
	2. L'urétromanométrie ou profilométrie urétrale.....	61
	3. La débimétrie.....	62
	4. Résultats du Bilan urodynamique.....	63
X.	EXPLORATIONS ELECTROPHYSIOLOGIQUES.....	69
XI.	CLASSIFICATIONS DES VESSIES DU SPINA BIFIDA.....	72
	1. Différents types de classification.....	72
	2. Particularités urodynamiques du spina bifida	74
	3. Facteurs pronostics	75
	4. Conséquences urologiques.....	77
XII.	PRISE EN CHARGE DES TROUBLES VESICO-SPHINCTERIENS.....	78
	1. Objectifs.....	78
	2. Moyens thérapeutiques.....	78
	2.1. Pour l'amélioration de la capacité vésicale.....	79
	2.2. Pour l'amélioration des résistances sphinctériennes..	85
	2.3. Pour l'amélioration de la vidange vésicale.....	88
	2.4. Les méthodes de dérivation non continentes.....	95
XIII.	STRATEGIE DE PRISE EN CHARGE DES TROUBLES VESICO-SPHINCTERIENS.	97
XIV.	ETUDE CASUISTIQUE	100
	1. Objectifs de l'étude	101
	2. Méthodologie	101
	3. Résultats	104
XV.	DISCUSSION	155
XVI.	RECOMMANDATIONS.....	170
XVII.	CONCLUSION	173
XVIII.	BIBLIOGRAPHIE.....	176
XIX.	ANNEXES	190

ABREVIATIONS

- AFP: Alpha- foetoprotéine
- BUD : Bilan Urodynamique
- CI : Cathétérisme Intermittent
- CNID : Contraction Non Inhibée du Détrusor
- DFTN : Défaut de Fermeture du Tube Neural
- GENUFL : Groupement d'Etude de Neuro-Urologie de la Langue Française.
- ICS : International Continence Society
- IU : Insuffisance Urinaire ou rénale.
- HA : Haut appareil urinaire.
- LPP : Valsalva Leak Point Pressure ou seuil de fuites
- MC : Méningocèle
- MMC : Myéloméningocèle
- MTN: Malformations du Tube Neural
- ONS : Office Nationale de Statistiques
- PDF : Pression détrusorienne de fuite (ou leak point pressure)
- QDV : Qualité de vie
- Qmax : Le débit maximum (facteur débimétrique)
- RPM : Le résidu post-mictionnel
- RU : Résistances Urétrales
- SB : Spina Bifida
- SI : Sondage Intermittent
- SIFUD : Société Interdisciplinaire Francophone d'Urodynamique et de Pelvi-Périnéologie
- TVS : Troubles Vésico Sphinctériens
- UCR : Urétrocystographie Rétrograde
- UIV : Urographie Intraveineuse

I. INTRODUCTION

Les enfants porteurs de Spina Bifida (SB) ont vu leur espérance de vie se transformer par l'amélioration des techniques médicales notamment chirurgicales, mais au long cours leur avenir reste, pour beaucoup, dépendant des complications induites par leurs dysfonctionnements vésico-sphinctériens.

L'incidence actuelle de spina-bifida, en Europe est en nette régression environs 0.5/ 1000 naissance (Nce) mais cela en fait tout de même la première cause de handicap urologique congénital (94). Cette régression est en rapport avec la rigueur du suivi des grossesses, les suppléments alimentaires, les progrès de l'imagerie et les avortements thérapeutiques.

Dans notre pays, en pratique quotidienne nous sommes confrontés à l'absence de statistiques officielles, même si une étude rendue publique en 2012 réalisée sur 3 wilaya du pays uniquement (Alger, TiziOuzou et Boumerdes) a estimé que la prévalence des malformations fœtales est d'environ 2.8% de naissances vivantes alors que d'autres estiment, de façon non exhaustive, que l'incidence du spina en Algérie est proche des 1/1000 nce (181) et vu qu'en 2014 le nombre de naissance dans notre pays a atteint les 1014000 nce vivantes selon l'office nationale des statistique (ONS), on peut estimer que rien que pour cette année nous avons eu environs 1000 nouveau SB.

Ces enfants ont souvent de multiples problèmes : neurologiques, orthopédiques, viscéraux mais plus particulièrement vésico-sphinctériens ; car ceux-ci, conditionnent le plus souvent leur pronostic vital ; problèmes, auxquels il faudra rajouter les troubles psychologiques variables selon l'âge et le contexte social (famille, scolarisation, adolescence, monde du travail...) générant ainsi un réel problème de santé publique.

Le terme spina-bifida est communément employé comme synonyme de dysraphie spinale ou myélodysraphie, bien qu'il se réfère, à proprement parler au défaut de fermeture de, l'arc postérieur des vertèbres(78).

Aujourd'hui, la littérature retient plutôt les termes de dysraphies spinales ouvertes « aperta » ou « cystica » ou dysraphies spinales fermées ou « occulta » pour désigner ces malformations congénitales.[3,11,63,94,166] .

Les dysfonctionnements vésico-sphinctériens, conséquence majeure de cette pathologie, doivent être une priorité dans la prise en charge, et cela, dès la naissance car ils conditionnent le pronostic vital de ces patients [44,61,157].

En effet, les désordres vésico-sphinctériens ont comme conséquence directe une évolution gravissime pouvant aboutir à une véritable uropathie obstructive ainsi qu'à un retentissement sur le haut appareil [11, 55,100]. Le danger majeur vient principalement des pressions intra-vésicales élevées (supérieures au seuil critique de 40 cm d'eau)(120) synonymes de retentissement sur le haut appareil avec le risque ultime de véritable destruction rénale [59,81]. Cependant, il ne faut pas méconnaître les dangers insidieux que représente l'incontinence avec comme conséquence la macération et la survenue d'escarres mais également la gêne sociale majeure malheureusement synonyme de rejet et d'échec scolaire (94) ce qui majore le handicap de ces patients.

L'échographie, la cystographie (UCR) et l'urographie intraveineuse (UIV) sont les meilleurs témoins de la détérioration de l'arbre urinaire. Ils ne peuvent cependant évaluer les facteurs de risque d'altération des voies urinaires supérieures (148) puisque seule l'exploration urodynamique le permet. (168).

Les attitudes thérapeutiques doivent concilier deux impératifs : protection du haut appareil et prise en charge de l'incontinence véritable attente de l'enfant et de son entourage. Cette stratégie impose un ajustement de l'équilibre entre pression vésicale et résistances sphinctériennes (110).

Différents moyens existent pour résoudre ce problème :

- Les techniques « comportementales » (hygiène de vie, le sondage intermittent, la sonde à demeure ...).
- Le traitement médical avec comme chef de file les anticholinergiques.
- Le traitement chirurgical et notamment les entérocystoplasties qui ne sont pas envisagées chez le nourrisson mais plus tardivement (69).

A coté de ces deux impératifs, il faut également, soulever le problème du coût financier non négligeable dans la prise en charge de cette pathologie. A titre d'exemple, une étude française a estimé à 1200 à 2000 euro par an le coût des différentes protections. Alors qu'aux USA, on a estimé que le coût de la prise en charge d'un spina bifida, durant toute sa vie, varie entre 532 000 et 1 million de dollar. Alors que la prise en charge médico-chirurgicale annuelle pour les patients spina bifida dépasserait les 200 millions de dollars(45),.

De ce fait, la problématique de prise en charge de ces patients est qu'il faille déterminer le plus tôt possible le type de comportement vésico-sphinctérien notamment par une étude urodynamique afin d'évaluer le risque encouru par le haut appareil urinaire et de déterminer ensuite, le protocole de prise en charge le mieux adapté pour concilier impératifs médicaux et attentes de l'enfant et de son entourage. Il n'en reste pas moins vrai que le spina bifida est une affection grave car éminemment invalidante.

II. HISTORIQUE



Figure 1 : Échantillon de colonne vertébrale d'un sujet de 20 ans.
Site funéraire dans le désert de Néguev 100 ans avant J.C.
Diastématomyélie de la moelle épinière avec deux canaux rachidiens

- Les vices de formation rachidienne ou vice de conformation ont attiré l'attention des observateurs dès la plus Haute Antiquité.
- Selon certains auteurs, le spina bifida aurait déjà été connu d'HIPPOCRATE.
- Il a fallu attendre le XVIIème siècle pour que soit décrit, par FORESTUS, un cas de spina bifida dont on ne peut dire d'ailleurs s'il s'agit d'un spina bifida cervical ou d'une exencéphalie postérieure.
- Une trentaine d'années plus tard est apparu pour la première fois, dans la littérature, le terme de spina bifida sous la plume du chirurgien hollandais Nicolas TULP (1641) : après avoir observé six cas, et qu'il a défini comme "un défaut d'évolution de la colonne vertébrale et de l'axe nerveux" et tenta en 1637 la première intervention d'excision connue dans l'histoire, mais qui se solda par un échec, l'enfant étant décédé des suites opératoires.
- En 1762, MORGAGNI observant l'association fréquente de spina bifida et d'hydrocéphalie, émit une théorie qui régna, sans contestation, durant de longues années et selon laquelle, le spina bifida ne serait que la conséquence d'une "hydropisie méningée".
- Ce n'est qu'en 1818 que FREIDRICH MECKEL dans son "manuel d'anatomie pathologique" émit le premier l'opinion que le spina bifida est une malformation due à un arrêt du développement embryonnaire, théorie qui fut confirmée par CRUVEILHER en 1829.



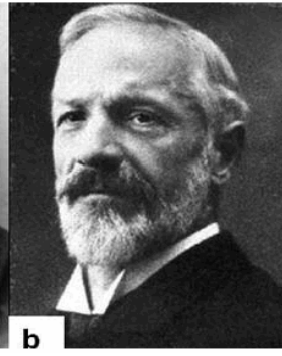
Friedrich MECKEL



Friedrich Daniel von RECKLINGHAUSEN



ARNOLD



CHIARI

- VIRCHOW en 1863, parla le premier de “spina bifida occulta”, lorsque le défaut osseux était revêtu de tégument.
- En 1869 MARCHAND et MORILLON décrivent les trois types de spina bifida en fonction du degré de l’arrêt du développement embryonnaire.
- En 1886 RECKLINGHAUSEN présenta un mémoire dans lequel il faisait une étude anatomo-pathologique du spina bifida, établissant les différentes formes anatomiques et les caractères cliniques propres à chacune d’elles.
- CHIARI en 1891 et ARNOLD en 1894 décrivent la malformation responsable d’hydrocéphalie qui porte leurs noms et que l’on trouve souvent associée au spina bifida.

Parmi les travaux récents qui cherchent à rapporter la malformation à des facteurs ethniques, climatiques, les recherches génétiques conduites par différentes équipes notons l’ouvrage de synthèse “spina bifida “ de ROUGERIE (1974) et plus tard en 2004, par PAOLO TOTORI-DONATI qui achèvent la description et la classification des spina-bifida pour parler donc de dysraphisme spinal :ouvert , fermé, aperta , cystica et occulta.(166).

L’histoire récente du spina bifida a vu le développement des techniques notamment neurochirurgicales qui ont modifié le pronostic vital immédiat de ces enfants pour prolonger leur espérance de vie avec comme conséquence indirecte l’émergence de nouveaux problèmes de santé tout aussi gravissime et en particuliers les troubles vésico-sphinctériens.

En effet, l'incontinence et l'insuffisance rénale étaient inéluctables, ce qui a poussé les anglo-saxons à proposer une dérivation systématique précoce des urines afin de sauvegarder le pronostic vital de ces patients mais à quel prix ?

On considère que l'histoire de la prise en charge des troubles vésico-sphinctériens du spina bifida est passée par 04 quatre grandes périodes :

✓ PERIODE 1 : Prise de conscience des risques urinaires :

L'avènement des dérivations ventriculaires, de la chirurgie des myéломéningocèles dans les années 1955-1960 a transformé l'espérance de vie de ces enfants. Ceci a fait apparaître un nouveau problème à savoir la dégradation de la fonction rénale qui mettait en jeu, de nouveau, le pronostic vital de ces enfants.

✓ PERIODE 2 : Dérivation cutanée des uretères.

Du fait du caractère quasi-inéluctable de la dégradation du haut appareil, le recours précoce à une dérivation cutanée des uretères entre 2 et 3 ans par une urétérostomie trans-intestinale (UCTI) que BRICKER avait développé s'est imposée.

✓ PERIODE 3 : Désillusion des dérivations cutanées

Dans les années 70, les premières publications mettaient en avant les problèmes dus aux UCTI à long terme chez le spina bifida et l'enfant en général d'où le recours à des techniques du greffon sigmoïdien, par exemple mais persistait le problème de la stomie difficilement acceptée par les patients.

✓ PERIODE 4 : dès 1972, le sondage intermittent a transformé la prise en charge de ce type de vessie ; d'autant que sur le plan chirurgical les entérocytoplasties, ainsi que le sphincter artificiel mais aussi le développement de la pharmacologie et principalement des anticholinergiques ont permis d'apporter des solutions palliatives ou définitives aux problèmes de diagnostic et de thérapeutique qui se posaient autrefois de façon cruciale.

III. EPIDEMIOLOGIE

Le Spina bifida est l'un des défauts de naissance les plus courants dans le monde, avec une incidence moyenne de 1 à 2 cas pour 1000 naissances, mais certaines populations ont un risque significativement plus élevé.

Même s'il n'existe aucune prédominance sur le sex-ratio (94) ; certaines études épidémiologiques ont montré une plus grande fréquence des formes hautes chez les filles, et des formes basses chez les garçons.(151)

1- Prévalence en EUROPE :

En Europe, Il existe une plus grande prévalence de spina bifida dans les pays du Nord comme : l'Écosse avec 5/1000 nce ; mais aussi le Pays de Galles et l'Irlande : 6/1000 nce.[62,151]

Un réseau de registres des anomalies congénitales EUROCAT a étudié la prévalence des anomalies du tube neural à partir de 1980. Il a mis en évidence un pic de prévalence en Europe entre 1980 et 1986 puis, une diminution cette prévalence entre les années 1986 et 1990 après lancement d'une politique de santé, pour se stabiliser autour de 0,5/1000 nce et atteindre 0,36/1000 enfants en 2011 (fig 4).(151)

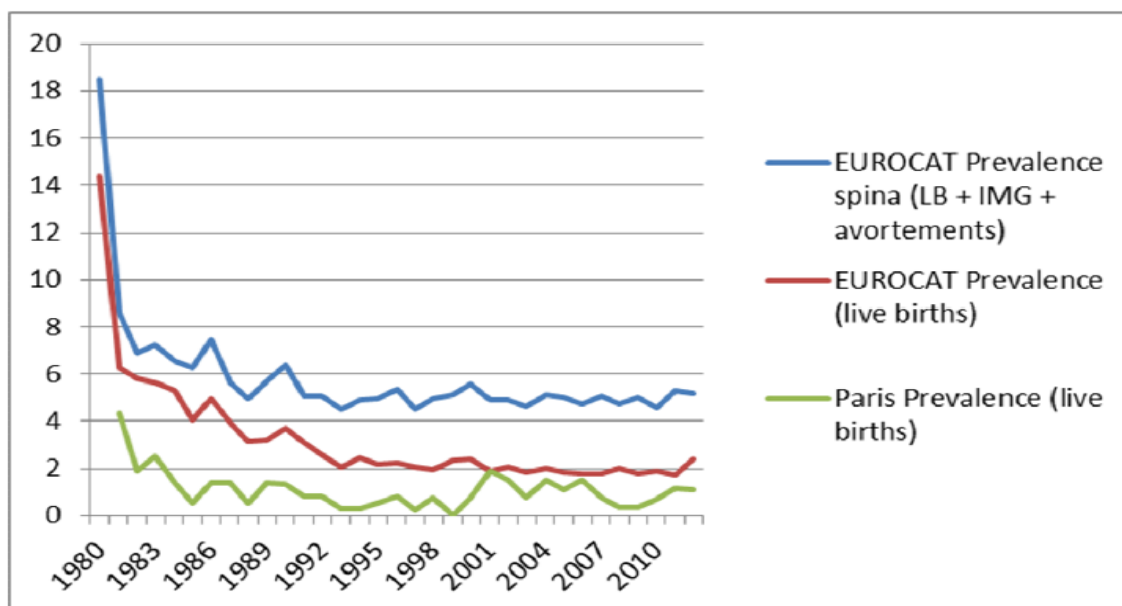


figure 2: prévalence du spina bifida de 1980 à 2011(lb : enfants nés vivants, img : interruption médicale de grossesse).(151)

2- Prévalence dans le continent américain

Dans le continent américain, on observe des variations significatives entre les pays :

- Les ÉTATS-UNIS où la prévalence actuelle moyenne est de 0,7 pour 1000 nce.

Elle est plus élevée sur la côte Est que sur la côte Ouest et est différemment évaluée dans les populations du même pays :

- ✓ *Hispanique*: 4.17 / 10000 nce
 - ✓ *Non-Hispanique, noire* 2.64 /10000 nce
 - ✓ *Non-Hispanique, Blanche*: 3.22 / 10000 nce (135,138).
- Le Brésil, la prévalence est supérieure avec un taux de 1.6/1000 nce. [45,156].

3- Prévalence dans le reste du MONDE :

- En Afrique, peu de statistiques fiables sont retrouvées, mais certains auteurs parlent de : 0,5/1 000 nce au Nigeria.(3) ce qui confirme la plus grande fréquence du SB chez les caucasiens par rapport à la population africaine (comme aux USA). Quelques chiffres retrouvés, de part la littérature, avancent le chiffre de 14.7% de décès pour les enfants spina bifida en TANZANI alors que ce chiffre est de 0.4% en NORVEGE.
- En Chine, la région qui enregistre le plus grand taux de spina bifida est au nord du pays avec un taux de 5-6 /1000 nce.
- C'est en Inde du sud que l'on observe la plus grande fréquence du monde 11,3/1000 nce notamment dans les régions du Punjab, Haryana, Rajasthan et Bihâr alors que pour le reste du pays elle est de 3,63 /1000.(150).



Figure 3 : Incidences régionales des malformations du tube neural en 2010 selon la « Foundation for Genomics and Population Health »(155)

IV. ETIOLOGIES ET FACTEURS DE RISQUE

1. Facteurs de risque :

Les spina bifidas sont considérés comme des anomalies multifactorielles, résultant de l'interaction de divers facteurs, en particulier génétiques et environnementaux. Les mécanismes moléculaires impliqués ne sont pas encore bien compris. L'analyse des différents contextes dans lesquels, ils surviennent devrait permettre de mieux comprendre leur étiopathogénie dans les années à venir.

Les divers facteurs connus sont :

1.1. *Le facteur génétique* : il est supporté par les arguments suivants :

- Les gènes du développement : le spina bifida est plus fréquent en cas de trisomie 13 ou 18 (10 à 13% des cas)(137).

- L'incidence des spina-bifidas qui varie selon les groupes ethniques d'une même région : ainsi aux USA l'incidence dans la population noire est supérieure à celle de la population blanche, elle-même supérieure à celle des asiatiques. Le groupe ethnique des Hispaniques du Texas présente la fréquence la plus élevée des USA.(135)

- Il existe un risque de récurrence dans la fratrie et chez les apparentés : il est ainsi estimé à environ 3% (entre 2 et 5% selon les études) après la naissance d'un enfant atteint de SB, entre 3 et 10% après 2 enfants atteints, 12% à 15% après 3 et près de 25% après 4. (97).Lorsqu'un des parents est porteur d'un spina bifida, le risque est d'environ 2 à 5%.

- Par ailleurs, les gènes de la voie des folates : l'acide folique et ses métabolites sont importants pour la synthèse de la purine et pyrimidine. Des mutations ou variants des gènes des enzymes intervenant dans la voie des folates, telle que la méthyltétrahydrofolate réductase (MTHFR) sont impliqués dans la survenue des malformations du tube neural. Le variant C677T du gène de la MTHFR est significativement associé à ces malformations.(155)

Le Dr Philip Stanier et le professeur Andrew Copp (University College London) ont identifié chez la souris un gène impliqué dans les anomalies de fermeture du tube neural. Les rongeurs qui portent une forme mutée de ce gène nommé Lpp1 "développent une forme sévère de spina bifida qui ressemble étroitement à celle observée chez l'homme".

Ils estiment que ce résultat constitue une étape importante dans la compréhension de la fermeture du tube neural vu les similitudes génétiques avec le génome humain.

1.2. *Responsabilité des folates dans la survenue des spina bifida*

Le rôle de la carence en folates dans la survenue des malformations du tube neural a été suspecté devant la constatation de taux sanguins en folates abaissés chez les femmes habitant des régions à haut risque telles que l'Irlande ou le Royaume-Uni. Plusieurs études ont rapporté l'effet bénéfique de la supplémentation en folates dans la prévention des malformations du tube neural en général.

En 1991, le « Medical Research Council » (MRC) a publié un essai randomisé contrôlé multicentrique (33 centres, 7 pays : Royaume-Uni, Hongrie, Israël, Canada, République Soviétique, France, Australie) incluant plus de 1000 patientes ayant déjà eu une grossesse compliquée d'une malformation du tube neural. Cette étude a démontré une réduction de 72% du risque de nouvelle malformation par la supplémentation en acide folique entourant la période de conception.

Ces différents résultats ont conduit certains pays à développer des politiques de prévention, individuelles ou collectives, dont l'enrichissement obligatoire en acide folique de certains aliments tels que les farines. Le taux de malformations du tube neural a ainsi diminué de 31% aux Etats-Unis et d'environ 50% au Canada depuis la politique d'enrichissement systématique de certains aliments menée depuis 1998 (11). Statistiquement, l'incidence des SB aux USA est passée de 5.04/ 10000 Nce en (1995–1996) à 3.49 /10000 Nce en (1998–2006).

1.3. *Autres facteurs de risque :*

- ✓ Un déficit en zinc a été associé aussi bien chez l'homme que chez l'animal à un risque de SB .Le zinc étant nécessaire à la transcription des gènes, à la division et la différenciation cellulaire.
Ainsi des mères d'enfants avec SB ont révélé un taux sérique en zinc inférieur de 5% (IC 95%, 0-9%) à celui de mères contrôles.(140).
- ✓ L'obésité maternelle et les traitements antiépileptiques par valproate de sodium et carbamazépine sont des facteurs de risque maintenant bien identifiés.
- ✓ Le niveau socio-économique bas semble jouer également un rôle fondamental puisqu'une fréquence nettement plus élevée de malformations du système nerveux et plus précisément des SB a été retrouvée dans les familles avec un niveau de vie

très bas. Ces constatations sont réfutées par d'autres (156) et n'ont pas encore fait leur preuve scientifique.

✓ Fréquence en fonction de l'âge des parents et la parité :

Dans la littérature, il est impossible de trouver une relation entre l'âge des parents et l'apparition d'un spina bifida. Cependant, certains auteurs observent un taux sensiblement plus élevé chez les primipares. [I]

✓ Fréquence en fonction des facteurs ambiants :

Beaucoup de publications ont mis l'accent sur le rôle d'un régime maternel carenciel en vitamines dans la pathogénie des défauts de fermeture du tube neural. Ces études concernent, outre l'acide folique,

- La vitamine C [J] dont la concentration sérique est nettement plus basse chez les femmes ayant eu un enfant porteur d'un myéломéningocèle.
- L'hypervitaminose A a été rapportée par Gal en 1972 comme entrant en jeu dans la genèse des malformations congénitales (73).
- Des taux bas de vitamine B12 seraient liés à un risque accru (73).

✓ Les températures corporelles élevées au-delà de 40°C ainsi que l'exposition à la chaleur pendant la période d'embryogenèse (sauna, bains chauds) seraient des facteurs de risque dans les premières phases de la grossesse (94).

✓ Certains médicaments tératogènes sont incriminés dans la genèse des SB :

- Le valproate de sodium (Dépakine) : anticonvulsivant, efficace et bien toléré, souvent donné en première intention dans le traitement d'une épilepsie est fortement tératogène : en effet, le risque de survenu de SB est multiplié par 10. C'est pourquoi une supplémentation par acide folique (5mg/jour) est recommandée en période périconceptionnelle chez les femmes sous Dépakine, bien qu'elle ne soit pas suffisante pour annuler ce risque.(151).
- La carbamazépine (Tégrétol) : autre anticonvulsivant multiplie aussi le risque de spina bifida par 10. (151)

✓ Le diabète maternel est connu pour être également un facteur de risque à la fois pour l'anencéphalie et le SB. Les deux types de diabète (I et II) sont incriminés. C'est surtout leur mauvais équilibre ou leur méconnaissance qui favorisent les malformations congénitales. Le gène Pax3 et l'augmentation du stress oxydatif semblent impliqués dans la survenue des SB chez les diabétiques.(151)

2. Diagnostic anténatal

L'avènement, au cours de ces dernières années, de nouvelles techniques de diagnostic prénatal et surtout les progrès de l'échographie ont permis un dépistage beaucoup plus précoce des anomalies dysraphiques du tube neural chez le fœtus autorisant, en théorie, une interruption des grossesses pour les formes fortement suspectes ce qui a eu pour corollaire une diminution nette de la fréquence des myéloméningocèles (75). Néanmoins cela requiert une législation notamment dans notre pays.

Parmi ces méthodes diagnostiques, deux semblent suffisamment fiables pour y recourir chaque fois que l'on est en présence d'une femme à risque. Il s'agit de :

- ✓ L'échographie [42,139,171]
- ✓ Du dosage de marqueurs biologiques dont les plus spécifiques sont l' α -foetoprotéine (AFP) [32,68,145] et l'acétylcholinestérase (ACH) (3).

Les autres méthodes, telles que la fœtoscopie directe et l'amniographie utilisées dans le passé ne sont plus réalisées actuellement vu leur caractère invasif. [63,75,171]

2.1. *Echographie*

L'échographie du 1^{er} trimestre de la grossesse est réalisée à 12-13 semaines d'aménorrhée lors de la surveillance d'une grossesse normale. Cet examen permet de confirmer l'âge de la grossesse et son évolutivité, d'effectuer une première approche morphologique de l'embryon. Il est actuellement admis que, dans une population à bas risque, 54,6 % des malformations retrouvées à la naissance sont diagnostiquées au 1^{er} trimestre, 68,7 % au second et 84,3 % au troisième .

Devant une suspicion de spina, l'étude ultrasonographique du rachis s'imposera. Cette étude serait plus efficace si elle était réalisée avant la 24^{ième} semaine d'aménorrhée. Elle nous renseigne, non seulement sur la lésion rachidienne, mais aussi sur la voûte crânienne et le contenu de la fosse postérieure. [42,139,171]

- ✓ Au niveau du rachis

L'étude échographique du rachis, grâce à de multiples coupes, va rechercher les signes directs d'une anomalie de fermeture du tube neural :

- une solution de continuité des téguments mieux visualisée sur les coupes longitudinales et transversales.

- une hernie remplie de liquide céphalorachidien bombant en arrière du rachis et rendant aisé le diagnostic, ou à un renflement anormal du canal rachidien mieux précisé sur les coupes frontales.
- En cas de myéloméningocèle, la tuméfaction rachidienne a un aspect mixte avec une composante échogène à la base, correspondant à du tissu fibreux homogène et des stries médullaires plus hétérogènes.

Très souvent, peuvent être associées au SB des anomalies crâniennes à type de microcéphalie, de ventriculomégalie, de « scalloping » de l'os frontal, d'une concavité antérieure anormalement importante des hémisphères cérébelleux,...[42,139].

D'autre part, bien que 80 % des myéloméningocèles s'accompagnent d'une hydrocéphalie après la naissance. Ainsi, devant une hydrocéphalie diagnostiquée en prénatal on doit rechercher une anomalie de fermeture du tube neural. (171)

2.2. *Dosage de l' α -foetoprotéine (AFP)*

L'AFP est une glycoprotéine fœtale qui est synthétisée au niveau du sac vitellin, du tractus gastro-intestinal et du foie durant la vie intra-utérine (68).

Déjà en 1972, Brock et Sutcliffe (32) ont démontré que la concentration de cette protéine dans le liquide amniotique est très augmentée en cas d'anomalies de fermeture du tube neural mais aussi, une année plus tard, dans le sérum des mères dont le fœtus est porteur d'un dysraphisme spinal par défaut de fermeture du tube neural.

Cette constatation était à la base d'une nouvelle approche diagnostique, facilitant ainsi le dépistage anténatal de cette malformation dans la population générale.

Cependant, l'AFP sérique n'est pas spécifique des anomalies de fermeture du tube neural puisque son augmentation est observée dans certaines atresies digestives, en cas d'hydrocéphalie, dans les défauts de fermeture de la paroi abdominale, dans le syndrome néphrotique congénital, dans les tératomes sacrococcygiens. Des valeurs élevées sont également observées en cas de transfusion fœto-maternelle et dans le choriocarcinome placentaire. Les résultats sont, par ailleurs, modifiés en cas d'obésité maternelle (dilution par augmentation du volume plasmatique) et ils diffèrent selon les races (augmentation de 15 % chez les sujets de race noire).(167)

L'augmentation du taux de l'AFP dans le liquide amniotique est en fait liée à une transsudation capillaire provenant de la malformation en cas d'anomalie de fermeture du tube neural. On conçoit ainsi son augmentation en présence d'une myéломéningocèle.

Le dosage de l'AFP dans le liquide amniotique est un examen purement quantitatif : il ne suffit pas de détecter la protéine pour poser le diagnostic, mais il faut que son taux dépasse un certain seuil, considéré comme limite, pour un âge gestationnel donné : la concentration de l'AFP dans le liquide amniotique atteint un pic entre la 12^{ème} et la 14^{ème} semaine d'aménorrhée, et commence à décroître après la 18^{ème} semaine. Dans le sérum maternel, l'augmentation de l'AFP est un peu plus retardée. Dosable à partir de la 13^{ème} semaine, la concentration sérique de l'AFP atteint un maximum à la 32^{ème} semaine d'aménorrhée. La période optimale pour le dosage sérique de cette protéine se situe entre la 16^{ème} et la 18^{ème} semaine (145)

En pratique et en vue d'un dépistage précoce des anomalies de fermeture du tube neural, on demande tout d'abord un dosage de l'AFP dans le sérum maternel. Si la concentration sérique se révèle supérieure à la normale pour un âge gestationnel correspondant, un dosage de cette même protéine dans le liquide amniotique s'avérera nécessaire.

2.3. *Dosage de l'acétylcholinestérase (ACHE)*

Du fait du manque de spécificité de l'AFP dans le diagnostic prénatal des anomalies de fermeture du tube neural, d'autres techniques ont été proposées afin d'améliorer l'approche diagnostique. Parmi ces méthodes, l'électrophorèse de l'acétylcholinestérase (ACHE) du liquide amniotique chez les femmes présentant un taux élevé d'AFP constitue la technique la plus spécifique : en effet, si la sensibilité de l'AFP aux défauts de fermeture du tube neural varie entre 94 et 98 %, celle de l'ACHE est de 99,4 %. Cette technique est purement qualitative : il suffit d'identifier deux bandes à l'électrophorèse du liquide amniotique en utilisant le gel du polyacrylamide pour poser le diagnostic d'un spina bifida ouvert. (3)

NB : Actuellement, il est possible de pratiquer un examen en résonance magnétique du fœtus qui permet, dans les cas douteux, une appréciation morphologique extrêmement précise du système nerveux dans sa totalité. Cet examen qui est réalisé après une curarisation fœtale par ponction ombilicale (autorisant par la même une analyse du caryotype fœtal) reste exceptionnel.

3. Prévention

L'obstétricien, le neuropédiatre, le généticien et le neurochirurgien sont souvent sollicités, grâce au diagnostic précoce formel, à intervenir dans la décision thérapeutique en période prénatale. (70)

La décision d'une interruption de la grossesse est prise sur la présence d'un ou plusieurs des facteurs suivants :

- ✓ Lésion ouverte avec taux d' α -foetoprotéine (AFP) et d'acétylcholinestérase élevés.
- ✓ Absence de motilité des membres inférieurs.
- ✓ Echographie cérébrale anormale (hydrocéphalie, malformation de Chiari etc...).
- ✓ Autres malformations associées préjugeant de l'avenir et de la viabilité du fœtus
- ✓ Anomalies du caryotype.

En Algérie, du fait des préceptes de l'Islam, des ulémas ont émis l'avis suivant, qui fait la distinction entre deux cas de figure : « En ce qui concerne le fœtus qui a atteint les 120 jours ou plus, il n'est permis d'avoir recours à l'avortement que dans un cas extrême : celui où il est établi médicalement que la mère va mourir si elle reste enceinte de ce fœtus. Il est vrai que certains ulémas sont d'avis que le recours à l'avortement est interdit même dans ce cas, car mère et fœtus sont tous deux des êtres vivants, et l'on ne peut, pour sauver la vie d'un être humain, en tuer un autre. Néanmoins, l'avis autorisant l'avortement dans ce cas est dû à la considération suivante : certes, l'existence de l'embryon a alors atteint son troisième niveau ; cependant elle n'est pas encore au même niveau que celui de sa mère, et ce cas de nécessité absolue autorise que l'on préserve la vie de la mère en mettant fin à celle du fœtus (*Halâl wa harâm*, Khâlid Saïfullâh, pp. 308-309, *Fatâwâ mu'âssira*, al-Qardhâwî, tome 2 p. 547).

Et en ce qui concerne le fœtus qui n'a pas encore atteint les 120 jours, il est permis d'avoir recours à l'avortement dans l'un des deux cas suivants :

- le cas où il est établi médicalement que la mère risque une très grave maladie ou la mort si elle reste enceinte de ce fœtus ;
- et le cas où il est établi médicalement que le fœtus est atteint d'une malformation grave ou qu'il souffre d'une très grave maladie. »

V. EMBRYOLOGIE

1. Embryologie générale

Le SB fait partie des « troubles de fermeture du tube neural » (TFTN) qui désignent un ensemble de malformations congénitales résultant d'un défaut de fermeture du tube neural lors de la 4^{ème} semaine de développement embryonnaire. Cet accident peut survenir à tout niveau de la plaque neurale, de l'extrémité céphalique à l'extrémité caudale, et sur une étendue variable. Il en résulte des anomalies des méninges, des structures osseuses (vertèbres ou crâne), et des téguments en regard, avec un retentissement variable sur le tissu nerveux sous-jacent (cérébral ou médullaire). [62,74,161]

Au cours de la troisième semaine de développement embryonnaire, par le phénomène de gastrulation, l'embryon passe du stade didermique au stade tridermique avec un ectoderme, un mésoderme et un endoderme. Les cellules mésodermiques qui s'invaginent au niveau du nœud de Hensen (extrémité crâniale de la ligne primitive), migrent en direction crâniale sur la ligne médiane jusqu'à la plaque préchordale, pour former la notochorde. Dans un premier temps, le tube notochorde fusionne avec l'endoderme formant ainsi la plaque chordale. Plus tard, il se sépare de l'endoderme et devient ainsi un rouleau plein : la chorde proprement dite (Fig.6 et 7).

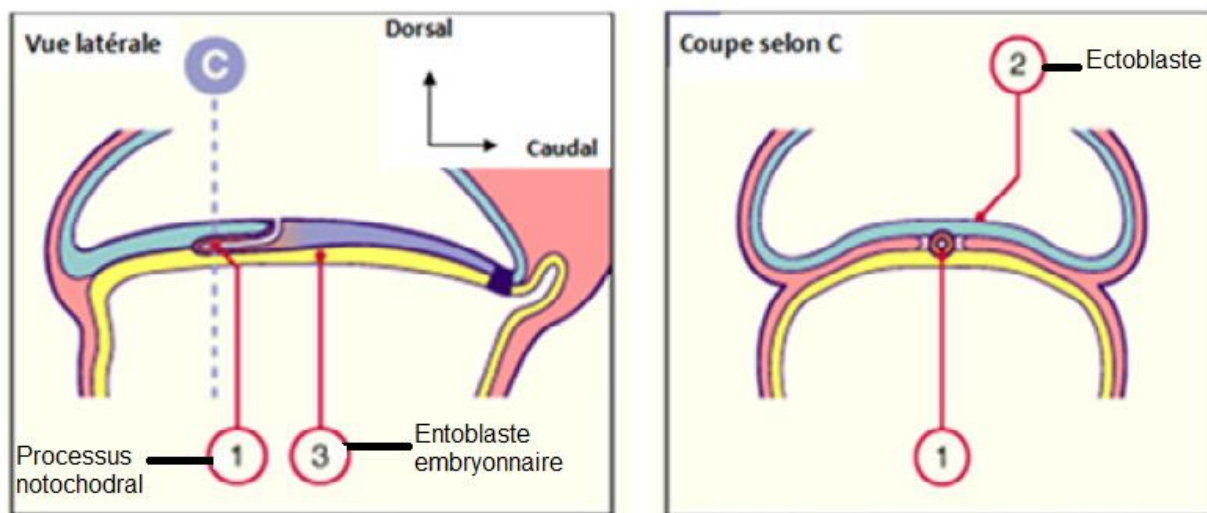


Figure 4 et 5 : Vue schématique de la formation du processus notochordal (155)

Au cours de la 4^{ème} semaine de développement, se déroule la neurulation primaire. Par induction cellulaire, la notochorde provoque la transformation de l'ectoblaste sus-jacent en neuroectoblaste, qui forme alors la plaque neurale. Puis cette plaque se creuse dans son

grand axe vers la notochorde : elle constitue la gouttière neurale bordée des crêtes neurales. Celle-ci évolue en tube neural par fusion des crêtes sur la ligne médiane.(fig 8).

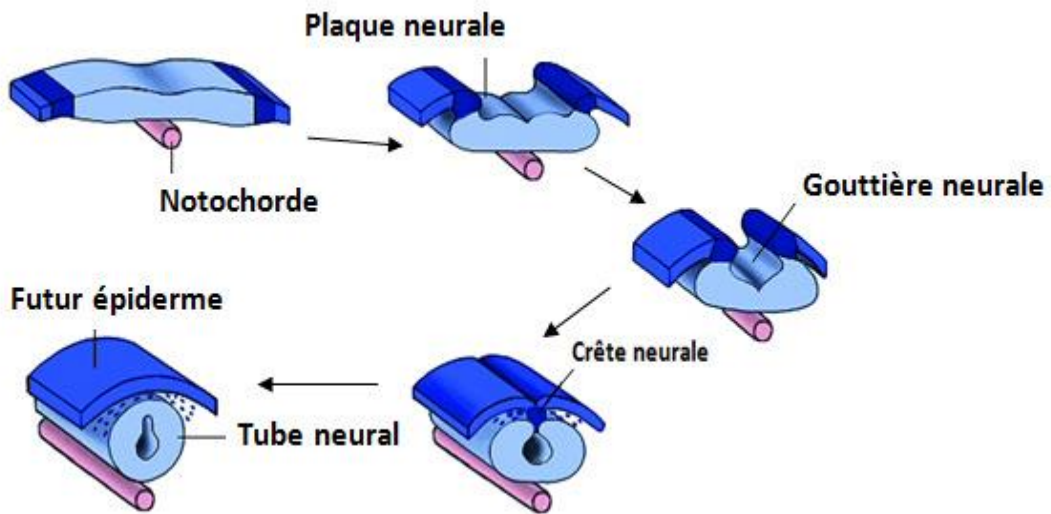


Figure 6 : Vue schématique de la neurulation primaire (155)

La fermeture du tube neural débute entre le 21^{ème} et 22^{ème} jour dans la future région cervicale (4^{ème} somite), et s'étend vers les extrémités crâniale et caudale de l'embryon. Ce tube reste temporairement ouvert sur la cavité amniotique par les neuropores antérieurs et postérieurs, qui se ferment respectivement vers le 25^{ème} et le 27^{ème} jour.(fig 9)

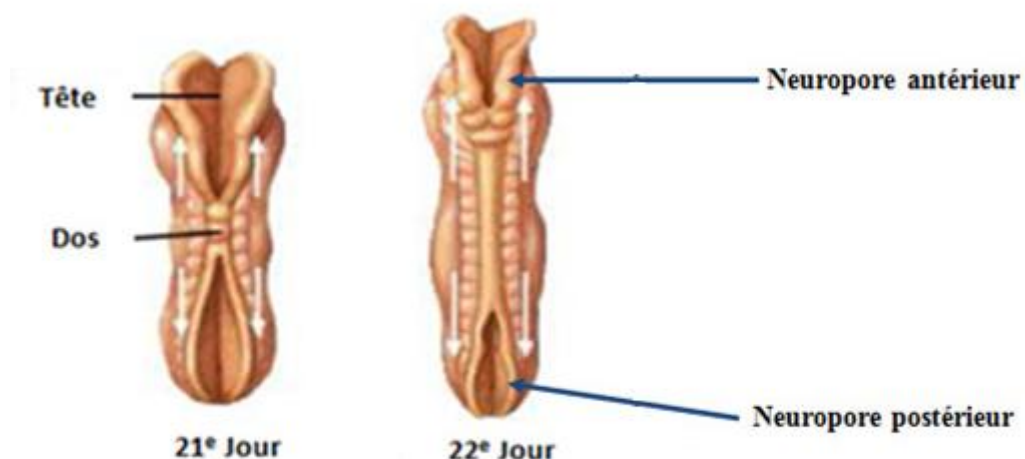


Figure. 7 : Fermeture du tube neural(155)

Pendant le deuxième mois de développement a lieu la neurulation secondaire. La partie caudale de l'embryon se développe, avec ébauche des membres inférieurs, puis l'appendice caudal régresse pour ne laisser subsister que le coccyx. La moelle suit ce mouvement : sa portion sacrée s'allonge puis régresse, ne laissant en place que le filum terminal..

La croissance rachidienne est plus importante que celle de la moelle, ce qui provoque une ascension relative de celle-ci, avec un allongement du filum terminal et des racines de la queue de cheval. Ainsi le cône terminal, situé au bas du canal sacré à la fin du deuxième mois, se trouve au dessus de L3 à partir de 20^{ème} semaine. Grâce à l'élasticité du filum terminal et aux possibilités de glissement des racines nerveuses dans leur gaine, la moelle devient libre de bouger par rapport au rachis lors de la mobilisation de ce dernier mais lorsqu'une anomalie (de type fibrolipome du filum, myéломéningocèle, diastématomyélie) fixe l'extrémité inférieure de la moelle, celle-ci est soumise à des tractions liées aux mouvements du tronc, c'est le syndrome de la moelle attachée, avec risque de myélopathie chronique.

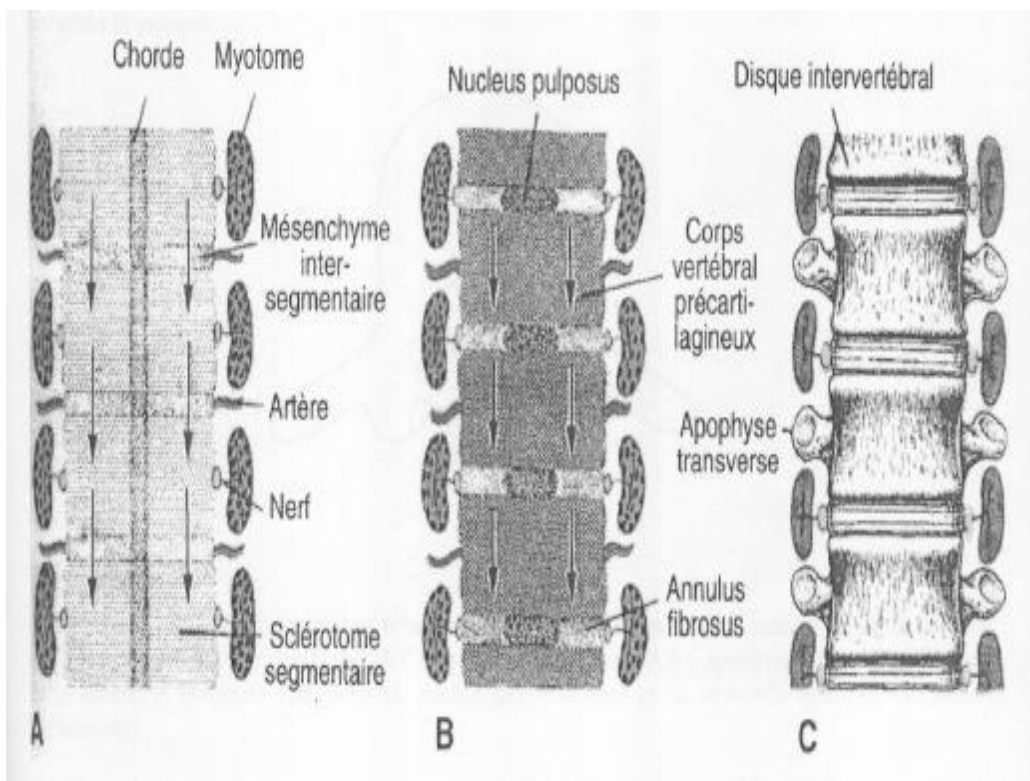


Figure 08 : Stades successifs de la formation du rachis :
A/ 4^{ème} semaine de développement, **B/** formation des corps vertébraux **C/** Aspect final
Embryologie médicale ; J. Langman ; 6^e Ed ; Pradel (1997) ; Collection Etudiant(155)

2. Embryologie appliquée aux spina- bifida:

Le spinabifida est une des embryopathies les mieux connues. En effet, les caractéristiques anatomiques du SB (dysplasie médullaire, méningée et cutanée ; absence d'arc vertébral postérieur et extériorisation de la moelle ouverte) indiquent que l'anomalie embryologique se situe pendant la période de neurulation primaire, avant la fermeture du neuropore (26^{ème}-28^{ème} jour de vie intra-utérine). Cependant les SB sont observés à des niveaux et sur des étendues variables, ce qui peut être expliqué par une autre théorie de fermeture du tube neural selon laquelle la fermeture serait bidirectionnelle à partir de plusieurs points, une anomalie pouvant survenir en chacun de ces points, sur l'un ou les deux sens de fermeture.(fig 11)

Certains considèrent les SB épidermisés comme des anomalies de neurulation secondaire, en raison de leur localisation basse et de leur caractère fermé (162).

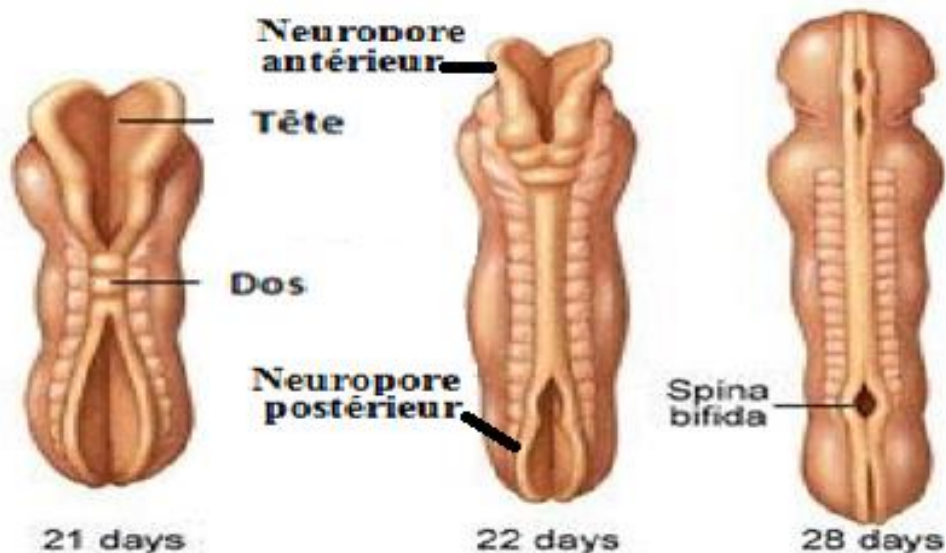


Figure 9 : Formation du spina bifida

Une autre hypothèse embryologique a encore été formulée au sujet des spina- bifidas : ils pourraient résulter d'une rupture de l'extrémité inférieure du tube neural, secondairement à une augmentation de pression du liquide céphalorachidien. Expérimentalement, une rupture secondaire du tube neural a été observée chez des souris exposées à des doses élevées de vitamine A. (73)

Les SB se définissent par l'ouverture des arcs vertébraux postérieurs et la rupture de continuité de la dure-mère. Arcs vertébraux et dure-mère sont des dérivés mésoblastiques, qui se développent certainement en lien avec les dérivés ectoblastiques

environnants, mais sans faire partie du processus de fermeture du tube neural au sens strict. Ainsi le spina bifida occulta comprend une ouverture des arcs vertébraux sans anomalie ni cutanée ni médullaire, témoignant de processus relativement indépendants.

Parallèlement s'y associent des anomalies des structures nerveuses supérieures entrant dans le cadre de la malformation de Chiari II.

Il existe de multiples controverses théoriques qui voudraient expliquer la complexité des phénomènes responsables de la persistance d'une ouverture du tube neural lors de la naissance :

**La théorie de la traction*, décrite par Penfield et Coburn (142) n'est plus de mise notamment vu l'absence de malformation de Chiari constatées dans les moelles fixées en position basse.

**La théorie infectieuse* de Brouwer qui invoque une infection au stade embryonnaire, entraînant une encéphalomyélite qui serait à l'origine des anomalies du tube neural.

**La théorie mécanique* de BROWNE (33) qui invoque un mécanisme d'hyperflexion fœtale au niveau spinal responsable du développement tardif de certaines lésions dysraphiques.

**La théorie hydrodynamique* de Gardner en (74) qui donne une importance majeure à la pression du liquide céphalorachidien (LCR : en effet, il existerait une phase, dite d'hydrocéphalie fœtale, qui serait responsable de la réouverture du tube neural précédemment fermé correctement.

**La théorie de Vogel* (170) qui avance que la malformation pourrait être la conséquence directe d'un problème vasculaire (thrombotique). [62,78,156,162]

3. Classification des spina bifida

Les lésions anatomiques du spina bifida sont constantes mais peuvent être observées à des degrés variables. Les structures concernées par la malformation sont :

- Le rachis : les vertèbres et le canal spinal ;
- La moelle et les racines ;
- Les méninges ;
- La peau.

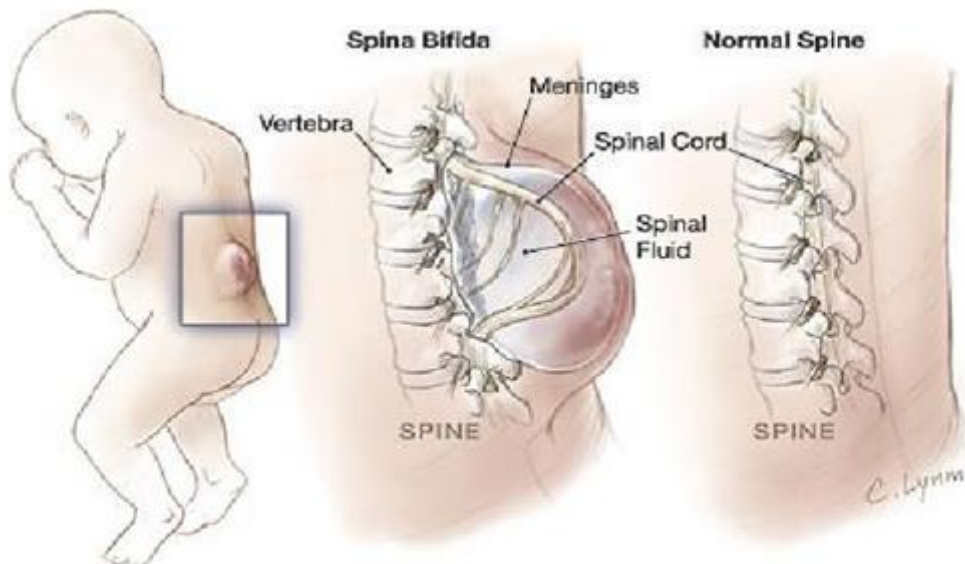
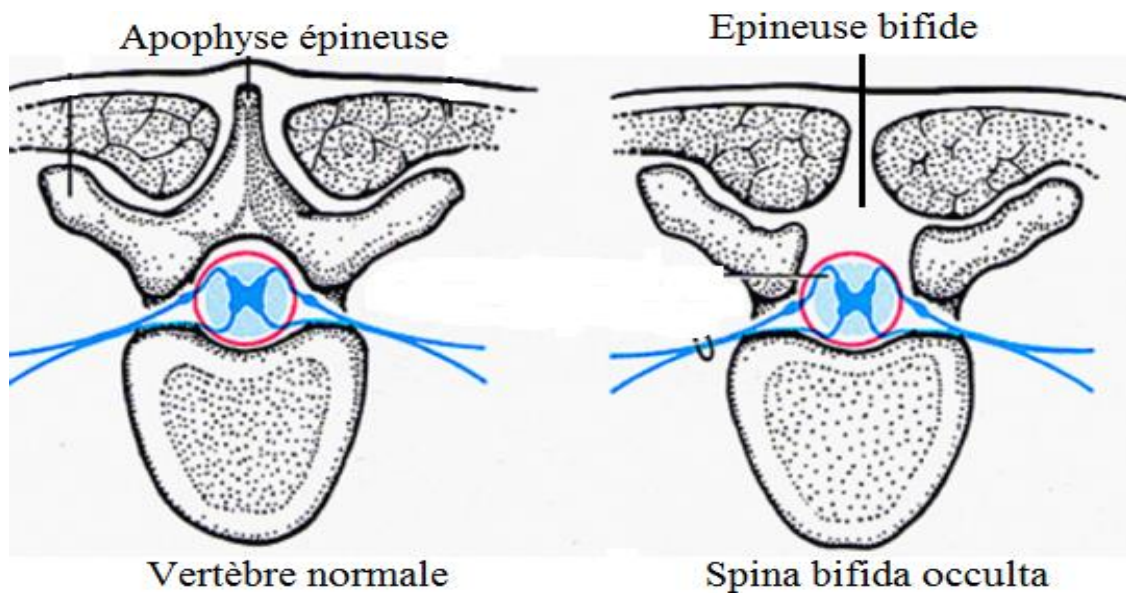


Figure 10 Anatomie d'un spina bifida body-disease.com

**Le Rachis :* A ce niveau, les anomalies osseuses sont structurales et architecturales. Les lésions osseuses intéressent l'arc postérieur (lames, pédicules et masses articulaires) et, dans certains cas, le corps vertébral dans sa totalité. Au niveau de l'arc postérieur, il existe une ouverture qui peut avoir des dimensions variables jusqu'à occuper la totalité de la partie postérieure de la vertèbre. Dans le SB occulta, ceci est l'unique lésion observée.

On peut constater, dans environ 15 % des cas de SB, des altérations dystrophiques au niveau des lames et des massifs articulaires et des corps vertébraux avec, comme conséquence : des hémivertèbres, des défauts de segmentation, hypoplasies et agénésies vertébrales ou sacrées responsables de déviations scoliotiques.

**La Moelle et les racines :*

La moelle épinière dysplasique et ses enveloppes sont visibles sous la forme d'une plaque médullaire ouverte sur le sillon médian postérieur. Les cordons médullaires sont souvent visibles à la surface de la malformation.

Dans la forme caractéristique et sur un plan axial, la plaque médullaire se continue avec une fine membrane arachnoïdienne qui, dans certains cas, peut se rompre et provoquer une issue de LCR. La membrane arachnoïdienne est adjacente au revêtement dure-mérien qui se continue avec la peau.

Dans le véritable myéloméningocèle, il s'y associe une ouverture de la moelle épinière et une absence complète de revêtement à la fois méningé, musculaire et cutané.

Les racines nerveuses sont également atteintes que se soit dans leur nombre, leur trajet ou leur orientation spatiale.

**Les Enveloppes méningées*

Le fourreau dural dans sa partie terminale dorsale présente une ouverture qui correspond à la plaque médullaire malformée.

Dans les formes kystiques, la dure-mère forme une poche dans laquelle on observe les éléments médullaires et radiculaires.

La paroi postérieure de la dure-mère se continue avec la membrane arachnoïdienne à travers laquelle on peut observer un écoulement de LCR.

**La peau :* Dans les formes typiques, il existe une aplasie cutanée de la partie correspondante à l'aire médullaire. A la périphérie de la malformation, elle prend un contact direct avec les membranes méningées sans interposition des masses musculaires.

Dans d'autres formes, la malformation est recouverte par une peau fine et fragile sans composante dermique. D'autres stigmates cutanés de dysraphisme spinal peuvent être retrouvés : une touffe de poils, des fossettes borgnes(fig 27).

Selon le type d'atteintes concernées par la malformation, on peut subdiviser les SB en deux catégories (166) :

- ▶ Les dysraphies spinales fermées : « spina-bifida occulta » où les tissus nerveux sont recouverts par de la peau.
- ▶ Les dysraphies spinales ouvertes : spina-bifida « cystica » ou méningocèle et spina bifida aperta ou myéloméningocèle où les tissus nerveux sont à nu (fig13)

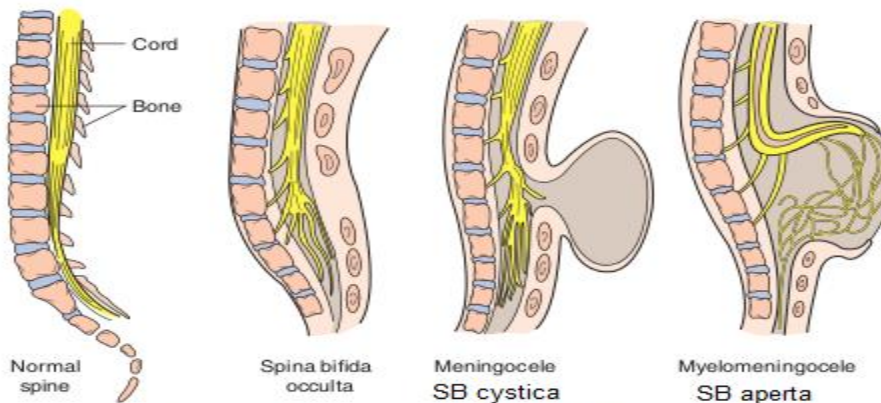


Figure 11: Différents types de spina bifida

3.1. Le spina bifida occulta

Il s'agit du type le moins grave. Comme son nom l'indique, il demeure souvent caché. Détecté ou non, il regroupe un ensemble d'atteintes congénitales intéressant l'axe neuro vertébral à revêtement cutané présent. Le spina bifida occulta peut être associé à d'autres anomalies : masses lipidiques, lipomes au sein du canal vertébral, sous la peau, ou dans les tissus avoisinants, des lésions kystiques cutanées ou sous-cutanées.(fig 27).

Des signes cliniques extra-urologiques peuvent orienter vers la présence d'un spina bifida occulta : une griffe des orteils, des pieds creux (fig 28)

Bien que, généralement sans manifestation neuro-orthopédique, ces formes s'accompagnent de neurovessies dans 4 à 10 % des cas.

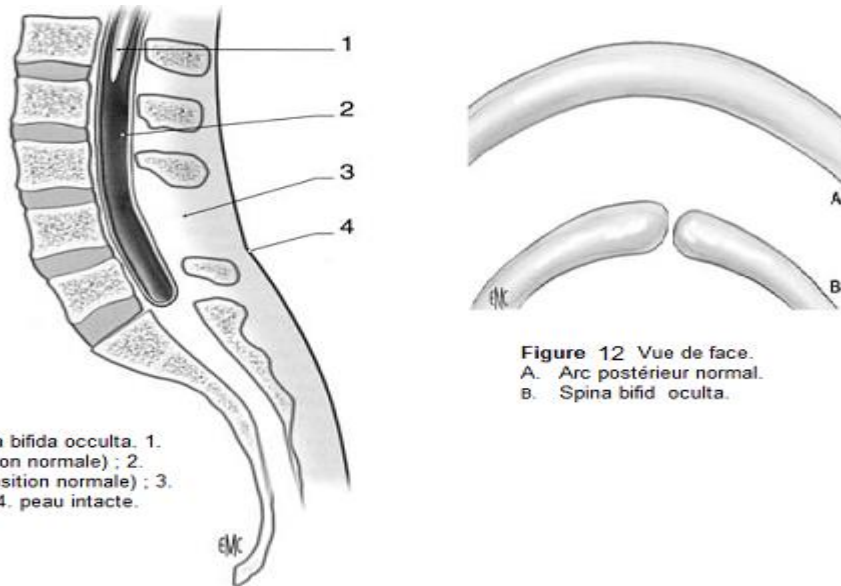


Figure 12 Spina bifida occulta. 1. Moelle (en position normale) ; 2. méninges (en position normale) ; 3. fente osseuse ; 4. peau intacte.

Figure 12 Vue de face. A. Arc postérieur normal. B. Spina bifid occulta.

3.2. Le méningocèle ou « spina-bifida cystica »

Elle survient quand l'ouverture de l'arc vertébral postérieur créée par les vertèbres fissurées ou manquantes laisse les méninges sortir du canal rachidien. Le méningocèle cause un renflement visible sur le dos.(fig 15)

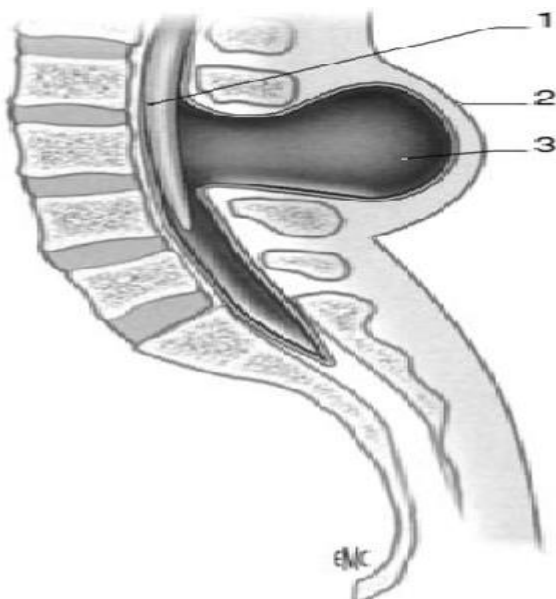


Figure 13 Méningocèle. 1. Moelle ; 2. peau le plus souvent intacte ; 3. méninges faisant hernie.



3.3. Le myéloméningocèle ou « spina-bifida aperta » :

Il s'agit de la forme la plus grave de spina-bifida. Elle correspond à une ouverture de l'arc vertébral postérieur avec extériorisation à la peau de la moelle et des enveloppes méningées. La moelle épinière et les nerfs sont difformes et ont un trajet anarchique. Les méninges peuvent être ouvertes, exposant ainsi la moelle.(fig 16)

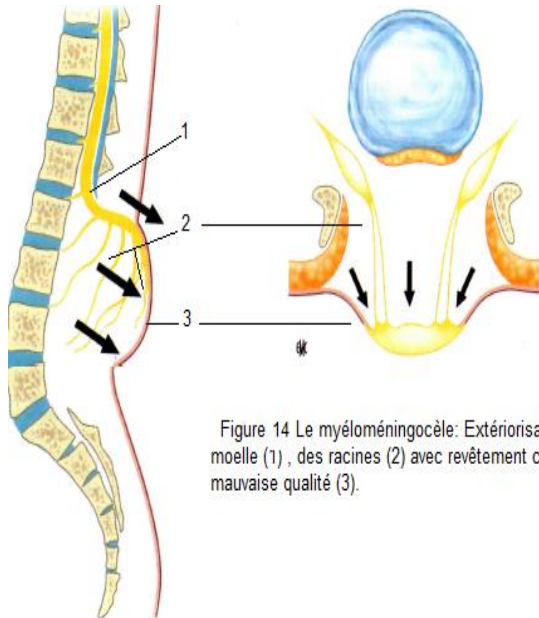


Figure 14 Le myéloméningocèle: Extériorisation de la moelle (1), des racines (2) avec revêtement cutané de mauvaise qualité (3).



Deux malformations du système nerveux central sont fréquemment associées : l'hydrocéphalie et la malformation de Chiari type II (fig 17 et 18). Leur incidence varie cependant selon la localisation de la lésion et le type de spina bifida. Elle est de 75 à 85 % en cas de myéloméningocèle lombaire ou thoraco-lombaire.

L'hydrocéphalie désigne la distension des espaces liquidiens et notamment des espaces ventriculaires résultant d'une perturbation de l'hydraulique normale du liquide céphalo-rachidien. Il s'agit le plus souvent d'hydrocéphalies non communicantes liées à un blocage au niveau de l'aqueduc de Sylvius : absence de l'aqueduc, malformation lui conférant une structure bifide, obstruction par une membrane, par une prolifération de cellules épendymaires ou gliales, ou au niveau de la grande citerne [2]. Elle peut être isolée ou participer à une malformation de Chiari II.

La malformation de Chiari II désigne une hernie à des degrés variables du tronc cérébral et du cervelet à travers le trou occipital. Ainsi, elle associe une position anormalement basse du cervelet et du tronc cérébral, des anomalies du 4^{ème} ventricule et de l'aqueduc de Sylvius et des anomalies variées du tissu nerveux.

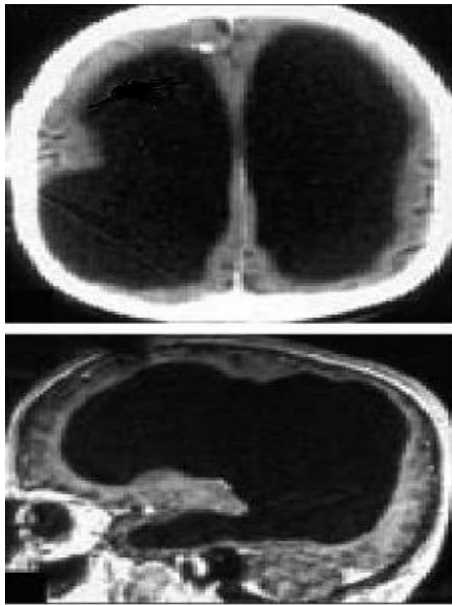


Figure 15 Images TDM d'une hydrocéphalie



Fosse postérieure

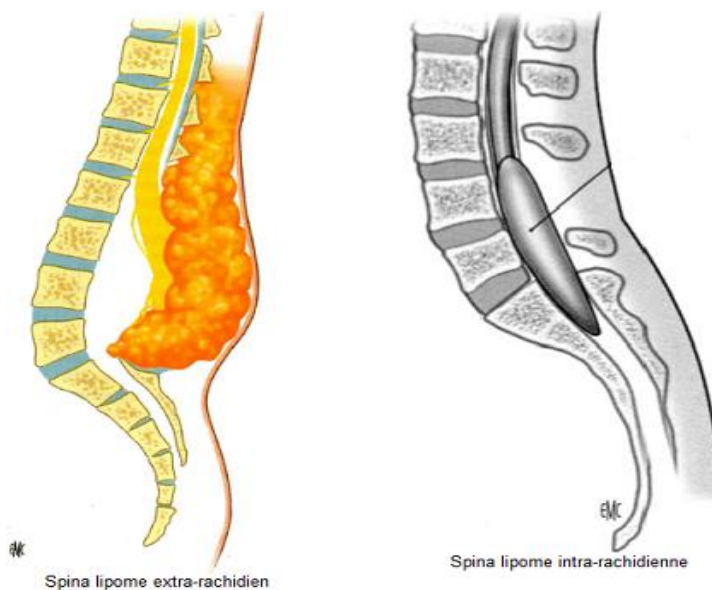
Ectopie des amygdales cérébelleuses

Figure 16 Malformation d'Arnold Chiari type II
Barkovich AJPediatric neuroimag 4ème Ed 2005

3.4 . Le spina lipome :

Le spina-lipome est une malformation lipomateuse de la moelle épinière. Cette pathologie est rare. (7,8/100 000 naissances.). Elle peut être découverte à 3 périodes de la vie :

- A la naissance, si le lipome est sous-cutané (donc visible) ;
- Dans les premières années de la vie, s'il existe des symptômes : on estime ainsi à 40% la présence des troubles sphinctériens, orthopédiques ou des douleurs,
- A l'âge adulte si le patient présente des troubles sexuels et sphinctériens.



Spina lipome extra-rachidien

Spina lipome intra-rachidienne

Figure 17 spina lipome



VI. RAPPELS ANATOMO – PHYSIOLOGIQUES

1. Rappels anatomophysiologiques

1.1. Anatomie de la voie excrétrice

Schématiquement, la voie excrétrice urinaire est divisée en :

- haut appareil urinaire : calices, bassinet, uretère
- bas appareil urinaire : vessie et urètre.

a. Le haut appareil urinaire (85) (fig 20)

L'homme possède un système multi-caliciel, fait de 6 à 15 petits calices (ou calices mineurs) qui s'insèrent sur les cônes papillaires avec lesquels ils délimitent une rigole péri-papillaire : le fornix. Les petits calices sont habituellement regroupés par 2 ou 3 pour former les 3 calices majeurs supérieur, moyen et inférieur.

Selon le mode de réunion des calices, le bassinet est tantôt ampullaire, tantôt ramifié, et sa capacité varie entre 4 et 10 ml. Il se continue par l'uretère, conduit de 25 à 30 cm de long chez l'adulte, qui traverse obliquement la paroi vésicale sur une longueur de 16 mm environ, dont la moitié dans l'épaisseur du muscle vésical (hiatus urétéral) et l'autre moitié sous la muqueuse vésicale. Cette disposition anatomique est le principal mécanisme anti-reflux. [38,170]

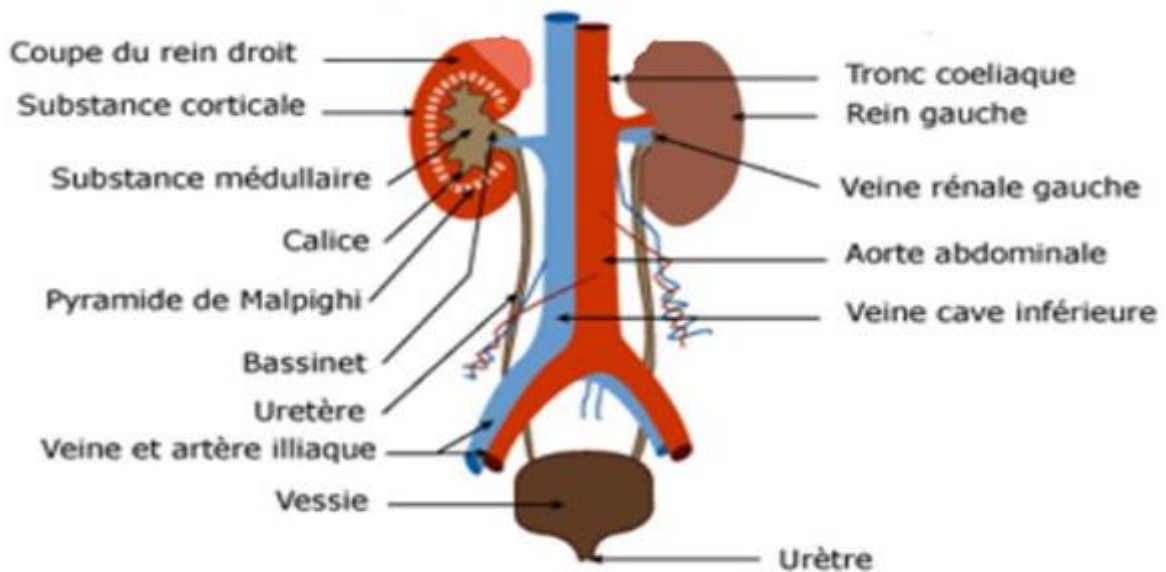


Figure 18 : Anatomie du haut appareil urinaire

b. Le bas appareil urinaire (fig 21)

La vessie est un muscle creux comprenant :

- Le dôme ou détrusor, portion souple, mobile et expansible, qui, chez l'adulte , peut contenir plus de 400 ml d'urine.
- La base, portion compacte et fixe, centrée par le col vésical, et comprenant l'abouchement des orifices urétéraux. L'espace triangulaire entre ces trois orifices correspond au trigone. Plate et horizontale en position de repos, la base vésicale est transformée par sa contraction en un entonnoir vers lequel converge les urines.

L'urètre est la portion "sexuée" de la voie excrétrice, long de 16 cm chez l'homme, de 3 cm chez la femme. Les fibres musculaires lisses et striées qui l'entourent, forment le dispositif sphinctérien de la vessie. (85)

La musculature lisse du col et de l'urètre est faite de fibres longitudinales, qui interviennent lors de la miction en ouvrant le col et en raccourcissant l'urètre, et de fibres obliques ou circulaires qui participent à la continence en maintenant l'occlusion du col et de l'urètre. L'existence d'un authentique "sphincter lisse" est toujours un sujet de controverse ; si on peut en douter en tant qu'entité anatomique, on ne peut plus nier la présence de fibres musculaires lisses dont la contraction et la relaxation permettent respectivement la continence et la miction.

Le sphincter strié est formé de 2 portions différentes :

- l'une para-urétrale au contact de l'urètre, faite de fibres à contractions lentes (type 1) qui maintiennent une activité tonique, permanente,
- l'autre, péri-urétrale, appartenant au releveur de l'anus, faite de fibres à contractions rapides (type 2) qui assurent la contraction volontaire.(fig 21)

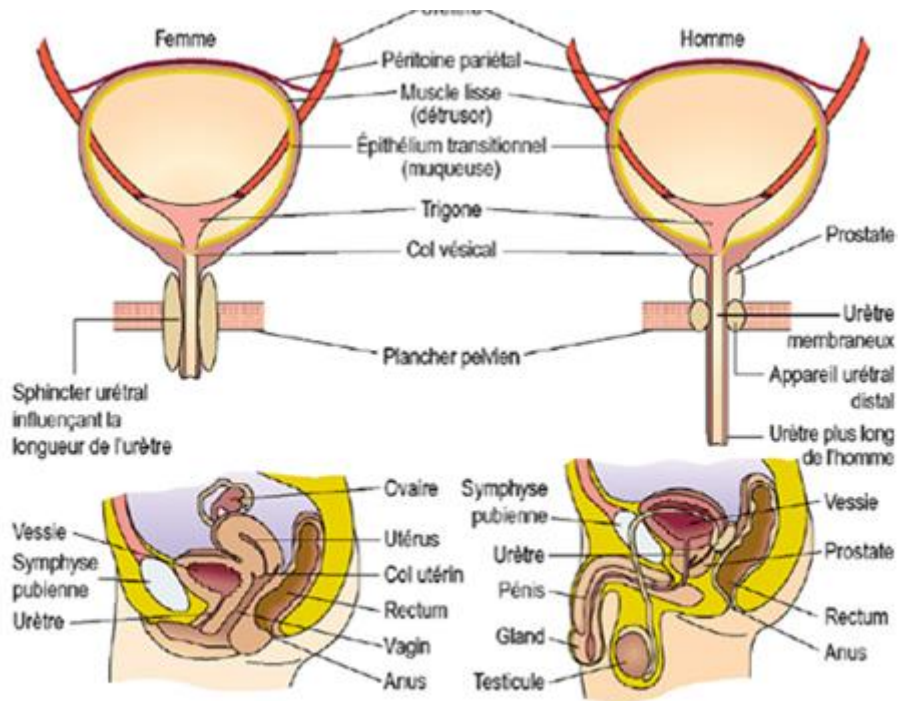


Figure 19: Anatomie du bas appareil urinaire

1.2. Innervation du bas appareil urinaire.

Le contrôle du bas appareil urinaire est réalisé par l'intermédiaire d'une série complexe de voies nerveuses périphériques et centrales. Ces voies :

- coordonnent les actions de la vessie et de l'urètre ;
- contrôlent la relaxation de la vessie (compliance) ;
- interviennent dans la genèse de la sensation de réplétion vésicale ;
- maintiennent la continence au fur et à mesure que se remplit la vessie ;
- initient la vidange volontaire

Les centres intervenant dans le contrôle mictionnel et les voies de conduction peuvent être répartis selon plusieurs niveaux d'organisation : récepteurs périphériques, ganglions, motoneurons du système nerveux périphérique, de la moelle, et de l'encéphale, ainsi que des voies d'associations sensibles et du contrôle moteur réflexe, automatique, volontaire (fig 22) [84,87]

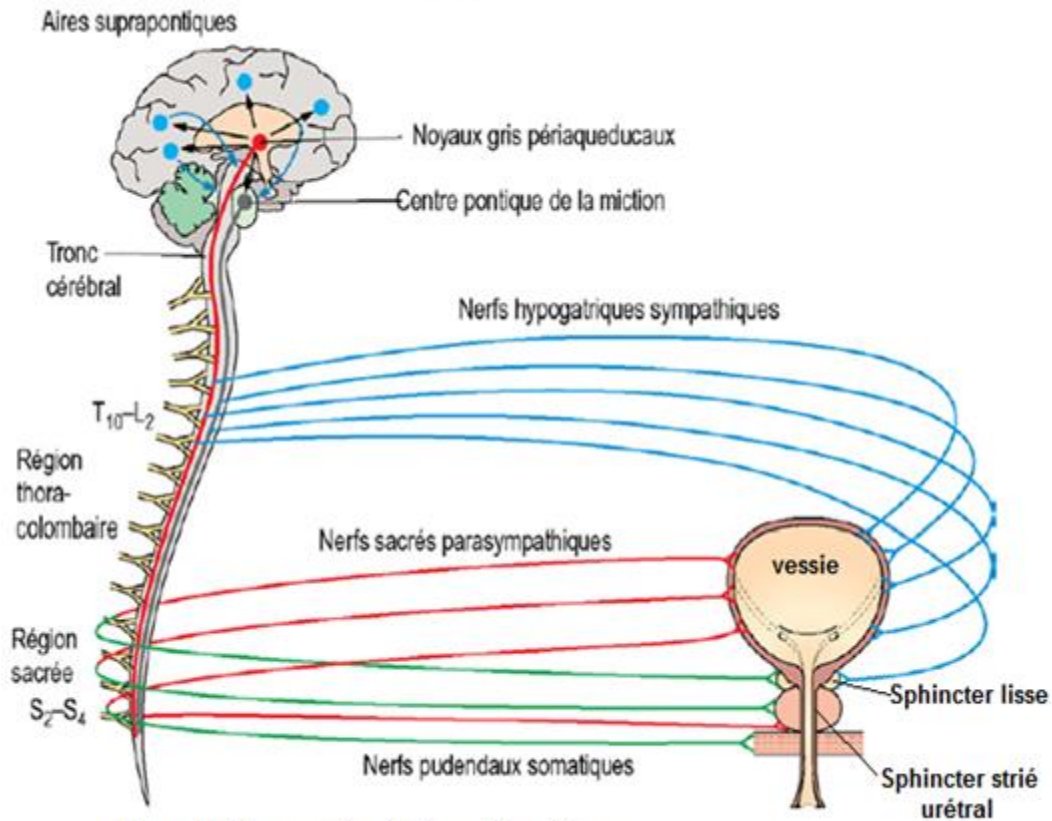


Figure 20: Innervation vésico-sphinctérienne

a- *Innervation sensitive :*

Les influx sensoriels provenant de la vessie et du système sphinctérien urinaire jouent un rôle important dans le contrôle de la fonction vésico-sphinctérienne. La sensibilité consciente est indispensable pour sécuriser la phase de stockage et autoriser la miction à un moment fonctionnellement et socialement acceptable.

Il s'agit de mécanorécepteurs qui transmettent des messages sensoriels, douloureux, thermiques aussi bien pour le détrusor que pour l'urètre. Ils interviennent secondairement dans la capacité de vider la vessie, par l'intermédiaire d'un feedback positif en présence d'urine.

Les voies sensibles cheminent dans les nerfs hypogastriques, pelviens et honteux interne, sans systématisation particulière.

Les fibres de gros calibre IA véhiculent des informations pour les réflexes médullaires sacrés et médullo-pontiques alors que les fibres de petit calibre (fibres C) véhiculent les sensations douloureuses.

Les voies des différentes sensations du besoin d'uriner (besoin habituel, besoin impérieux, besoin imminent, besoin douloureux) empruntent les voies spino-thalamiques pour le premier besoin et les cordons postérieurs pour le besoin pressant. Après un relais thalamique, ces sensations sont intégrées au niveau de la circonvolution pariétale ascendante. Le flot des influx afférents s'accroît au fur et à mesure du remplissage vésical.

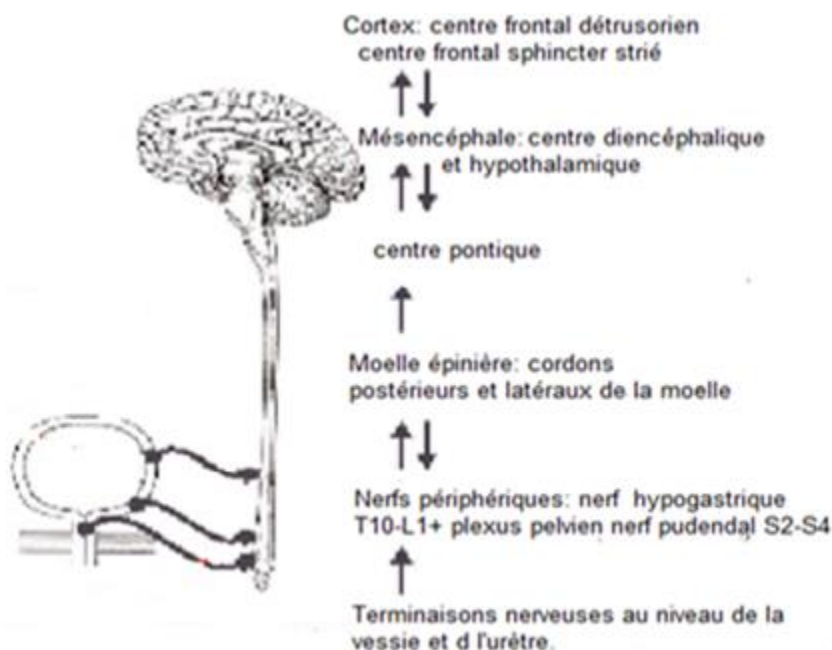


Figure 21: Innervation sensitive vésico-sphinctérienne
Prog-uro.2007

b- *Innervation motrice* :

Elle est double : végétative et somatique

b- 1 Système nerveux végétatif

Représenté par la voie extra-pyramidale, regroupant toutes les efférences motrices issues des centres végétatifs étagés le long du névraxe. Après de multiples relais, les neurones atteignent la substance réticulée du tronc cérébral, puis descendent dans les cordons latéraux de la moelle pour se terminer après décussation dans la corne latérale de la moelle au niveau du neurone pré-ganglionnaire. Au niveau médullaire, deux centres sont individualisés : le centre parasympathique et le centre sympathique. Ce système nerveux végétatif permet le contrôle des fibres musculaires lisses de l'appareil urinaire. (35)

Toutes les efférences motrices des deux centres se regroupent dans le plexus hypogastrique inférieur, qui forme une lame quadrangulaire d'où se détachent des rameaux destinés à la vessie et à l'urètre. .

b.1.1 Récepteurs musculaires : sites essentiels à connaître car c'est à ce niveau qu'agissent les différents traitements. Ce sont des sites membranaires post- ou présympatiques classés selon leur innervation et leur réactivité pharmacologique : sympathique alpha et bêta, parasympathique et somatique. Il existe une répartition prédominante mais non exclusive pour chacun d'entre eux

* Récepteurs Alpha adrénergiques

Ils sont prédominants dans la région cervico-urétrale. Leur stimulation produit une contraction des fibres musculaires lisses circulaires du détrusor et une occlusion sphinctérienne lisse et striée, leur blocage (médications bêtabloquantes) provoque une relaxation cervico-urétrale ouverture du col vésical

* Récepteurs Bêta adrénergiques

Ils sont prédominants au niveau du détrusor. Leur stimulation entraîne une relaxation minime des fibres musculaires lisses longitudinales, alors que leur blocage (médications bêtabloquants) a peu d'effet sur le tonus et l'activité vésicale. (fig25)

* Récepteurs cholinergiques muscariniques

Ils sont présents dans la vessie et l'urètre. Leur stimulation provoque une contraction des fibres musculaires lisses longitudinales du détrusor et de la région cervico-urétrale avec un double effet : contraction vésicale et ouverture du col vésical du fait d'une disposition hélicoïdale des fibres à ce niveau, par raccourcissement urétral (à la façon d'un ressort qui se raccourcit et dont la lumière augmente) fig 24 : . Leur blocage complet paralyse le détrusor, ce qui témoigne de leur rôle essentiel dans la contraction vésicale. (fig25)

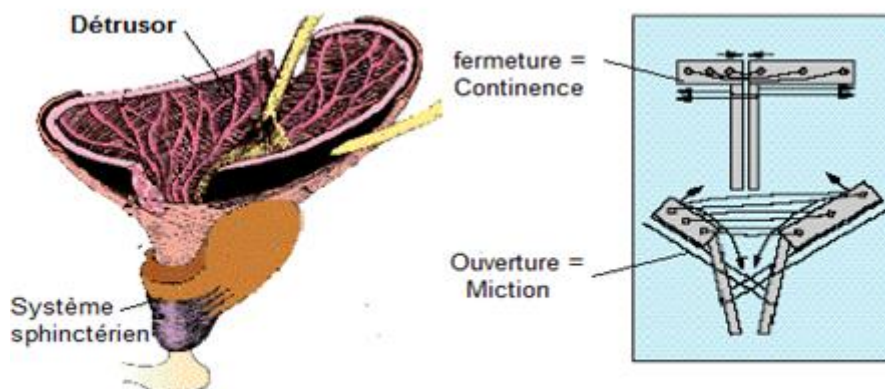


Figure 22 : Modèles de fonctionnement de la myo-architecture vésico-sphinctérienne durant les phases de continence et de miction

*Récepteurs cholinergiques nicotiniques

Ils se situent à la jonction neuromusculaire du sphincter strié urétral. L'effet de leur excitation (strychnine) et de leur blocage (curare) a été étudié expérimentalement ; le blocage peut être utilisé en clinique (toxine botulique). (fig25)

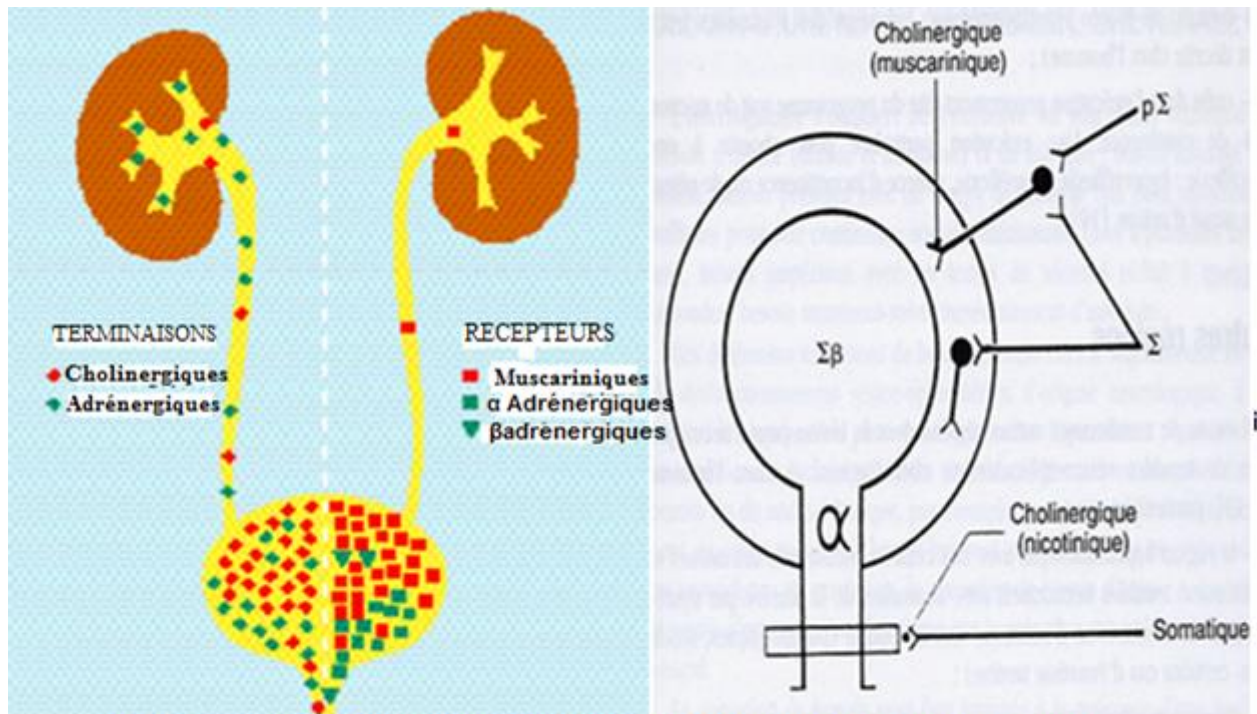


Figure 23: Répartition des différents types de récepteurs au niveau de l'appareil urinaire
Buzellin: Physiologie du bas appareil urinaire-1993.

NB : La connaissance de la grande diversité de réaction de ces différents récepteurs a conduit à d'importants progrès pharmacologiques dans le traitement des troubles mictionnels et des incontinences urinaires. Cependant, ces différents types de récepteurs n'ont pas de spécificité organique. C'est ainsi que ces médicaments agissent également sur d'autres organes d'où des effets secondaires parfois gênants en limitent la prescription : ex : sécheresse buccale pour les anticholinergiques. (65)

b.1.2 Centre parasympathique : (fig25)

Situé dans la colonne intermedio- latéralis de la moelle sacrée (myélotômes S2-S3-S4). Il commande la contraction du détrusor. (35)

Les axones préganglionnaires empruntent les racines sacrées antérieures : l'influx nerveux sort de la moelle par les racines antérieures, et, après un relais ganglionnaire arrive au niveau des nerfs pelviens ou érecteurs pour se jeter dans le plexus

hypogastrique inférieur. Ces axones font ensuite synapse avec des motoneurones post-ganglionnaires cholinergiques qui se distribuent principalement sur le dôme et la base vésicale. La paroi du détrusor est riche en récepteurs cholinergiques dits muscariniques. Leur stimulation déclenche la miction.

b.1.3 Le centre sympathique : (35) (fig22)

Situé dans la colonne intermedio latéralis de la moelle dorsolombaire (myélocônes D10-D11-D12-L1-L2). Il permet principalement la fermeture du col vésical (action alpha adrénergique) et à un moindre degré, la relaxation du détrusor (action bêta adrénergique) : Il favorise donc la continence.

Les neurones pré-ganglionnaires empruntent les nerfs rachidiens pour rejoindre les ganglions de la chaîne sympathique latéro-vertébrale formant des plexus : Le plexus hypogastrique supérieur et le plexus hypogastrique inférieur.

Les fibres sympathiques alpha adrénergiques innervent essentiellement l'urètre postérieur, le col vésical et la base de la vessie.

Pendant le remplissage, l'innervation efférente adrénergique active les cellules musculaires lisses de la voie excrétrice infra vésicale. De la noradrénaline est libérée par les terminaisons nerveuses adrénergiques et elle stimule en particulier des récepteurs α_1 afin d'activer les cellules musculaires de la voie excrétrice infra vésicale ou urètre et provoquer ainsi leur contraction. La noradrénaline est sécrétée en continu pendant la phase de remplissage.

Le plexus hypogastrique inférieur constitue une zone de convergence des neurones parasymphatiques et sympathiques, qui permet une interrelation et un contrôle mutuel entre les deux systèmes.

b.1.4 Système nerveux somatique : (fig22)

Le système nerveux somatique permet la commande du sphincter strié urétral et des muscles du plancher périnéal. L'activation et l'inhibition des cellules musculaires striées du sphincter externe et du plancher pelvien sont respectivement indispensables à un remplissage et à une vidange de la vessie sans à-coups. (35)

L'innervation du sphincter strié est assurée par le nerf honteux interne (nerf pudental) et est sous la dépendance d'un centre médullaire situé dans la corne antérieure des myélocônes S2-S3-S4 (noyau d'Onuf).

Avec l'augmentation du remplissage de la vessie, il se produit une augmentation réactionnelle des influx pudendaux (Nerf pudental) somatiques allant aux cellules musculaires du sphincter externe et du plancher pelvien. Il en résulte une élévation appropriée de la pression urétrale. Il semble que l'activation du sphincter externe soit à la fois phasique (dynamique) et tonique (statique).

L'activation du sphincter externe est inhibée au moment même de l'initiation de la phase de vidange, et cette inhibition se poursuit pendant toute la phase de vidange afin que la résistance au flux urinaire soit la plus faible possible.

Le centre cortical assurant le contrôle volontaire du sphincter est situé au niveau de la circonvolution frontale ascendante. Il est relié au noyau d'Onuf par la voie pyramidale cortico-spinale.

	Type	Origine	Détrusor	Sphincter	Principal neurotransmetteur
Hypogastrique	Sympathique	T10-L2	Relâche	Contracte le sphincter lisse	Noradrénaline
Sacrés	Parasympathique	S2-S4 (centre médullaire de la miction)	Contracte	Relâche	Acétylcholine
Pudental	Somatique	S2-S4 (noyau d'Onuf)	N/A	Contracte le sphincter strié et le plancher pelvien	Acétylcholine

Tableau 1 : Principales innervations du bas appareil urinaire

2- Physiologie de la continence et de la miction

L'alternance du cycle continence miction est dépendante d'activités réflexes intégrées à différents niveaux du système nerveux : ganglionnaire, spinal, bulbo-pontique. Ces réflexes sont soumis à un contrôle cortical et sous cortical. [35,112]

2.1 La continence

Au cours du remplissage, la pression intra-vésicale reste basse inférieure à 15 cm d'eau, le col et l'urètre sont fermés, le gradient de pression uréthro-vésical est positif.

Le volume vésical augmente jusqu'à une capacité de l'ordre de 300 à 600 ml chez l'adulte. Progressivement apparaissent les différentes sensations de besoin : modéré, urgent, imminent.

La continence est expliquée par :

- Des facteurs anatomiques :
 - Les propriétés viscoélastiques des fibres lisses du détrusor permettent un remplissage vésical à basse pression (loi de LAPLACE).
 - L'angle uréthro- vésical fermé au repos.
 - La vessie et l'urètre sont situés dans la même enceinte de pression autorisant une continence même à l'effort.
- Des mécanismes réflexes :
 - L'activité du système sympathique : la stimulation des mécanorécepteurs de la paroi détrusorienne est le point de départ d'un réflexe intégré au niveau de la moelle dorsolombaire responsable du maintien d'un tonus α adrénergique pour l'occlusion de la région cervico-urétrale et d'un tonus β pour la relaxation du détrusor.
 - L'activité du système somatique : l'activité tonique du sphincter strié urétral s'ajoute à celle du sphincter lisse afin de maintenir une pression urétrale élevée. Il s'agit d'un réflexe segmentaire intégré au niveau sacré. Le guarding réflexe traduit l'augmentation progressive de la pression et de l'activité du sphincter strié au cours du remplissage vésical.
 - L'inhibition du système parasympathique exercée par les systèmes sympathique et somatique. La transmission synaptique dans la voie excitatrice parasympathique est contrôlée par le système sympathique

dont les neurones post-ganglionnaires peuvent avoir un effet inhibiteur α de type pré synaptique sur les neurones pré ganglionnaires parasympathiques.

La contraction volontaire du sphincter strié de l'urètre détermine la continence active, elle peut être complétée par celle des fibres pubo-coccygiennes du releveur de l'anus. Elle apparaît dès la première sensation de besoin et est à l'origine d'une inhibition réflexe et consciente de l'activité du détrusor.

Il a été également démontré que des afférences provenant du colon, du rectum et du canal anal sont susceptibles d'exercer un effet inhibiteur marqué sur la contraction détrusorienne. [36,37]

2.2 La miction

La miction est dite « normale » quand elle est volontaire dans son déclenchement et sa retenue, confortable, c'est-à-dire peu fréquente, facile à déclencher, indolore, efficace, sans résidu post- mictionnel.

La miction habituelle est obtenue lorsque la sensation de besoin a été intégrée au niveau cortical, les centres mictionnels encéphaliques lèvent les influences inhibitrices qu'ils exercent sur les structures sous-jacentes et envoient également une volée d'influx facilitateurs qui entraînent une activation du système parasympathique ce qui a pour conséquence : la contraction du détrusor. Simultanément, il y a une inhibition du système sympathique et ouverture du col. Cette inhibition sympathique et somatique définit la synergie vésicosphinctérienne de telle sorte que la contraction vésicale s'accompagne d'une relaxation urétrale.

La miction peut être interrompue par une contraction volontaire des muscles périnéaux et abdominaux, de même qu'il est possible de la déclencher en l'absence d'une sensation de besoin par une poussée diaphragmatique. Une contraction des abdominaux, un relâchement des muscles périnéaux, et même peut-être une contraction volontaire du détrusor, enfin toute une série de facteurs de facilitation qui sont utilisés en rééducation : tapotement sus-pubien, bruit de l'eau qui coule, position privilégiée, etc. [29 ;36]

2.3 Contrôle de l'automatisme vésico-sphinctérien :[35,36]

L'automatisme vésico-sphinctérien peut fonctionner sans intervention des centres corticaux.

« Le contrôle volontaire se limite à la possibilité d'autoriser ou de refuser globalement la miction »(BUZELLIN), lorsque la sensation de besoin est perçue. Il permet en outre de différer, inhiber une contraction vésicale, déclencher une miction sans apparition de besoin.

Les aires 6,8 et 9 du cortex frontal paraissent impliqués dans la perception du besoin d'uriner, la capacité d'inhiber et de déclencher la miction, de moduler le seuil de réflexe mictionnel.

Le système limbique est impliqué dans les réflexes mictionnels instinctifs.

La contraction volontaire du sphincter strié permet d'inhiber une contraction détrusorienne amorcée.

2.4 Ontogenèse de la fonction vésico-sphinctérienne [30,36,37]

La mise en place de l'automatisme débute dès le stade fœtal. En effet, au 6^{ème} mois de la vie intra-utérine, la vessie fœtale est animée de contractions rythmiques. Cette activité serait organisée au niveau des plexus nerveux périphériques, elle permettrait une vidange vésicale avec synergie sphinctérienne sans danger pour le haut appareil. Des décharges de noradrénaline seraient à l'origine de ces contractions.

A la naissance, le réflexe mictionnel est organisé dans la moelle sacrée. La vessie est hyperreflective. Le réflexe segmentaire répond à des stimuli cutanés (ex : changement des couches, percussion sus-pubienne..) avec une parfaite synergie vésicosphinctérienne

La myélinisation des voies motrices et sensitives a lieu entre le 9^{ème} et 24^{ème} mois.

Entre 2 et 4 ans débute la maturation neuronale par la mise en fonction progressive des centres supérieurs. Ceci commence par l'acquisition de la commande du sphincter strié par l'enfant garant de la propreté diurne notamment avec en parallèle inhibition sous corticale de l'activité réflexe du détrusor contribuant ainsi à la propreté nocturne.

L'automatisme vésico-sphinctérien est alors en place et contrôlé vers l'âge de 4 ans. En effet, la continence diurne est acquise en moyenne à l'âge de trois ans pour 96% des enfants. Alors que la continence diurne et nocturne est acquise pour 90% des enfants à l'âge de 05 ans. Le rôle des parents, du clinicien et des personnels de la petite enfance qui s'occupent de l'enfant la journée sont fondamentaux lors de l'acquisition de la propreté.

VII. BILANS CLINIQUES

Les conséquences du spina bifida sont multiples et souvent complexes : qu'elles soient motrices, sensibles ou vésico-sphinctériennes ; elles ont pratiquement toujours une répercussion sur le plan général ainsi qu'orthopédique et fonctionnel. Le but de l'examen clinique est d'en déterminer l'importance, le type et leurs conséquences sur l'avenir fonctionnel mais également social de cet être souvent en croissance. [11, 78, 94],

L'examen clinique neuro-urologique de l'enfant spina bifida comprend :

1- Le syndrome cutané :

Outre la tumeur lombosacrée suintante évidente et caractéristique des myéloméningocèles (fig24) le bilan cutané-trophique recherchera des signes de dysraphisme spinal avec : angiome plan ou tubéreux hypertrichose allant d'une densité anormalement élevée de poils jusqu'à l'existence de véritables touffes de cheveux petites tumeurs cutanées appendues naevus peuvent s'associer de façon variable sur la ligne médiane à n'importe quel niveau de l'axe rachidien mais essentiellement dans la région lombo-sacrée.(fig25)



Figure 24: Myéloméningocèle

Il faut également citer les tumeurs sous-cutanées par lipome lombo-sacré souvent asymétriques par rapport à la ligne médiane pouvant dévier le sillon interfessier et les sinus dermiques qui eux sont toujours sur la ligne médiane. Les sinus dermiques doivent être différenciés des fossettes coccygiennes en regard de la pointe du coccyx qui ne sont pas comme on le dit trop souvent le stigmate de la fermeture du neuropore postérieur (plus haut situé) mais plutôt la cicatrice de la fin du processus de différenciation régressive rétrograde.



Figure 25: Signes cutanés de dysraphisme spinal

2- Syndrome neuro-orthopédique

Les atteintes orthopédiques observées dans le SB sont majoritairement secondaires à l'atteinte paralytique car l'atteinte est le plus souvent assymétrique, faite d'une mosaïque de muscles forts, de muscles plus ou moins faibles et de muscles à zéro. C'est pour cela qu'il est très difficile de définir le niveau neurologique exact à la naissance.

En ce qui concerne le testing musculaire, il sera réalisé segment par segment, en évaluant successivement les agonistes et les antagonistes d'un même mouvement : de façon à mettre en évidence le déséquilibre musculaire au niveau d'une articulation donnée et de prévoir la déformation qui peut en résulter.

Les luxations de hanches sont fréquentes dans les myéloméningocèles, et ce, souvent dès la naissance.

Les déformations des pieds essentiellement paralytiques sont extrêmement fréquentes : Il s'agit le plus souvent de pieds creux, de varus équin ou même d'un talus. Ces déformations sont caractérisées par une évolutivité constante au cours de la croissance et sont souvent source de douleurs ou de troubles trophiques associés grevant ainsi les possibilités de déambulation de ces enfants. (fig 26).



Figure 26: Pieds creux

Troubles trophiques

Les scolioses congénitales associées au spina bifida sont souvent des formes complexes correspondant plutôt à de véritables puzzles vertébraux étagés sur un long segment rachidien. Les cyphoses pures correspondent surtout aux cyphoses spino-iliaques des agénésies lombo-sacrées et aux agénésies suspendues vertébro-médullaires.(fig 27)

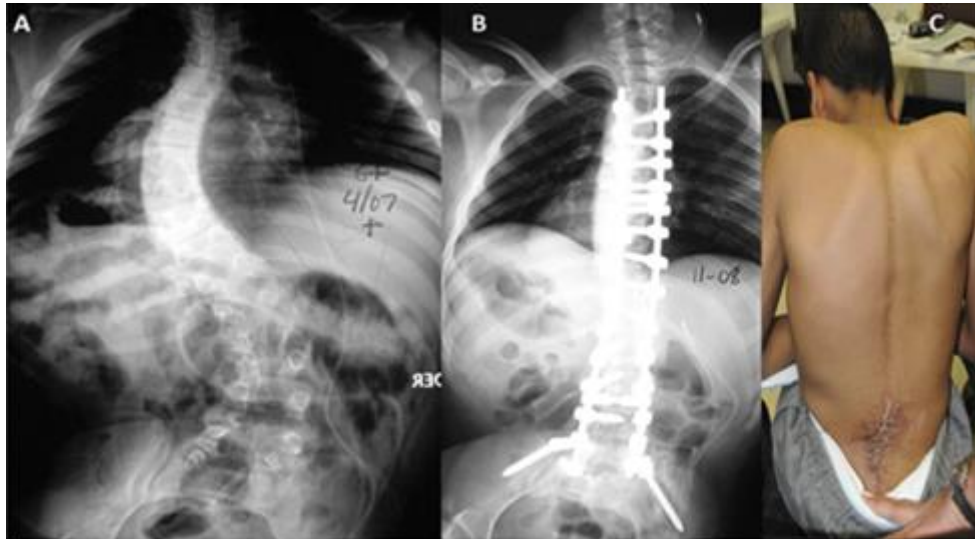


Figure : 27: Importante scoliose dorsale gauche opérée

Sur le plan neurologiques, il faut rechercher et apprécier les déformations neurologique classiquement associées au spina bifida notamment l'hydrocéphalie : selon ROGERIE « il n'est pas de spina bifida paralytique sans hydrocéphalie » .

La recherche des autres malformations neurologiques l'Arnold Chiari type II et moelle basse fixée, la diastématomyélie sont retrouvées au décours d'un bilan radiologique ; et ce, devant tout changement ou aggravation des troubles neurologiques.(fig 28)

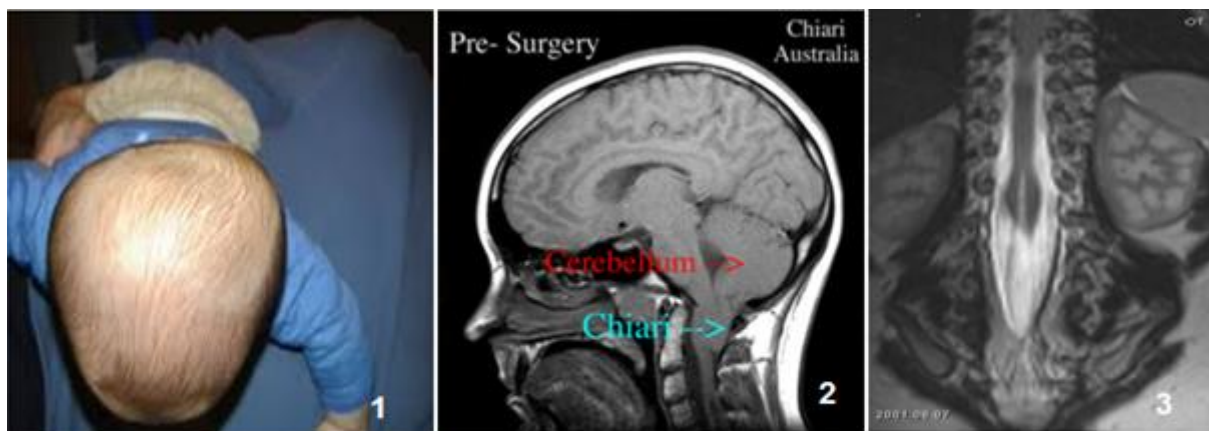


Figure 28 : Malformations neurologiques associées. 1= hydrocéphalie- 2 = malformation d'arnoldchiari type2. 3= diastématomyélie

3- Syndrome viscéral

Dans le cadre du syndrome malformatif, on retrouve essentiellement les imperforations anales toujours en association avec une agénésie sacrée caractérisant ainsi le syndrome de régression caudal. Il s'agit pour la plupart de formes hautes d'imperforations anales.

Par ailleurs, on peut également retrouver des malformations urinaires (rein unique rein en fer à cheval, syndrome de jonction pyélo-urétérale ou encore système double) mais surtout des conséquences vésico-sphinctériennes englobées sous le terme générique de vessies neurologiques.

Ces anomalies nécessitent un bilan radiologique qui doit être fait dans les premières 24 heures de la vie de l'enfant spina bifida.

Il comprendra des radios du squelette à la recherche de malformations des membres osseuses et articulaires, une échographie transfontanelle (taille ventriculaire, malformation de Chiari, anomalies de ligne médiane), une échographie rénale et abdominale, une échographie de la malformation spinale (pour visualiser, dans certains cas, le trajet des racines dysplasiques et la position de la plaque médullaire à l'intérieur de la poche méningée). (94)

4- Aspects cliniques de la neurovessie du spina bifida

4.1 Interrogatoire

Lors de la première consultation, un examen minutieux du carnet de santé et des antécédents personnels est réalisé : on insistera sur :

- L'âge d'acquisition de la propreté diurne et nocturne (ainsi que les grands repères du développement psychomoteur général),
- Les antécédents d'infection urinaire (ou de syndromes fébriles inexplicables à répétition), d'uropathie malformative, de lithiases urinaires, etc.

L'interrogatoire des parents et de l'enfant s'attache à rechercher des signes évocateurs de troubles mictionnels et de constipation, et à préciser les habitudes de l'enfant en ce qui concerne :

- Les mictions ; quand elles sont possibles (fréquence, volume et horaire).
- La qualité du jet urinaire (continue, hachée)

- La nature des fuites urinaires (permanentes ou occasionnelles),
- L'utilisation de protections (en quantifiant le nombre de changes quotidiens)
- Les habitudes de vie, l'autonomie de l'enfant pour la toilette et l'habillage, la scolarité, ainsi que les activités extra-scolaires sans oublier le retentissement des troubles mictionnels sur la qualité de vie (gène sociale, scolaire, retentissement psychologique) et le sommeil de l'enfant.

Les bilans antérieurs et les traitements éventuels ainsi que leurs résultats sont étudiés.

Selon l'âge de consultation de l'enfant, on appréciera

- A la naissance : la notion de béance anale et un écoulement continu d'urines....
- Avant l'âge de deux ans, la sémiologie des troubles mictionnels repose essentiellement les données de l'interrogatoire de la mère principalement mais également, lorsque cela est nécessaire, de la nourrisse en essayant alors de préciser :
 - La possibilité d'une miction en jet ou gouttes à gouttes
 - Les circonstances de déclenchement des fuites ou de la miction : cris, pleurs..
 - L'existence de période de continence (couche propre, ou mouillée...)
- Après l'âge de 2 ans, l'acquisition du langage et surtout l'amélioration du niveau intellectuel plutôt exploitable vers l'âge de 6 – 8 ans, permettent souvent d'obtenir des informations plus précises sur :
 - L'existence d'un besoin ou d'un équivalent et s'il se double ou non d'une capacité de le contenir pendant un certain « temps de sécurité » très important dans l'obtention d'une continence sociale et reflète indirectement l'état des résistances sphinctériennes.
Il faut savoir que l'absence de tout besoin est souvent le reflet d'une vacuité quasi permanente de la vessie et être souvent la traduction d'un détrusor hyperactif sur des résistances sphinctériennes faibles.
 - L'importance des fuites et leur mode de déclenchement (effort, toux, mouvement...). Il est important de rappeler que les fuites diurnes sont encore physiologiques chez plus d'un enfant sur cinq entre 3 et 4 ans et que ce n'est qu'à 5 ans qu'elles deviennent pathologiques.

- Le mode mictionnel : l'idéal est d'apprécier de visu cette miction sinon rechercher à l'interrogatoire :
 - ✓ Le mode de déclenchement : soit volontairement soit en s'aidant de poussées abdominales ou de la manœuvre de crédé, ou bien encore, de percussion sus-pubienne.
 - ✓ Le jet : très variable chez l'enfant c'est plus sa discontinuité qui signe la dysurie.
 - ✓ Le nombre de mictions nycthémérales. [88,178]

4.2 Examen du périnée

Il sera, non pas réservé, à l'examen du périnée uniquement mais également à l'analyse des possibilités motrices et sensitives de l'enceinte abdomino-périnéale souvent déficitaire en hyperlordose ou cyphose afin d'apprécier les possibilités de poussées abdominales de l'enfant et du risque de voir la vessie « fuir » vers l'arrière en l'absence de contre-appui avec un risque d'effondrement périnéal. [5,88,178].

L'examen du périnée apprécie différents paramètres :

- La sensibilité dont les troubles peuvent être évidents si ,dès l'inspection, on retrouve des lésions cutanées majeures reflétant l'anesthésie tégumentaire en selle très fréquente chez ces patients.
Toutefois, l'évaluation de la sensibilité est soumise à la double subjectivité : celle de l'examineur et surtout celle de l'enfant, qui peut réagir soit par excès, par crainte, à la vue de l'agent stimulant soit au contraire par une indifférence à la stimulation si son attention est captée par un objet de convoitise ou de jeu.
- Le toucher rectal (TR) : appréciera le tonus du sphincter anal, ainsi que la sensibilité endocavitaire.
- L'étude des différents réflexes de la sphère surtout le réflexe anal (à la toux, à l'étirement, à la pique) mais aussi le réflexe bulbo-caverneux, le clitorido- anal).

NB/ : Dans ce contexte malformatif, et pour beaucoup d'auteurs [11,177] le sphincter anal qui est en théorie le seul cliniquement interrogeable , n'est pas toujours un reflet fiable du fonctionnement du sphincter strié urétral ou du fonctionnement du sphincter anal.

4.3 Calendrier mictionnel (Annexe2)

Tout examen doit être complété par un calendrier mictionnel sur une courte période de 48 à 72 heures où seront colligées :

- La quantité des apports hydriques.
- L'heure et le volume mictionnel (lorsqu'une miction existe).
- La fréquence et l'importance des fuites : appréciées sur le nombre de garnitures utilisées voire la pesée des couches ou Pad qui est une mesure quantitative de l'incontinence urinaire ainsi un poids > 50g correspond à incontinence urinaire majeure .
- Le calcul du résidu-post mictionnel peut se faire par recueil par sondage après la miction ou mieux par estimation échographique par un bladder-scan.

Il faut noter que l'appréciation de la capacité vésicale fonctionnelle et des possibilités de retenir les urines peut être faite par l'examen des garnitures de l'enfant par la maman de préférence selon un timing préétabli par l'équipe médicale : toutes les 30 minutes par exemple ; puis de réduire ce laps de temps ou l'augmenter selon que la couche soit humide ou non.

La filtration rénale étant d'environ 2 ml / mn. Rapportée à la période de continence de l'enfant ceci permet d'établir la capacité vésicale fonctionnelle du malade. [5,88,141]

Le reste de l'examen aura pour objectif de mettre en avant les possibilités fonctionnelles (habillage, transferts, type de déambulation,...) surtout le degré d'indépendance motrice car la gestion de la rétention prémictionnelle ou du délai de sécurité doit englober le temps d'accès aux toilettes mais aussi le déshabillage avant la miction. Par ailleurs, l'utilisation de cannes pour la déambulation ou le port d'un éventuel corset ou même d'une ceinture pelvienne complique d'avantage la préparation prémictionnelle mais également la réalisation d'un éventuel sondage évacuateur.

De plus, l'agilité des membres supérieurs devra être analysée surtout si l'autosondage est proposé. Il faut aussi rechercher une éventuelle arthrodèse massive d'un rachis scoliotique qui risque de réduire la souplesse rachidienne de l'enfant nécessaire en cas d'autosondage.

Il ne faut pas omettre l'évaluation de l'efficacité intellectuelle (QI) ainsi que les possibilités éducatives de l'enfant et son aptitude à comprendre et mémoriser les consignes et manœuvres pour adhérer aux protocoles thérapeutiques

Il ne faut pas négliger les conditions socio-économiques mais aussi la valeur éducative parentale et leur degré d'adhésion et de motivation qui sont tout aussi importants à évaluer car avant l'âge de 6 à 8 ans ce sont les parents qui, en général, ont la charge d'assumer le protocole de prise en charge.

4.4 Qualité de vie (QDV)

En termes de qualité de vie : les critères retenus ont été :

- la diminution des fuites
- la disparition des fuites entre les sondages
- la diminution du nombre de couches
- la satisfaction de l'enfant et/ou des parents
- la diminution des infections urinaires symptomatiques

La variabilité du statut urinaire et des capacités fonctionnelles des patients neurologiques ne permet pas l'évaluation de leur QDV par des questionnaires spécifiques des troubles urinaires développés pour la population générale .Il existe des Questionnaires de qualité de vie spécifiques des troubles urinaires d'origine neurologique. Le SF-Qualiveen est la forme réduite du questionnaire Qualiveen-30, développé pour évaluer le retentissement des troubles urinaires chez les patients neurologiques. Il est composé de 8 items, répartis en 4 domaines de QdV : gêne, contraintes, craintes et vécu.

Il a été validé pour ses versions française et anglaise chez les patients atteints de sclérose en plaques et chez les patients blessés médullaires mais son application pour nos malades spina bifida est difficile et non validée. (9)

VIII- BILANS PARACLINIQUES

Ils permettent, essentiellement, l'évaluation des facteurs de risque pour le haut appareil, l'identification des signes de détérioration vésicale ou rénale et enfin l'appréciation des résultats des éventuels traitements entrepris.

1. Explorations urologiques

1.1. Bilan de la fonction rénale :

- une uricémie.
- une créatininémie : Il est classique de considérer que la créatininémie est un marqueur du débit de filtration glomérulaire (DFG) relativement grossier mais ayant une valeur d'alerte.
- une clairance à la créatinine sur les urines des 24 heures : il a été démontré que le calcul simplifié de la clairance de la créatinine à partir de la créatininémie selon la formule de Cockcroft est source d'erreurs avec une surestimation de 20 à 30% de fonction rénale réelle. La méthode de calcul de la fonction rénale la plus précise serait la clairance de l'inuline, trop chère et peu facile à réaliser pour être appliquée en pratique. Chez ces patients, les marqueurs les plus proches de cette méthode sont la mesure de la clairance de la créatinine sur les urines de 24 heures (ClCréat24H) et/ou la mesure de la clairance du ⁹⁹Tc par scintigraphie rénale (lourde à utiliser). La formule de Cockcroft ne doit pas non plus être utilisée chez les patients qui ont une entérocystoplastie ou un agrandissement vésical. En effet, les segments digestifs utilisés absorbent, sécrètent et métabolisent la créatinine (154)
- La scintigraphie rénale : est un bon reflet de la fonction et de la morphologie rénale mais reste un examen d'exception dans le suivi systématique.[5,154].

2. La bactériurie urinaire

La bactériurie (infection urinaire) est maintenant définie grâce à une conférence médicale de consensus par une concentration de germes $> 10^5$ Colonie Formant Unité (CFU) par millilitre (population en général). Pour les vessies neurologiques, cette concentration est différente :

- bactériurie chez les patients sous cathétérisme intermittent (sondage urinaire) si concentration de germe $> 10^2$ CFU/ml soit 10 millions de germes/ml.

- bactériurie chez les patients porteurs d'étuis péniens si concentration de germes $> 10^4$ CFU/ml soit 1 milliard de germes/ml

Ces IU étaient une cause fréquente de mortalité chez les SB ; elles ne le sont plus actuellement. En effet, si une bactériurie s'observe chez la moitié des patients, celle-ci ne se complique de pyélonéphrite que chez 37 % des patients présentant un reflux vésico-urétéral et dans 3 % seulement en l'absence de reflux. Le traitement ne devient indispensable qu'en cas de signes généraux associés (fièvre) ou bien en cas de pyurie. Toutefois, ce bilan (ECBU) est recommandé avant chaque bilan urodynamique (BUD) et qu'en cas d'infection urinaire un traitement adapté à l'antibiogramme doit être instauré préalablement avant le BUD. (154)

3. Explorations radiologiques

3.1. L'échographie vésico-rénale:

Totalement atraumatique, elle constitue un moyen simple et non invasif d'exploration et de suivi régulier des patients car elle permet (24) :

- De vérifier l'intégrité des voies excrétrices supérieures : absence de séquelles de pyélonéphrite, d'urétéro-hydronéphrose
- D'apprécier l'état de la paroi vésicale, le volume vésical
- De quantifier un éventuel résidu post-mictionnel.
- De rechercher l'existence d'une lithiase urinaire.
- De situer la position du col vésical de l'urètre
- D'étudier la dynamique fonctionnelle de l'appareil vésico-sphinctérien en appréciant notamment le comportement du col vésical.

En règle générale, la rythmicité de cet examen varie en fonction du risque encourus par les malades [75,122,153].

3.2. La cystographie par voie rétrograde (UCR)

Elle est réalisée le plus souvent par voie rétrograde. Les sondes urétrales utilisées doivent être d'un calibre permettant la miction, car le cliché per mictionnel revêt une importance majeure pour apprécier l'ouverture des sphincters mais aussi afin d'évaluer l'importance du RPM.

Cet examen permet donc de:

- ✓ Apprécier la forme de la vessie, sa capacité, l'existence de signes de luttés (diverticules vésicales...).
- ✓ Mettre en évidence un reflux vésico-urétéral, malheureusement fréquent dans le cas des vessies neurologiques et responsable de dégradation du fonctionnement rénal.
Il faut noter que la découverte d'un reflux massif (grade IV et V) conditionne la réalisation d'un BUD car il est actuellement unanimement admis qu'en cas de RVU massifs, le BUD et notamment la cystomanométrie deviennent ininterprétables en faussant la réalité des pressions intra-vésicales.
- ✓ Dépister un obstacle organique ou fonctionnel (dyssynergie vésico-sphinctérienne lisse et/ou striée).
- ✓ Mettre en évidence un obstacle cervical ou cervico-urétral organique ou fonctionnel (par dyssynergie vésico-sphinctérienne par exemple) [122,148,169]

3.3 L'urographie intraveineuse (UIV)

L'UIV a été pendant de nombreuses années la clef de voûte de l'imagerie de l'appareil urinaire. Cet examen apprécie :

- ✓ L'épaisseur du parenchyme rénal, la finesse ou dilatation de voies excrétrices supérieures.
- ✓ La paroi vésicale normalement lisse et régulière, épaissie, crénelée voire diverticulaire en cas de travail vésical excessif ou obstacle infra-vésicale.
- ✓ L'urètre et le col vésical.
- ✓ L'existence d'une image lithiasique. [41,124]

Les progrès des autres techniques d'imagerie (échographie, tomodensitométrie, imagerie par résonance magnétique) permettent, soit de fournir des informations plus précises sur certains compartiments de l'appareil urinaire, soit de procurer une image urographique de substitution souvent comparable, voire supérieure dans certaines pathologies, à l'urographie classique [5,147].

IX- EXPLORATION URODYNAMIQUE

L'examen urodynamique ou BUD est un examen invasif dont la fiabilité exige au mieux la coopération du patient sinon au moins sa passivité. De réalisation simple chez l'adulte, il peut se révéler être un véritable exploit chez l'enfant. La mise en place d'une sonde urétrale, d'une sonde rectale, d'une électrode de surface périnéale ne se déroule pas toujours dans le calme.

La situation se complique davantage dans le cas d'enfants porteurs de spina bifida souvent associé à un handicap physique voire intellectuel n'ayant le plus souvent aucune référence de normalité concernant la fonction mictionnelle.

La technique requiert une rigueur pour une interprétation fiable des résultats tout en restant la moins agressive possible. [5,13,15,20,34,40,88,144]

Ce bilan urodynamique comporte :

- La cystomanométrie
- L'urétrométrie ou profilométrie
- La débitmétrie.



Figure 29 : Appareil d'urodynamique du service de MPR de BLIDA

1. La cystomanométrie

Elle consiste en un enregistrement de la pression vésicale au cours du remplissage et si cela est possible lors de la miction. Son but est d'étudier les variations de pression intravésicale par rapport au volume durant le remplissage vésical.

D'autres paramètres comme la perception du besoin d'uriner, l'activité du détrusor et la capacité sont également étudiés.

L'examen débute après une vidange complète de la vessie par une miction suivie d'un sondage pour évaluer le résidu post-mictionnel ou bien sondage simple lorsqu'il n'y a pas de possibilité mictionnelle.

Le remplissage vésical est assuré par une sonde trans-urétrale à deux voies l'une des deux étant connectée à un capteur de pression.

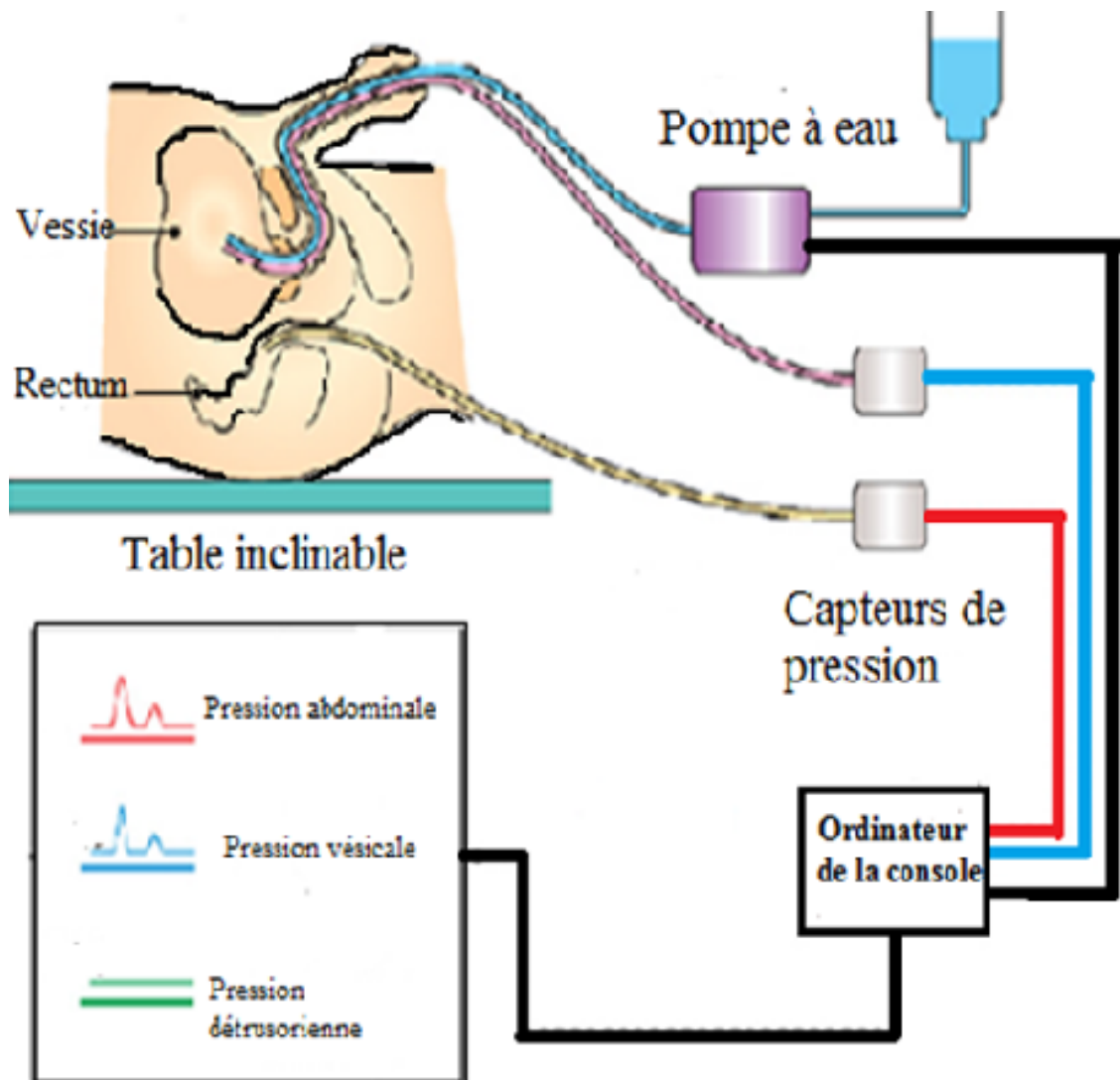


Figure 30: Installation pour une cystomanométrie

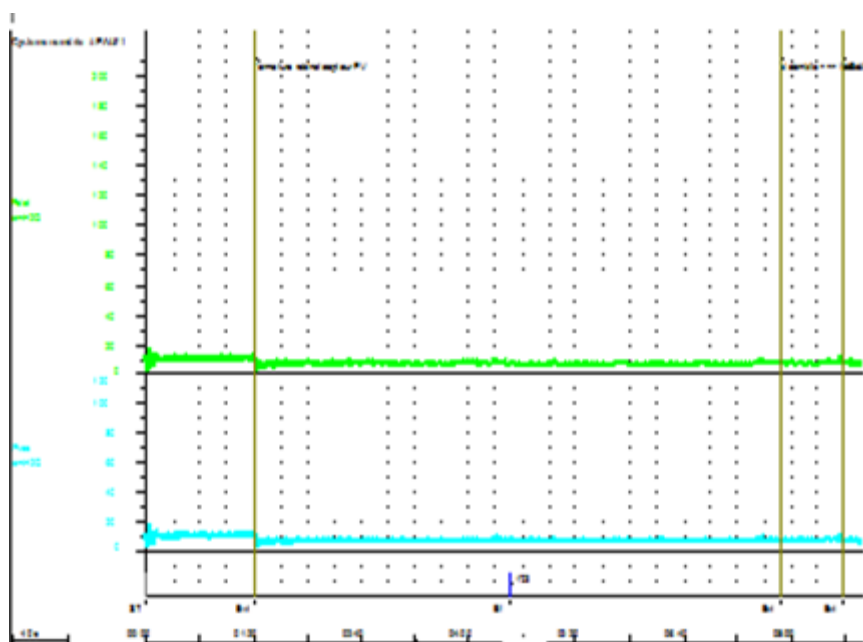


Figure 31 : Tracé cystomanométrique normal: vessie normocompliante et normoactive

L'International Continence Society (ICS) distingue trois débits de remplissage :

- Lent (< 10 ml/min) : plus physiologique, utilisé chez les patients neurologiques
- Moyen (10–100 ml/min) : le plus fréquent ;
- Rapide (> 100 ml/min) : un débit pour les tests de provocation.

Pour BUZELLIN ce remplissage doit se faire à 5 – 10% de la capacité vésicale estimée en fonction de l'âge et ce, afin d'éviter de fausser la compliance vésicale. Le liquide de perfusion utilisé est du sérum physiologique réchauffé aux environs de 37° pour se rapprocher de la température corporelle et éviter ainsi le réveil d'une hyperactivité vésicale.

La voie urétrale ne doit pas utiliser un cathéter obstructif pouvant fausser les résultats en transformant la vessie en une enceinte étanche d'où l'utilisation préférentielle de sonde dont le calibre est inférieur ou égal à 6 ce qui permet de visualiser les fuites et d'avoir une estimation correcte de la capacité vésicale fonctionnelle et de la pression intra-vésicale.

Par ailleurs, et pour permettre une analyse correcte des tracés, la prise de la pression abdominale par un cathéter rectal s'impose afin d'éliminer tout artéfact dû à une agitation ou des pleurs de l'enfant. [12,13,,15.,16.39,40,52,99,100,108,124,127,144]

A l'état normal, durant le remplissage, la pression vésicale reste basse, elle ne doit pas dépasser 25 cm d'eau lorsque la vessie est pleine. La pression urétrale par contre, elle, est élevée pour assurer la continence.

Pendant la miction, la relaxation volontaire sphinctérienne fait chuter la pression urétrale, la contraction du détrusor augmente la pression intra-vésicale jusqu'à atteindre les 30 à 60 cm d'eau.

Cas particulier : chez l'enfant, cet examen nécessite sa coopération ou du moins sa passivité ; ce qui nous a contraint, dans notre étude, à utiliser une prémédication à base de valium car il n'altère pas la contractilité détrusorienne. [126,132].

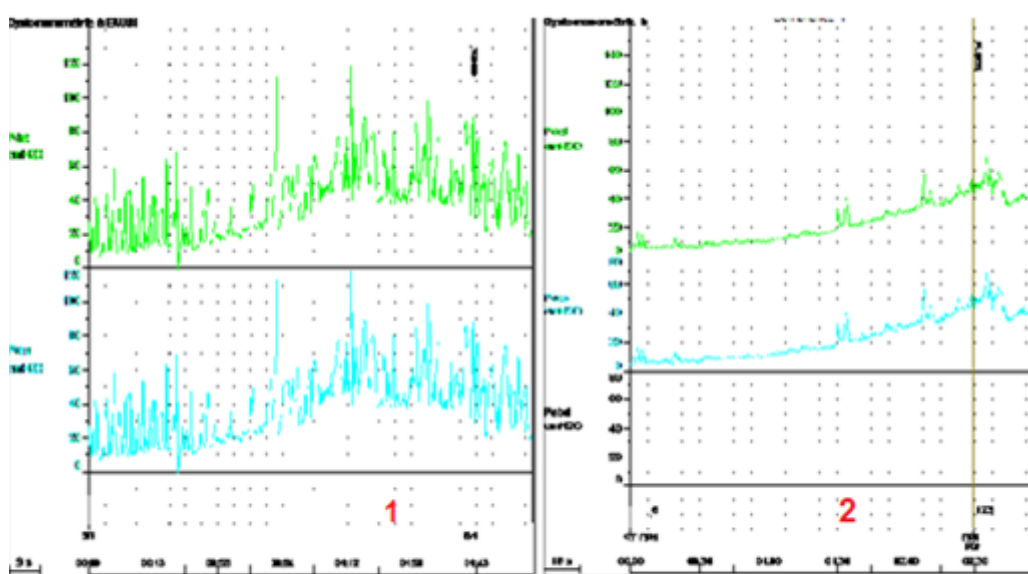


Figure 32 : Effet de la prémédication
1= Avant la prémédication 2= Après la prémédication

2. L'urétromanométrie ou profilométrie urétrale

La profilométrie ou profil urétral est en fait une sphinctérométrie dynamique qui s'effectue par le retrait automatique, à vitesse constante, d'un cathéter à capteur perfusé le long du canal urétral de la vessie au méat urétral. Cet examen est répété trois fois de suite pour obtenir un chiffre moyen plus fiable.

Un enregistrement simultané au cours de la cystomanométrie à l'aide d'une sonde à trois voies est recommandé afin de mettre en évidence une dyssynergie Vésico-sphinctérienne. [15,40,52,96,149]

Dans le cas du spina-bifida et plus globalement dans la pathologie infantile, Cet examen est peu utilisé car très inconfortable pour l'enfant et donc mal supporté. D'où la tendance actuelle à la remplacer par l'appréciation du seuil de fuite de MacGuire ou le Valsalva Leak Point Pressure (LPP) ou la Pression détrusorienne de fuite (PDF) au cours de la cystomanométrie ; qui consiste à noter la pression intravésicale ayant entraîné la fuite urinaire et qui reflète indirectement l'état des résistances sphinctériennes.(120).

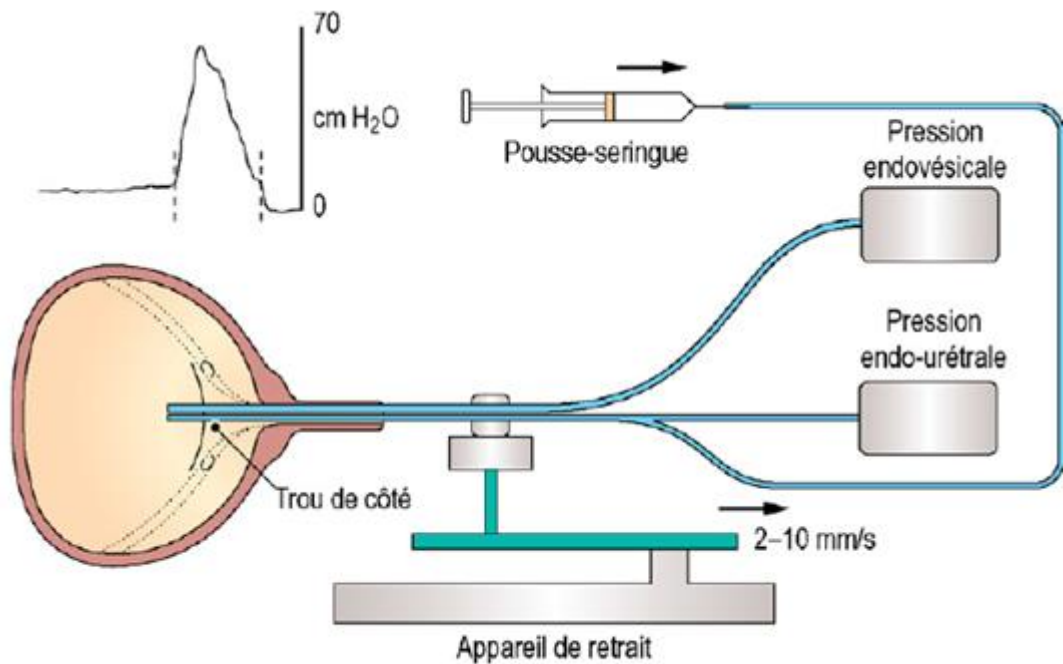


Figure 33 : Profilmétrie de pression urétrale, utilisant la méthode de perfusion.

3. La débitmétrie

La débitmétrie explore le volume uriné par unité de temps. La miction est recueillie dans un débitmètre (qu'il soit rotatif ou à peser).

Les apports hydriques doivent être suffisants mais non excessifs sous peine de distension massive de la paroi détrusorienne et donc de diminution de la contractilité du détrusor modifiant ainsi l'aspect de la courbe et des résultats.

Techniquement, le débitmètre est installé en respectant l'intimité pour se rapprocher des conditions physiologiques. Toutefois, chez l'enfant, une surveillance discrète est recommandée afin de déceler d'éventuelles poussées abdominales.

Chez l'enfant, il est nécessaire de répéter cet examen pour plus de coopération et donc de crédibilité des résultats. [14,40,52,83,116,126,132,134,174].



Figure 35 : Débimètre du service MPR de Blida

4. Résultats du bilan urodynamique :

Le bilan urodynamique permet de définir le type de dysfonctionnement vésico-sphinctérien en appréciant plusieurs paramètres.

4.1. Paramètres appréciés par la cystomanométrie :

a- La capacité vésicale

c'est le volume de remplissage maximum (ou volume fonctionnel) avant l'apparition d'une miction ou d'une fuite .

Chez l'adulte, elle se situe entre 300 et 600 ml.

Pour Hjalmas, Koff, [40,52] il existe une relation quasi linéaire entre l'âge et la capacité vésicale. [40,52,164]

- Avant 2 ans : capacité en ml = poids(KG) x 7
- Après 2 ans: capacité en ml= (âge en années+ 1 ou 2*) x 30.

b- Le tonus vésical de base

Chez l'adulte, le tonus de base est inférieur à 15 cm d'eau alors que chez l'enfant et d'après les travaux de Merrill et Merkland , il est inversement proportionnel à l'âge puisqu'il est estimé à :

- 10 à 15 cm d'eau avant 02 ans
- 5 à 10 cm d'eau de 2 à 10 ans
- Inférieure à 5 cm d'eau après 10 ans.

Des valeurs supérieures définissent l'hypertonie. [40,52,174]

c- La compliance

Elle traduit la capacité d'adaptabilité du réservoir vésical lors du remplissage c'est à dire la particularité de la vessie à se remplir à pression basse (rapport volume perfusé sur la différentielle de pression). Elle est évaluée automatiquement par l'appareil mais peut se calculer manuellement par le rapport : $\Delta V / \Delta P$.

La compliance normale est comprise entre 20 et 50 ml/cm d'eau. [40,52,80,81]

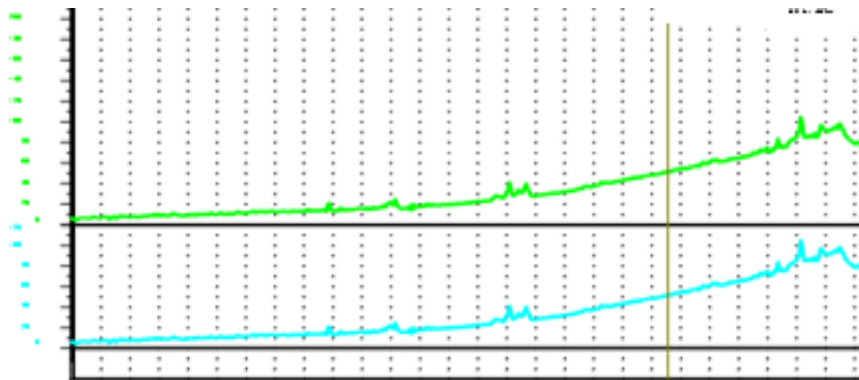


Figure 35: Tracé urodynamique d'une vessie hypocompliante

d- L'activité du détroisor

Elle est appréciée par l'existence, la fréquence, l'amplitude des contractions vésicales. La survenue de contractions non inhibées du détroisor durant le remplissage ou le simple fait de retrouver la notion d'urgenterie clinique à l'interrogatoire suffisent pour parler d'hyperactivité vésicale.(SIFUD 2006). [40,52]

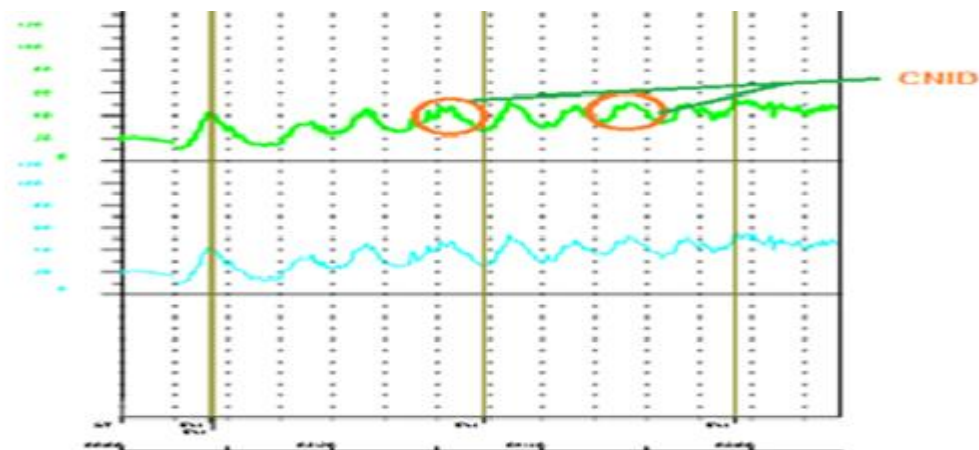


Figure 36 : tracé cystomanométrique d'une vessie hyperactive avec nombreuses CNID

e- L'aspect des fuites :

Toute fuite doit être mentionnée et appréciée (en jet ou gouttes à gouttes), mais c'est surtout le seuil de pression et le volume au-delà desquels se produisent ces fuites qui priment. : c'est la notion de LPP ou PDF [40,52,59]. C'est ainsi, qu'il est unanimement admis qu'un seuil de fuite supérieur à 40 cm d'eau est dangereux pour le haut appareil.

f- La sensibilité :

Chez l'enfant, la sensibilité est difficile à apprécier car elle est empreinte de trop de subjectivité et de contraction.

g- La qualité de la contraction vésicale

La contraction vésicale est représentée par l'amplitude et la durée de la contraction détrusorienne. La contraction vésicale ou pression mictionnelle est normalement comprise entre 30 et 60 cm d'eau chez l'adulte alors que chez l'enfant elle est en moyenne de 42 cm d'eau chez le garçon et 26,5 cm d'eau chez la fille. [39,40,52]

Des valeurs inférieures définissent l'hypocontractilité.

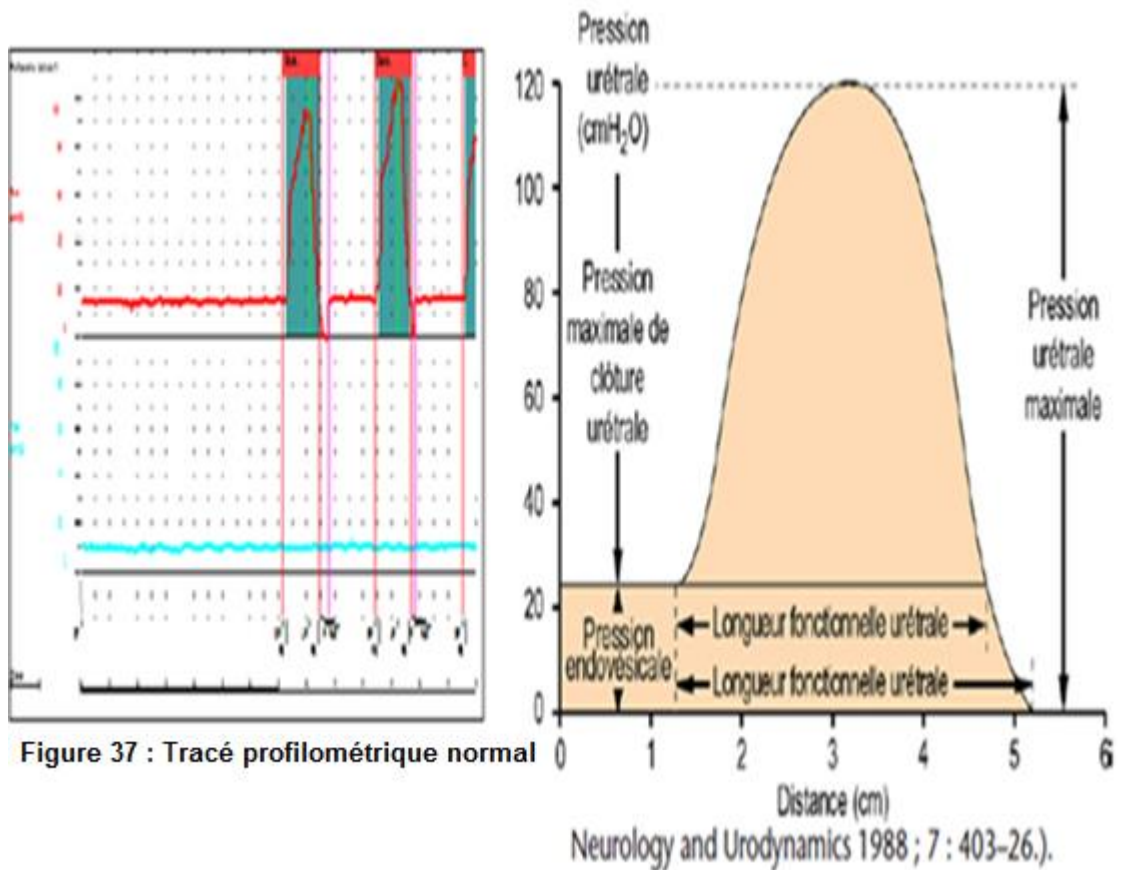
4.2 Paramètres appréciés par la profilométrie: peu utilisée chez l'enfant

a- La pression urétrale maximale : correspond à la valeur de la pression au pic maximal. Elle est évaluée grâce à la formule $106 - \text{l'âge} \pm 20$.

b- La pression maximale de clôture : correspond à la différentielle entre la pression urétrale maximale et la pression vésicale.

Pour AVEROUS sa valeur chez l'enfant est de $72 \pm 6,3$ cm d'eau.

c- La longueur fonctionnelle : différente de la longueur anatomique, elle correspond à la portion de l'urètre où la pression urétrale est supérieure à la pression vésicale. Elle est égale entre les deux sexes et se situe entre 30 ± 5 mm. [39,40,52]



d- L'instantané mictionnel : il s'agit de faire une tentative de miction avec capteur vésical en place et capteur urétral bloqué au niveau de la pression urétrale max pour obtenir un aperçu sur le comportement vésico-sphinctérien durant la miction et de mettre en évidence une éventuelle dyssynergie vésico-sphinctérienne. (fig 44). [13.16]

4.3. Paramètres appréciés par la débibimétrie

a- La morphologie de la courbe : est normalement en cloche mais chez l'enfant on peut noter un pic en fin de miction.

Toute anomalie répétitive de l'aspect de la courbe (en plateau, polyphasique....) signe une dysurie. Il ne faut jamais conclure sur une seule courbure.

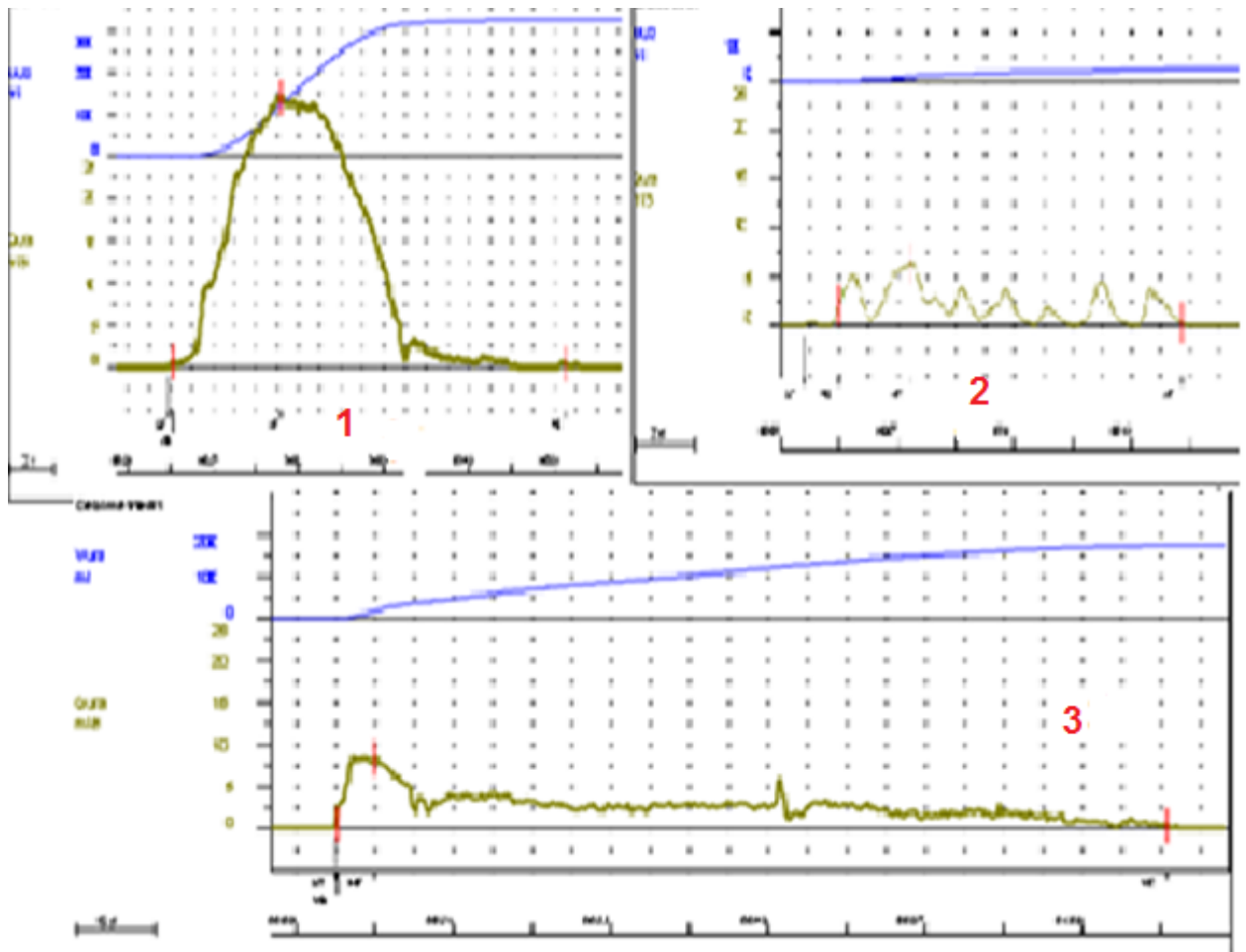


Figure 38: Tracés de Débitmétrie: 1= Courbe normale / 2= Courbe polyphasique (Dysurie)
3= Courbe en plateau (Dysurie)

b- Le débit maximum : (Q_{max}) correspond au sommet de la courbe débitométrique. Il traduit la résultante entre les forces d'expulsion et les résistances sphinctériennes. Ses valeurs normales sont de :

- Hommes de moins de 40 ans = $Q_{max} > 25$ ml/s.
- Hommes de plus de 60 ans = $Q_{max} > 15$ ml/s.
- Femmes = $Q_{max} > 30$ à 35 ml/s.
- Enfant de 1 à 4 ans Il est \leq à 15 ml/s et peut être plus élevé chez la fillette surtout après 4 ans.

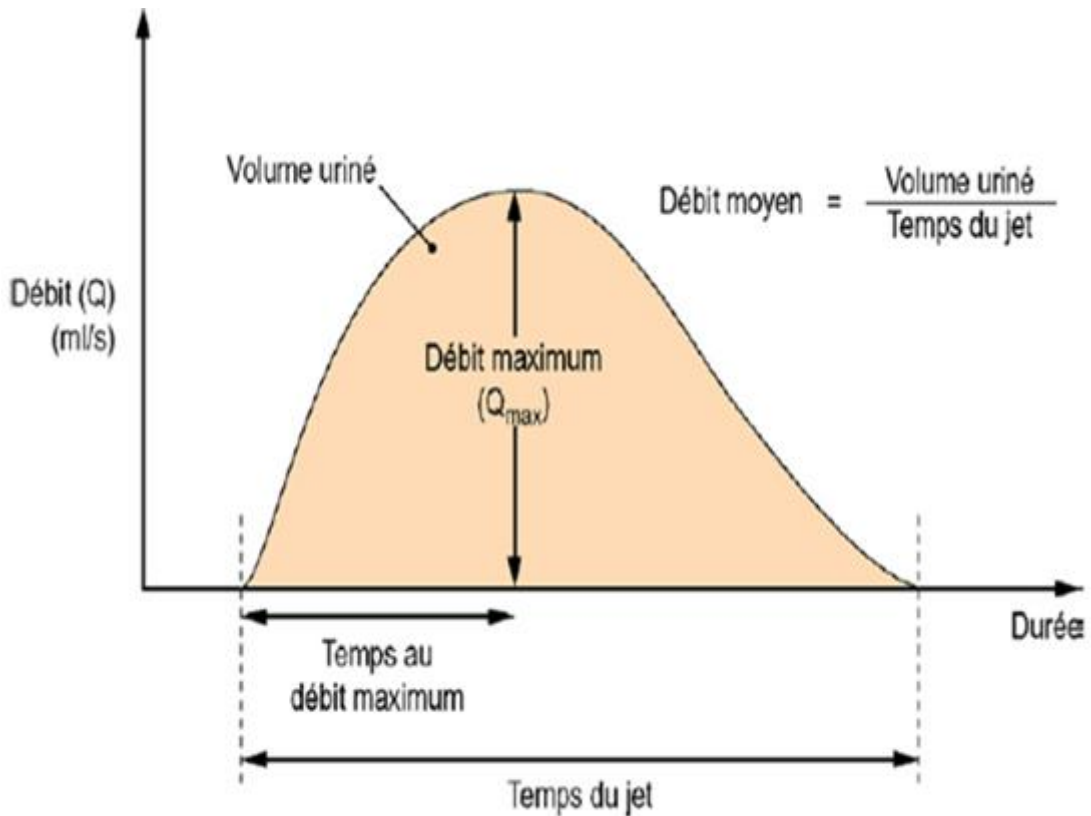


Figure 39 : Tracé débitimétrique normal

c- Le résidu post-mictionnel (RPM)

Il peut être physiologique chez l'enfant, puisqu'il est retrouvé dans 22% des cas avant l'âge de 2 ans et 2% des cas à partir de 2 ans. C'est un facteur favorisant l'infection urinaire symptomatique, les lithiases vésicales, la dilatation rénale avec reflux vésical.

Il est unanimement admis qu'un RPM supérieur à 20% du volume mictionnel est pathologique.

Certains auteurs(46) estiment que le RPM peut être considéré comme un facteur décisif dans le choix thérapeutique et proposent ainsi de mettre tous les enfants, chez qui une cystomanométrie n'est pas possible, sous anticholinergique car le RPM peut s'associer à un système à hautes pressions et aggraver ainsi le risque sur le haut appareil. [21,40,52,83,116]

X. EXPLORATIONS ELECTRO-PHYSIOLOGIQUES

1. L'électromyographie (EMG)

L'EMG « classique » a peu de place en cas de spina bifida exception faite des lésions incomplètes. Il est en effet plus pratique d'effectuer un EMG dynamique réalisable au cours d'un BUD. L'EMG couplé à la cystomanométrie par l'implantation d'une aiguille au niveau du sphincter strié permet l'enregistrement de son activité au cours du cycle : remplissage vésical et la miction. Encore que, dans le cas du spina bifida, l'activité du sphincter anal à l'EMG est loin d'être transposable à celle du sphincter strié urétral.(7)

Les résultats normaux associent une augmentation de l'activité striée parallèle à celle de la pression intra-vésicale,(Guarding reflex). Alors que la miction s'accompagne d'une extinction complète de l'activité électromyographique du sphincter strié témoignant d'une synergie vésico-sphinctérienne parfaite (Fig 42)Il s'agit d'un réflexe intégré au niveau protubérantiel. [3,4,7,103,117]

Son interruption signe la *dyssynergie vésico-sphinctérienne*. [39,40,52].

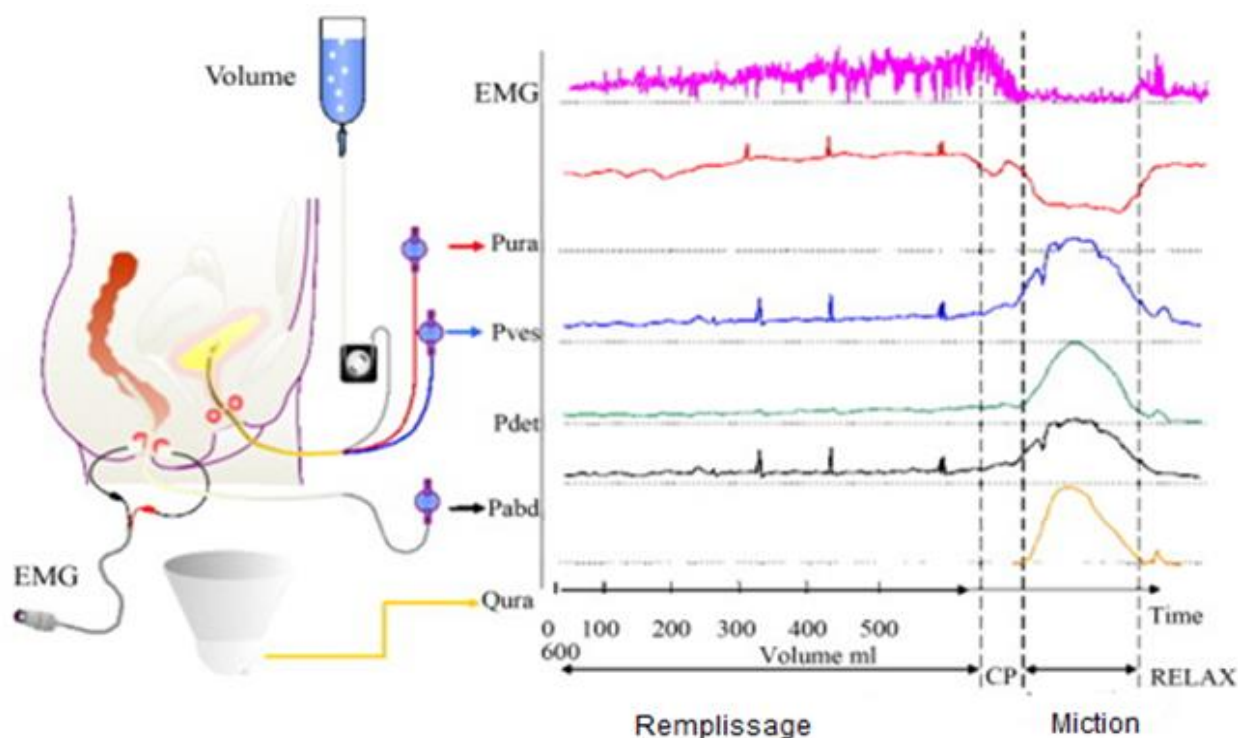


Figure 40 : tracé cystomanométrique couplé à une profilométrie et à l'EMG objectivant la synergie normale vésico-sphinctérienne avec lors de la miction un relâchement sphinctérien total qui se manifeste à la profilométrie et à l'EMG alors que la pression détroisoriennne augmente Urofrance.o

Cette dernière peut être classée suivant trois grades de gravité croissante (YALLA) (179)

Grade I : relaxation du sphincter avec court retard.

Grade II : la relaxation du sphincter de façon intermittente.

Grade III : absence de relaxation du sphincter.

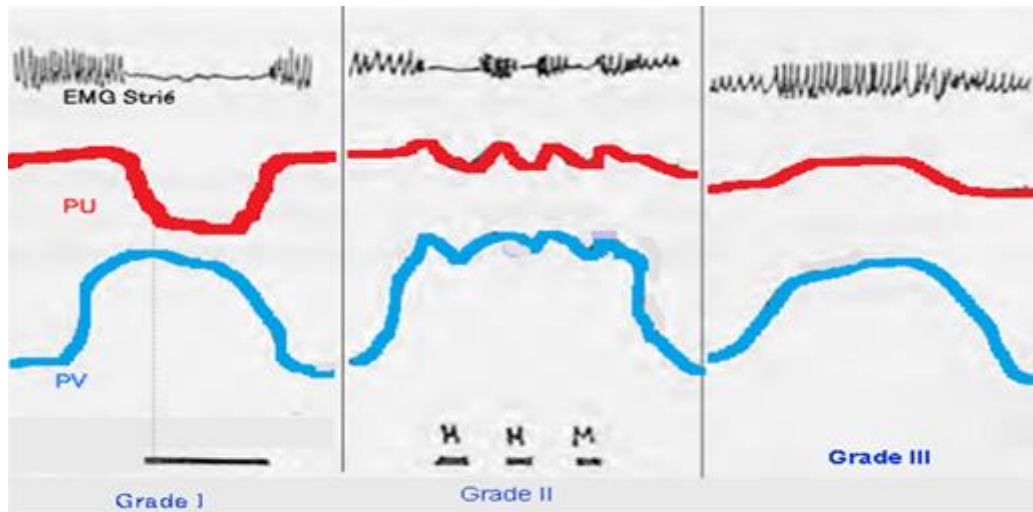


Figure 41: Classification de YALLA

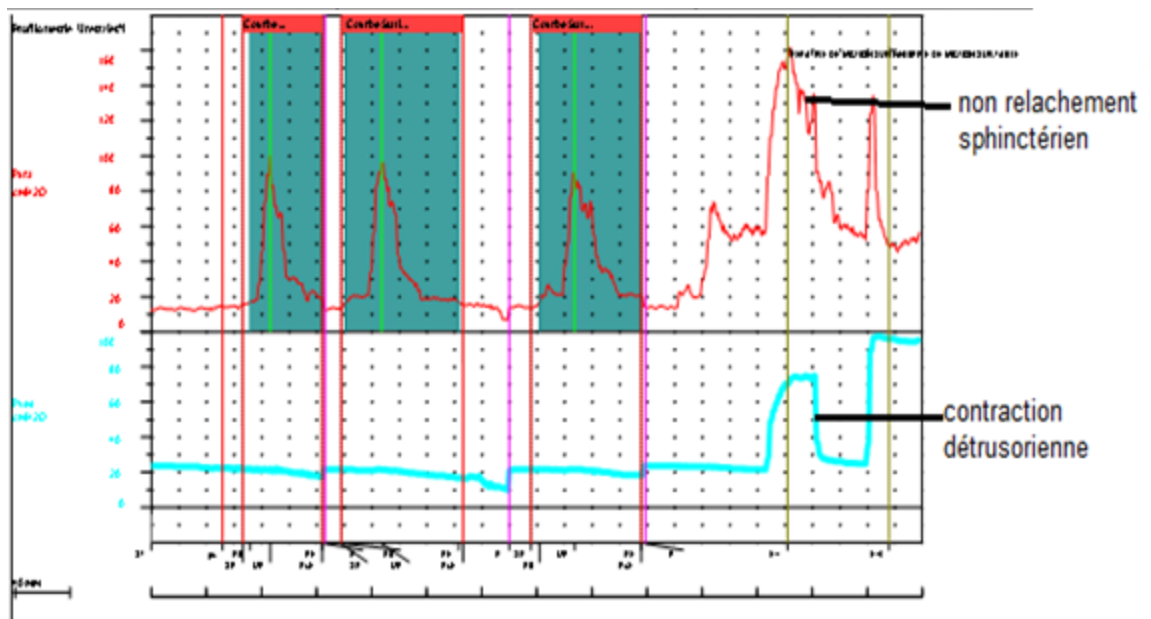


Figure 42 : Dyssynergie vésico-sphinctérienne mise en évidence lors d'une tentative de miction où l'on constate un non relachement sphinctérien lors de la contraction intradétrusorienne

L'étude du sphincter strié peut être complétée par les aspects radiologiques de l'urètre lors d'une cystographie à l'instantané mictionnel.

2. Les autres explorations électrophysiologiques [3,95,109]

Les autres explorations électrophysiologiques que sont : l'étude des potentiels évoqués somesthésiques corticaux et médullaires du nerf honteux (109) et l'étude de l'arc réflexe sacré ; ne sont pas de pratique courante chez l'enfant spina bifida et se résument le plus souvent au suivi neurochirurgical et aux études tentant de préciser les atteintes en mosaïque.

XI. CLASSIFICATIONS DES VESSIES DU SPINA BIFIDA

1. Différents types de classification :

Il a été publié de très nombreuses classifications des vessies neurologiques ayant des bases variables résumées dans le tableau 2 selon le principe qui a prévalu à leur établissement [88 ;153].

Type de classification	Auteur	Année
Neuro-anatomique	Bors-Comar	1971
	Bradley	1974
	Gibbon	1976
	Hald-Bradley	1982
Neuro-urologique	Lapides	1976
Urodynamique	Krane-Siroky	1979
Fonctionnelle	Wein	1984
Fonctionnelle et étiologique	International Continence Society	1981
Fonctionnelle et thérapeutique	Schick	1994



Tableau 2 : Différentes classifications des neurovessies(153)
Prog Urol, 2007, 337

Elles sont basées sur la topographie des lésions ou sur les découvertes neuro-urodynamiques.

En effet, il est plus pratique d'analyser les caractéristiques :

- du réservoir vésical : compliance, stabilité détrusorienne
- des résistances sphinctériennes. : normales, augmentées ou diminuées ou dyssynergiques.

L'ICS a préconisé l'utilisation de la classification de Madersbacher qui prend en compte ces différents paramètres qui sont résumés dans le tableau 03 :

Le détrusor y est symbolisé par un  et le résistances sphinctériennes par un 

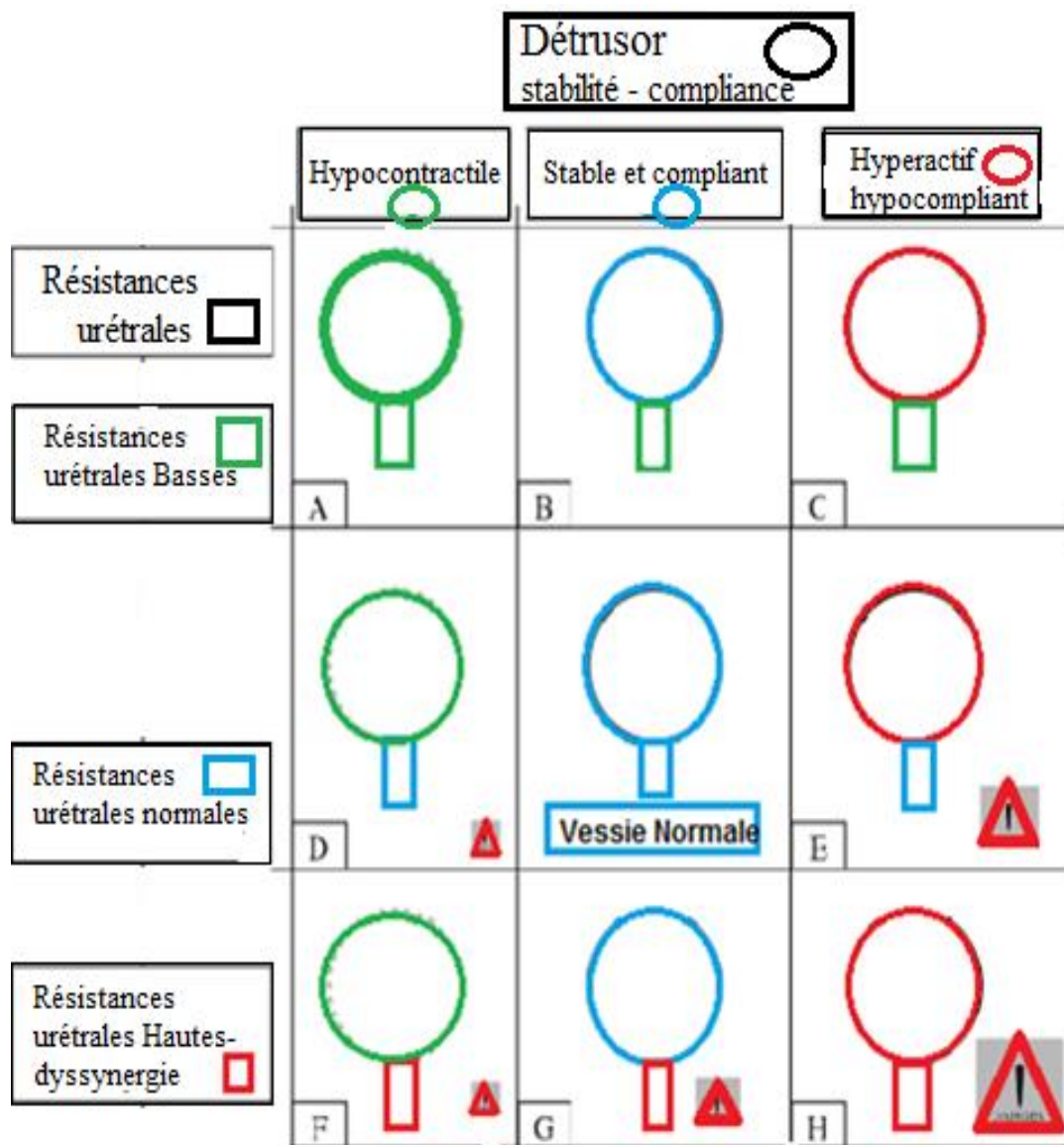


Tableau 03 : Classification de Madersbacher conseillée par l'ICS reprenant les différents paramètres vésicosphinctériens avec le risque encouru par le haut appareil sous forme d'un triangle 

Le livre de l'interne ; neurologie 2014

On y note que les situations les plus dangereuses pour le haut appareil sont : (par ordre de gravité décroissantes) : H-E-G-D-F alors que celles gênantes sur le plan social sont : A-B-C.

2. Particularités urodynamiques du spina bifida :

Les tableaux cliniques des neurovessies par lésions médullo-radicaux, quelle que soit l'étiologie, sont en général prévisibles [3,6,,52,55,110,] et systématisés en :

- Lésion supra-sacrée qui donne un tableau dit central,
- Lésion de la moelle sacrée ou des racines de la queue de cheval donnant un tableau périphérique rétentionniste
- Lésion du cône terminal se traduisant plutôt par une symptomatologie dite mixte car combinant à des degrés divers les deux premiers types.

Concernant les vessies du spina bifida, de nombreux auteurs [55,86,.] ont montré combien il était aléatoire de préjuger du type de comportement vésico-sphinctérien à partir du niveau neurologique de ces malades.

En effet, les neurovessies congénitales présentent quelques particularités :

- La hiérarchisation et l'intégration des différents réflexes assurant le fonctionnement vésico-sphinctérien n'ont pu avoir lieu correctement compte tenu du caractère congénital de la lésion. Les niveaux neurologiques sont imprécis
- Les tableaux neurologiques peuvent évoluer dans le temps. Ainsi dans l'étude de DATOR (55) on retrouve que pour un même niveau neurologique, quatre types de fonctionnement vésico-sphinctérien dont 22% par atteinte du motoneurone central avec contractions désinhibées du détrusor et dyssynergie vésico-sphinctérienne.

L'appréciation du dysfonctionnement vésico-sphinctérien se fera mieux par l'examen urodynamique.

Il est classique d'utiliser une classification basée sur les paramètres urodynamiques en fonction de l'activité du détrusor.

- *Détrusor hyperactif*
 - Avec dyssynergie vésico-sphinctérienne
 - Avec synergie vésico-sphinctérienne ou résistances sous-jacentes faible permettant l'évacuation vésicale complète.
- *Détrusor hypoactif*
 - Avec des résistances sous-jacentes fortes, aboutissant à des vessies rétentionnistes.
 - Avec des résistances sous-jacentes faibles (vessies incontinentes se vidant goutte à goutte).

Cette classification permet de préciser les mécanismes physiopathologiques impliqués dans le dysfonctionnement vésico-sphinctérien, d'orienter les modalités thérapeutiques, de définir les facteurs prédictifs de détérioration rénale.:

3. Facteurs pronostics du spina bifida

La détermination des facteurs prédictifs de dégradation du haut appareil a contribué à l'amélioration de la prise en charge et du pronostic des enfants atteints de bifida.

La recherche de ces facteurs pronostiques est essentielle afin d'adapter les modalités thérapeutiques en fonction de l'évolution prévisible de la fonction vésico-sphinctérienne : 58%des altérations du haut appareil surviennent dans un délai de trois ans chez les enfants atteints de spina bifida non traités (142)

Ces facteurs pronostics sont essentiellement paracliniques.

L'échographie, la cystographie rétrograde et l'UIV sont les éventuels témoins de la dégradation rénale mais ne peuvent en évaluer les facteurs pronostiques(23)

L'exploration urodynamique est actuellement le seul examen qui permet d'apprécier les paramètres prédictifs d'un risque pour le haut appareil. [27,51,111,160]

Quels sont ces facteurs pronostics :

3.1. Le leak point pressure ou seuil de fuites de MacGuire

Mac Guire (120) a objectivé une corrélation directe entre la dégradation de l'appareil urinaire et une valeur élevée de la pression de fuite.(supérieure à 40 cm d'eau).

Sidi (159) en précise la valeur pronostique en faisant état d'une dégradation de l'appareil urinaire dans un délai moyen de 13 mois chez tous les enfants qui présentaient un Leak point pressure élevé alors même que le bilan radiologique initial était normal, des résultats identiques sont retrouvés par Bouchot (27).

L'existence de hautes pressions vésicales et notamment une pression de fuite supérieure à 40 cm d'eau constitue le facteur de risque le plus important de dégradation du haut appareil.

L'appréciation du seuil de fuites permet également de déterminer d'une façon indirecte la valeur des résistances sphinctériennes et donc des possibilités de continence sociale de l'enfant. [81,88,121,172]

3.2. L'hyperactivité vésicale

L'hyperactivité vésicale est nocive si les contractions sont amples, fréquentes et durables car cela entretient un état d'hyperpression vésicale responsable à terme, par excès de travail vésical, de l'apparition d'un défaut de complianc, d'une diminution de la capacité vésical, de déformations pariétales de la vessie (épaississement, diverticules...).

Le détrusor s'hypertrophie, se décompense et menace à terme le haut appareil urinaire soit directement par reflux vésico-urétéral, soit par remaniement de la jonction vésico-urétérale aboutissant à un véritable syndrome obstructif. [165,175]

Buzzelin (38) a ainsi trouvé 50% d'altération du haut appareil en cas de vessie hyperactive.

3.3. La dyssynergie vésico-sphinctérienne

La dyssynergie vésico-sphinctérienne entraîne une obstruction fonctionnelle et peut évoluer vers une uropathie obstructive.

L'obstruction infra-vésicale est alors responsable d'une élévation intermittente de la pression vésicale au cours de la miction conduisant à une décompensation du détrusor.

Bauer (20) trouve ainsi 72% d'altération du haut appareil en cas de dyssynergie vésico-sphinctérienne. Il montre en outre que le cathétérisme intermittent améliore significativement l'hydronéphrose lorsqu'elle était présente chez ces enfants.

Ainsi, tout processus physiologique à l'origine d'une augmentation temporaire ou continue de la pression vésicale au-delà de 40cm d'eau, peut mettre en danger le haut appareil. [49,168]

3.4. L'hypocompliance

Le défaut de complianc est un facteur pronostic important bien difficile à différencier de l'hypertonie dans la mesure où il est à l'origine, très souvent, de fortes pressions vésicales.

Le caractère initial ou terminal du défaut de complianc (81) est également essentiel à considérer. Une complianc initialement basse génératrice de hautes pressions initiales prolongées est de plus mauvais pronostic qu'un défaut de complianc survenant en fin de remplissage vésical.

Ce défaut de complianc est plus dangereux que chez le blessé médullaire par exemple, car il apparaît plus précocement (in-utéro) d'une part et qu'il se complique d'un trouble de complianc anatomique qui échappe aux traitements médicamenteux. [52,80,81]

3.5. Le résidu post-mictionnel

Le résidu n'est pas considéré comme un élément de mauvais pronostic dans les neurovessies dans la mesure où il ne s'accompagne pas de trouble de la complianc e et de fortes pressions de remplissage vésical.

GALLOWAY (76) rassemble l'ensemble de ces facteurs pronostics sous forme d'un score pronostic : tableau(4) : Hostility score de Galloway

Hostility Scores for each a	0	1	2
Reflux (R= L)	Absent	Grade I ou II	Grade > stade III
complianc e (cm d' eau)	>20	10 – 20	< 10
Hyperreflexie (cm d'eau)	15 - 50	> 50	
Leak pressure (cm d'eau)	< 25	25 – 50	>50
Sphincter	Relaxing	Non-relaxing	Dyssynergic

Le score total étant obtenu par l'addition du chiffre de chaque colonne pour chaque paramètre étudié. Ainsi, une vessie dont le complianc e est de 5 avec un reflux grade II et un LPP supérieur à 50 cm d'eau sur un sphincter dyssynergic totaliserait un score de $2+1+2+2 = 7$.

Un risque important de détérioration rénale dans un délai moyen de 2,2 ans survient pour un score supérieur à 5.

4. Conséquences urologiques :

Les hautes pressions prolongées sont à l'origine des déformations pariétales et éventuellement de reflux vésico-urétéral.

Ces altérations peuvent apparaître au cours de l'évolution, mais elles peuvent être présentes dès la naissance comme le montrent les études de de GAUM (75) et de HARLOWE (89).

Les données histologiques récentes de la paroi vésicale confirment l'hypothèse d'une atteinte précoce de la paroi vésicale au cours du développement foetal. En effet, SHAPIRO (158) a noté chez le fœtus porteur d'un myéloméningocèle une prédominance du tissu conjonctif dans la paroi vésicale ;qui est très dense, infiltrant les fibres musculaires et diminuant de ce fait la complianc e.

XII. PRISE EN CHARGE DES TROUBLES VESICO-PHINCTERIENS

1- Objectifs :

Après avoir pris connaissance des forces de retenue et de vidange mises en jeu pendant les 02 phases d'un cycle mictionnel, la prise en charge des troubles vésico-sphinctériens des enfants porteurs d'un spina bifida est entreprise en gardant à l'esprit que dans l'état actuel des connaissances, il n'existe aucun traitement radical et définitif capable de remplacer une commande nerveuse altérée : les solutions proposées ne peuvent s'attacher qu'aux conséquences des troubles vésico-sphinctériens et ne seront donc que palliatives.

Cette prise en charge devra concilier 02 objectifs parfois opposés à savoir : protection du haut appareil qui reste la priorité absolue, et, réponse aux doléances du patient et de son entourage à savoir obtenir une continence urinaire acceptable sur le plan social et / ou une miction « normale ». [5,66,88,110,120,133,172]

2- Moyens thérapeutiques :

Etant donné que l'essentiel du temps (plus de 99 %), le bas appareil urinaire est en phase de remplissage, tandis que moins de 1 % est consacré à la phase de vidange, il est indispensable d'énumérer les différentes méthodes adaptées à chaque phase :

- Concernant la phase de remplissage : les méthodes auront deux objectifs :
 - ✓ améliorer la capacité vésicale à basse pression.
 - ✓ améliorer les résistances sphinctériennes pour améliorer la continence sociale.
- Concernant la phase de miction les méthodes auront pour objectifs d'améliorer la vidange vésicale. [5,61,173]

2.1 Pour l'amélioration de la capacité vésicale :

Il s'agit de l'ensemble de méthode permettant d'augmenter la capacité vésicale à pression basse.

a- Les traitements pharmacologiques :

a.1- Les anticholinergiques par voie orale

Les traitements para sympatholytiques diminuent l'activité du détrusor. En effet, ils entraînent un relâchement musculaire de la vessie en se fixant principalement au niveau des récepteurs muscariniques du détrusor, empêchant ainsi sa stimulation par l'acétylcholine d'où inhibition de la contraction vésicale et relaxation du détrusor.

On en citera ainsi quelques-uns :

- ✓ OXYBUTININE 5 mg : *Driptane** ou *Ditropan** à la dose de 1cp 3x/jour
- ✓ CHLORURE DE TROSPIUM 20 mg : *Ceris** à la dose de 1cp 2x/jour
- ✓ SOLIFENACINE 5 mg : *Vésicare** à la dose de 1-2 cp/jour

Leurs principaux effets secondaires sont :

- ✓ Sécheresse des muqueuses.
- ✓ Troubles de l'accommodation.
- ✓ Vertiges.
- ✓ Constipation.

Les contre-indications sont :

- ✓ Glaucome par fermeture d'angle
- ✓ Insuffisance hépatique
- ✓ Myasthénie
- ✓ Rétentions vésicales et gastriques
- ✓ Age de moins de 06 ans. il est à noter qu'en pratique quotidienne et de par la

théorie l'oxybutynine est utilisée chez l'enfant de moins de 06 ans hors AMM. [5,28,98,123]

L'existence de récepteurs alpha adrénergiques au niveau de la vessie a fait évoquer l'éventualité d'utiliser des alpha- bloquants pour augmenter la capacité vésicale.

Ainsi BOUCHOT (24) a comparé l'efficacité des para sympatholytiques et des alphabloquants sur le détrusor chez 54 enfants atteints de myéломéningocèle avec un recul de deux ans. Les résultats se sont avérés être comparables concernant la

réduction de l'amplitude des contractions vésicales (réduite de 75 %) avec un résultat obtenu plus rapidement et une augmentation de la capacité vésicale quatre fois supérieure avec les anticholinergiques.

A noter que les alpha- bloquants diminuent les résistances sphinctériennes ce qui aggrave le problème d'incontinence limitant ainsi leur utilisation.

Par ailleurs, cette étude a confirmé que, les deux classes thérapeutiques utilisées ont été sans résultats sur l'hypertonie vésicale.

a.2- L'instillation intravésicale de parasymphicoliques

Elle représente probablement une thérapeutique intéressante, mais se heurte actuellement au problème de l'AMM pour cette indication. Les effets obtenus concernent la réduction de l'hyperactivité, l'amélioration de la capacité vésicale et de la compliance. CONNOR(48) a traité 28 enfants atteints de spina bifida par des instillations d'oxybutynine pratiquées trois fois par jours (5 mg dans 10ml d'eau stérile). Il a objectivé une augmentation de la capacité vésicale immédiate ainsi qu'au 4^{ème} mois respectivement de 33 et 47 %. Il semble que les effets secondaires des parasymphicoliques administrés par cette voie soient moindres. (109).

La nécessité de pratiquer ces instillations en pluriquotidien de même que la solubilité médiocre et l'acidité du produit en limitent l'utilisation. [48,150]

a.3- Le traitement par voie transdermique

En 2003, aux USA, la FDA a approuvé l'usage de l'oxybutynine par voie transdermique comme traitement de la vessie hyperactive. Cette voie d'administration a l'avantage d'éviter une métabolisation présystémique digestive qui est à l'origine d'une production importante de N-DEO (N-déséthoxybutynine), métabolite actif responsable d'une grande partie des effets secondaires.

L'oxybutynine transdermique pénètre dans la circulation par diffusion passive au niveau de la couche cornée de la peau. Cette voie d'administration permet d'éviter la métabolisation gastrique et hépatique et ainsi de réduire la production de métabolites responsables d'effets secondaires.

Le patch délivre de l'oxybutynine pendant 3 à 4 jours après son application cutanée. La concentration plasmatique maximale est atteinte après 24 à 48 heures. (141)

L'oxybutynine transdermique réduit de manière significative le taux d'incontinence urinaire avec une efficacité comparable à la toltrérodine et l'oxybutynine par voie orale. Mais peu d'études randomisées en parlent à ce jour.

a.4- Injection de toxine botulinique en intravésical :

Le recours à cette technique relativement récente a été nécessaire du fait, notamment du problème de l'échappement thérapeutique des anticholinergiques qui peut atteindre 50% dans les neurovessies sans oublier leur contre-indication chez l'enfant.

L'injection de toxine est réalisée dans le détrusor, par cystoscopie en 20 à 30 sites, trigone exclu.

Elle a montré des résultats remarquables sur l'hyperactivité vésicale sur une longue période qui peut atteindre les 6 à 9 mois et cela, avec une excellente tolérance. Chez l'enfant spina bifida, se pose la question du moment idéal de l'injection intradétrusorienne vu qu'il s'agit le plus souvent d'une vessie n'ayant jamais connu de compliance normale, et qui du fait de l'hyperactivité (surtout si associée à une hypotonie urétrale) est quasiment vide en permanence ce qui entraîne un trouble de la compliance anatomique pour lequel la toxine est inefficace. [56,88]

b. Les traitements chirurgicaux :

Ils sont envisageables en troisième ligne après échec ou impossibilité de mise en jeu des moyens conservateurs. Le choix de la technique dépend :

- ✓ des facteurs de risque uronéphrologique
- ✓ de la capacité fonctionnelle,
- ✓ du degré d'autonomie
- ✓ du mode mictionnel envisageable,

b.1- Les Entérocystoplasties

L'entérocystoplastie ou chirurgie d'agrandissement vésical est actuellement la technique chirurgicale la plus courante. En créant un réservoir à basses pressions, elle permet d'obtenir une meilleure gestion de la continence d'une part et de soulager le haut appareil d'autre part.

La technique consiste soit en une simple incision du dôme vésical avec interposition d'un greffon plat ; soit en une exérèse partielle de la vessie associée à la mise en place d'un greffon intestinal détubulé.

Les greffons susceptibles d'être utilisés chez l'enfant sont l'iléon ou le sigmoïde.

Quelque soit le segment intestinal utilisé, il doit être détubulé sous peine de voir des ondes d'hyperpression dues au péristaltisme du segment tubulaire.

L'existence d'un reflux vésico-urétéral associé peut conduire à pratiquer simultanément une chirurgie anti-reflux par réimplantation urétérale. (101)

Le score d'hostility de GALLOWAY(76) est un outil de surveillance fidèle utilisé par plusieurs auteurs (92). Un score supérieur à 5 malgré un cathétérisme intermittent correctement pratiqué associé à un traitement pharmacologique adapté conduit à la réalisation d'une entérocytoplastie d'agrandissement. (fig45)

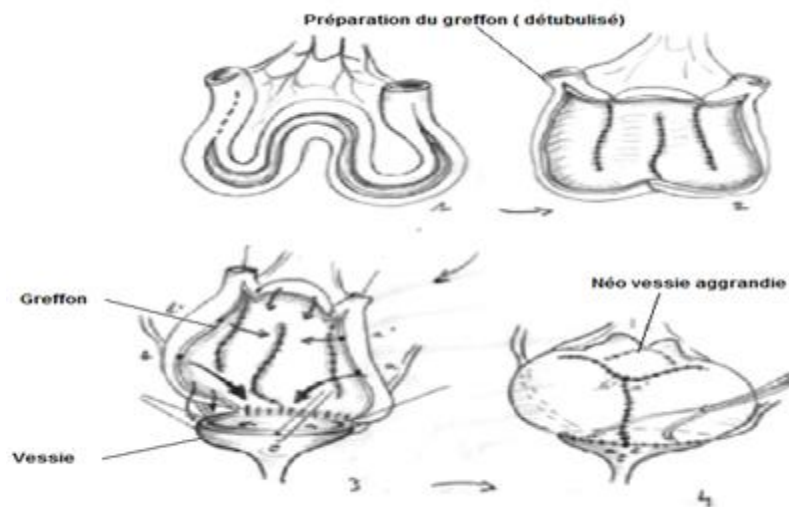


Figure 43: L'entérocytoplastie

Les complications de cette technique sont :

- ✓ La sécrétion de mucus inévitable quel que soit le segment utilisé. Ceci complique les sondages en épaississant les urines. Son traitement associe l'hyperhydratation et l'instillation (56).
- ✓ La formation de lithiases [22,26].
- ✓ La perforation de la néo-vessie est une complication grave et non rare décrite depuis quelques années ([42,43,86].
- ✓ Une cicatrisation incomplète qui est à l'origine des ruptures précoces par lâchage de l'anastomose. [31,53]

Par contre, toutes les études rapportent une amélioration de la capacité et de la compliance vésicale [47, 90]. Les études de qualité de vie rapportent des taux d'amélioration de plus de 90 % .En terme de continence, elle est obtenue dans plus de 90 % des cas la nuit et entre 91 et 100 % le jour [47, 90].

Le recours aux cathétérismes intermittents est nécessaire.

A l'inverse, les fuites urinaires peuvent persister. Elles peuvent être liées soit à des pressions élevées dans la plastie, pouvant être traitées par le recours aux anticholinergiques voire exceptionnellement des injections intra-détrusoriennes de toxine botulique, soit à une insuffisance sphinctérienne pouvant être traitée par la mise en place d'un sphincter artificiel urinaire, d'une colposuspension (71) ou un système Mitrofanoff. ([9,47,67,69,86,91,93,106,107,125,129,136].

b.2- L'Uréterocystoplasties

Certains auteurs ont pratiqué avec succès un agrandissement vésical à l'aide d'un méga-uretère [19,77]. Cette technique, lorsqu' elle est possible, utilise l'uretère dilaté pour agrandir la vessie L'uretère a tous les critères du tissu idéal pour réaliser un agrandissement de vessie : absence de production de mucus, recouvert d'une muqueuse urothéliale évitant ainsi tout risque de trouble hydroélectrolytique. Cependant, cette technique nécessite une urétéro-hydronephrose massive associée à un rein non fonctionnel. (fig46) [22,77]

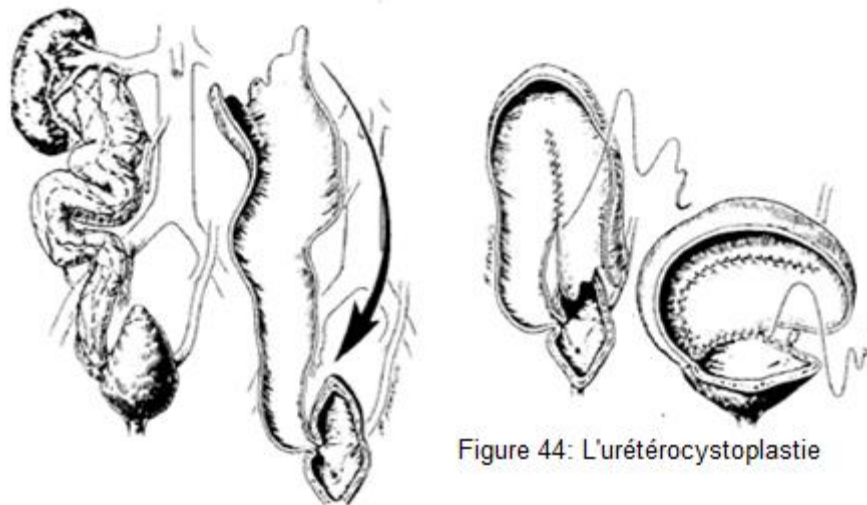


Figure 44: L'uréterocystoplastie

b.3- Les Gastrocystoplasties :

L'utilisation de la paroi gastrique pour la réalisation d'une cystoplastie comporte également certains avantages : absence de sécrétion de mucus, stérilisation des urines par la production d'acide chlorhydrique (HCL).(fig 47)

Les complications présentées par ce type de greffon incitent à la prudence : possibilité de perforation, d'hématurie et de brûlures mictionnelles ou syndrome « douleur-hématurie » [22,77,75,123]

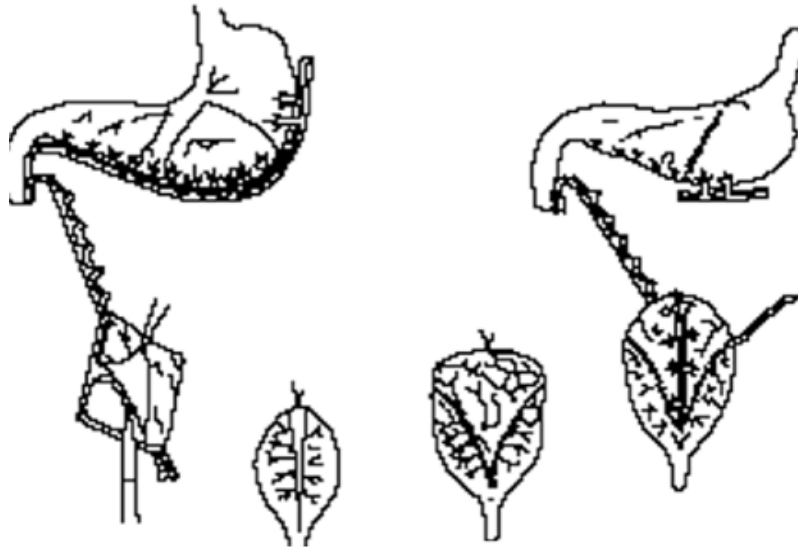


Figure 45 : Les gastrocystoplasties

b.4- La vésico-myotomie :

Cette technique consiste à réaliser plusieurs incisions dans la musculature vésicale dans le but de créer un diverticule et permettre ainsi un agrandissement du réservoir vésical. Le principe de cette augmentation de vessie est de réséquer le détrusor au niveau du dôme vésical et de créer un large diverticule ayant comme fonction d'augmenter la vessie. Relativement récente , cette technique, demande à être évaluée à long terme. (fig 48) [4, 43,147,163]

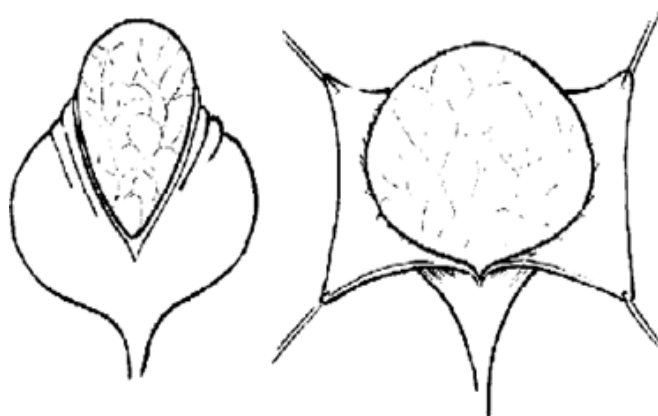


Figure 46 :La vésico-myotomie

b.5- Augmentation vésicale à l'aide de biomatériaux

L'utilisation de vessies artificielles n'est pas encore proposée pour le spina bifida. Cependant la réalisation d'agrandissement de vessie à l'aide de sous-muqueuse intestinale de porc (SIS, Cook®) ou d'une matrice acellulaire constituée de collagène dermique porcin et de fibres d'élastine (Pelvicol, Bard®) a déjà été décrite. Le nombre de cas rapportés à ce jour reste très limité. Des études plus larges sont nécessaires pour envisager l'utilisation de ces biomatériaux en routine. [19,41,43].

2.2 Pour l'amélioration des résistances sphinctériennes.

a. Le sphincter artificiel:

La technique vise à se substituer aux fonctions sphinctériennes déficientes grâce à la mise en place d'une prothèse en commandant et contrôlant la fermeture du canal urétral.

Le principe :

Le dispositif est un constitué de trois éléments : une manchette occlusive , un ballon régulateur de pression , une pompe de commande.

La continence est assurée par l'occlusion de l'urèthre au moyen de la manchette circulaire qui est gonflée à l'aide d'un système hydraulique à pression fixée.

La pompe placée dans un héli-scrotum est refoulé dans la grande lèvre chez la fille est actionnée par le patient. Elle permet de vider activement la manchette.

La fermeture du sphincter est ensuite passive dans un délai suffisant pour permettre la miction. (fig49 A et B). [17,50,60,72,95,141]



Figure : 47 : Le sphincter artificiel

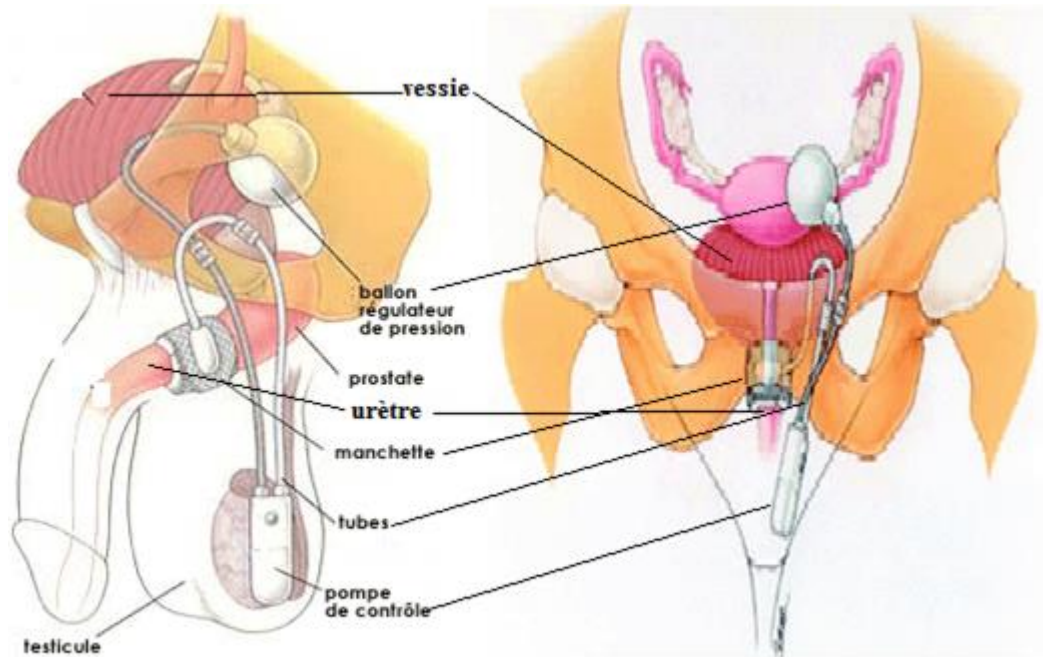


Figure 48 : Placement du sphincter artificiel pour les deux sexes

Les indications d'implantation doivent être strictes

- L'enfant doit avoir une dextérité, une motivation et une aptitude intellectuelle suffisantes pour manipuler correctement le sphincter artificiel. L'âge d'implantation est fonction de la maturité psychologique de l'enfant : rarement avant dix ans.

- Les critères urodynamiques et urologiques :

Les hyperactivités et les hypertonies vésicales sévères, une mauvaise compliance vésicale, un reflux vésico-urétéral sont des contre-indications à l'implantation du sphincter artificiel.

Ses complications sont les suivantes : (51)

- Complications mécaniques .Elles ne sont pas rares.

JOUBERT(80) rapporte 17 complications sur 42 sphincters implantés. Il peut s'agir de fuites de liquide dans l'appareil, de plicature des tubulures, de défaillances du système hydraulique, et de dysfonctionnement de la pompe.

- L'ulcération de l'urètre d'origine ischémique (60)

- Mais surtout : la détérioration du haut appareil urinaire. En effet, l'implantation d'un sphincter artificiel rend le réservoir vésical étanche .Un trouble de la compliance ou une hyperactivité peut être alors dévoilés pour être à l'origine de hautes pressions

vésicales nocives pour le haut appareil. Cette constatation souligne l'intérêt de pratiquer une cystomanométrie à col bloqué en préopératoire. (152).

b. Les suspensions du col vésical et les frondes sous-cervicales

Ces techniques largement utilisées dans le cadre de l'incontinence féminine adulte peuvent s'appliquer chez l'enfant atteint de spina bifida. Elles réalisent une amélioration de la continence par la « pseudo-dysurie » qu'elles créent. Elles peuvent être associées à un agrandissement vésical [59,71].

Elles nécessitent une compliance vésicale suffisante et rendent donc indispensable un cathétérisme intermittent complémentaire. [63,59,77]

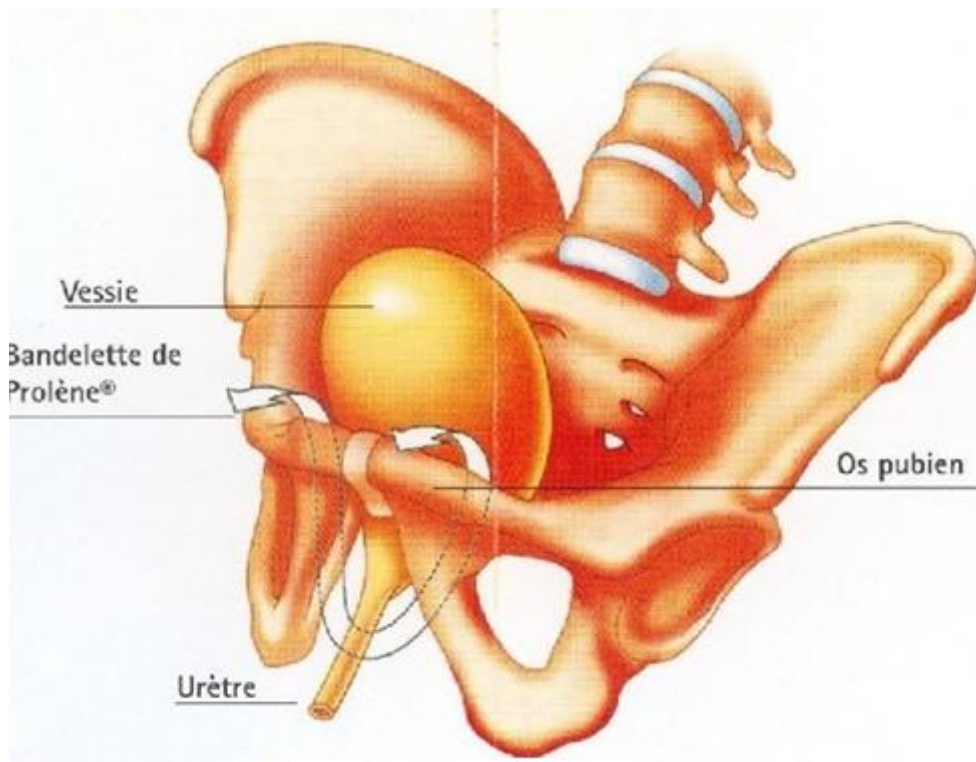


Figure 49 : Les colposuspensions

c. Les techniques d'allongement urétral

Le principe de ces techniques est d'allonger la portion uréthrale par une uréthralisation d'un segment vésical. L'appréciation ce procédé est très divergent selon les auteurs. MOLLARD utilise la technique selon KROPP et obtient 80% de succès sur la continence (131).

2.3 Pour l'amélioration de la vidange vésicale :

a. L'expression vésicale par la manœuvre de Créde

Afin de suppléer à l'inactivité détrusorienne, l'évacuation vésicale peut se faire par expression vésicale sus-pubienne. C'est la manœuvre de Créde.



Figure 50 : La manœuvre de Créde

Il s'agit d'une méthode très controversée (16) qui est qualifiée par différents auteurs de :

- ✓ « *PEU LOGIQUE* » car l'expression abdominale suppose qu'il existe une vessie qui se retient et donc avec des résistances sphinctériennes assez efficaces (pouvant en théorie assurer une continence sociale) que l'on veut vaincre par une hyperpression sans en connaître l'importance exacte.
De plus il existe un « effet créde » décrit par BABALIAS (18) chez le sujet sain qui correspond à une contraction synchrone du sphincter strié à toute augmentation brutale de la pression intravésicale (par pression manuelle par exemple) et qui existe également chez le spina bifida.
- ✓ « *DANGEREUSE* » car accusée de générer des hyperpressions vésicales pouvant entraîner ou aggraver un reflux vers le haut appareil urinaire avec toutes les complications connues. Ainsi CASS en 1976 avait noté chez des spina bifidas qui pratiquait le créde : 75 de dilatation du haut appareil et 72% d'infection urinaire.
- ✓ « *NEFASTE* » car elle est susceptible également de créer une bascule postérieure de la vessie et d'aggraver un prolapsus rectal. De plus, l'effort sur le plancher pelvien avec cette technique réalisée plusieurs fois par jour a également une influence négative sur les fonctions résiduelles minimales de stockage de ces structures.

Ainsi la Troisième Consultation Internationale sur l'Incontinence publiée en 2005 (2) a retenu les conclusions suivantes concernant cette manœuvre :

« La vidange vésicale par expression utilisant la manœuvre de Crédé ou de Valsalva est potentiellement dangereuse pour le haut appareil urinaire du fait de l'obstruction fonctionnelle au niveau du plancher pelvien. Elle est contre-indiquée, si elle est source de hautes pressions intra-vésicales et/ou si préexistent un reflux déférentiel et/ou un reflux vésico-urétéro-rénal ou en cas de présence de hernies, éventrations, prolapsus génital et/ou rectal et d'hémorroïdes et de pathologies uréthrales (sténoses) (NP3).

La vidange vésicale par expression peut avoir une influence néfaste sur une résistance minimale à la vidange préexistante sur un plancher pelvien flasque, ayant pour conséquence d'aggraver une incontinence (NP3).

Avant de recommander la miction par expression vésicale (Crédié ou Valsalva) il doit être prouvé que la situation est saine au plan urodynamique tout en éliminant ses contre-indications».

En règle générale, ce mode mictionnel devrait être remplacé par le sondage intermittent propre chez la plupart des patients ayant une dysfonction vésico-sphinctérienne neurologique. [2 ;11 ;16 ;18]

b. Déclenchement réflexe de la miction

Le déclenchement réflexe de la miction ou communément appelée la miction par percussion comprend des manœuvres variables (percussions sus-pubiennes, éraflure de la cuisse et manipulation anale ou rectale) réalisées par le patient en général ou son entourage pour permettre une contraction réflexe du détrusor entraînée par un stimulus extéroceptif.

Cette méthode est rarement utilisée dans le cadre des neurovessies congénitales car elle suppose l'intégrité des réflexes sacrés.

De plus, elle est potentiellement dangereuse pour le haut appareil car d'une part, la pression intravésicale engendrée par ce réflexe est méconnue et d'autre part la réaction du système sphinctérien l'est autant (DVS).

En se référant à l'étude de 2005 (2), « *la miction réflexe peut être recommandée pour les patients dont il est prouvé que la situation est urodynamiquement saine et stable, et capables de prendre en charge eux même leur miction réflexe. Par ailleurs, elle peut être recommandé pour les patients ayant subi une sphinctérotomie ou traitement*

alphanbloquants et/ou une injection intra-sphinctérienne de toxine botulique afin d'améliorer la vidange réflexe spontanée.

Les complications à long terme ne sont pas d'un niveau aussi élevé que pour les sondes à demeure, mais suffisantes pour suggérer d'éviter d'utiliser ce réflexe mictionnel par percussion dans l'hyperactivité détrusorienne (NP2).

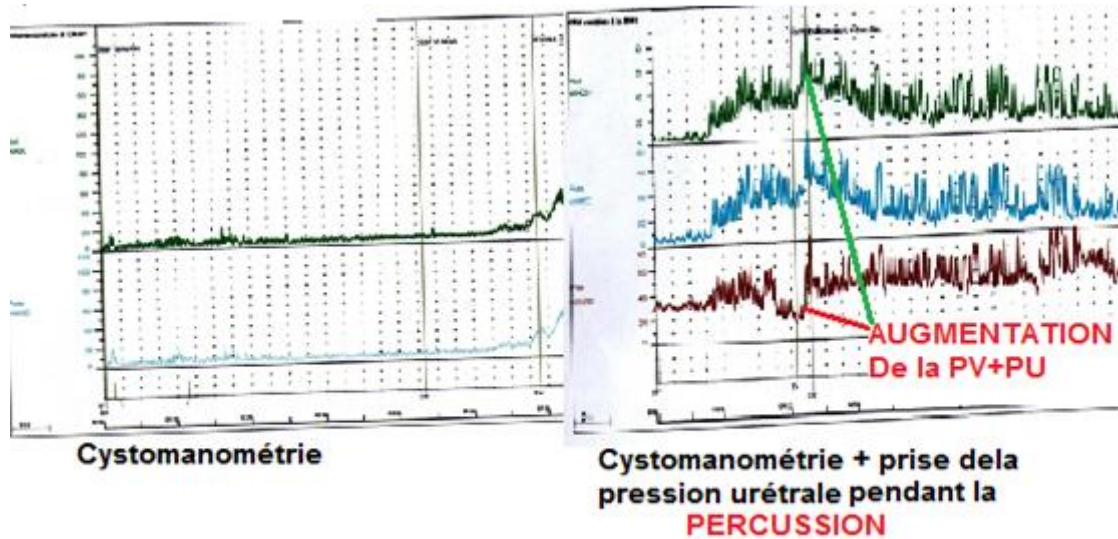


Figure 51: Exemple d'effets de la percussion sur le comportement vésicosphinctérien

c. Le drainage vésical par sonde à demeure

Quoique non préconisé par les différents auteurs, il est une réalité du terrain. Il garde des indications particulières, notamment à titre temporaire (3 à 6 semaines) pour tenter de juguler une dilatation naissante du haut appareil urinaire.

Toujours selon l'étude de 2005(2) , « *il est conseillé d'utiliser du matériel stérile et des techniques de changement aseptiques ainsi que des soins de sonde quotidiens pour maintenir le système de drainage clos aseptique (Grade C/D). Si une sonde à demeure doit être mise en place il faut privilégier les sondes en silicone pur ou hydrophiles (Grade A/B). La fréquence des changements de sonde dépend très largement du matériel, de la taille de la lumière de la sonde . Par exemple, les sondes en latex doivent être changées toutes les 1 à 2 semaines .ce délai passe à 2 à 4 semaines pour les sondes en silicone ou les sondes hydrophiles (NP3).*

La sonde à demeure trans-urétrale n'est pas une méthode saine et sûre au long terme pour les patients porteurs de vessies neurologiques (NP2) ». [2 ,11]

d. Cathéter sus pubien [2,11]

Une alternative au sondage à demeure urétral est l'usage d'une sonde à demeure placée dans le bas de l'abdomen à travers le dôme vésical : c'est le cathéter sus pubien. Globalement, les bénéfices et les risques du cathéter sus pubien sont similaires à ceux de la sonde à demeure incluant les risques d'infection du tractus urinaire, de la formation lithiasique, du cancer vésical et le coût de maintenance des cathéters et des sacs. Cependant, il a quelques avantages supplémentaires à savoir.

- ✓ Diminution du risque de traumatisme urétral chez l'homme et chez la femme,
- ✓ Diminution du risque de destruction urétrale avec la sonde à demeure.

L'inconvénient majeur reste la nécessité d'une procédure chirurgicale mineure pour insérer le cathéter sus pubien avec lésion potentielle des structures adjacentes à la vessie en particulier le colon.

Le drainage sus-pubien peut être utilisé sur de plus longues durées, mais il n'en demeure pas moins rebutant de part son siège, sa visibilité...(2),



Figure 52: Le cathétérisme sus-pubien

e. Le cathétérisme ou sondage intermittent :

Le cathétérisme intermittent propre mais non stérile est une technique préconisée depuis 1972 par Lapidès [99,113]. Il suppose l'existence de résistances sphinctériennes et une capacité vésicale fonctionnelle suffisantes pour permettre le stockage des urines dans l'intervalle des sondages.

La pratique des sondages nécessite dans un premier temps un engagement parental (hétérosondages), puis celle de l'enfant (autosondage) lorsqu'il peut pratiquer lui-même la technique (environ vers l'âge de 8 ans)(79). Son apprentissage requiert souvent une courte hospitalisation.

Récemment, la disponibilité de sondes autolubrifiées stériles a simplifié la technique du sondage et limité les risques de sténoses urétrales.(fig 53)

Les difficultés du SI sont rares : déficience intellectuelle, spasme du sphincter strié, fibrose cicatricielle.(141).

Le sondage intermittent propre (2) est efficace et de toute sécurité pour traiter les vessies neurologiques à la fois à court et long terme (NP1).

Concernant les infections urinaires (12 à 80%) (2): il est indispensable de dissocier une infection urinaire d'une colonisation microbienne qui est très fréquente (70 -80%) chez les patients pratiquant le SI et qui ne les contre-indique pas. [2,51,64,103,104, 113,114,118,130]

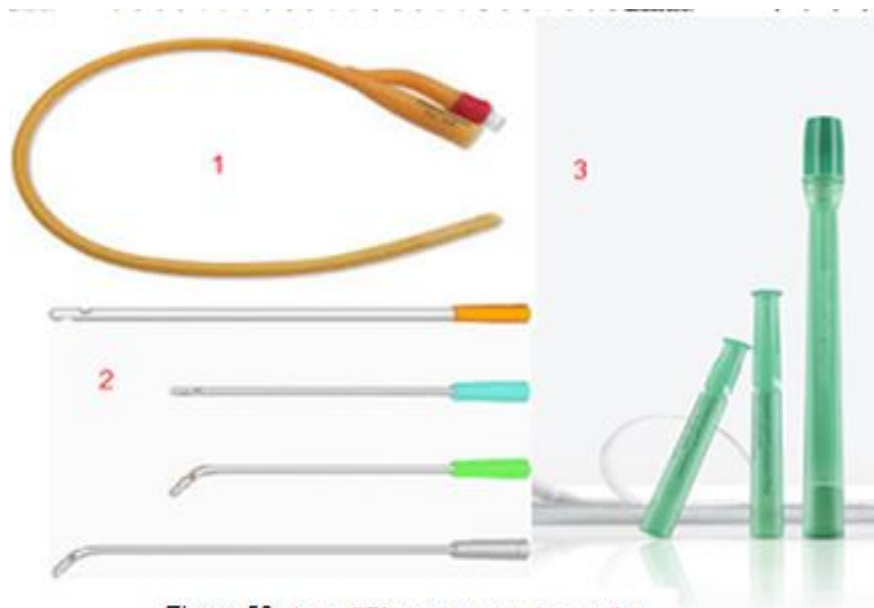


Figure 53: Les différents types de sondes
1= Sonde de Foley
2= Sondes rigides
3= Sondes auto-lubrifiées

Les complications sont :

- Les fausses routes urétrales: 3 à 5% chez l'homme, exceptionnelles chez la femme.
- Les Urétrorragies: elles sont rares.(176)

f. Les traitements pharmacologiques

f.1- Les alpha-bloquants : Ils sont indiqués dans les dysuries par hypertonie urétrale ou secondaire à une dyssynergie vésico-striée car pour certains auteurs il existerait des récepteurs adrénergiques dans le sphincter strié qui font que les alpha- bloquants peuvent agir à ce niveau en diminuant la pression urétrale avec des résultats parfois meilleurs que la section du nerf honteux interne. [28, 35,54].

Chez l'enfant, leur utilisation a montré ses limites. En effet, pour obtenir une diminution significative de la pression urétrale, les doses utilisées ont trop d'effets secondaires

f.2- Les myorelaxants ont des effets modestes sur la dyssynergie vésico-sphinctérienne.

f.3- L'injection du sphincter strié par la toxine botulique : est une alternative intéressante plutôt utilisée chez l'adulte que chez l'enfant notamment en cas de SB.

g. La stimulation électrique

Les techniques de stimulation électrique voire (de désafférentation chirurgicale) supposent l'intégrité des différents arcs réflexes et sont donc peu utilisées dans le cas du SB. Certains auteurs les ont proposées dans les formes incomplètes de SB avec des résultats divergents ; mauvais pour KLIMIS (107), et encourageants pour KATONA (105) et DECTER [57,58,102,105,107,119].

La myostimulation du détrusor, la stimulation médullaire directe et la stimulation du plancher pelvien sont abandonnées pour les vessies congénitales en général.

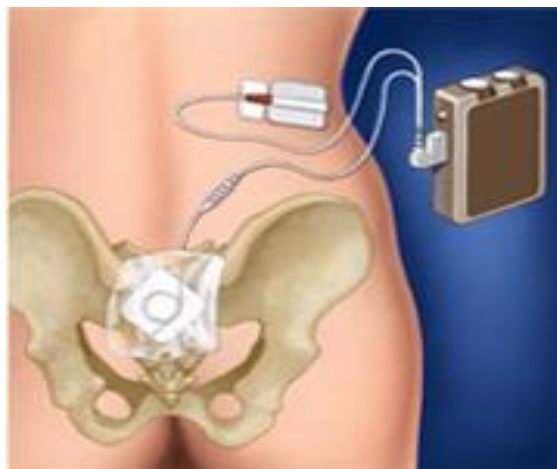


Figure 54 : Stimulations électriques

h. Les Traitements Chirurgicaux

h.1- La sphinctérotomie

Elle vise à supprimer un obstacle sphinctérien. Si son efficacité est reconnue dans la prévention des altérations du haut appareil, ses résultats en termes de continence sont décevants : elle est source d'incontinence gênante socialement avec parfois risque d'impuissance. (52)

Méthode plutôt abandonnée chez le spina-bifida.

h.2- Les prothèses endo-urétrales :

Elles réalisent une sphinctérotomie prothétique mais réversible, de morbidité faible pouvant être associée aux alpha- bloquants.

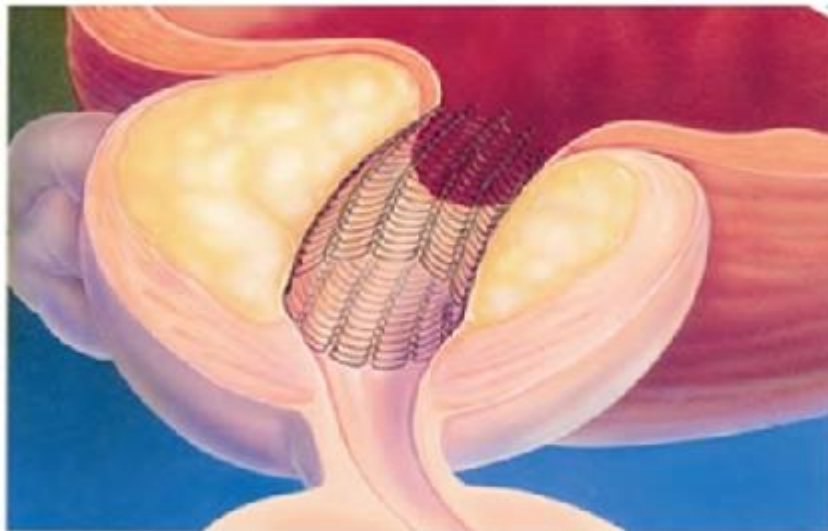


Figure 55 les prothèses endo-urétrales

h.3- La dilatation urétrale

Certains auteurs ont eu l'idée de pratiquer une dilatation urétrale au moyen de sondes de calibres croissants.

Ainsi BLOOM (25) a traité 18 patients ayant des pressions de fuites élevées supérieures à 55 cm d'eau avec des résultats objectivant une baisse significative des pressions ainsi qu'une amélioration durable de la compliance.

La dilatation urétrale, en diminuant les résistances infravésicales, a un effet curatif et préventif mais vu le retentissement sur la continence sociale , peu d'équipe la pratique

2.4. Les méthodes de dérivation non continentes

Les dérivations cutanées non continentes correspondent à toutes les méthodes permettant de dériver les urines sans que la continence physiologique soit maintenue ou qu'un système de continence extra-physiologique soit créé, c'est-à-dire que l'écoulement d'urines est permanent. Un système de recueil des urines, fixé à la peau est donc nécessaire.

Dans le cadre des vessies neurologiques, ces dérivations permettent d'obtenir des système à basse pression dont le principal objectif est la préservation du haut appareil urinaire.

Ces dérivations se situent en dernière ligne de traitement des nombreuses complications liées aux vessies neurologiques. On citera ainsi :

a. Urétérostomie cutanée trans-iléale

L'urétérostomie trans-iléale décrite par Brikker en 1950 est la plus fréquente des dérivations urinaires cutanées non continente, retrouvée chez le patient neurologique. Ces techniques ne sont pas exemptes de complications : occlusions, sténoses urétérales, sténoses de la stomie pyélonéphrites.

Largement utilisées dans le passé, leurs indications restent exceptionnelles. (144)

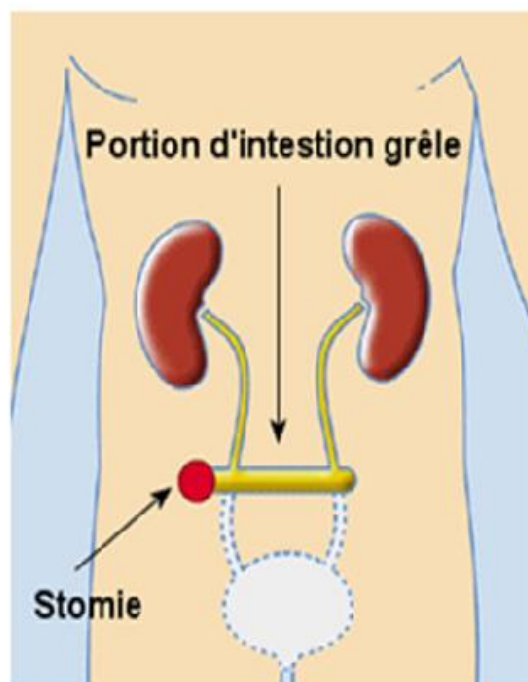


Figure 56 : Urétérostomie cutanée trans-iléale

b. Vésicostomie :

Cette technique a été décrite par Blocksom en 1957 . Elle réalise une dérivation cutanée de la vessie chez l'enfant. Elle est schématiquement indiquée en cas de problème urologique aigu soit à la naissance, en cas d'altération du haut appareil soit en cas d'impossibilité au sondage intermittent.

Les principaux intérêts de la vésicostomie sont sa simplicité et sa réversibilité, notamment chez l'enfant permettant d'envisager un geste transitoire La fermeture de la vésicostomie est réalisée dans 16 à 37 % chez les patients spina bifida, associée quelquefois à une entérocystoplastie d'agrandissement ou à une réimplantation urétéro-vésicale. [1,4,143]

2.5. Les dérivations cutanées étanches de la vessie:

L'objectif est créer un réservoir étanche permettant un cathétérisme aisé.

MITROFANOFF (116) propose une cystostomie continente trans-appendiculaire.

L'appendice sert de « raccord » entre la vessie et la peau, à travers un tunnel sous-muqueux comportant un système anti-reflux.

Cette technique est fréquemment associée à un agrandissement vésical.

Elle comporte certaines complications en rapport avec le mauvais drainage du bas fond vésical, augmentation du risque d'infection et de lithiase. [79 ;116]

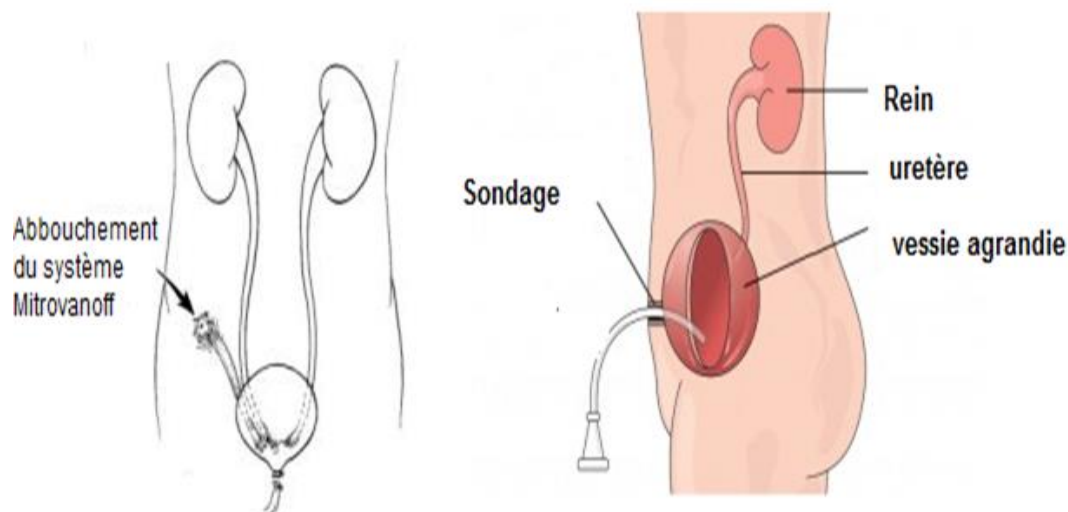


Figure 57 ; dérivation continente: le Mitrovanoff

XIII. STRATEGIE DE PRISE EN CHARGE DES TVS

Le raisonnement logique de prise en charge thérapeutique est focalisé sur l'analyse de la balance continence/miction et de son adaptation en premier lieu aux contraintes urodynamiques et secondairement aux critères de qualité de vie car la continence contribue à l'intégration sociale de ces patients.

La stratégie de prise en charge thérapeutique doit répondre à quelques questions :

- Stockage : Comment stocker des urines entre deux vidanges sans menace rénale et sans fuites et quel confort en tirera le patient ?
- Miction : comment assurer une vidange correcte de la vessie sans menace pour le haut appareil ? Existe-t-il un obstacle fonctionnel ou anatomique ?

Le préalable à cette prise en charge thérapeutique est donc l'analyse clinique et surtout para clinique et notamment urodynamique des troubles vésico-sphinctériens du patient étant donné qu'il n'existe aucun facteurs clinique prédictif du comportement vésico-sphinctérien chez le spina bifida.

Dans notre approche de ce type de troubles vésico-sphinctériens, nous avons tenté de scinder la prise en charge selon deux grands cas de figure possibles :

1. Vessies incontinentes : ce sont les plus gênantes sur le plan social avec dans certains cas un danger majeur sur le haut appareil. Elles peuvent être en rapport avec plusieurs causes :

- ❖ *Vessie hypocompliante et/ou hyperactive sur des résistances sphinctériennes efficientes* ou bien dyssynergiques ; certes capables de garantir une continence sociale mais très dangereuses pour le haut appareil.

Il s'agit là du tableau urodynamique le plus dangereux et la priorité absolue est de lutter contre le système à haute pression par :

- Administration d'anticholinergiques : Driptane avec vidange par un cathétérisme intermittent régulier (hétéro-sondage chez l'enfant jusqu'à 6-8 ans puis tenter des autosondages).
- En cas d'échec, tenter une injection de toxine botulique en intra-détrusorien
- Si échec, proposer le patient pour un agrandissement chirurgical de la vessie associée à un sondage intermittent régulier.

❖ *Vessie hypocompliante et/ou hyperactive sur une hypotonie urétrale :*

Il existe, dans ce cas de figure, peu de possibilités pour obtenir une continence sociale. Mais le recours aux anticholinergiques pour prévenir les effets néfastes de l'hypocompliance et de l'hyperactivité sur la vessie est indispensable.

A un âge plus avancé, on peut proposer une entérocystoplastie continente avec Mitrofanoff ou bien une entérocystoplastie avec une colposuspension.

❖ *Vessie hypo ou acontractile sur une hypotonie urétrale avec des fuites par regorgement.* Dans ce cas de figure, il existe très peu de risque sur le haut appareil. Cependant, il n'existe aucune alternative thérapeutique médicale ; seule la chirurgie et surtout le sphincter artificiel peut assurer une continence sociale.

2. Vessie rétentionniste :

C'est le cas idéal pour la continence sociale. La priorité est, dans ce cas, de vérifier qu'il n'existe pas de système à hautes pressions auquel cas, on aura recours aux anticholinergiques, à la toxine botulique ou le cas échéant à la chirurgie d'agrandissement vésicale. La vidange sera assurée par un cathétérisme intermittent.

Le recours aux alphabloquants, notamment chez l'enfant, a montré ses limites du fait des effets secondaires qui réduisent leur utilisation pratique. De plus, cette activité sphinctérienne est garante d'une continence sociale qu'il convient de respecter.

Quelques écueils d'ordre pratique se sont posés durant cette prise en charge :

- La limite d'âge concernant l'utilisation des anticholinergiques chez l'enfant (pas avant 6 ans) qui nous pose un réel problème pour lutter contre l'hyperactivité vésicale chez le petit enfant.
- Dans ce cas de figure, la toxine en intra- détrusorien serait une alternative intéressante. Encore faut-il trouver un service pratiquant ce type de geste chez l'enfant. De plus, cette toxine botulique devrait être utilisée précocement avant que le trouble de la compliance anatomique ne s'installe.
- Dans les lésions incomplètes, le sondage de l'enfant peut être douloureux ce qui limite les possibilités d'utilisation du sondage intermittent.

Concernant le suivi au long cours des patients spina bifida, le GENUFL (153) a proposé un protocole basé sur les facteurs de risque (Galloway) pour scinder les patients en 02 grands groupes :

A- Les patients « à non risque » (GALLOWAY inférieur à 5) :

le protocole de suivi comporte

- Tous les ans, initialement, puis espacement progressif suivant l'évolution :
- Une clairance de la créatinine (on peut parfois discuter une scintigraphie rénale)
- Une échographie rénale et vésicale et un ASP.
- Tous les deux ans : consultation spécialisée (avec évaluation standardisée par questionnaires et calendrier mictionnel), qui décidera de l'intérêt de la réalisation d'un BUD.

B- Patients» définis comme« à risque: (GALLOWAY supérieur à 5)

- Un interrogatoire dirigé sur les symptômes vésico-sphinctériens à la recherche d'un changement de comportement VS qui signerait une modification du statut neurologique (une moelle attachée...).
- Un calendrier mictionnel sur 24 à 72heures
- Un bilan urodynamique (BUD)
- Rythmicité: à répéter tous les six mois puis espacer selon l'évolution.

Cette classification se basant sur les « facteurs de risque de Galloway » laisse supposer que le patient spina bifida a bénéficié d'un bilan complet notamment urodynamique mais cette approche est loin d'être applicable sur tout le territoire national ; que faire alors ?

Une équipe tunisienne (83) dont la population est proche de la nôtre sur plusieurs points, a fait un travail dans ce sens se basant sur les travaux effectués antérieurement par Chandra en 2007(46) et est arrivé à la conclusion suivante :

Les enfants atteints de SB ayant un RPM significatif sont présumés avoir une hyperactivité détrusorienne et peuvent bénéficier d'emblée d'une prise en charge incluant des sondages intermittents associés aux anticholinergiques.

Chez les patients ayant un RPM non significatif avec cependant des anomalies cliniques et radiologiques, une hyperactivité détrusorienne peut être présumée , la cystomanométrie différée mais le traitement incluant des sondages intermittents associés aux anticholinergiques doit être lancé. [8,23,56,153]

ETUDE CASUISTIQUE

1. OBJECTIFS DE L'ETUDE

Les objectifs de cette étude étaient

1/- Apprécier sur une population de soixante 60 malades atteints de spinabifida auprès du service le degré de polymorphisme du comportement vésical (à comparer dans un second temps aux données de la littérature.

2/- Vérifier la relation entre pression de fuite et risque de retentissement sur le haut appareil.

3/- Déterminer les facteurs ou les paramètres pouvant compliquer la prise en charge de ces malades :

- Neuro-orthopédiques (niveau neurologique, ,raideurs articulaires.....)
- Environnementaux (niveau social, contexte familial...)

2. METHODOLOGIE :

2.1. Type d'étude :

Notre étude est une cohorte prospective à visée descriptive réalisée au sein du service de Médecine Physique et de Réadaptation du CHU de BLIDA sur la période s'étalant de 2006 à 2011.

2.2 Matériel :

a. Taille de l'échantillonnage

La taille de l'échantillon est fixée volontairement à 60 malades atteints de spina-bifida, et ce, en raison des coûts du consommable nécessaire aux explorations (sondes, capteurs, sets).

b. Prévalence

La prévalence, n'est pas l'objectif recherché dans notre travail car notre recrutement s'est fait de façon aléatoire, avec des patients provenant de services divers et non exclusivement du CHU de Blida.

2.3 Méthodes d'évaluation :

a. Un interrogatoire :

Orienté (un antécédent familial multiplie par cinq à dix le risque de nouveau cas).

b. Un Examen clinique et paraclinique :

L'étude clinique est essentielle pour évaluer l'importance du désordre neurologique ; elle comportera l'appréciation :

- * Du niveau de l'atteinte neurologique
- * Du comportement urinaire : calendrier mictionnel
- * De l'état du haut appareil par l'échographie voire de l'UCR et l'UIV
- * D'une évaluation de la fonction rénale.
- * Du contrôle du transit intestinal
- * De degré d'autonomie physique de l'enfant
- * Du degré de coopération de l'enfant et de son entourage.
- * D'un Examen Cytobactériologique des urines : pour éliminer un contexte infectieux ; préalable à toute exploration Urodynamique.
- * Un bilan urodynamique :
 - Une Cystomanométrie
 - Une Profilométrie
 - Une Débitométrie lorsqu'une miction est possible

2.4. Protocole de prise en charge :

Après la 1^{ière} consultation , et au vu des résultats morphologiques et urodynamiques un traitement adapté a été proposé dans le but de :

- Préserver l'état du haut appareil,
- Obtenir une évacuation vésicale la moins contraignante,
- Améliorer la capacité vésicale,
- Augmenter les résistances sphinctériennes.

Les moyens disponibles sont :

- Le traitement médical : principalement les anticholinergiques.
- Le sondage intermittent (à un degré moindre la SAD)
- La chirurgie urologique.

L'appréciation de l'efficacité du traitement s'est basée sur 02 critères principaux :

- L'amélioration de l'incontinence
- L'absence ou du moins la stabilisation du retentissement morphologique et biologique sur le haut appareil

2.5 : Protocole de suivi

Il comportait :

- ✓ Un interrogatoire orienté sur les troubles vésico-sphinctériens
- ✓ Un calendrier mictionnel sur 24 à 72 heures.
- ✓ Un ECBU.
- ✓ Une Echographie.
- ✓ Un bilan urodynamique.
- ✓ Une UIV ou UCR si nécessaire.
- ✓

Ce protocole a été répété au 6^{ième} , 12^{ième} et 18^{ième} mois suivant la première consultation.

RESULTATS

1. CARACTERISTIQUES DESCRIPTIVES DE L'ECHANTILLON GLOBAL (N=60)

1.1. CARACTERISTIQUES SOCIO-DEMOGRAPHIQUES

1.1.1. Répartition selon le sexe :(Tableau 05 et figure 58).

Tableau 05 : Distribution de la population d'étude selon le genre

Genre	Effectifs	Fréquence
Sexe féminin	31	51.67%
Sexe masculin	29	48.33 %

Notre population est formée de 51.67% de spina bifida de sexe féminin contre 48.33 % de sexe masculin, ce qui montre clairement l'absence de différence entre les 02 sexes.

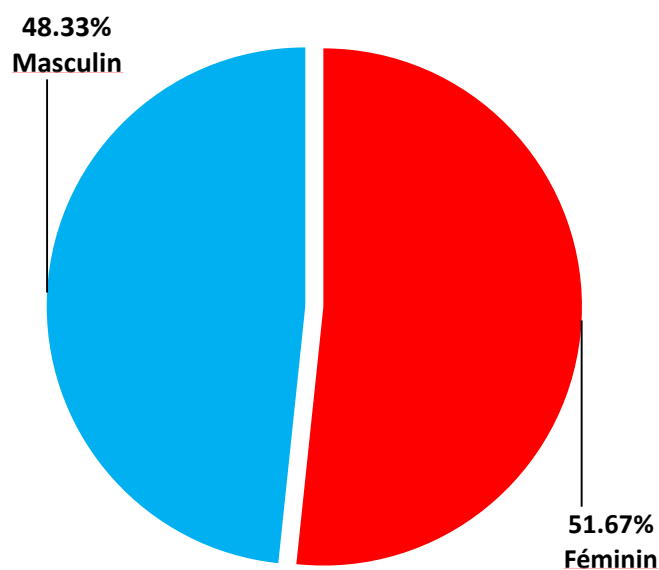


Figure 58 : Distribution de la population d'étude selon le genre

1.1.2. Répartition selon l'âge de consultation en tranches :

(Tableau 06 et figure 59)

Tableau 06 : Distribution de la population de l'étude selon l'âge de consultation

Tranches d'âge	Effectif	Fréquence
0- 02 ans	07	11.6%
03-05 ans	28	46.6%
06-11ans	17	28.3%
12-17 ans	05	08.3%
18 ans et plus	03	05.2%

Il est important de noter que 46.6% de notre population est âgée entre 03 et 05 ans soit à l'âge préscolaire.

Par ailleurs, l'étude statistique a montré que l'âge moyen de la consultation est de 6.66 ans avec des extrêmes de 07 mois et de 25 ans L'écart-type étant de 5.16.

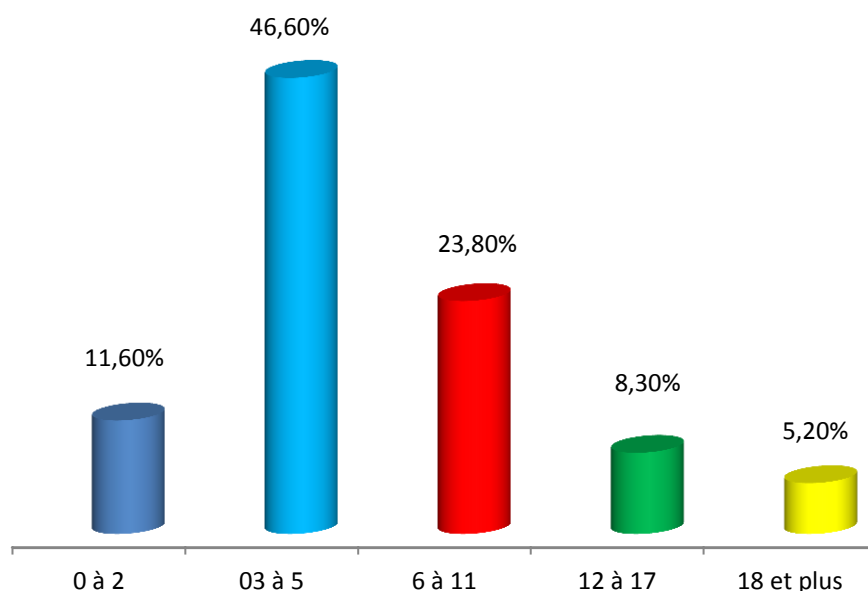


Figure 59 : Distribution de la population de l'étude selon l'âge de consultation

1.1.3 Répartition de la population de l'étude selon la wilaya d'origine :

(Tableau 07 et figure 60 A et 60B)

Tableau 07 : Répartition de la population de l'étude selon la wilaya d'origine

Wilaya d'origine	Effectif	Fréquence
BLIDA	24	40.0%
ALGER	13	21.7%
MEDEA	06	10.0%
CHLEF	03	05.0%
BEJAIA	02	03.3%
DJELFA	02	03.3%
TIPAZA	02	03.3%
AINDEFLA	01	01.6%
BATNA	01	01.6%
BBA	01	01.6%
BOUMERDES	01	01.6%
BOUIRA	01	01.6%
GUELMA	01	01.6%
KHENCHLA	01	01.6%
OUARGLA	01	01.6%

Le recrutement des malades de notre série a été aléatoire, comme en témoigne le tableau 07 puisque pas moins de 15 wilayas du pays sont présentes.

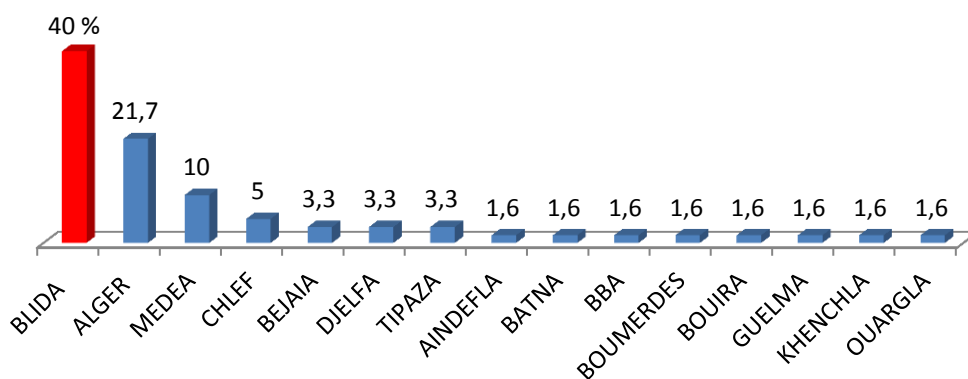
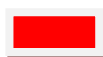
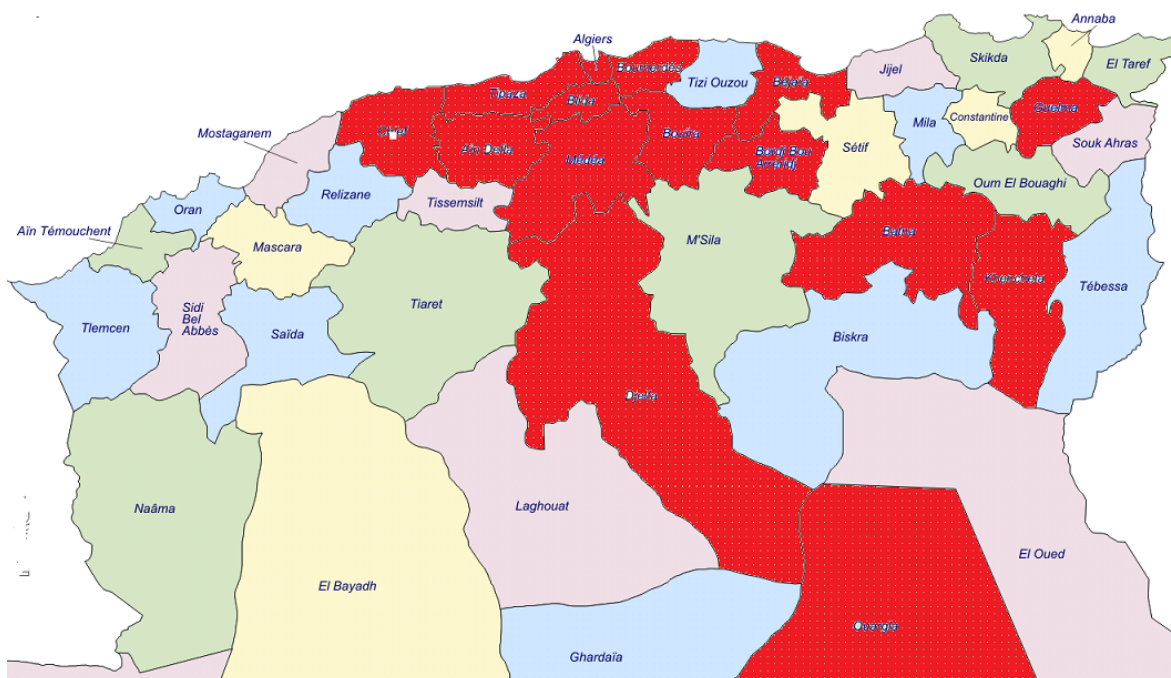


Figure 60A : Répartition géographique



Wilayas d'origine des patients de la série

Figure 60B : distribution de la population sur la Carte géographique de l'Algérie

Comme le montre, cette carte, plus de 60 % des patients proviennent des wilayas du centre.

1.1.4. Distribution de la population de l'étude selon la scolarisation :

(Tableau 08 et figure 61).

Les enfants en âge d'être scolarisé lors de la première consultation (J 1) étaient au nombre de 25 malades soit 41.66 % de la population générale répartis comme suit :

Tableau 08 : Distribution de la population de l'étude selon la scolarisation

	Effectif	Fréquence
Scolarisé	15	60.00 %
Non scolarisé	10	40.00 %

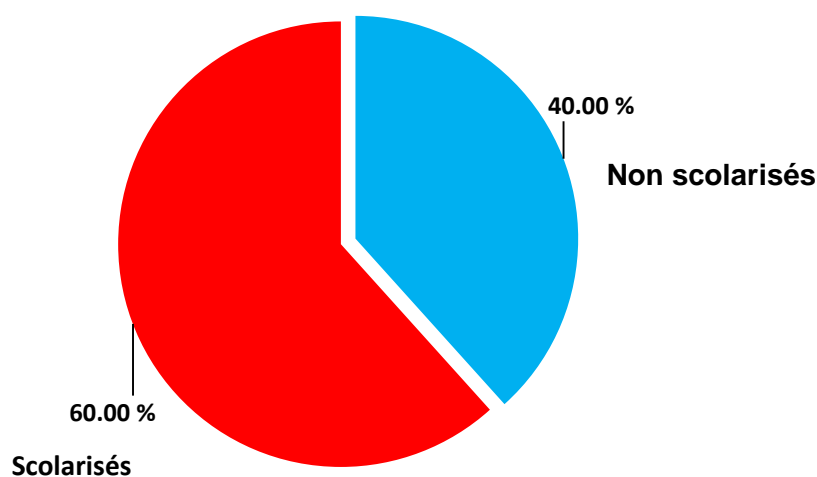


Figure 61: Distribution de la population de l'étude selon la scolarisation.

- 60% des patients de la population de l'étude en âge scolaire étaient scolarisés ce qui est un chiffre appréciable lorsque l'on prend en compte le polyhandicap qu'entraîne le spina bifida.

1.2. ANALYSE DES DONNEES DE L'INTERROGATOIRE

1.2.1. Analyse des Antécédents pathologiques retrouvés durant le 1^{er} trimestre (T1) de la grossesse : (Tableau 09 et figure 62)

Dans notre série, l'analyse des antécédents pathologiques entourant la grossesse notamment lors du premier trimestre, n'a retrouvé que 08 cas d'antécédents pathologiques soit 13.33% des cas.

Tableau 09: Fréquence des antécédents pathologiques lors du premier trimestre de la grossesse

Type	Effectif	Pourcentage
Hyperthermie du T1	05	08.33 %
Anémie T1	02	03.33 %
Prise médicamenteuse T1	01	01.66%

L'hyperthermie retrouvée dans 05 cas est considérée comme l'un des principaux facteurs de risque de spina bifida. La carence en acide folique n'a pas pu être mise en évidence dans notre série. La prise de médicaments concernait des antibiotiques uniquement.

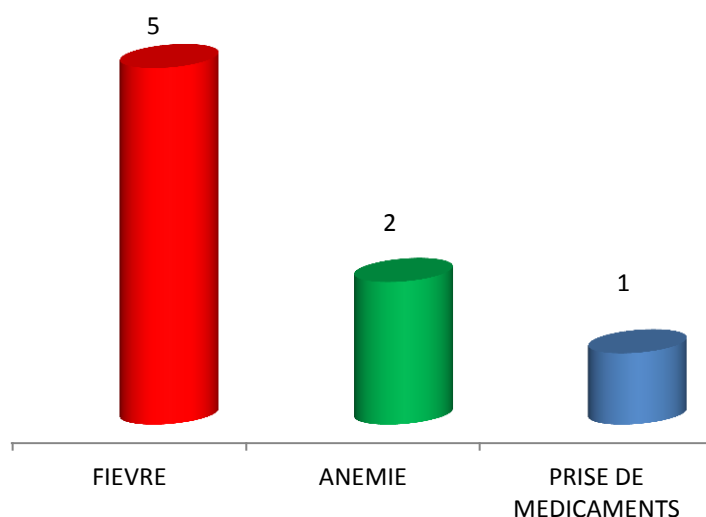


Figure 62 : Fréquence des antécédents pathologiques lors du premier trimestre de la grossesse.

1.2.2 Répartition de la population selon la Consanguinité : (Tableau 10 et figure 63)

Tableau 10 : Répartition de la population selon la Consanguinité

	Effectif	Fréquence
Consanguinité	13	21.66 %
Pas de consanguinité	47	78.34 %

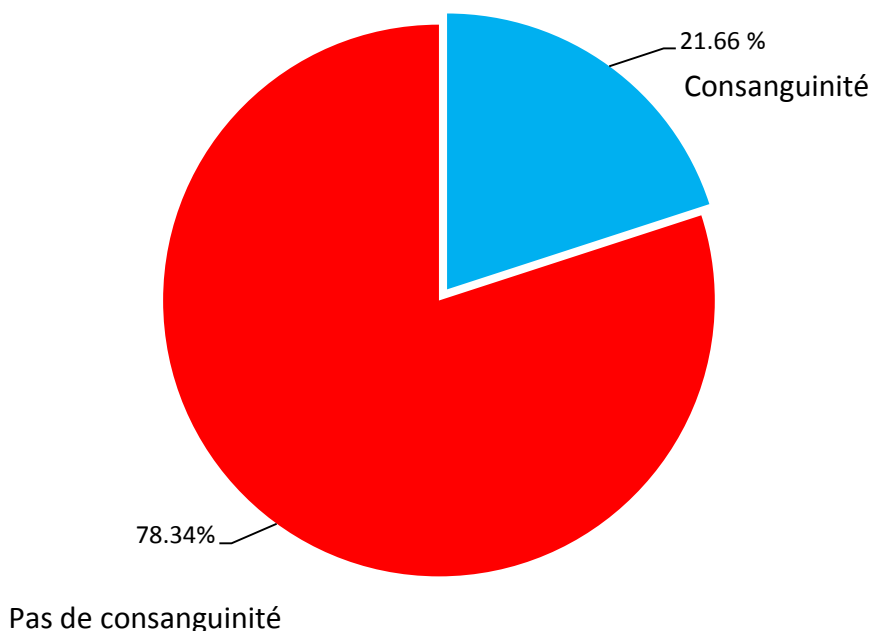
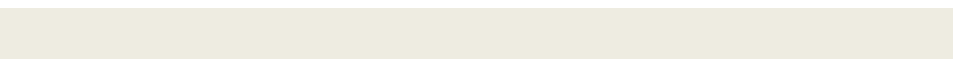


Figure 63 : Répartition de la population selon la Consanguinité

La consanguinité n'est retrouvée que dans 21.66 % des cas. Par ailleurs aucun cas similaire dans la fratrie ou dans la famille n'a été mis en évidence dans notre série.

1.2.3. Distribution de la population de l'étude selon les formes topographiques :

(Tableau 11 et figure 64)

Tableau 11 : Distribution de la population de l'étude selon les formes topographiques

Siège	Effectif	Fréquence
Lombaire	10	16.67%
Lombo-sacré	41	68.33%
Sacré	09	15.0%
Dorsal	00	00
Cervical	00	00

La majorité des patients de la série présentent un spina-bifida de niveau lombo-sacré avec un pourcentage de près de 69 % alors qu'aucun cas de niveau cervical ou dorsal n'a été retrouvé.

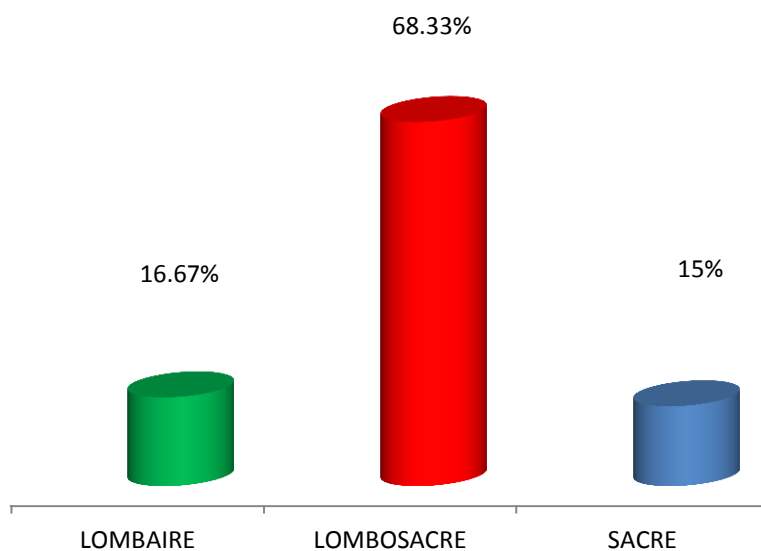


Figure 64 : Distribution de la population de l'étude selon les formes topographiques.

1.2.4 Distribution de la population de l'étude selon le type de spina bifida :

(Tableau 12 et figure 65).

Tableau 12 : Distribution de la population de l'étude selon le type de spina bifida

Type	Effectif	Fréquence
Myéломéningocèle	41	68.30%
Méningocèle	06	10.00 %
Spina lipome	09	15.00 %
Spina occulta	04	06.70%

La prédominance des myéломéningocèles est nette avec près de 66.66% des cas

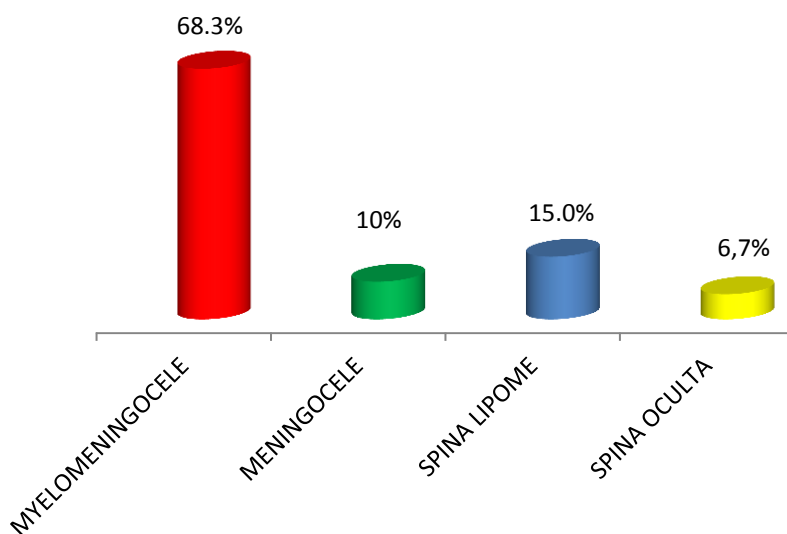


Figure 65 : Distribution de la population de l'étude selon le type de spina bifida

1.2.5. Fréquence dans la population de l'étude des spina-bifida opérés :

(Tableau 13 et figure 66).

Tableau 13 : fréquence dans la population des spina-bifida opérés

	Effectif	Fréquence
Opérés	46	76.66 %
Non opérés	14	23.34 %

La majorité de nos patients a été opérée avec un pourcentage de 76.66 %.
Par ailleurs l'âge moyen de l'intervention chez nos patients est de 07.3 mois

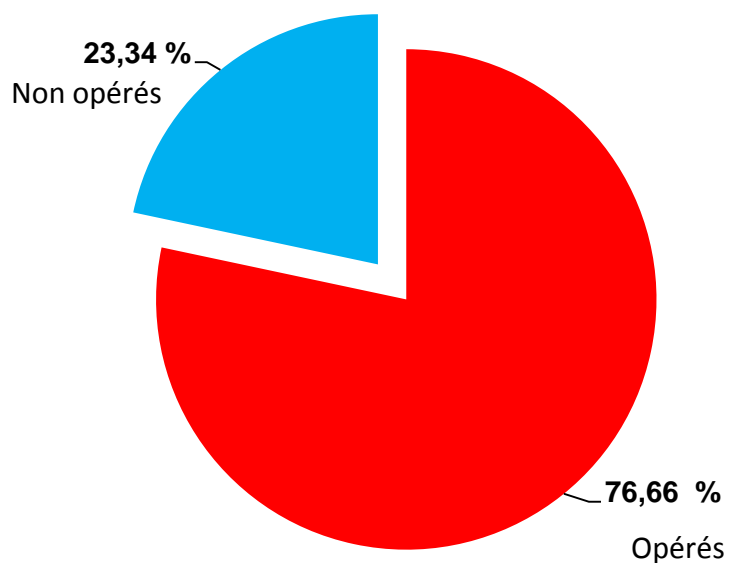


Figure 66 : Fréquence dans la population de l'étude des spina-bifida opérés

1.2.6. Fréquence dans la population des malformations neurologiques associées au spina bifida : (Tableau 14 et figure 67)

Tableau 14 : Fréquence dans la population des malformations neurologiques associées n=43

Type	Effectif	Pourcentage
Hydrocéphalie	21	35.00 %
Moelle basse fixée	15	25.00 %
Arnold Chiari	05	08.33%
Agénésie sacrée	02	03.33%

L'hydrocéphalie est la malformation neurologique prédominante avec un taux de 35 % associée dans 05 cas à une malformation d'Arnold Chiari type 2.

Deux agénésies sacrées ont été notées et faisait partie d'un syndrome de régression caudale.

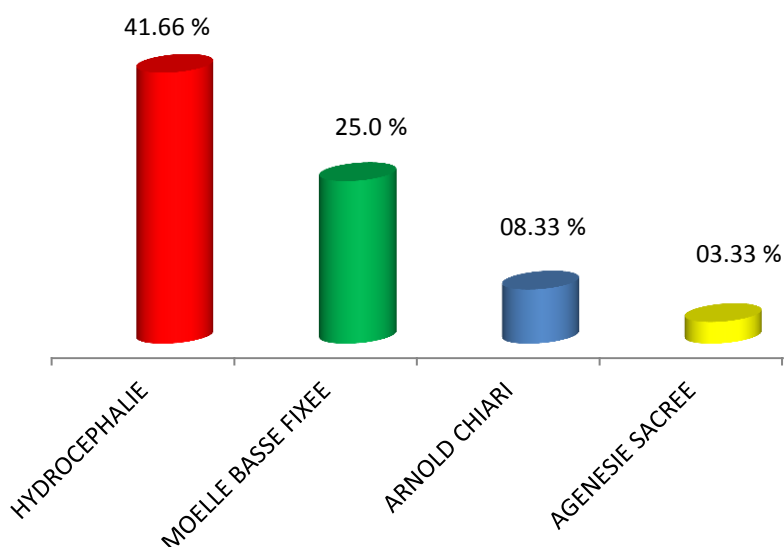


Figure 67: Fréquence dans la population des malformations neurologiques associées

1.3.. ANALYSE DES DONNEES DE L'EXAMEN CLINIQUE

1.3.1 Distribution de la population selon le type de déficit neurologique :

(Tableau 15 et Figure 68)

Tableau 15 : Distribution de la population selon le type de déficit neurologique

	Effectif	Fréquence
Paraplégie	24	40.0 %
Paraparésie	36	60 .0 %

L'atteinte neurologique incomplète des membres inférieurs avec tableau de paraparésie flasque est majoritaire avec près de 60% des cas.

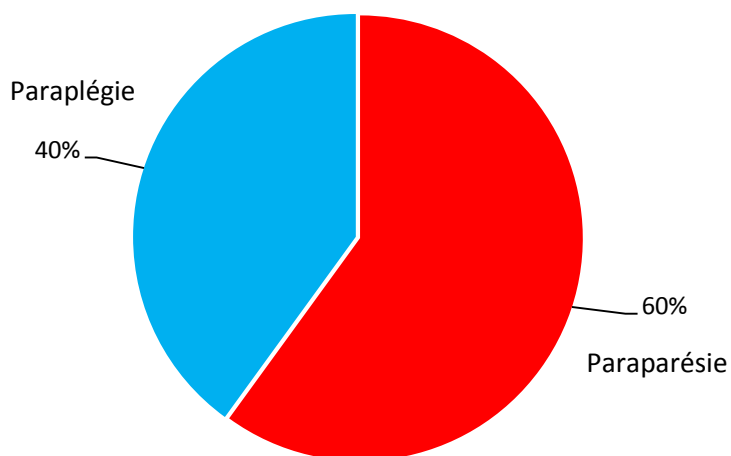


Figure 68 : Distribution de la population selon le type de déficit neurologique

1.3.2. Distribution de la population selon le type de déficit neurologique et leur scolarisation : (Tableau 16 et figure 69).

Tableau 16 : Distribution de la population selon le type de déficit neurologique et leur scolarisation

	Scolarisés	Non scolarisés	Total
Paraplégie	02	08	10
Paraparésie	13	02	15

La majorité des patients spina bifida présentant une paraplégie n'était pas scolarisée. Seuls deux d'entre eux soit 20% ont réussi à poursuivre une scolarité dans des écoles primaire publique en utilisant un fauteuil roulant.

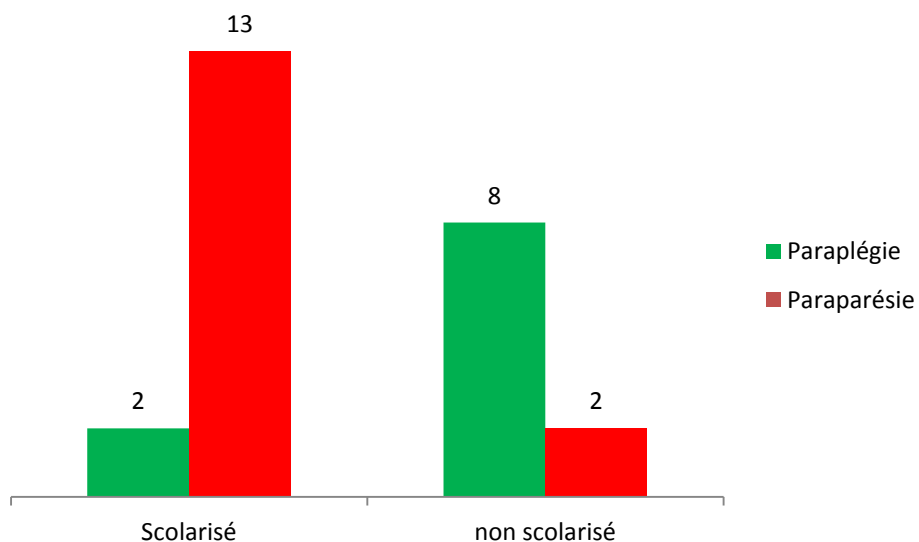


Figure 69 : Distribution de la population selon le type de déficit neurologique et leur scolarisation

1.3.2.. Distribution de la population selon les possibilités de marche :

(Tableau 17 et figure 70)

Tableau 17 : Distribution de la population selon les possibilités de marche

	Effectif	Fréquence
Marchant	38	63.33 %
Non marchant	22	36.67 %

La majorité des patients étaient marchant avec un taux de 63.33 % cependant 24 soit 63.15% d'entre eux avaient recours à un appareillage adapté.

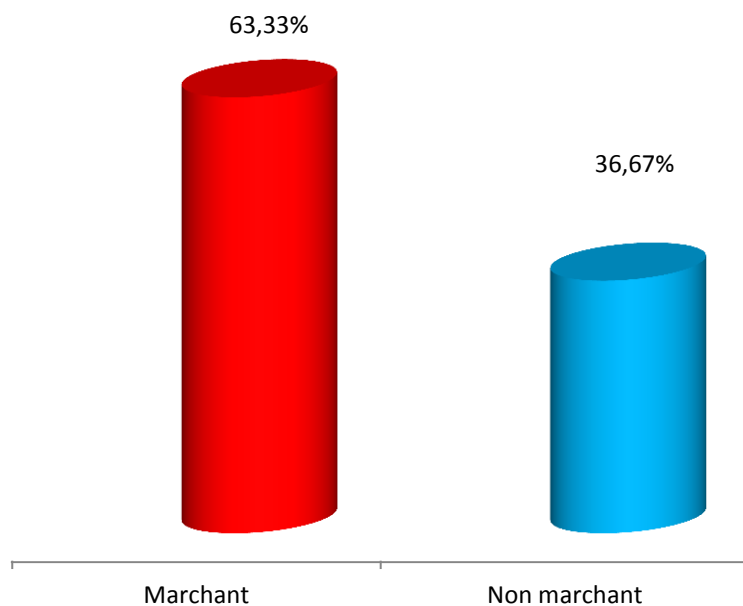


Figure 70 : Distribution de la population selon les possibilités de marche

1.3.3. Distribution de la population selon les troubles orthopédiques présentés :

(Tableau 18 et figure 71)

Tableau 18 : Distribution de la population selon les troubles orthopédiques présentés.

	Effectif	Fréquence
Troubles orthopédiques	55	91.66 %
Pas de troubles orthopédiques	05	08.34 %

Du fait du type d'atteinte et du niveau neurologique que présentaient les patients, la grande majorité d'entre-eux soit plus de 90% des cas présentait des troubles orthopédiques. Pour les 10% restants, il s'agit de spina bifida occulta dont l'unique manifestation clinique était le trouble vésico-sphinctérien.

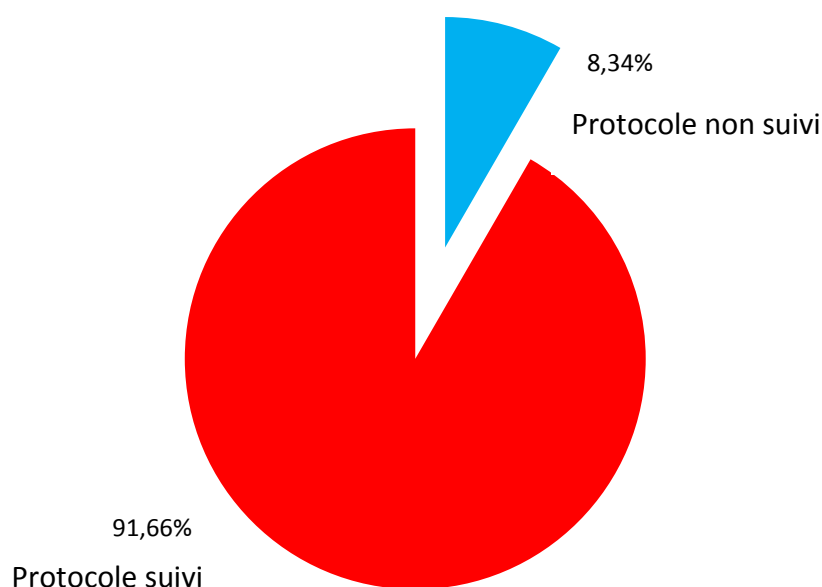


Figure71 : Distribution de la population selon les troubles orthopédiques présentés.

1.3.4. Fréquence des troubles orthopédiques selon la localisation dans la population de l'étude : (Tableau 19 et figure 72)

Tableau 19: Fréquence des troubles orthopédiques selon la localisation dans la population de l'étude

Localisation	Effectif	Pourcentage
Hanches	24	40.00 %
Genoux	24	40.00 %
Cheville -Pieds	55	91.66 %
Rachis	16	26.66 %

Plus de 90 % des patients de la série présentaient des troubles orthopédiques au niveau des pieds. Les troubles orthopédiques sus-jacents varient en fonction du type d'atteinte neurologique. Par ailleurs, des scolioses malformatives ont été décrites dans 8 cas.

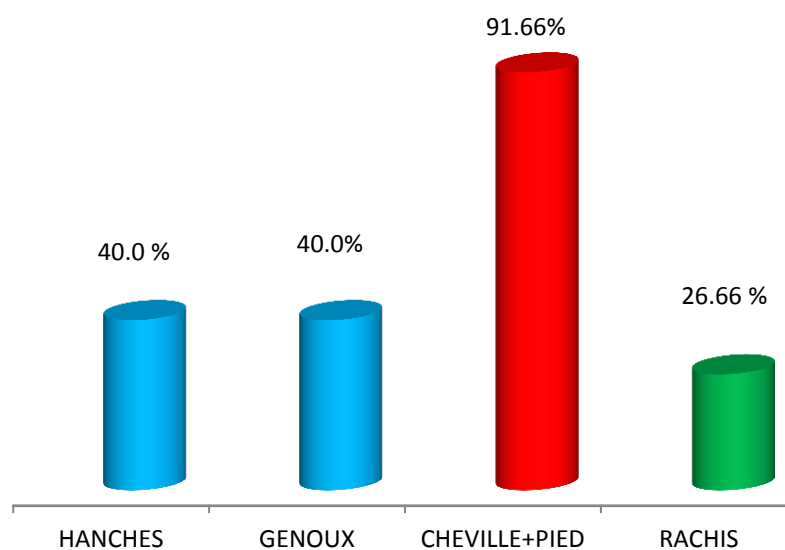


Figure 72 : Fréquence des troubles orthopédiques selon la localisation dans la population de l'étude.

1.4/- EPIDEMIOLOGIE DES SIGNES VESICO-SPHINCTERIENS

1.4.1 Fréquence des signes fonctionnels urinaires dans la population de

l'étude : (Tableau 20 et figure 73)

Tableau 20 : Fréquence des signes fonctionnels urinaires dans la population de l'étude.

Signe	Effectif	Pourcentage
Incontinence	44	73.33%
Dysurie	23	38.33%
Résidu post-mictionnel	27	45.0%
Infections urinaires	33	55.00%
Incontinence anale	60	100.0%

L'incontinence urinaire reste le motif de consultation le plus fréquent dans notre population avec un taux de 73,33% et constitue de ce fait la doléance première des patients et de leur entourage. Elle est souvent associée à d'autres signes d'appels : notamment les infections urinaires récurrentes.

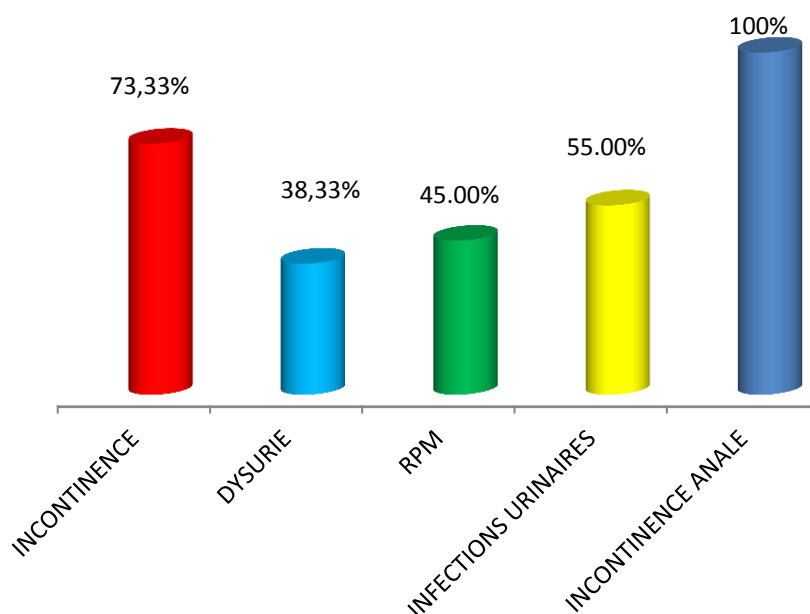


Figure 73 : Fréquence des signes fonctionnels urinaires dans la population de l'étude.

1.4.2 Répartition de la population selon l'incontinence et le type de spina bifida :

(Tableau 21 et figure 74.)

Tableau 21 : Répartition de la population selon l'incontinence et le type de spina bifida

Type	Effectif	Fréquence
Myéломéningocèle (n=41)	34	82.9 %
Méningocèle (n=6)	05	83.3 %
Spina lipome (n=9)	04	44.4 %
Spina occulta (=3)	01	25.0 %

Le myéломéningocèle et le méningocèle sont les plus grands pourvoyeurs d'incontinence dans notre série avec près de 83 % pour chaque pathologie.

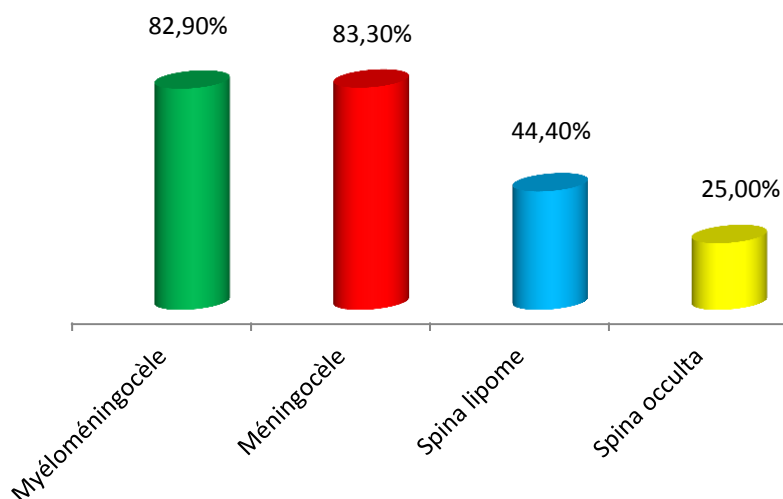


Figure 74 : Répartition de la population selon l'incontinence et le type de spina bifida.

1.4.3 Fréquence des examens radiologiques complémentaires dans la population : (Tableau 22 et figure 75)

Tableau 22 : Fréquence des examens radiologiques complémentaires dans la population.

Type	Effectif	Fréquence
Echographie	60	100%
UCR	60	100 %
UIV	15	25.0 %
Scintigraphie Rénale	5	8.33%

Tous les patients ont bénéficié d'une échographie et d'UCR .
 L'UIV et la scintigraphie ne sont pas des examens « routiniers ».
 Les 05 scintigraphies avaient été demandées, par nos confrères pédiatres pour apprécier la fonction rénale.

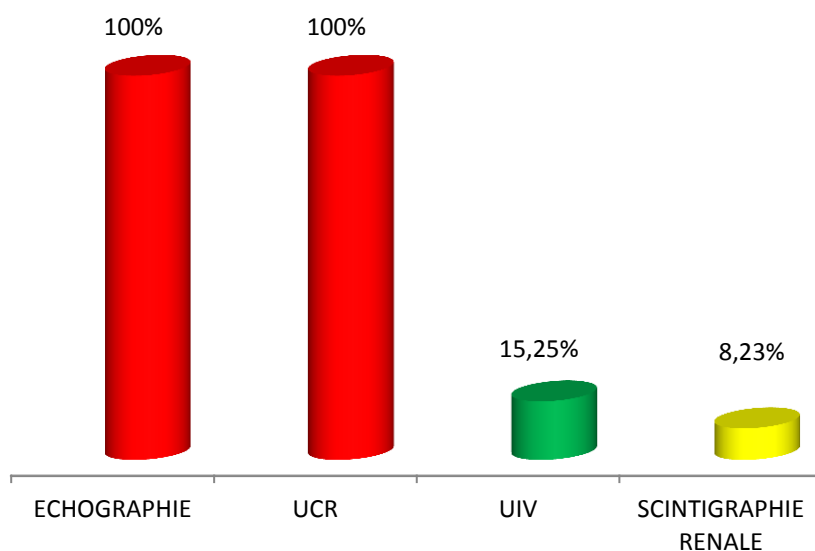


Figure 75 : Fréquence des examens radiologiques complémentaires dans la population.

1.4.4 Répartition des complications urologiques dans la population :

(Tableau 23 et figure 76)

Tableau 23 : Les complications urologiques dans la population

Type	Effectif	Fréquence
Reflux vésico-urétéral	14	23.33%
Urétéro-hydronephrose	19	31.66%
Anomalie de la filière CU	06	10.0%

Les examens morphologiques effectués ont montré la présence de retentissements sur le haut appareil avec en premier lieu l'urétéro-hydronephrose retrouvée dans 19 cas suivie des RVU dans 14 cas. (ces deux cas de figures ayant été associés dans près de 70% des cas).

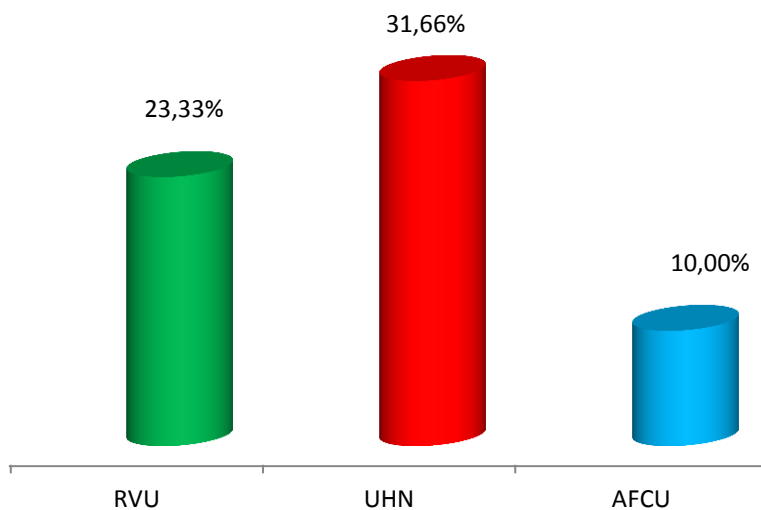


Figure 76 : Répartition des complications urologiques dans la population

1.4.5. Fréquence des examens biologiques effectués dans la population de l'étude : (Tableau 24 et figure 77)

Tableau 24 : Fréquence des bilans biologiques effectués

Type	Effectif	Fréquence
Taux d'urée sanguin	60	100 %
Créatinémie	60	100 %
Clairance sur urines des 24 H	03	05.00%
ECBU	60	100%

Tous nos malades ont bénéficié de bilans biologiques pour suivre leur fonction rénale.

A noter que la clairance à la créatinine sur le urines des 24 heures n'a été faite que dans 03 cas et ce pour des raisons purement techniques (recueil difficile des urines vu les fuites) et a été réservée à l'appréciation des insuffisances rénales confirmées.

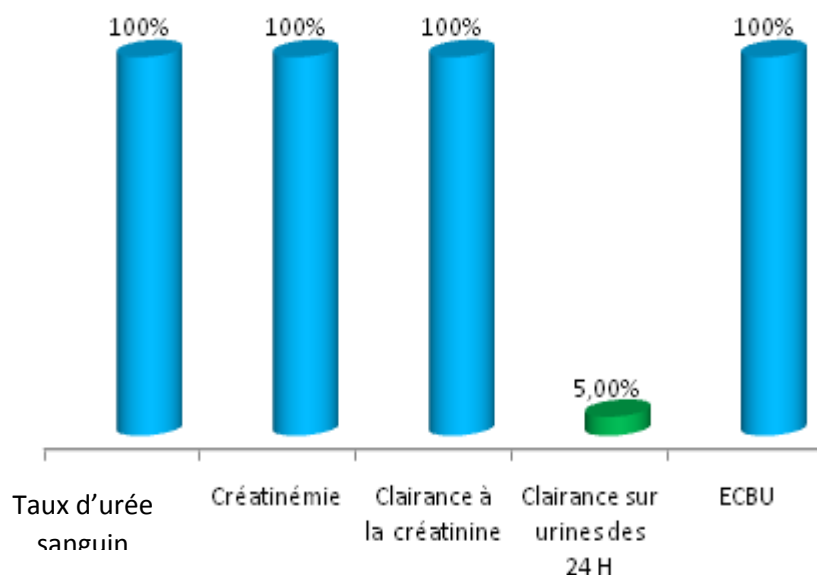


Figure 77 : Fréquence des bilans biologiques effectués

1.4.6 Répartition de la population selon l'insuffisance rénale au 1^{er} examen (J1) et dernier examen (J4) : (Tableau 25 et figure 78)

Tableau 25 : Répartition de la population selon l'insuffisance rénale

	Effectif	Pourcentage
Insuffisance rénale à J1	05	08.33%
Insuffisance rénale à J4	05	08.33%

J1 = 1^{er} bilan urodynamique et J4 = dernier bilan urodynamique

Le nombre d'insuffisant rénale n'a pas évolué dans le temps (entre 1^{er} et dernier BUD) après un recul de plus de 18 mois.

Ce chiffre montre bien que la prise en charge a évité l'apparition de nouveaux cas d'insuffisances rénales mais que d'un autre côté les lésions rénales ne sont pas toujours régressives,

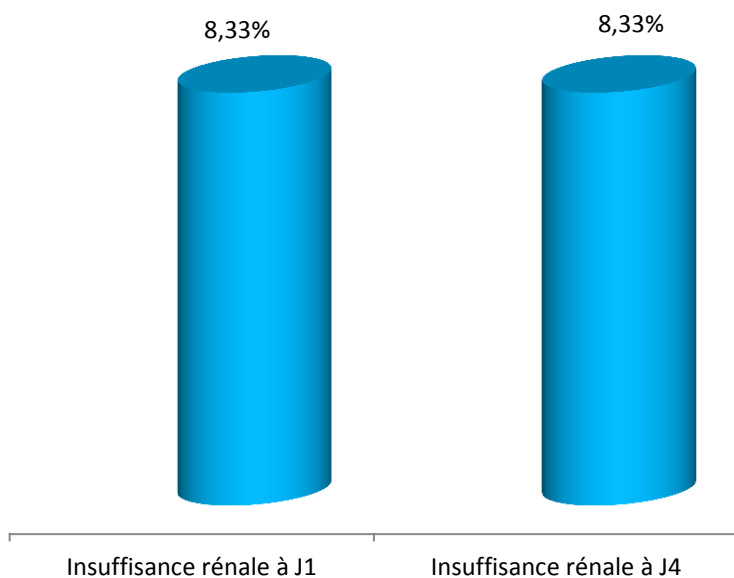


Figure78 : Répartition de la population selon l'insuffisance rénale

1.4.7 Fréquence du bilan urodynamique dans la population de l'étude :

(Tableau 26 et figure 79)

Tableau 26 : Fréquence du Bilan urodynamique dans la population

Type	Effectif	Fréquence
Cystomanométrie	60	100%
Profilométrie	28	46.66%
Débitométrie	22	36.66%

Tous les patients ont bénéficié d'une cystomanométrie.

Par contre, vu l'âge des patients qui étaient majoritairement des enfants la profilométrie, n'a été pratiquée que dans 46.66% des cas.

La débitométrie n'a pu être faite que lorsque la miction était possible et que la coopération des enfants était obtenue soit uniquement dans 36.66% des cas.

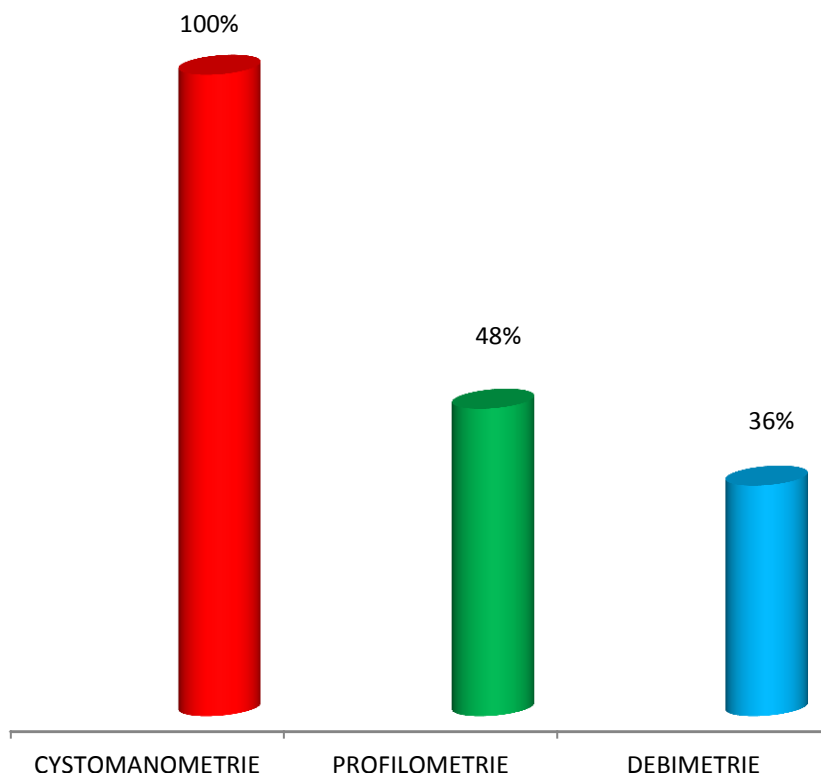


Figure 79 : Fréquence du bilan urodynamique dans la population de l'étude

1.4.8 Résultats des bilans urodynamiques.

a/-Paramètre 1 : La Compliance

a.1. Répartition de la population de l'étude selon les troubles de la compliance à J1 : (Tableau 27 et figure 80)

Tableau 27 : Répartition de la population selon la Compliance à J1

Type	Effectif	Fréquence
Hypocompliance	51	85.0%
Normocompliance	09	15.0%

L'hypocompliance a été retrouvée dans près de 85 % des cas

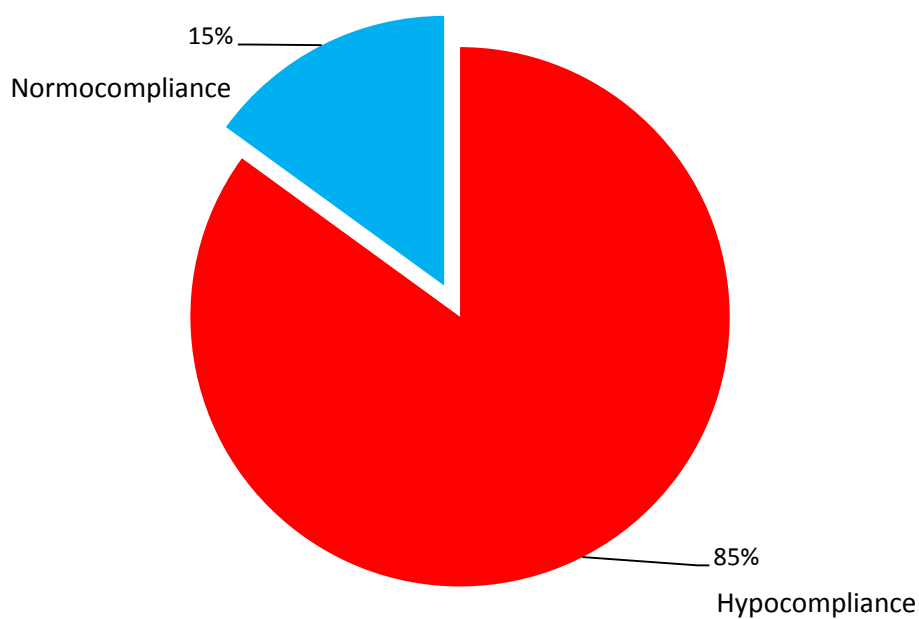


Figure 80 : Répartition de la population selon la Compliance à j1

a.2. Distribution de la population de l'étude selon l'hypocompliance et les possibilités de marche : (Tableau 28 et figure 81)

Tableau 28 : Distribution de la population de l'étude selon l'hypocompliance et les possibilités de marche.

	Effectif	Pourcentage
Marchant (n=39)	33	84.6%
Non marchant (n=21)	18	85.7%

Au vu des résultats du test exact de Fisher = 1 il n'existe pas de différence significative de l'hypocompliance par rapport aux possibilités de marche des spina bifida de l'étude. Il est donc impossible de prédire, en pratique quotidienne, l'existence ou non de troubles de la compliance à partir des possibilités de marche de ces patients

Hypocompliance/possibilités de marche

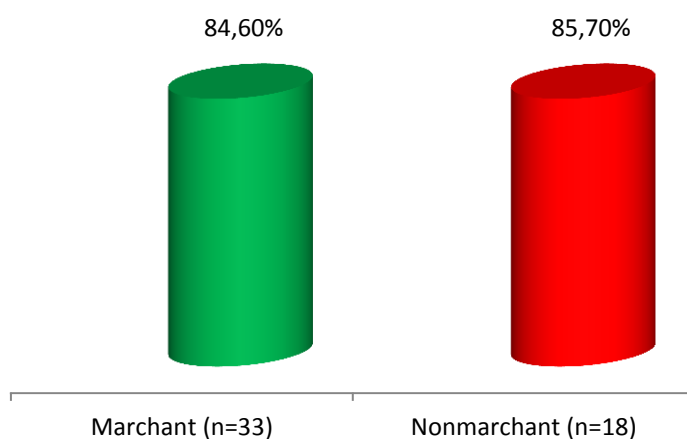


Figure 81 : Distribution de la population de l'étude selon l'hypocompliance et les possibilités de marche

a.3. Distribution de la population de l'étude selon l'hypocompliance et le tableau neurologique à J1 : (Tableau 29 et figure 82)

Tableau 29 : Distribution de la population de l'étude selon l'hypocompliance et le tableau neurologique

	Effectif	Pourcentage
Paraparésie (n=36)	30	83.3 %
Paraplégie (n=24)	21	87.5 %

Au vu des résultats, il n'existe pas de différence significative de l'hypocompliance par rapport au tableau neurologique présenté par les spina bifida de l'étude. Il est donc impossible de prédire, en pratique quotidienne, l'existence ou non de troubles de la compliance à partir du tableau neurologique présenté.

Hypocompliance/Tableau neurologique

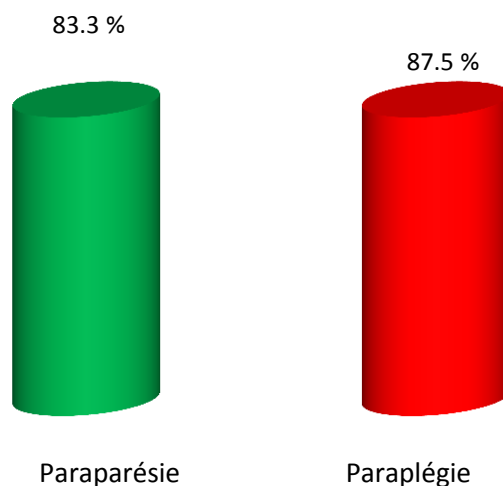


Figure 82 : Distribution de la population de l'étude selon l'hypocompliance et le tableau neurologique à J1

b/- Paramètre 2 : l'Activité vésicale

b.1. Distribution de la population de l'étude selon l'hyperactivité et le tableau neurologique à J1 : (Tableau 30 et figure 83).

Tableau 30: Distribution de la population de l'étude selon l'hyperactivité

Type	Effectif	Fréquence
Hyperactivité vésicale	43	71.7 %
Normoactivité	17	28.3 %

L'hyperactivité a été retrouvée dans près de 71.7 %.

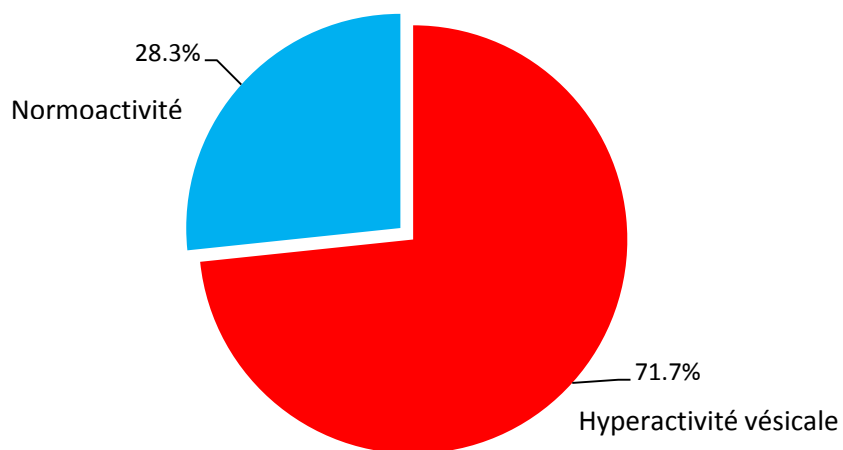


Figure 83 : Distribution de la population de l'étude selon l'hyperactivité à J1

b.2- Distribution de la population de l'étude selon l'hyperactivité et les possibilités de marche à J1 :(Tableau 31 et figure 84)

Tableau 31 : Distribution de la population de l'étude selon l'hyperactivité et les possibilités de marche à J1

	Effectif	Pourcentage
Marchant (n=39)	26	66.7 %
Non marchant (n=21)	17	81.0 %

Avec un test du khi 2 = 1.37 et $p= 0.24$,on peut affirmer qu'il n'existe aucune différence significative de l'hyperactivité par rapport aux possibilités de marche des patients spina bifida. On ne peut donc pas prédire le type d'activité vésicale à partir des possibilités de marche des spina bifida.

Hyperactivité / Possibilités de marche

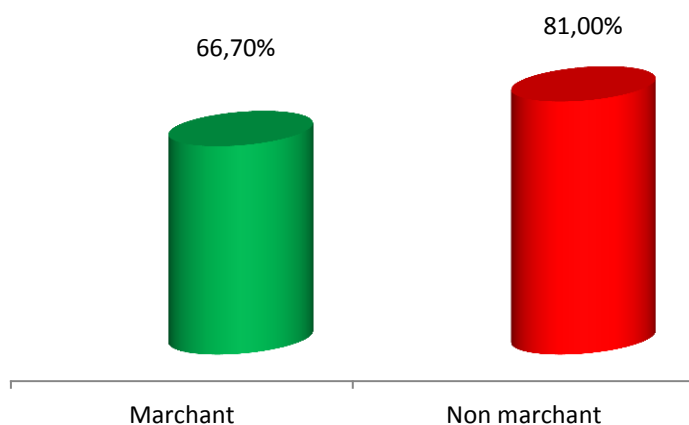


Figure 84 : Distribution de la population de l'étude selon l'hyperactivité et la possibilité de marche à J1

b.3- Distribution de la population de l'étude selon l'hyperactivité et le tableau neurologique à J1 : (Tableau 32 et figure 85)

Tableau 32 : Distribution de la population de l'étude selon l'hyperactivité et le tableau neurologique à J1

	Effectif	Pourcentage
Paraparésie (n=36)	24	66.7 %
Paraplégie (n=24)	19	79.2 %

Avec un test du khi 2 = 1.1 et $p= 0.29$, on peut affirmer qu'il n'existe aucune différence significative de l'hyperactivité par rapport au tableau neurologique des patients spina bifida. On ne peut donc pas prédire le type d'activité vésicale à partir des possibilités du tableau neurologique présenté.

Hyperactivité / Tableau neurologique

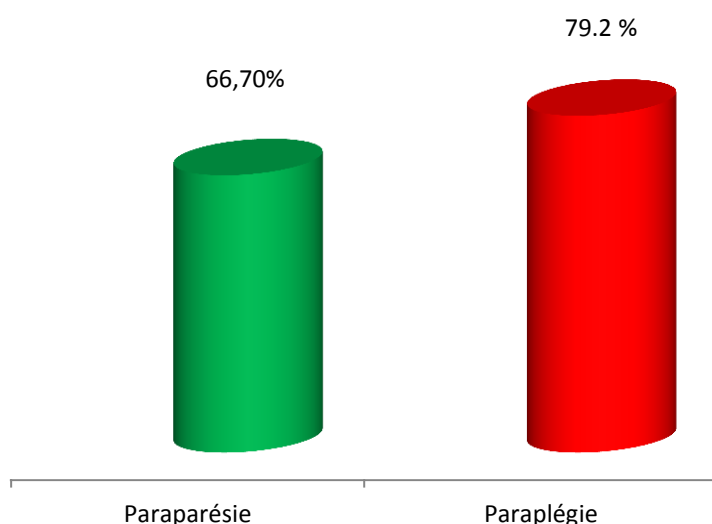


Figure 85 : Distribution de la population de l'étude selon l'hyperactivité et le tableau neurologique à J1

c/- Paramètre 3 : Dyssynergie vésico-sphinctérienne (DVS) :
(Tableau 33 et figure 86).

Tableau 33 : Fréquence de la Dyssynergie vésico-sphinctérienne dans la population de l'étude

	Effectif	Fréquence
Dyssynergie VS	12	20.0%
Synergie conservée	48	80.0 %

La dyssynergie a été retrouvée dans près de 20 % des cas. Mais ce chiffre est en deçà de la réalité car durant l'étude nous n'avons pas pu faire d'EMG chez les enfants et que la seule possibilité technique pour parer à ce problème s'est de faire un instantané mictionnel avec capteurs vésical et urétral en place mais ceci suppose une coopération de l'enfant pour tenter une miction.

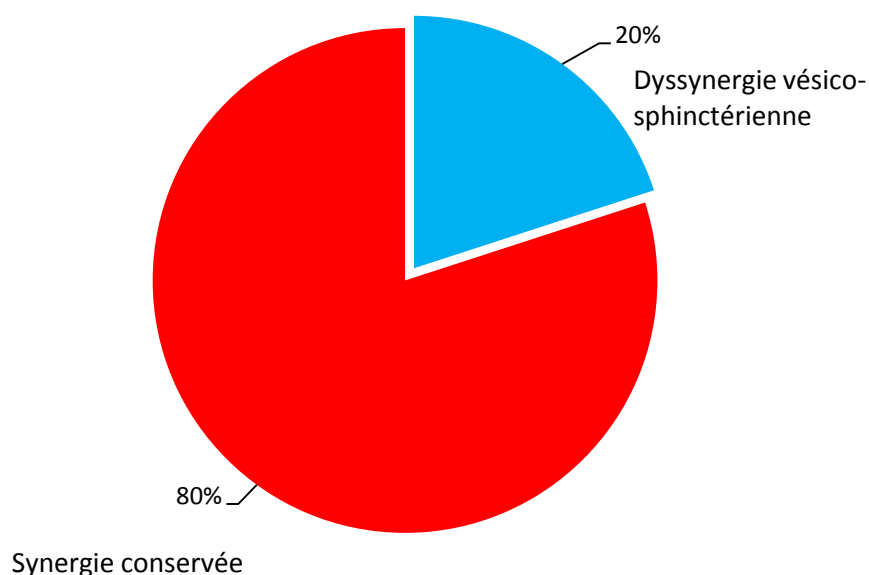


Figure 86 : Fréquence de la Dyssynergie vésico-sphinctérienne dans la population de l'étude

1.4.9/- Difficultés à la réalisation de l'examen : Prémédication des patients lors du BUD

a/- Fréquence de la prémédication selon les tableaux neurologiques :

(Tableau 34 et Figure 87)

Durant les BUD, nous avons eu recours à la prémédication (au valium : car n'agit pratiquement pas sur le système vésico-sphinctérien à la dose de 0.5 mg/kg sous forme gouttes : 03 gouttes = 1 mg que l'on répartissait en une prise la veille et une prise au domicile le matin de l'examen) dans 11 cas majoritairement lors du 1^{ier} BUD (63,64 %) et surtout chez des enfants âgés de moins de 02 ans présentant un tableau neurologique incomplet.

Tableau 34 : Fréquence de la Prémédication selon les tableaux neurologiques

	Effectif	Fréquence
Paraplégie	02	18.18 %
Paraparésie	09	81.82 %

La majorité des malades prémédiqués présentait un tableau incomplet.

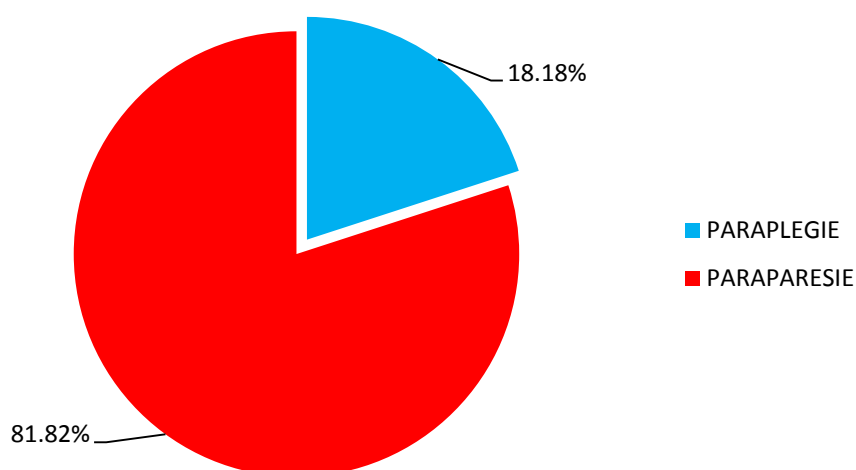


Figure 87 : Fréquence de la Prémédication selon les tableaux neurologiques

b/- Répartition de la prémédication de la population concernée selon l'âge :
(Tableau 35 et Figure 88)

Tableau 35 : Répartition de la prémédication selon l'âge

Age	Effectif	Fréquence
2 ans	05	45.45%
3 ans	03	27.28%
4 ans	01	09.09%
5 ans	01	09.09%
6 ans	01	09.09%

La majorité des malades qui ont été prémédiqués avait moins de 02 ans

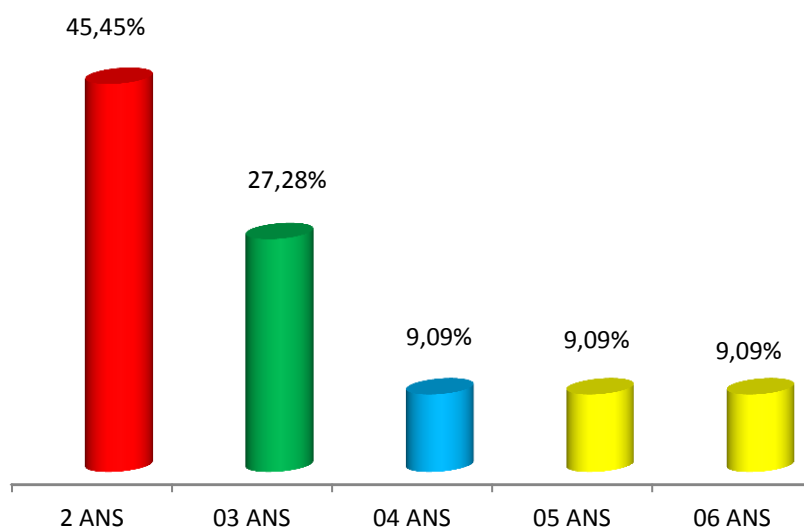


Figure 88 : Répartition de la prémédication selon l'âge

c/- Répartition des prémédications selon la date des bilans urodynamiques (BUD) :
(Tableau 36 et figure 89)

Tableau 36: Répartition des prémédications selon la date du BUD

BUD	Effectif	Fréquence
BUD 1	07	63.64%
BUD 2	03	27.28%
BUD 3	01	09.09%
BUD 4	00	00%

En comparant les dates des prémédications, on a noté qu'elles ont eu lieu principalement lors du 1^{ier} BUD. Ceci s'explique par la crainte de l'examen qu'éprouvaient les enfants et que pour les examens suivants, ils étaient majoritairement sous sondage intermittent ; le sondage n'était plus un traumatisme pour eux (d'ailleurs on laissait parfois la maman faire le sondage lors du BUD).

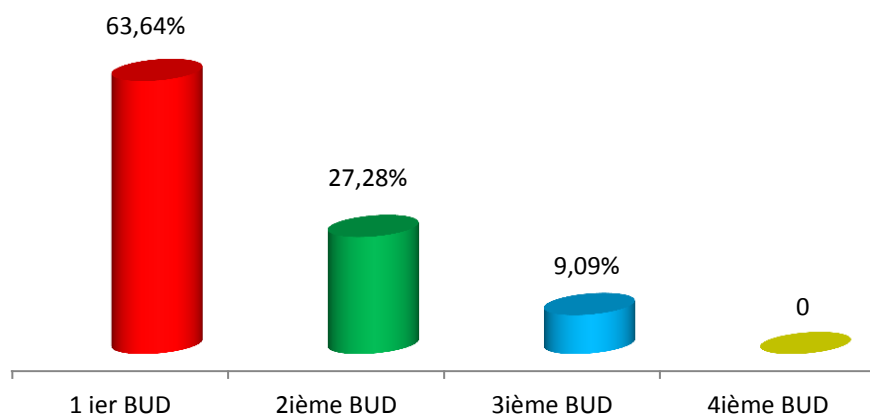


Figure 89 : Répartition des prémédications selon la date du BUD

1.5.1 – Répartition de la population selon le retentissement morphologique sur le haut appareil à J1 et J4 : (Tableau 37 et figure 90)

Tableau 37 : Répartition de la population selon le retentissement morphologique sur le haut appareil à J1 et J4

	J1	J4
Retentissement sur HA	21	21
Pas de retentissement sur HA	39	39

Le nombre de patient présentant un retentissement sur le haut appareil est resté stationnaire le long de notre protocole de PEC.

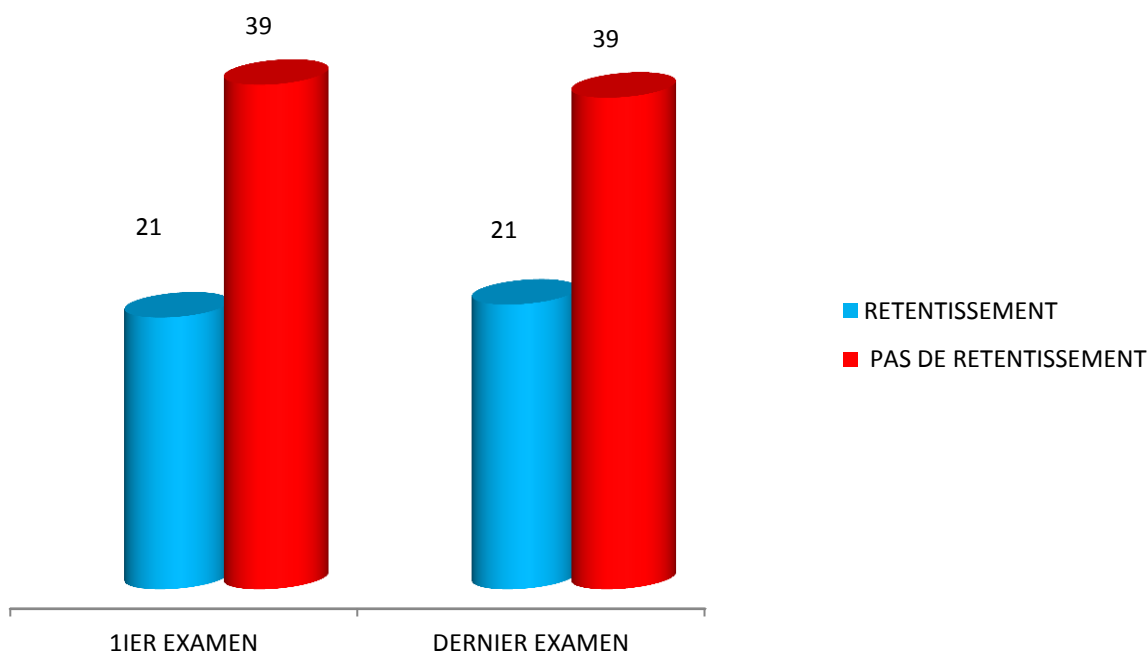


Figure 90 : Répartition de la population selon le retentissement morphologique sur le haut appareil à J1 et J4

1.5.2 Répartition de la population selon le retentissement morphologique sur le haut appareil et le type de spina bifida à J1. (Tableau 38 et Figure 91)

Tableau 38 : Retentissement morphologique sur le haut appareil et type de spina bifida

Type	Effectif	Pourcentage
Myéломéningocèle(n=41)	12	29.3 %
Méningocèle (n=6)	04	66.7 %
Spina lipome(n=9)	04	44.4 %
Spina occulta (n=4)	01	25.0 %

Il n'existe pas de différence significative entre les différents type de spina bifida concernant leur association à un retentissement sur le haut appareil. Il n'existe donc aucun type de spina bifida moins dangereux pour le haut appareil : tout dépendra du comportement vésico-sphinctérien.

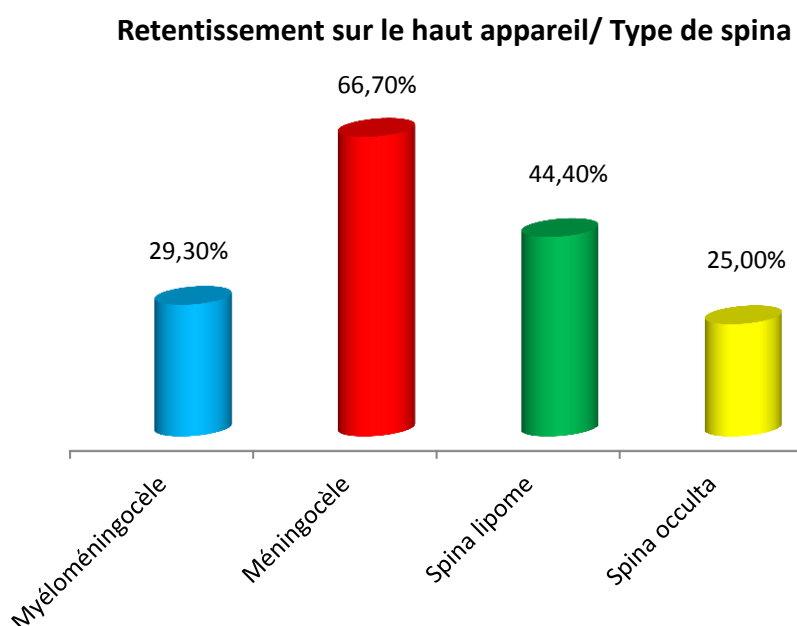


Figure 91: Répartition de la population selon le retentissement morphologique sur le haut appareil et le type de spina bifida à J1.

1.5.3. Répartition de la population selon le retentissement morphologique sur le haut appareil, l'hypocompliance et l'incontinence urinaire à J1.

(Tableau 39 et Figure 92)

Tableau 39 : Répartition du retentissement morphologique sur le haut appareil selon l'hypocompliance et l'incontinence urinaire

	Effectif RHA (n=21)	Fréquence
Hypocompliance sans Incontinence permanente	19	90.47 %
Hypocompliance avec incontinence permanente.	02	09.53%

Il est clair que le retentissement morphologique sur le haut appareil est plus grand lorsque le trouble de la compliance est associé à une vessie dont les résistances périphériques permettent une continence sociale.

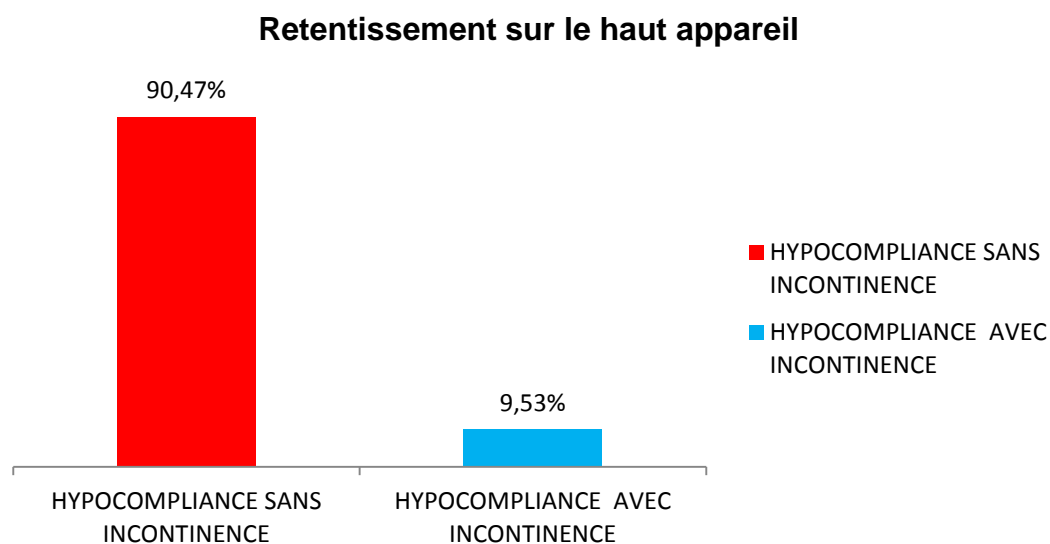


Figure 92 : Répartition du retentissement morphologique sur le haut appareil selon l'hypocompliance et l'incontinence urinaire

1.5.4 Répartition de la population présentant un retentissement morphologique sur le haut appareil selon le seuil de fuites : (Tableau 40 et Figure 93)

Tableau 40 : Répartition de la population présentant un retentissement morphologique sur le haut appareil selon le seuil de fuites.

	Effectif	Pourcentage
SF inf à 40 cm d'eau(n=22)	02	09.1 %
SF sup à 40 cm d'eau(n=38)	19	50.0 %

Au vu des résultats du khi2= 10.25 et un p=0.01 qui est significatif, Il est manifestement prouvé que lorsque le seuil de fuites est supérieur à 40 cm d'eau, le risque de retentissement sur le haut appareil est important.

Retentissement sur le haut appareil et Seuil de fuite

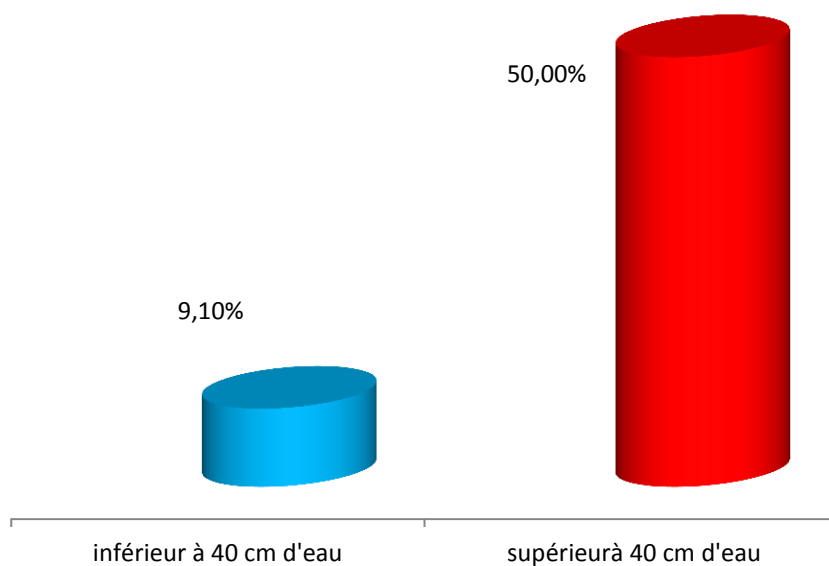


Figure 93 : Répartition de la population présentant un retentissement morphologique sur le haut appareil selon le seuil de fuites

1.5.5 : Comparaison entre seuil de fuites et résultats de la profilométrie ; (Figure 94)

Puisque la profilométrie n'a pas été faite systématiquement chez tous les malades, nous avons tenté d'apprécier chez les 26 patients qui en ont bénéficié s'il existait une similitude des chiffres entre pression de fuite ou LPP et pression urétrale max.

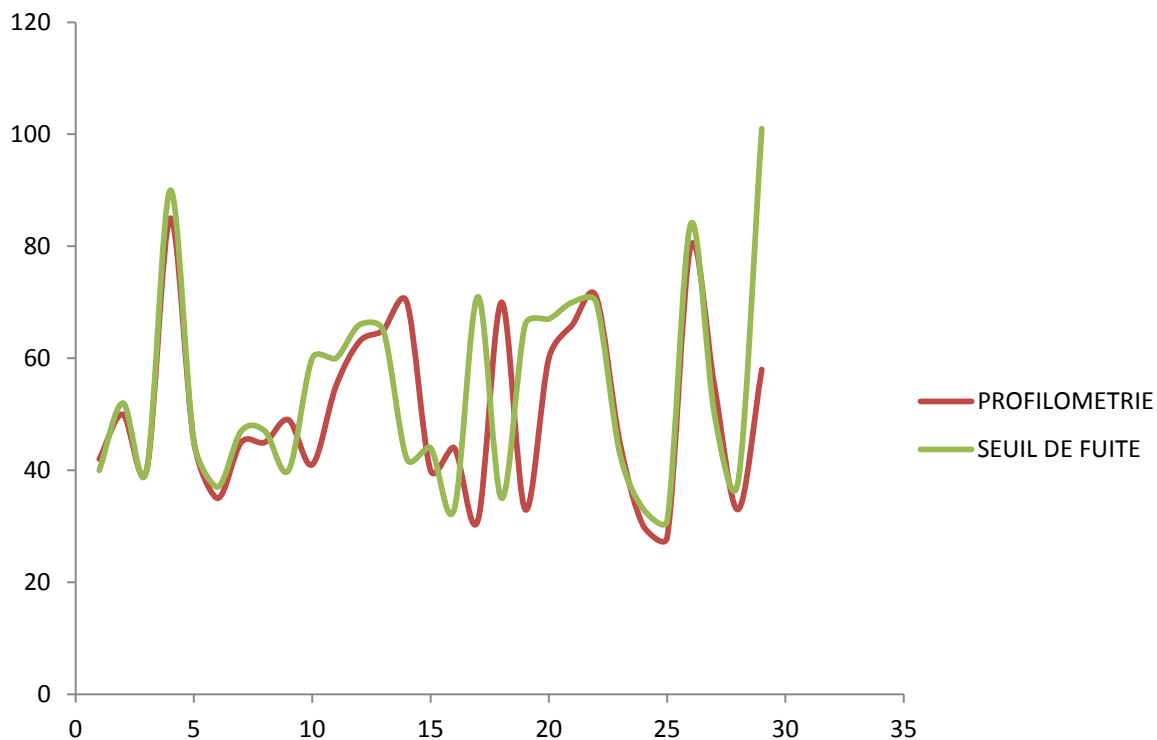


Figure 94 : comparaison entre seuil de fuites et résultats de la profilométrie

On voit bien qu'il existe une superposition quasi parfaite entre les résultats de la profilométrie et l'appréciation du seuil de fuite ce qui confirme la fiabilité de celui-ci pour apprécier l'état des résistances sphinctériennes.

1.6. TRAITEMENTS ENTREPRIS

1.6.1. Fréquence des différents traitements entrepris dans la population de l'étude. :

(Tableau 41 et figure 95)

Tableau 41 : Fréquence des traitements entrepris dans la population

Type	Effectif	Pourcentage
Anticholinergique + SI	48	80.00%
Sondage intermittent SI	07	11.66%
Abstention	05	08.33%
Chirurgie(proposition)	08	13.33%

La mise sous anticholinergiques + sondage intermittent, du fait de la prédominance des vessies hypocompliantes et hyperactives a été la méthode la plus utilisée pour tenter de protéger le haut appareil d'une part et de tenter d'obtenir une continence sociale d'autre part.

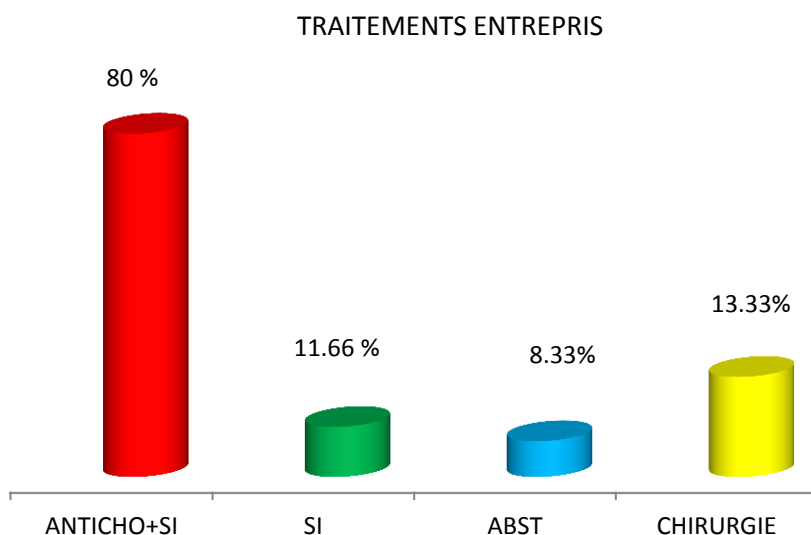


Figure 95 : Fréquence des différents traitements entrepris dans la population de l'étude

1.6.2 Effets des anticholinergiques et du sondage intermittent sur l'hypocompliance :

(Tableau 42 et figure 96)

Tableau 42 : Résultats du traitement anticholinergiques sur la compliance

	J1	J2	J3	J4
Moyenne de la Compliance (ml/cm d'eau)	11.06	11.47	12.4	13.25

Au vu des résultats obtenus avec test $t=1.66$ de comparaison de séries appariées et un $p=0.10$ on peut conclure que l'augmentation de la compliance du fait des anticholinergiques n'est pas significative.

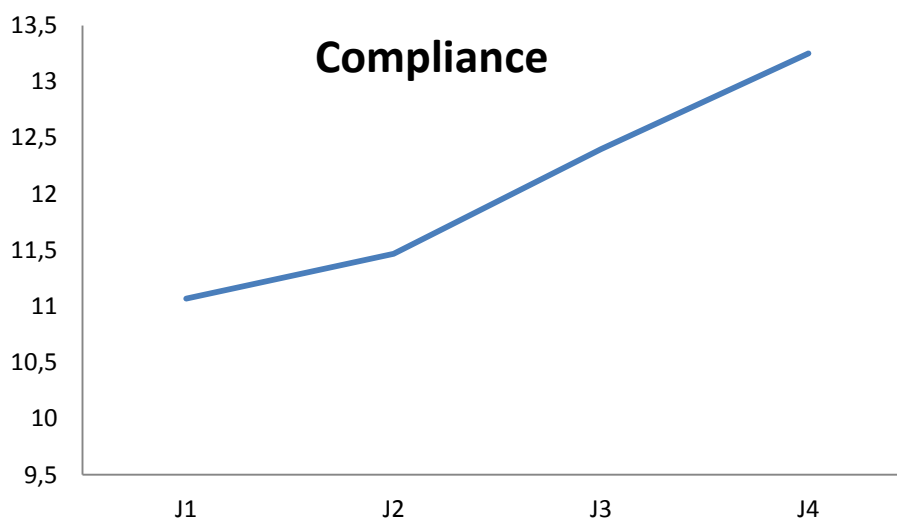


Figure 96 : Résultats du traitement anticholinergique sur la compliance

1.6.3 Effets du traitement sur l'incontinence dans la population de l'étude :

(Tableau 43 et figure 97).

Tableau 43 : Effets du traitement sur l'incontinence à J1 et J4

	J1	J4
Nombre de patient incontinent	73.33%	31.66%

Du fait du traitement entrepris le gain sur la continence a été de près de 40%.

Incontinence permanente

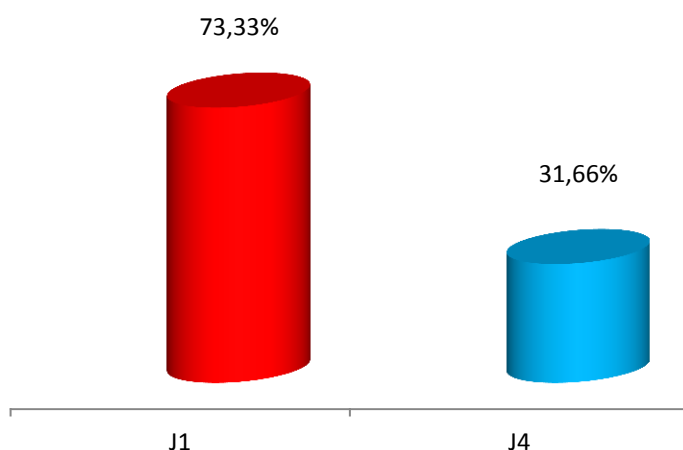


Figure 97 : Effets du traitement sur l'incontinence dans la population de l'étude.

1.6.4. Effet du traitement sur la capacité vésicale à J1 et J4 :

(Tableau 44 et figure 98).

Tableau 44 : Résultats du traitement sur la capacité vésicale à J1 et J4

	J1	J4
Capacité vésicale moyenne	106.82 cc	134.32 cc

L'étude statistique de l'effet du traitement sur la capacité vésicale des patients a montré que le gain moyen a été évalué à 27.50 cc avec un écart-type de 18.3.

Le test « t » des séries appariées = 11.64 avec un « p =0.001 » qui est donc significatif.

Le gain sur la capacité vésicale est appréciable mais, il a fallu attendre en moyenne 18 mois pour obtenir des résultats.

Capacité vésicale moyenne

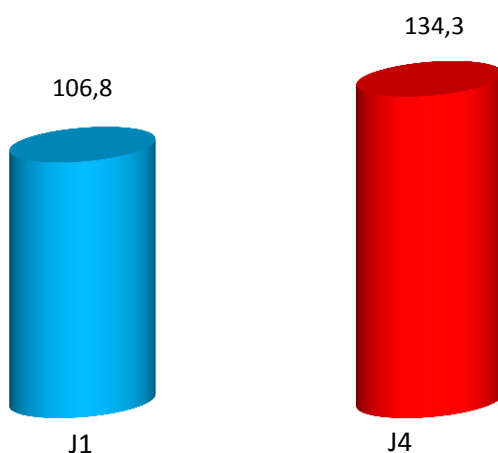


Figure 98 : Effets du traitement sur la capacité vésicale moyenne

1.6.5 Taux de suivi du régulier du traitement dans la population

(Tableau 45 et figure 99)

Tableau 45 : Taux de suivi régulier du traitement dans la population d'étude

	Effectif	Fréquence
Protocole suivi régulièrement	55	91.66%
Protocole suivi anarchiquement	05	08.34%

La majorité des malades et de leur entourage (91.66 %) ont adhéré aux différents traitements proposés. Pour les 8.34% restants , il s'agit de patients qui à un moment donné de l'étude ont interrompu temporairement le traitement.

Ce dernier a été repris au contrôle suivant et un interrogatoire minutieux a été effectué pour tenter d'identifier les causes de cette interruption de traitement .

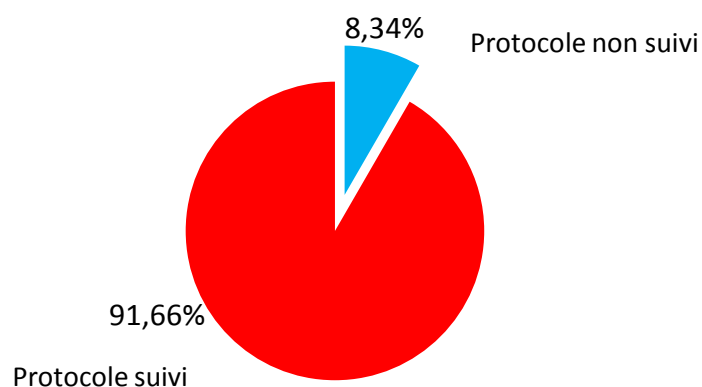


Figure 99 : Taux de suivi régulier du traitement dans la population d'étude

1.6.6 Fréquence des causes du non – suivi temporaire du schéma thérapeutique
n= 05 CAS:(Tableau 46 et figure 100)

Tableau 46 : Causes du non - suivi temporaire du traitement n=05

	Effectif	Pourcentage
Problème financier	05	100 %
Travail de la maman	03	60.0%
Incompréhension du protocole	01	20.0%

Le problème du coût de la prise en charge et notamment celui des sondes est le premier évoqué par l'entourage des patients. Le travail de la maman complique les choses car mettre ces enfants en nourrisse est synonyme d'absence de sondage jusqu'au retour à la maison.

Non Suivi temporaire du schéma thérapeutique

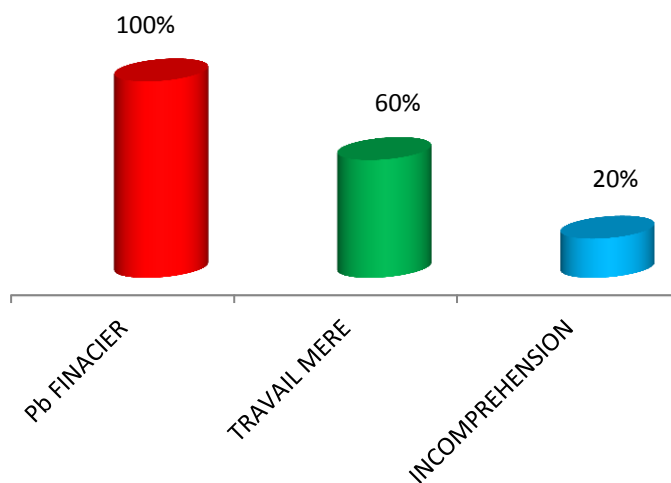


Figure 100 : Causes du non - suivi temporaire du schéma thérapeutique

1.6.7 Distribution de la population selon le nombre de convocations durant l'étude :

(Tableau 47 et figure 101)

Tableau 47: Distribution de la population selon le nombre de convocations durant l'étude

	Effectif	Fréquence
Convocations	23	38.33%
Pas de convocation	37	61.67%

Le recours aux convocations des malades qui ne se sont pas présentés aux différents BUD est tout de même élevé avec un taux de près de 40% des patients.

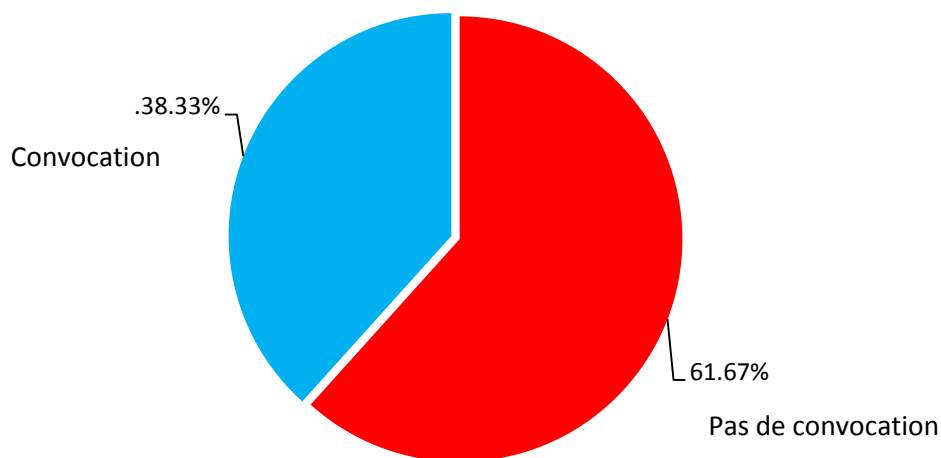


Figure 101 : Distribution de la population selon le nombre de convocations durant l'étude

1.6.8. Répartition des convocations selon la date pendant la durée de l'étude:

(Tableau 48 et figure 102)

Tableau 48 : Répartition des convocations selon les dates pendant la durée de l'étude

	Effectif	Fréquence
Après le 1 ^{ier} BUD	00	00 %
Après le 2 ^{ème} BUD	05	21.74%
Après le 3 ^{ème} BUD	18	78.26%

Le maximum des convocations a eu lieu avant le dernier BUD avec un taux de 78%. Ceci nous a amené à rechercher les causes de cette augmentation des chiffres en fin d'étude.

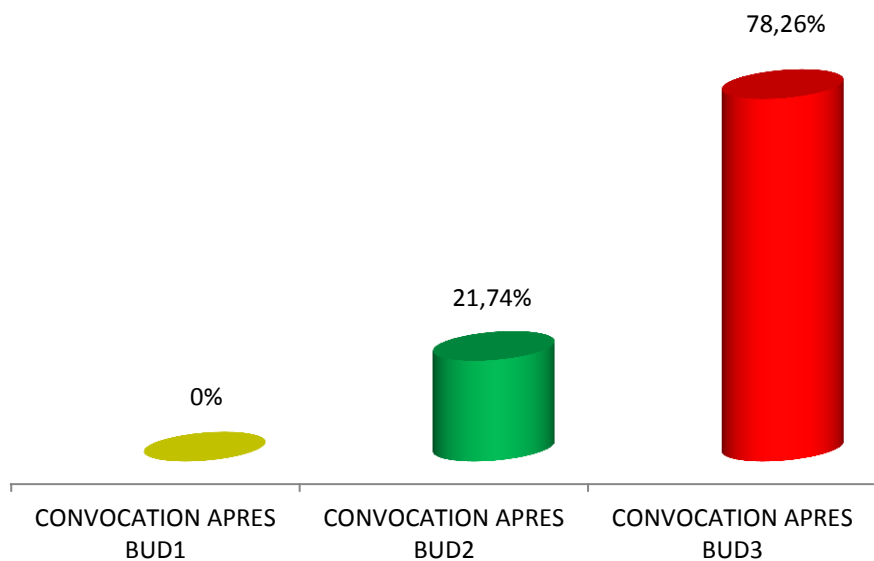


Figure 102: Répartition des convocations selon les dates pendant la durée de l'étude.

1.6.9 Raisons invoquées par les patients justifiant les convocations :

(Tableau 49 et figure 103)

Tableau 49: Raisons invoquées pour les convocations

Type	Effectif	Fréquence
Non prioritaire	02	08.70%
Eloignement	16	96.56%
Insatisfaction	18	78.25%
Pb Financier	20	86.95 %

Le problème financier est récurrent mais cette fois il est talonné par l'insatisfaction des parents du fait de ne pas avoir retrouvé une continence ou de miction normale chez leur enfant malgré le traitement entrepris.

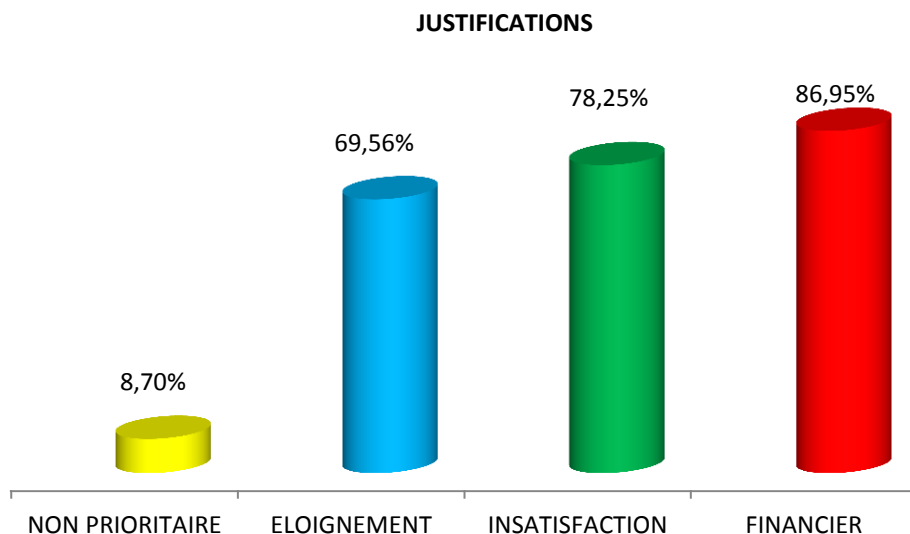


Figure103 : Raisons invoquées pour les convocations

1.6.10. Etude de l'influence de la fratrie dans la justification des convocations :
(Tableau 50 et figure 104)

Tableau 50: Influence de la fratrie dans le nombre de convocations

fratrie	Effectif	Fréquence
0	03	13.04%
Entre 1 -2	12	52.19%
Entre 3-5	05	21.73%
+ de 5	03	13.04%

L'augmentation de la fratrie ne semble pas avoir justifié le recours aux convocations

CONVOICATIONS / FRATRIE

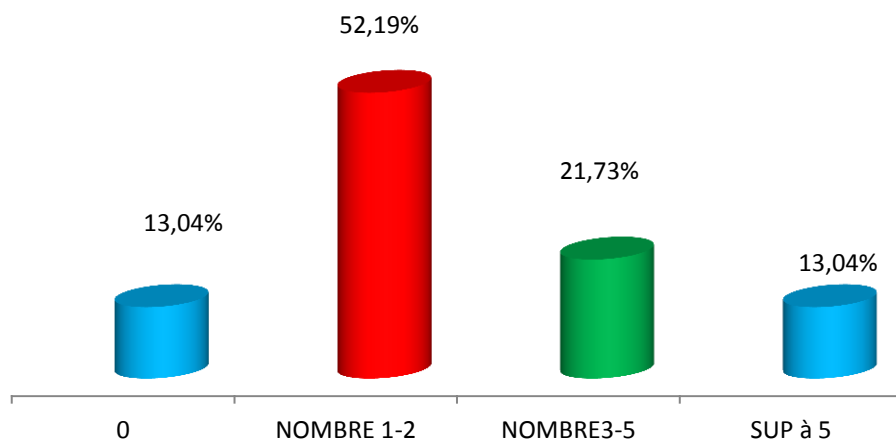


Figure 104 : Influence de la fratrie dans le nombre de convocations

1.6.11. Etude de l'influence du niveau intellectuel des parents dans la justification des convocations : (Tableau 51 et figure 105)

Tableau 51 : Influence du niveau intellectuel des parents sur les convocations

Niveau	Effectif	Fréquence
Primaire	04	17.4%
Moyen	05	21.74%
Secondaire	06	26.08%
Universitaire	08	34.78%

Contrairement, à l'idée de départ, le faible niveau intellectuel des parents ne semble pas avoir justifié les convocations puisque les chiffres obtenus sont proches très même s'il existe une légère prédominance chez les universitaires

CONVOCATIONS / NIVEAU INTELLECTUEL DES PARENTS

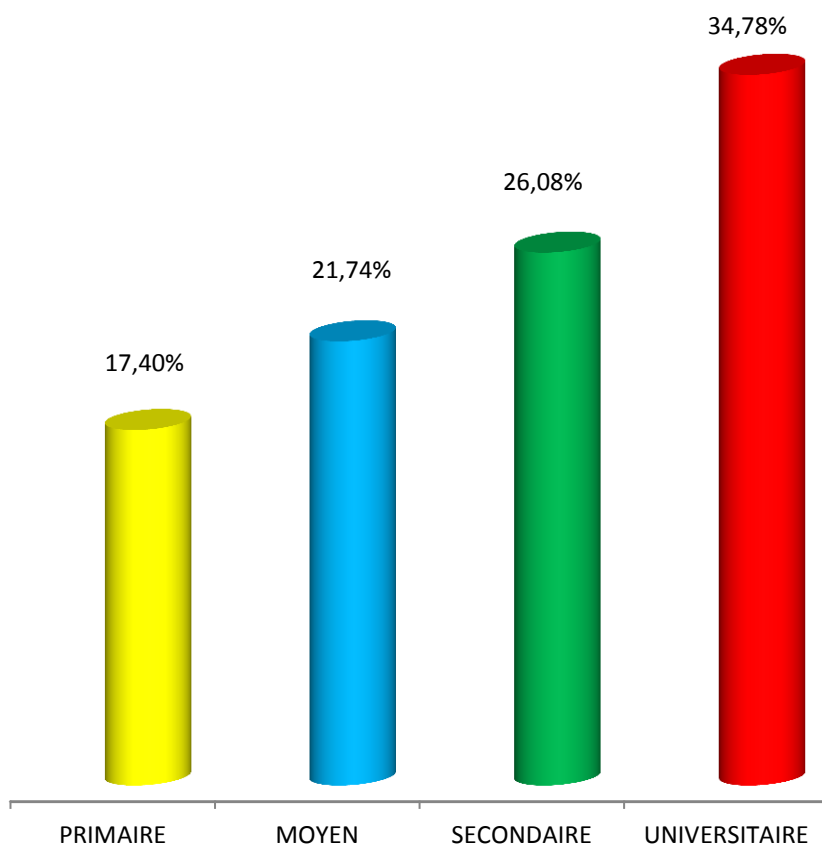


Figure 105 : Influence du niveau intellectuel sur les convocations

Concernant les trois 03 patients de la série âgé de plus de 18 ans , le suivi a été régulier mais le protocole de prise en charge devait intégrer de nouveaux paramètres à savoir l'absence de commodités sur les lieux de travail ou dans leur terrain de formation leur permettant d'effectuer des autosondages sur place.

Ainsi ces patients étaient souvent contraints de porter des garnitures la journée et de suivre le protocole proposé dès le retour au domicile.

DISCUSSION

Notre étude est une cohorte prospective à visée descriptive réalisée au sein du service de Médecine Physique et de Réadaptation du CHU de BLIDA sur la période s'étalant de 2006 à 2011 sur un échantillon de 60 malades atteints de spina-bifida, L'analyse des résultats s'est faite grâce au logiciel SPSS17.

Au terme de ce travail, nous avons recueillis différents paramètres :

1- Concernant les caractéristiques sociodémographiques :

La population de l'étude est formée de 51.67% de spina bifida de sexe féminin contre 48.33 % de sexe masculin ce qui rejoint les chiffres de la littérature (94) à l'exception de celle de Aouichat (10) qui avait retrouvé une légère prédominance féminine.

Concernant l'âge de la première consultation, il est en moyenne de 6.66 ans avec des extrêmes de 07 mois et de 25 ans (écart-type=5.16) contre 8.3 ans pour une série tunisienne (128). Une série algérienne (10) a retrouvé 45% de patients respectivement pour les tranches d'âge de 2 à 5 ans et au-delà de 05 ans

En effet, près de 46.6% de notre population est âgée entre 03 et 05 ans soit à l'âge préscolaire. Ceci peut s'expliquer par le fait que les parents banalisent le problème de l'incontinence au départ pour se focaliser plutôt sur le problème de la marche (le port des couches est quasi normal pour les enfants en bas âge) pour ensuite s'inquiéter du problème vésico-sphinctérien notamment à l'approche de l'âge de la scolarisation et ce, pour optimiser les chances d'intégration sociale de leur enfant. Par ailleurs, ce chiffre reflète la non-sensibilisation du personnel médical qui suit ce type d'enfants surtout qu'il est actuellement prouvé qu'un tiers des retentissements sur le haut appareil survient durant la première année de vie (88).

Quant à l'origine géographique des malades, même si la majorité d'entre eux vient des régions du centre, il n'en demeure pas moins que certains patients viennent de régions plus éloignées (Ouargla , de Batna). Ceci témoigne, en fait, d'une carence du suivi de ce type de pathologie dans beaucoup de régions du pays ce qui entraîne des surcoûts de prise en charge pour ce type de patients.

2- Concernant les données de l'interrogatoire:

Dans notre série, l'analyse des antécédents pathologiques entourant la grossesse notamment lors du premier trimestre, n'a retrouvé que 08 cas d'antécédents particuliers soit 13.33% avec comme chef de file l'hyperthermie considérée comme l'un des principaux facteurs de risque de spina bifida avec 05 cas. Ce facteur multiplierait par 3 le risque de spina bifida. (94).

Par ailleurs, la notion de supplémentation en acide folique n'est aucunement rapportée.

Mais un point positif est à rapporter c'est le suivi correct des grossesses sans qu'aucune proposition d'avortement n'ait été faite aux parents.

La consanguinité n'est retrouvée que dans 20% des cas alors que dans notre pays une étude réalisée par la FOREM en 2010 situerait ce chiffre autour de 38,30% (181). Il s'agit d'un facteur important de multiplication du risque de spina bifida (94) puisqu'il peut atteindre le chiffre de 22 %.

Aucun cas similaire dans la fratrie ou dans la famille n'a été mis en évidence dans notre série, ce qui ne nous a pas permis d'estimer le risque de survenu d'un autre spina bifida lorsque l'on sait, qu'en théorie, ceci se rapproche des 2 à 5%. (94).

3- Concernant les données de l'examen clinique :

Concernant la localisation de la malformation, la majorité des patients de la série présente un spina-bifida de niveau lombo-sacré avec un pourcentage de près de 69 % sans aucun cas de niveau cervical ou dorsal alors qu'une série algérienne (10) en avait retrouvé près de 15% sans que cela n'ait une signification quelconque du fait du recrutement purement aléatoire des 02 séries.

La prédominance des myéloméningocèles est nette dans notre série avec près de 66.66% des cas ce qui est identique à la série algérienne (10) alors que ce taux se situerait autour des 75 à 85% dans la littérature [10 ; 85]

La majorité de nos patients a été opérée avec un pourcentage de 78.33% avec un âge moyen de l'intervention de 7.03 mois. En théorie, il est unanimement admis qu'il faut opérer en urgence les malformations rompues, opérer rapidement celles qui menacent de se rompre, opérer de façon différée celles qui sont épithélialisées (à l'abri d'une rupture et donc de méningite).

En pratique, les indications sont parfois modulées en fonction de la gravité des déficits et de la volonté des parents ; de ce fait, dans certains centres, l'abstention chirurgicale en période néo-natale est devenue plus fréquente, le traitement de la malformation étant alors retardé de quelques semaines pour ne s'appliquer qu'aux survivants. La cure chirurgicale de la malformation ne peut en principe espérer améliorer les paralysies existantes ; elle vise à réintégrer dans le canal rachidien les éléments nerveux éventuellement contenus dans la poche puis à fermer de façon étanche les méninges et la peau

L'hydrocéphalie est la malformation neurologique associée la plus fréquente avec un taux de 41.66% associée dans 05 cas à une malformation d'Arnold Chiari type 2. Ces chiffres rejoignent les chiffres des différentes études [85,94] où l'hydrocéphalie est retrouvée dans près de 80 % des myéломéningocèle.

Dans notre série, seuls 25 % des patients en âge scolaire étaient scolarisés.

Par ailleurs, seuls deux patients spina bifida présentant une paraplégie ont réussi à poursuivre une scolarité dans des écoles primaires publiques en utilisant un fauteuil roulant.

Il faut savoir que ce chiffre ne dépend pas uniquement des possibilités motrices des enfants mais également de leurs possibilités d'apprentissage et de leur quotient intellectuel (QI) qui est souvent altéré dans les hydrocéphalies massives. Ainsi, d'après une étude américaine (138) sur 38 cas âgés de 18 à 47 ans, la majorité (70 à 80%) des patients atteints de spinabifida a une intelligence normale. En revanche des QI de 70 à 80 correspondants à une débilité légère sont retrouvés dans 20 à 25% des cas.

Ceci constitue un facteur déterminant dans la stratégie thérapeutique surtout lorsque démarre l'éducation et l'apprentissage de la tenue du calendrier mictionnel, de l'autosondage...

Pour les autres troubles, en fonction du type d'atteinte, 90% des patients présentaient des troubles orthopédiques notamment au niveau des pieds alors que pour les articulations des hanches et des genoux le chiffre avoisine les 40%. Les déformations des pieds doivent toujours être un signe d'alerte à la recherche d'un spina bifida méconnu.

Cependant, il faut noter qu'aucun trouble orthopédique n'a été considéré, par les patients, comme une gêne à l'adhésion au protocole de prise en charge à l'inverse du tableau

neurologique qui conditionne les possibilités de transferts aux toilettes notamment et de déambulation et donc des possibilités d'autonomie pour l'autosondage par exemple .

4- Concernant les problèmes vésico-sphinctériens :

L'incontinence urinaire reste le motif de consultation le plus fréquent dans notre population avec un taux de 73,33% contre 80% dans la série algérienne (10) et 95% en moyenne selon la revue de la littérature [34,67], constituant de ce fait la doléance première des patients et de leur entourage. Elle est souvent associée à d'autres signes d'appels : notamment les infections urinaires récurrentes retrouvées dans près de 55% des cas.

Contrairement à la série algérienne(10) qui a retrouvé un chiffre de 75% d'incontinence lors des myéloméningocèles, dans notre série, les méningocèles et myéloméningocèles sont générateurs d'incontinence de façon égale. Ceci conforte l'idée selon laquelle il n'existe pas de corrélation directe entre type de spina bifida et type de comportement vésico-sphinctérien.

Sur le plan des explorations, tous les patients ont bénéficié d'une échographie et d'une UCR ; alors que l'UIV qui est actuellement remplacée par l'uroscanner et la scintigraphie ne sont pas des examens « routiniers » et restent réservés aux situations compliquées notamment avec insuffisance rénale.[41,124]

Les examens morphologiques effectués ont montré la présence de retentissement sur le haut appareil avec en premier lieu l'urétéro-hydronephrose retrouvée dans 31.66 % des cas suivie des RVU dans 23.33 % des cas contre respectivement 26% et 12% dans la série algérienne (10) .

Aucun cas de lithiase n'a été recensé dans notre série, alors qu'il est actuellement admis que les spina bifida ont une fréquence plus élevée de survenue de lithiases rénales de même que les patients ayant un réservoir en partie intestinal (entérocystoplastie) (5 à 30% selon les auteurs) mais également dans le haut urinaire. Pour les patients ayant une stomie avec dérivation urinaire l'incidence de lithiase est de 3 à 12% (Bricker, etc...). La prévalence de la lithiase vésicale dépend également du mode mictionnel : ainsi les risques sont plus élevés pour les patients en sondage à demeure, ou avec un résidu urinaire dans la vessie.(180)

Ces signes de retentissement sur le haut appareil sont associés à des troubles de la compliance (hypocompliance) avec ou sans hyperactivité vésicale dans près de 90% des cas.[34,120]

Tous nos malades ont bénéficié de bilans biologiques pour le contrôle de la fonction rénale.

Seule la clairance sur le urines des 24 heures n'a été faite que dans 03 cas et ce, pour des raisons purement techniques : contraintes liées à une mise sous SAD de façon transitoire voire à de courtes hospitalisations. Elle a été ainsi réservée dans le cas des insuffisances rénales confirmées.

L'insuffisance rénale a été retrouvée, dans notre série, dans 08,3% des cas. Ce chiffre n'a pas évolué durant la période de l'étude (entre le 1^{ier} et dernier BUD) soit après un recul de plus de 18 mois ce qui signe une stabilisation de l'évolution sous traitement mais cela signifie aussi que la prévention de ce type de problème est primordial car une fois installés ces problèmes ne régressent que peu ou pas du tout. Il faut noter que, selon la littérature médicale, la détérioration de la fonction rénale des spina bifida est un vrai problème et toucherait 30 à 40% des spina bifida à long terme avec une insuffisance rénale dialysée dans 8 à 10% des cas. (180)

Tous les patients ont bénéficié de 4 bilans urodynamiques durant lesquels la cystomanométrie a été pratiquée à chaque fois alors que la profilométrie, vu l'âge de nos patients, ne l'a été que dans 46.66% des cas rejoignant ainsi les directives de la littérature qui considèrent que la profilométrie chez l'enfant est de réalisation difficile et qu'elle est remplaçable par l'appréciation du seuil de fuite qui n'est autre que le reflets des résistances sphinctériennes. (6)

La débimétrie est un examen difficile à réaliser chez l'enfant. En effet, dans notre série, cet examen n'a pu être effectué que dans 36% des cas car la miction n'était pas possible chez tous les malades d'une part, et que d'autre part elle suppose une coopération de l'enfant. Par ailleurs même dans les troubles vésico-sphinctériens non neurologiques de l'enfant, il est unanimement admis que la débimétrie est d'interprétation difficile et qu'elle n'est fiable que lorsqu' 'il y a répétition du trouble. Ceci en fait un examen trop aléatoire dans le cas des vessies neurologiques.

5/- Concernant les résultats des explorations urodynamiques :

5.1/- Différents comportements vésico-sphinctériens

Les résultats obtenus concernant la cartographie du comportement vésico-sphinctérien sont divergentes par rapport à ceux des autres séries (tableau 52) :

En effet, l'hypocompliance est retrouvée dans notre série dans près de 85 % des cas alors qu'elle varie entre 17.34% et 55% dans les autres séries [67,10]

L'hyperactivité vésicale est retrouvée dans près de 73.33% des cas contre des chiffres oscillant entre 39.5 % et 56% [168,10].

Par contre, ce qui est frappant, c'est l'absence de cas d'hypoactivité dans notre série alors que son taux varie entre 14 et 49% dans les autres séries [85,34,168].

Cette discordance avec les autres séries, confirme le polymorphisme du comportement vésico-sphinctérien dans le spina bifida même si à la base la malformation semble la même. Par ailleurs, le fait que la majorité de nos malades provienne de service de chirurgie (61.3%) peut expliquer cette différence car il s'agit en général de patient ayant des retentissements sur le haut appareil donc avec un système à haute pression en intravésical.

Concernant la dyssynergie vésico-sphinctérienne, elle n'a été retrouvée que dans 20 % des cas se rapprochant de la série de Buzellin (34) alors que ce chiffre atteint les 50% dans la série de Bauer (20).

Ce faible taux de dyssynergie vésico-sphinctérien peut être expliquée, dans notre série, par les difficultés techniques à la mettre en évidence. En effet, elle suppose l'association d'un tracé de cystomanométrie avec un EMG du sphincter difficilement réalisable chez l'enfant ou au moins avec celui d'une profilométrie avec une coopération totale du patient ; condition difficilement retrouvée chez l'enfant.

Auteurs	Population	Détrusor hypertonique	Détrusor hyperactif	Détrusor hypoactif	Défaut de compliance	Dyssynergie vésico-sphinctérienne
Meunier 1975(127)	47	30,5%	42,5%	40,5%		
Buzelin 1977 (34)	33	30%	51%	49%		30%
Van Gool 1982 (168)	91		39,5%	49%	33%	
Aouichat (10)	80	75%	56%		55%	
Kadache Lacert 1986 (85)	94	33%	50%	14%	33%	
Genevier ourvoisier 1986 (64)	47				70%	
Bauer1984(20)	36					50%
Ghoniem 1989 (67)	32				17,34 %	
Castro 1990 (44)	55	35%				
Verrecken 1990 (169)	61				41%	
Notre série	60	26%	71.70%	0%	85%	20%

Tableau 52 : Comportement vésico-sphinctérien dans les différentes séries

Par ailleurs, la superposition des chiffres suscités avec le tableau neurologique présenté par les malades ainsi que leurs possibilités fonctionnelles n'a pas mis en évidence de corrélation entre comportement vésico-sphinctérien et type d'atteinte neurologique confirmant ainsi les travaux des différents travaux faits antérieurement [11,25,84] sur le spina bifida.

5.2/- Relation entre seuil de fuites et retentissement sur le haut appareil :

Concernant le seuil critique de fuites (supérieur à 40 cm d'eau), il a été associé à un retentissement sur le haut appareil dans près de 50 % des cas confirmant ainsi la relation directe entre ses deux paramètres avec un $p=0.01$ très significatif.

Ces chiffres restent tout de même inférieurs aux chiffres des différentes séries. (Tableau 53) dans lesquelles ils se situeraient entre 81 et 100% [120,27]. Par contre, si l'on étudie isolément les 21 patients ayant eu un retentissement sur le haut appareil, 90.47 % d'entre eux présentaient une pression de fuite supérieure à 40 cm d'eau.

Auteurs	Population	Altération du haut appareil	Pas d'altération du haut appareil
Mc Guire 1981 (120)	06	81% si $PF > 40$ cm d'eau	
Genevier Courvoisier 1986 (64)	47	27% si $PF \geq 40$ cm d'eau Et 83% si $pf > 70$ cm d'eau	
Sidi 1986 (159)	30	100% si $PF > 40$ cm d'eau	
Bouchot 1988 (27)	200	100% si $PF > 45$ cm d'eau + compliance à 7ml/cm d'eau	100% si $PF < 27$ et compliance à 24 ml/cm d'eau
Notre série	60	50 % si $PF > 40$ cm d'eau	9 % si $PF < 40$ cm d'eau

Tableau 53 Relations entre seuil de fuites et retentissement sur le haut appareil dans les différentes séries (PF = Pression de fuite)

Par ailleurs, une comparaison a été faite durant notre étude entre la pression urétrale max obtenue durant la profilométrie et le seuil de fuite obtenu durant la cystomanométrie. Les résultats ont montré une superposition quasi exacte des chiffres confirmant ainsi la fiabilité du seuil de fuites pour apprécier les résistances vésico-sphinctériennes surtout chez le jeune enfant.

5.3/- Autres paramètres étudiés :

Le retentissement sur le haut appareil est plus important dans le cas des myéломéningocèles avec 57.19 % des cas.

Il est d'autant plus fréquent lorsque le comportement vésicosphinctérien associe un trouble de la compliance et / ou une hyperactivité avec des résistances sphinctériennes efficaces dans près de 90% .Ceci est actuellement communément admis et suppose la nécessité d'une surveillance accrue des vessies continentes rejoignant ainsi l'étude tunisienne (83) qui conseille de mettre, par précaution, les enfants continents présentant un résidu post- mictionnel sous anticholinergiques (en l'absence de cystomanométrie bien sûr), et ce, car ce RPM pourrait être associé à une hypocompliance et /ou une hyperactivité méconnues majorant le système à haute pression néfaste pour le haut appareil(46).

6/- Concernant le chapitre traitement

La mise sous anticholinergiques avec sondage intermittent constitue le traitement communément admis de par la littérature. Cette combinaison thérapeutique été utilisée dans 80% des cas dans notre série.

Aucun de nos patients qui présentait une hyperactivité vésicale n'a bénéficié d'une injection de toxine botulique en intra-vésical

La chirurgie d'agrandissement vésical a été proposée 08 fois mais réalisée que 02 fois.

Les retombées de ce type de traitement est appréciable sur la continence sociale avec une continence obtenue dans près de 40% ce qui se situe dans la fourchette théorique oscillant entre 18 et 56% [10,34,]

Par contre, le gain sur la capacité vésicale n'est que de 27.5 cc en moyenne. De plus il aura fallu attendre 18 mois pour obtenir ces résultats significatifs.

Quant au trouble de la compliance, et malgré les traitements entrepris, le gain moyen durant la durée de l'étude était non significatif avec un $p=0.10$. Ceci confirme le fait unanimement admis selon lequel les anticholinergiques seraient inefficaces sur l'hypertonie vésicale.

Ainsi, la réalisation d'un BUD tous les six mois paraît excessive chez ces patients ce qui par ailleurs, rejoint les recommandations du GENUFL (153) pour le suivi des patients dits « à risque » et qui se situerait plutôt dans la fourchette des 1 à 2 ans.

7/- Concernant les paramètres qui ont influés le prise en charge des patients

La majorité des malades et de leur entourage a adhéré aux différents protocoles proposés.

En effet, nous avons eu recours aux convocations dans moins de 5% des 240 bilans urodynamiques effectués durant notre étude.

Le maximum des convocations a eu lieu avant le dernier BUD avec un taux de 78%. Ceci peut être expliqué par un essoufflement des parents par rapport au protocole de suivi qui était contraignant et conforte ainsi, le fait qu'il gagnerait à être allégé pour rejoindre les recommandations du GENUFL(153).

Pour expliquer leur retard de consultation, les parents de malade ont invoqués :

- Le problème de l'éloignement dans 96.56% des cas.
- Le problème financier dans 86.95% des cas.
- L'insatisfaction des parents et ou des patients dans près de 78.27% des cas du fait de la non obtention d'un retour à la normalité du comportement vésico-sphinctérien.

Quant au suivi du protocole de la prise en charge, on note une adhésion franche des parents avec un pourcentage de près de 91.66%.

Les raisons invoquées pour le non suivi régulier du protocole thérapeutique sont :

- Le problème financier dans 100% des cas. Ceci est en rapport avec :
 - Le prix des sondes (et souvent leur indisponibilité permanente).
 - Le non remboursement des sondes.
 - Le non remboursement des anticholinergiques.
- L'activité professionnelle de la maman qui n'est plus aussi disponible et qui est souvent contrainte de mettre ces enfants en nourrisse ce qui est synonyme d'absence de sondage jusqu'au retour à la maison. A noter que ,même lorsqu'ils sont confiés à des parents (grands-parents, tantes), ceux-ci refusent souvent de faire les sondages.

- Quant au problème d'incompréhension du protocole évoqué dans 20%, il a nécessité une nouvelle hospitalisation mère-enfant pour cerner les problèmes tout en proposant une assistance psychologique.

Les autres paramètres étudiés, comme :

- Le niveau d'études des parents,
- L'importance de la fratrie.

Ce sont avérés être sans aucune influence significative sur la prise en charge de ces patients.

8/- Suivi des malades

Le recul moyen du suivi des malades est de 3.725 ans ce qui est faible lorsque l'on sait que ces patients doivent être suivis durant toute leur vie.

De plus, il s'explique par le fait que les traitements proposés sont souvent onéreux et laborieux.

L'autre paramètre qui rentre en ligne de compte c'est l'errance des parents qui recherchent une « normalité » pour leurs enfants ; ce qui les pousse souvent à aller chercher « ailleurs ».

Ceci nécessite un accompagnement des patients mais également des parents qui sont nos premiers interlocuteurs pour une éducation, une information complète sur la pathologie de leurs enfants, surtout sur les risques encourus.

Une attention particulière est accordée aux patients pour les préparer à affronter le passage de l'enfance vers l'adolescence ou l'âge adulte, ceci nécessite la collaboration de nos collègues psychologues.

9/- Coût de la prise en charge :

Pour illustrer le coût de la prise en charge des enfants spina bifida, nous avons choisi 1 cas cliniques :

1^{ier} cas : le patient BP. S âgé de 13 ans scolarisé en 2^{ième} AM, présentant une paraparésie avec de nombreux troubles orthopédiques aux membres inférieurs, opéré notamment pour un varus des pieds.

Sur le plan urinaire, il présentait une incontinence permanente très gênante sur le plan social. il avait consulté même à l'étranger pour ce problème et les parents universitaires avait refusé l'idée du sondage pour leur enfant.

Le bilan morphologique de l'arbre urinaire s'est avéré être normal.

Le BUD a retrouvé une vessie hypocompliante et hyperactive de capacité fonctionnelle réduite (moins de 125 cc) avec des possibilités de miction mais jugée inefficace car le résidu post-mictionnel était supérieur à 50%.

Sur le plan psychologique, il s'agissait d'un adolescent très timide, peu sociable.

Le traitement anticholinergique a permis d'obtenir des phases de continence qui ont atteint des périodes de 4 heures ce qui lui a permis de ne plus être mouillé en classe avec comme conséquence directe un épanouissement au point où à l'âge de 16 ans et demi il a souhaité faire de la musculation en salle avec des amis.

Sur le plan urodynamique, la compliance n'avait pas changé mais la capacité fonctionnelle a atteint les 350 cc.

Cependant, vers l'âge de 21 ans, son comportement a de nouveau changé, il s'est à nouveau renfermé sur lui-même et refuse tout contact avec la psychologue.

Sur le plan du coût de la prise en charge, on peut estimer cela comme suit :

- Traitement anticholinergique ; 30 DA / jours
- Sondage intermittent ; une seule sonde par jour : 220 DA
- Deux couches adultes vu le problème d'incontinence anale : 180 DA

Pour le suivi, (semestriel) :

- Un bilan biologique de la fonction rénale : 680 DA
- Une échographie de l'arbre urinaire : 2000 DA

- Un Bilan urodynamique : 6500 DA.
- Soit un coût mensuel du traitement estimé à : 5800 DA
- Un coût semestriel estimé à : 44000 DA
- Un cout annuel estimé à 88000 DA.

A ces frais devrait être ajoutés :

- Les frais de transport
- Les autres traitements qui sont remboursés par la caisse de sécurité sociale.

10/- Biais de l'étude :

Quelques difficultés ont émaillés cette étude, notamment :

- Le recrutement tardif des patients qui étaient pourtant suivi dans des services hospitaliers notamment en pédiatrie et en neurochirurgie ce qui explique, en partie, le taux relativement élevé de retentissement sur le haut appareil.
- L'absence de *méopa* qui aurait permis d'éviter le recours au valium pour la prémédication des enfants lors des explorations urodynamiques afin d'obtenir leur passivité au moins.
- L'absence de circuit multidisciplinaire de prise en charge de ces patients notamment pour le traitement chirurgical qui n'existe que dans quelques centres hospitaliers d'où des délais de prise en charge importants.
- L'absence de service qui pratique couramment l'injection de toxine botulique en intradétrusorien ce qui aurait permis de diminuer le recours aux anticholinergiques (qui sont souvent utilisés hors AMM) et de retarder les effets néfastes du système à hautes pression sur le haut appareil urinaire.
- Le non-remboursement des anticholinergiques et des sondes par les caisses d'assurance (CNAS et CASNOS) constitue une difficulté supplémentaire dans la prise en charge de ces patients.
- La non acceptation des parents, notamment ceux ayant un niveau d'instruction élevé, du fait qu'il n'existe pas de solutions définitives mais uniquement palliatives au problème de leur enfant et ce malgré le fait qu'il existe un encadrement psychologique de la prise en charge.

- Durant notre étude, on déplore le décès de 02 enfants :
 - Le petit A.M âgé de 13 ans décédé 03 ans après la fin du protocole du fait des complications de son hydrocéphalie valvée.
 - La petite N. Y âgée de 2 ans et demi décédée au début de l'étude soit avant le deuxième BUD du fait d'une pyélonéphrite sévère sur une vessie hypocompliante et hyperactive ayant entraîné une urétéro-hydronephrose bilatérale. Ce qui nous confirme, si besoin est, les dangers de ce type de pathologie.

RECOMMANDATIONS

RECOMMANDATIONS

De cette étude découlent quelques recommandations :

- La création de circuit de pris en charge des spina bifidas, et pourquoi pas faire une groupe de travail multidisciplinaire (comme cela a été lancé pour les IMC dans le centre) dans lequel figurerait : neurochirurgiens, pédiatres, chirurgiens infantiles, radiologues et médecins rééducateurs avec des réunions régulières peut être trimestrielles au début , durant lesquelles des patients seraient présentés et des décisions collégiales prises avec des délais de prise en charge plus court.
- Développer l'utilisation de la toxine botulique en intradétrusorien dans les services de chirurgie pédiatrique notamment pour enrichir l'arsenal thérapeutique proposé à ces patients notamment pour ceux qui ne répondent pas aux anticholinergiques ce qui pourrait éviter des aggravations redoutables pour ces enfants.
- Par ailleurs, ce groupe multidisciplinaire aurait un poids supplémentaire auprès des autorités sanitaires pour :
 - Obtenir le remboursement des anticholinergiques et des sondes urinaires
 - Obtenir la disponibilité du méopa dans les services hospitaliers ce qui permettrait de faciliter un grand nombre de gestes thérapeutiques et d'exploration chez les enfants.
- Dans le même ordre d'idée, œuvrer , en collaboration avec les associations des malades spina bifidas, pour faire admettre le spina bifida comme une maladie chronique pour l'obtention des prestations dues à ce type de pathologies.
- Malgré le suivi correct des grossesses constaté durant cette étude, nous pensons qu'il faudrait sensibiliser nos confrères gynécologues et obstétriciens sur :
 - L'intérêt du diagnostic anténatal précoce des spina bifidas pour pouvoir proposer aux parents des avortements précoces, peut-être plus acceptables dans notre société.

- La sensibilisation des parents de malades atteints de spinabifida sur le risque de survenu d'autre cas lors des futures grossesses vu que le risque de récurrence est estimé à 2 à 5%.
 - La généralisation d'une supplémentation périconceptionnelle en acide folique : Pour toutes les femmes qui désirent concevoir, (dès arrêt de la contraception) sans antécédent particulier : 0,4mg/jour d'acide folique, 4 semaines avant et 8 semaines après la conception.
 - En cas d'antécédent de grossesse compliquée de spina bifida ou de tout trouble de fermeture du tube neural » (TFTN) ,ou sous antiépileptiques (acide valproïque ou carmabazépine) : 5 mg/jour d'acide folique, 4 semaines avant et 8 semaines après la après la conception. (Recommandations for prevention of neural tube closing defects. Gynecol Obstet Fertil 2002)
- Multiplier les centres de prise en charge de ce type de malades dans les régions de l'intérieur du pays, permettrait aux centres référents hospitaliers de pouvoir leur confier , ces patients pour le suivi au long cours afin de désengorger ses structures, leur permettre de pouvoir prendre en charge de nouveaux patients toute en réduisant les coûts inhérents à l'éloignement des patients de leur centre de suivi.
 - Nécessité de prévoir de courtes hospitalisations durant lesquelles un travail médical est instauré mais également psychologique pour motiver les parents ainsi que les patients car cette prise en charge souvent contraignant entraine un essoufflement et une démotivation quand le but espéré à savoir la normalité n'est pas acquis.
De plus, ce sont des enfants en croissance qu'il faut accompagner dans les zones charnières de passage à l'adolescence et à l'âge adulte.

CONCLUSION

CONCLUSION

La vessie du spina bifida regroupe les dysfonctionnements vésico-sphinctériens en rapport avec une lésion de la commande nerveuse du contrôle volontaire et/ou de la coordination réflexe de la miction. Ce dysfonctionnement est à l'origine de complications affectant le bas puis le haut appareil urinaire. Stase, infection et reflux vésico-urétéral menacent la fonction rénale alors que l'incontinence perturbe la vie sociale.

Le principal est d'y penser car ces patients sont suivis par nos confrères neurochirurgiens, pédiatres, et chirurgiens infantiles alors qu'ils ne nous sont adressés pour leurs troubles vésico-sphinctériens que tardivement. Il faut peut-être inverser les priorités et sensibiliser les confrères sur l'intérêt d'un suivi précoce.

Le type de comportement vésico-sphinctérien chez le spina bifida ne peut être prédit à partir du tableau neurologique présenté comme cela est souvent le cas pour les blessés médullaires.

La prise en charge de ce type de vessie ne peut être standardisée et devra toujours être personnalisée en fonction des données cliniques et surtout paracliniques et plus particulièrement le bilan urodynamique qui est le seul à mettre en évidence les forces en présence afin d'apprécier le risque encouru par le haut appareil. Nous retiendrons le fait que le comportement vésico-sphinctérien (à l'inverse des lésions médullaires) ne peut être déterminé à partir du tableau neurologique que présente le malade.

Parmi les facteurs de risque de détérioration du haut appareil nous retiendrons : les troubles de la compliance, l'hyperactivité et surtout le seuil de fuites avec comme limite le chiffre de 40 cm d'eau au-delà duquel le retentissement sur le haut appareil est inéluctable à plus ou moins longue échéance.

L'arsenal thérapeutique est relativement réduit puisqu'il s'agit principalement des anticholinergiques et du sondage intermittent. La toxine botulique en intravésical est une technique intéressante qui mériterait que des équipes de chirurgie urologique ou pédiatriques s'y intéressent pour la développer d'autant que les anticholinergiques posent des problèmes de contre-indications chez l'enfant.

Cependant, la prise en charge ne doit pas être conditionnée par la présence d'une chaîne urodynamique et être réservée ainsi à certains centres hospitaliers. En effet, avec le calendrier mictionnel, le suivi biologique et l'échographique sont à la portée de tous. Ils permettent une approche clinique du comportement vésico-sphinctérien de ce type de patients et suffisent souvent à mettre en avant les premiers signes de détérioration rénale pour agir précocement.

Les recommandations du GENUFL sont simples et réalisables dans notre pays. Cependant, en cas d'indisponibilité de l'exploration urodynamique, un résidu post-mictionnel échographiquement significatif, un début de retentissement vésical ou sur le haut appareil autoriseraient la mise en route d'un traitement médical associant anticholinergiques et sondages intermittents de crainte qu'il n'existe un système à hautes pressions intra-vésicales méconnu qui pourrait retentir à plus ou moins longue échéance sur le haut appareil urinaire. L'axiome : vessie vide = sécurité se vérifie pleinement.

Chez le spina bifida, il n'y a pas de réelle situation de sécurité, ce qui justifie un suivi régulier de ces malades.

Même si dans ce travail, nous avons tenté de trouver des solutions pour les troubles vésico-sphinctériens, tout reste à faire pour l'incontinence anale de ces patients.

BIBLIOGRAPHIE

- 1/- **Abrams P**, L. Cardoz O, S. Khoury, A. Wein .H. Madersbacher et All.“Conservative management in neuropathic urinary incontinence”.Editors : Health Publication Limited, Plymbridge - U.K. (697-754) (2002).
- 2/- **Abrams P**, Cardozo L, Khoury S, Wein A; Health Publication Ltd, London, 2005, chapitre 17, pages 1059-1162” Troisième consultation internationale sur l’incontinence publiées dans " Incontinence, Management Vol 2 ”,
- 3/- **Adeloye.A.**” Spina bifida cystica in the African. “ Journal of neurological sciences 1995 vol14 N°2.
- 4/- **Allen**. Vesicostomy for the temporary diversion of small children.J Urol. Vol 123. p 929. 1980.
- 5/- **Amarencio. G**. Chantraine. A Les fonctions sphinctériennes Springer-Verlag France 2006
- 6/- **Amarencio. G** ;B. Bayle, D. Bellay, P. Denys, T. Epstein, M.Fahed, T.Guilmard, D.Lagauche, E.Lapeyre, S. Sheikh Ismael, J. Kerdraon, P. Lacroix, M. Perinaud. « urodynamique pratique » 2000.Medtronic.
- 7/- **Amarencio G**, Ghnassia R.T, Perrigot M. Electromyographie comparée des sphincters striés anaux et uréthraux chez 25 sujets normaux. SIFUD. 1988. Volume 1.p 211.
- 8/- **Amarencio. G**. Evaluation et traitement des dysfonctionnements vésico-sphinctériens neurogènes.Ann. Urol. 1993. Vol 27. N°6-7. p 313-320.
- 9/- **Amarencio G**,Marquis P, Leriche B *et al.* (1997) Une échelle spécifique d'évaluation de la perturbation de la qualité de vie au cours des troubles mictionnels : l'échelle Ditrovie. Ann Réadaptation Med Phys 40: 21-6
- 10/- **Aouichat.L**-Boumesbah.L- Bouache.R- Rahmani.M- Benamara.Y-Maiza.H-Djebari.N-Djeha.W-Bouhadouf.Z-Amara.D.Troubles vésico-sphinctériens chez le spina bifida : étude sur 80 cas. Sifud juin 2011.
- 11/- **Aubert. D**, Lacert. Ph. Les neurovessies congénitales. SIFUD. 1987.
- 12/- **Averous. M**, Guiter. J D, Grasset. D.La pression mictionnelle chez l'enfant (A propos de 219 observations).Association Française d'Urologie.J. Urol. Nephrol. 1977. supplément 2;. Vol 83. p 542-547.
- 13/- **Averous. M**, Guiter. J, Grasset D. L'instantané mictionnel chez l'enfant (A propos de 138 observations) Association Française d'Urologie. J. Urol. Neph. 1977. suppl. 2;. Vol 83. p 548-552.
- 14/- **Averous. M**. La débimétrie chez l'enfant. SIFUD. 1988.VOI1. p 174-177.
- 15/- **Averous. M**.L'exploration urodynamique du bas appareil chez l'enfant. SIFUD. 1979.

- 16 **Averous. M.**L'instantané mictionnel. SIFUD 1988. vol 1.p 181.
- 17/- **Badiola. F.I.P**, Castro-Diaz. D, Hart-Austin. C, And Gonzales. R.Influence of preoperative bladder capacity and compliance on the outcome of artificial sphincter implantation in patients with neurogenic sphincter incompétence. J.Urol. Vol 148, 1992. p1493-1495,
- 18/- **Barbalias. G.A.**, Klauber G. T. And B Lai Vas. J.G. Critical évaluation of the Crede manoeuver: A urodynamic study of 207 patients.J.Urol.. Vol 130. 1983. p720-723.
- 19/- **Barrington J.W.**, Dyer R., Bano F. Bladder augmentation using Pelvicol implant for intractable overactive bladder syndrome. Int Urogynecol J Pelvic Floor Dysfunct, 2006, 17, 50-3.
- 20/- **Bauer S. B.**, Hallet M, Khoshbin S, R. Lebowitz L, Winston, K R, Gibson S, Colodny A H.,Retik. A B . Prédicative value of urodynamic évaluation in newborns with myelodysplasia. JAMA, Aug. 3, 1984. Vol 252, n°5.
- 21/- **Bauer S.B**, Joseph B.D. Management of obstructed urinary tract associated with neurogenic bladder dysfunction Urologie Clinics of North America. Vol 17. n°2. 1990.
- 22/- **Bellinger M.F.** Ureterocystoplasty: a unique method for vesical augmentation in children. J. Urol. Vol 149, p 811-813. 1993.
- 23/- **Bennet. A.** Comparison of bladder management complication outcomes in female spinal cord injury patients: J urol, 153: 1458, 1995.
- 24/- **Beurton**, Quentel.P, Jeannel. Les explorations urologiques en cas de troubles mictionnels chez l'enfant.La revue du Praticien. n°23. 1991.p 2298-2301.
- 25/- **Bloom D.A**, Knechtel J.M. And Mcguire E.J. Urethral dilatation improves bladder compliance in children with myelomeningocele and high leak point pressures.J. Urol. Vol 144. 1990. p 430-433.
- 26/- **Blyth B**, Ewalt D;H, Ducket J.W And Snyder H Lithogenic properties of enterocystoplasty J.Urol. Vol 148. 1992. p 575-577.
- 27/- **Bouchot O.**, Labat J.J, Glemain P., Buzelin J.M..Les facteurs du pronostic urinaire des myélo-méningocèles.J. Urol(Paris). 1988, 94, n°3, p145-151.
- 28/- **Bouchot O.**, Buzelin J.M, Labat J.J.Efficacité à long terme des médicaments anticholinergiques et alpha-bloquants sur le détrusor d'enfants atteints de myéломéningocèle. J Urol (Paris). 1988, n°2, p83-86.
- 29/- **Bradley. W.E**, And Andersen.J T. Techniques for Analis of mMicturition Reflex Disturbances in Childhood.Pediatrics. Vol 59. n°4. April 1977.p 546
- 30/- **Bradley W.E.**Ontogeny of central régulation of vesceral reflex activity in the rabbit. Am.J. Physiol. 1967.212. n°2. p 335-340.

- 31/- **Braverman R.M.**; Lebowitz R.L.Perforation of augmented urinary bladder in nine children and adolescents:. American Roentgen Ray: Vol 157. November 1991.p1059-1062.
- 32/- **Brock D.J** Sutcliffe RG Alpha-fetoprotein in the antenatal diagnosis of anencephaly and spinabifida. Lancet 1972 ; 2 : 197-199
- 33/- **Browne D A** .Mechanicistic interpretation of certain malformation.Adv Teratol1967 2,11-36
- 34/- **Buzelin J.M**, Auvigne J., Rouxel A., Le Coguic G., Le Françoise J.L'exploration urodynamique des neuro-vessies prématures Association Française d'Urologie.J. Urol. Nephrol. 1977. supplément 2;. Vol 83. p552-559.
- 35/- **Buzelin. J.M.** Physiologie de la continence et de la miction. La revue du Praticien. Fev. 1995. Tome 45. N°3. p 286-291.
- 36/- **Buzelin JM**, Lacert. Ph, Le Normand L.Ontogenèse de la fonction vésico-sphinctérienne.J. Urol(Paris), Vol 94. p 211-216.1994
- 37/-**Buzelin. J.M**, Bouchot. O, P. Glemain. L'acquisition de la propreté. La revue du Praticien. N°23. Nov.1991.
- 38/- **Buzelin J.M**, Glemain. P, Labat J.J, Le Normand. Physiologie et explorations fonctionnelles de la voie excrétrice urinaire.Laboratoires Synthélabo.France. 1993.
- 39/- **Buzelin J.M.**Urodynamique du bas appareil urinaire, vol 2 Masson. Edition 1984.
- 40/- **Buisson.P** ,Leclair M.D, Lenormand L,Heloury.Y. Place des investigations urodynamiques chez l'enfant. Annales d'urologie 39 (2005)61-70
- 41/- **Caione P.**, Capozza N., Zavaglia D., Palombaro G., Boldrini R. In vivo bladder regeneration using small intestinal submucosa: experimental study. Pediatr Surg Int, 2006, 22, 593-9.
- 42/- **Campbell S**, Pryse-Davies J, Coltart TM, Seller MJ, Singer JD. Ultrasound in the diagnosis of spina bifida. Lancet 1975 ; 1 : 1065-1068
- 43/- **Cartwright P.C.**, Snow B.W. Bladder augmentation: Early clinical experience.J Urol, 1989, 142, 505.
- 44/- **Castro-Gago M.**, Novo M., Cimadevilla, A. Pena J., Rodriguez-Nunez, A. And Mar Ques-Queimadelos A.Management of neurogenic bladder dysfunction secondary to myelomeningocele. Eur J Pediatr. 1990.150. p 62-65.
- 45/- **Centers For Disease Control And Prevention.** Economic burden of spina bifida—United States, 1980-1990. MMWR Morbidity and Mortality Weekly Report. 1989;38:264-7

- 46/- **Chandra M** Can urodynamic studies be dispensed with in the initial urologic management of children meningomyelocele? A study of 30 cases and review of the literature. *J Pediatr Urol* 3: 195-9(2007)
- 47/- **Chartier-Kastler E.J.**, Mongiat-Artus P. Bitker M.O.Chancellor M.B., Richard F. Denys P.: Long-term results of augmentation cystoplasty in spinal cord injury patients. *Spinal Cord*, 2000, 38, 490-4.
- 48/- **Connor J.P.**, Betrus G, Fleming P, Perlmutter Ad. And Reitelman C. Early cystomegrams can predict the response to intravesical instillation of oxybutynin chloride in myelomeningocele patients. *J. Urol.* Vol 151. p 1045-1047.1994.
- 49/- **Costa P**, Mottet N., Benaoum., Pelissier J., Labat J.J. Dyssynergie vésico-sphinctérienne striée, Problèmes en médecine de rééducation. n°23. Rééducation vésico-sphinctérienne et ano-rectale p 142-147.1992
- 50/- **Costa P.**, Mottet N., Bali B., Benaoum, Pelissier J, Ohanna F. Sphincter artificiel et dysfonctionnement vésico-sphinctérien neurologique Problèmes en médecine de rééducation. n°23- Rééducation vésico-sphinctérienne et ano-rectale.p 234-238. 1992.
- 51/- **Costa P.**, Labat J.J. Les facteurs pronostiques des dysfonctionnements vesico-sphinctériens neurologiques SIFUD 1991. Congrès de Paris.
- 52/- **Christopher R.** Chapple, Scott A. Macdiarmid, Anand Patel . « *Le bilan urodynamique facile* » 2011 Elsevier Masson SAS.
- 53/- **Crane J.M.**, Scherz H.S., Billman G.F. And Kaplan G.W. Ischémie necrosis of spontaneously ruptured enterocystoplasty. *J. Urol.* Vol 145.1991. p 141-144.
- 54/- **Dagues F**, Costa P. Traitements médicamenteux des troubles vésico-sphinctériens. *La revue du Praticien.* Février 1995. Tome 45. N°3. p 286-291.
- 55/- **Dator D.P.**, Hatchett L, Dyro F.M., Shefner J.M. And Bauer S.B. Urodynamic dysfunction in walking myelodysplastic children. *J. Urol.* Vol 148. p 362-365.1992.
- 56/- **Dauphin M**, Costa P., Ohanna F., Martinazzo G., Grasset D. Troubles mictionnels de l'adulte paraplégique et leur rééducation Problèmes en médecine de rééducation. n°23. Rééducation vésico-sphinctérienne et ano-rectale. p 149-156. 1992.
- 57/- **Decter R.M**, Snyder P. And Rosvanis. T.K. Transurethral electrical bladder stimulation: initial results *J. Urol.* vol 148. p 651-653. 1992.
- 58/- **Decter R.M**, Snyder P. And Laudermilch C. Transurethral electrical bladder stimulation: a follow up report. *J. Urol.* 1994. Vol 152, p812-814.
- 59/- **De Seze M**, Petit H, Gallien P, et al. Botulinum a toxin and detrusor sphincter dyssynergia: a double-blind lidocaine-controlled study in 13 patients with spinal cord disease. *Eur Urol* 2002;42:56-62

60/- **Diokno A.C.**, Sonda., And Macgregor R.J. Long term foliow-up of urinary sphincter. J. Urol. vol 131.1984. p1084-1086.

61/- **Dudognon P.**, Labrousse P., Rabiller M., Salle. J.Y., Munoz M. Traitement des troubles vésico-sphinctériens neurogènes.J. Med. vol 8. n°3/4. p 116-122.

62/- **Edwards JH.** Congenital malformation of the central nervous system in Scotland. Br J Prev Soc Med 1958 ; 12 : .-135

63/- **Edward P**, Belpaire Mc, Boog G Et Coll. Diagnostic anténatal des affections du système nerveux central : Résultats préliminaires d'une série multicentrique européenne de 350 cas. Le Journal Français d'Echographie 1984 ; 2 :123-125 [crossref]

64/- **Ehrlich O.**, Brem A.S.A prospective comparaison of urinary tract infections in patients treated with either clean intermittent cathérisation or urinary diversion. Pediatrics vol 70. n° 5 Nov 1982. p 665-669.

65/- **Elhilali M.**, Plante P.Le contrôle neuro-pharmacologique de la fonction vésico-sphinctérienneS. KHOURY. UROLOGIE. Physiologie de la dynamique des voies urinaires. F.I.I.S 1987. 1 vol. p 103-11.

66/- **Fakacs C**, Audic B., Bournaud M., Desert J.F., Esnault G., Lemouel M.A Mazieres L, Perrigot. M., Rhein. F., Weber J., Rééducation des neuro-vessies . E.M.C. Kinésithérapie. 26496 A10.

67/- **Fenn N.**, Conn I.G., German K.A. And T.P. Stephenson K.A..Complications of clam enterocystoplasty with particular référence to urinary tract infection.Brit. J. Urol..1992. Vol 69. p 366-368.

68/- **Ferguson-Smith M A.**The reduction of anencephalic and spina bifida births by maternal serum alphafetoprotein screening Br Med Bull 1983 ; 39 : 365-372

69/- **Filmer R.B** And Spencer J.R Malignancies in bladder augmentations and intestinal conduits J. urol vol 143. p671-672.

70/- **Fraser F:** Genetic counseling in some common pédiatrie diseases .Am J. Hum Genêt 26 - p 636. 1974.

71/-**Freedman E.R.**, Singh G., Donnell S.C Rickwood.. A.M.K And Thomas D.G.Combined bladder neck suspension and augmentation cystoplasty for neuropathic incontinence in female patients. Br J. Urol. Vol 73.1994. 621-624.

72/- **Furlow W. L.** Implantation of a new semi-automatic artificial génito urinary sphincter: expérience with primary activation and de-activation in 47 patients J.Urol. vol 126.p 741. 1981

73/- **Gal L**, Sherman Im, Pryse-Davis J. Vitamin A in relation to human congenital malformation. Adv Teratol 1972 ; 5 : 143-145 .

74/- **Gardner W.J.** Myelomeningocele, the result of rupture of the embryonic neural tube. Cleve Clin Q 1960 ; 27 : 88-100

75/- **Gaum L.D.**, Wese F.X., Alton D.J. Radiologie investigation of the urinary tract in the neonate with myelomeningocele. J. Urol. 1982. vol 127. p 510-512.

76/- **Galloway N.T.B.**, Mekras J., Helms M., Webster G.B. An objective score to predict upper tract deterioration in myelomeningocele. J. Urol. Vol; 145. p 535-537. 1991

77/- **Gearhart J.P** And Jeffs R.D. Suprapubic bladder neck suspension for the management of urinary incontinence in the myelodysplastic girl J. Urol. Vol 140. 1988. p 1296-1298.

78/- **Genitori L**, Cavalheiro S., Lena G., Boudawaraz., Bollini G. Guys J.M. Spina bifida: myéloméningocèle. E.M.C Pédiatrie. 4-096-D-10.

79/- **Geranotis E**, Koff SA, Enrile B. The prophylactic use of clean intermittent catheterization in the treatment of infants and young children with myelomeningocele and neurogenic bladder dysfunction. J. Urol. 1988. vol 139. p 85.

80/- **Ghoniem G.M.**, Bloom D.A., McGuire., Stewart K.L. Bladder compliance in myelomeningocele children. J. Urol. 1989. vol 141. p 1404

81/- **Ghoniem G.M.**, Roach M.B., Lewis V.H. And Harmon E.P. The value of leak pressure and bladder compliance in the urodynamic evaluation of meningocele patients. J. Urol. Vol. 144. p 1140-1142. 1990.

82/- **Gibbon N.O.K.** Nomenclature of neurogenic bladder. J Urology. vol 8 p 1270. 1976.

83/- **Ghroubi. S**, Kharrat O., Kessomtini W., Jerbi S., Elleuch M.H. Troubles vésicosphinctériens au cours de spina-bifida, apport de la cystomanométrie-2008.

84/- **Gil Vernet S.** Innervation de l'urethre postérieur et de col vésical. J. Urol. et Nephro. Vol 80. n°12 bis, 1974. p 183-196.

85/- **Giraud. B.** Anatomie microscopique et macroscopique du col vésical et de l'urethre féminin. SIFUD. 1990. Vol 1 p 11-25.

86/- **Glass R.B.J.**, Rushton H.G. Delayed spontaneous rupture of augmented bladder in children: diagnosis with sonography and CT. Am Roent Ray Society. Vol 158. 1992. p 833-835.

87/- **Gonella J.**, Blanquet F. La commande nerveuse de la vessie. SIFUD. 1988. Vol 1. p 10-13.

88/- **Guys J.M**, Camerlo. A Hery. Vessies neurologiques de l'enfant : approche diagnostique et thérapeutique Annales d'urologie EMC urologie 40 (2006) 15-27.

89/- **Harlow.L.** A clinical evaluation of urinary tract in patients with myelomeningocele. J of Urol. Vol 93. 1965. p 411.

90/- **Hasan S.T.**, Marshall C., Robson W.A., Neal D.E. Clinical outcome and quality of life following enterocystoplasty for idiopathic detrusor instability and neurogenic bladder dysfunction. Br J Urol, 1995, 76, 551-7.

91/- **Hitchcock R.J**, Duffy P.G And Malone P.S. Ureterocystoplasty: the «bladder» augmentation of choice. Br. J. Urol. 1994. Vol 73. p575-579.

92 /-**Hjalmas. K.** Micturition in infants and children with normal lower urinary tract. Scand. J. Urol. Nephrol. 1976. suppl 37.

93/- **Hohenfellner P.S.** Continent urinary diversion in children and ureterosigmoidostomy. Scand J. Urol. Nephrol. 1992. Vol 142. p82-83.

94/- **Jauffret E.** Spina bifida. EMC (Elsevier SAS, Paris), Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 26-472-B-10, 2006.

95/- **Joubert P.** Résultats du sphincter urinaire artificiel pour les vessies neurologiques de l'enfant et de l'adolescent. A propos de 42 cas. Thèse médecine LYON 1.1991.

96/- **Jouffroy.Ch**, Bohler. J.L, Renaud. R. La sphinctérométrie statique. SIFUD 1988. VoM. p125-129.

97/- **Journel H.**, Le-Marec B., Parent P., Roussey-M. Evaluation de l'incidence de l'anencéphalie et du spina bifida en Bretagne (1975-1985) Rev. Epid. Santé -Publique. 1986. Vol 34. n°6. p 373-381

98/- **Jurastek. F.** Traitement pharmacologique des dysfonctions urinaires. Annal Urol. Vol 27. N°6-7. p 331-339.1988.

99/- **Kaddache L.**, Lacert P. Urodynamique et dysfonctionnements vésicosphinctériens de l'enfant. J. Réad. Méd. 1988, 8, n°3/4.p101-104.

100/- **Kaddache. L**, Lacert. P. Corrélations cliniques et urodynamiques chez le spina bifida. SIFUD. 1987.

101/- **Kaplan W.E.**, Dalton D.P., And Firlit C.F. The endoscopic correction of reflux by polytrafluoethylene injection.J.Urol.Vol 138. 1987.953-

102/-**Kaplan W.E** and Richards.I. Intravesical bladder stimulation in myelodysplasia. J. Urol. Vol140. 1988. p1282-1284

103/- **Kass E.J.**Intermittent catheterization in children less than six years old. J. Urol. Vol 121. 1979. p 792-793.

104/- **Kass E.J.**, Koff S.A., And Diokno A. C. Fate of vesicoureteral reflux in children with neuropathic bladders managed by intermittent catheterization.J. Urol. Vol 125. 1981. p 63-64.

105/- **Katona F.** Intravesical trans-urethral electrotherapy in myelomeningocele patients
Acta paed acad sci Hung 1975. Vol 16. 363.

106/- **Khoury J M.**, Webster G D..

Evaluation of augmentation cystoplasty for severe neuropathic bladder using the hostility score.
Developmental Médecine and child neurology. 1992, vol 34. p441-447.

107/- **Klimis S.** Essai d'électrostimulation vésicale par voie trans uréthrale selon KATONA
dans six cas de vessieneurologiques d'origine myélodysplasique. Acta. Urol. Belg. 1979. vol
47. p 145.

108/- **Kroigaard. N.** Micturition cinematography with simultaneous pressure flow study in
infancy and childhood. J. Pediat. Surg. 1967. Vol 2. p 523-528.

109/- **Labat J.J**, Elie B., Bouchot O., Buzelin J.M. Apport des potentiels évoqués
somesthésiques au diagnostic de vessie neurologique. SIFUD. 1988. Tome 1. p213.

110/- **Labat J.J**, Rogez J.M, Menegalli D., Bogelli, A. De Korvain D G., Buzelin J.M..
Prise en charge des troubles vésico-sphinctériens du spina bifida paralytique.
Problèmes en médecine de rééducation n°23. Rééducation vésico-sphinctérienne et ano-
rectale. p 347-355. 1992.

111/- **Labat J.J**, Costa P., Perrouin-Verbe B, Mathe J.J

Pronostic des dysfonctionnements vésico-sphinctériens d'origine neurologique.
Problèmes en médecine de rééducation n°23. Rééducation vésico-sphinctérienne et ano-
rectale. p 193-206. 1992.

112/- **Lacert.P** -Khoury J M

Les dysfonctionnements vésico-sphinctériens. :
« Physiologie et pathologie de la dynamique des voies urinaires ». p 456-462. 1990

113/- **Lapides J.**, Diokno A, Silber S., Lowe B.

Clean intermittent self-catherization in the treatment of urinary tract disease. J. Urol Vol 107.
p458-. 1972.

114/- **Lapides J.**, Diokno A., Gould A. And Lowe B.S. Further observations on self-
catherisation. J. Urol. Vol 116. p 169. 1976.

115/- **Lemelle J.L.**, Guillemin F., Aubert D., Guys J.M., Lottmann H., Lortat-Jacob S.,
Mouriquand P., Ruffion A., Moscovici J., Schmitt M.: Quality of Life and Continence in Patients
with Spina Bifida. Qual Life Res, 2006,

116/- **Leriche. A.** La débitmétrie. SIFUD 1988. Vol 1. p170-173.

117/- **Leval De J**, Chantraine. A, Penders L Electromyographie du sphincter strié. SIFUD 1988.
Tome 1p 190.

- 118/- **Lin-Dyken D.C.**, Wolraich M.L., Hawtrey C.E., Doja. M.S. Follow-up of clean intermittent catheterization for children with neurogenic bladder. *Urology*. 1992. Vol 40. N°6. p 525-529.
- 119/- **Lyne C J.** And Bellinger M.F. Early expérience with transurethral electrical bladder stimulation. *J. Urol.*Vol 150. p697-699.1993.
- 120/- **Macguire E.J**, Woodside, Borden, T.A Weiss R.M.. Pronostic value of urodynamic testing in myelodysplastic patients. *J. Urol.* Vol126. p205. 1981.
- 121/- **Mac cormack M.**, PIKE J. And KIRULUTA G.Leak point of incontinence: A measure of the interaction between outlet résistance and bladder capacity. *J. of Urol.* Vol 150. 1993. p 162-164.
- 122/- **Maclorie.G.A.**, PEREZ-MARERO R., CSIMA A And CHURCHILL B.M. Déterminants of the hydronephrosis and rénal injury in patients with myelomeningocele. *J. Urol.* Vol 140. 1988. p1289-1292.
- 123/- **Massad C A.**, Barry Kogan A. And Trigo-Rocha. F E. The pharmacokinetics of intravesical and oral oxybutin chloride. *J. Urol.* Vol 148, p 595-597. 1992.
- 124/- **Maury. M.** La paraplégie.Flammarion.1981.
- 125/- **Meria P.**, Audry G., Bruziere J.. Les entérocystoplasties chez l'enfant. *Ann; Urol.* 1992. Vol 26. n°4, p 246-255.
- 126/- **Merill D.C.**, Markland C. Aire cystometry. A clinical évaluation in pédiatrie patients. *J. Urol.* vol 108. p 637. 1972.
- 127/- **Meunier P.**, Mollard P. Et Habozit B. Technique et interprétation de la cystomanométrie dans la vessie neurologique de l'enfant. *J.Urol. Néphr.* 1975. N° 10-11. p 745-758.
- 128/- **Miri.I**, Bensalah FZ,Rahali H , Koubaa.S,Lebib.s, Dziri.C.; organisation actuelle du traitement de la vessie neurologique de l'enfant . expérience du service MPRF Kessab(Tunisie) ; Exemple du spina bifida .Elsevier Masson . Science direct 2009
- 129/- **Mitrofanoff P.**Cystostomie continente trans-appendiculaire dans le traitement des vessies neurologiques. *Chir. Pédiat.* vol 21. 1980. p 297-305.
- 130/- **Mollard P.**, Klimis S., Berard J. Le cathétérisme vésical piuriquotidien : Traitement des vessies neurologiques de l'enfant. *Chir. Pédiatr.*; 1979. vol 20.p 149-153
- 131/- **Mollard P.**, Mouriquand P. And Joubert P.. Urethral lengthening for neurogenic urinary incontinence (Kropp's procédure): results of 16 cases. *J. Urol.* 1990. Vol 143. p 95-97.
- 132/- **Moscovici J.** Les explorations urodynamiques chez l'enfant. *Ann Urol.* 1993. N°6-7. p 321-325.

- 133/- **Mouriquand P.D.E** And Mollard P. Management of urinary incontinence in neurologie bladder-Scan. Journal Urol. Nephro. Suppl. 1992. Tome 141.p28-36.
- 134/- **Moutard. M.L**, Robain. G, Ponsot. G. Faisabilité de la débitmétrie chez l'enfant. SIFUD. 1992.Congrès de Liège.p60-62.
- 135/- **Naggan L**, Mac Mahon B. Ethnic differences in the prevalence of anencephaly and spina bifida in Boston, Massachussets. N Engl J Med 1967 ; 277 : 1119-1123.
- 136/- **Nasrallah P. F.** And Hussein Aliabadi A..Bladder augmentation in patients with neurogenic bladder and vesioureteral reflux.J Urol. Vol 145. p 563-566.1991.
- 137/- **Nicholas D.E.** Greene, Philip Stanier And Andrew J. Copp. Genetics of human neural tube defects Human molecular genetics, 2009, vol. 18, review issue 2, 113–129
- 138/- **Northrup. H** - Volcik K.A
Spina bifida and other neural tube defects. Curr Probl Pediatr. 2000 Nov-Dec;30:313-32.
- 139/- **Nyberg D**, Mack L, Hirsh J, Mahony B.Abnormalities of fetal cranial contour in sonographic detection of spina bifida : evaluation of the « lemon » sign. Radiology 1988 ; 167 : 387-392.
- 140/- **Oakley G.P.**, Prévenir le spina bifida et l'anencéphalie par l'acide folique. JAMA H. Vol 5. n°43. Mai 1993 p 341-342.
- 141/- **Opsomer R.J**, Delaval .J. Les incontinenances urinaires de l'homme. Ed springler-verglas France,2011.
- 142/- **Penfield W**, Coburn D F.Arnold-Chiari malformation and its operative treatment. Arch Neurol Psychiatr 1938 ; 40 : 328-336
- 143/- **Perrouin-Verbe B**, Labat J.J., Mathe. J.J., Buzelin J.M. Troubles vésico-sphinctériens du syndrome de la queue de cheval et du cône terminal. Problèmes en médecine de rééducation n°23. Rééducation vésico-sphinctérienne et ano-rectale.p 186-193. 1992.
- 144/- **Perrouin-Verbe B**, Labat J.J., Mathe. J.J. Troubles vésico-sphinctériens des blessés médullaires. Trétraplégie et paraplégie traumatiques Revue du praticien. Moographie Octob. 1995. tome 45. p 2011.
- 145/- **Persson PH**, Kullander S, Gennser G, Grennert L, Laurell CB.Screening for fetal malformations using ultrasound and measurements of alpha-fetoprotein in maternal serum. Br Med J 1983 ; 286 : 747-749.
- 146/- **Petit P**, Wiart L, Gaugard E, et al. Toxine botulinique A et traitement de la dyssynergie vésicosphinctérienne. Ann Réadaptation Méd Phys 1995;38:342

- 147/- **Petit. P**, JN Dacher, F Faure, JM Guys, B. Bourliere, F Portier, P Le Dosseur, M Panuel, P Devred. Exploration radiologique des troubles mictionnels de l'enfant Feuillet de radiologie, 1999, 39 : 216-229
- 148/- **Piyush Gupta**, Block R , Department of Pediatrics, University College of Medical Sciences, Delhi 110 095, India, India.2004.
- 149/- **Plante. P**.Profile urétral. SIFUD 1988 Vol 1. p107-.
- 150/- **Prasad K.V**.Rand Vaidynathan S. Intravesical oxybutynine chloride and clean intermittent catheterisation in patients with neurogenic vésical dysfunction and decreased bladder capacity. Br J. Urol. 1993.Vol 72. p719-722.
- 151/- **Protocole National De Diagnostic Et De Soins (PNDS) Du Spina Bifida**. Gestion du handicap intestinal. Centre de référence Maladies Rares Spina Bifida-CHU Rennes.Has
- 152/- **Purcell M.H** And Gregory J.Intermittent catheterization: evaluation of complete dryness and independence in children with myéloméningocèle. J. Urol. vol132.1984.p 518-520.
- 153/- **Ruffion.A** - M. De Seze - P. Denys - B. Perrouin-Verbe - E. Chartier .Kastler et Les Membres du GENULF. Recommandations du Groupe d'Études de Neuro-Urologie de Langue Française (GENULF) pour le suivi du blessé médullaire et du patient spina bifida. Progrès en Urologie (2007), 17 631-633
- 154/-**Ruffion A.** - E. Villar - P. Denys - E. Chartier-Kastler Prise en charge urologique des vessies neurogènes : Partie 5 : Les risques évolutifs des vessies neurologiques : le modèle du traumatisé médullaire : Chapitre B : Insuffisance rénale et vessie neurologique Prog Urol, 2007, 424
- 155/- **Sawadogo .I**. Spina bifida : aspects épidémiologique, clinique, thérapeutique et pronostique dans le service de neurochirurgie du chu-yo ; a propos de 81 cas année universitaire : 2011-2012
- 156/- **Searle A.G**. The incidence of anencephaly in a polytypic population. Ann Hum Genet 1959 ; 23 : 279.
- 157/- **Selzman A.A.**, Elder J.S., Mapstone T.B. Urologie conséquences of myelodysplasia and other congénital abnormalities of the spinal cord Spinal Cord Injury Vol 20. n°3. August 1993.
- 158/- **Shapiro E.**, Becich M.J., Perlman E. And Lepor H.Bladder wall abnormalities in myelodysplastic bladders: a computer assisted morphometric analysis. J. Urol.Vol 145. May 1991. p 1024-1029.
- 159/- **Sidi A A**, Dykstra D D. And Gonzales R The Value of Urodynamic Testing in the Management of Neonates with Myelodysplasia: a Prospective Study. J. Urol. 1986. Vol 135, January. p 90-93.
- 160/- **Smith E.D**. Urinary prognosis in spina bifida. J.Urology. vol 108. 1972. p 815.

- 161/- **Streeter G L.** Developmental horizons in human embryos. Description of age group IX, 13 to 20 somites, and age group XII, 21 to 29 somites. *Contrib Embryol* 1942 ; 30 : 211-246
- 162/- **Snyder H,** Kamichman M A., Charney E and Duckett J.W. Vesicostomy for neurogenic bladder with spina bifida: followup. *J. Urol* Vol 130. October. p724-726. 1983.
- 163/- **Starfield B.,** Functional bladder capacity in enuretic and non enuretic children. *Journ. Pediat.* 1967. vol 70. p777-781.
- 164/- **Steinhardt G.F.,** Goodgold.H. M And Samuels L.D. The effect of intravesical pressure on glomerular filtration rate in patients with myelomeningocele. *J. Urol.* Vol 140. 1988. p 1293-1295.
- 165/- **Stothers L.,** Johnson H.. H. Arnold H.. Coleman G.. Tearle H. Bladder autoaugmentation by vesicomatomy in the pédiatrie neurogenic bladder. *Urology.* Vol 44. 1994. N°1. p 110- 113.
- 166/- **Tortori-Donati P,** Rossi A, Cama A. Spinal dysraphism : A review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. *Neuroradiol* 2000; 42:471-491.
- 167/- **United Kingdom Collaborative Study** : alpha-fetoprotein in relation to neural-tube defects Maternal serum-alpha-fetoprotein measurement in antenatal screening for anencephaly and spina bifida in early pregnancy. *Lancet* 1977 ; 1 : 1323-1332
- 168/- **Van Gool J D.,** Kuijten R H., Donckerwolcke R A., Kramer P P. Detrusor sphincter dyssynergia in children with myelomeningocele: A prospective study. *Z. Kinder chirurgie.* Vol 37. p 148-152. 1982.
- 169/- **Vereecken R.L.,** Verpoorten C, Lissens M.. Etude urodynamique, radiologique et clinique chez des enfants spina bifida. *Acta Urol Belg.,* Vol 58. No 1. 1990. p 79-87.
- 170/- **Vogel F S.** The anatomic character of the vascular anomalies associated with anencephaly. *A J Pathol* 1961 ; 39 : 163-174.
- 171/- **Wald N,** Cuckle H, Boreham J, Stirrat G. Small biparietal diameter of fetuses with spina bifida : implications for antenatal screening. *Br J Obstet Gynaecol* 1980 ; 87 : 219-221
- 172/- **Wan J.,** McGuire E.J., Bloom D.A And Ritchey M.L. Stress Leak pressure: a diagnostic tool for incontinent children. *J. Urol.* Vol 150. 1993. p 700-702.
- 173/- **Wein, A.,** Van Ardsalen, K. And Reilly, N. Treatment of voiding dysfunction in spinal-cord injured patients: non surgical. in *Controversies in neuro-urology* Edition. Barrett, D. & Wein, A. 453 Churchill Livingstone, Edinburg, 1984.
- 174/- **Wein, A.** And Barrett, D. Voiding function and dysfunction, a logical and practical approach. in *Treatment of voiding dysfunction* 199 Year Book Medical Publishers, 1988.
- 175/- **Woodside J.R.** And McGuire E.J. Technique for détection of detrusor hypertonia in the presence of urethral sphincteric incompétence. *The Journal of Urology.* Vol 127. April 1982. p 740-743.

176/- **Wyndaele J.** And Maes D. Clean intermittent self-catherization: a 12 year followup. J. Urol. Vol 143. May 1990. p 906-908.

177/- **Wyndaele J** And Desy W.A. Corrélation between the findings of clinical neurological examination and the urodynamique dysfunction in children with myelodysplasia.J. Urol. Vol 133. 1985. p 638-640

178/- **Wyndaele J.** - F. Grima - D. Castro - H. Madersbacher - E. Chartier-Kastler - Y. Igawa - A. Kovindha - P. Radziszewski - A.Stone - P. Wiesel. Les différents modes mictionnels en neuro-urologie.Progrès en Urologie (2007), 17 475-509

179/- **Yalla S.V** ,Blent K.J,Fram B A,Constantinople N L, Gilles R F. Detrusor –urétral sphincter dyssynergia. J.Uro.1977-118,1026-9.

180/- **XXV^{ème}** congrès de la Société Internationale Francophone d'Urodynamique Nantes, les 2-3-4 juin 2005

181/- www.santemag-dz.com

ANNEXES

MINISTERE DE LA SANTE DE LA POPULATION ET DE LA REFORME HOSPITALIERE

CENTRE HOSPITALO UNIVERSITAIRE DE BLIDA

CALENDRIER MICTIONNEL HEBDOMADAIRE

NOM :

PRENOM :

Date																
Horaire																
Volume mictionnel																
Volume résiduel																
Fruits quantité																
Quantité de boisson																

DIAGNOSTIC :

Date																
Horaire																
Volume mictionnel																
Volume résiduel																
Fruits quantité																
Quantité de boisson																

FICHE D'ÉVALUATION SPINA BIFIDA

Nom _____ Prénom _____ N° : ____ / ____
 Âge _____ Âge 1^{ère} CS : _____ Service d'origine _____
 Adresse : _____
 Niveau scolaire : _____ Profession : _____
Déroulement de la grossesse : Anémie _____ Hyperthermie _____ Supplémentation OUI _____ NON _____
 Prise de médicaments OUI _____ NON _____ Type : _____
 Type de malformation : MMG _____ MG _____ MYC _____ SPL _____
 Opérée : OUI _____ NON _____
 Marchant OUI _____ NON _____
 Tableau neuro : _____
 Signes fonctionnels : Incontinence permanente : OUI _____ NON _____
 Possibilité de miction OUI _____ NON _____ - Dysurie : OUI _____ NON _____
 Fuites sur impériosité OUI _____ NON _____ - Période de continence : OUI _____ NON _____
 Incontinence anale OUI _____ NON _____
 Examen de la sphère : Anesthésie en Selle _____ Aréflexie _____ Hypotonie Anale _____
 Troubles ortho associés : Rachis _____ Hanches _____ Genoux _____ Pieds _____

Bilan urodynamique :

Cystomanométrie	Bud 1	Bud 6mois	Bud 12 mois	Bud 18 mois
Compliance				
Hyperactivité				
Seuil de fuites				
Capacité fctelle				

Dyssynergie vésicosphinctérienne OUI _____ NON _____
 Débimétrie OUI _____ NON _____
 Profilométrie OUI _____ NON _____

Bilan biologique :

Bilan biologique	1	6mois	12 mois	18 mois
urée				
créat				
clairance				

Traitements :

Traitement proposé après BUD 1 : Anticho SI chirurgie

Traitement proposé ensuite

Protocole suivi par l'entourage OUI NON

Recours à une convocation pour le suivi OUI NON A quel moment :

Examens complémentaires :

Echo : retentissement sut le haut appareil :

A la 1^{ère} consultation OUI NON A la 2^{ème} consultation OUI NON

A la 3^{ème} consultation OUI NON A la 4^{ème} consultation OUI NON

UCR : - RVU OUI NON

- RPM : OUI NON

- UHN : OUI NON

- Anomalie de la filière cervico-urétrale

grade :

importance : %(// miction)

UIV : OUI NON : Résultats :

Conditions familiales et socio-économiques :

Consanguinité : OUI NON Degrés :

Cas similaires : OUI NON

Nombre de frères et sœurs : scolarisés

Parents : Niveau d'instruction Père Mère

Profession : Père Mère

Retentissement sur la qualité de vie : Léger Moyen Important

Indice :

GLOSSAIRE

- Le terme « spina » signifie « épine » et désigne ici l'apophyse épineuse.
- Le terme « bifida » signifie « fendue en deux » car les apophyses épineuses sont ouvertes au niveau des vertèbres atteintes, comme si elles avaient été fendues en deux parties égales.
- Le mot « spina bifida » désigne l'aspect des vertèbres mais également la malformation le plus souvent complexe.

- Symptômes du remplissage (*storage*)

- *Pollakiurie diurne (increased daytime frequency)* : le patient considère qu'il urine trop souvent.
- *Nycturie (nocturia)* : le patient est réveillé au moins une fois la nuit par l'envie d'uriner.
- *Urgenturie (urgency)* : besoin d'aller uriner impérieux et difficile à différer.
- *Incontinence urinaire (urinary incontinence)* : toute fuite d'urine involontaire

-Symptômes de la vidange (*voiding*) :

- *Dysurie* : difficulté ou gêne à la miction. Elle est détaillée en :
- *Jet faible (slow stream)* : perception d'un jet urinaire diminué en comparaison à un état antérieur ou à d'autres personnes.
- *Jet en arrosoir (splitting ou spraying)* : décrivant la forme du jet.
- *Jet hésitant (hesitancy)* : difficulté à l'initiation de la miction, aboutissant à un délai au pic de vidange une fois que le sujet est prêt à uriner.
- *Jet haché (intermittency)* : débit qui s'interrompt et redémarre, une ou plusieurs fois au cours de la miction.
- *Miction par poussée (straining)* : effort musculaire pour initier, maintenir ou améliorer le débit urinaire.
- *Gouttes terminales (terminal dribble)* : fin lente et prolongée de la miction où le débit se réduit à quelques gouttes ou un filet (à opposer à des gouttes retardataires).

-Terminologie urodynamique :

- *Compliance vésicale* : La compliance vésicale est définie par le rapport d'augmentation des pressions intra vésicales à l'augmentation du volume (DV/DP). Elle reflète la capacité du détrusor à se laisser remplir à basse pression pour maintenir les qualités fonctionnelles du système urinaire et éviter la dégradation du haut appareil . Elle est dépendante à la fois des qualités physiques du réservoir et de son innervation en termes qualitatif et quantitatif. En pratique courante, l'hypocompliance est définie par l'ICS comme inférieure à 20 cmH₂O/ml. Seules les vessies à compliance basse sont pathologiques, elles sont dites également hypertoniques.
- *Hyperactivité vésicale* Selon l'International Continence Society, l'hyperactivité vésicale est un syndrome clinique défini par des urgences mictionnelles, avec ou sans incontinence par urgence, habituellement associées à une pollakiurie et une nycturie.
- *Dyssynergie vésico-sphinctérienne (DVS)* est un des troubles majeurs observés au cours des vessies neurogènes. Elle est définie comme une contraction involontaire (continue ou intermittente) du sphincter strié de l'urètre pendant la contraction du muscle détrusor.
- *Pression détrusorienne de fuite (PDF), (ou leak point pressure ou seuil de fuites)*
Il s'agit de la pression la plus basse à laquelle survient une fuite.
La PDF est fréquemment utilisée pour prédire le risque de dysfonction du haut appareil chez les patients avec atteinte neurologique comportant une capacité vésicale réduite et un défaut de la vidange. Elle mesure la capacité du col vésical et de l'appareil sphinctérien à résister à une hausse de pression
- *Pad test* est une méthode simple, non invasive et objective de diagnostic et de quantification d'une incontinence urinaire durant une période donnée. Elle consiste en une pesée de la couche avant et après le port de celle-ci. La différence de poids obtenue correspond au poids total de l'urine perdue durant le test.
Un gain inférieur à 1 g en une heure n'est pas considéré comme un signe d'incontinence, puisque cette différence peut être attribuée aux erreurs de mesures, à la transpiration ou à des pertes vaginales.

Résumé : 60 patients présentant des spinabifida ont bénéficié d'explorations urodynamiques et de bilans biologiques et radiologiques sur une durée de 18 mois.

Le but de l'étude était de déterminer le type de comportement vésico-sphinctérien pour ces malades mais également de comparer le seuil de fuites avec le retentissement sur le haut appareil.

Les troubles vésico-sphinctériens du spina bifida sont polymorphes. Ils dépendent du siège de la malformation, de son étendue, de la forme et du degré de l'atteinte des structures nerveuses siégeant au niveau de la malformation et de son association ou non à une autre malformation du système nerveux central : aucune systématisation n'est possible.

Plusieurs mécanismes peuvent être responsables d'une altération du haut appareil. Le principal facteur de risque est l'hyperpression intra-vésicale. Ainsi, comme cela a été démontré dans notre série et comme l'avait fait auparavant Mac Guire, un seuil de fuites supérieur à 40 cmH₂O, est synonyme d'une altération du haut appareil dans 55 à 82% des cas.

Le traitement de ces vessies doit répondre à deux préoccupations essentielles: préserver la fonction rénale et permettre une vie sociale décente.

Les anticholinergiques et le sondage intermittent ont révolutionné la prise en charge thérapeutique et le pronostic de ces malades.

En cas d'échec de ces traitements, il faudra recourir à la toxine botulinique en intradétrusorien sinon à la chirurgie et principalement les entérocytoplasties ; les dérivations des uretères étant les gestes ultimes.

L'adhésion de l'entourage et du patient est indispensable pour choisir le type de traitement. Celui-ci devra être réadapté en fonction des résultats obtenus mais aussi de la croissance de l'enfant d'où la nécessité d'un suivi régulier au long terme.