

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Spina Bifida – Dysraphismes

Gestion du risque et prise en charge urologique du·de la
patient·e adulte atteint·e de dysraphisme spinal (Spina Bifida)

ARGUMENTAIRE

Centre de référence Spina Bifida – Dysraphismes
CHU de Rennes
Site constitutif de C-MAVEM



Février 2020

Cet argumentaire a été élaboré par le centre de référence Spina Bifida – Dysraphismes, site constitutif de C-MAVEM. Il a servi de base à l'élaboration du PNDS Gestion du risque et prise en charge urologique du patient adulte atteint de dysraphisme spinal (Spina Bifida).

Le PNDS est téléchargeable sur le site du centre de référence www.spinareference.org ainsi que sur le site de la Haute Autorité de Santé (HAS).

Sommaire

Liste des abréviations	3
1 Dysraphismes spinaux et cancer de vessie.....	5
2 Prise en charge en cas d'épisodes infectieux récidivants.....	9
3 Injections de toxine botulique intradétrusoriennes	13
4 Prise en charge de l'incontinence urinaire par insuffisance sphinctérienne	15
5 Indication d'une dérivation urinaire continente.....	21
6 Dysraphisme et sexualité	23

Liste des abréviations

AFSSAPS	Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé
ALD	Affection de longue durée
AMM	Autorisation de mise sur le marché
ANSM	Agence nationale de sécurité du médicament
ASIP	Auto-sondages intermittents propres
ASP	Abdomen Sans Préparation
BALLON ACT	Adjustable Continence Therapy
BTX-A	Toxine botulique de type A
BMR	Bactérie MultiRésistante
CGP	Cocci Gram Plus
ECBU	Examen cytbactériologique des urines
EUA	European urology association
GENULF	Groupe d'étude de neuro-urologie de langue française
HAD	Hyperactivité détrusorienne
HDN	Hyperactivité Détrusorienne Neurogène
ICUD	International consultation on urologic diseases
IRC	Insuffisance rénale chronique
IS	Insuffisance sphinctérienne
IUE	Incontinence urinaire d'effort
IUS	Infection Urinaire Symptomatique
Pdetmax	Pression detrusorienne maximale
PNDS	Protocole national de diagnostic et de soins
PSA	Antigène spécifique de la prostate
RPM	Résidu Post Mictionnel
RVU	Reflux Vésico Urétéral
SARM	Staphylococcus Aureus Résistant à la Méthicilline
SUA	Sphincter Urinaire Artificiel
SIU	Société internationale d'urologie
SPI	Sondage propre intermittent
TDM	Tomodensitométrie
TFG	Taux de filtration glomérulaire
UIV	Urographie IntraVeineuse
WOCA	Weekly Oral Cyclic Antibiotic

Préambule

Le PNDS sur la gestion du risque et la prise en charge urologiques du·de la patient·e adulte atteint·e de dysraphisme spinal (Spina Bifida) a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr).

Le présent argumentaire comporte les données bibliographiques analysées pour la rédaction de certaines parties du PNDS. Pour certains paragraphes, la bibliographie est directement insérée dans le PNDS lui-même.

1 Dysraphismes spinaux et cancer de vessie (paragraphe 3.2.2 du PNDS)

Une recherche documentaire sur Medline concernant le risque de cancer de vessie dans le spina bifida a été effectuée.

Une première recherche effectuée le 25 mai 2017 avec les termes suivants « [spina bifida OR spinal dysraphism OR meningocele OR myelomeningocele OR tethered spinal cord OR spina bifida [MESH] OR spinal dysraphism [MESH] OR meningocele [MESH] OR myelomeningocele [MESH]] AND [bladder neoplasms AND urinary bladder AND neurogenic] » a donné une liste de 58 résultats parmi lesquels 8 articles pertinents ont été identifiés (mais dont 4 articles ne décrivant que des cas cliniques). Une deuxième recherche avec les termes « spinal dysraphism OR spina bifida AND bladder cancer » a donné une liste de 59 articles ne permettant pas d'identifier d'autres articles pertinents pour notre analyse. L'analyse manuelle de la bibliographie de ces articles nous a permis d'identifier 6 autres articles qui ont été retenus pour cette étude.

La recherche a été élargie aux tumeurs de vessie dans la vessie neurologique en général avec les termes : « bladder neoplasms AND urinary bladder AND neurogenic » donnant une liste de 226 articles dont 18 pertinents. L'analyse manuelle de la bibliographie de ces articles nous a permis d'identifier 16 autres articles qui ont été retenus pour cette étude.

Enfin une dernière recherche concernant l'incidence du cancer de vessie après agrandissement de vessie effectuée avec les termes suivants « [spina bifida OR spinal dysraphism OR meningocele OR myelomeningocele OR tethered spinal cord OR spina bifida [MESH] OR spinal dysraphism [MESH] OR meningocele [MESH] OR myelomeningocele [MESH]] AND [bladder neoplasms AND urinary bladder AND neurogenic] AND bladder augmentation » a donné seulement deux résultats.

Compte tenu du faible nombre de publications à ce sujet, cette recherche a été élargie aux tumeurs de vessie après agrandissement de vessie dans un contexte de vessie neurologique avec les termes suivants « bladder neoplasms [MESH] AND urinary bladder AND neurogenic AND bladder augmentation » permettant d'identifier 15 publications dont 10 étaient pertinentes pour notre étude.

Des filtres ont été utilisés pour extraire les recommandations d'experts, les essais contrôlés randomisés et les méta-analyses : aucun travail contrôlé randomisé, aucune méta-analyse et aucune recommandation n'a été identifié traitant spécifiquement de la survenue d'un cancer de vessie chez les malades souffrant des séquelles de dysraphisme spinal. Les articles cibles identifiés ont également fait l'objet d'un tri manuel.

► Vessie neurologique et cancer de vessie.

Les séries les plus anciennes publiées dans la littérature concernant le cancer de vessie dans la vessie neurologique en général font état d'une incidence « brute » variable de 2,3 à 10%(1–7). Il s'agit d'études rétrospectives (niveau de preuve 4) sauf pour l'étude de Broecker et al. qui a en partie comporté un suivi prospectif, sur une durée limitée à un an, de 81 patients porteurs d'une sonde à demeure ou d'un cathéter sus-pubien.

Cette forte augmentation du risque de cancer de vessie n'est toutefois pas retrouvée dans les séries plus récentes(2–4) (niveau de preuve 4) dans lesquelles l'incidence de cette pathologie se rapproche de celle constatée dans la population générale. En effet Subramonian, dans son étude sur 1324 patients, n'a constaté que 4 cas de cancer de vessie (dont 3 chez des patients porteurs de sonde à demeure) donnant une incidence de 30.7 per 100 000 patients/années sans différence statistiquement significative par rapport à l'incidence de 14,4 personnes/années retrouvée dans la population générale(5).

Cette diminution d'incidence a été attribuée à l'amélioration de la prise en charge de la vessie neurologique, avec la généralisation du sondage intermittent comme mode mictionnel privilégié et l'utilisation d'autres alternatives à la sonde à demeure chez les patients incapables d'effectuer les autosondages (sphinctérotomie

ou endoprothèses uréthrales, neurostimulation de Brindley, dérivation urinaire non continente par conduit iléal...).

Dans toutes les séries publiées, y compris les plus récentes, on retrouve une très forte proportion de carcinomes épidermoïdes (19 à 52%)(3,6,7), alors que dans la population générale ils représentent moins de 5% des cancers de vessie(3,6).

Cette importante proportion de carcinomes épidermoïdes est attribuée aux facteurs irritants locaux (sonde à demeure, bactériurie chronique, lithiases vésicales). Son incidence clinique est significative du point de vue diagnostique car la cytologie urinaire est peu performante dans la détection des carcinomes épidermoïdes(4,6).

► Les facteurs de risque

Dans la majorité des séries publiées, la sonde à demeure apparaît comme un des principaux facteurs de risque et serait responsable de l'importante incidence de carcinomes épidermoïdes dans cette population, le risque de développer un carcinome épidermoïde de vessie pouvant atteindre 10% après 10 ans de sonde à demeure(8–10). Une seule étude n'a pas mis en évidence de risques en rapport avec l'utilisation de la sonde vésicale à demeure(11) (niveau de preuve 4).

Le sondage intermittent comporterait un risque nettement plus réduit de cancer de vessie(5,12) (niveau de preuve 4).

La présence de lésions de métaplasie malpighienne n'a pas de signification pathologique, par contre les lésions kératinisées imposent une surveillance plus rapprochée(12,13) (niveau de preuve 4).

Le cancer survient tardivement, après plus de 15 à 20 ans d'évolution de la vessie neurologique, mais les patients sont relativement jeunes (50 ans en moyenne)(3,5,9).

Le tabagisme est un facteur de risque supplémentaire chez les patients avec vessie neurologique(13), de même que le traitement immunosuppresseur, notamment chez les patients opérés d'une transplantation rénale(14) (niveau de preuve 4).

► Cancer de vessie et entérocystoplastie

Seulement quelques dizaines de cas de cancer de vessie ont été rapportés dans la littérature ; Soergel(15) note la survenue d'un carcinome transitionnel dans 3 cas dans une série de 483 patients opérés d'une entérocystoplastie. En limitant l'analyse de ces données aux 260 patients opérés depuis plus de 10 ans, il estime à 1.2% le risque d'apparition d'un cancer de vessie après 10 ans d'entérocystoplastie et à 3,8% après 20 à 25 ans (niveau de preuve 4). Il faut toutefois noter que dans cette série dans 2 cas sur 3 la tumeur avait pris origine dans la vessie native et non pas au niveau de la plastie et dans le troisième cas la tumeur primitive n'a pas pu être identifiée.

Higuchi(16), dans une étude cas/contrôle où 153 patients opérés d'une entérocystoplastie ont été comparés à 153 patients présentant une vessie neurologique traitée par autosondages, n'a pas retrouvé de différences statistiquement significatives de l'incidence de cancer de vessie (4,6% versus 2,6%) mais le nombre de patients dans chaque groupe était vraisemblablement insuffisant compte tenu de la faible incidence de cancer.

L'analyse des différentes études est rendu difficile par de nombreux biais : les pathologies neurologiques en cause sont différentes et certaines études incluent des patients atteints d'exstrophie vésicale qui comportent un risque nettement plus élevé de cancer de vessie ; les segments intestinaux utilisés pour la plastie d'agrandissement sont différents. On peut supposer que le risque de carcinogénèse soit plus élevé pour les gastrocystoplasties compte tenu de la fréquence d'atrophies gastriques retrouvées sur les biopsies de ces plasties(17–19), et pour les plasties utilisant des segments coliques, bien que dans l'une des rares études où ce facteur a été analysé séparément, il n'ait pas été retrouvé de différence d'incidence de cancer entre agrandissements de vessie par segments coliques et entériques(20).

Dans la série de Husmann(20) concernant 153 plasties d'agrandissement vésical avec au moins 10 ans de suivi, 7 patients (4,5%) ont développé des cancers du réservoir vésical mais ils présentaient tous un deuxième facteur de risque : tabagisme, traitement immunosuppresseur suite à une transplantation rénale et exstrophie vésicale.

Dans la série de Higouchi(16) 65 patients ayant eu une entérocystoplastie pour des pathologies variées (vessie neurologique et valves de l'urètre postérieur) ont été surveillés pendant 15 ans sans détecter la survenue d'aucun cancer de vessie. Cet auteur recommande l'arrêt de la surveillance endoscopique et cytologique systématique de ces patients.

Biardieu et al. (21) dans leur revue de la littérature portant sur 57 études ont retrouvé un taux de dégénérescence maligne après cystoplastie variable, entre 0 et 5,5% avec une incidence variable entre 0 et 272.3 pour 100,000 patients/année alors que l'incidence dans la population générale est évaluée à 2.5 à 10.1 pour 100,000 patients/année(22). Il n'était pas toutefois possible d'établir si l'agrandissement vésical représentait un facteur de risque indépendant par rapport à la vessie neurologique en elle-même. Les lésions cancéreuses étaient en majorité localisées à la jonction entre vessie native et patch d'agrandissement vésical, le délai moyen de survenue des cancers étaient de 19 ans après chirurgie avec 90% de lésions diagnostiquées après 10 ans; cette importante période de latence explique probablement la grande variabilité dans le taux de dégénérescence maligne dans les différentes séries en fonction de la durée du suivi.

Husmann(22) avait également effectué une revue de la littérature concernant le risque de cancer après cystoplastie d'agrandissement et avait calculé que l'entérocystoplastie et la colcystoplastie augmentaient le risque de malignité de 1,5% par décennie après chirurgie, sans différence significative entre l'utilisation d'intestin grêle ou de colon. La gastrocystoplastie comportait par contre un risque nettement plus élevé, évalué à 2,8% par décennie après agrandissement vésical. Cette forte augmentation du risque de malignité après gastrocystoplastie a été confirmée dans une série récente avec suivi au long cours des patients ayant subi cette intervention(23).

En pratique, les données publiées ne permettent pas d'arriver à une conclusion certaine quant aux plasties d'agrandissement en tant que facteur de risque pour le cancer de vessie indépendamment de l'existence d'une vessie neurologique. Cette augmentation de risque, si elle existe, est vraisemblablement faible(24).

► Le cancer de vessie chez les patients atteints de dysraphisme spinal

La majorité des études dans le domaine du cancer dans la vessie neurologique concernent des populations composées principalement de blessés médullaires. Il est vraisemblable que les observations relatives à ces patients puissent être généralisées aux patients atteints de dysraphisme car la physiopathologie de la vessie neurologique et les modes mictionnels sont similaires dans ces deux populations.

Pour ce qui concerne le spina bifida, nous n'avons pu identifier qu'une seule étude rétrospective portant sur 8 cas de cancer de vessie dans cette population(24). L'âge médian au moment du diagnostic était de 41 ans. La tumeur était localement évoluée ou associée à des adénopathies métastatiques pour 7 patients sur 8 avec une survie moyenne de 6 mois ; il s'agissait d'un carcinome transitionnel dans 50% des cas et de carcinome épidermoïde ou d'adénocarcinome dans 25% des cas respectivement. Aucun de ces patients n'avait bénéficié d'une surveillance endoscopique au niveau vésical.

Cette étude ne donne aucune indication quant à l'ensemble de la population des patients spina bifida suivis dans cette institution, il n'est donc pas possible d'en évaluer l'incidence.

L'analyse de la littérature ne permet de retrouver au total que 11 autres publications concernant des cas de cancer de vessie dans un contexte de spina bifida, il s'agit dans la plupart d'entre elles de cas cliniques.(25–32) Dans d'autres cas, il s'agit de séries de patients atteints de vessie neurologique de différentes causes.(3,9,15,19)

► Le diagnostic précoce

Les difficultés du diagnostic précoce du cancer de vessie dans ce contexte ont été soulignées par Ruffion(33): en effet la bactériurie asymptomatique, la leucocyturie et l'hématurie microscopique sont très fréquentes

dans la vessie neurologique et chez les patients pratiquant l'autosondage et leur recherche n'est donc d'aucune utilité. Pour ces mêmes raisons la recherche du Bladder Tumor Antigen et l'analyse du Fibrinogen Degradation Peptide n'apportent pas non plus d'aide au diagnostic.(34,35)

La cytologie urinaire en revanche serait toujours utilisable avec une bonne sensibilité (60 – 70%) et une excellente spécificité(33,36) (Niveau de preuve 4) mais sa fiabilité est controversée en ce qui concerne la détection des cancers épidermoïdes, fréquents dans cette population, et chez les patients porteurs d'une entérocystoplastie.

La cystoscopie avec au besoin la biopsie de vessie resterait donc l'élément fondamental du diagnostic même si l'aspect macroscopique de la muqueuse vésicale peut être altéré, particulièrement chez les patients porteurs de sonde à demeure.

Dans la majorité des cas l'hématurie macroscopique est le symptôme révélateur du cancer de vessie.(3) La majorité des tumeurs sont diagnostiquées à un stade avancé.(1,2,37)

Le nombre de patients neurologiques qui développent un cancer de vessie est faible et la durée du suivi dans beaucoup d'études est insuffisante pour évaluer la rentabilité d'une surveillance précoce dans la réduction de la mortalité et morbidité de cette complication. Delnay(7) retrouve dans sa série une fréquence très élevée de lésions précancéreuses (proche de 50%) qui justifierait un protocole de surveillance endoscopique régulière.

En raison du caractère agressif et localement évolué des cancers de vessie au moment du diagnostic, la majorité des auteurs s'accorde pour proposer une surveillance endoscopique régulière avec cystoscopie et cytologie annuelles à partir de dix ans d'évolution de la vessie neurologique chez le blessé médullaire.(1,7,36,37)

Les dernières recommandations de l'Association Européenne d'Urologie prônent également la réalisation d'une cystoscopie et cytologie annuelles chez les patients présentant une vessie neurologique.(38) Ces recommandations théoriques se heurtent cependant aux capacités d'organisation médicale et au risque de sur traitement de lésion bénignes...

D'autres auteurs mettent en doute l'utilité d'une prévention secondaire(10,39) dont la rentabilité diagnostique semble faible, la très grande majorité des cancers de vessie étant diagnostiqués au stade symptomatique même dans les centres qui ont mis en place des stratégies de détection précoce.(10,38–40)

Il n'y a pas de recommandations spécifiques concernant les patients atteints de spina bifida. Soergel(15) recommande la réalisation d'une cystoscopie annuelle chez les patients ayant eu une entérocystoplastie depuis plus de 10 ans.

L'utilité de la cystoscopie systématique a donc été remise en cause et n'est donc plus recommandée par la SIU(41) chez les patient·e·s présentant une vessie neurologique y compris chez les patient·e·s porteurs·ses d'une sonde à demeure (Grade B). Les experts ayant rédigé ces recommandations s'appuient sur quatre arguments :

1. La vessie neurologique constitue un facteur de risque pour le cancer de vessie mais ce risque n'est pas très élevé et est inférieur à celui de fumeurs·ses et ex-fumeurs·ses pour lesquels aucun dépistage n'est préconisé.
2. La fiabilité de la cystoscopie dans cette population est limitée par les altérations de la muqueuse liée à l'autosondage ou à la sonde à demeure qui sont en effet fréquentes chez ces patient·e·s et peuvent rendre problématique l'interprétation de cet examen.
3. Il n'y a aucune preuve que le dépistage systématique par cystoscopie ait un impact sur la morbidité et la mortalité du cancer de vessie dans cette population.
4. L'intérêt de la TDM pour l'étude fiable des parois vésicales.

La cystoscopie devra par contre être réalisée en cas d'hématurie, de modification des symptômes urinaires du·de la patient·e ou en cas d'infections urinaires symptomatiques récidivantes (Grade D).

Alimi dans sa récente revue de la littérature(40) retrouve une supériorité de la cytologie urinaire sur la cystoscopie dans le diagnostic précoce du cancer de vessie, même si la limite de cet examen est la non détection des tumeurs épidermoïdes (en présence d'une cystoscopie suspecte à cytologie normale il faut donc être inquiet d'une tumeur épidermoïde)

2 Prise en charge en cas d'épisodes infectieux récidivants

(paragraphe 4.1 du PNDS)

Les pratiques dans le domaine des infections urinaires chez les patients atteints de spina bifida sont très hétérogènes. Dans une enquête de 2009 concernant 280 centres experts pour le spina bifida, avec 41 centres répondeurs, il avait été constaté une absence de protocoles et de consensus pour la prévention, le diagnostic et le traitement des IUS chez les enfants atteints(42).

Nous avons analysé la littérature à la recherche d'éléments objectifs pouvant permettre de proposer une standardisation des pratiques cliniques.

L'interrogation Medline (Pubmed) du 11/08/2017 a utilisé les mots clés et opérateurs booléens pour l'identification des articles prenant en compte Spina Bifida (spina bifida OR spinal dysraphism OR meningocele OR myelomeningocele OR tethered spinal cord OR spina bifida [MESH] OR spinal dysraphism [MESH] OR meningocele [MESH] OR myelomeningocele [MESH]) AND urinary tract infection, permettant d'identifier 249 articles dont 5 études prospectives randomisées, 22 revues de la littérature. Par contre aucune méta-analyse et aucun article de recommandations n'a été retrouvé. En utilisant les mots clés Spina Bifida (spina bifida OR spinal dysraphism OR meningocele OR myelomeningocele OR tethered spinal cord OR spina bifida [MESH] OR spinal dysraphism [MESH] OR meningocele [MESH] OR myelomeningocele [MESH]) AND antibiotic prophylaxis, 14 articles ont été identifiés. Une recherche manuelle a été faite à partir des références citées dans ces différents articles, pour arriver à l'ensemble des articles cités dans ce travail.

► **Données concernant la définition de l'infection urinaire symptomatique chez le patient avec spina bifida**

Il n'y a pas à ce jour une définition unique et consensuelle de l'infection urinaire symptomatique chez le patient aux auto-sondages intermittents propres (ASIP), en particulier en cas de spina bifida ou dysraphisme spinal.

Les éléments les plus souvent retrouvés sont :

- qu'une bactériurie correspond à une concentration de plus de 10^4 unités formant colonies par millilitres.
- qu'une bactériurie asymptomatique (colonisation bactérienne) correspond à une culture urinaire positive sans manifestation clinique.
- que l'infection urinaire symptomatique correspond à une bactériurie significative associée à des manifestations cliniques telles que fièvre, lombalgies, douleurs abdominales, modifications des habitudes mictionnelles, dysurie, urines malodorantes, apparition d'une incontinence, et à une leucocyturie.
- que les pathogènes les plus fréquemment retrouvés sont l'Escherichia Coli.

► **Données concernant les facteurs de risque d'atteinte du haut appareil urinaire et d'insuffisance rénale chronique**

Dans une étude rétrospective de 255 enfants aux ASIP, Kass concluait que les atteintes rénales n'étaient pas liées à la bactériurie asymptomatique sauf en cas de reflux vésico-urétéral (RVU) de haut grade(43).

Dans une étude rétrospective de Brem concernant des enfants avec SB aux ASIP, les facteurs de risque d'atteinte rénale étaient une petite vessie trabéculée mais pas une bactériurie asymptomatique(44).

Pour Cohen et al, le risque d'atteinte rénale était directement corrélé au grade du RVU chez les enfants avec myélodysplasie(45).

Dans une étude de Ottolini et al, il apparaissait que les IUS fébriles récidivantes et le RVU étaient les principaux facteurs de risque d'atteinte rénale(46).

Il est prouvé que les IUS récidivantes du haut appareil urinaire sont associées à un risque de séquelles parenchymateuses rénales, avec à terme un risque d'altération de la fonction rénale et une morbi-mortalité augmentée. Ce qui a permis d'améliorer la fonction rénale des patients neurologiques lors des 40 dernières années est probablement la pratique des autosondages intermittents propres (ASIP) associée aux anticholinergiques et aux prises en charge chirurgicales(47–50).

Environ la moitié des vessies neurologiques se manifestent par une dyssynergie vésico-sphinctérienne(51,52) qui prédispose à une vidange vésicale incomplète, à des hautes pressions vésicales, à une augmentation du risque d'IUS, ce qui peut conduire à un reflux vésico-urétéral (RVU), à une dilatation du haut appareil urinaire, à des cicatrices parenchymateuses et à une insuffisance rénale chronique(52,53). Il est préconisé que les ASIP associés aux agents antimuscariniques soient instaurés aussi tôt que possible après la naissance afin de prévenir les atteintes rénales(54), particulièrement chez les enfants avec spina bifida(46).

► **Données concernant le mode mictionnel par auto-sondages intermittents propres**

L'introduction des ASIP, souvent combinée à une médication par anticholinergiques, a profondément modifié la prise en charge des vessies neurologiques et de la dyssynergie vésico sphinctérienne depuis 1972(50,54). Un régime d'autosondage associé aux anticholinergiques diminue la fréquence des infections urinaires symptomatiques et protège le haut appareil urinaire chez les patients porteurs d'une vessie neurologique. Dans une revue de 113 patients Yamamoto retrouvait qu'une initiation précoce à un mode mictionnel par ASIP réduisait de 52% la survenue d'une hydronéphrose, de 57% les RVU, de 71% les IUS et de 82% l'incontinence urinaire.(55) Dans d'autres études il est montré que ce mode mictionnel améliore la continence(56,57), réduit les IUS(51,52), améliore la fonction rénale(51–53) .

► **Données concernant l'antibioprophylaxie et les résistances bactériennes**

La revue de la littérature concernant la prescription d'une antibioprophylaxie pour la prévention des IUS montre une grande diversité des pratiques(55–58).

Les études des patients adultes avec neurovessie prise en charge par ASIP ont conclu qu'il n'y avait pas de bénéfice apparent du traitement des bactériuries asymptomatiques ou d'une antibioprophylaxie sauf si un RVU était présent(59–61).

La présence d'une bactériurie est fréquente du fait du mode mictionnel par auto-sondages. Il semble acquis de longue date que la bactériurie asymptomatique chez les patients porteurs de vessie neurologique aux auto-sondages intermittents ne nécessite pas d'antibioprophylaxie ni d'antibiothérapie, que la prescription abusive d'antibiotiques est source de sélection de germes multirésistants(47). Cela est rappelé par Kuhlemeier en 1991(59). C'est également la conclusion d'une revue de la littérature de 1966 à 1998 concernant l'antibioprophylaxie des IUS chez les patients blessés médullaires(56).

Dans une étude de 1987 concernant une antibioprophylaxie par trimethoprim-sulfamethoxazole versus placebo chez 46 patients aux ASIP, il n'est pas retrouvé de différence de survenue d'IUS entre antibioprophylaxie ou placebo(62). Le taux d'IUS survenait à la même fréquence, que la bactériurie asymptomatique soit traitée ou non. La fréquence des IUS était de 1,86/100 patients jours si placebo et 1,11/100 patients jour si trimethoprim-sulfamethoxazole.

Dans une étude de 1994 il est argumenté l'efficacité d'une antibioprophylaxie pour prévenir la survenue d'infections urinaires. Cependant la définition retenue de l'infection urinaire n'était pas faite uniquement sur des critères cliniques, mais sur des taux de bactéries dans les prélèvements urinaires, ce qui a peu de signification chez un patient aux ASIP. Cette étude ne peut donc pas être retenue comme argumentant l'intérêt de l'antibioprophylaxie(63).

Dans une étude de 1998 randomisée en double aveugle avec cross-over limité à 15 patients ayant une vessie neurologique, aux ASIP, sur une durée de 11 mois, il était conclu que l'antibioprophylaxie utilisant de la

nitrofurantoïne n'était pas efficace pour diminuer le taux de bactériurie des patients aux ASIP, qu'elle ne diminuait pas le nombre d'IUS mais sélectionnait des germes plus résistants(58) .

Dans une étude de 2005, concernant 85 patients neurologiques aux cathétérismes intermittents propres (auto ou hétérosondages) suivis sur 4 mois, randomisés en 2 groupes : poursuite ou arrêt de l'antibioprophylaxie, il a été noté plus de survenue d'IUS dans le groupe continuant l'antibioprophylaxie. La définition retenue pour l'IUS était une bactériurie de plus de 10^5 UFC/ml associée à de la fièvre, des nausées/vomissements ou des douleurs abdominales. Les infections étaient plus fréquentes en cas d'hétérosondages. Le germe le plus fréquemment rencontré était l'E.Coli, il était constaté de nombreuses résistances bactériennes aux antibiotiques de l'antibioprophylaxie. Il était conclu que l'antibioprophylaxie ne permettait pas d'éradiquer une bactériurie, ne permettait pas de prévenir la survenue des IUS, et que l'utilisation des antibiotiques conduisait au développement de nombreuses résistances bactériennes(57).

L'étude randomisée de Zegers en 2011 (republié en 2017) incluait 176 enfants atteints de spina bifida sur 18 mois, tous à l'autosondage et sous antibioprophylaxie systématique(64,65). Après randomisation, l'antibioprophylaxie a été arrêtée chez la moitié des enfants. L'arrêt de l'antibioprophylaxie n'a pas comporté d'augmentation du nombre d'infections urinaires fébriles et seulement une faible augmentation, cliniquement non significative, du nombre d'infections urinaires symptomatiques non fébriles. Le taux de colonisation avec souches bactériennes résistantes était significativement plus élevé chez les patients poursuivant l'antibioprophylaxie.

La plupart des articles s'accordent pour dire que la prescription d'antibiotiques au long cours, sous la forme d'une antibioprophylaxie est source de sélection de germes résistants aux antibiotiques. Ces études concernent essentiellement l'utilisation de l'antibioprophylaxie prescrite à titre systématique chez les patients à l'autosondage et réalisée en règle générale en monothérapie(56,59,66–69).

Dans l'étude de Hopps, étudiant l'efficacité d'une antibioprophylaxie par la nitrofurantoïne, il a été constaté une modification des germes présents dans les urines des patients : une majorité de Klebsielle et de Pseudomonas était retrouvée et non une majorité de E Coli(58).

L'utilisation des nitrofuranes en antibioprophylaxie au long cours est actuellement déconseillée en raison du risque de survenue d'effets indésirables graves au niveau hépatique et pulmonaire(70).

Dans l'étude de Sandock(66), l'utilisation du trimethoprime-sulfamethoxazole en prophylaxie a fait augmenter le nombre de bactéries résistantes de 78 à 94% pour les bactériuries asymptomatiques, et de 38 à 42% pour les IUS. Pour cette même molécule Gribble(67) notait 95% de résistances contre 51% si pas d'antibioprophylaxie. L'apparition de résistances bactériennes lors de l'antibioprophylaxie a également été montrée en cas d'utilisation de ciprofloxacine avec une augmentation de 14% à 53% entre les patients sans ou avec antibioprophylaxie(71).

L'étude de Salomon de 2006, prospective, incluant 38 patients(72) a évalué l'efficacité d'une antibioprophylaxie cyclique (WOCA : Weekly Oral Cyclic Antibiotic), basée sur l'utilisation alternée de deux antibiotiques, à raison de une prise par semaine. Cette étude diffère des précédentes car les patients inclus présentaient des infections urinaires symptomatiques récidivantes en l'absence de RVU, d'hyperactivité vésicale non contrôlée, de calculs urinaires et de diverticules vésicaux. Il s'agissait donc d'une antibioprophylaxie « de nécessité » et non pas « de principe ». Les antibiotiques étaient choisis parmi 5 (AMOXICILLINE 3000 mg, CEFIXIME 400 mg, FOSFOMYCINE-TROMETHAMOL 6000 mg, NITROFURANTOÏNE 300 mg, TRIMETHOPRIME/SULFAMETHOXAZOLE 320-1600 mg), en fonction de la bactériurie du patient évaluée par plusieurs ECU hebdomadaires. Avant l'utilisation du WOCA les patients étaient sujets à 9,4 IUS par an dont 197 épisodes fébriles et 45 hospitalisations. Avec le WOCA, le nombre d'IUS était de 1,8 IUS par an dont 19 épisodes fébriles. Aucune colonisation à bactérie multi résistante (BMR) n'a été rapportée. Avant le WOCA, la colonisation bactérienne des patients consistait en des entérobactéries dans 60% des cas (Escherichia Coli 25%, Protéus 15%, autres 20%) et cocci Gram plus (CGP) dans 40% (Enterococcus spp 25%, autres Streptococcus 10%, autres 5%). Sous WOCA le nombre de cultures positives est passée de 98% à 31%, l'écologie bactérienne était de 80% d'entérobactéries (55% d'Escherichia Coli, 15% de Protéus, 10% autres) et 20% de CGP (10% d'Enterococcus spp, 10% de Streptococcus spp). A l'inclusion, 6 patients étaient porteurs

de BMR, seuls 2 d'entre eux l'étaient encore à la fin de l'étude (sous WOCA). Aucun nouveau cas de BMR n'a été rapporté. Cette antibioprophylaxie a également permis de diminuer le nombre de jours totaux par an passés sous antibiotiques curatifs (donc la consommation annuelle d'antibiotiques) : de 110 jours à 14 jours par an ($p < 0,01$).

► Données concernant les facteurs de risque d'infections urinaires symptomatiques

Selon différentes études, le principal facteur de risque d'IUS chez l'enfant avec une vessie neurologique n'est pas le cathétérisme intermittent propre en lui-même, mais la faible capacité vésicale, son défaut de compliance et l'existence d'un reflux vésico-urétéral(55,73–75).

Le reflux vésico-urétéral et le défaut de compliance vésicale sont des facteurs de risque d'IUS symptomatique(56,58,76), le premier élément devant d'ailleurs faire rechercher le second.

Dans une étude rétrospective de 207 patients avec spina bifida aux ASIP, les facteurs associés aux atteintes rénales étaient les IUS fébriles, un âge > 20 ans, des trabéculations vésicales, un RVU, mais pas la bactériurie asymptomatique(46) .

Les facteurs augmentant le risque d'IUS sont l'hyperpression vésicale, le RVU, les RPM importants, les calculs urinaires(77).

Dans une étude rétrospective de 302 patients aux ASIP, Bakke retrouvait comme facteurs prédictifs de survenue d'IUS les volumes moyens de sondage importants, et chez les hommes la réalisation des sondages par une tierce personne(55).

Enfin, pour ce qui concerne l'autosondage la Cochrane review de 2014(78) n'a mis en évidence aucune différence significative dans le taux d'infections urinaires symptomatiques entre les patients utilisant une technique de sondage stérile versus propre ou des sondes à usage unique versus une sonde réutilisée. Les auteurs soulignent néanmoins le faible effectif et le bas niveau d'évidence scientifique de l'ensemble des études analysées.

► Données concernant la femme enceinte

La fréquence des bactériuries asymptomatiques dans une population de blessés médullaires aux ASIP est élevée, aux alentours de 70%, et est habituellement sans conséquences sur l'intégrité du haut appareil urinaire tant que des faibles pressions de remplissage vésical et des vidanges vésicales complètes sont obtenues. L'incidence des IUS chez les patients blessés médullaires aux ASIP lors de la grossesse augmente de 8 à 45,5%(79).

La recherche et le traitement des bactériuries asymptomatiques semblent donc indiqués pendant la grossesse, afin de prévenir les pyélonéphrites aiguës qui comportent une morbidité significative aussi bien pour la mère que pour le fœtus (augmentation du risque de prématurité en lien avec tout type d'infection per partum). L'utilisation des antibiotiques est restreinte à cause de leurs risques tératogènes. Y a-t-il une indication à une antibioprophylaxie systématique ? Il existe une étude prospective évaluant l'antibioprophylaxie par WOCA (Weekly Oral Cyclic Antibiotic) chez la femme enceinte(80). 6 patientes ont été prospectivement suivies lors de leur grossesse. L'objet de l'étude était d'évaluer l'efficacité d'une antibioprophylaxie cyclique dans une population de femmes enceintes blessées médullaires. L'antibioprophylaxie utilisée comportait la prescription de deux antibiotiques alternativement d'une semaine sur l'autre. Le choix de l'antibiotique étant basé sur l'écologie bactérienne de chaque patiente. Durant leur grossesse, sous antibioprophylaxie cyclique, il y a eu une diminution significative du nombre d'IUS. Aucune IUS fébrile n'est survenue et il n'y a pas eu d'hospitalisation en lien avec une IUS. Une patiente était colonisée avec un SARM lors de l'inclusion, cette colonisation a disparu lors de la grossesse. Aucun cas de colonisation avec une BMR n'a été rapporté. Il faut toutefois noter le nombre restreint d'antibiotiques utilisables durant la grossesse.

Dans l'étude de Salomon les deux antibiotiques utilisés étaient choisis parmi amoxicilline 3000 mg, cefixime 400 mg, ou nitrofurantoïne 300 mg, mais il existe actuellement des recommandations interdisant l'utilisation des nitrofuranes en antibioprophylaxie au long cours(70) et le taux de résistance de l'*Escherichia Coli* à

l'amoxicilline en ville dépasse le 40%(81). La fosfomycine peut être utilisée(82), le triméthoprim-sulfaméthoxazole (Bactrim®) (à l'exception du premier trimestre)(83) et le pivmecillinam peuvent être utilisés durant la grossesse mais leur utilisation en antibioprophylaxie au long cours dans cette indication a été peu étudiée, et jamais dans un schéma d'antibioprophylaxie cyclique.

Une deuxième étude de 2015 sur 20 grossesses chez 15 femmes blessées médullaires a également confirmé l'utilité d'une antibioprophylaxie cyclique durant la grossesse avec une réduction significative du nombre d'infections urinaires symptomatiques et des menaces d'accouchement prématuré(84).

3 Injections de toxine botulique intradétrusoriennes (paragraphe 4.2.3 du PNDS)

Rapporté pour la première fois par Schurch et al en 2000 (3), les injections intra-détrusoriennes de toxine botulique sont devenues le traitement de référence de l'hyperactivité détrusorienne neurogène (HDN) résistante aux anticholinergiques (2,4), son efficacité ayant été démontrée par plusieurs larges essais randomisés (5–7). Toutefois seuls des patients blessés médullaires ou atteints de sclérose en plaques (SEP) étaient inclus dans ces essais (5–7). Le spina bifida étant responsable d'une atteinte neurologique typiquement en mosaïque, l'HDN qu'elle engendre pourrait ne pas être strictement superposable à celle observée dans la SEP ou les traumatismes médullaires et les résultats de la toxine chez ces patients pourraient donc ne pas être directement extrapolables aux sujets atteints d'un spina bifida. L'objectif de cette revue systématique de la littérature était de déterminer les résultats des injections de toxine botulique intra-détrusoriennes chez les patients atteints d'un spina bifida.

► Matériels et méthodes

Stratégie de recherche

Une recherche a été menée en septembre 2015 sur les bases de données Medline et Embase par deux des auteurs (JH, BP). Les mots clés utilisés (langage MeSH) étaient les suivants : ("spina bifida" or "myelomeningocele" or "dysraphism") and "toxin". L'utilisation de filtre permettait de limiter la recherche aux articles en langue anglaise et française.

Sélection des études

L'éligibilité des articles était définie en utilisant la méthode PICO en accord avec les recommandations PRISMA (8) : Patient (P), Intervention (I), Comparator (C) et Outcome (O). Un article était jugé pertinent dans le cadre de cette revue de la littérature s'il évaluait une population de patients atteints de spina bifida avec une vessie neurogène (P), traitée par injection intra détrusorienne de toxine botulique de type A (I) et comparait les données du bilan urodynamique avant et après injection (C). Seuls les articles originaux en langue anglaise étaient éligibles. Deux des auteurs (JH, BP) ont revu l'ensemble des abstracts et ont sélectionné ceux qui paraissaient pertinents pour la présente revue. Ces articles étaient ensuite entièrement lus pour évaluer leur éligibilité pour inclusion finale.

Extraction et analyse des données

Chaque article était relu pour extraction des données suivantes : la méthodologie générale de l'étude, les données sur la population étudiée, le protocole des injections, les données des bilans urodynamiques réalisés avant et après traitement (pression détrusorienne maximale, compliance, capacité cystomanométrique maximale...) et les complications.

Évaluation du risque de biais (Figure 1) :

Pour chaque étude, le risque de biais était évalué selon les recommandations établies par le « Cochrane Handbook for systematic review of Intervention » (9). Cette évaluation était réalisée au cours du recueil de données.

► Résultats

Caractéristiques des études incluses (Figure 2)

La recherche Medline a permis d'identifier 51 articles et la recherche Embase 296 soit au total 347. Après élimination de 47 doublons, 300 abstracts ont été évalués. La lecture des abstracts éliminait 285 articles ne correspondant pas à nos critères d'éligibilité. La lecture des articles dans leur totalité éliminait trois articles supplémentaires qui étaient des publications itératives d'une même série de patients. Au total, nous avons analysé 12 études publiées entre 2002 et 2015 (10–21).

Toutes les études étaient monocentriques. Huit étaient prospectives et 4 rétrospectives. Aucune n'avait de groupe contrôle à l'exception d'un essai randomisé comparant l'effet de l'injection intradétrusorienne seule versus injection intradétrusorienne et intrasphinctérienne (mais pas de groupe placebo) (15). Concernant cette étude, seules les données du groupe A (injections intra détrusoriennes seules) ont été prises en compte. (Tableau 1).

Une recherche complémentaire a permis d'identifier 2 études supplémentaires, rapportant un effet sur la fréquence des infections urinaires.(85,86)

Caractéristiques des patients

Les études analysées incluaient de 7 à 60 patients. Il s'agissait d'enfants dans 100% des cas avec un âge moyen variant de 5.3 ans à 16 ans. Cinq études n'incluaient que des vessies hyperactives, deux incluaient également des vessies hypocompliantes et cinq ne précisaient pas le type de vessie traitée. (Tableau 1)

Techniques d'injection et doses

La plupart des études avaient recours à l'onabotulinum toxine A (Botox®). Les doses utilisées étaient de 10 à 12U/kg avec un maximum de 200 à 360U, à l'exception d'une étude qui utilisait 5U/Kg (tableau 1). Toutes les injections étaient réalisées sous anesthésie générale dans cette population pédiatrique. La toxine était injectée dans le muscle détrusor, répartie en 20 à 40 injections. La majorité des équipes n'injectait pas au niveau du trigone, et toutes utilisaient un protocole épargnant les méats urétéraux.

Résultats cliniques (Tableau 2)

L'ensemble des études mettaient en évidence une efficacité sur la continence avec une réduction importante des fuites entre les sondages. Le taux de résolution de la continence variait de 55,5% à 96%, dans les études qui traitaient des vessies hyperactives et pour lesquelles une réévaluation clinique des patients était réalisée dans les 4 mois suivant l'injection de BTX-A (10,11,15,18,20). Deux études montraient que cet effet semblait se maintenir dans le temps chez les patients répondeurs bénéficiant d'injections itératives (12,13). Marte et al obtenaient 80% de continence à 5,7 ans et Zeino et al présentaient les cas de deux patients continents après 32 et 24 mois de traitement respectivement.

Le taux d'infection urinaire au décours de l'intervention était de 0% pour six études sur neuf (13,14,16,18,20,21) mais atteignait 29% pour l'une d'entre elle (11). Aucune complication grave n'était rapportée.

Le nombre moyen d'infections urinaires sur une période de 6 mois passait de 1.75+/-1.87 avant injection à 0.2+/-0.41 après injection ($p=0.003$) pour une étude (86) et de 1.39±1.36 avant injection à 0.78±0.96 après injection ($p=0.023$) pour une autre étude.(85)

Résultats urodynamiques (Tableau 3)

Les bilans urodynamiques de contrôle étaient effectués dans des délais allant de 1 à 12 mois. Les données les plus souvent rapportées étaient la pression détrusorienne maximale, la capacité vésicale maximale et la compliance. Une étude rapportait les valeurs des « Leak Point Volume », « Leak Point Pressure » et la capacité à une pression de 20cm H2O ne permettant pas de comparaison avec les autres études (12).

La pression détrusorienne maximale (Pdetmax) :

Toutes les études évaluant l'impact de l'injection de BTX-A sur la Pdetmax mettaient en évidence une diminution significative, visible 1 mois après l'injection et persistante à 6 mois. Au premier bilan urodynamique suivant l'injection, la Pdetmax avait diminuée de 32 à 54 % en moyenne, avec quatre études sur huit obtenant une Pdetmax inférieure à 40 cmH₂O (11,13,16,21).

La capacité vésicale maximale :

Parallèlement à la diminution de la Pdetmax, sept études sur huit mettaient en évidence une augmentation significative de la capacité cystomanométrique maximale évaluée 1 mois après l'injection de BTX-A et persistant à 6 mois. Au premier bilan urodynamique suivant l'injection, la capacité cystomanométrique maximale avait augmenté de 27 à 162% selon les études. Une seule étude n'atteignait pas le seuil de significativité mais observait une tendance comparable avec une capacité cystomanométrique maximale augmentant de 257 ml à 344 ml sur une petite population de 7 patients (17).

La compliance :

La totalité des études mettaient en évidence une augmentation significative de la compliance des vessies hyperactives traitées par injection de BTX-A. Seules deux études traitaient des vessies avec une compliance initiale normale (> 20 ml / cm H₂O) (20,21). Dans les cinq autres études, la compliance initiale variait de 2,8 à 7 ml/ cm H₂O et augmentait de 28 à 176 % après la première injection sans pour autant atteindre des valeurs normales.

Le cas des vessies hypocompliantes

Trois études évaluaient explicitement les résultats dans le sous-groupe des vessies hypocompliantes (10,12,17), dont une comparant vessies hypocompliantes et vessies hyperactives (10). Cette dernière mettaient en évidence une amélioration significative de la compliance vésicale uniquement dans la population de patients avec une vessie hyper active mais pas dans celle avec une vessie hypocompliante. De même, Deshpande et al. (17), seule équipe évaluant l'efficacité de la BTX-A sur la capacité vésicale maximale des vessies hypocompliantes, ne mettait pas en évidence d'augmentation significative après traitement à l'inverse de l'ensemble des études sur des vessies hyperactives.

4 Prise en charge de l'incontinence urinaire par insuffisance sphinctérienne (paragraphe 4.3.3 du PND)

La discussion d'un traitement prothétique de l'IUE par IS chez le patient avec dysraphisme spinal doit être étudiée en tenant compte de sa demande et de celle de son entourage, de sa compréhension des autres paramètres de l'équilibre vésico-sphinctérien, de la certitude d'une hygiène de vie et d'un suivi annuel.

Les prothèses concernées comprennent le sphincter urinaire artificiel (AMS 800[®], American Medical System, Minneapolis USA) et les ballons ajustables PRO ACT[®] (Uromedica, USA) chez l'homme et ACT[®] (Uromedica, USA) chez la femme.

► Le sphincter urinaire artificiel (SUA) :

L'AMS 800 est un système hydraulique à trois composants reliés par des tubulures. Il est rempli d'un mélange iso-osmotique de sérum physiologique ou de produit de contraste/eau afin de limiter les variations de pression par échanges osmotiques et de pouvoir contrôler le système en radiologie conventionnelle (87). Le SUA nécessite de la part du patient une participation active lors de la miction (spontanée ou par sondage) avec une manipulation de la pompe pour ouvrir la manchette. Celle-ci se referme seule. Elle est placée chez l'homme sous la peau du scrotum et chez la femme sous la peau de la grande lèvre, du côté correspondant à la latéralité du patient (droite chez un droitier par exemple).

► **Les ballons ajustables ACT (Adjustable continence Therapy) :**

Cette thérapie est beaucoup plus récente et part du principe de la réalisation d'une compression passive et fixe de l'urètre membraneux chez l'homme et de l'urètre sphinctérien chez la femme. Le système consiste en un port de remplissage sous-cutané relié à un ballon ajustable (1.8 à 8 mL) par un tube de longueur variable. Deux ballons sont déposés pour s'opposer normalement à 3h et 9 h de l'urètre. Le matériel est intégralement en silicone et son introduction est possible à l'aide d'un trocart spécifique permettant de le déposer dans la région latéro-urétrale par ponction directe de la grande lèvre ou du périnée masculin. Le guidage est manuel, endoscopique et fluoroscopique.

L'objectif de la revue de littérature est de revoir les données validées dans la population des patients porteurs de dysraphisme spinal avec ces deux prothèses sphinctériennes en termes d'indication, de complications et morbidité, d'efficacité et de résultats à long terme. Les niveaux de preuve seront analysés selon la classification usuelle du « Oxford Centre for Evidence-based Medicine Levels of Evidence » (88)

Publication	Caractéristiques de la population	Caractéristiques du sphincter urinaire artificiel	Suivi	Continence sociale	Taux de révision	Erosion urétrale	Infection	Défaillance mécanique	Survie du matériel
Gonzalez et al., 1995 (89) Niveau de preuve 4	19 hommes âge moyen 8,4 ans (4-17) 19 MMC	11 AMS 800 8 AMS 721 ou 792 CV	8 ans	84,2%	1,63/patient 0,2/patient/an	0	?	Fuite du système +++	?
Levesque et al., 1996 (90) Niveau de preuve 4	12 hommes, 6 femmes âge moyen 10 ans (5-21 ans) 15 MMC, 3 autres	AMS 800 CV	5-10 ans	83%		3	0	1	70% de survie à 10 ans
Singh et Thomas, 1996 (91) Niveau de preuve 4	75 hommes, 15 femmes âge moyen 26 ans (13-62) 65 MMC, 5 agénésies sacrées, 1 autre 19 vessies neurologiques acquises	8 AMS 792 82 AMS 800 CV et urètre membraneux	4 ans (1-10 ans)	92%	28%	7	6	10	?
Simeoni et al., 1996 (92) Niveau de preuve 4	74 hommes, 33 femmes âge moyen 13,7 ans 92 MMC 9 agénésies sacrées 2 autres 4 vessies neurologiques acquises	AMS 800 98 CV et 9 UB	5 ans (mini 12 mois)	94%	110 procédures de révisions	(13%)	(14%)	21	?
Hafez et al., 2002 (93) Niveau de preuve 4	63 hommes, 16 femmes âge moyen 11,7 ans (3-18) 74 vessies neurologiques (non précisées) 5 exstrophies	3 AMS 742 41 AMS 792 35 AMS 800 CV	12,5 ans (5-22 ans)	80%	0,035/ patient/an	16 (20%)	?	56	80% de survie à 10 ans pour AMS 800
Spiess, 2002 (94) Niveau de preuve 4	30 hommes âge moyen 12,6 ans 30 MMC	48 AMS 800 en CV puis après révision 34 CV et 14 UB	6,5 ans (36-177mois)	25 (83%)	par patient et par an : 0,164	5(16%)	6 (16%)	18 (57%)	4,7 ans (3-177 mois)

Herndon, 2003 (95) Niveau de preuve 4	93 hommes, 41 femmes âge moyen 10 ans 85 MMC, 3 myéolipomes	59 AMS 742/792 75 AMS 800 122 CV et 12 UB	6,9 ans avec AMS742/792 7,5 ans pour AMS800 (0,1 –17,1 ans)	15/59 (25%) AMS 742/792 17/109 (16%) avec AMS 800		11/59 (19%) avec AMS742/792 17/109 (16%) Avec AMS800	8(6%)	38/59 (64%) avec AMS742/792 33/109 (30%) Avec AMS800	35% à 10 ans avec AMS742/792 62,5% à 10 ans avec AMS 800
Mor et al., 2004 (96) Niveau de preuve 4	11 hommes 29 ans (18-45 ans) 6 traumatismes médullaires, 2 MMC, 3 autres	AMS 800 CV	9,6 ans (45- 141 mois)	82%		2	0	0	?
Lopez Pereira, 2006 (97) Niveau de preuve 4	22 hommes, 13 femmes âge moyen 14,4 ans (11,5-18) 27 MMC, 4 agénésies sacrées, 4 autres	AMS 800 CV	5,5 ans (0,4- 11)	32 (91,4%)		3 (8,6%)	?	9 (20%)	?
Hanna, 2008 (98) Niveau de preuve 4	39 hommes, 5 femmes 14 ans (8,6-29,5 ans) 35 MMC, 5 agénésies sacrées, 4 autres	AMS 800 CV	5,5 ans médiane (1- 18 ans)	32 (73%)		2 (4,5%)	2 (4,5%)	7 (15,9%)	?
Bersch et al., 2009 (99) Niveau de preuve 4	37 hommes, 14 femmes Age moyen 38,7 ans (18-69) 37 Paraplégies traumatiques, 8 MMC, 6 autres	AMS 800 modifié CV	7,9 ans (60- 174 mois)	90,2%	35,3%	0	4	13	
Chartier-Kastler et al., 2011 (100) Niveau de preuve 4	51 hommes âge moyen 35 ans (18-58 ans) 35 paraplégies traumatiques, 16 MMC	AMS 800 CV	6,9 ans (6- 208 mois)	82%	57%	6 (10%)	6 (10%)	14 (23%)	74% de survie à 10 ans
Phe et al., 2016 (101)	26 femmes âge moyenne 49 (28 – 60) 23 paraplégies traumatiques, 3 MMC	AMS800	7,5 ans (3,9 – 23,8)	71,4%	35,2%	3 (11,5%) érosions vésicales ou cutanées	2 (7,7%)	9 (35,2%)	74% de survie à 20 ans

Tableau 1. Revue de la littérature de l'implantation du SUA AMS 800 en périprostatique dans une population neurologique non exclusive de dysraphisme. NP : niveau de preuve, H : homme, F : femme, MMC : myéloméningocèle, CV : col vésical, UB : urètre bulbaire.

I SUA

Technique chirurgicale (homme et femme)

Elle impose une dissection cervicale par voie haute pour faire le tour du col vésical. Elle peut désormais être proposée en coeliochirurgie (100), robot assistée ou non auprès d'équipes entraînées.

La voie périnéale, technique moins utilisée en France, peut rester indiquée en cas d'érosion de la manchette cervicale.

Données publiées avec le SUA (indications, résultats fonctionnels, morbidité et principales complications)

Elles sont résumées dans le tableau 1 qui réalise une revue de la littérature de l'implantation du SUA AMS 800 dans une population neurologique non exclusive de dysraphismes (à partir de Genevois S., utilisation du sphincter urinaire artificiel pour le traitement de l'incontinence urinaire par insuffisance sphinctérienne neurologique : étude multicentrique rétrospective (102), mis à jour avec les données bibliographiques publiées plus récemment).

Gestion des complications

Elles nécessitent une reprise systématique chirurgicale pour aller vers :

- l'ablation en cas d'érosion urétrale ou d'infection du système
- la révision avec changement partiel ou total de la prothèse en cas de panne mécanique ou d'efficacité incomplète

II ACT

Technique chirurgicale (homme et femme)

Cette technique « mini invasive » permet de mettre en place en para-urétral par voie percutanée sous contrôle radiologique et endoscopique deux ballons ajustables à 3 et 9 heures. Placés sur le plancher périnéal, les ports de gonflage sont installés en sous-cutané et permettront l'ajustement du volume des ballons en consultation selon l'effet obtenu sur l'incontinence. Validée chez des patients non neurologiques, elle est en cours d'évaluation dans quelques équipes.

Données publiées avec les ballons ACT (indications et résultats)

Les seules données spécifiques d'une population neurologique (toutes étiologies confondues) sont issues du travail de Mehnert (103).

On en retiendra les principales informations suivantes pour 37 patients implantés dont 7 porteurs d'un dysraphisme spinal.

Les résultats rapportent le volume des ballons (ml), la fréquence des autosondages, le nombre d'épisodes d'incontinence urinaire, l'usage de protections et la satisfaction rapportée par les patients pour un suivi à 3, 6, 12, 24 et 48 mois (* = différence significative par rapport à l'état de base).

période de suivi	état de base	3 mois	6 mois	12 mois	24 mois	48 mois
volume moyen du ballon droit [mL]		2.8 ±1.1	3.6 ±1.6	3.7 ±1.8	3.9 ±2.1	4.1 ±2.2
volume moyen du ballon gauche [mL]		3.0 ±0.8	3.6 ±1.5	3.9 ±1.7	4.2 ±2.0	4.3 ±2.0
fréquence moyenne des AS / 24h	5.4 ±1.7	5.1 ±1.6,	5.0 ±1.7	5.2 ±1.7	5.2 ±1.9	5.6 ±1.7

nombre moyen d'épisodes d'incontinence urinaire / 24h	6.1 ±2.4	3.9 ±3.2 p = 0.001*	4.1 ±2.9 p = 0.002*	3.1 ±3.4 p < 0.001*	3.2 ±3.4 p < 0.001*	2.8 ±3.1 p = 0.001*
nombre moyen de protections / 24h	4.2 ±2.7	2.3 ±2.2 p = 0.001*	2.4 ±2.3 p = 0.004*	1.8 ±2.0 p = 0.001*	2.4 ±2.5 p < 0.001*	2.2 ±2.2 p = 0.004*
nombre de patients indiquant une continence complète		6/36 (16.7 %)	6/36 (16.7 %)	7/36 (19.4 %)	5/36 (13.8 %)	7/33 (21.2 %)
nombre de patients indiquant ≥ 50% d'amélioration		14/36 (39.0 %)	17/36 (47.2 %)	18/36 (50.0 %)	19/36 (52.8 %)	11/33 (33.3 %)
nombre de patients indiquant un échec ou < 50% d'amélioration		16/36 (44.4 %)	11/36 (30.5 %)	8/36 (22.2 %)	7/36 (19.4 %)	2/33 (6 %)
nombre de patients totalement et définitivement explantés		0/36 (0 %)	2/36 (5.6 %)	3/36 (8.3 %)	5/36 (13.9 %)	13/33 (39.4 %)

Tableau 2. Résultats de l'implantation de ballons ACT dans une population neurologique, d'après Mehnert U, Bastien L, Denys P, Cardot V, Even-Schneider A, Kocer S, et al. Treatment of neurogenic stress urinary incontinence using an adjustable continence device: 4-year followup. J Urol. déc 2012;188(6):2274-80 (103). AS : auto-sondages.

5 Indication d'une dérivation urinaire continente (paragraphe 4.3.4 du PNDS)

► Données disponibles publiées.

L'interrogation medline (pubmed) du 07/05/2017 a utilisé les mots clés et opérateurs booléens « Spina Bifida » OR Dysraphism AND Continent urinary diversion OR Continent urinary cystostomy OR Mitrofanoff OR « Monti » OR « Casale » permettant d'identifier 70 articles. La relecture de ces articles n'a permis d'en retenir que 8, les autres concernaient des cas cliniques ou n'étaient pas pertinents.

L'association des mots clés <Spina Bifida OR Dysraphism AND continent urinary diversion Continent urinary cystostomy> ne retrouve respectivement que 13 articles, mais aucun article de série. Il s'agit de séries rétrospectives chez l'enfant ou chez le patient avec une atteinte neurologique, d'association aux dérivations coliques, de stratégies globales de prise en charge des troubles urinaires, ou de cas cliniques sur des particularités de technique chirurgicale.

La recherche par <Mitrofanoff procedure> et par <Monti> associé à <Spina bifida OR Dysraphism> retrouve respectivement 39 et 8 articles mais aucun article de série spécifique sur la dérivation urinaire, 2 articles se rapportent à une dérivation double fécale et urinaire.

Au total : aucun travail contrôlé randomisé, aucune méta analyse et aucune recommandation n'ont été identifiés traitant spécifiquement de la prise en charge mictionnelle par technique de cystostomie continente chez les malades souffrant des séquelles de spina bifida. Une interrogation avec les mots clés <continent urinary diversion AND neurogenic> a identifié 261 articles.

Les articles cibles identifiés ont fait l'objet d'un tri manuel à partir de l'interrogation <Continent urinary cystostomy AND neurogenic> et des références bibliographiques des articles de review concernant les dérivations urinaires continentes chez les patients neurologiques en général (104,105)

La plupart des études sont des travaux rétrospectifs monocentriques.

La majorité des publications concernent des malades souffrant de séquelles diverses (malformatives ou traumatiques) et rares sont celles qui s'intéressent spécifiquement aux séquelles de spina bifida ou dysraphisme. La majorité des travaux publiés ont été menés en pédiatrie. Toutefois, depuis les 10 dernières années, des études chez l'adulte neurologique apparaissent.

Le niveau de preuve des meilleures études concernant les cystostomies continentes est trois.

► Gestes et tolérance

La méthode a été décrite pour la première fois en France en 1980 par Paul Mitrofanoff (106) en utilisant l'appendice débranché du caecum et implanté entre la paroi abdominale et la vessie. La partie distale de l'appendice était sous la muqueuse vésicale afin d'assurer un mécanisme antireflux d'urine et ainsi une continence entre les autosondages. Toutefois certains patients ont été appendicectomisés ou ont un appendice non utilisable car trop court ou non perméable. Dans ces cas, la méthode décrite par Monti (107) peut être l'utilisation d'un court segment intestinal pour reconstituer un tube fin par une suture longitudinale. La longueur du tube peut être doublée en adossant deux segments intestinaux adjacents remodelés, c'est le double Monti pour lequel Casale (108) a décrit un procédé d'adossement en laissant la même base en regard du pédicule vasculaire du méso.

Un autre procédé est la réalisation d'un tube confectionné à partir de la vessie (vésicostomie) mais cela nécessite une grande vessie stable ce qui est très rarement le cas en cas de dysraphisme.

Les procédés utilisant un segment intestinal non remodelé avec la totalité du diamètre intestinal associée à une valve antireflux par invagination (type Kock(109,110) ou type Benchekroun (111)) ont donné de nombreuses complications et des défauts de continence. Ces procédés ne sont plus utilisés ni rapportés dans les séries récentes.

Un cathéter est laissé en place en post-opératoire pour une cicatrisation avec une durée moyenne de 21 jours, puis la stomie est autosondée plusieurs fois par jour avec une sonde Ch14 dans la majorité des séries.

Le geste de cystostomie est parfois associé à d'autres gestes sur la voie urinaire, soit un agrandissement vésical par un patch détubulé d'iléon en cas de détrusor hyperactif ou d'hypocompliance, soit une fermeture du col vésical, soit encore une bandelette sous-urétrale. Un geste associé pour traiter un trouble fécal est parfois réalisé à type de stomie colique continente type Malone pour irrigations coliques.

Les complications post-opératoires rapportées sont rares, à type d'occlusion intestinale, de déhiscence de l'anastomose digestive, d'abcès de paroi.

Les complications à distance de la période post-opératoire sont une sténose de la stomie cutanée dans 20% (10-45%), une nécessité de reprise de la valve antireflux ou une sténose distale dans 5%, une torsion du tube dans 2%. Le risque de complication s'atténue avec le temps. Dans une étude rétrospective monocentrique d'une population pédiatrique (112) le risque est prédominant au cours des 5 premières années mais il est retrouvé à distance, même au delà de 15 ans après la constitution de la cystostomie.

Une sténose de la stomie cutanée est traitée initialement par application de corticoïdes locaux et dilatation, et en cas d'échec par un geste chirurgical de plastie de l'orifice.

Des difficultés à s'autosonder liées à la direction du tube peuvent être résolues par un changement du type de sonde et de technique de sondage.

La gestion des complications des dérivations urinaires continentes nécessite une expertise spécifique et a été détaillée dans le chapitre dédié de l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale(113).

Au niveau de la stomie, l'orifice est habituellement discret mais certaines stomies peuvent être proéminentes, ou être le siège d'un suintement muqueux, rarement d'un prolapsus de la muqueuse.

Le risque de lithiase vésicale n'est pas significativement augmenté (114) en cas d'autosondages par l'urètre versus par une cystostomie continente, mais le traitement endoscopique peut être plus difficile en cas de fermeture du col et d'accès uniquement par la cystostomie.

Il n'est pas rapporté de risque spécifique de dégradation de la fonction rénale. L'absence de geste chirurgical sur les uretères évite le risque de sténose qui existe pour les dérivations non continentes type Bricker.

La tolérance fonctionnelle met en balance la contrainte des autosondages versus une meilleure préservation de l'image corporelle par rapport à une dérivation externe avec poche.

La grossesse et un accouchement par voie vaginale sont possibles (115) mais il est préférable que le site de stomie soit en fosse iliaque plutôt qu'au niveau de l'ombilic afin de ne pas être sur le trajet d'incision d'une éventuelle césarienne.

► **Efficacité symptomatique**

La confection d'une cystostomie continente autosondée apporte une continence chez 85% (70 à 98%) avec plusieurs séries ayant plus de 5 ans de recul et une série (112,116–118) ayant des reculs de plus de 20 ans.

Le taux de continence est identique (115,119–121) pour les tubes constitués par l'appendice, ou par l'iléon ou par un segment mixte d'appendice et d'iléon.

Le taux global de réintervention est de 25% (10-61% bien que dans certaines séries les complications liées à la réfection du réservoir vésical réalisée dans le même temps opératoire ne soient pas différenciées des complications en rapport avec la dérivation continente (115–117,119,120)).

Certaines réinterventions ne sont pas liées à la cystostomie mais à des fuites par repérméation du col vésical qui avait été fermé dans le même temps.

► **Indications**

Les données de la littérature ne permettent pas de valider des indications spécifiques pour lesquelles le recours à une technique de cystostomie autosondée doit être privilégié d'emblée.

L'âge moyen de réalisation de l'intervention est proche de 10 ans (1-18 ans) dans une série pédiatrique anglaise (122) de 92 cystostomies continentes, il est de 8 ans (3-16 ans) dans la série pédiatrique française de Mitrofanoff (115) de 23 enfants analysés avec un recul minimal de 15 ans.

La préservation de la fonction rénale par l'obtention d'une vessie à basse pression régulièrement vidée est l'objectif principal de la prise en charge. Si les autosondages par l'urètre ne peuvent être réalisés pour des raisons anatomiques ou fonctionnelles, la création d'une cystostomie continente est une alternative permettant les autosondages.

Il n'a pas été démontré qu'une période initiale de fuites urinaire donnait une meilleure acceptation du bénéfice de la cystostomie. Une supervision parentale est importante (123) chez l'enfant.

6 Dysraphisme et sexualité (paragraphe 4.4 du PNDS)

► **Activité sexuelle des sujets avec dysraphisme spinal**

Le taux de rapports sexuels rapporté chez les personnes ayant un dysraphisme spinal âgées de 14 à 55 ans varie entre 24 et 64 % (tableau 1)(124–136). Toutefois, l'étude rapportant le taux le plus élevé incluait dans activité sexuelle non seulement les rapports sexuels mais aussi la masturbation et les flirts. Elle comprenait également des patients ayant un spina bifida occulta. Verhoef a évalué le souhait de sexualité de 93 patients, hommes et femmes, âgés entre 16 et 25 ans. 25% avait un partenaire, 70% désiraient avoir des rapports sexuels, 47% avaient déjà eu un rapport sexuel, et 22% avaient eu un rapport sexuel dans l'année précédente.(135).

Plusieurs facteurs influençant l'activité sexuelle ont été rapportés. Cependant, tous ne sont pas consensuels. L'âge est un facteur fréquemment retrouvé. Le début de la sexualité est en général plus tardif que dans la population générale(124,128,132). Les patients ayant une incontinence urinaire, une hydrocéphalie et une atteinte neurologique élevée ont un taux d'activité sexuelle plus faible(124,134,135).

D'autres facteurs ont été rapportés sans qu'ils aient par la suite été confirmés. Il s'agit du tabagisme qui serait associé à un taux plus élevé de sexualité [1], du manque de confiance en soi(135), de l'utilisation d'un fauteuil roulant(135) et du maintien au sein du foyer parental(128) qui seraient associés à des taux plus faibles.

► Education sexuelle / information

Deux études basées sur un entretien et des autoquestionnaires ont évalué le souhait d'information et le niveau d'éducation sexuelle reçue par les personnes atteintes de spina bifida. Il apparaissait que 95 % d'entre elles et 59% des parents considéraient avoir des connaissances insuffisantes sur la sexualité. Seulement 39 % des jeunes et 30 % des parents indiquaient avoir parlé de sexualité avec leur médecin et 93 % des jeunes et 100 % des parents auraient souhaité que leur médecin initie la discussion sur le sujet(131). Verhoef rapporte qu'alors que presque tous ont eu des informations sur la sexualité, moins d'un quart ont reçu des informations spécifiques sur la sexualité et leur handicap. L'éducation sexuelle était principalement réalisée à l'école et par les parents. Elle était basée sur la reproduction, la contraception et les maladies sexuellement transmissibles. Trois quarts des patients considéraient que les informations reçues étaient suffisantes. Toutefois, les patients regrettaient le manque d'information provenant des médecins, que ces derniers n'évoquent pas le sujet en consultation et qu'aucune prise en charge ne soit habituellement proposée(135).

► Qualité de la sexualité

L'ensemble des études rapporte une altération de la sexualité des sujets avec dysraphisme spinal. Elles sont toutefois peu nombreuses et seulement deux ont utilisé des autoquestionnaires.

Verhoef rapporte que 52 % des hommes sont satisfaits de leur vie sexuelle(135). Decter rapporte que 72 % des hommes ont des érections, 66 % des éjaculations et 80 % des orgasmes. Toutefois, ces résultats n'appréciaient pas la qualité de ces différents domaines de la sexualité masculine(127). Shiomi a montré que 85 % avaient des érections psychogènes. En revanche, seulement 54 % avaient des érections réflexes. L'éjaculation était possible chez 88 % des patients et l'orgasme dans 65 % des cas. Il rapporte également que la fonction sexuelle était liée au degré de handicap qui était dans cette étude évalué selon la classification de Sharrard(132).

Les deux études par autoquestionnaire utilisaient l'Index International de la Fonction Erectile (IIEF) dans sa version à 5 questions pour l'une et à 15 questions pour l'autre(128,132). Les taux de dysfonction érectile étaient respectivement de 54 % et 72 % pour des patients âgés de 18 à 48 ans. En utilisant la classification de Cappelleri(137), il apparaissait que la dysfonction érectile était sévère dans 29 % des cas, légère à modérée dans 29 % des cas, légère dans 14 % des cas et que seulement 28 % des hommes n'avaient pas de dysfonction érectile. De plus, en s'intéressant uniquement aux questions 4 et 5 de l'IIEF 15, il apparaissait que la dysfonction érectile était liée à une difficulté au maintien de l'érection ce qui explique la différence obtenue entre les études par questionnaire évaluant la sexualité et l'érection dans leur globalité prenant en compte l'ensemble de leurs composants, et les études antérieures n'évaluant que l'aptitude à obtenir une érection, que cette dernière soit complète ou partielle et de durée réduite ou prolongée(128). Seul Sandler avait dès 1996 montré en réalisant des pléthysmographies nocturnes chez 15 patients que seulement deux (13 %) avaient des érections normales, sept (47 %) des érections anormales et six (40 %) pas d'érections(138).

Différents facteurs affectant la qualité des érections ont été identifiés. Il s'agit du niveau moteur, plus il est bas, meilleures sont les érections(138), de la sensibilité du pénis, l'atteinte sacrée à l'électromyographie et le maintien au sein du foyer parental(128,138).

Auteurs	n	Âge (ans)	H-F	Taux d'activité sexuelle (%)
Shurtleff (1975) (133)	51	16-72	28-23	35
Cass (1986) (125)	47	< 16	12-35	57
Cromer (1990) (126)	21	13-21	9-12	28

Decter (1997) (127)	57	18-55	57-0	38
Sawyer (1999) (131)	51	14-23	24-27	25
Vroege (1998) (136)	17	19-44	9-8	35
Verhoef (2004) (134)	179	16-25	73-106	64 (rapports + masturbation + flirts)
Verhoef (2005) (135)	157 (aperta + occulta)	16-25	64-93	54
Shiomi (2006) (132)	26	18-48	26-0	42
Gamé (2006) (128)	40	18-40	40-0	40
Lassmann (2007) (130)	76	18-37	42-34	24
Cardenas (2008) (124)	121	15-35	41-70	55
Gatti (2009) (129)	295	18-32	125-170	18

Tableau 3. Taux d'activité sexuelle rapportés chez les patients atteints d'un dysraphisme spinal

H : homme, F : femme

► Les traitements oraux

Du point de vue thérapeutique, Palmer a montré dans une étude de niveau de preuve 1, l'efficacité du sildénafil par rapport au placebo pour traiter la dysfonction érectile de ces patients. Elle rapporte que l'efficacité était dose-dépendante. Les scores d'érections de l'IIEF 15 étaient augmentés de 50 et 80 % pour des doses respectives de sildénafil de 25 et 50 mg. La durée des érections était respectivement augmentée de 192 et 266 % et la fréquence moyenne des érections de 61 et 96 % (139).

► Les injections intracaverneuses

Aucune étude n'a évalué l'effet des injections intracaverneuses de prostaglandine E1 dans cette population. Toutefois, la pratique clinique montre un très bon résultat avec l'obtention d'une érection de bonne qualité. Cette thérapie nécessite un apprentissage et la détermination de la dose minimale efficace. Le patient doit également être averti du risque d'érection prolongée nécessitant alors une prise en charge médicale en urgence. Il s'agit d'un traitement de deuxième intention proposé en cas d'échec ou d'intolérance aux traitements oraux.

► Le vacuum

Une alternative thérapeutique est l'utilisation d'un vacuum. Ce traitement n'a cependant jamais été évalué dans cette population et son utilisation est limitée principalement du fait d'un pénis fréquemment de petite taille.

► La prothèse d'érection

Il s'agit d'un traitement de dernière intention et irréversible consistant à placer dans les corps caverneux une prothèse classiquement hydraulique permettant de rigidifier les corps caverneux à la demande. Ce système est exceptionnellement placé dans cette indication. Des prothèses malléables ont été occasionnellement utilisées pour redonner de la longueur à la verge afin d'appareiller des patients avec un etui penien mais aucune publication n'est disponible dans cette indication.

► Intervention de réinnervation de la verge

Des techniques de réinnervation de la verge par anastomose micro-chirurgicale du nerf ilio-inguinal au nerf dorsal homolatéral de la verge ont été récemment décrites (« TOMAX procedure »)(140,141). Elles ne s'adressent qu'aux patients ayant une sensibilité préservée dans le territoire du nerf ilio-inguinal et peuvent permettre de restaurer la sensibilité cutanée dans la moitié homolatérale du gland (bien que les sensations perçues à ce niveau soient ressenties au niveau inguinal dans presque la moitié de cas). Dans des petites séries non contrôlées les auteurs décrivent une amélioration de la sexualité des patients opérés. L'intérêt clinique de cette technique est encore à démontrer et elle ne peut à l'heure actuelle être utilisée en pratique clinique.

Annexe 1. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Dr Manunta et le Dr Olivari-Philipponnet, Centre de référence Spina Bifida – Dysraphismes, site constitutif de C-MAVEM (CHU de Rennes).

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

- **Dysraphismes et cancers de vessie** : A Manunta(1), B Peyronnet(1), G Boudry(1), C Saussine(2), H Menard(1).
 1. Centre de référence Spina Bifida – Dysraphismes CHU Pontchaillou, Rennes
 2. Service d'Urologie, Hospices Civils de Strasbourg
- **Prise en charge en cas d'épisodes infectieux urinaires récidivants** : G Boudry(1), A Manunta(1), B Peyronnet(1), C Saussine(2), H Menard(1).
 1. Centre de référence Spina Bifida – Dysraphismes CHU Pontchaillou, Rennes
 2. Service d'Urologie, Hospices Civils de Strasbourg
- **Prise en charge de l'incontinence urinaire d'effort** : E Chartier-Kastler(1, 2), V Phe(1, 2), G Robain(2, 3), P Denys (4, 5)
 1. Service d'urologie, GH Pitié-Salpêtrière, APHP
 2. Faculté de médecine Pierre et Marie Curie, Paris VI
 3. Service de MPR, Hôpital Rothschild, APHP
 4. Service de MPR, Hôpital Raymond Poincaré, Garches, APHP
 5. Faculté de médecine Paris Ouest, Université de Versailles-Saint Quentin en Yvelines, Garches
- **Indication d'une dérivation urinaire continente** : P Grise(1)
 1. Service d'Urologie, CHU Rouen
- **Prise en charge de la dysfonction érectile** : X Gamé(1)
 1. Service d'Urologie, Transplantation Rénale et Andrologie, CHU Rangueil, Toulouse
- **Reste du document** : A Manunta(1), C Olivari-Philipponnet(1), J Hascoet (1)
 1. Centre de référence Spina Bifida – Dysraphismes CHU Pontchaillou, Rennes

Groupe de travail multidisciplinaire pour les relectures

- M. André Baguette, Président de l'Association Spina Bifida Belge Francophone (ASBBF)
- Dr Evelynne Castel-Lacanal, Service de Médecine Physique et Réadaptation, CHU de Toulouse
- Dr Kathleen Charvier, Service de Médecine Physique et Réadaptation, Hospices Civils de Lyon
- Dr Camille Chesnel, Service de neuro-urologie et explorations périnéales, Hôpital Tenon, APHP
- Dr Amandine Guinet-Lacoste, Service de Médecine Physique et Réadaptation, Hospices Civils de Lyon
- Pr Jean-Michel Guys, Service de chirurgie viscérale et urologie pédiatrique, APHM
- Dr Mirna Haddad, Service de chirurgie viscérale et urologie pédiatrique, APHM
- M. François Haffner, Président de l'Association Spina Bifida – Handicap associés (ASBH)
- Pr Gilles Karsenty, Service d'urologie, APHM
- Dr Victor Layet, médecin généraliste, Villeurbanne
- Dr Loïc Le Normand, Service d'urologie, CHU de Nantes
- Dr Hélène Ménard, médecin au sein de l'Association des Paralysés de France (APF)
- Dr Marie-Aimée Perrouin-Verbe, Service d'urologie, CHU de Nantes
- Pr Alain Ruffion, Service d'urologie, Hospices Civils de Lyon
- Dr Christian Saussine, Service d'urologie, Les Hôpitaux Universitaires de Strasbourg, Strasbourg

Déclarations d'intérêt

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du centre de référence Spina Bifida – dysraphismes.

Références bibliographiques

1. Broecker BH, Klein FA, Hackler RH. Cancer of the bladder in spinal cord injury patients. *J Urol.* févr 1981;125(2):196-7.
2. Pannek J. Transitional cell carcinoma in patients with spinal cord injury: a high risk malignancy? *Urology.* févr 2002;59(2):240-4.
3. Parra J, Drouin S, Comperat E, Misraï V, Van Glabeke E, Richard F, et al. [Bladder cancer in neurological patients: analysis of a single-centre series]. *Progres En Urol J Assoc Francaise Urol Soc Francaise Urol.* nov 2007;17(7):1333-6.
4. Shokeir AA. Squamous cell carcinoma of the bladder: pathology, diagnosis and treatment. *BJU Int.* janv 2004;93(2):216-20.
5. Subramonian K, Cartwright R a., Harnden P, Harrison S c. w. Bladder cancer in patients with spinal cord injuries. *BJU Int.* 1 avr 2004;93(6):739-43.
6. Zerbib M, Bouchot O. [Epidermoid carcinoma of the bladder]. *Progres En Urol J Assoc Francaise Urol Soc Francaise Urol.* nov 2002;12(5):1115-20.
7. Delnay KM, Stonehill WH, Goldman H, Jukkola AF, Dmochowski RR. Bladder histological changes associated with chronic indwelling urinary catheter. *J Urol.* avr 1999;161(4):1106-8; discussion 1108-1109.
8. Groah SL, Lammertse DP. Factors Associated With Survival After Bladder Cancer In Spinal Cord Injury. *J Spinal Cord Med.* 1 janv 2003;26(4):339-44.
9. West DA, Cummings JM, Longo WE, Virgo KS, Johnson FE, Parra RO. Role of chronic catheterization in the development of bladder cancer in patients with spinal cord injury. *Urology.* févr 1999;53(2):292-7.
10. Hamid R, Bycroft J, Arya M, Shah PJR. Screening cystoscopy and biopsy in patients with neuropathic bladder and chronic suprapubic indwelling catheters: is it valid? *J Urol.* août 2003;170(2 Pt 1):425-7.
11. Vaidyanathan S, Mansour P, Soni BM, Singh G, Sett P. The method of bladder drainage in spinal cord injury patients may influence the histological changes in the mucosa of neuropathic bladder - a hypothesis. *BMC Urol.* 30 avr 2002;2:5.
12. Guo CC, Fine SW, Epstein JI. Noninvasive squamous lesions in the urinary bladder: a clinicopathologic analysis of 29 cases. *Am J Surg Pathol.* juill 2006;30(7):883-91.
13. Vereczkey ZA, Schmeidler J, Binard JE, Bauman WA. Bladder Cancer Risk in Patients with Spinal Cord Injury. *J Spinal Cord Med.* 1 janv 1998;21(3):230-5.
14. Yaqoob M, McClelland P, Bell GM, Ahmad R, Bakran A. Bladder tumours in paraplegic patients on renal replacement therapy. *Lancet Lond Engl.* 21 déc 1991;338(8782-8783):1554-5.
15. Soergel TM, Cain MP, Misseri R, Gardner TA, Koch MO, Rink RC. Transitional cell carcinoma of the bladder following augmentation cystoplasty for the neuropathic bladder. *J Urol.* oct 2004;172(4 Pt 2):1649-51; discussion 1651-1652.
16. Higuchi TT, Granberg CF, Fox JA, Husmann DA. Augmentation cystoplasty and risk of neoplasia: fact, fiction and controversy. *J Urol.* déc 2010;184(6):2492-6.
17. Balachandra B, Swanson PE, Upton MP, Yeh MM. Adenocarcinoma arising in a gastrocystoplasty. *J Clin Pathol.* janv 2007;60(1):85-7.
18. Castellan M, Gosalbez R, Perez-Brayfield M, Healey P, McDonald R, Labbie A, et al. Tumor in bladder reservoir after gastrocystoplasty. *J Urol.* oct 2007;178(4 Pt 2):1771-4; discussion 1774.
19. Baydar DE, Allan RW, Castellan M, Labbie A, Epstein JI. Anaplastic signet ring cell carcinoma arising in gastrocystoplasty. *Urology.* juin 2005;65(6):1226.
20. Husmann DA, Rathbun SR. Long-term follow up of enteric bladder augmentations: the risk for malignancy. *J Pediatr Urol.* oct 2008;4(5):381-5; discussion 386.
21. Biarreau X, Chartier-Kastler E, Rouprêt M, Phé V. Risk of malignancy after augmentation cystoplasty: A systematic review. *Neurourol Urodyn.* août 2016;35(6):675-82.
22. Husmann DA. Malignancy after gastrointestinal augmentation in childhood. *Ther Adv Urol.* avr 2009;1(1):5-11.
23. Boissier R, Di Crocco E, Faure A, Hery G, Delaporte V, Lechevallier E, et al. What is the outcome of paediatric gastrocystoplasty when the patients reach adulthood? *BJU Int.* déc 2016;118(6):980-6.

24. Austin JC, Elliott S, Cooper CS. Patients with spina bifida and bladder cancer: atypical presentation, advanced stage and poor survival. *J Urol.* sept 2007;178(3 Pt 1):798-801.
25. Gaskill SJ. Development of carcinoma in the aging myelodysplastic population. *Pediatr Neurosurg.* 1992 1991;17(1):34-6.
26. Barrington JW, Fulford S, Griffiths D, Stephenson TP. Tumors in bladder remnant after augmentation enterocystoplasty. *J Urol.* févr 1997;157(2):482-5; discussion 485-486.
27. Khoury JM, Freeman JA. Transitional cell carcinoma of the bladder in a patient on clean intermittent catheterization. *BJU Int.* août 1999;84(3):378-9.
28. Game X, Villers A, Malavaud B, Sarraon J. Bladder cancer arising in a spina bifida patient. *Urology.* nov 1999;54(5):923.
29. Nomikos M, Philippou P, Glava C, Delakas D. Urothelial carcinoma of the sarcomatoid variant in a young patient with spina bifida: a case report and review of the literature. *Cases J.* 22 déc 2009;2:9381.
30. Mirkin K, Casey JT, Mukherjee S, Kielb SJ. Risk of bladder cancer in patients with spina bifida: case reports and review of the literature. *J Pediatr Rehabil Med.* 2013;6(3):155-62.
31. D'souza N, Morton G, Chung HT. Radiation treatment of bladder squamous cell carcinoma in a patient with spina bifida: A case report. *Can Urol Assoc J J Assoc Urol Can.* juin 2012;6(3):E125-128.
32. Veenboer PW, de Kort LMO. Bladder carcinoma in a 31-year-old female spina bifida patient with an auto-augmented bladder. *Int Urol Nephrol.* août 2012;44(4):1027-30.
33. Ruffion A, Comperat E, Roupert M, Chartier-Kastler E. [Bladder cancer and neurogenic bladder]. *Progres En Urol J Assoc Francaise Urol Soc Francaise Urol.* mai 2007;17(3):431-5.
34. van Rhijn BWG, van der Poel HG, van der Kwast TH. Urine markers for bladder cancer surveillance: a systematic review. *Eur Urol.* juin 2005;47(6):736-48.
35. Descotes F, Kara N, Decaussin-Petrucci M, Piaton E, Geiguer F, Rodriguez-Lafrasse C, et al. Non-invasive prediction of recurrence in bladder cancer by detecting somatic TERT promoter mutations in urine. *Br J Cancer.* 8 août 2017;117(4):583-7.
36. Stonehill WH, Goldman HB, Dmochowski RR. The use of urine cytology for diagnosing bladder cancer in spinal cord injured patients. *J Urol.* juin 1997;157(6):2112-4.
37. Bejany DE, Lockhart JL, Rhamy RK. Malignant vesical tumors following spinal cord injury. *J Urol.* déc 1987;138(6):1390-2.
38. Groen J, Pannek J, Castro Diaz D, Del Popolo G, Gross T, Hamid R, et al. Summary of European Association of Urology (EAU) Guidelines on Neuro-Urology. *Eur Urol.* févr 2016;69(2):324-33.
39. Kommu S, Emtage JB. Re: Screening cystoscopy and biopsy in patients with neuropathic bladder and chronic suprapubic indwelling catheters: is it valid? *J Urol.* févr 2004;171(2 Pt 1):810; author reply 810.
40. Alimi Q, Hacoet J, Kammerer Jacquet SF, Verhoest G, Brochard C, Freton L, et al. Reliability of urinary cytology and cystoscopy for the screening and diagnosis of bladder cancer in patients with neurogenic bladder: a systematic review. *Neurourology and Urodynamics.*
41. Wyndaele J-J, Birch B, Borau A, Burks F, Castro-Diaz D, Chartier-Kastler E, et al. Surgical management of the neurogenic bladder after spinal cord injury. *World J Urol [Internet].* 21 avr 2018 [cité 21 mai 2018]; Disponible sur: <http://link.springer.com/10.1007/s00345-018-2294-7>
42. Zegers BSHJ, Winkler-Seinstra PLH, Uiterwaal CSPM, Jong TVPM de, Kimpen JLL, Steenwijk CCE de JV van. Urinary tract infections in children with spina bifida: an inventory of 41 European centers. *Pediatr Nephrol.* 1 avr 2009;24(4):783-8.
43. Kass EJ, Koff SA, Diokno AC, Lapides J. The significance of bacilluria in children on long-term intermittent catheterization. *J Urol.* août 1981;126(2):223-5.
44. Brem AS, Martin D, Callaghan J, Maynard J. Long-term renal risk factors in children with meningomyelocele. *J Pediatr.* janv 1987;110(1):51-5.
45. Cohen RA, Rushton HG, Belman AB, Kass EJ, Majd M, Shaer C. Renal scarring and vesicoureteral reflux in children with myelodysplasia. *J Urol.* août 1990;144(2 Pt 2):541-4; discussion 545.
46. Ottolini MC, Shaer CM, Rushton HG, Majd M, Gonzales EC, Patel KM. Relationship of

asymptomatic bacteriuria and renal scarring in children with neuropathic bladders who are practicing clean intermittent catheterization. *J Pediatr.* sept 1995;127(3):368-72.

47. Müller T, Arbeiter K, Aufricht C. Renal function in meningomyelocele: risk factors, chronic renal failure, renal replacement therapy and transplantation. *Curr Opin Urol.* nov 2002;12(6):479-84.

48. Hopps CV, Kropp KA. Preservation of renal function in children with myelomeningocele managed with basic newborn evaluation and close followup. *J Urol.* janv 2003;169(1):305-8.

49. de Jong TPVM, Chrzan R, Klijn AJ, Dik P. Treatment of the neurogenic bladder in spina bifida. *Pediatr Nephrol Berl Ger.* juin 2008;23(6):889-96.

50. Lapidès J, Diokno AC, Silber SJ, Lowe BS. Clean, intermittent self-catheterization in the treatment of urinary tract disease. *J Urol.* mars 1972;107(3):458-61.

51. Lapidès J, Diokno AC, Gould FR, Lowe BS. Further observations on self-catheterization. *J Urol.* août 1976;116(2):169-71.

52. Uehling DT, Smith J, Meyer J, Bruskewitz R. Impact of an intermittent catheterization program on children with myelomeningocele. *Pediatrics.* déc 1985;76(6):892-5.

53. Pettersson-Hammerstad K, Jonsson O, Svennung IB, Karlsson A-K. Impaired renal function in newly spinal cord injured patients improves in the chronic state--effect of clean intermittent catheterization? *J Urol.* juill 2008;180(1):187-91; discussion 191.

54. 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. *Eur Urol.* mai 2006;49(5):908-13.

55. Bakke A, Digraanes A, Høisaeter PA. Physical predictors of infection in patients treated with clean intermittent catheterization: a prospective 7-year study. *Br J Urol.* janv 1997;79(1):85-90.

56. Morton SC, Shekelle PG, Adams JL, Bennett C, Dobkin BH, Montgomerie J, et al. Antimicrobial prophylaxis for urinary tract infection in persons with spinal cord dysfunction. *Arch Phys Med Rehabil.* janv 2002;83(1):129-38.

57. Clarke SA, Samuel M, Boddy S-A. Are prophylactic antibiotics necessary with clean intermittent catheterization? A randomized

controlled trial. *J Pediatr Surg.* mars 2005;40(3):568-71.

58. Schlager TA, Anderson S, Trudell J, Hendley JO. Nitrofurantoin prophylaxis for bacteriuria and urinary tract infection in children with neurogenic bladder on intermittent catheterization. *J Pediatr.* avr 1998;132(4):704-8.

59. Kuhlemeier KV, Stover SL, Lloyd LK. Prophylactic antibacterial therapy for preventing urinary tract infections in spinal cord injury patients. *J Urol.* sept 1985;134(3):514-7.

60. Lewis RI, Carrion HM, Lockhart JL, Politano VA. Significance of asymptomatic bacteriuria in neurogenic bladder disease. *Urology.* avr 1984;23(4):343-7.

61. Maynard FM, Diokno AC. Urinary infection and complications during clean intermittent catheterization following spinal cord injury. *J Urol.* nov 1984;132(5):943-6.

62. Mohler JL, Cowen DL, Flanigan RC. Suppression and treatment of urinary tract infection in patients with an intermittently catheterized neurogenic bladder. *J Urol.* août 1987;138(2):336-40.

63. Johnson HW, Anderson JD, Chambers GK, Arnold WJ, Irwin BJ, Brinton JR. A short-term study of nitrofurantoin prophylaxis in children managed with clean intermittent catheterization. *Pediatrics.* mai 1994;93(5):752-5.

64. Zegers B, Uiterwaal C, Kimpen J, van Gool J, de Jong T, Winkler-Seinstra P, et al. Antibiotic prophylaxis for urinary tract infections in children with spina bifida on intermittent catheterization. *J Urol.* déc 2011;186(6):2365-70.

65. Zegers SHJ, Dieleman J, van der Bruggen T, Kimpen J, de Jong-de Vos van Steenwijk C, Zegers B. The influence of antibiotic prophylaxis on bacterial resistance in urinary tract infections in children with spina bifida. *BMC Infect Dis.* 12 janv 2017;17(1):63.

66. Sandock DS, Gothe BG, Bodner DR. Trimethoprim-sulfamethoxazole prophylaxis against urinary tract infection in the chronic spinal cord injury patient. *Paraplegia.* mars 1995;33(3):156-60.

67. Gribble MJ, Puterman ML. Prophylaxis of urinary tract infection in persons with recent spinal cord injury: a prospective, randomized, double-blind, placebo-controlled study of trimethoprim-sulfamethoxazole. *Am J Med.* août 1993;95(2):141-52.

68. Reid G, Potter P, Delaney G, Hsieh J, Nicosia S, Hayes K. Ofloxacin for the treatment of urinary tract infections and biofilms in spinal cord injury. *Int J Antimicrob Agents*. févr 2000;13(4):305-7.
69. van der Wall E, Verkooyen RP, Mintjes-de Groot J, Oostinga J, van Dijk A, Hustinx WN, et al. Prophylactic ciprofloxacin for catheter-associated urinary-tract infection. *Lancet Lond Engl*. 18 avr 1992;339(8799):946-51.
70. AFSSAPS. Nitrofurantoïne - Restriction d'utilisation en raison d'un risque de survenue d'effets indésirables graves hépatiques et pulmonaires - Lettre aux professionnels de santé. mars 2012;
71. Biering-Sørensen F, Høiby N, Nordenbo A, Ravnborg M, Bruun B, Rahm V. Ciprofloxacin as prophylaxis for urinary tract infection: prospective, randomized, cross-over, placebo controlled study in patients with spinal cord lesion. *J Urol*. janv 1994;151(1):105-8.
72. Salomon J, Denys P, Merle C, Chartier-Kastler E, Perronne C, Gaillard J-L, et al. Prevention of urinary tract infection in spinal cord-injured patients: safety and efficacy of a weekly oral cyclic antibiotic (WOCA) programme with a 2 year follow-up--an observational prospective study. *J Antimicrob Chemother*. avr 2006;57(4):784-8.
73. Seki N, Masuda K, Kinukawa N, Senoh K, Naito S. Risk factors for febrile urinary tract infection in children with myelodysplasia treated by clean intermittent catheterization. *Int J Urol Off J Jpn Urol Assoc*. nov 2004;11(11):973-7.
74. Vapnek JM, Maynard FM, Kim J. A prospective randomized trial of the LoFric hydrophilic coated catheter versus conventional plastic catheter for clean intermittent catheterization. *J Urol*. mars 2003;169(3):994-8.
75. Wald ER. Urinary antibiotic prophylaxis may not be required in children with mild or moderate vesicoureteral reflux following acute pyelonephritis. *J Pediatr*. sept 2006;149(3):421-2.
76. Le Saux N, Pham B, Moher D. Evaluating the benefits of antimicrobial prophylaxis to prevent urinary tract infections in children: a systematic review. *CMAJ Can Med Assoc J J Assoc Med Can*. 5 sept 2000;163(5):523-9.
77. Esclarín De Ruz A, García Leoni E, Herruzo Cabrera R. Epidemiology and risk factors for urinary tract infection in patients with spinal cord injury. *J Urol*. oct 2000;164(4):1285-9.
78. Prieto J, Murphy CL, Moore KN, Fader M. Intermittent catheterisation for long-term bladder management. *Cochrane Database Syst Rev*. 10 sept 2014;(9):CD006008.
79. Jackson AB, Wadley V. A multicenter study of women's self-reported reproductive health after spinal cord injury. *Arch Phys Med Rehabil*. nov 1999;80(11):1420-8.
80. Salomon J, Schnitzler A, Ville Y, Laffont I, Perronne C, Denys P, et al. Prevention of urinary tract infection in six spinal cord-injured pregnant women who gave birth to seven children under a weekly oral cyclic antibiotic program. *Int J Infect Dis IJID Off Publ Int Soc Infect Dis*. mai 2009;13(3):399-402.
81. Kahlmeter G, Poulsen HO. Antimicrobial susceptibility of *Escherichia coli* from community-acquired urinary tract infections in Europe: the ECO-SENS study revisited. *Int J Antimicrob Agents*. janv 2012;39(1):45-51.
82. Rudenko N, Dorofeyev A. Prevention of recurrent lower urinary tract infections by long-term administration of fosfomycin trometamol. Double blind, randomized, parallel group, placebo controlled study. *Arzneimittelforschung*. 2005;55(7):420-7.
83. Dason S, Dason JT, Kapoor A. Guidelines for the diagnosis and management of recurrent urinary tract infection in women. *Can Urol Assoc J*. oct 2011;5(5):316.
84. Galusca N, Charvier K, Courtois F, Rode G, Rudigoz RC, Ruffion A. [Antibioprophylaxy and urological management of women with spinal cord injury during pregnancy]. *Progres En Urol J Assoc Francaise Urol Soc Francaise Urol*. juin 2015;25(8):489-96.
85. Jia C, Liao L-M, Chen G, Sui Y. Detrusor botulinum toxin A injection significantly decreased urinary tract infection in patients with traumatic spinal cord injury. *Spinal Cord*. juin 2013;51(6):487-90.
86. Gamé X, Castel-Lacanal E, Bentaleb Y, Thiry-Escudié I, De Boissezon X, Malavaud B, et al. Botulinum toxin A detrusor injections in patients with neurogenic detrusor overactivity significantly decrease the incidence of symptomatic urinary tract infections. *Eur Urol*. mars 2008;53(3):613-8.
87. Chartier-Kastler E, Ayoub N, Richard F, Ruffion A. [Prosthetic surgery for stress urinary

incontinence due to neurogenic sphincter incompetence]. *Progres En Urol J Assoc Francaise Urol Soc Francaise Urol.* mai 2007;17(3):600-8.

88. Classification du «Oxford Centre for Evidence-based Medicine Levels of Evidence». <http://www.cebm.net/blog/2009/06/11/oxford-centre-evidence-based-medicine-levels-evidence-march-2009/>;

89. González R, Merino FG, Vaughn M. Long-term results of the artificial urinary sphincter in male patients with neurogenic bladder. *J Urol.* août 1995;154(2 Pt 2):769-70.

90. Levesque PE, Bauer SB, Atala A, Zurakowski D, Colodny A, Peters C, et al. Ten-year experience with the artificial urinary sphincter in children. *J Urol.* août 1996;156(2 Pt 2):625-8.

91. Singh G, Thomas DG. Artificial urinary sphincter in patients with neurogenic bladder dysfunction. *Br J Urol.* févr 1996;77(2):252-5.

92. Simeoni J, Guys JM, Mollard P, Buzelin JM, Moscovici J, Bondonny JM, et al. Artificial urinary sphincter implantation for neurogenic bladder: a multi-institutional study in 107 children. *Br J Urol.* août 1996;78(2):287-93.

93. Hafez AT, McLorie G, Bağli D, Khoury A. A single-centre long-term outcome analysis of artificial urinary sphincter placement in children. *BJU Int.* janv 2002;89(1):82-5.

94. Spiess PE, Capolicchio JP, Kiruluta G, Salle JP, Berardinucci G, Corcos J. Is an artificial sphincter the best choice for incontinent boys with Spina Bifida? Review of our long term experience with the AS-800 artificial sphincter. *Can J Urol.* avr 2002;9(2):1486-91.

95. Herndon CDA, Rink RC, Shaw MBK, Simmons GR, Cain MP, Kaefer M, et al. The Indiana experience with artificial urinary sphincters in children and young adults. *J Urol.* févr 2003;169(2):650-4; discussion 654.

96. Mor Y, Leibovitch I, Golomb J, Ben-Chaim J, Nadu A, Pinthus JH, et al. [Lower urinary tract reconstruction by augmentation cystoplasty and insertion of artificial urinary sphincter cuff only: long term follow-up]. *Progres En Urol J Assoc Francaise Urol Soc Francaise Urol.* juin 2004;14(3):310-4.

97. López Pereira P, Somoza Ariba I, Martínez Urrutia MJ, Lobato Romero R, Jaureguizar Monroe E. Artificial urinary sphincter: 11-year experience in adolescents with congenital neuropathic bladder. *Eur Urol.* nov

2006;50(5):1096-101; discussion 1101.

98. Hanna MK. Re: Artificial urinary sphincter in children-voiding or emptying? An evaluation of functional results in 44 patients M. Catti, S. Lortat-Jacob, M. Morineau and H. Lottmann *J Urol* 2008; 180: 690-693. *J Urol.* mai 2009;181(5):2388-9.

99. Bersch U, Göcking K, Pannek J. The artificial urinary sphincter in patients with spinal cord lesion: description of a modified technique and clinical results. *Eur Urol.* mars 2009;55(3):687-93.

100. Chartier Kastler E, Genevois S, Gamé X, Denys P, Richard F, Leriche A, et al. Treatment of neurogenic male urinary incontinence related to intrinsic sphincter insufficiency with an artificial urinary sphincter: a French retrospective multicentre study. *BJU Int.* févr 2011;107(3):426-32.

101. Phé V, Léon P, Granger B, Denys P, Bitker M-O, Mozer P, et al. Stress urinary incontinence in female neurological patients: long-term functional outcomes after artificial urinary sphincter (AMS 800(TM)) implantation. *Neurourol Urodyn.* mars 2017;36(3):764-9.

102. Genevois S. Utilisation du sphincter urinaire artificiel pour le traitement de l'incontinence urinaire par insuffisance sphinctérienne neurologique : étude multicentrique rétrospective. Thèse de doctorat en médecine, Université Claude Bernard Lyon 1; 2008.

103. Mehnert U, Bastien L, Denys P, Cardot V, Even-Schneider A, Kocer S, et al. Treatment of neurogenic stress urinary incontinence using an adjustable continence device: 4-year followup. *J Urol.* déc 2012;188(6):2274-80.

104. Phé V, Boissier R, Blok BFM, Del Popolo G, Musco S, Castro-Diaz D, et al. Continent catheterizable tubes/stomas in adult neuro-urological patients: A systematic review. *Neurourol Urodyn.* 1 janv 2017;n/a-n/a.

105. Ardelt PU, Woodhouse CRJ, Riedmiller H, Gerharz EW. The efferent segment in continent cutaneous urinary diversion: a comprehensive review of the literature. *BJU Int.* 1 janv 2012;109(2):288-97.

106. Mitrofanoff P. [Trans-appendicular continent cystostomy in the management of the neurogenic bladder]. *Chir Pediatr.* 1980;21(4):297-305.

107. Monti PR, Lara RC, Dutra MA, de Carvalho JR. New techniques for construction of

efferent conduits based on the Mitrofanoff principle. *Urology*. janv 1997;49(1):112-5.

108. Casale AJ. A long continent ileovesicostomy using a single piece of bowel. *J Urol*. nov 1999;162(5):1743-5.

109. Kock NG, Nilsson AE, Nilsson LO, Norlén LJ, Philipson BM. Urinary diversion via a continent ileal reservoir: clinical results in 12 patients. *J Urol*. sept 1982;128(3):469-75.

110. Abd-el-Gawad G, Abrahamsson K, Hanson E, Norlén L, Sillén U, Sixt R, et al. Evaluation of Kock urinary reservoir function in children and adolescents at 3-10 years' follow-up. *Scand J Urol Nephrol*. juin 1999;33(3):149-55.

111. Sanda MG, Jeffs RD, Gearhart JP. Evolution of outcomes with the ileal hydraulic valve continent diversion: reevaluation of the Bencheckroun catheterizable stoma. *World J Urol*. 1996;14(2):108-11.

112. Liard A, Séguier-Lipszyc E, Mathiot A, Mitrofanoff P. The Mitrofanoff procedure: 20 years later. *J Urol*. juin 2001;165(6 Pt 2):2394-8.

113. Cannesanta A, Grise P. Gestion des stomies urinaires et traitement de leurs complications. In: EMC, Techniques Chirurgicales, Urologie. 2015.

114. Barroso U, Jednak R, Fleming P, Barthold JS, González R. Bladder calculi in children who perform clean intermittent catheterization. *BJU Int*. mai 2000;85(7):879-84.

115. Welk BK, Afshar K, Rapoport D, MacNeily AE. Complications of the catheterizable channel following continent urinary diversion: their nature and timing. *J Urol*. oct 2008;180(4 Suppl):1856-60.

116. Deuker M, Roos FC, Großmann A, Faé P, Thüroff JW, Stein R. Long-term outcome after urinary diversion using the ileocecal segment in children and adolescents: Complications of the efferent segment. *J Pediatr Urol*. août 2016;12(4):247.e1-7.

117. Faure A, Cooksey R, Bouty A, Woodward A, Hutson J, O'Brien M, et al. Bladder continent catheterizable conduit (the Mitrofanoff procedure): Long-term issues that should not be underestimated. *J Pediatr Surg*. mars 2017;52(3):469-72.

118. Perrouin-Verbe M-A, Chartier-Kastler E, Even A, Denys P, Rouprêt M, Phé V. Long-term complications of continent cutaneous urinary diversion in adult spinal cord injured patients.

Neurourol Urodyn. nov 2016;35(8):1046-50.

119. Clark T, Pope JC, Adams mark C, Wells N, Brock JW. Factors that influence outcomes of the Mitrofanoff and Malone antegrade continence enema reconstructive procedures in children. *J Urol*. oct 2002;168(4 Pt 1):1537-40; discussion 1540.

120. Lemelle JL, Simo AK, Schmitt M. Comparative study of the Yang-Monti channel and appendix for continent diversion in the Mitrofanoff and Malone principles. *J Urol*. nov 2004;172(5 Pt 1):1907-10.

121. Rouache L, Caremel R, Liard A, Beuret-Blanquart F, Grise P. [Continent cystostomy: monocentric experience]. *Progres En Urol J Assoc Francaise Urol Soc Francaise Urol*. juin 2012;22(7):415-23.

122. Narayanaswamy B, Wilcox DT, Cuckow PM, Duffy PG, Ransley PG. The Yang-Monti ileovesicostomy: a problematic channel? *BJU Int*. juin 2001;87(9):861-5.

123. Barqawi A, de Valdenebro M, Furness PD, Koyle MA. Lessons learned from stomal complications in children with cutaneous catheterizable continent stomas. *BJU Int*. déc 2004;94(9):1344-7.

124. Cardenas DD, Topolski TD, White CJ, McLaughlin JF, Walker WO. Sexual functioning in adolescents and young adults with spina bifida. *Arch Phys Med Rehabil*. janv 2008;89(1):31-5.

125. Cass AS, Bloom BA, Luxenberg M. Sexual function in adults with myelomeningocele. *J Urol*. août 1986;136(2):425-6.

126. Cromer BA, Enrile B, McCoy K, Gerhardstein MJ, Fitzpatrick M, Judis J. Knowledge, attitudes and behavior related to sexuality in adolescents with chronic disability. *Dev Med Child Neurol*. juill 1990;32(7):602-10.

127. Decter RM, Furness PD, Nguyen TA, McGowan M, Laudermlch C, Telenko A. Reproductive understanding, sexual functioning and testosterone levels in men with spina bifida. *J Urol*. avr 1997;157(4):1466-8.

128. Gamé X, Moscovici J, Gamé L, Sarramon J-P, Rischmann P, Malavaud B. Evaluation of sexual function in young men with spina bifida and myelomeningocele using the International Index of Erectile Function. *Urology*. mars 2006;67(3):566-70.

129. Gatti C, Del Rossi C, Ferrari A, Casolari E, Casadio G, Scire G. Predictors of successful sexual

partnering of adults with spina bifida. *J Urol.* oct 2009;182(4 Suppl):1911-6.

130. Lassmann J, Garibay Gonzalez F, Melchionni JB, Pasquariello PS, Snyder HM. Sexual function in adult patients with spina bifida and its impact on quality of life. *J Urol.* oct 2007;178(4 Pt 2):1611-4.

131. Sawyer SM, Roberts KV. Sexual and reproductive health in young people with spina bifida. *Dev Med Child Neurol.* oct 1999;41(10):671-5.

132. Shiomi T, Hirayama A, Fujimoto K, Hirao Y. Sexuality and seeking medical help for erectile dysfunction in young adults with spina bifida. *Int J Urol Off J Jpn Urol Assoc.* oct 2006;13(10):1323-6.

133. Shurtleff DB, Hayden PW, Chapman WH, Broy AB, Hill ML. Myelodysplasia. Problems of long-term survival and social function. *West J Med.* mars 1975;122(3):199-205.

134. Verhoef M, Barf HA, Post MWM, van Asbeck FWA, Gooskens RHJM, Prevo AJH. Secondary impairments in young adults with spina bifida. *Dev Med Child Neurol.* juin 2004;46(6):420-7.

135. Verhoef M, Barf HA, Vroeghe JA, Post MW, Van Asbeck FW, Gooskens RH, et al. Sex education, relationships, and sexuality in young adults with spina bifida. *Arch Phys Med Rehabil.* mai 2005;86(5):979-87.

136. Vroeghe JA, Zeijlemaker BY, Scheers MM. Sexual functioning of adult patients born with meningomyelocele. A pilot study. *Eur Urol.* 1998;34(1):25-9.

137. Cappelleri JC, Rosen RC, Smith MD, Mishra A, Osterloh IH. Diagnostic evaluation of the erectile function domain of the International Index of Erectile Function. *Urology.* août 1999;54(2):346-51.

138. Sandler AD, Worley G, Leroy EC, Stanley SD, Kalman S. Sexual function and erection capability among young men with spina bifida. *Dev Med Child Neurol.* sept 1996;38(9):823-9.

139. Palmer JS, Kaplan WE, Firlit CF. Erectile dysfunction in patients with spina bifida is a treatable condition. *J Urol.* sept 2000;164(3 Pt 2):958-61.

140. Overgoor MLE, de Jong TPVM, Cohen-Kettenis PT, Edens MA, Kon M. Increased sexual health after restored genital sensation in male patients with spina bifida or a spinal cord injury:

the TOMAX procedure. *J Urol.* févr 2013;189(2):626-32.

141. Overgoor MLE, de Jong TPVM, Kon M. Restoring tactile and erogenous penile sensation in low-spinal-lesion patients: procedural and technical aspects following 43 TOMAX nerve transfer procedures. *Plast Reconstr Surg.* août 2014;134(2):294e-301e.