



HAL
open science

Tous les dysraphismes spinaux ont-ils besoin du même suivi vésico-sphinctérien ?

Mariette Renaux

► **To cite this version:**

Mariette Renaux. Tous les dysraphismes spinaux ont-ils besoin du même suivi vésico-sphinctérien ?. Médecine humaine et pathologie. 2014. dumas-01059967

HAL Id: dumas-01059967

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01059967>

Submitted on 2 Sep 2014

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE ROUEN

ANNEE 2014

THESE POUR LE
DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

RENAUX-PETEL Mariette

Née le 23/11/1983 à ROUEN (76)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 14/04/2014

Tous les dysraphismes spinaux ont-ils besoin du même
suivi vésico-sphinctérien ?

PRESIDENT DE JURY : Professeur Joël LECHEVALLIER

DIRECTRICE DE THESE : Professeur Agnès LIARD-ZMUDA

LISTE DES PROFESSEURS DE LA FACULTE

ANNEE UNIVERSITAIRE 2013 – 2014
U.F.R. DE MEDECINE-PHARMACIE DE ROUEN

DOYEN : Professeur Pierre FREGER

ASSESSEURS : Professeur Michel GUERBET
Professeur Benoit VEBER
Professeur Pascal JOLY

DOYENS HONORAIRES : Professeurs J. BORDE - Ph. LAURET - H. PIGUET
- C. THUILLEZ

PROFESSEURS HONORAIRES : MM. M-P
AUGUSTIN - J.ANDRIEU-GUITRANCOURT - M.BENOZIO-
J.BORDE - Ph. BRASSEUR - R. COLIN - E.
COMOY - J. DALION -. DESHAYES - C.
FESSARD – J.P FILLASTRE - P.FRIGOT -J.
GARNIER - J. HEMET - B. HILLEMAND - G.
HUMBERT - J.M. JOUANY - R. LAUMONIER –
Ph. LAURET - M. LE FUR – J.P. LEMERCIER
- J.P LEMOINE - M^{ie} MAGARD - MM. B.
MAITROT - M. MAISONNET - F. MATRAY -
P.MITROFANOFF - Mme A. M. ORECCHIONI -
P. PASQUIS - H.PIGUET - M.SAMSON – Mme
SAMSON-DOLLFUS – J.C. SCHRUB -
R.SOYER - B.TARDIF -.TESTART - J.M.
THOMINE – C. THUILLEZ - P.TRON -
C.WINCKLER - L.M.WOLF

I - MEDECINE

PROFESSEURS

M. Frédéric ANSELME	HCN	Cardiologie
Mme Isabelle AUQUIT AUCKBUR	HCN	Chirurgie Plastique
M. Bruno BACHY (Surnombre)	HCN	Chirurgie pédiatrique
M. Fabrice BAUER	HCN	Cardiologie
Mme Soumeya BEKRI	HCN	Biochimie et Biologie Moléculaire

M. Jacques BENICHO informatique médicale	HCN	Biostatistiques et
M. Jean-Paul BESSOU cardio-vasculaire	HCN	Chirurgie thoracique et
Mme Françoise BEURET-BLANQUART (Surnombre) physique et de réadaptation		CRMPR Médecine
M. Guy BONMARCHAND	HCN	Réanimation médicale
M. Olivier BOYER	UFR	Immunologie
M. Jean-François CAILLARD (Surnombre) Travail	HCN	Médecine et santé au
M. François CARON tropicales	HCN	Maladies infectieuses et
M. Philippe CHASSAGNE (Gériatrie)	HB	Médecine interne
M. Vincent COMPERE réanimation chirurgicale	HCN	Anesthésiologie et
M. Antoine CUVELIER	HB	Pneumologie
M. Pierre CZERNICHOW de la santé	HCH	Epidémiologie, économie
M. Jean - Nicolas DACHER Médicale	HCN	Radiologie et Imagerie
M. Stéfan DARMONI Médicale/Techniques de communication	HCN	Informatique
M. Pierre DECHELOTTE	HCN	Nutrition
Mme Danièle DEHESDIN (Surnombre)	HCN	Oto-Rhino-Laryngologie
M. Jean DOUCET – Interne - Gériatrie.	HB	Thérapeutique/Médecine
M. Bernard DUBRAY	CB	Radiothérapie
M. Philippe DUCROTTE Entérologie	HCN	Hépto – Gastro -
M. Frank DUJARDIN Traumatologique	HCN	Chirurgie Orthopédique -
M. Fabrice DUPARC Orthopédique et Traumatologique	HCN	Anatomie - Chirurgie

M. Bertrand DUREUIL réanimation chirurgicale	HCN	Anesthésiologie et
Mme Hélène ELTCHANINOFF	HCN	Cardiologie
M. Thierry FREBOURG	UFR	Génétique
M. Pierre FREGER	HCN	Anatomie/Neurochirurgie
M. Jean François GEHANNO Travail	HCN	Médecine et Santé au
M. Emmanuel GERARDIN	HCN	Imagerie Médicale
Mme Priscille GERARDIN	HCN	Pédopsychiatrie
M. Michel GODIN	HB	Néphrologie
M. Guillaume GOURCEROL	HCN	Physiologie
M. Philippe GRISE	HCN	Urologie
M. Didier HANNEQUIN	HCN	Neurologie
M. Fabrice JARDIN	CB	Hématologie
M. Luc-Marie JOLY	HCN	Médecine d'urgence
M. Pascal JOLY	HCN	Dermato - vénéréologie
M. Jean-Marc KUHN maladies métaboliques	HB	Endocrinologie et
Mme Annie LAQUERRIERE pathologiques	HCN	Anatomie cytologie
M. Vincent LAUDENBACH réanimation chirurgicale	HCN	Anesthésie et
M. Joël LECHEVALLIER	HCN	Chirurgie infantile
M. Hervé LEFEBVRE maladies métaboliques	HB	Endocrinologie et
M. Thierry LEQUERRE	HB	Rhumatologie
M. Eric LEREBOURS	HCN	Nutrition
Mme Anne-Marie LEROI	HCN	Physiologie
M. Hervé LEVESQUE	HB	Médecine interne
Mme Agnès LIARD-ZMUDA	HCN	Chirurgie Infantile
M. Pierre Yves LITZLER	HCN	Chirurgie Cardiaque
M. Bertrand MACE cytogénétique	HCN	Histologie, embryologie,
M. David MALTETE	HCN	Neurologie

M. Christophe MARGUET	HCN	Pédiatrie
Mme Isabelle MARIE	HB	Médecine Interne
M. Jean-Paul MARIE	HCN	ORL
M. Loïc MARPEAU obstétrique	HCN	Gynécologie -
M. Stéphane MARRET	HCN	Pédiatrie
Mme Véronique MERLE	HCN	Epidémiologie
M. Pierre MICHEL Entérologie	HCN	Hépto - Gastro -
M. Francis MICHOT	HCN	Chirurgie digestive
M. Bruno MIHOUT (<i>Surnombre</i>)	HCN	Neurologie
M. Jean-François MUIR	HB	Pneumologie
M. Marc MURAINÉ	HCN	Ophtalmologie
M. Philippe MUSETTE Vénérologie	HCN	Dermatologie -
M. Christophe PEILLON	HCN	Chirurgie générale
M. Jean-Marc PERON maxillo-faciale	HCN	Stomatologie et chirurgie
M. Christian PFISTER	HCN	Urologie
M. Jean-Christophe PLANTIER	HCN	Bactériologie - Virologie
M. Didier PLISSONNIER	HCN	Chirurgie vasculaire
M. Bernard PROUST	HCN	Médecine légale
M. François PROUST	HCN	Neurochirurgie
Mme Nathalie RIVES dévelop. et de la reprod.	HCN	Biologie et méd. du
M. Jean-Christophe RICHARD (<i>Mise en dispo</i>) Médecine d'urgence	HCN	Réanimation Médicale,
M. Horace ROMAN	HCN	Gynécologie Obstétrique
M. Jean-Christophe SABOURIN	HCN	Anatomie – Pathologie
M. Guillaume SAVOYE	HCN	Hépto – Gastro
Mme Céline SAVOYE – COLLET	HCN	Imagerie Médicale
Mme Pascale SCHNEIDER	HCN	Pédiatrie
M. Michel SCOTTE	HCN	Chirurgie digestive
Mme Fabienne TAMION	HCN	Thérapeutique

Mme Florence THIBAUT	HCN	Psychiatrie d'adultes
M. Luc THIBERVILLE	HCN	Pneumologie
M. Christian THUILLEZ	HB	Pharmacologie
M. Hervé TILLY transfusion	CB	Hématologie et
M. François TRON (<i>Surnombre</i>)	UFR	Immunologie
M. Jean-Jacques TUECH	HCN	Chirurgie digestive
M. Jean-Pierre VANNIER	HCN	Pédiatrie génétique
M. Benoît VEBER Réanimation chirurgicale	HCN	Anesthésiologie
M. Pierre VERA de l'image	C.B	Biophysique et traitement
M. Eric VERIN réadaptation	CRMPR	Médecine physique et de
M. Eric VERSPYCK	HCN	Gynécologie obstétrique
M. Olivier VITTECOQ	HB	Rhumatologie
M. Jacques WEBER	HCN	Physiologie

MAITRES DE CONFERENCES

Mme Noëlle BARBIER-FREBOURG	HCN	Bactériologie – Virologie
M. Jeremy BELLIEN	HCN	Pharmacologie
Mme Carole BRASSE LAGNEL	HCN	Biochimie
M. Gérard BUCHONNET	HCN	Hématologie
Mme Mireille CASTANET	HCN	Pédiatrie
Mme Nathalie CHASTAN	HCN	Physiologie
Mme Sophie CLAEYSSENS moléculaire	HCN	Biochimie et biologie
M. Moïse COEFFIER	HCN	Nutrition
M. Stéphane DERREY	HCN	Neurochirurgie
M. Eric DURAND	HCN	Cardiologie
M. Manuel ETIENNE tropicales	HCN	Maladies infectieuses et
M. Serge JACQUOT	UFR	Immunologie

M. Joël LADNER de la santé	HCN	Epidémiologie, économie
M. Jean-Baptiste LATOUCHE	UFR	Biologie Cellulaire
M. Thomas MOUREZ	HCN	Bactériologie
M. Jean-François MENARD	HCN	Biophysique
Mme Muriel QUILLARD moléculaire	HCN	Biochimie et Biologie
M. Vincent RICHARD	UFR	Pharmacologie
M. Francis ROUSSEL cytogénétique	HCN	Histologie, embryologie,
Mme Pascale SAUGIER-VEBER	HCN	Génétique
Mme Anne-Claire TOBENAS-DUJARDIN	HCN	Anatomie
M. Pierre Hugues VIVIER	HCN	Imagerie Médicale

PROFESSEUR AGREGÉ OU CERTIFIÉ

Mme Dominique LANIEZ	UFR	Anglais
Mme Cristina BADULESCU	UFR	Communication

II - PHARMACIE

PROFESSEURS

M. Thierry BESSON	Chimie Thérapeutique
M. Jean-Jacques BONNET	Pharmacologie
M. Roland CAPRON (PU-PH)	Biophysique
M. Jean COSTENTIN (Professeur émérite)	Pharmacologie
Mme Isabelle DUBUS	Biochimie
M. Loïc FAVENNEC (PU-PH)	Parasitologie
M. Jean Pierre GOULLE	Toxicologie
M. Michel GUERBET	Toxicologie
M. Olivier LAFONT	Chimie organique
Mme Isabelle LEROUX	Physiologie
M. Paul MULDER	Sciences du médicament
Mme Martine PESTEL-CARON (PU-PH)	Microbiologie
Mme Elisabeth SEGUIN	Pharmacognosie
M. Rémi VARIN (PU-PH)	Pharmacie Hospitalière
M Jean-Marie VAUGEOIS	Pharmacologie
M. Philippe VERITE	Chimie analytique

MAITRES DE CONFERENCES

Mme Cécile BARBOT	Chimie Générale et Minérale
Mme Dominique BOUCHER	Pharmacologie
M. Frédéric BOUNOURE	Pharmacie Galénique
M. Abdeslam CHAGRAOUI	Physiologie
M. Jean CHASTANG	Biomathématiques
Mme Marie Catherine CONCE-CHEMTOB	Législation pharmaceutique et économie de la santé
Mme Elizabeth CHOSSON	Botanique
Mme Cécile CORBIERE	Biochimie

M. Eric DITTMAR	Biophysique
Mme Nathalie DOURMAP	Pharmacologie
Mme Isabelle DUBUC	Pharmacologie
M. Abdelhakim ELOMRI	Pharmacognosie
M. François ESTOUR	Chimie Organique
M. Gilles GARGALA (MCU-PH)	Parasitologie
Mme Najla GHARBI	Chimie analytique
Mme Marie-Laure GROULT	Botanique
M. Hervé HUE	Biophysique et Mathématiques
Mme Laetitia LE GOFF	Parasitologie Immunologie
Mme Hong LU	Biologie
Mme Sabine MENAGER	Chimie organique
Mme Christelle MONTEIL	Toxicologie
M. Mohamed SKIBA	Pharmacie Galénique
Mme Malika SKIBA	Pharmacie Galénique
Mme Christine THARASSE	Chimie thérapeutique
M. Frédéric ZIEGLER	Biochimie

PROFESSEUR CONTRACTUEL

Mme Elizabeth DE PAOLIS	Anglais
--------------------------------	---------

ATTACHE TEMPORAIRE D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE

M. Imane EL MEOUCHE	Bactériologie
Mme Juliette GAUTIER	Galénique
M. Romy RAZAKANDRAINIBE	Parasitologie

III – MEDECINE GENERALE

PROFESSEURS

M. Jean-Loup **HERMIL** UFR Médecine générale

PROFESSEURS ASSOCIES A MI-TEMPS :

M. Pierre **FAINSILBER** UFR Médecine générale

M. Alain **MERCIER** UFR Médecine générale

M. Philippe **NGUYEN THANH** UFR Médecine générale

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS :

M Emmanuel **LEFEBVRE** UFR Médecine générale

Mme Elisabeth **MAUVIARD** UFR Médecine générale

Mme Marie Thérèse **THUEUX** UFR Médecine générale

Mme Yveline **SERVIN** UFR Médecine Générale

CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS : Mme Véronique DELAFONTAINE

HCN - Hôpital Charles Nicolle

GUILLAUME

CB - Centre HENRI BECQUEREL

Spécialisé du Rouvray

CRMPR - Centre Régional de Médecine Physique et de Réadaptation

HB - Hôpital de BOIS

CHS - Centre Hospitalier

LISTE DES RESPONSABLES DE DISCIPLINE

Mme Cécile BARBOT et Minérale	Chimie Générale
M. Thierry BESSON thérapeutique	Chimie
M. Roland CAPRON	Biophysique
M Jean CHASTANG	Mathématiques
Mme Marie-Catherine CONCE-CHEMTOB Economie de la Santé	Législation,
Mme Elisabeth CHOSSON	Botanique
M. Jean-Jacques BONNET	Pharmacodynamie
Mme Isabelle DUBUS	Biochimie
M. Loïc FAVENNEC	Parasitologie
M. Michel GUERBET	Toxicologie
M. Olivier LAFONT organique	Chimie
Mme Isabelle LEROUX-NICOLLET	Physiologie
Mme Martine PESTEL-CARON	Microbiologie
Mme Elisabeth SEGUIN	Pharmacognosie
M. Mohamed SKIBA Galénique	Pharmacie
M. Philippe VERITE analytique	Chimie

ENSEIGNANTS MONO-APPARTENANTS

MAITRES DE CONFERENCES

M. Sahil ADRIOUCH	Biochimie et biologie moléculaire (Unité Inserm 905)
Mme Gaëlle BOUGEARD-DENOYELLE	Biochimie et biologie moléculaire (UMR 1079)
Mme Carine CLEREN (Néovasc)	Neurosciences
Mme Pascaline GAILDRAT	Génétique moléculaire humaine (UMR 1079)
M. Antoine OUVRARD-PASCAUD (Unité Inserm 1076)	Physiologie
Mme Isabelle TOURNIER	Biochimie (UMR 1079)

PROFESSEURS DES UNIVERSITES

M. Serguei FETISSOV (Groupe ADEN)	Physiologie
Mme Su RUAN	Génie Informatique

Par délibération en date du 3 mars 1967, la faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

REMERCIEMENTS

À Monsieur le Professeur Joël LECHEVALLIER,

Qui m'a fait l'honneur d'accepter de présider ce jury.

Veillez trouver ici l'expression de ma reconnaissance pour votre disponibilité et pour le soutien que vous m'avez apporté tout au long de ma formation.

Je garde un excellent souvenir des 6 mois que j'ai passés dans votre service, et je ne compte plus tout ce que j'y ai appris, des pièges de la radiographie du coude aux secrets d'une bonne présentation Power Point... Votre enthousiasme à enseigner force mon admiration et mon respect.

Pour votre patience et vos enseignements, merci.

À Madame le Professeur Agnès LIARD-ZMUDA,

Pour avoir accepté de diriger ma thèse.

Je vous remercie de m'avoir guidée et encouragée tout au long de ce travail.

Merci de m'avoir fait partager votre passion pour la chirurgie pédiatrique, et merci de m'avoir épaulée durant tout mon internat. Je vous remercie pour votre écoute attentive et vos nombreux conseils, qui concernent aussi bien la chirurgie que ma vie personnelle. C'est un véritable bonheur que de pouvoir profiter de votre expérience en urologie pédiatrique, c'est aussi rassurant de savoir que vous pouvez comprendre mes soucis de maman !

À Monsieur le Professeur François PROUST,

Pour avoir accepté d'être membre de ce jury.

Je vous remercie d'avoir consacré du temps à me guider au début de ce travail de thèse. Sans les livres que vous m'avez prêtés, j'aurais très certainement perdu un temps précieux à tenter de cerner le sujet des dysraphismes spinaux.

Veillez trouver ici l'expression de mes remerciements et de mon profond respect.

À Monsieur le Professeur Philippe RAVASSE

Pour avoir accepté d'être membre de ce jury.

Au fil des staffs de l'Estuaire, vous avez assisté à mes premiers pas d'interne, à mes premières présentations. Aujourd'hui cette période s'achève, et je vous remercie d'avoir accepté de participer à ce moment si important pour moi.

Veillez trouver ici le témoignage de mon respect.

À Monsieur le Professeur Jean-Nicolas DACHER

Pour avoir accepté d'être membre de ce jury.

Je vous remercie pour votre réactivité et de votre disponibilité, particulièrement précieuses pour l'organisation d'un jour comme celui-ci.

Veillez trouver ici l'expression de mon profond respect.

Merci à Monsieur le Professeur Pierre Mouriquand, pour m'avoir accueillie 6 mois dans son service de Lyon. Après ces quelques journées de bloc avec vous, je pense que je ne regarderai plus jamais un hypospadias de la même façon.

Merci à Monsieur le Professeur Pierre-Yves Mure, à Rémi Dubois, à Delphine Demède, à Frédéric Hameury, à Daniela Gorduza, à Thomas Gelas, à Céline Grosos et à Florence Lardellier pour leurs conseils, leur soutien et leurs enseignements. Si ces 6 mois à Lyon ont passé si vite, c'est grâce à vous tous, et je vous en remercie.

Merci à Monsieur le Professeur Bruno Bachy. Merci de m'avoir accueillie, encouragée, soutenue tout au long de mon parcours, et merci pour tous vos conseils. Aujourd'hui, enfin parvenue à l'étape ultime de mon internat, je peux dire que je suis heureuse et fière de vous avoir eu comme « patron ».

Merci à Frédéric Elbaz pour sa gentillesse et ses enseignements. J'attends toujours que tu m'emmènes faire un tour en avion...

Merci à Saad Abu-Amara, à Tudor Nedelcu et à Julien Leroux pour leurs leçons en orthopédie pédiatrique. Si un jour j'arrive à réduire et à embrocher une fracture supra-condylienne, c'est sûr, c'est grâce à vous.

Merci à Marion et à Diane pour les séances de papotage et de remontage de moral.

Merci à Michel Ménard pour sa patience et sa gentillesse. Vous avez su guider mes premiers pas d'interne, et je suis très heureuse d'avoir pu profiter de vos enseignements.

Merci à Véronique Forin pour avoir répondu sans délai à mes questions sur le bilan uro-dynamique et le suivi des vessies neurologiques.

Merci à Clémentine, David et Eliott, sans qui ma vie ne serait pas aussi belle.

Merci à Souad pour ses conseils et ses fous rires, tellement précieux dans la dernière ligne droite.

Merci à Voicu et à sa cuisine roumaine, qui ont si bien alimentés ce travail.

Merci à toute ma famille.

Merci à mes parents, pour leur soutien sans faille.

Merci à Camille, Juliette et Cloé pour leurs messages de soutien et leur positive attitude.

Merci à ma Grand-Mère, qui à 82 ans parvient toujours à nous faire rire.

Merci à mon Grand-Père, à Raymonde, à tous mes oncles et tantes. Merci à Ludo, Isabelle, Marie, et Margot pour m'avoir fait prendre l'air entre deux paragraphes.

Merci à mes amis.

Merci à Manu pour avoir glissé dans ma vie ce qu'il faut de soleil pour que je n'ai plus peur.

Merci à Sara et Marie pour leur leçon de vie, chacune à leur manière.

Merci à Eric pour avoir été là tout le temps, au téléphone ou avec les enfants.

Merci à Cécile, pour les soirées entre copines.

Merci à Sophie, pour la bougie zen.

Merci à tous les autres, qui occupez ma vie et mes pensées.

TABLE DES MATIERES

LISTE DES PROFESSEURS DE LA FACULTE	2
LISTE DES RESPONSABLES DE DISCIPLINE	11
REMERCIEMENTS	14
TABLE DES MATIERES	21
I) INTRODUCTION	23
1) RAPPELS D'EMBRYOLOGIE ET CLASSIFICATION.....	23
A) <i>Anomalies de la première neurulation</i>	23
B) <i>Anomalies de la deuxième neurulation</i>	24
2) DYSRAPHISMES : DEFINITIONS ET PRISE EN CHARGE NEUROCHIRURGICALE.....	25
A) <i>Myéломéningocèle</i>	25
B) <i>Lipome intra-canalair</i> e.....	27
C) <i>Diastématomyélie</i>	28
D) <i>Sinus dermique</i>	29
E) <i>Syndrome de régression caudale</i>	29
F) <i>Moelle attachée</i>	30
3) MALFORMATION ANO-RECTALE ASSOCIEE : DEFINITION ET PRISE EN CHARGE.....	31
4) PRISE EN CHARGE UROLOGIQUE ET DIGESTIVE	32
A) <i>Les symptômes urinaires</i>	32
B) <i>Les troubles digestifs : le problème de la constipation « neurologique »</i>	34
5) OBJECTIFS DE LA THESE.....	35
II) MATERIEL ET METHODES	36
1) TYPE D'ETUDE.....	36
2) PATIENTS ET METHODES	36
A) <i>Diagnostic clinique</i> :	36
B) <i>Symptomatologie</i> :	36
C) <i>Imagerie</i>	37
D) <i>Statistiques</i> :	37
III) RESULTATS	38
1) DONNEES GENERALES.....	38
2) DONNEES NEUROCHIRURGICALES	38
A) <i>Myéломéningocèles</i>	38
B) <i>Lipomes intra-canala</i> ires	39
C) <i>Diastématomyélie</i>	39
D) <i>Sinus dermiques</i>	39
E) <i>Syndrome de régression caudale</i>	40
F) <i>Moelle attachée</i>	40
3) SYMPTOMES MOTEURS	41
4) DONNEES FONCTIONNELLES VESICO-SPHINCTERIENNES.....	41
A) <i>Myéломéningocèle</i>	41
B) <i>Lipomes intra-canala</i> ires	44
C) <i>Diastématomyélie</i>	44
D) <i>Sinus dermiques</i>	45
E) <i>Syndrome de régression caudale</i>	45
F) <i>Moelle attachée</i>	46
G) <i>Malformations ano-rectales associées</i>	46
5) COMPARAISON DES DIFFERENTS GROUPES	48
A) <i>Selon le type de dysraphisme spinal</i>	48
B) <i>Selon le sexe</i>	48
C) <i>Selon le diagnostic anténatal</i>	49
D) <i>Selon la présence de troubles moteurs</i>	49

IV) DISCUSSION	50
1) LES GRANDS PRINCIPES DU SUIVI VESICO-SPHINCTERIEEN DANS LES DYSRAPHISMES	50
A) Détecter précocement une vessie à risque pour le haut appareil.....	50
B) Ne pas méconnaître une cause « curable » de dysfonction vésicale : le syndrome de moelle attachée.	50
C) Sur quels examens repose le diagnostic de vessie neurologique ?	51
D) La place du bilan uro-dynamique	51
E) Et la cystographie ?	52
2) ADAPTER LE SUIVI AU TYPE DE DYSRAPHISME : QUELLE CLASSIFICATION ?	53
A) Anomalie de la première ou de la deuxième neurulation.....	53
B) Classification des dysraphismes et problèmes rencontrés	53
3) PROTOCOLE DE SURVEILLANCE PROPOSE A CHAQUE DYSRAPHISME	54
A) Myéломéningocèle	54
B) Lipomes intra-canalaires, diastématomyélie	58
C) Sinus dermiques	60
D) Régression caudale	61
E) Moelle attachée.....	64
F) MAR associées	66
4) PRISE EN CHARGE DE LA CONSTIPATION	68
5) INTERET DE LA PRISE EN CHARGE MULTIDISCIPLINAIRE	69
V) CONCLUSION.....	71
ANNEXES.....	76
ANNEXE 1 : PROTOCOLE DE SURVEILLANCE MYELOMENINGOCELE / SYNDROME DE REGRESSION CAUDALE.....	76
ANNEXE 2 : PROTOCOLE DE SURVEILLANCE DES LIPOMES, DIASTEMATOMYELIES ET MOELLES ATTACHEES	77
ANNEXE 3 : PROTOCOLE DE SURVEILLANCE DES SINUS DERMIQUES	78
RESUME.....	79

I) INTRODUCTION

1) Rappels d'embryologie et classification

Le mot « dysraphisme » trouve son origine dans le grec ancien, et signifie littéralement « échec de fusion ». Dans le cadre des dysraphismes spinaux, cette « fusion » correspond à la fermeture du tube neural, qui survient habituellement lors du processus de neurulation.

Un dysraphisme spinal est une anomalie congénitale de la colonne vertébrale, caractérisée par un défaut de fusion des arcs vertébraux postérieurs. La malformation peut atteindre les vertèbres, les méninges, mais également la moelle épinière, ce qui explique l'importante variabilité des tableaux cliniques observés.

A) Anomalies de la première neurulation

Vers 16 jours de gestation, après que la gastrulation ait eu lieu, l'embryon a la forme d'un disque. Trois couches se superposent : l'endoderme sera à l'origine du système intestinal ; le mésoderme participera à la formation des muscles et du squelette ; l'ectoderme donnera la peau et le système nerveux.

La neurulation correspond à la formation du système nerveux central. Sous le contrôle de la notocorde, l'ectoderme va donner naissance à la plaque neurale, qui va s'invaginer pour former le tube neural. Celui-ci va progressivement se refermer, tout en se séparant de la couche de l'ectoderme qui deviendra le futur revêtement cutané dorsal. Ce phénomène évolue du centre de l'embryon vers ses extrémités, et les dernières parties du tube à se refermer sont les neuropores crânial et caudal.

Dans les anomalies de la première neurulation, le tube neural ne se ferme pas complètement, et il persiste des zones où système nerveux central et revêtement cutané sont anormalement restés en continuité. Sinus et inclusions dermiques trouvent ainsi leur origine dans ces anomalies de ségrégation entre peau et moelle épinière.

Parmi les anomalies de la première neurulation, on retrouve la fistule (ou sinus) dermique, les kystes dermoïdes et épidermoïdes, la myéloméningocèle, la lipomyéloméningocèle et la diastématomyélie.

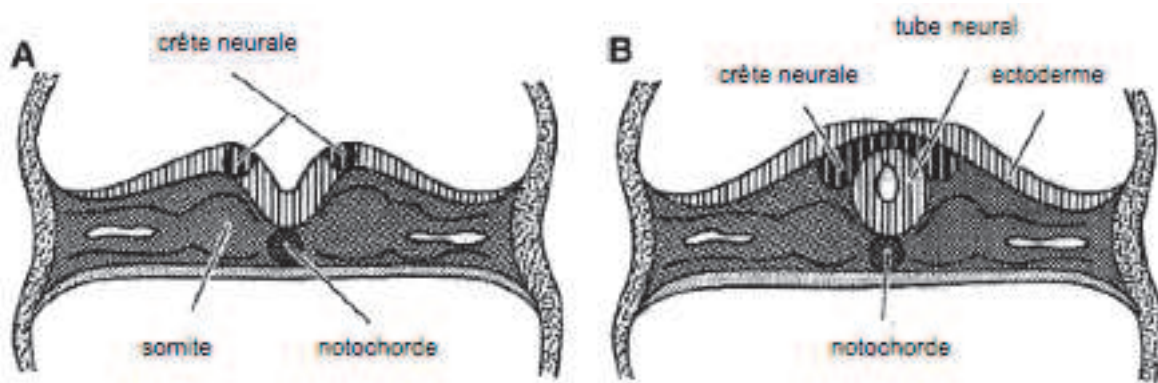


Figure 1, établie d'après Kaufman (24) : Schéma du processus de neurulation

A. Formation de la plaque neurale. C'est la notochorde qui induit la formation de la plaque neurale à partir de l'ectoderme. La prolifération des cellules de la plaque neurale entraîne l'invagination de ce qui deviendra la future moelle épinière. Latéralement, somites et mésoderme s'organisent pour former muscles et vertèbres. **B.** Formation du tube neural. Les crêtes neurales se rencontrent et fusionnent sur la ligne médiane, entraînant la fermeture du tube neural. Superficiellement, l'ectoderme fusionne également pour former cette fois le revêtement cutané de la colonne.

B) Anomalies de la deuxième neurulation

La deuxième neurulation ne concerne que la partie caudale du tube neural, et conduit à la formation de la région sacro-coccygienne. Des cellules issues de la notochorde et de l'extrémité du tube neural fusionnent pour former une masse caudale de cellules indifférenciées, masse qui va ensuite se creuser pour former la partie distale du canal médullaire, le cône médullaire et le filum terminal. Il est intéressant de noter que cette masse caudale est en contact étroit avec le mésonéphros et la partie distale de l'intestin primitif, expliquant probablement les associations fréquentes entre malformations spinales, malformations ano-rectales et malformations de l'appareil urinaire .

Initialement, le cône terminal est situé à l'extrémité distale de l'embryon. C'est la croissance différentielle entre la moelle et la colonne vertébrale qui explique l'ascension secondaire du cône terminal, qui se situe en L1-L2 à 3 mois de vie.

Parmi les anomalies de la seconde neurulation, on va retrouver la moelle attachée (anomalies du filum terminal) et le syndrome de régression caudale.

2) Dysraphismes : Définitions et prise en charge neurochirurgicale

A) Myéломéningocèle

a- Définition

Le terme de myéломéningocèle, si l'on s'en tient à sa définition exacte, correspond à la protrusion, à travers un défaut vertébral postérieur, d'une poche méningée contenant la moelle épinière. Mais en pratique, on regroupe dans sous le terme de myéломéningocèle plusieurs types de lésions :

Le myéloschisis est la forme la plus sévère de myéломéningocèle. Dans cette malformation, la moelle s'ouvre à la peau sous la forme d'une plaque d'où partent les racines à destinée postérieure. Sans aucun revêtement méningé ou cutané, la plaque est exposée dès la naissance sous la forme d'une lésion plane, rougeâtre, qui correspond en fait à la moelle épinière qui ne s'est pas refermée.



Figure 2 : Nouveau-né présentant une lésion de myéloschisis.

La méningocèle, dans sa définition exacte, correspond à une poche méningée qui s'extériorise dans la déhiscence des arcs postérieurs vertébraux. Elle se manifeste donc par une lésion bombante, fluctuante, qui peut être ou non épidermée. Cette poche peut contenir uniquement du liquide céphalo-rachidien (méningocèle), mais elle peut aussi renfermer la moelle épinière ou des racines nerveuses (myéломéningocèle). Les lésions non épidermées exposent au risque de rupture et d'infection, et nécessitent une prise en charge urgente. Une

lésion épidermée et de petite taille peut éventuellement être prise en charge de manière différée.



Figure 3 : enfant porteur d'une myéломéningocèle épidermée.



Figure 4 : Myéломéningocèle non épidermée.

Le niveau de la lésion est important pour juger de la sévérité de la malformation. Si 85% des lésions sont thoraciques basses ou lombo-sacrées, il existe également 10% de lésions thoraciques hautes, et 5% de lésions cervicales.

b- Prise en charge

L'incidence des myéломéningocèles a tendance à baisser sur les dernières années, et ce pour deux raisons. La généralisation du traitement par acide folique durant le premier trimestre de la grossesse doit certes jouer un rôle, mais ce sont surtout les progrès du diagnostic anténatal qui sont responsables de la diminution du nombre de nouveaux nés affectés par la malformation (12). L'échographie et l'IRM anténatales permettent aujourd'hui de dépister la majorité des myéломéningocèles (8). Et si quelques équipes proposent aujourd'hui une chirurgie de fermeture de la lésion « in utero » avec des résultats encourageants (3, 13), cette chirurgie reste anecdotique, et une grande majorité de myéломéningocèles diagnostiquées en anténatal déboucheront sur une interruption de grossesse (22).

Lorsque un enfant naît avec une myéломéningocèle, la chirurgie se fait dans les premiers jours de vie. Elle consiste à réintégrer la moelle dans le canal médullaire, et à refermer par dessus la dure-mère et les enveloppes cutanées. Cette chirurgie peut aujourd'hui être aidée par les progrès de la microchirurgie et de la neurophysiologie.

La prise en charge de l'hydrocéphalie se fait de manière concomitante lorsqu'elle est présente : le liquide céphalo-rachidien qui ne parvient plus à s'écouler est dérivé, en général vers le péritoine (dérivation ventriculo-péritonéale).

B) Lipome intra-canalair

a- Définition

Le lipome intra-canalair correspond à la présence de tissu graisseux (adipocytes) à l'intérieur du canal. On classe les lipomes intra-canair en plusieurs groupes, en fonction de leur localisation : lipomes du filum, lipomes du cône.

Il s'accompagne d'un défaut de fermeture plus ou moins étendu des arcs postérieurs vertébraux (lipoméningocèle), et peut s'étendre, par le pertuis, jusqu'au tissu sous-cutané. Certaines masses sont ainsi palpables dès la naissance.

b- Prise en charge

Le traitement des lipomes intra-canalaires est controversé. Parce qu'il peut évoluer vers un syndrome de moelle attachée avec des lésions neurologiques évolutives, certains neurochirurgiens plaident pour une chirurgie rapide, même chez des patients asymptomatiques (26). D'autres attendront les premiers symptômes pour porter une indication chirurgicale (18, 37). Dans tous les cas, le geste consiste à retirer le maximum de tissu graisseux afin de décompresser et libérer la moelle.

C) Diastématomyélie

a- Définition

La diastématomyélie correspond à la ségrégation de la moelle épinière en 2 hémimoelles. Il en existe 2 types :

Dans le premier type, les deux hémimoelles sont enveloppées ensemble par les méninges.

Dans le second type, les deux hémimoelles ont chacune une enveloppe propre, et on peut observer un éperon osseux ou cartilagineux qui participe au clivage de la moelle.

Dans ces deux groupes, on observe des anomalies de la moelle associée, à type de filum terminal épais avec moelle attachée, ou de syringomyélie...

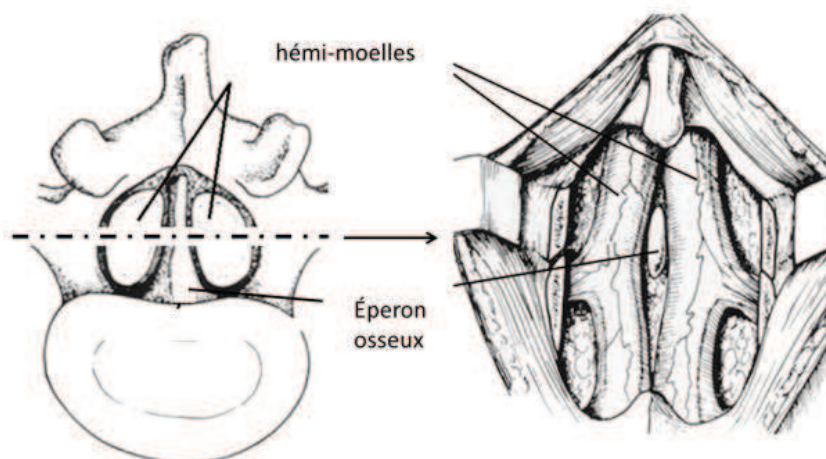


Figure 5 : Schéma de la diastématomyélie, d'après un schéma trouvé sur Wikipédia. Les deux hémimoelle sont ici séparées par un éperon osseux.

b- Prise en charge

L'indication neurochirurgicale est portée sur un éventuel syndrome de moelle attachée, et consiste à libérer la moelle, en réséquant éventuellement l'éperon osseux.

D) Sinus dermique

a- Définition

Le sinus dermique correspond à une communication persistante entre l'espace dural et le revêtement cutané. Sur le trajet, on peut observer des inclusions de tissu cutané, et c'est ce qui correspond aux kystes dermoïdes ou épidermoïdes. Dans cette malformation, il faut rechercher un dysraphisme médullaire associé (lipome, syndrome de moelle attachée).

b- Prise en charge

La plupart des sinus dermiques est diagnostiquée en période néonatale, sur des anomalies cutanées (2). Plus tard dans l'enfance, le mode de révélation est la survenue d'une méningite bactérienne ou d'un syndrome de moelle attachée.

Ces deux complications plaident pour une prise en charge précoce, et la chirurgie d'exérèse est habituellement réalisée rapidement, en général avant l'âge de 1 an. (2).

E) Syndrome de régression caudale

a- Définition

Le syndrome de régression caudale résulte d'une anomalie majeure de la deuxième neurulation. Il associe à des degrés divers plusieurs malformations du pôle caudal : agénésie sacrée, raccourcissement des fémurs, anomalies de la moelle épinière basse, malformation ano-rectale et anomalies rénales.

b- Prise en charge

Prendre en charge un enfant présentant un syndrome de régression caudale, c'est avant tout traiter ses symptômes. Si l'on s'en tient à la littérature publiée sur le sujet, il y a très peu de place pour la neurochirurgie dans le syndrome de régression caudale.

F) Moelle attachée

a- Définition

Pour comprendre le concept de moelle attachée, il faut savoir que la moelle normale peut bouger à l'intérieur du canal médullaire, ce qui permet qu'elle ne subisse aucune tension lors de la croissance ou de certains mouvements de la colonne vertébrale.

Dans le syndrome de moelle attachée, la moelle est en fait fixée soit à la peau (dans le cadre d'un dysraphisme ou d'une séquelle de chirurgie), soit au fond du cul-de-sac dural (on parle alors de filum « épais »). Lors de la croissance de l'enfant, elle va se mettre en tension, occasionnant une souffrance neuronale avec apparition progressive de symptômes neurologiques. Chez l'adulte, on peut observer ce phénomène lors de certains mouvements d'étirement de la colonne, avec des conséquences similaires.

Cet aspect de la physiopathologie des dysraphismes spinaux permet de comprendre qu'une malformation asymptomatique à la naissance puisse devenir symptomatique avec la croissance.

Dans ce travail, le diagnostic de moelle attachée repose sur l'IRM médullaire, et correspond à la présence d'un filum anormalement épais (>2mm), ou à un cône médullaire bas-situé, sous L2-L3 (4, 5).

b- Prise en charge

La prise en charge d'une moelle attachée va dépendre de la symptomatologie clinique. Lorsque les images de moelle attachée s'associent à des troubles vésico-sphinctériens ou à des troubles sensitivo-moteurs, on parle de « syndrome de la moelle attachée », et il y a une indication à réaliser une libération de la moelle ou une section du filum pour tenter de stabiliser ou d'améliorer les symptômes neurologiques (17, 21).



Figure 6 : IRM médullaire montrant une moelle attachée sur un lipome, avec cavité syringomyélique.

3) Malformation ano-rectale associée : Définition et prise en charge.

A) Définition

Les malformations ano-rectales représentent un ensemble de malformations congénitales définies comme l'absence d'orifice anal en position « normale ». Le rectum se termine soit par un cul-de-sac loin du périnée, soit par un trajet fistuleux qui débouche sur le périnée ou dans les voies génito-urinaires. Il existe des formes hautes et des formes basses de

malformations ano-rectales, en fonction de la position du cul-de-sac rectal par rapport au plancher des releveurs.

Environ 30% des malformations ano-rectales sont associées à un dysraphisme spinal (25), avec dans 20% des cas une moelle attachée (16, 43).

B) Prise en charge

La prise en charge des malformations ano-rectales se fait en un ou deux temps, en fonction de la position du cul-de-sac rectal. En cas de forme basse, on abaissera le rectum au périnée en un temps. En cas de forme haute, on aura recours à une colostomie première avant d'envisager l'abaissement. Dans tous les cas, le but de l'intervention est de replacer le canal anal au centre de la sangle des releveurs, afin d'assurer une continence correcte.

4) Prise en charge urologique et digestive

A) Les symptômes urinaires

Les symptômes urinaires (impériosités, dysurie, fuites urinaires, infections) observés dans les dysraphismes sont les signes d'un dysfonctionnement vésical d'origine neurologique. Ils peuvent être présents dès le diagnostic, ou apparaître tardivement au cours de l'évolution. Il faut savoir les rechercher car la vessie neurologique peut avoir des conséquences graves sur la fonction rénale.

Rappel sur la physiopathologie de la miction normale :

- En phase de remplissage, la vessie se distend, il n'y a pas de contraction du détrusor et la pression intra vésicale reste basse, ce qui protège les voies urinaires supérieures. Cette capacité qu'a la paroi vésicale à se distendre est représentée par la compliance vésicale.

- Pour assurer une continence correcte durant le remplissage, les pressions urétrales doivent rester supérieures à la pression vésicale.

- Durant la miction, les sphincters sous vésicaux se relâchent, faisant chuter la pression urétrale, et le détrusor se contracte : la vessie se vide sans obstacle.

Dans le cas d'une vessie neurologique, plusieurs problèmes peuvent se poser :

- La vessie incontinente se définit par une insuffisance sphinctérienne, avec des pressions urétrales qui sont trop faibles pour empêcher l'écoulement des urines. Dans cette

situation, il existe une incontinence urinaire mais la pression vésicale n'augmente pas : il y a peu de risques pour le haut appareil.

- Plus souvent, la vessie fonctionne « à haute pression », et cela pour plusieurs raisons :

▪ Le détrusor peut être le siège de contractions désinhibées pendant la phase de remplissage, avec des augmentation brutale de la pression vésicale. Cela peut se traduire par des impériosités ou des fuites urinaires.

▪ Et il existe une dyssynergie vésico-sphinctérienne, avec un sphincter qui ne se relâche pas lors des mictions. Pour se vider, la vessie doit lutter contre l'obstacle : le muscle s'épaissit, les pressions intra-vésicales augmentent, la vessie se vidange mal et on observe des résidus post-mictionnels importants, source d'infections urinaires. A terme, ce dysfonctionnement altère la compliande vésicale, et on obtient une toute petite vessie à haute pression.

Lorsqu'une vessie fonctionne à haute pression, le risque principal est l'altération de la fonction rénale. Les voies urinaires supérieures ont du mal à se vidanger correctement dans cette vessie en surpression, et la stagnation des urines associée aux infections urinaires retentit sur le fonctionnement rénal. Lorsqu'elle n'est pas traitée, la vessie neurologique peut ainsi évoluer vers une insuffisance rénale terminale.

On a ainsi introduit la notion de « seuil de fuite vésicale ». Ce chiffre, qui correspond à la plus faible pression détrusorienne à laquelle une fuite survient, reflète en effet le régime de pression intra-vésicale : plus il est élevé, plus le risque de dégrader le haut appareil est important.

Le traitement va dépendre de la sévérité des troubles. Il a deux objectifs :

- La préservation de la fonction rénale : celle-ci repose sur des vidanges vésicales complètes et régulières (afin d'éviter les infections urinaires), et sur une diminution des pressions vésicales.

- Et l'obtention d'une continence correcte à l'âge de la socialisation (qu'on fixe à la rentrée à l'école primaire, vers 6 ou 7 ans).

Pour atteindre ces objectifs, il faut avoir une idée précise du fonctionnement de la vessie que l'on prend en charge. C'est tout l'intérêt du bilan uro-dynamique pré-thérapeutique.

Le traitement de la vessie repose sur plusieurs principes :

Lorsque la vessie se vide mal, on va avoir recours aux auto- ou aux hétéro-sondages (principe de Lapidès (27)). Ceux-ci sont faits par les voies naturelles, ou par une stomie

vésicale continente de type Mitrofanoff (tube d'appendice) (32) ou Monti (tube fabriqué à partir de l'intestin grêle) (33).

Lorsqu'il existe des contractions vésicales désinhibées, le traitement de première intention repose sur les anticholinergiques (oxybutinine). Quand ceux-ci sont inefficaces, on a recours aux injections de toxine botulique intra-vésicales pour paralyser le détrusor.

En dernière ligne, quand on est dans le cas d'une petite vessie à faible compliance, on a recours à l'agrandissement de vessie avec du tube digestif. L'objectif de cette chirurgie est double : agrandir le réservoir et supprimer les contractions du détrusor. En contrepartie, la vessie agrandie ne peut être vidangée que par sondage, soit par les voies naturelles, soit par une cystostomie continente de type Mitrofanoff (32).

B) Les troubles digestifs : le problème de la constipation « neurologique »

Dans le cadre des dysraphismes, le dysfonctionnement ano-rectal est fréquent. Le « rectum neurologique » se traduit par des troubles de la défécation : constipation opiniâtre, incontinence fécale. Ces troubles ont plusieurs explications :

- Il peut d'abord y avoir une dyssynergie ano-rectale (contraction du sphincter anal inappropriée) qui fait obstacle à la défécation, favorisant l'apparition de fécalomes.

- Ensuite, on observe une perte de la sensibilité du rectum, qui se remplit sans que n'apparaisse la notion physiologique de « besoin ».

- Enfin, ces troubles sont souvent associés à une perte du réflexe anal inhibiteur et à un déficit au niveau des sphincters anaux.

La constipation, et plus précisément la présence constante de matières dans l'ampoule rectale, est un facteur favorisant les troubles urinaires. Elle doit donc être systématiquement recherchée et traitée lorsque l'on prend en charge une vessie neurologique.

Le traitement de la constipation neurologique a deux objectifs : éviter la formation de fécalomes, puisqu'ils jouent un rôle dans la survenue des infections urinaires et des troubles vésico-sphinctériens en général, et assurer une continence fécale qui soit socialement acceptable.

Ces objectifs ne sont pas faciles à atteindre, puisque les laxatifs et les lavements rectaux que l'on utilise habituellement dans la constipation nécessitent, pour être efficaces, d'avoir une continence sphinctérienne correcte. Or, le système sphinctérien est déficitaire dans la constipation d'origine neurologique, ne permettant pas d'utiliser ce type de traitement.

Pour vider correctement le colon lorsque le traitement laxatif seul ne suffit plus, on a recours à des lavements coliques. Il y a deux manières de faire ces lavements. Soit on utilise une caecostomie pour passer le liquide de lavement qui s'écoule ensuite par l'anus avec les selles (principe antérograde de Malone (31)). Soit, depuis plus récemment, on utilise un système de lavement avec ballonnet rectal qui permet d'effectuer de grands lavements rétrogrades malgré l'insuffisance sphinctérienne (système Peristeen®).

Dans les 2 cas, le principe du lavement est d'évacuer l'ensemble du cadre colique, ce qui permet d'assurer une continence correcte avec 2 à 3 lavements par semaine.

5) Objectifs de la thèse

Les dysraphismes spinaux sont caractérisés par une grande variabilité, tant dans les lésions observées que dans les symptômes présentés. Le but de ce travail était d'étudier les symptômes vésico-sphinctériens présentés par les enfants suivis pour un dysraphisme spinal, pour ensuite élaborer un protocole de suivi adapté à chaque type de dysraphisme.

II) MATERIEL ET METHODES

1) *Type d'étude*

Il s'agit d'une étude rétrospective, monocentrique, avec analyse de dossiers médicaux. La recherche s'est effectuée sur les dossiers des consultants et des enfants hospitalisés, en utilisant comme critère tous les codages se rapportant aux malformations de la moelle épinière. Ont finalement été retenus les dossiers des enfants pour lesquels un diagnostic de dysraphisme spinal a été porté. Ont été exclus les enfants décédés, et les enfants de plus de 16 ans au moment du recueil.

2) *Patients et méthodes*

A) Diagnostic clinique :

47 enfants ont été inclus dans l'étude. Pour ces enfants, le diagnostic de dysraphisme spinal a été fait sur une IRM médullaire, ou lors de l'intervention neurochirurgicale lorsque celle-ci a été réalisée avant tout examen d'imagerie.

Ont été recueillis :

- les données sur le diagnostic anténatal
- les données du diagnostic neurochirurgical
- les symptômes associés : moteurs, urinaires et ano-rectaux

B) Symptomatologie :

Ont été recueillis :

- les symptômes vésicaux : ils ont été étudiés par l'interrogatoire et le bilan urodynamique (cystomanométrie et débitmétrie) et ce recueil nous a permis de déterminer 3 types de dysfonctionnement vésical, qui pouvaient éventuellement être associés :

- vessie rétentionniste : mictions rares ou par regorgement, résidu post-mictionnel important, peu de sensation de besoin.
- vessie incontinente : fuites urinaires au moindre effort, pressions sphinctériennes effondrées sur le bilan uro-dynamique.
- vessie hyperactive : impériosités, fuites, contractions vésicales désinhibées.

- les données des explorations complémentaires : échographie, cystographie, bilan uro-dynamique

- le mode mictionnel (spontané ou par sondages intermittents)
- le nombre et la nature des interventions à visée urinaire
- la nature du transit (spontané ou par lavements)
- le nombre et la nature des interventions à visée digestives

C) Imagerie

Cystographie et reflux vésico-urétéral

Pour l'analyse des données, l'enfant était considéré comme porteur d'un reflux vésico-urétéral s'il présentait un reflux visible sur au moins une cystographie au cours de son suivi.

Echographie et dilatation urinaire

De même, une seule échographie suffisait à poser le diagnostic de dilatation rénale, lorsque le diamètre antéro-postérieur du bassinet était supérieur à la norme pour l'âge.

D) Statistiques :

Les tests utilisés pour les comparaisons de groupe sont le test du Khi deux et le test de Fisher.

Pour comparer les différents groupes, on a choisi de s'intéresser aux troubles urologiques « majeurs », définis par la nécessité d'avoir recours aux sondages pour vider sa vessie, ou par la présence d'une incontinence urinaire complète après l'âge de la propreté. Les critères secondaires étaient la présence d'une constipation sévère, définie par le recours aux lavements ou par une incontinence fécale, et l'antécédent de chirurgie urinaire ou digestive.

III) RESULTATS

1) *Données générales*

Nous avons colligé les dossiers de 47 enfants qui sont ou ont été suivis pour un dysraphisme spinal dans notre centre (29 garçons, 18 filles). L'âge moyen au recueil était de 7,2 ans. Leurs données épidémiologiques sont rapportées dans le tableau 1.

Type de dysraphisme	Nbre de patients	Ratio H/F	Diagnostic anténatal	Malformations associées (nbre de patients)	Durée du suivi moyen (en années)
Myéломéningocèles (MM)	13	0,9	69,2 %	3	6,3
dont - MM non épidermisées	3	2,0	100 %	1	6,6
- MM épidermisées	10	0,7	60 %	2	6,2
Lipomes intra-canalaires	8	1,7	25 %	0	5,7
Diastématomyélie	1	-	0 %	0	11,6
Sinus dermiques isolés	9	1,3	0 %	0	2,2
Régression caudale	12	3,3	16,6 %	8	9,8
Moelle attachée	4	1	0 %	4	6,3
total	47	1,6	29,8 %	13	6,4

Tableau 1 : données démographiques, épidémiologiques et descriptives de la population d'enfants porteurs d'un dysraphisme spinal.

2) *Données neurochirurgicales*

A) Myéломéningocèles

13 enfants de la série sont suivis pour myéломéningocèle, dont 3 avec une malformation ouverte (myéloschisis).

Le niveau de la myéломéningocèle était le plus souvent lombosacré. Deux enfants présentaient une myéломéningocèle thoracique (niveau T4-T5). Huit myéломéningocèles sur 13 étaient visibles en anténatal.

Sur les 13 enfants présentant une myéломéningocèle, tous ont été opérés, dont 12 d'entre eux avant l'âge de 1 an. Une enfant a été opérée à l'âge de 12 ans d'une myéломéningocèle « occulte » révélée par une scoliose thoracique.

Tous les enfants ont eu une imagerie préopératoire. Huit (62%) ont eu une IRM médullaire préopératoire, et les autres ont eu une échographie médullaire. Trois enfants avaient un lipome intra-médullaire en plus de la myéломéningocèle, dont 2 ont pu être réséqués partiellement lors de la chirurgie.

Un enfant présentait une malformation d'Arnold Chiari associée à la myéломéningocèle. Un autre avait une hydrocéphalie associée, qui a nécessité la pose d'une dérivation ventriculo-péritonéale à une semaine de vie.

B) Lipomes intra-canalaires

Les 8 enfants suivis pour un lipome intra-canaire ont tous été opérés de leur malformation. Tous ont eu une IRM médullaire avant l'intervention. Dans 5 cas, le lipome était associé à un sinus dermique, et les enfants ont été opérés avant l'âge d'un an pour fermer la fistule en raison du risque infectieux. Les 3 autres enfants ont été opérés respectivement à 8 mois, 2 ans et 11 ans.

Six enfants ont eu une résection de leur lipome intra-canaire, et 2 enfants n'ont eu qu'une fermeture de fistule, sans geste sur le lipome.

C) Diastématomyélie

1 enfant est suivi pour diastématomyélie dans notre centre, et il a été opéré à l'âge de 8 ans. Il présentait également une poche de syringomyélie associée à sa malformation, qui a été ponctionnée lors du geste neurochirurgical.

D) Sinus dermiques

Tous les enfants présentant un sinus dermiques isolés ont été opérés pour fermer la fistule en raison du risque infectieux. Dans 100% des cas, il existait un symptôme cutané associé (angiome, fossette, touffe de poils ou queue de faune), et le diagnostic de sinus isolé a été confirmé par une IRM médullaire. L'âge moyen lors de l'intervention était de 7 mois, et 8 enfants sur 9 ont été opérés avant l'âge d'un an. Une fillette a été opérée à 21 mois d'une fistule révélée par une méningite.

E) Syndrome de régression caudale

Douze enfants sont suivis pour régression caudale, dont 5 avec malformation ano-rectale associée.

Deux enfants ont bénéficié d'un diagnostic anténatal. Pour 7 enfants, le diagnostic de régression caudale a été porté durant la période néonatale, soit dans le bilan d'une malformation ano-rectale (4 enfants), soit sur des anomalies sacrées ou des membres inférieurs. Pour 3 enfants, ce sont les signes d'une vessie neurologique qui ont fait réaliser l'IRM médullaire (en période néonatale pour 2 enfants, à 7 ans pour le troisième).

Aucun enfant sur les 12 suivis pour syndrome de régression caudale n'a été opéré par les neurochirurgiens. Tous ont eu une IRM médullaire, qui a montré une agénésie d'au moins deux pièces sacrées dans tous les cas, et une moelle attachée dans 4 cas. Parmi ces 4 derniers enfants, 2 avaient un lipome intra-canalair associé, et 2 un filum terminal épaissi.

F) Moelle attachée

Les 4 enfants suivis pour moelle attachée sont porteurs également d'une malformation ano-rectale. La malformation médullaire a été diagnostiquée dans le bilan de la malformation ano-rectale pour 3 enfants, et sur une incontinence urinaire pour le quatrième (à l'âge de 11 ans). Dans tous les cas, l'IRM retrouvait un lipome au niveau du filum et des signes de moelle attachée. Chez un enfant, la moelle attachée s'associait à une agénésie de la dernière pièce sacrée et du coccyx. Aucun enfant n'a été opéré de sa malformation médullaire.

Malformations associées	Malformation spinale « principale »					
	Myélo-méningocèle	Lipome canalaire	Diastémato-myélie	Sinus dermique	Régression caudale	Moelle attachée
Lipome canalaire	3					
Sinus dermique		5				
Syringomyélie			1			
MAR					5	4
Malformations rénales	3					1
Autres					5	2

Tableau 2 : Récapitulatif des associations malformatives observées dans notre population d'enfants porteurs de dysraphisme.

3) Symptômes moteurs

Les symptômes moteurs présents dans notre population d'enfants porteurs de dysraphismes sont résumés dans le tableau 3.

Dysraphisme (nbre patients)	Paraplégie	Pied(s) neurologique(s), déficit moteur	Aucun trouble moteur
myéloméningocèle (13)	2	6	5
lipome, diastématomyélie (9)		2	7
sinus dermique (9)		1	8
régression caudale (12)		6	6
moelle attachée (4)		1	3

Tableau 3 : Tableau récapitulatif des troubles moteurs, en fonction du type de dysraphisme.

4) Données fonctionnelles vésico-sphinctériennes

A) Myéloméningocèle

- Continence urinaire normale :

3 enfants porteurs d'une myéloméningocèle ne présentent pas de symptôme urinaire, et n'ont pas de dilatation sur l'échographie urinaire.

- Incontinence urinaire :

Une enfant de 3 ans présente une incontinence urinaire complète sur insuffisance sphinctérienne, sans dilatation à l'échographie.

- Vessie rétentionniste :

Neuf enfants présentent des signes de vessie rétentionniste. Parmi eux, 6 enfants ont une dilatation des voies urinaires associée, et 3 présentent un reflux vésico-urétéral. Six enfants ont eu un bilan uro-dynamique qui montrait des contractions vésicales désinhibées et des pressions intra-vésicales élevées.

Sept enfants sont aux sondages intermittents pour vider leur vessie (moyenne d'âge 7 ans), avec un âge moyen de mise en place des sondages de 1,7 ans. Cinq enfants sur 7 ont nécessité des sondages avant l'âge de 2 ans.

Un enfant a été opéré d'un agrandissement de vessie avec tube de Monti. Deux enfants ont des injections régulières de botox intravésicales.

Une enfant refuse pour le moment la mise en place des sondages, un autre est traité par anticholinergiques.

- Continence anale normale :

Cinq enfants porteurs d'une myéломéningocèle ont une continence normale pour les selles.

- Constipation avec incontinence anale :

Un enfant de 18 mois a présenté après la chirurgie de fermeture de la myéломéningocèle (à 5 mois de vie) une constipation qui nécessite une évacuation manuelle des selles.

Deux enfants de 3 et 5 ans ont une constipation avec incontinence qui nécessitera probablement des lavements lorsqu'ils seront un peu plus âgés.

Cinq enfants ont recours aux lavements évacuateurs, 4 par le système Péristeen, et 1 par un tube de Malone.

Tableau 3 : Tableau récapitulatif des symptômes vésico-sphinctériens présentés par les enfants porteurs d'une myéloméningocèle.

Patient n°	âge au recueil	myéloméningocèle	symptômes moteurs	vessie	dilatation des voies urinaires	RVU	sondages	chirurgie urinaire	constipation	lavements	Malone
1	11 A	non épidermée	N	hyperactive	N	N	O	N	O	O	N
2	3 A	non épidermée	paraplégie	incontinente	N	N	à venir	N	O	à venir	N
3	7A	non épidermée	paraplégie	rétentionniste	O	O	O	agrandissement .Monti	O	O	O
4	1 A 1/2	épidermée	déficit MIG	rétentionniste	O	N	O	N	N	N	N
5	4 A 1/2	épidermée	N	rétentionniste	O	O	O	N	O	O	N
6	5 A	épidermée	N	hyperactive	N	N	N	N	O	N	N
7	8 A	épidermée	pieds neurologique	rétentionniste	O	O	O	botox	O	O	N
8	11 M	épidermée	N	RAS	N	N	N	N	N	N	N
9	14 A	épidermée	N	RAS	N	N	N	N	N	N	N
10	3 A	épidermée	N	RAS	N	N	N	N	N	N	N
11	5A	épidermée	pieds neurologique	rétentionniste	O	N	à venir	N	O	à venir	N
12	16 A	épidermée	N	hyperactive	O	N	O	N	N	N	N
13	8 A	épidermée	pieds neurologique	rétentionniste	N	N	O	botox	O	N	N

B) Lipomes intra-canalaires

- Continence urinaire normale :

Parmi les 8 enfants suivis pour un lipome, 5 n'ont aucun symptômes urinaires. Parmi ces 5 enfants, un a eu un bilan uro-dynamique systématique avant et après chirurgie, qui a montré des contractions vésicales désinhibées.

- Incontinence urinaire :

Un enfant a présenté des fuites urinaires avec impériosités, qui ont disparu après sa chirurgie médullaire.

- Vessie rétentionniste :

Un enfant présente une vessie rétentionniste sans dilatation urinaire sur l'échographie. Elle a eu plusieurs bilan uro-dynamiques montrant des contractions vésicales désinhibées, avec augmentation progressive des pressions intravésicales. Elle était âgée de 3 ans et demi lors du recueil, et on prévoyait pour cette enfant d'introduire les sondages évacuateurs.

Un autre enfant a présenté vers 8 ans des mictions par poussées abdominales qui ont régressé avec des conseils de mictions. Cet enfant n'avait pas de dilatation urinaire.

- Continence anale normale :

Six enfants porteurs d'un lipome intra-canalair ont un transit régulier pour les selles.

- Constipation sous traitement médical :

Un enfant a une constipation traitée par Forlax.

- Constipation avec incontinence anale :

Une enfant présente une constipation pour laquelle on a introduit les lavements évacuateurs. Il s'agit de l'enfant présentant également une vessie rétentionniste sévère.

C) Diastématomyélie

- Incontinence urinaire :

L'enfant porteur d'une diastématomyélie a été opéré de sa malformation à l'âge de 8 ans, et il présentait en pré-opératoire des impériosités mictionnelles, qui ont régressé après l'intervention. Il avait alors une dilatation urinaire sur l'échographie, et un reflux vésico-urétéral sur la cystographie. Il n'avait pas de constipation associée.

D) Sinus dermiques

- Continence urinaire et anale normale :

Sur les 9 enfants suivis pour fistule dermique isolée, aucun ne présente de symptôme urinaire ou digestif.

E) Syndrome de régression caudale

- Incontinence urinaire :

Huit enfants avec syndrome de régression caudale présentent une incontinence urinaire. Parmi eux, aucun ne présente de dilatation urinaire. Cinq enfants ont un reflux vésico-urétéral sur la cystographie. Cinq enfants ont eu au moins un bilan uro-dynamique. Quatre présentaient sur ce bilan des contractions vésicales désinhibées.

Sept enfants ont été opérés d'une entérocystoplastie avec cystostomie continente, et sont actuellement aux sondages intermittents. L'âge moyen au moment de l'intervention est de 8 ans ½.

Une enfant est incontinente à l'âge de 2 ans, pour laquelle on ne prévoit pas de geste pour le moment.

- Vessie rétentionniste :

Quatre enfants présentent une vessie rétentionniste, sans dilatation urinaire, sans reflux vésico-urétéral sur la cystographie. Ces 4 enfants ont eu un bilan uro-dynamique, qui montrait des contractions vésicales désinhibées, et des pressions vésicales élevées.

Parmi ces 4 enfants, tous sont maintenant aux sondages évacuateurs, avec un âge moyen à la mise en place des sondages de 2 ans ½. Deux enfants ont eu une vésicostomie, l'un en période néonatale, l'autre à 8 mois de vie. Trois enfants ont été opérés d'une entérocystoplastie avec cystostomie continente. Un enfant de 2 ans est sondé par l'urètre.

- Continence anale normale :

Un enfant atteint de régression caudale n'a pas de symptôme du transit. Un autre est en colostomie sur une sténose anale, et on ne peut pas évaluer son degré de constipation.

- Constipation sous traitement médical :

Un enfant présente une constipation contrôlée par les laxatifs.

- Constipation avec incontinence anale :

Huit enfants sont traités par des lavements évacuateurs, et on prévoyait de les mettre en place chez une neuvième enfant.

F) Moelle attachée

- Continence urinaire normale :

Un enfant avec une moelle attachée ne présente pas de symptôme urinaire. Il n'a pas de dilatation urinaire à l'échographie, mais a présenté jusqu'à l'âge de 3 ans un reflux vésico-urétéral.

- Incontinence urinaire :

Parmi les 4 enfants suivis pour moelle attachée, 2 ont une incontinence urinaire. Un enfant présente une incontinence urinaire aux cris, sans dilatation urinaire et avec un reflux à la cystographie. À 2 ans et demi, et il est pour l'instant surveillé. L'autre a eu un bilan urodynamique qui montrait des contractions vésicales désinhibées, il est traité par anticholinergiques.

- Vessie rétentionniste :

Un enfant a des symptômes de vessie rétentionniste, avec un reflux à la cystographie. À 4 ans et demi, il allait être initié aux sondages intermittents.

- Constipation avec traitement médical :

Un enfant a une constipation traité par laxatifs. À 2 ans, il n'a pas encore acquis la propreté pour les selles.

- Constipation avec incontinence anale :

Trois enfants avec une moelle attachée ont une constipation sévère et une incontinence anale. Un est traité par laxatifs et présente à 7 ans ½ des épisodes de souillures. Un autre se fait des lavements évacuateurs par un Malone. Il est prévu de mettre en place des lavements par Péristeen pour le 3^{ème}.

G) Malformations ano-rectales associées

Pour mémoire, les 9 enfants traités pour une malformation ano-rectale associée sont porteurs pour 5 d'entre eux d'un syndrome de régression caudale, et pour 4 d'entre eux d'une moelle attachée.

- Continence urinaire normale :

Sur les 9 enfants suivis pour dysraphisme associé à une malformation ano-rectale, un seul ne présente pas de symptôme urinaire.

- Vessie incontinente :

Cinq enfants présentent une vessie incontinente. Aucun n'a de dilatation urinaire, et 2 ont un reflux vésico-urétéral sur la cystographie.

Trois enfants ont été opérés d'une entérocystoplastie avec cystostomie continente et sont aux sondages intermittents. Un autre est traité par anticholinergiques pour des contractions vésicales désinhibées.

- Vessie rétentionniste :

Trois enfants ont des symptômes de vessie rétentionniste. Aucun n'a de dilatation urinaire, et 1 enfant présente un reflux vésico-urétéral à la cystographie.

Un enfant a été opéré d'une entérocystoplastie avec cystostomie continente, un autre est sondé par l'urètre, et on prévoit de mettre en place des sondages intermittents chez la troisième.

- Continence anale normale :

Un enfant est en colostomie sur une sténose anale, et on ne peut pas évaluer son degré de constipation.

- Constipation avec traitement médical :

Deux enfants ont une constipation contrôlée par traitement médical.

- Constipation et incontinence anale :

Cinq enfants sont aux lavements à travers un Malone, et on prévoit de mettre en place des lavements Péristeen® pour une sixième enfant.

5) Comparaison des différents groupes

A) Selon le type de dysraphisme spinal

Dysraphisme (nbre patients)	Troubles urologiques majeurs	Chirurgie urinaire	Constipation sévère
Myéломéningocèle (13)	10	3	7
Lipome, diastématomyélie (9)	1	0	1
Sinus dermique (9)	0	0	0
Régression caudale (12)	11	10	9
Moelle attachée (4)	1	0	2

Tableau 4 : Tableau récapitulatif des troubles vésico-sphinctériens observés selon le type de dysraphisme

La survenue de troubles urologiques majeurs (incontinence complète ou nécessité d'avoir recours au cathétérisme intermittent) est dépendante du type de dysraphisme ($p=1,2.10^{-6}$).

Sont plus à risque de présenter des troubles urologiques majeurs : les enfants porteurs de myéломéningocèle ou de syndrome de régression caudale.

Le recours à une chirurgie d'augmentation de la capacité vésicale (botox ou entérocystoplastie) est également dépendant du type de dysraphisme ($p=5,8. 10^{-6}$), avec un taux élevé de chirurgie chez les enfants porteurs d'une régression caudale.

Les troubles du transit sont associés au type de dysraphisme spinal ($p=1.10^{-3}$), avec un risque accru chez les enfants porteurs de myéломéningocèle ou de syndrome de régression caudale.

B) Selon le sexe

En terme de troubles urologiques majeurs ou de troubles du transit, il n'y a pas de différence significatives entre les garçons et les filles chez les enfants porteurs de dysraphisme.

C) Selon le diagnostic anténatal

Il existe une différence significative entre le groupe des enfants ayant eu un diagnostic anténatal et les autres, avec plus de troubles urinaires majeurs lorsque le dysraphisme spinal était diagnostiqué pendant la grossesse ($p=0,001$).

D) Selon la présence de troubles moteurs

Les enfants présentant une symptomatologie de troubles moteurs en rapport avec leur dysraphisme ont plus de risque d'avoir également des troubles urinaires majeurs ($p= 4.10^{-4}$) ou une constipation neurologique ($p=0,02$).

IV) DISCUSSION

1) Les grands principes du suivi vésico-sphinctérien dans les dysraphismes

A) Détecter précocement une vessie à risque pour le haut appareil.

Les dysraphismes spinaux sont de loin la cause la plus fréquente de vessie neurologique. Tout l'enjeu du suivi urologique des enfants atteints de dysraphisme sera donc de dépister le plus précocement possible les symptômes d'un dysfonctionnement vésical, afin de mettre en place un traitement adapté.

Dans la littérature, on a ainsi essayé de « classer » les vessies neurologiques en fonction de leur seuil de fuite vésicale (supérieur ou inférieur à 40cm H20) (7). Et chez les enfants porteurs d'une vessie à haute pression, la précocité de la prise en charge joue un rôle primordial (7, 39) : la mise en place des cathétérismes intermittents, plus ou moins associée à un traitement anticholinergique, permet de diminuer la dilatation du haut appareil et de limiter la survenue d'infections urinaires. La diminution des pressions vésicales protège également le muscle vésical et lui permet de conserver une certaine compliance. C'est ainsi que Kaefer (23) a montré en 1999 que la mise en place précoce des sondages intermittents chez les enfants atteints de myéломéningocèle permettait de diminuer le recours à l'agrandissement vésical.

B) Ne pas méconnaître une cause « curable » de dysfonction vésicale : le syndrome de moelle attachée.

Faut-il opérer ou réopérer un enfant de son dysraphisme quand il présente des symptômes vésico-sphinctériens ? L'urologue pédiatre se pose forcément la question à un moment ou à un autre au cours du suivi, et c'est le neurochirurgien qui va y répondre. Certains préfèrent opérer avant l'apparition des symptômes, d'autres ne porteront l'indication que sur des troubles objectivés sur le bilan uro-dynamique. Cette attitude varie en fonction du type de dysraphisme en cause et il est difficile, au vu de la littérature, d'avoir une attitude consensuelle sur le sujet (18, 26, 37). Il est intéressant de noter que certains ont choisi de s'intéresser au concept de « moelle attachée » plus qu'au type de dysraphisme. Tous les dysraphismes spinaux, opérés ou non, peuvent être responsable d'un syndrome de moelle

attachée, par mise en tension de la moelle fixée au fourreau dural. Cet aspect de la physiopathologie des dysraphismes spinaux justifie la surveillance prolongée des enfants porteurs de dysraphisme, même lorsqu'ils sont asymptomatiques. Et lorsque le syndrome de moelle attachée est avéré, la majorité des auteurs recommandent une intervention de libération de la moelle (1, 17, 19, 20, 21, 40, 42).

C) Sur quels examens repose le diagnostic de vessie neurologique ?

Les signes d'appel pour une vessie neurologique sont multiples : rétention urinaire, dysurie, incontinence, infections urinaires à répétition. Dans le suivi d'un enfant atteint de dysraphisme, n'importe lequel de ces symptômes doit faire évoquer le diagnostic, qui reste clinique. Mais ce n'est pas tant le diagnostic de vessie neurologique qui est important, que celui de vessie fonctionnant à haute pression. Une vessie neurologique complètement incontinente et avec des pressions sphinctériennes effondrée ne pose problème qu'à l'âge de la socialisation, quand l'enfant n'a plus envie de porter de couche à l'école. Avant cet âge, seules les vessies à risque pour le haut appareil doivent être traitées, et donc dépistées.

Le bilan comprendra donc des échographies régulières, pour rechercher une dilatation du haut appareil. L'International Children Continence Society (ICCS) recommande également l'utilisation de l'observation mictionnelle sur 4 heures pour mesurer le volume mictionnel et le résidu post-mictionnel (35). La survenue d'une infection urinaire, la présence d'un résidu post-mictionnel ou la dilatation du haut appareil à l'échographie sont des arguments suffisants pour évoquer une vessie à haute pression, et pour demander un bilan uro-dynamique. Celui-ci apporte des éléments permettant d'orienter la prise en charge, mais n'est pas indispensable à la conduite du traitement.

D) La place du bilan uro-dynamique

Le bilan uro-dynamique, tel qu'il est décrit dans les recommandations de l'ICCS en 2006 (35), étudie les phases de remplissage et de vidange de la vessie. C'est un examen invasif, qui nécessite la pose d'un cathéter sus-pubien ou d'une petite sonde urétrale pour remplir la vessie. La vitesse de remplissage vésical doit être « physiologique » : dans l'idéal, si l'appareillage le permet, on laisse la vessie se remplir naturellement (cystométrie ambulatoire). Si ce n'est pas possible, le débit de remplissage est calculé à partir de la capacité vésicale théorique (5 à 10% de la capacité vésicale théorique en ml/min). Cet examen est en théorie réalisable dès le plus jeune âge (6, 45), et permet de mesurer plusieurs choses :

l'activité détrusorienne, la capacité et la compliance vésicale, la pression urétrale et, chez le plus grand enfant, la sensation de besoin. (35). La notion de pression de fuite n'est pas retenue par l'ICCS, pourtant elle est souvent considérée comme un facteur de risque de dégradation rénale lorsqu'elle est supérieure à 40 cmH₂O (7, 39). Le bilan uro-dynamique ne fait pas le diagnostic de vessie neurologique, mais permet d'obtenir des informations sur le fonctionnement de la vessie, pour adapter le traitement.

En pratique, le bilan uro-dynamique chez le nourrisson n'est pas toujours facile à réaliser et à interpréter. Si quelques équipes ont étudié la cystométrie du tout-petit (6, 38, 45), apportant quelques données sur le fonctionnement « normal » d'une vessie à cet âge, elles rapportent également que les pleurs en modifient le résultat. La question de la fiabilité de ce genre d'examen n'est donc pas tout à fait résolue.

Pour autant, la répétition des examens uro-dynamiques permet de suivre l'évolution du comportement vésical, ce qui est très important dans le cadre des dysraphismes, puisque les premiers signes d'un syndrome de la moelle attachée sont souvent urinaires (1, 20, 40, 44). Le délai entre 2 bilans uro-dynamiques est bien sûr discuté, surtout chez les enfants asymptomatiques. Le Dr Forin, médecin de MPR à Trousseau spécialisé dans le suivi des vessies d'enfants porteurs de dysraphisme, recommande un délai de 18 mois à 2 ans entre 2 examens. Dans son article, Veenboer (44), après avoir fait la revue de la littérature sur le devenir des myéломéningocèles à l'âge adulte, évoque la nécessité d'un bilan uro-dynamique tous les 2 à 3 ans pour détecter des modifications du fonctionnement vésical qui seraient encore asymptomatiques.

E) Et la cystographie ?

Dans un bilan de vessie neurologique, la cystographie a plusieurs intérêts. D'abord, elle apporte des renseignements sur l'aspect de la vessie : taille de la vessie, présence de diverticules vésicaux, aspect de vessie de lutte. Elle permet également de faire le diagnostic de reflux vésico-urétéral, sans pour autant renseigner sur son origine, malformative ou secondaire à un dysfonctionnement vésical. Enfin, elle permet de vérifier la perméabilité de l'urètre masculin.

Les inconvénients à la cystographie sont l'irradiation de l'enfant, et la nécessité de remplir la vessie avec une sonde ou un cathéter sus pubien. On essaie donc de limiter ses indications.

Nous proposons de conserver la cystographie dans des indications précises : infection urinaire haute, ou vessie rétentionniste chez le garçon (pour éliminer des valves de l'urètre postérieur).

2) Adapter le suivi au type de dysraphisme : quelle classification ?

Le but de ce travail était de proposer une surveillance urologique et digestive adaptée à chaque dysraphisme spinal, et nous avons donc dû diviser notre population en sous-groupes, en fonction de l'anomalie spinale présentée.

A) Anomalie de la première ou de la deuxième neurulation

Un premier classement, grossier, consiste à diviser les dysraphismes en anomalies de la première ou de la deuxième neurulation. Ce faisant, nous avons remarqué que ces deux groupes ne se présentent pas avec les mêmes symptômes vésico-sphinctériens. Comme Torre (41) l'avait déjà noté, le syndrome de régression caudale est une pathologie souvent plus grave que la myéloméningocèle. Cela est confirmé dans notre série, puisque 87,5% des enfants suivis pour une anomalie de la deuxième neurulation présentent des troubles urologiques majeurs, contre 35,5% des enfants suivis pour une anomalie de la première neurulation. Mais au sein des anomalies de la première neurulation, le sinus dermique (0% de troubles urologiques majeurs) côtoie la myéloméningocèle (77%), et nous avons donc recherché d'autres facteurs pronostiques que l'origine embryonnaire de la malformation.

B) Classification des dysraphismes et problèmes rencontrés

Lorsque nous avons voulu aller plus loin dans notre classification, nous avons été confrontés à plusieurs difficultés. La première a été de classer les enfants avec plusieurs anomalies spinales. Dans notre série, 23% des enfants présentent en effet plusieurs lésions dysraphiques associées : lipome et sinus dermique, myéloméningocèle et lipome... Dans ce cas-là, comme lorsqu'un dysraphisme est associé à une malformation ano-rectale, il est difficile de déterminer quelle est la lésion responsable des symptômes observés. Et de ce fait, la question se pose de savoir dans quel groupe classer ces enfants.

Une autre difficulté découle de la grande diversité des lésions observées. Dans toute la population d'enfants que nous suivons, il n'y a pas deux lésions semblables. Notre classification, basée sur ce qu'on peut trouver dans la littérature, a ses limites : la méningocèle et la myéloméningocèle non épidermée, par exemple, ont été classées toutes les deux dans le

groupe des myéломéningocèles. Pourtant, elles n'ont pas vraiment la même sévérité clinique. Cette difficulté à classer les lésions de dysraphisme se retrouve dans la littérature, comme le prouve la grande variabilité des termes utilisés : myéломéningocèles, lipomes spinaux, lipomes du cône, sinus dermiques, agénésie sacrée, syndrome de régression caudale, dysraphismes spinaux occultes... A quelle lésion exactement font référence toutes ces descriptions ? Du fait de l'absence de descriptions détaillées, il est souvent impossible de répondre à cette question, et la comparaison entre les différentes études est de ce fait rendue bien difficile.

3) Protocole de surveillance proposé à chaque dysraphisme

A) Myéломéningocèle

a- Place de la consultation anténatale

Dans notre série, la myéломéningocèle est le dysraphisme spinal le plus fréquemment diagnostiqué en anténatal. Le chiffre de 60% de diagnostic anténatal est également retrouvé dans la littérature, chiffre qui augmente lorsque l'on associe à l'échographie anténatale un dosage de l'alpha-fetoprotéine maternelle (36). Ce taux est en augmentation sur les dernières années, et de plus en plus de parents sont vus en consultation anténatale pour discuter de la prise en charge de la myéломéningocèle.

Sur les 9 enfants avec un diagnostic anténatal de myéломéningocèle dans notre série, 8 présentent une incontinence sévère ou sont continents grâce à des cathétérismes intermittents, et 6 ont une constipation traitée par lavements. Deux sont paraplégiques, 5 présentent des pieds neurologiques. Au vu de ces chiffres, la myéломéningocèle de diagnostic anténatal apparaît comme une maladie particulièrement sévère, et il faudra informer les parents dans ce sens. Le bilan de la malformation et de son retentissement doit être le plus précis possible : niveau de la malformation, mouvements des membres inférieurs, malformation des pieds, morphologie des reins et de la vessie, malformations associées. En cas de signes de gravité, et en l'absence de chirurgie in utero dans nos régions, l'interruption médicale de grossesse devra être proposée après discussion en staff multi-disciplinaire (22).

b- Y a-t-il une place pour un bilan vésico-sphinctérien avant la chirurgie médullaire ?

A la naissance, la prise en charge va dépendre du type de myéломéningocèle. En cas de lésion non épidermée, c'est la prise en charge de la myéломéningocèle qui prime. Pour mettre l'enfant à l'abri des méningites bactériennes, il faut refermer la plaque neurale. Le bilan vésico-sphinctérien avant chirurgie sera donc réduit au minimum : observation des mictions, échographie rénale, bilan des malformations associées. Le bilan complet sera réalisé le plus souvent après la chirurgie. En revanche, lorsque la myéломéningocèle est épidermée, et que la neurochirurgie intervient au cours des premiers mois, le bilan urologique pré-opératoire a un intérêt, à la fois pour servir de référence, mais aussi pour éventuellement débiter la prise en charge d'une éventuelle vessie à haute pression.

c- Caractéristiques du groupe, objectif du suivi particulier des enfants atteints de myéломéningocèle

Dans notre série, le groupe des enfants suivis pour myéломéningocèle a plusieurs caractéristiques intéressantes :

- Il présente une forte proportion de troubles urinaires majeurs.
- En terme de fonctionnement vésical, les enfants ont des vessies plutôt rétentionnistes (69% des enfants), à haute pression, nécessitant un recours précoce aux sondages.
- Chez les enfants avec une vessie rétentionniste, il y a 67% de dilatation urinaire à l'échographie, 33% de reflux vésico-urétéral sur la cystographie.
- Dans cette population, on a peu recours à la chirurgie urologique, avec seulement 23% d'enfants opérés, dont un seul pour agrandissement de vessie.
- Dans ce groupe, seulement 38,5% des enfants ont une continence anale normale.

La première chose qui nous a paru intéressante à observer, ce sont les résultats concernant le taux de chirurgie dans ce groupe d'enfants porteurs de myéломéningocèle. Il bien sûr à prendre avec précaution, puisque trois enfants sont encore trop jeunes pour que l'on intervienne sur leur incontinence, mais nous avons quand même l'impression, sur cette petite série, que les vessies de ces enfants sont plutôt de bon volume, avec une bonne compliance, et que les sondages suffisent dans un bon nombre de cas à assurer une continence correcte. Cette impression est confirmée dans la littérature, où on insiste depuis quelques années sur

l'importance de mettre en place des sondages précoces pour traiter ces vessies souvent à haute pression. Cette prise en charge précoce protège la vessie de la fibrose détrusorienne, et a fait nettement diminuer le recours aux chirurgie d'agrandissement vésical (28, 39, 44).

Chez les enfants porteurs de myéломéningocèle, le dépistage de la vessie neurologique sera donc systématique et précoce. Il doit reposer sur des examens facilement accessibles : observation mictionnelle, échographie des voies urinaires, éventuellement cystographie. En cas d'anomalie, le bilan uro-dynamique apportera une meilleure évaluation du fonctionnement vésical, et servir de référence pour la surveillance ultérieure. L'intérêt est de pouvoir instaurer rapidement les sondages en cas de vessie à risque pour le haut appareil, pour ainsi protéger les reins.

Pour la suite de la surveillance, il faut, en plus du risque de vessie à haute pression, évoquer celui de la moelle attachée. Dans la littérature, plusieurs publications font état de réintervention après la fermeture de la myéломéningocèle, pour des symptômes de moelle attachée. Herman (20) rapporte ainsi 49% de réintervention chez leur patients opérés pour myéломéningocèle ou lipome de la moelle, avec une moyenne d'âge à 6 ans lors de la seconde intervention pour myéломéningocèle. Plus récemment, Tarcan (40) décrit 14% de reprise chez ses patients opérés de myéломéningocèle, avec une meilleure récupération chez les enfants repris précocement (avant 7 ans). D'après cette littérature, ces chiffres ont beaucoup diminué ces dernières années, du fait probablement de l'amélioration des techniques utilisées en neurochirurgie. Mais les symptômes urinaires, et notamment la détérioration du bilan uro-dynamique, restent le principal point d'appel du syndrome de moelle attachée, et la surveillance doit donc être maintenue tout au long de la vie. Les auteurs s'accordent à dire que la chirurgie doit être précoce en cas de syndrome de moelle attachée secondaire, avec de bons résultats en cas de dégradation récente du bilan uro-dynamique. Cependant un certains nombre d'enfants ne sont pas améliorés, voire même s'aggravent après la chirurgie (1, 20, 40). La balance bénéfice/risque d'une chirurgie de libération de la moelle doit donc être soigneusement évaluée avec le neurochirurgien avant d'envisager la chirurgie.

d- Schéma de surveillance proposé

Pour les enfants atteints de myéloméningocèle, on proposera le schéma de surveillance suivant:

- Dès la naissance, et durant les premières années de vie :

- dépistage de la vessie neurologique à haute pression :
- observation des mictions dès la naissance, avec recherche d'un résidu post-mictionnel.
- dans l'idéal observation mictionnelle sur 4 heures
- échographie rénale
- Ce bilan est fait à la naissance, ou après une chirurgie médullaire précoce.
- puis : échographie rénale, mesure du résidu post-mictionnel et consultation tous les 3 mois jusqu'à un an
- **en cas d'anomalie** : bilan uro-dynamique précoce.
- **Si infection urinaire haute ou résidu post-mictionnel chez un garçon** : cystographie

- recherche et traitement de la constipation (à poursuivre durant tout le suivi)

Lorsque le bilan initial est normal, il n'y a pas d'urgence à réaliser un bilan uro-dynamique. La présence d'une incontinence objectivée lors de l'interrogatoire (catalogue mictionnel) est une bonne indication d'explorer le fonctionnement vésical, et il paraît raisonnable d'attendre l'acquisition de la propreté avant de demander le premier bilan uro-dynamique.

- Après la première année de vie :

- Dépistage d'une dégradation urologique : interrogatoire et échographie rénale
- En l'absence d'anomalies : tous 6 mois jusqu'à l'âge de la propreté, puis tous les ans
- Si infections urinaires, résidu post-mictionnel ou dilatation rénale : tous les 3 à 6 mois
 - Recherche d'une hyperactivité vésicale : le bilan uro-dynamique
- **En l'absence d'anomalie** : le BUD sera réalisé tous les 2 ans
- **En présence d'anomalies** : le bilan uro-dynamique permet de surveiller l'efficacité du traitement et de surveiller l'évolution des pressions vésicales. Il sera répété tous les 12 à 18 mois.
 - En cas de dégradation de l'état urinaire, on demandera facilement une IRM médullaire afin de vérifier l'absence de syndrome de moelle attachée.
 - Et pour être complet, il faut ajouter un suivi néphrologique à ces enfants qui présentent des infections à répétition ou une dilatation urinaire, afin d'évaluer le

retentissement rénal de la malformation (15, 41) : dosage de la créatininémie tous les ans, scintigraphie rénale au DMSA.

B) Lipomes intra-canalaire, diastématomyélie

a- Place du diagnostic anténatal

Dans notre série, 22% des enfants suivis pour lipomes du cône ou diastématomyélie ont eu un diagnostic anténatal. Pour tous les autres, le diagnostic a été porté en période néonatale sur la présence d'une anomalie cutanée, et c'est l'occasion de rappeler l'importance de ce dépistage. En cas d'anomalie cutanée lombaire, Lavallée (29) a décrit jusqu'à 85% d'anomalies médullaires sur l'IRM. La recherche de cette anomalie cutanée doit être faite lors de l'examen néonatal, mais aussi devant la découverte de troubles vésico-sphinctériens, pour ne pas méconnaître un dysraphisme occulte.

b- Caractéristiques du groupe, objectif du suivi particulier des enfants atteints de lipomes ou de diastématomyélie.

Pour commencer, il semble logique de rappeler que la diastématomyélie et le lipome intra-canalair sont deux malformations distinctes. Nous avons choisi de les regrouper en un seul et même groupe car elles présentent quelques caractéristiques de prise en charge communes. En effet, dans les deux cas, il s'agit de lésions qui sont la plupart du temps surveillées pour être opérées seulement lorsqu'elles deviennent symptomatiques.

Sur le plan vésico-sphinctérien, le groupe des enfants suivis pour lipome ou diastématomyélie avait plusieurs caractéristiques intéressantes :

- Aucun enfant suivi pour lipome ou diastématomyélie ne présentait de symptôme moteur ou de trouble vésico-sphinctérien à la naissance. Les troubles, lorsqu'ils sont apparus, sont apparus avec la croissance.
- Cinq enfants sont restés asymptomatiques, dont 3 âgés de moins de 2 ans au moment du recueil. L'un de ces enfants (2 ans) a un bilan uro-dynamique anormal sans être pour autant symptomatique.
- Une seule enfant, sur les 9 suivis pour lipome ou diastématomyélie, présente une incontinence urinaire pour laquelle on prévoit d'avoir recours aux sondages. Cette même enfant a besoin de lavements pour être continent sur le plan des selles. Chez cette enfant, le bilan uro-dynamique était pathologique dès l'âge de 6 mois.

- Trois enfants ont présenté des signes fonctionnels urinaires à type d'impériosités ou de mictions par poussée, qui sont apparus entre l'âge de 2 et 8 ans. Ils ont régressé après libération de la moelle dans 2 cas, et après traitement fonctionnel dans 1 autre cas.

- Dans le groupe des enfants suivis pour lipome ou diastématomyélie, la constipation est peu fréquente (1 constipation sévère, 1 constipation traitée médicalement).

Il est difficile de tirer des conclusions sur une petite série, mais on constate que l'enfant présentant l'état urologique le plus sévère est aussi celle chez qui les troubles ont été constatés le plus précocement, troubles qui n'ont pas régressé après la chirurgie d'exérèse du lipome. On peut donc se demander s'il n'existe pas deux sous-catégories dans le groupe des enfants porteurs de lipomes du cône : les uns, porteurs d'une malformation plus sévère, sont symptomatiques d'emblée ; les autres, porteurs d'une malformation moins sévères, ne sont symptomatiques que lorsqu'elle s'associe à un syndrome de moelle attachée. On regrouperait dans ce dernier groupe les enfants ayant présenté des symptômes urinaires tardifs et qui ont régressé après la chirurgie médullaire.

Le but de ce travail n'est pas d'entrer dans le débat de la chirurgie prophylactique de la moelle attachée chez les patients asymptomatiques. En revanche, en cas de symptômes urinaires, ou de bilan uro-dynamique perturbé, nous relevons dans la littérature que la récupération est meilleure dans le syndrome de moelle attachée lorsque la chirurgie est précoce (21). Partant de cette constatation, il apparaît que la surveillance vésico-sphinctérienne de ces patients doit être maintenue de manière rapprochée, y compris chez les enfants asymptomatiques, afin de dépister rapidement une dégradation vésico-sphinctérienne.

c- Schéma de surveillance proposé

Pour les enfants porteurs d'un lipome de la moelle ou d'une diastématomyélie découverte en période néonatale, nous proposons le schéma de surveillance suivant :

➤ **Dépistage d'une vessie neurologique d'emblée :**

- Premiers bilans à 1, 3 et 6 mois : interrogatoire, éventuellement observation mictionnelle sur 4 heures, échographie urinaire. Ces examens seront répétés tous les 6 mois jusqu'à l'acquisition de la propreté.
- En cas d'intervention précoce sur le lipome, le bilan devra être répété avant et après la chirurgie, de manière à dépister une vessie neurologique d'origine iatrogène.

▪ **En cas d'anomalie sur ce bilan** : bilan uro-dynamique. En cas de neurochirurgie, le bilan uro-dynamique sera réalisé au moins 6 mois après la chirurgie, quand la situation neurologique est stabilisée (disparition de l'œdème médullaire post-opératoire).

➤ **Surveillance de l'apparition d'un syndrome de moelle attachée (après l'acquisition de la propreté)**

- Echographie et examen clinique tous les ans, ou tous les 6 mois en cas d'anomalies.
- **En cas d'anomalie** sur le bilan initial et qu'un premier bilan uro-dynamique a été réalisé précocement, on répètera l'examen tous les 12 à 18 mois.
- **En l'absence d'anomalie**, on conseille de réaliser le premier bilan uro-dynamique après l'apprentissage de la propreté, puis, si l'enfant reste asymptomatique, de le répéter tous les 2 ans.

C) Sinus dermiques

a- Caractéristiques du groupe, objectif du suivi particulier des enfants atteints de sinus dermique.

Dans notre série, aucun enfant avec un sinus isolé ne présente de trouble vésico-sphinctérien. Pourtant, dans la littérature, quelques cas ont été décrits de troubles vésico-sphinctériens sévères secondaires à des fistules dermiques (30). Ils semblent être rares. La difficulté, dans le sinus dermique, est que cette lésion est souvent associée à un autre dysraphisme médullaire. Cette notion de lésion associée n'est pas forcément précisée dans les articles discutant des complications des sinus dermiques, et il est difficile de conclure avec certitude sur les risques vésico-sphinctériens associés à cette pathologie. Mais si nous restons logiques, le sinus dermique isolé est une malformation qui ne touche pas la moelle. D'ailleurs, les enfants qui se présentent avec un sinus dermique symptomatique ont souvent plus de 1 an (2), et c'est la complication du sinus qui est à l'origine des symptômes neurologiques (abcès médullaire, kyste dermoïde). De notre avis, les enfants porteurs d'un sinus dermique isolé ont en théorie un risque faible de développer des symptômes vésico-sphinctériens. Pour autant, on ne peut complètement l'exclure, puisque certains auteurs évoquent des syndromes de moelle attachée sur des lésions de sinus dermique opérées (30).

b- Schéma de surveillance proposé

Pour les enfants porteurs d'un sinus dermique, nous préconisons un suivi simplifié :

- Un premier bilan avant la chirurgie de fermeture du sinus : interrogatoire, observation mictionnelle sur 4 heures et échographie des voies urinaires.
- Un bilan de référence quelques mois après la chirurgie d'exérèse de fistule : interrogatoire, observation mictionnelle sur 4 heures et échographie urinaire.
- Si le bilan est normal : contrôle clinique et échographique après l'apprentissage de la propreté, avec un rappel des signes d'alerte qui devront faire consulter : impériosités, fuites ou infections urinaires.
- Le bilan uro-dynamique ne sera fait qu'en cas d'apparition de symptômes urinaires ou de dilatation urinaire à l'échographie. En cas d'anomalie, on réalisera une IRM médullaire à la recherche de signes de moelle attachée.

D) Régression caudale

a- Place du diagnostic anténatal

Dans notre série, le groupe qui présente le plus de troubles vésico-sphinctériens sévères est celui des enfants porteurs d'un syndrome de régression caudale. Ceci est particulièrement ennuyeux dans le sens où la régression caudale est très peu souvent diagnostiquée en anténatal : 16,6% dans notre série. Quelques signes sont décrits dans la littérature qui doivent faire suspecter un syndrome de régression caudale, comme l'absence d'ossification des noyaux vertébraux de S1 et S2 après la 17ème semaine, que l'on recherche particulièrement chez les mères diabétiques (14). En l'absence de diagnostic anténatal, le diagnostic de régression caudale peut être fait dans le cadre d'un bilan malformatif, ou sur des symptômes urinaires (7).

b- Caractéristiques du groupe, objectif du suivi particulier des enfants atteints de régression caudale.

Dans notre série, le groupe d'enfants porteurs d'un syndrome de régression caudale présente des critères de sévérité évidents sur le plan vésico-sphinctérien :

- 100% des enfants sont au cathétérisme intermittent ou sont incontinents, et 75% sont constipés au point d'avoir besoin de lavements évacuateurs pour les selles.

- Quatre enfants ont des symptômes de vessie rétentionniste avec de hautes pressions vésicales, dont 2 enfants qui ont eu besoin d'une vésicostomie au cours de leur prise en charge. Pour ces enfants, l'âge moyen de mise en place des sondages est de 2 ans et demi. Aucun n'a présenté de dilatation urinaire ou de reflux vésico-urétéral au cours du suivi.

Pour dépister ces enfants, il faudra organiser un bilan précoce, avec quelques spécificités : l'absence de dilatation urinaire ou de reflux ne doit pas forcément nous rassurer sur le fonctionnement vésical. La clinique compte plus que les examens complémentaires, et dans notre série ce sont les infections urinaires ou des épisodes de rétention aiguë d'urine qui ont fait porter le diagnostic de vessie neurologique.

- Pour les 2/3 des enfants suivis pour régression caudale, la prise en charge active de l'incontinence intervient vers l'âge d'entrée à l'école primaire, ce qui témoigne de vessies plutôt incontinentes, à faible risque pour le haut appareil. Les cathétérismes sont débutés en moyenne vers 6,3 ans, et la date de début des sondages correspondait pour 7 enfants sur 11 avec celle de la chirurgie d'agrandissement vésical.

- Malgré la proportion importante de troubles vésico-sphinctériens dans ce sous-groupe, aucun enfant n'a été opéré de sa malformation médullaire, y compris lorsque l'IRM montrait un lipome du filum.

c- Place de la neurochirurgie dans le syndrome de régression caudale

La littérature sur le suivi des enfants atteints de régression caudale est d'interprétation difficile. Ces enfants sont en effet souvent regroupés avec d'autres sous le terme d'« agénésie sacrée », et il est difficile de comparer nos résultats avec ceux d'autres séries. Car si l'agénésie sacrée entre dans la définition de la régression caudale, elle peut également être isolée et ne s'accompagner d'aucune malformation médullaire. Dans notre série, un seul enfant est porteur d'une agénésie sacrée n'entrant pas dans le cadre d'une régression caudale. Il s'agit d'un enfant porteur d'une moelle attachée, avec un filum épais, découverte dans le cadre d'une malformation ano-rectale isolée.

Concernant les indications neurochirurgicales de libération de la moelle chez ces enfants, il est là encore très difficile de se faire une idée à travers la littérature. Ce que l'on retient de l'article de Torre (41), c'est que certaines agénésies sacrées accompagnant des malformations ano-rectales peuvent, lorsqu'elles sont associées à une moelle attachée, faire poser une indication de libération de la moelle. On a quand même du mal à imaginer, dans le

cas de la régression caudale, que la libération d'une moelle de toute façon tronquée puisse réellement améliorer les symptômes neurologiques sous-jacents.

Dans notre centre, chaque dossier a été discuté avec les neuro-chirurgiens, sans qu'il y ait eu d'indication chirurgicale.

d- Prise en charge urologique et digestive dans le syndrome de régression caudale

Comme dans le cas des myéломéningocèles, il semble licite de penser que la prise en charge précoce de la vessie neurologique dans le syndrome de régression caudale devrait à moyen-long terme permettre de préserver la compliance vésicale et de diminuer le recours à la chirurgie d'agrandissement. Or, dans notre série, presque tous les enfants porteurs d'un syndrome de régression caudale ont été suivis depuis la naissance, et 10 enfants sur 12 ont pourtant eu besoin d'un agrandissement vésical au cours de leur prise en charge. On n'est donc pas dans la même configuration que pour les enfants atteints de myéломéningocèle. Dans cet ensemble malformatif, le plancher pelvien est, comme la moelle épinière et le rectum, malformé dès la naissance, avec le plus souvent une incontinence urinaire complète par défaut des sphincters vésicaux. En résulte une vessie qui se vide en permanence, et qui ne grandit pas au cours de la croissance. La chirurgie intervient vers 6-7 ans, à l'âge où l'enfant a besoin d'une continence sociale, et repose alors en grande partie sur l'agrandissement de vessie puisque l'un des objectifs est de rétablir un réservoir de bonne capacité.

Un autre point intéressant dans ce groupe, c'est l'important taux de reflux vésico-urétéral dans le sous-groupe des vessies incontinentes. Pour ces enfants, la probabilité d'un reflux secondaire paraît faible, au vu du régime de pression intra-vésicale. Il pourrait donc s'agir de reflux plutôt malformatifs, dans ce contexte de malformation globale du pôle caudal.

Le taux important de constipation avec incontinence dans le groupe d'enfants suivis pour régression caudale plaide pour un dépistage systématique de la constipation, qui doit être traitée activement.

e- Schéma de surveillance proposé

Aussi, nous préconisons pour ces enfants atteints de régression caudale :

➤ **Dépistage d'une vessie à risque pour le haut appareil**

- Dès la naissance : observation mictionnelle sur 4 heures, échographie urinaire. Ce bilan sera réitéré à 1 mois, puis tous les 3 mois jusqu'à 1 an, puis tous les 6 mois jusqu'à l'acquisition de la propreté.
- **En cas d'anomalie** (infection urinaire, résidu post-mictionnel, dilatation urinaire) : bilan uro-dynamique
- En cas de dilatation urinaire ou de résidu post-mictionnel chez un garçon, on réalisera facilement une cystographie (recherche de valves de l'urètre postérieur)
- Surveillance de la fonction rénale, qui peut être altérée dans 20% des cas (41). La créatininémie sera dosée à la naissance, puis une fois par an. (+/- consultation avec un néphrologue, scintigraphie au DMSA)
- Après l'acquisition de la propreté, et en l'absence d'anomalie inquiétante sur le bilan (vessie à haute pression), le rythme d'une consultation bi-annuelle avec échographie paraît raisonnable.

➤ **Prise en charge de l'incontinence urinaire**

Lorsque les premiers bilans sont rassurants, qu'ils confirment la vessie incontinente, le premier bilan uro-dynamique peut être réalisé à l'âge théorique de l'apprentissage de la propreté (ces enfants n'acquièrent pas la propreté en général), en vue de déterminer précisément quel est le geste à réaliser pour obtenir la continence vers 6-7 ans.

Concernant le suivi après agrandissement de vessie, cette petite série a permis de souligner la possibilité de survenue de contractions vésicales désinhibées sur vessie agrandie. Pour cette raison, nous conseillons de répéter les bilans uro-dynamiques en cas de symptômes urinaires : fuites entre les sondages, infections urinaires répétées.

E) Moelle attachée

a- Moelle attachée et malformation ano-rectale

Dans notre série, la moelle attachée a toujours été découverte dans un contexte de malformation ano-rectale associée. Dans la littérature, on retrouve cette notion, avec, lorsque la malformation ano-rectale est associée à une malformation médullaire, un syndrome de régression caudale ou une moelle attachée. C'est probablement dans ce contexte que l'on peut

proposer un geste sur la moelle même dans le cadre de la malformation ano-rectale associée (43).

b- Caractéristiques du groupe, objectif du suivi particulier des enfants atteints de moelle attachée

- Sur les 4 enfants que nous suivons, aucun n'a été opéré de sa moelle.
- Sur le plan vésico-sphinctérien, un seul enfant n'a aucun symptôme urinaire. Un enfant a une vessie rétentionniste avec nécessité d'avoir recours aux sondages, les autres ont des troubles urinaires traités médicalement.
- Trois enfants sur 4 présentent un reflux vésico-urétéral

Il est difficile de tirer des conclusions sur un si petit groupe, mais la forte proportion de reflux vésico-urétéral, la dysurie et la présence de contractions vésicales désinhibées évoquent plutôt des vessies pouvant être à risque pour le haut appareil. Dans ce contexte de moelle attachée, avec possiblement une évolution vers la dégradation fonctionnelle, il semble particulièrement important de suivre ces enfants régulièrement, plus pour traiter la vessie neurologique que pour proposer une chirurgie de libération de la moelle, dont on n'a pas montré qu'elle ait une efficacité sur les symptômes urinaires (43).

c- Schéma de surveillance proposé

Le schéma de surveillance est le suivant :

- A 1 mois : observation mictionnelle sur 4 heures, échographie rénale.
- Dans ce groupe, la cystographie rétrograde est souvent réalisée pour faire le bilan de la malformation ano-rectale (recherche d'une fistule). On pourra donc l'utiliser, quand elle est réalisée, pour rechercher des signes en faveur d'une vessie neurologique.
- En cas d'anomalie (résidu post-mictionnel, dilatation urinaire, aspect de vessie neurologique ou reflux vésico-urétéral de haut grade sur la cystographie) : bilan uro-dynamique pour compléter le bilan, et discussion avec les neuro-chirurgiens pour discuter de l'intérêt d'une chirurgie de libération de la moelle.
- S'il y a une indication chirurgicale, le bilan sera réitéré à distance de la chirurgie médullaire. En post-opératoire, l'œdème et la sidération médullaire peuvent en effet majorer les troubles vésico-sphinctériens. On attendra donc 6 mois post-opératoires avant de refaire un bilan uro-dynamique.

- S'il n'y a pas d'indication neurochirurgicale, le bilan sera réitéré à 3, 6 et 12 mois, puis la surveillance sera bi-annuelle, avec un examen clinique et une échographie tous les 6 mois jusqu'à l'apprentissage de la propreté, puis une fois par an.
- Le bilan uro-dynamique sera refait en cas d'aggravation des symptômes, ou sinon de manière systématique tous les 2 ans.
- En cas de dégradation vésico-sphinctérienne, on demandera une nouvelle IRM médullaire, pour surveiller l'évolution de la moelle attachée, et le dossier sera rediscuté avec les neurochirurgiens.

F) MAR associées

a- Particularités de la prise en charge des dysraphismes dans le cadre des MAR

La prise en charge des dysraphismes spinaux associés à des malformations ano-rectales est particulièrement complexe. En effet, les enfants porteurs d'une malformation ano-rectale sont déjà à risque de présenter des troubles urinaires, et a fortiori des troubles digestifs. La malformation, souvent associée à une fistule recto-vésicale ou recto-urétrale, ou même la chirurgie de correction (fermeture de la fistule, abaissement rectal) jouent un rôle important dans l'origine de ces troubles. Il est donc difficile, dans ces conditions, d'évaluer la part de troubles relative au syndrome de moelle attachée associé.

La littérature sur les dysraphismes spinaux associés aux malformations ano-rectales est d'interprétation difficile, car souvent les articles ne prennent pas la peine de détailler le type de dysraphisme en cause lorsqu'ils parlent de « moelle attachée » ou d' « anomalie sacrée ». Et on peut comprendre que l'analyse de ces malformations soit malaisée : malformations ano-rectales hautes ou basses, anomalie des vertèbres sacrées, anomalie médullaire associée, syndrome de moelle attachée... Les paramètres à prendre en compte sont nombreux.

On note ainsi plusieurs « phases » en reprenant la bibliographie sur le sujet. Initialement, on s'applique à savoir si l'imagerie détecte des anomalies sacrées chez les enfants atteints de malformation ano-rectale (9, 10). Ensuite, on cherche à explorer les anomalies de la moelle qui accompagnent ces anomalies sacrées, et à savoir si elles ont un retentissement sur la fonction vésico-sphinctérienne des enfants atteints de malformations ano-rectales (11, 16, 25). Enfin, on cherche la meilleure conduite à tenir face à ces symptômes

qui parfois s'aggravent avec le temps, et on s'intéresse au syndrome de moelle attachée, et aux résultats des chirurgies de libération de la moelle (25, 43).

Dans notre série, on observe une forte proportion de troubles vésico-sphinctériens chez les enfants porteurs d'une malformation ano-rectale associée à un dysraphisme spinal. Nos résultats sont comparables à ceux de la littérature, puisque pour Boemers (9, 10), tous les enfants associant malformation ano-rectale et agénésie de S4-S5 présentent des troubles de la fonction vésicale (9, 10).

Pour Mosiello (34), le suivi des enfants atteints de malformation ano-rectale doit se baser sur la débitmétrie et l'observation mictionnelle, associées au bilan uro-dynamique dans 3 cas : dysraphisme spinal associé, fistule urétrale chez le garçon, forme cloacale chez la fille. Dans le cas des dysraphismes associés, le but est autant de dépister une vessie neurologique que de ne pas négliger un syndrome de moelle attachée associé, puisque celui-ci peut éventuellement s'opérer, même si les résultats sur les troubles vésico-sphinctériens sont à confirmer (25, 43). Mais pour la majorité des auteurs, l'association dysraphisme/malformation ano-rectale reste de très mauvais pronostic pour la fonction vésico-sphinctérienne (11).

b- Caractéristiques du groupe, objectif du suivi particulier des enfants atteints de dysraphisme et de MAR

Dans notre série, nous observons que :

- Plus de la moitié des enfants atteints de MAR est aux sondages, dont 44% après un agrandissement de vessie. Deux enfants ont été mis au cathétérisme intermittent avant l'âge de la propreté. 67% ont une constipation sévère.

Nos résultats confirment donc ceux de la littérature sur la sévérité de l'association entre malformation ano-rectale et dysraphisme spinal. Pour ces enfants, nous préconisons donc un suivi précoce et rapproché, afin de préserver la fonction rénale. L'échographie médullaire doit être réalisée chez tous les enfants avec malformation ano-rectale, et en cas d'anomalie objectivée ou de doute, complétée par une IRM médullaire. Le suivi sera ensuite adapté en fonction du dysraphisme, comme cela a été détaillé plus haut.

Sur le plan de la continence fécale, l'étude de Borg (11) a montré que les enfants atteints d'un dysraphisme en plus de leur malformation ano-rectale avaient plus de difficulté à acquérir la propreté que ceux atteints d'une malformation ano-rectale isolée, avec un recours plus important aux lavements. Pour ces enfants, l'apprentissage précoce des lavements par le

système Péristeen® permet d'acquérir une certaine continence sans avoir recours à la chirurgie. En cas d'échec ou d'intolérance de l'enfant, on proposera la caecostomie continente de Malone (31). La sévérité des troubles de la continence fécale associés aux malformations ano-rectales survenant dans un contexte de dysraphisme est confirmée dans notre série, puisque le seul enfant à ne pas souffrir de constipation parmi ceux atteints de malformation ano-rectale est un enfant en colostomie pour une sténose anale.

- Un seul enfant ne présente aucun symptôme urinaire sur les 9 présentant malformation ano-rectale et dysraphisme spinal. Cet enfant présente une agénésie sacrée qui ne concerne que la dernière vertèbre sacrée, et un syndrome de moelle attachée. Sur le plan de la continence fécale, cet enfant souffre de constipation et de quelques épisodes de souillures, qui ne nécessitent pas pour l'instant de lavements. Ce cas est isolé dans notre série, mais il correspond assez bien à la conclusion de Boemers (9, 10), pour lequel les troubles sont plus sévères lorsque S4 est également concernée par l'agénésie. Ceci nous fait insister sur l'importance du bilan malformatif exhaustif dans le cadre du bilan de la malformation ano-rectale.

4) Prise en charge de la constipation

La constipation neurologique est un élément majeur dans la prise en charge des troubles vésico-sphinctériens des enfants atteints de dysraphisme. Dans notre série, 40,4% des enfants ont recours à des lavements évacuateurs. Comme pour les troubles mictionnels, il est important de prendre en charge cette constipation de façon active et précoce, afin de minimiser le retentissement urinaire et d'éviter la survenue de complications. Le traitement a des objectifs différents en fonction de l'âge. Chez le petit enfant, le but sera d'obtenir un transit régulier, sans douleur à l'exonération. Chez le plus grand, au delà de 5-6 ans, l'objectif est d'obtenir la continence.

Actuellement, on recommande les lavements Peristeen® en première intention. Il faut savoir que ces lavements peuvent être douloureux chez le très jeune enfant, et on proposera plus facilement un traitement par laxatifs et mesures hygiéno-diététique durant la première année de vie.

C'est l'occasion d'évoquer la nécessité, pour ce genre de suivi, d'avoir à disposition une équipe paramédicale parfaitement formée à ce genre de prise en charge. Que ce soit pour l'apprentissage du cathétérisme intermittent comme pour celui des lavements évacuateurs, il

est indispensable de mettre en place un suivi personnalisé de l'enfant et de ses parents. Les troubles dureront en effet jusqu'à l'âge adulte, et il faut pouvoir obtenir la participation active de l'enfant dans sa prise en charge si l'on veut obtenir un résultat satisfaisant sur le long terme.

Dans notre série, les enfants qui ont recours aux lavements se partagent à peu près équitablement entre système Peristeen® et Malone. La chirurgie conserve en effet quelques indications, notamment en cas d'échec du Peristeen®, ou lorsqu'on intervient sur la vessie par laparotomie. Il faut donc savoir proposer les 2 solutions, le but étant, on le répète, d'obtenir une bonne compliance de l'enfant à son traitement.

5) Intérêt de la prise en charge multidisciplinaire

La littérature sur le sujet des troubles vésico-sphinctériens dans le cadre des dysraphismes spinaux est hétérogène, s'appuyant très souvent sur de petites séries rétrospectives. Notre travail, basé sur moins de 50 patients, ne prétend pas apporter de plus grandes preuves sur la conduite à tenir à adopter, mais il souligne l'intérêt d'établir un protocole de suivi et d'unifier les données au niveau national, pour comparer et homogénéiser les pratiques.

Plusieurs questions restent en suspens, notamment concernant les indications de la chirurgie médullaire dans les lipomes ou dans les syndromes de moelle attachée associés aux malformations ano-rectales. Parce qu'il n'y en a pas eu dans notre série, nous n'avons pas discuté les complications de la neurochirurgie, mais elles existent. Dans la littérature, la chirurgie du dysraphisme n'améliore pas toujours les symptômes vésico-sphinctériens, et elle peut même les aggraver (1, 17, 19, 20, 40). Dans notre expérience, il est même arrivé que certains enfants asymptomatiques avant la chirurgie deviennent symptomatiques en post-opératoire. Ces troubles ne régressent pas toujours, et il est important que le rapport bénéfice/risque de la neurochirurgie soit discuté avant de proposer une geste sur la moelle. Les facteurs prédictifs de réussite de l'intervention médullaire n'ont pas été clairement identifiés. Tseng (42) a évoqué l'âge à la chirurgie, ou la présence d'une incontinence urinaire. Guerra (17) discute le fait que dans sa petite série (24 patients), les patients porteurs d'une petite vessie non compliant ne s'amélioraient pas après la chirurgie de libération de la moelle. Selon lui, la fibrose du muscle détrusor est irréversible, et le fait d'intervenir au stade de vessie hypocompliante est un facteur de mauvais pronostic. Cette hypothèse semble plausible, et plaide pour un dépistage et une prise en charge précoce des troubles urinaires chez les enfants porteurs de dysraphismes spinaux.

La discussion entre neurochirurgien, radiologues et urologue pédiatre est donc essentielle dans la prise en charge : il est plus logique de traiter la cause d'une vessie neurologique avant de prendre en charge la vessie neurologique elle-même... Sauf si la vessie est trop abîmée et qu'on imagine qu'elle ne récupèrera de toute façon pas un fonctionnement normal. Et parce que chaque malformation est différente, chaque cas doit être discuté en particulier, même si nous avons réussi à définir quelques caractéristiques communes à chaque groupe de malformations. Nous encourageons donc à la création d'un staff ou d'une consultation commune à ces différents intervenants, afin de favoriser la discussion des dossiers et l'organisation de la prise en charge.

Le rôle de l'orthopédiste pédiatre est également important dans cette prise en charge. D'abord parce que, nous l'avons vu, les troubles moteurs sont un facteur de risque de troubles vésico-sphinctériens chez les enfants porteurs d'un dysraphisme. Ainsi, l'enfant qui se présente avec un pied neurologique et chez qui on diagnostique un dysraphisme spinal doit également être adressé à un chirurgien viscéral pour faire un bilan vésico-sphinctérien. D'autre part, l'appareillage mis en place par le chirurgien orthopédiste peut influencer sur la prise en charge vésico-sphinctérienne. Les sondages réalisés par un tube de Mitrofanoff (32) ou les lavements faits par un tube de Malone (31) peuvent être rendus difficiles par le port d'un corset pour une scoliose sévère. Toute cette prise en charge devra donc être discutée conjointement, et le chirurgien orthopédiste a toute sa place dans une consultation ou un staff commun.

Dans tous les cas il est essentiel, si l'on veut résoudre ces problèmes complexes, d'avoir recours à des études prospectives et multicentriques, avec un suivi des patients qui soit à la fois régulier et prolongé dans le temps. Le protocole que nous proposons peut être utilisé à cette fin, éventuellement complété par des questionnaires de qualité de vie. De cette façon, nous pourrions avancer dans le suivi et la prise en charge des troubles vésico-sphinctériens chez les enfants atteints de dysraphisme spinal.

V) CONCLUSION

En conclusion, la prise en charge des troubles vésico-sphinctériens chez l'enfant atteint de dysraphisme spinal est complexe, et nécessite de connaître aussi bien la physiopathologie de la malformation médullaire que la prise en charge de la constipation et de la vessie neurologique de l'enfant.

Si l'on devait résumer le suivi proposé à ces enfants, il faudrait commencer par dire que le bilan de la malformation spinale est essentiel, du fait de la multiplicité des présentations. Ce bilan ne peut se faire qu'en présence des neurochirurgiens et des radiologues, qui pourront donner leur avis sur le risque de moelle attachée associée.

Dans la suite du suivi, le rôle de l'urologue est indispensable, car c'est le plus souvent la dégradation du bilan uro-dynamique qui va motiver un geste sur la moelle. Ce suivi (cf Annexes 1, 2 et 3) doit être renforcé dans le cas des myéломéningocèles, des lipomes intracanalaires et de la moelle attachée, avec des bilans uro-dynamiques réguliers et systématiques tous les 1 à 2 ans. Il peut être allégé dans le cas des sinus dermiques, avec un bilan qui ne sera réalisé qu'en cas d'apparition de symptômes urinaires.

La place du syndrome de régression caudale est particulière, puisque dans ce groupe les troubles vésico-sphinctériens sont le plus souvent précoces et définitifs. Le suivi de cette population repose donc essentiellement sur le chirurgien pédiatre, avec avis du neurochirurgien à la demande lorsqu'il existe un doute sur un syndrome de moelle attachée associée qui aggraverait les symptômes.

BIBLIOGRAPHIE

- 1) Abrahamsson K, Olsson I, Sillén U Urodynamic findings in children with myelomeningocele after untethering of the spinal cord.
The Journal of Urology - 2007 177 (1) 331–334.
- 2) Ackerman LL, Menezes AH. Spinal congenital dermal sinuses: a 30-year experience.
Pediatrics - 2003 112 (3) 641–647.
- 3) Adzick NS Fetal surgery for myelomeningocele: trials and tribulations.
Journal of Pediatric Surgery - 2012 47 (2) 273–281.
- 4) Ailawadhi P, Kale SS, Agrawal D, Mahapatra AK, Kumar R Primary tethered cord syndrome--clinical and urological manifestations, diagnosis and management: a prospective study.
Pediatric Neurosurgery – 2012 48 (4) 210–215.
- 5) Aufschnaiter K, Fellner F, Wurm G Surgery in adult onset tethered cord syndrome (ATCS): review of literature on occasion of an exceptional case.
Neurosurgical Review - 2008 31 (4) 371–383.
- 6) Bachelard M, Sillén U, Hansson S, Hermansson G, Jodal U, Jacobsson B Urodynamic patterns in asymptomatic infants : siblings of children with vesicoureteral reflux.
The Journal of Urology – 1999 162 (5) 1733-1738.
- 7) Bauer SB Neurogenic bladder: etiology and assessment.
Pediatric Nephrology - 2008 23 (4) 541–551.
- 8) Ben-Sira L, Garel C, Malinger G, Constantini S Prenatal diagnosis of spinal dysraphism.
Child's nervous system - 2013 29 (9) 1541–1552.
- 9) Boemers TM, Beek FJ, van Gool JD, de Jong TP, Bax KM Urologic problems in anorectal malformations. Part 1: Urodynamic findings and significance of sacral anomalies.
Journal of Pediatric Surgery - 1996 31 (3) 407–410.
- 10) Boemers TM, de Jong TP, van Gool JD, Bax KM Urologic problems in anorectal malformations. Part 2: functional urologic sequelae.
Journal of Pediatric Surgery - 1996 31(5) 634–637.
- 11) Borg HC, Holmdahl G, Gustavsson K, Doroszkiewicz M, Sillén U Longitudinal study of bowel function in children with anorectal malformations.
Journal of Pediatric Surgery - 2013 48 (3) 597–606.
- 12) Clemmensen D, Thygesen M, Rasmussen MM, Fenger-Grøn M, Petersen OB, Mosdal C Decreased incidence of myelomeningocele at birth: effect of folic acid recommendations or prenatal diagnostics?
Child's nervous system - 2011 27 (11) 1951–1955.

- 13) Danzer E, Johnson MP Fetal surgery for neural tube defects. *Seminars in fetal & neonatal medicine* - 2014 19 (1) 2–8.
- 14) De Biasio P, Ginocchio G, Aicardi G, Ravera G, Venturini PL, Vignolo M Ossification timing of sacral vertebrae by ultrasound in the mid-second trimester of pregnancy. *Prenatal Diagnosis* - 2003 23 (13) 1056–1059.
- 15) Dik P, Klijn AJ, van Gool JD, de Jong-de Vos van Steenwijk CCE, de Jong TPVM Early Start to Therapy Preserves Kidney Function in Spina Bifida Patients. *European Urology* - 2006 49 (5) 908–913.
- 16) Golonka NR, Haga LJ, Keating RP, Eichelberger MR, Gilbert JC, Hartman GE, et al Routine MRI evaluation of low imperforate anus reveals unexpected high incidence of tethered spinal cord. *Journal of Pediatric Surgery* - 2002 37 (7) 966–969.
- 17) Guerra LA, Pike J, Milks J, Barrowman N, Leonard M Outcome in Patients Who Underwent Tethered Cord Release for Occult Spinal Dysraphism. *The Journal of Urology* - 2006 176 (4) 1729–1732.
- 18) Guinet A, Audry G, Zerah M, Forin V Bladder and bowel function in children with congenital spinal lipomatus malformations. A retrospective study of 114 cases. *Progrès en urologie* - 2012 22 (5) 291–300.
- 19) Hayashi T, Takemoto J, Ochiai T, Kimiwada T, Shirane R, Sakai K, et al. Surgical indication and outcome in patients with postoperative retethered cord syndrome. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* - 2013 11 (2) 133–139.
- 20) Herman JM, McLone DG, Storrs BB, Dauser RC Analysis of 153 patients with myelomeningocele or spinal lipoma reoperated upon for a tethered cord. Presentation, management and outcome. *Pediatric Neurosurgery* – 1993 19 (5) 243–249.
- 21) Huttman S, Krauss J, Collmann H, Sörensen N, Roosen K Surgical management of tethered spinal cord in adults: report of 54 cases. *The Journal of Neurosurgery* – 2001 95 (2) 173–178.
- 22) Johnson CY, Honein MA, Dana Flanders W, Howards PP, Oakley GP Jr, Rasmussen SA Pregnancy termination following prenatal diagnosis of anencephaly or spina bifida: a systematic review of the literature. *Birth defects research. Part A, Clinical and molecular teratology* - 2012 94 (11) 857–863.
- 23) Kaefer M1, Pabby A, Kelly M, Darbey M, Bauer SB Improved bladder function after prophylactic treatment of the high risk neurogenic bladder in newborns with myelomeningocele. *The Journal of Urology* - 1999 162 (3) 1068-1071.
- 24) Kaufman BA Neural tube defects *Pediatric Clinics of North America* - 2004 51 (2) 389–419.

- 25) Kim SM, Chang HK, Lee MJ, Shim KW, Oh JT, Kim DS, et al. Spinal dysraphism with anorectal malformation: lumbosacral magnetic resonance imaging evaluation of 120 patients. *Journal of Pediatric Surgery* - 2010 45 (4) 769–776.
- 26) La Marca F, Grant JA, Tomita T, McLone DG Spinal lipomas in children: outcome of 270 procedures. *Pediatric Neurosurgery* - 1997 26 (1) 8–16.
- 27) Lapidés J, Diokno AC, Silber SJ, Lowe BS Clean, intermittent self-catheterization in the treatment of urinary tract disease. *The Journal of Urology* – 1972 107 (3) 458–461.
- 28) Larijani FJ, Moghtaderi M, Hajizadeh N, Assadi F Preventing Kidney Injury in Children with Neurogenic Bladder Dysfunction. *International Journal of Preventive Medicine* – 2013 4 (12) 1359–1364.
- 29) Lavallée LT, Leonard MP, Dubois C, Guerra LA Urodynamic testing--is it a useful tool in the management of children with cutaneous stigmata of occult spinal dysraphism? *The Journal of Urology* - 2013 189 (2) 678–683.
- 30) Macejko AM, Cheng EY, Yerkes EB, Meyer T, Bowman RM, Kaplan WE Clinical urological outcomes following primary tethered cord release in children younger than 3 years. *Journal of Urology* - 2007 178 (4) 1738–1742.
- 31) Malone PS, Ransley PG, Kiely EM. Preliminary report: the antegrade continence enema. *Lancet*.- 1990 336 (8725) 1217–1218.
- 32) Mitrofanoff P Trans-appendicular continent cystostomy in the management of the neurogenic bladder. *Chirurgie Pédiatrique* – 1980 21 (4) 297–305.
- 33) Monti PR, Lara RC, Dutra MA, de Carvalho JR New techniques for construction of efferent conduits based on the Mitrofanoff principle. *Urology* - 1997 49 (1) 112–115.
- 34) Mosiello G, Capitanucci ML, Gatti C, Adorisio O, Lucchetti MC, Silveri M, et al How to investigate neurovesical dysfunction in children with anorectal malformations. *The Journal of Urology* - 2003 170 (4) 1610–1613.
- 35) Nevéus T, von Gontard A, Hoebeke P, Hjalmas K, Bouer S, Bower W, Jorgensen TM, Rittig S, Walle JV, Yeung CK, Djurhuus JC The Standardization of Terminology of Lower Urinary tract Function in Children and Adolescent : Report from the Standardisation Committee of the International Children’s Continence Society *The Journal of Urology* – 2006 176 (1) 314–324.
- 36) Norem CT, Schoen EJ, Walton DL, Krieger RC, O’Keefe J, To TT, et al Routine ultrasonography compared with maternal serum alpha-fetoprotein for neural tube defect screening. *Obstetrics and Gynecology* - 2005 106 (4) 747–752.

- 37) Pierre-Kahn A, Zerah M, Renier D, Cinalli G, Sainte-Rose C, Lellouch-Tubiana A, et al Congenital lumbosacral lipomas.
Child's Nervous System - 1997 13 (6) 298–335.
- 38) Sillén U Bladder function in healthy neonates and its development during infancy.
The Journal of Urology - 2001 166 (6) 2376–2381.
- 39) Snodgrass WT, Adams R. Initial urologic management of myelomeningocele.
Urologic Clinics of North America. 2004 31 (3) 427–34.
- 40) Tarcan T, Onol FF, Ilker Y, Simsek F, Simek F, Ozek M Does surgical release of secondary spinal cord tethering improve the prognosis of neurogenic bladder in children with myelomeningocele?
The Journal of Urology - 2006 176 (4) 1601–1606.
- 41) Torre M, Guida E, Bisio G, Scarsi P, Piatelli G, Cama A, et al. Risk factors for renal function impairment in a series of 502 patients born with spinal dysraphisms.
Journal of Pediatric Urology - 2011 7 (1) 39–43.
- 42) Tseng J-H, Kuo M-F, Kwang Tu Y, Tseng M-Y Outcome of untethering for symptomatic spina bifida occulta with lumbosacral spinal cord tethering in 31 patients: analysis of preoperative prognostic factors.
The Spine Journal - 2008 8 (4) 630–638
- 43) Tuuha SE, Aziz D, Drake J, Wales P, Kim PCW. Is surgery necessary for asymptomatic tethered cord in anorectal malformation patients?
Journal of Pediatric Surgery - 2004 39 (5) 773–777.
- 44) Veenboer PW, Bosch JLHR, van Asbeck FWA, de Kort LMO Upper and Lower Urinary Tract Outcomes in Adult Myelomeningocele Patients: A Systematic Review.
PLoS One - 2012 7 (10) [Internet].
- 45) Wen JG, Yeung C-K, Chu WCW, Shit FKY, Metreweli C. Video cystometry in young infants with renal dilation or a history of urinary tract infection.
Urological Research - 2001 29 (4) 249–255.

ANNEXES

Annexe 1 : Protocole de surveillance myéломéningocèle / syndrome de régression caudale

Dysraphismes spinaux à haut risque de troubles vésico-sphinctériens sévères : Myéломéningocèle, Syndrome de Régression Caudale

Bilan à la naissance

- Observation mictionnelle sur 4 heures
- Echographie urinaire
- Si anomalie (RPM, dilatation) : BUD + cystographie (garçon)

Bilans durant la première année : tous les 3 mois

- Consultation, mesure du RPM
- Echographie urinaire
- Si apparition d'une anomalie (RPM, dilatation) : BUD

De 1 an à la l'apprentissage de la propreté : tous les 6 mois

- Consultation, mesure du RPM
- Echographie urinaire
- Si anomalie (RPM, dilatation) : BUD tous les 12 à 18 mois

Après 3 ans : 1 fois par an

- Consultation, mesure du RPM
- Echographie urinaire
- BUD après acquisition de la propreté, puis tous les 2 ans
- si anomalie : BUD tous les 12 à 18 mois

Annexe 2 : Protocole de surveillance des lipomes, diastématomyélies et moelles attachées

Dysraphismes spinaux à risque modéré
de troubles vésico-sphinctériens
sévères : Lipomes intra-canaux, Diastématomyélie, Moelle Attachée

Bilan à 1 mois

- Observation mictionnelle sur 4 heures
- Echographie urinaire
- Si anomalie (RPM, dilatation) : BUD + cystographie (garçon)

Bilans durant la première année : 3, 6 et 12 mois

- Consultation, mesure du RPM
- Echographie urinaire
- Si apparition d'une anomalie : BUD

De 1 an à la l'apprentissage de la propreté : tous les 6 mois

- Consultation, mesure du RPM
- Echographie urinaire
- Si anomalie : BUD tous les 12 à 18 mois

Après 3 ans : 1 fois par an

- Consultation, mesure du RPM
- Echographie urinaire
- BUD après acquisition de la propreté, puis tous les 2 ans
- si anomalie : BUD tous les 12 à 18 mois

Annexe 3 : Protocole de surveillance des sinus dermiques

Dysraphismes spinaux à risque faibles de troubles vésico-sphinctériens sévères : Sinus Dermiques

Bilan avant chirurgie

- Consultation
- Observation mictionnelle sur 4 heures
- Echographie urinaire

Bilan 6 mois après la chirurgie

- Consultation, mesure du RPM
- Echographie urinaire

Bilan après l'apprentissage de la propreté

- Consultation, mesure du RPM
- Echographie urinaire

Signes d'alerte :

RPM, dilatation, fuites, impériosités : BUD

RESUME

Tous les dysraphismes spinaux ont-ils besoin du même suivi vésico-sphinctérien ?

Objectif : Etudier les troubles vésico-sphinctériens des enfants avec dysraphisme spinal pour établir un protocole de surveillance adapté.

Matériel et méthode : Il s'agit d'une étude rétrospective monocentrique, menée en 2013 sur les dossiers des enfants de moins de 16 ans.

Résultats : 47 enfants ont été inclus, âge médian 7,3 ans (1 an – 16 ans) : 13 présentaient une myéломéningocèle, 8 un lipome intracanalair, 1 une diastématomyélie, 9 un sinus dermique, 12 un syndrome de régression caudale, 4 une moelle attachée. 9 enfants avaient une malformation ano-rectale associée.

24 enfants se sondent ou sont incontinents. 13 enfants ont eu une chirurgie urinaire (10 entérocytoplasties +/- cystostomie continente, 1 Mitrofanoff, 2 injections de toxine botulique). Les troubles urologiques majeurs concernent 10 enfants porteurs d'une myéломéningocèle (77%), 1 enfant porteur d'un lipome (12,5%), 11 enfants porteurs d'une régression caudale (92%), et un enfant porteur d'une moelle attachée (25%).

19 enfants ont recours aux lavements évacuateurs ou sont incontinents.

Les enfants atteints de régression caudale ou d'une myéломéningocèle sont plus à risque de présenter des troubles vésico-sphinctériens majeurs ($p=1,2.10^{-6}$ pour les troubles urinaires, 1.10^{-3} pour la constipation). Le diagnostic anténatal et la présence de troubles moteurs sont également des facteurs de risque.

Conclusion : Le suivi vésico-sphinctérien des dysraphismes spinaux repose sur des consultations et des échographies régulières, avec en fonction des symptômes un BUD tous les 1 à 2 ans. Dans le cas des sinus dermiques, ce suivi peut être allégé avec une consultation et une échographie après l'âge de la propreté.

Mots-clefs : dysraphisme spinal, troubles vésico-sphinctériens, vessie neurologique.