

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

Gestion du handicap intestinal

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



2021

## Table des matières

|                                                                                                     |           |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| <b>Généralités sur les dysraphismes spinaux .....</b>                                               | <b>5</b>  |
| Définition et classification.....                                                                   | 5         |
| Prévalence .....                                                                                    | 5         |
| Étiologies & facteurs de risque.....                                                                | 6         |
| <b>Objectif du protocole national de diagnostic et de soins et méthodologie d'élaboration .....</b> | <b>7</b>  |
| <b>Les objectifs de la prise en charge du handicap intestinal du spina bifida .....</b>             | <b>10</b> |
| Prévalence et retentissement sur la qualité de vie : .....                                          | 10        |
| Objectifs et professionnels impliqués : .....                                                       | 10        |
| <b>Diagnostic et prise en charge initiale .....</b>                                                 | <b>12</b> |
| Le recueil des plaintes.....                                                                        | 12        |
| Evaluation du contexte et de la qualité de vie .....                                                | 12        |
| L'examen physique .....                                                                             | 13        |
| Les examens complémentaires .....                                                                   | 14        |
| <b>SYNTHESE A DESTINATION DU MEDECIN TRAITANT ET ALGORITHMES .....</b>                              | <b>16</b> |
| <b>1) Laxatifs oraux et prokinétiques.....</b>                                                      | <b>17</b> |
| Avis d'experts .....                                                                                | 17        |
| Recommandations .....                                                                               | 18        |
| <b>2) Massages abdominaux.....</b>                                                                  | <b>18</b> |
| Avis d'experts .....                                                                                | 18        |
| Recommandations .....                                                                               | 18        |
| <b>3) Rééducation et constipation .....</b>                                                         | <b>18</b> |
| Avis d'experts .....                                                                                | 18        |
| Recommandations .....                                                                               | 19        |
| <b>4) Rééducation et incontinence .....</b>                                                         | <b>19</b> |
| Avis d'experts .....                                                                                | 19        |
| Recommandations .....                                                                               | 19        |
| <b>5) Irrigations coliques rétrogrades par voie transanale.....</b>                                 | <b>19</b> |
| Avis d'experts .....                                                                                | 19        |
| Recommandations .....                                                                               | 19        |
| <b>6) Irrigations coliques antérogrades.....</b>                                                    | <b>20</b> |
| Avis d'experts .....                                                                                | 20        |
| Recommandations .....                                                                               | 20        |
| <b>7) Neuromodulation des racines sacrées .....</b>                                                 | <b>20</b> |
| Avis d'experts .....                                                                                | 20        |
| Recommandations .....                                                                               | 20        |
| <b>Algorithmes .....</b>                                                                            | <b>21</b> |
| <b>FICHES PNDS SPECIFIQUES.....</b>                                                                 | <b>23</b> |
| <b>LAXATIFS ORAUX ET PROKINETIQUES .....</b>                                                        | <b>24</b> |

|                                                                    |           |
|--------------------------------------------------------------------|-----------|
| <b>Pré-requis .....</b>                                            | <b>24</b> |
| <b>Nouvelles molécules .....</b>                                   | <b>25</b> |
| 1- Agonistes des récepteurs 5-HT4 .....                            | 25        |
| 2- Activateurs des canaux chlore : .....                           | 25        |
| 3- Le Naloxegol .....                                              | 25        |
| 4- Plusieurs nouvelles molécules prometteuses.....                 | 26        |
| <b>Formulation de pratique clinique.....</b>                       | <b>26</b> |
| <b>Formulation scientifique du problème.....</b>                   | <b>26</b> |
| <b>Position du problème.....</b>                                   | <b>26</b> |
| <b>Données scientifiques disponibles .....</b>                     | <b>26</b> |
| 1 Chez les patients ayant un Spina Bifida: .....                   | 27        |
| 2 Chez les patients ayant une autre pathologie neurologique :..... | 27        |
| <b>Avis d'experts .....</b>                                        | <b>28</b> |
| <b>Recommandations .....</b>                                       | <b>28</b> |
| <b>MASSAGES ABDOMINAUX .....</b>                                   | <b>29</b> |
| Formulation de pratique clinique.....                              | 29        |
| Formulation scientifique du problème.....                          | 29        |
| Position du problème.....                                          | 29        |
| Données scientifiques disponibles .....                            | 29        |
| Efficacité .....                                                   | 29        |
| Techniques de massage et tolérance .....                           | 30        |
| Coût/efficacité .....                                              | 30        |
| Avis d'experts .....                                               | 31        |
| Recommandations .....                                              | 31        |
| <b>REEDUCATION ET CONSTIPATION .....</b>                           | <b>32</b> |
| Formulation de pratique clinique.....                              | 32        |
| Formulation scientifique du problème.....                          | 32        |
| Position du problème.....                                          | 32        |
| Données scientifiques disponibles .....                            | 32        |
| Avis d'experts .....                                               | 34        |
| Recommandations .....                                              | 34        |
| <b>REEDUCATION ET INCONTINENCE ANALE.....</b>                      | <b>35</b> |
| Formulation de pratique clinique.....                              | 35        |
| Formulation scientifique du problème.....                          | 35        |
| Position du problème.....                                          | 35        |
| Données scientifiques disponibles .....                            | 36        |
| Avis d'experts .....                                               | 37        |
| Recommandations .....                                              | 37        |

|                                                                                                                |           |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| <b>IRRIGATIONS COLIQUES RETROGRADES PAR VOIE TRANSANALE.....</b>                                               | <b>38</b> |
| Formulation de pratique clinique :.....                                                                        | 38        |
| Formulation scientifique du problème :.....                                                                    | 38        |
| Position du problème :.....                                                                                    | 38        |
| Données scientifiques disponibles .....                                                                        | 39        |
| Données disponibles publiées : .....                                                                           | 39        |
| Efficacité et qualité de vie .....                                                                             | 39        |
| Matériel et technique :.....                                                                                   | 40        |
| Faisabilité, effets indésirables et morbidité.....                                                             | 41        |
| Etudes coût-efficacité.....                                                                                    | 41        |
| Place des irrigations coliques transanales dans le traitement des séquelles digestives du spina bifida : ..... | 41        |
| Avis d'experts .....                                                                                           | 42        |
| Recommandations .....                                                                                          | 42        |
| <b>IRRIGATION COLIQUE ANTEROGRADE.....</b>                                                                     | <b>43</b> |
| Formulation de pratique clinique.....                                                                          | 43        |
| Formulation scientifique du problème.....                                                                      | 43        |
| Position du problème.....                                                                                      | 43        |
| Données scientifiques disponibles .....                                                                        | 43        |
| Avis d'experts .....                                                                                           | 45        |
| Recommandations .....                                                                                          | 46        |
| <b>NEUROMODULATION DES RACINES SACREES.....</b>                                                                | <b>47</b> |
| Formulation de pratique clinique.....                                                                          | 47        |
| Formulation scientifique du problème.....                                                                      | 47        |
| Position du problème.....                                                                                      | 47        |
| Données scientifiques disponibles .....                                                                        | 48        |
| Indications et contre-indications .....                                                                        | 49        |
| Technique et complications.....                                                                                | 49        |
| Avis d'experts .....                                                                                           | 50        |
| Recommandations .....                                                                                          | 50        |
| <b>ANNEXES .....</b>                                                                                           | <b>50</b> |
| <b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>                                                                                      | <b>54</b> |

## Généralités sur les dysraphismes spinaux

### Définition et classification

Le spina bifida ou dysraphisme spinal fait partie du large éventail des anomalies de fermeture du tube neural affectant la colonne vertébrale et la moelle épinière, survenant au cours de l'embryogenèse.

Le terme « Spina Bifida » est souvent remplacé par celui de « dysraphisme » qui regroupe toutes les formes de cette pathologie, des plus minimes aux plus étendues.

La classification communément utilisée des dysraphismes spinaux distingue les dysraphismes ouverts et les dysraphismes fermés.

Dans les **dysraphismes ouverts**, il existe un défaut de fermeture dorsale non seulement des vertèbres et du plan musculo-aponévrotique mais également de la peau. Les méninges font hernie à travers cette brèche de la paroi dorsale ; la moelle épinière est engagée dans cette hernie. Les méninges peuvent s'ulcérer à tout moment et la prise en charge chirurgicale constitue donc une urgence périnatale. Ce type de malformation signe une atteinte globale du système nerveux central, avec possible hydrocéphalie et troubles cognitifs associés (1). Dans la myéломéningocèle (forme la plus fréquente de dysraphisme ouvert), la hernie de la moelle épinière est associée à une hernie des méninges.

Le **dysraphisme fermé** comporte un défaut de fermeture de l'arc neural postérieur mais le revêtement cutané est présent. Le défaut de fermeture uniquement de l'arc postérieur d'une seule vertèbre (L5 ou S1 le plus souvent) est fréquent et peut être retrouvé jusque chez 17% de la population adulte. Dans la majorité des cas, ces défauts osseux très limités ne s'associent pas à un déficit neurologique, mais le dysraphisme fermé peut s'associer à un déficit neurologique possiblement absent à la naissance et ne se manifestant que plus tardivement au cours de la vie du patient·e.

Ces deux groupes de pathologies sont très différents, notamment en termes d'autonomie et de troubles cognitifs. En effet, les patient·e-s ayant un dysraphisme fermé ont la plupart du temps un meilleur pronostic fonctionnel, avec une atteinte locomotrice moins importante, une meilleure autonomie au quotidien et l'absence de troubles cognitifs associés.

### Prévalence

Les anomalies de fermeture du tube neural sont parmi les malformations congénitales les plus fréquentes.

La prévalence des dysraphismes spinaux ouverts selon le registre EUROCAT (2) est estimée en Europe entre 2005 et 2015 à 5,1/10000 grossesses (naissances vivantes + morts fœtales + interruptions médicales de grossesses), avec 1,8/10000 naissances vivantes et 3,2/10000 interruptions de grossesse. En France, les chiffres de diagnostics anténataux de dysraphismes spinaux sont un peu supérieurs (6,6/10000), avec moins de naissances vivantes (1,2/10000) et plus d'interruption de grossesses (5,3/10000).

Selon les dernières données épidémiologiques françaises, il y aurait aujourd'hui plus de 8000 patient·e-s atteints de dysraphisme spinal vivant aujourd'hui en France (3). Cette prévalence est particulièrement difficile à évaluer et peut-être sous-estimée, les études incluant les dysraphismes ouverts comme fermés étant peu nombreuses et les diagnostics tardifs chez des patient·e-s ayant des symptômes chroniques par expérience relativement fréquents.

## Étiologies & facteurs de risque

- **Responsabilité des folates dans la survenue de malformations du tube neural**

Le rôle de la carence en folates (vitamine B9) dans la survenue des malformations du tube neural a été prouvé par de nombreux travaux. En 1991, le "Medical Research Council" (MRC) a publié un essai randomisé contrôlé multicentrique (33 centres, 7 pays) incluant plus de 1000 patientes ayant déjà eu une grossesse compliquée d'une malformation du tube neural (4). Cette étude a démontré une réduction de 72% du risque de nouvelle malformation par la supplémentation en acide folique entourant la période de conception.

En 2018, 87 pays dans le monde ont mis en place une politique d'enrichissement obligatoire en acide folique de certaines céréales industrielles, principalement la farine de blé, mais aussi dans certains cas la farine de maïs ou le riz (5).

En France comme dans les autres pays européens, l'enrichissement alimentaire systématique en acide folique n'a pas été mis en place et la prévention repose sur la prescription d'une supplémentation en acide folique par les médecins ou les sages-femmes (6,7).

- **Étiologies génétiques (8)**

- Dans moins de 10% de tous les cas d'anomalies de fermeture du tube neural, des anomalies chromosomiques telles que la trisomie 13, la trisomie 18 et la triploïdie ou des syndromes tels que le syndrome de Waardenburg peuvent être identifiés mais dans la grande majorité les anomalies de fermeture du tube neural sont des cas non syndromiques isolés, d'occurrence sporadique.
- La génétique joue certainement un rôle dans la genèse des anomalies du tube neural mais il s'agit vraisemblablement d'un mode de transmission polygénique et les gènes impliqués sont encore en cours d'identification

- **Autres facteurs de risque**

Les traitements antiépileptiques, notamment le Valproate de sodium, et dans une moindre mesure la Carbamazépine, sont des facteurs de risque bien identifiés. L'ANSM (Agence Nationale de Sécurité du Médicament) contre-indique désormais la prescription de Valproate de sodium chez la jeune fille ou la femme en âge de procréer.

Le diabète et l'obésité maternelle a également été suspectée de favoriser les anomalies de fermeture du tube neural (9).

Enfin, des facteurs épigénétiques semblent également jouer un rôle dans la genèse des anomalies de fermeture du tube neural (10).

# Objectif du protocole national de diagnostic et de soins et méthodologie d'élaboration

L'objectif du PNDS sur le handicap intestinal du patient atteint de spina bifida est d'élaborer des recommandations et de proposer des avis d'experts en fonction des données de la littérature scientifique et de l'expérience des experts. Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser cette prise en charge sur l'ensemble du territoire. Ce PNDS ne peut aborder tous les domaines du handicap intestinal du fait de sa complexité. Il détaille néanmoins des thèmes phares sélectionnés par les coordonateurs du projet (cf. ci-dessous). Il ne peut non plus revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Il peut néanmoins servir de référentiel au médecin généraliste, aux médecins spécialistes et à tout professionnel engagé dans la prise en charge d'un patient atteint de spina bifida.

La méthodologie d'élaboration de ce PNDS a été guidée par la "méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares" publiée par la Haute Autorité de Santé (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)). Ce PNDS est l'actualisation du PNDS sur le handicap intestinal produit en 2011.

Du fait de la complexité du handicap généré par le spina bifida, le choix des coordonateurs a été d'élaborer plusieurs PNDS dans chacune des spécialités concernées par le spina bifida (MPR, gastroentérologie, urologie, gynécologie, neurochirurgie...). Dans chaque spécialité, les coordonateurs de l'élaboration des PNDS ont sélectionné des thèmes majeurs et spécifiques de la prise en charge, du fait de leur importance pour le traitement ou le suivi des patients, ou de leur caractère problématique, ou encore innovant. Ces thèmes spécifiques ont fait l'objet d'une rédaction selon un modèle et un plan préétabli que les rédacteurs devaient suivre, et qui a été nommé "fiche PNDS" :

Fiche PNDS type :

*Titre*

*Formulation de pratique clinique*

*Formulation scientifique du problème*

*Position du problème*

*Données scientifiques disponibles*

*Avis d'experts*

*Recommandations*

Les données scientifiques disponibles ont fait l'objet d'une recherche bibliographique dans Medline ou à partir d'autres bases de données, dans ce cas précisées par le rédacteur et selon des mots clés définis par le rédacteur. Des recommandations ont été émises par les rédacteurs à l'issue de l'analyse de ces données scientifiques.

Pour le présent PNDS, les thèmes ou "fiches PNDS" spécifiques retenues avaient été les suivantes : laxatifs oraux et prokinétiques, massages abdominaux, rééducation et constipation, rééducation et incontinence, irrigations coliques rétrogrades par voie transanale, irrigations coliques antérogrades, et neuromodulation des racines sacrées. Ces fiches ont été mises à jour.

La deuxième phase a été celle de la relecture de ce PNDS. Le coordonateur de la rédaction du PNDS a soumis les fiches spécifiques à la relecture d'un groupe pluridisciplinaire comportant des sociétés savantes,

les centres de compétence maladies rares spina bifida, les centres de références maladies rares MAREP (malformations ano-rectales et pelviennes) et syringomyélie, et les associations de patients.

La méthodologie employée pour la relecture des fiches PNDS a été guidée par les recommandations de la HAS pour la relecture des Protocoles Nationaux de Diagnostic et de Soins dans sa version de Mars 2006. Un seul tour a été effectué. En cas de désaccord, le relecteur devait transmettre au rédacteur ses arguments complémentaires ou contradictoires étayés par des données scientifiques.

Le groupe de travail multidisciplinaire finalement effectif comporte : les coordonateurs, les rédacteurs, les relecteurs (cf. ci-dessous).

#### Les acteurs :

- Coordonateur de la rédaction et de la diffusion du PNDS : Dr Charlène Brochard (Centre de référence Spina Bifida, CHU Pontchaillou, 2 rue Henri Le Guilloux 35033 Rennes cedex 9).
- Rédacteurs (mise à jour) :
  - Dr Charlène Brochard, Service Explorations Fonctionnelles Digestives et Centre de référence Spina Bifida, CHU Pontchaillou, 2 rue Henri Le Guilloux 35033 Rennes cedex 9.
  - Pr Laurent Siproudhis, Centre de référence Spina Bifida et Service des Maladies de l'Appareil Digestif - CHU Pontchaillou, 2 Rue Henri Le Guilloux, 35033 Rennes cedex 9.
  - Dr Marion Chambaz, Service Explorations Fonctionnelles Digestives et Centre de référence Spina Bifida, CHU Pontchaillou, 2 rue Henri Le Guilloux 35033 Rennes cedex 9.
  - ⇨ Pr Anne-Marie Leroi, Normandie Univ, UNIROUEN, Inserm U1073, CHU Rouen, Service de Physiologie Digestive & CIC-CRB 1404, F-76000, Rouen, France.

Tous les rédacteurs de ce PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt consultable sur le site Internet du Centre de Référence Spina Bifida.

#### - Relecteurs :

- Dr Emmanuelle Samson (Médecine Physique et réadaptation fonctionnelle pédiatrique, CHU de Rennes)
- Dr Caroline Voiry (Médecine Physique et réadaptation fonctionnelle, CHU de Rennes)
- Pr Anne-Marie Leroi (Inserm U1073, CHU Rouen, Service de Physiologie Digestive & CIC-CRB 1404, CHU de Rouen) ;
- Dr François Pigot (Proctologie, MSPB Hôpital Bagatelle, Talence) ;
- Pr Laurent Siproudhis (Proctologie, Centre de référence Spina Bifida, CHU de Rennes) ;
- Dr Marion Chambaz (Service Explorations Fonctionnelles Digestives et Centre de référence Spina Bifida, CHU Rennes) ;
- Dr Andréa Manunta (Service Urologie et Centre de référence Spina Bifida, CHU Rennes) ;
- Mme Magali Jezequel (Centre de référence Spina Bifida, CHU Rennes) ;
- M. André Baguette, Président de l'ASBBF (Association Spina Bifida belge Francophone) ; rue Neuve 70 4820 Dison, Belgique.

- M.Vintras, Président, et Madame Puech, FFASB (Fédération Française des Associations du Spina Bifida), 12 rue du repos, 69740 GENAS
- M. Haffner ASBH, 3 bis avenue ARDOUIN, 94420 LE PLESSIS TREVISE
- Pr Véronique Vitton (Hépatogastroentérologie, AP-HM-Hôpital Nord) ;
- Dr Anthony Chapron (Médecin Généraliste, Faculté de Médecine de Rennes).

## Les objectifs de la prise en charge du handicap intestinal du spina bifida

Les séquelles neurologiques intestinales du spina bifida que sont la constipation et/ou l'incontinence anale, altèrent la qualité de vie des patients et de leur entourage, et interfèrent avec la prise en charge des autres handicaps associés, locomoteurs, cognitifs, vésico- sphinctériens ou génito-sexuels. Leur traitement s'inscrit dans la prise en charge globale pluridisciplinaire du plurihandicap secondaire à la malformation du tube neural.

### Prévalence et retentissement sur la qualité de vie :

Les troubles digestifs sont fréquents, ils sont souvent sévères et impactent la qualité de vie des personnes ayant un dysraphisme. Dans une étude réalisée au sein d'un Centre Référence, les troubles digestifs constituaient la plainte principale des patients ayant un Spina Bifida dans 16,3 % des cas. Il s'agissait de leur deuxième plainte par ordre de fréquence, les troubles urologiques constituant leur première plainte (27,8%). Parmi les plaintes digestives des patients ayant un Spina Bifida, la constipation et l'incontinence anale étaient les plus fréquemment rapportées. Chez les 228 patients adultes ayant eu une évaluation par un gastroentérologue au Centre Référence Maladies Rares Spina Bifida, 35,5% avaient un antécédent de fécalome et 35,0 % des douleurs abdominales (11). La dyschésie était présente chez 73,7% des patients avec la nécessité de manœuvres défécatoires dans 53,5% des cas (toucher rectal pour 90%). Dans cette cohorte, 60% des patients adultes ayant un Spina Bifida avaient une incontinence anale sévère, 85% une constipation sévère et 42% une neurodysfonction colique sévère. Les incontinenances urinaire et fécale sont perçues comme un handicap majeur par la plupart des patients atteints de dysraphisme (12) bien qu'une étude française n'ait pas démontré d'amélioration des scores de qualité de vie après traitements.

### Objectifs et professionnels impliqués :

Les symptômes digestifs secondaires aux séquelles neurologiques du spina bifida sont donc fréquents et impactent la qualité de vie des patients et leur insertion socio-professionnelle.

Le premier objectif est de dépister ces symptômes en interrogeant soigneusement le patient. Le rôle du médecin généraliste est majeur. En effet, si les patients sont bien suivis par des équipes pluridisciplinaires pendant l'enfance, le passage à l'âge adulte est souvent synonyme de moindre suivi médical. Le médecin généraliste peut mettre en place un traitement de première ligne et orienter rapidement le patient vers une équipe spécialisée en cas d'échec.

Le deuxième objectif est d'essayer d'améliorer la qualité de vie du patient par un traitement adapté et optimisé. Cela implique d'une part un suivi du patient par l'équipe de gastroentérologie et d'autre part une prise en charge pluridisciplinaire. Les professionnels impliqués sont les urologues, médecins de médecine physique et de réadaptation, orthopédistes, neurochirurgiens, ergothérapeute, kinésithérapeute, infirmières (en éducation thérapeutique notamment), stomathérapeutes, assistante sociale, etc. en fonction des symptômes et besoins du patient, que chaque professionnel doit pouvoir dépister lors de sa consultation, afin d'orienter le patient vers le confrère compétent. Une équipe canadienne a étudié les scores de qualité de vie chez 31 patients avant et 6 mois après une chirurgie de l'incontinence urinaire par stomie continente. Une entérocystoplastie a été également pratiquée chez 97% des patients, une suspension du col vésical chez 84%, et une cœcostomie continente chez 77%. Le score de qualité de vie pré et post-opératoire n'était pas statistiquement différent, aussi bien chez les enfants de moins de 12 ans que chez les adolescents, bien que les scores d'incontinence urinaire et anale soient améliorés (13). Une étude multicentrique française effectuée sur 460 patients n'a pas retrouvé de corrélation entre les scores

d'incontinence anale et urinaire et les scores de qualité de vie, et n'a pas montré d'amélioration de la qualité de vie après traitement chirurgical de l'incontinence anale ou urinaire (14). Ces travaux ont le mérite de prouver que la correction d'une des déficiences ne suffit pas à améliorer la qualité de vie de ces patients éprouvés par leur handicap et met en lumière la complexité du processus thérapeutique avec ses composantes physiologiques, psychologiques et sociales. Ceci implique un dialogue et une coordination de qualité entre professionnels des équipes pluridisciplinaires, entre équipes et médecin généraliste, entre soignants et patient, entre soignants et famille.

## Diagnostic et prise en charge initiale

La prise en charge initiale comporte le recueil des plaintes, l'étude du retentissement sur la qualité de vie, un examen physique soigneux, et éventuellement la pratique d'examens complémentaires.

### Le recueil des plaintes

- **Les plaintes digestives :**

- Symptôme prédominant : constipation, incontinence anale, alternance constipation/ débâcle diarrhéique ;
- Nombre de selles/semaine, consistance des selles, habitudes et hygiène défécatoires, évacuation manuelle ;
- En cas de constipation : persistance de la sensation du besoin, nécessité de poussées abdominales pour obtenir une évacuation, nécessité de manœuvres digitales pour aider l'évacuation (péri-anales, intra-anales, intra-vaginales), sensation d'évacuation complète ou incomplète, antécédents de fécalomes ;
- En cas d'incontinence anale: s'agit-il d'une incontinence anale passive, en l'absence de sensation de besoin, ou d'une incontinence active par impériosités? Nombre d'épisodes d'incontinence par semaine, nécessité du port de garnitures ;
- Autres signes digestifs : ballonnements, douleurs abdominales
- Recherche de troubles de la statique pelvienne: sensation de procidence anale ou génitale, sensation de pesanteur pelvi-périnéale ;

- **Les autres plaintes de la sphère pelvi-périnéale :**

Incontinence urinaire ou dysurie, mode d'élimination urinaire (auto-sondages ?) ;

Plaintes sexuelles : dysfonction érectile, troubles de l'éjaculation/troubles de l'orgasme

Les outils :

- L'analyse des plaintes est aidée par le calendrier des selles rempli par le patient, que l'on peut lui envoyer à domicile afin qu'il l'apporte le jour de la consultation (cf. annexe 1).
- La consistance des selles peut être facilement évaluée par l'échelle de Bristol, qui est d'utilisation très simple et qui répartit la consistance des selles en 7 niveaux (15) (cf. annexe 2).
- La sévérité des symptômes peut être objectivement évaluée par le score de neurodysfonction colique qui est corrélé à la qualité de vie (16) (cf. annexe 3). Ces trois outils sont utiles à l'évaluation initiale mais également au suivi du patient et peuvent être utilisés pour évaluer objectivement l'efficacité d'une thérapeutique.

### Evaluation du contexte et de la qualité de vie

La prise en charge des séquelles digestives du patient ayant un spina bifida doit tenir compte des autres handicaps et déficiences, et du contexte socioprofessionnel et familial. Ainsi, la survenue d'une incontinence anale dépend de la rapidité du déplacement ou des transferts sur les toilettes. L'éducation

thérapeutique aux irrigations rétrogrades ou la rééducation nécessite des capacités cognitives et d'adaptation. Chez l'enfant, l'entourage familial est important pour l'acquisition de la propreté, ou la réalisation des gestes d'évacuation rectale ou des lavements. On s'aidera si nécessaire d'une évaluation neuropsychologique et/ou de l'ergothérapeute. L'horaire des traitements peut être adapté à la situation professionnelle et à l'activité du patient. Il est nécessaire d'évaluer le retentissement des symptômes sur la vie sociale, professionnelle et familiale, ainsi que sur la qualité de vie. Celle-ci dépend de l'ensemble des déficiences mais néanmoins on peut évaluer la qualité de vie en rapport avec les symptômes digestifs par le score de GIQLI (Gastrointestinal Quality of Life Index), questionnaire incluant 36 items sur les symptômes, le statut physique, les émotions, les problèmes sociaux et l'effet des traitements médicaux (17). Le score est compris entre 0 et 144 ; un score élevé correspondant à une meilleure qualité de vie (score disponible en fichier PDF sur le site de la Société Nationale Française de Colo-proctologie).

## L'examen physique

Il concerne l'ensemble du périnée avec ses trois filières, ano-rectale, urologique et gynécologique. La position est adaptée au handicap moteur du patient: position gynécologique et genu pectorale si possible, le plus souvent en décubitus latéral chez les patients dont la mobilité est réduite. L'examen est statique (au repos) mais aussi dynamique, en poussée et en retenue, si possible. Il comporte un examen neuro-périnéal, la recherche de troubles de la statique pelvienne, d'une pathologie proctologique et de troubles trophiques cutanés.

L'examen neuro-périnéal étudie la sensibilité et la motricité dans le territoire des métamères sacrés. Le toucher anal et rectal (TR) évalue le tonus anal, la contraction volontaire et recherche une dyssynergie ano-rectale en poussée. Une hypotonie franche et une béance anale sont en faveur d'une atteinte neurologique périphérique. L'examen neuro-périnéal étudie également les réflexes sacrés (ou réflexes du cône) : bulbo-caverneux et clitorido-anal (S3), réflexe anal à l'étirement et réflexe nociceptif anal (S3-S4), réflexe anal à la toux (afférence D6-D12, efférence S3-S4). L'interprétation de ces réflexes est néanmoins difficile.

Les troubles de la statique pelvienne peuvent intéresser le périnée postérieur, antérieur ou médian. Un prolapsus rectal doit être recherché en poussée. Une procidence interne de haut grade, atteignant le canal anal, doit être recherchée en anuscopie et en poussée. Les prolapsus génitaux peuvent associer cystocèle, rectocèle antérieure, hystéroptose, et entéroçèle. On peut s'aider de l'utilisation d'un hémispéculum pour démasquer l'un ou l'autre prolapsus. La recherche d'une entéroçèle s'effectue par un toucher bi-digital. Ces troubles de la statique pelvienne peuvent être secondaires aux séquelles neurologiques sphinctériennes, mais peuvent aussi en aggraver les symptômes : dyschésie et dysurie provoquent des poussées abdominales prolongées délétères pour les mécanismes de soutènement du diaphragme pelvien déjà fragilisés par la dénervation ; un prolapsus rectal ou une cystocèle peuvent aggraver une incontinence anale ou urinaire. Leur diagnostic peut influencer les décisions thérapeutiques : ainsi, la constatation d'un prolapsus rectal ou d'une procidence interne de haut grade peut être un argument supplémentaire pour proposer les auto-sondages chez un patient urinant par poussées abdominales.

Les pathologies proctologiques peuvent être une fissure anale ou une procidence hémorroïdaire, secondaires à la dyschésie, ou une dermite périanale provoquée par l'incontinence.

Enfin, l'examen du périnée sera attentif à l'existence d'escarres nécessitant une prise en charge thérapeutique spécifique. Leur gravité peut, dans certains cas, imposer une dérivation digestive par stomie ou l'intensification du traitement d'une incontinence urinaire.

## Les examens complémentaires

On n'omettra pas la coloscopie dont les indications restent les mêmes que chez le patient non neurologique.

Les autres examens complémentaires ont pour but de comprendre la physiopathologie des symptômes et de guider le traitement. Ils comprennent la manométrie anorectale, le temps de transit colique, et la défécographie ou déféco-IRM.

Une recherche bibliographique effectuée en juillet 2020 par interrogation Medline (Pubmed) et utilisant les mots clés (spina bifida OR dysraphism OR neural tube defect OR myelomeningocele OR tethered spina cord) AND (anorectal manometry OR colonic transit time OR defecography OR pelvigaphy) n'a retrouvé, après tri manuel, que 10 références s'intéressant spécifiquement à la manométrie anorectale et au temps de transit colique chez les patients ayant un dysraphisme (18–27). Aucune publication n'a été retrouvée concernant la défécographie ou la déféco-IRM ou les tests électrophysiologiques périnéaux chez ces patients.

- **Manométrie ano-rectale (MAR) :**

Une étude cas-contrôles pratiquée chez 93 enfants âgés de 15 jours à 16 ans 1/2 et ayant eu une chirurgie pour myélocèle ou myéloméningocèle et 80 enfants contrôles appariés pour le sexe et l'âge, a montré que la pression de repos du canal anal était plus basse chez les patients atteints de dysraphisme (24). Les patients continents avaient une pression de repos significativement plus élevée que les patients incontinents. L'existence d'un réflexe recto-anal inhibiteur à la fois à la partie haute et basse du canal anal (absence de réflexe recto-anal exciteur) était corrélée à l'incontinence. Les auteurs ont pu identifier 4 profils manométriques et étudier leur corrélation avec l'incontinence anale :

& Groupe 1 (61% des patients) : tracé normal, 63% étaient incontinents, soit une fréquence moindre que dans les autres groupes ;

& Groupe 2 (13% des patients) : existence de relaxations spontanées de la partie haute du canal anal associées à des contractions rectales (antagonistes recto- sphinctériens), 91% étaient incontinents ;

& Groupe 3 (18% des patients) : pression de repos instable à la partie haute du canal anal, avec ondes ultra lentes, 92% étaient incontinents ;

& Groupe 4 (8% des patients) : hypotonie anale et absence de réflexe recto-anal inhibiteur, tous les enfants de ce groupe avaient moins de 2 ans, et leur continence ne pouvait donc pas être appréciée.

D'autres études ont confirmé la diminution des pressions anales chez les patients ayant un spina bifida. Dans une étude pratiquée chez 83 enfants ayant une myéloméningocèle, Marte a montré que les pressions anales étaient plus basses chez les patients par rapport à des enfants contrôles (20). Une autre étude comparant les résultats de la manométrie anorectale de 45 enfants ayant un spina bifida et de 24 enfants contrôles ayant une énurésie, montre que cette pression est d'autant plus basse que la lésion médullaire est haut située (22).

Dans une étude sur 36 patients ayant une myéloméningocèle, Wald a montré l'absence de corrélation entre les paramètres de la manométrie anorectale et le niveau sensitivo-moteur périphérique (26).

Dans une étude récente (27) réalisée dans un centre référence maladies rares Spina Bifida, les données cliniques et de la manométrie anorectale ont été recueillies chez 132 patients adultes ayant un Spina Bifida dont 83 (62,9%) ayant une incontinence anale sévère. Une allergie au latex était rapportée chez 17 patients et la perception rectale ne pouvait être évaluée. Un quart des patients (29/115; 25,2%) avaient un volume maximal théorique >330 ml ou n'avaient aucune sensation. L'absence de sensibilité du canal anal, un volume maximal théorique >330 ml ou un réflexe recto-anal inhibiteur >75% à l'insufflation du rectum à

50 ml étaient des facteurs associés à l'incontinence anale sévère en analyse multivariée. Le niveau lésionnel neurologique n'était pas associé à l'incontinence anale sévère.

- **Temps de transit colique (TTC) :**

Une étude a mesuré le temps de transit colique aux marqueurs radio-opaques chez 22 patients ayant une myéloméningocèle et 22 contrôles appariés pour le sexe et l'âge (21). Le temps de transit colique moyen était significativement plus long chez les patients par rapport aux contrôles. Treize des 22 patients avaient une constipation sévère. Le temps de transit n'était pas corrélé à la fréquence des selles. Ainsi, parmi ces 13 patients, 8 avaient plus de 5 selles par semaine, et 6 d'entre eux n'utilisaient ni laxatifs ni lavements malgré l'existence d'une incontinence anale. Il n'y avait pas de corrélation entre le temps de transit et le niveau lésionnel ou le degré de mobilité des patients. Des contractions détrusoriennes désinhibées étaient plus fréquemment observées chez les patients ayant un temps de transit allongé.

- **Valeur prédictive de la manométrie ano-rectale et du temps de transit colique sur les résultats des traitements :**

Wald a évalué les résultats du biofeedback chez 15 patients ayant été opérés d'une myéloméningocèle, âgés de 5 à 33 ans, dont le niveau de l'atteinte neurologique était situé entre L2 et S2 (26). Ces patients avaient en moyenne 11 épisodes d'incontinence anale par semaine. Sept de ces 15 patients ont eu un bon résultat du biofeedback défini par la disparition ou une diminution de 75% des épisodes d'incontinence anale, sur une durée moyenne de suivi de 23 mois. Les patients répondeurs avaient un seuil de sensibilité rectale significativement plus bas que les patients non répondeurs.

Une étude de cohorte de 348 patients traités par irrigations par voie transanale pour constipation ou incontinence d'origine neurologique ou non, a montré que les facteurs manométriques de succès étaient une contraction volontaire faible, un volume correspondant à une urgence défécatoire et un volume maximum tolérable abaissés (28). Dans une autre étude ne concernant que des patients neurologiques, la même équipe a montré qu'un temps de transit colique allongé était un facteur prédictif de succès (29).

- **Défécographie ou déféco-IRM :**

Sa principale indication est de faire le bilan complet de troubles de la statique pelvienne, en particulier si on envisage une correction chirurgicale.

- **Autres :**

La radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP) peut être utile en cas de "diarrhée" pour rechercher une stase stercorale en faveur d'une fausse diarrhée sur constipation. L'échographie endoanale peut se discuter chez les patients ayant une incontinence anale avec antécédents obstétricaux d'accouchement par voie basse, ou de chirurgie proctologique, à la recherche d'une rupture sphinctérienne. De la même façon, les tests électrophysiologiques périnéaux peuvent permettre, en cas de doute, de confirmer ou non l'origine neurologique des troubles périnéaux.

En conclusion, en l'absence de corrélation entre le niveau lésionnel et les données de la manométrie anorectale et du temps de transit des marqueurs, ces deux examens semblent utiles pour préciser la physiopathologie des symptômes et guider le traitement. Leur place pourrait se situer après échec de la première ligne thérapeutique (cf. algorithmes de synthèse).

# SYNTHESE A DESTINATION DU MEDECIN TRAITANT ET ALGORITHMES

## Points clés

Le spina bifida concerne environ 8000 patient.e.s en France. Il génère un polyhandicap. Ce PNDS concerne spécifiquement le handicap digestif. Le médecin généraliste, en tant que médecin traitant de premier recours, suit le patient dans sa globalité, adapte les traitements aux besoins du patient, et sollicite une expertise spécialisée et pluri-disciplinaire autant que nécessaire (conseils thérapeutiques, dispositifs d'accompagnement du patient, prise en charge médicale de complications...).

La constipation chronique et l'incontinence fécale sont les éléments cliniques à explorer à chaque consultation.

Concernant la constipation, en complément des règles hygiéno-diététiques et défécatoires bien conduites :

- les laxatifs osmotiques (PEG, macrogol) sont à privilégier en première intention
- les massages abdominaux quotidiens peuvent améliorer le confort du patient, en l'absence de contre-indications
- une rééducation à l'évacuation peut être proposée, après explorations neuro-physiologiques
- une irrigation rétrograde transanale (lavements) peut soulager la constipation persistante, en 2<sup>e</sup> intention, après une éducation favorisant l'autonomie du patient

Concernant l'incontinence fécale :

- la rééducation peut être proposée chez l'enfant, mais n'est pas recommandée chez l'adulte du fait de l'absence de données scientifiques
- une irrigation rétrograde transanale (lavements) peut améliorer l'inconfort lié à l'incontinence, en 2<sup>e</sup> intention, après une éducation favorisant l'autonomie du patient. L'irrigation colique antérograde peut aussi être proposée.
- une neuromodulation des racines sacrées peut être proposée (non remboursée)

Le médecin généraliste ne doit pas hésiter à solliciter le centre de référence spina bifida de sa région, et à orienter son patient vers les associations de patients.

## Points clés argumentés à destination des médecins généralistes

Le spina bifida génère un plurihandicap en lien, à des degrés divers, avec des déficiences neurologiques motrices, sensibles, cognitives, vésico-sphinctériennes, ano-rectales et sexuelles. Il impacte fortement la qualité de vie des patients et leur insertion socio-professionnelle.

Sa prise en charge doit être pluridisciplinaire. Les professionnels impliqués sont le médecin généraliste, les urologues, médecins de médecine physique et de réadaptation, gastroentérologues, orthopédistes, neurochirurgiens, chirurgiens digestifs et pédiatres, orthoprothésistes, ergothérapeutes, kinésithérapeutes, infirmières (en éducation thérapeutique notamment), stomathérapeutes, assistante sociale , etc. en fonction des symptômes et besoins du patient, que chaque professionnel doit pouvoir explorer lors de sa

consultation, afin d'orienter le patient vers le confrère compétent. Les patients ayant un spina bifida doivent être suivis régulièrement, leur état de santé est fragile. Le médecin généraliste a un rôle central en tant que premier recours, car il est au plus près du patient et le connaît dans sa vie quotidienne. Il est à même de dépister une complication ou l'aggravation d'une déficience qui doit conduire vers une consultation spécialisée. Ceci implique un dialogue et une coordination de qualité entre professionnels des équipes pluridisciplinaires, entre équipes spécialisées et médecin généraliste, entre soignants et patient, entre soignants et famille. Les associations de patients sont également une aide incontournable et ont une place essentielle.

La prise en charge des séquelles digestives du spina bifida est difficile et nécessite un recueil des plaintes et un examen physique soigneux qui orientent la thérapeutique initiale. Elle nécessite le suivi régulier du patient afin d'évaluer l'observance au traitement et son résultat symptomatique et sur la qualité de vie. La réévaluation régulière du patient permet d'adapter le traitement et éventuellement de passer à une thérapeutique plus lourde. La place respective des différentes thérapeutiques dans l'arsenal thérapeutique est difficile à préciser. Elles doivent de plus être adaptées à chaque patient, en fonction de son handicap, de son environnement matériel, familial, professionnel et de l'existence ou non de troubles cognitifs associés. L'avis des autres professionnels prenant en charge le patient peut être important : ergothérapeute pour évaluer les installations à domicile, neuropsychologue pour évaluer si besoin les fonctions cognitives avant une éducation thérapeutique aux irrigations, par exemple. Les algorithmes proposés à la fin de ce chapitre en fonction du symptôme prédominant (incontinence ou constipation) reposent sur les données de l'examen et une approche par paliers de complexité croissante. Ils sont indicatifs, et ne doivent pas faire oublier la complexité de la prise en charge qui doit être personnalisée, associée à un accompagnement du patient et de ses proches, dans un cadre multidisciplinaire. Au cours de ce cheminement et de cet accompagnement, le rôle du médecin généraliste et des associations de patients est primordial.

Cette synthèse destinée au médecin traitant reprend les avis d'experts et recommandations pour les thèmes qui ont été choisis par les coordonateurs, et qui sont développés plus loin dans leur intégralité: laxatifs oraux et prokinétiques, massages abdominaux, rééducation et constipation, rééducation et incontinence, irrigations coliques rétrogrades par voie transanale, irrigations coliques antérogrades, et neuromodulation des racines sacrées.

## 1) Laxatifs oraux et prokinétiques

### Avis d'experts

Les laxatifs oraux sont très fréquemment prescrits dans les troubles digestifs d'origine neurologique. Cependant, ces traitements ont fait l'objet de peu d'études dans ces indications et encore moins dans le cas particulier du Spina Bifida. Seuls le PEG 4000 et la lactulose ont été évalués chez l'enfant Spina Bifida, où leur efficacité a été démontrée. Le PEG semble supérieur au lactulose dans le cadre de la constipation fonctionnelle. Leur prescription chez le patient ayant un spina bifida doit tenir compte du risque de survenue de selles liquides (20% des cas pour le PEG) et d'incontinence anale associée. La supériorité démontrée du PEG par rapport au lactulose et aux laxatifs de lest dans la constipation fonctionnelle (2), incite à le prescrire en cas de constipation sévère documentée par un temps de transit des marqueurs radio-opaques. L'existence d'une stase stercorale importante peut être l'indication d'un wash out per os, soit par PEG, soit par picosulfate de sodium, avant de commencer le traitement d'entretien par laxatifs. En raison de l'efficacité des laxatifs de lest dans les maladies neurologiques (non Spina Bifida), ce traitement peut être proposé dans la mesure où il expose à un risque moins élevé de selles liquides et d'incontinence anale. La place des laxatifs stimulants n'a fait l'objet d'aucune étude. Ils peuvent être utilisés en prise ponctuelle, en cas de constipation sévère non améliorée par les laxatifs osmotiques. La place des nouvelles molécules prokinétiques et en particulier du Prucalopride mériterait d'être précisée : il pourrait intervenir en 2ème ligne thérapeutique après échec des laxatifs et avant l'utilisation des irrigations coliques rétro ou

antérogrades. Chez les patients ayant un spina bifida présentant une constipation sous opioïdes, le naloxegol pourrait être proposé en seconde intention.

## Recommandations

Les laxatifs osmotiques peuvent être utilisés dans le traitement de la constipation des patients ayant un spina bifida, en particulier le PEG 4000 (macrogol) **(Grade A)**.

Le PEG est supérieur au lactulose. En raison de l'efficacité des laxatifs de lest dans les maladies neurologiques (non Spina Bifida), ce traitement peut être proposé dans la mesure où il expose à un risque moins élevé de selles liquides et d'incontinence anale **(avis d'experts)**.

En l'absence d'étude dédiée au spina bifida, aucune recommandation ne peut être faite pour les autres molécules (laxatifs stimulants, prokinétiques, naloxegol) dont la prescription demeure empirique.

## 2) Massages abdominaux

### Avis d'experts

Bien que les études soient peu nombreuses en particulier chez le patient neurologique, on peut conseiller le recours aux massages abdominaux, en dehors des contre-indications et précautions (en particulier en cas de syrx), chez les patients ayant un spina bifida et souffrant de constipation chronique, en complément du traitement conventionnel (règles hygiéno-diététiques, laxatifs, suppositoires, lavements). Ce traitement peut être proposé de façon quotidienne :

- lorsque le traitement conventionnel n'est pas suffisant pour obtenir des selles régulières et suffisamment fréquentes ;
- lorsqu'il existe des douleurs abdominales et des ballonnements abdominaux liés à la constipation et non résolus par le traitement conventionnel ;
- lorsque le massage peut-être fait par le patient lui-même ou une tierce personne de son entourage ;
- lorsqu'il n'existe pas de symptômes en faveur d'une occlusion intestinale, de masse abdominale, d'antécédents récents de chirurgie abdominale ou de radiothérapie et de matériel implanté intra-abdominal (précautions plus que contre-indication) ;
- lorsque le patient est motivé par cette thérapeutique alternative.

## Recommandations

Les massages abdominaux peuvent être proposés chez les patients constipés ayant un spina bifida (Grade C).

## 3) Rééducation et constipation

### Avis d'experts

La rééducation de la constipation peut être proposée aux personnes ayant un trouble objectif de l'évacuation, une commande volontaire du sphincter anal mesurable (par manométrie ou électromyographie) et une sensibilité rectale à la distension mesurable. Ces conditions sont néanmoins

exceptionnellement réunies chez les personnes ayant un spina bifida. L'adhésion du patient à cette prise en charge doit également être prise en compte.

### **Recommandations**

La rééducation de la constipation d'évacuation chez les personnes ayant un spina bifida peut être tentée à la fois chez l'adulte (avis d'experts) et chez l'enfant (Grade C) si certaines conditions sont réunies.

## **4) Rééducation et incontinence**

### **Avis d'experts**

La rééducation des troubles de la continence fécale peut être proposée aux personnes ayant un spina bifida notamment chez l'enfant. Les techniques de rééducation peuvent reposer sur la contraction des muscles fessiers quand elle peut être acquise et sur la coordination rectopérinéale lors des distensions lorsque la sensibilité rectale persiste. Les techniques de rééducation électromyographique couplées à une stimulation électrique à fréquence moyenne contrôlée (3T) méritent attention.

### **Recommandations**

La rééducation des troubles de la continence chez les personnes ayant un spina bifida peut être tentée à la fois chez l'adulte (avis d'experts) et chez l'enfant (Grade C) si certaines conditions sont réunies.

## **5) Irrigations coliques rétrogrades par voie transanale**

### **Avis d'experts**

D'après les données de la littérature, les irrigations coliques transanales peuvent être proposées pour le traitement des troubles de la continence et de la défécation chez les patients ayant un spina bifida :

- En 2<sup>ème</sup> ligne thérapeutique, lorsque le traitement conventionnel (règles hygiéno-diététiques et défécatoires, évacuation manuelle, laxatifs oraux et locaux) réalisé dans de bonnes conditions est un échec ;
- En privilégiant les techniques permettant l'auto-administration de l'irrigation, afin d'améliorer l'autonomie des patients, après une période d'apprentissage encadrée par une éducation thérapeutique du patient (ETP).

### **Recommandations**

La méthode d'irrigation colique transanale peut être utilisée pour le traitement de la constipation et des troubles de la continence chez les patients ayant un spina bifida (grade B).

## 6) Irrigations coliques antérogrades

### Avis d'experts

Les données de la littérature ne permettent pas de préciser quand doit intervenir ce geste dans l'arsenal thérapeutique de prise en charge des troubles de la continence et de la défécation chez les malades ayant des séquelles de spina bifida.

Cette méthode doit être proposée (tous les items sont requis) :

- \* à la demande de patients motivés ayant compris les enjeux mais aussi les contraintes de la méthode d'irrigation colique ;
- \* lorsque les troubles de la continence et de la défécation représentent un handicap social et personnel important ;
- \* lorsqu'elle est techniquement réalisable ;
- \* lorsque les méthodes conventionnelles de prise en charge hygiénique (toucher, évacuation manuelle, laxatifs locaux), diététiques et médicamenteux (laxatifs oraux) ont été tentées, réalisées dans de bonnes conditions et sont en échec.

### Recommandations

La méthode d'irrigation colique antérograde pour trouble de la continence et/ou de la défécation peut être proposée chez les malades souffrant des séquelles de spina bifida (Grade C).

## 7) Neuromodulation des racines sacrées

### Avis d'experts

Les données de la littérature ne permettent pas de préciser quand, dans l'algorithme de prise en charge des patients, on peut proposer une neuromodulation des racines sacrées à un patient souffrant d'incontinence anale associée à un spina bifida.

Ce traitement peut être proposé (tous les items sont requis) :

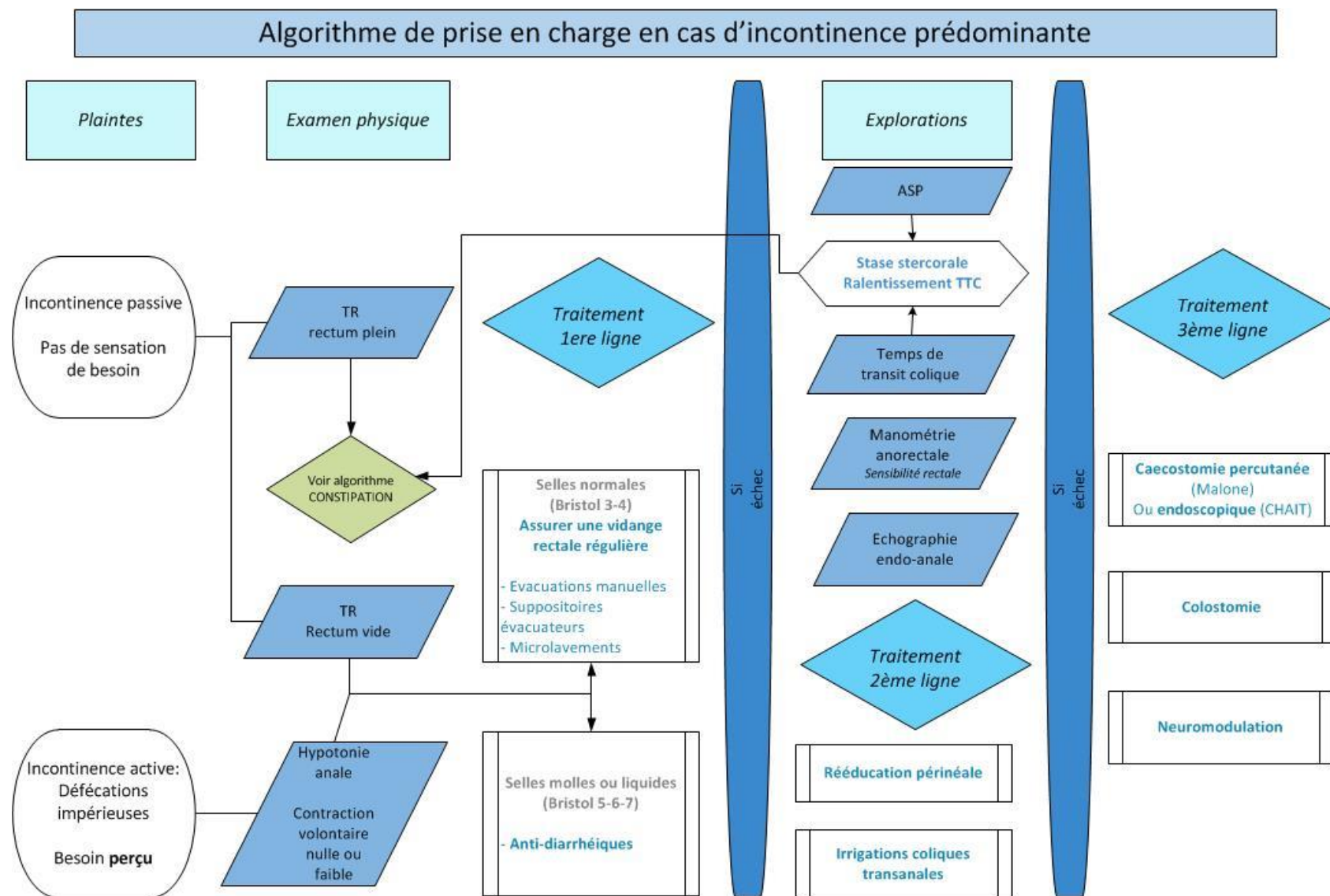
- lorsque le traitement conventionnel n'est pas suffisant pour traiter l'incontinence anale ;
  - lorsque l'incontinence anale persiste malgré le traitement des troubles du transit ;
  - lorsque l'atteinte neurologique est incomplète (persistance d'au moins un arc réflexe sacré et en cas de lésion médullaire, celle-ci doit être incomplète) ;
  - lorsque la maladie neurologique est non ou peu évolutive, et ne nécessite pas des IRM répétées ;
- Cependant, cette indication sort du cadre prévu pour le remboursement du dispositif médical (pathologie neurologique).

### Recommandations

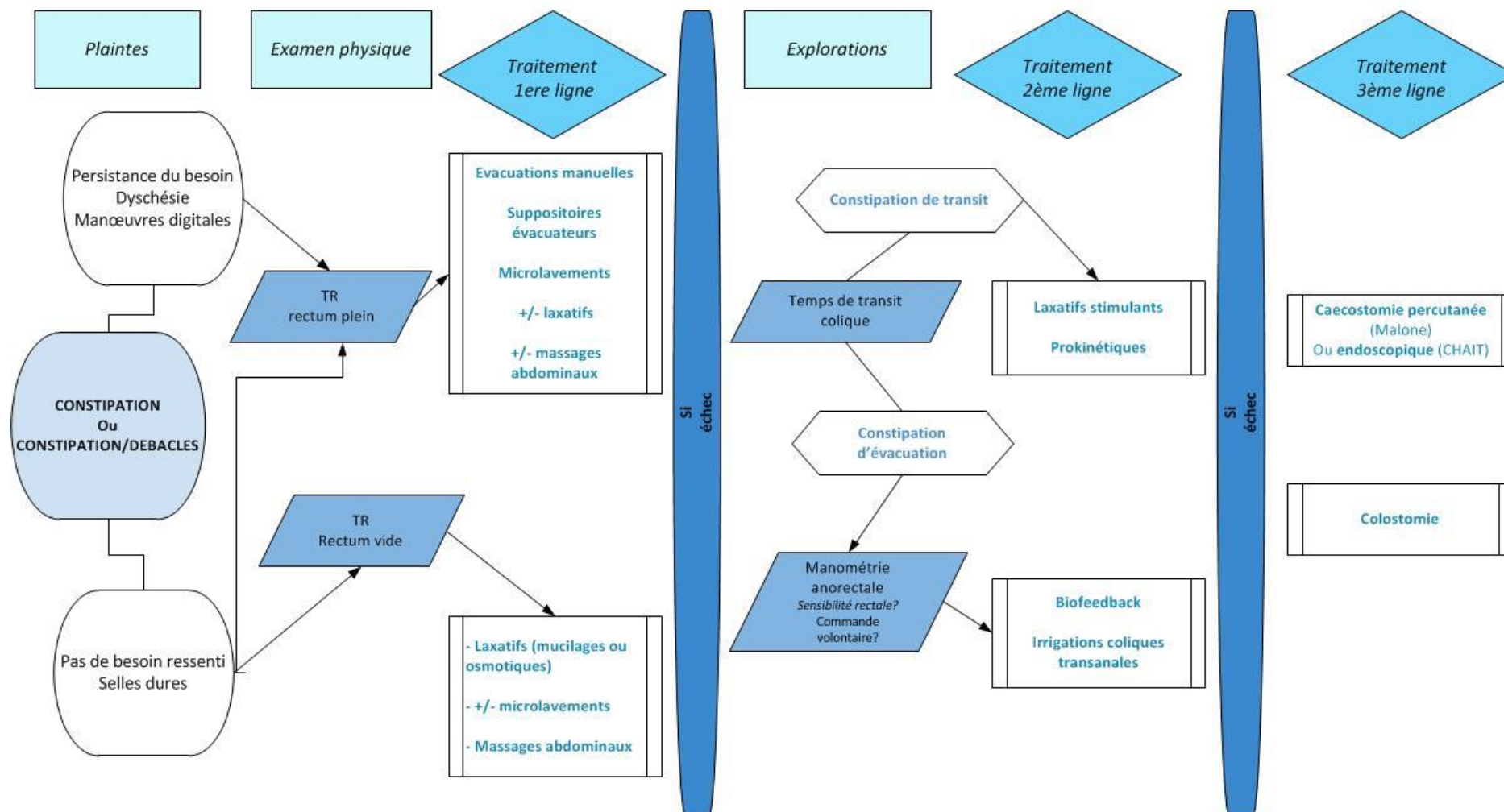
La neuromodulation des racines sacrées peut être proposée chez les patients incontinents anaux ayant un spina bifida (Grade C). Cependant, cette indication sort du cadre prévu pour le remboursement du dispositif médical (pathologie neurologique).

Il n'y a pas d'arguments dans la littérature pour proposer une neuromodulation des racines sacrées pour le traitement de la constipation des patients ayant un spina bifida.

## Algorithmes



## Algorithme de prise en charge en cas de constipation prédominante



---

## FICHES PNDS SPECIFIQUES

---

# LAXATIFS ORAUX ET PROKINETIQUES

Dr Marion Chambaz, Service Explorations Fonctionnelles Digestives et Centre de référence Spina Bifida,  
CHU Pontchaillou, 2 rue Henri Le Guilloux 35033 Rennes cedex 9.

Courriel : marion.chambaz@chu-rennes.fr

## Pré-requis

Les laxatifs et les prokinétiques ont pour objectif d'améliorer le transit en modifiant la texture des selles et/ou en agissant sur la motricité colique. Ils sont utilisés pour le traitement de la constipation.

| <u>Classes thérapeutiques</u>                                                                                                                                       | <u>Mode d'action</u>                                                                                                                                                                                                                                                                     | <u>Exemples</u>                                                                                                                                                                                                         | <u>Effets secondaires</u><br><u>principaux</u><br><u>Conseils d'emploi</u>                                                                                |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b><u>Laxatifs de lest :</u></b><br><br>- Fibres alimentaires<br><br>- Mucilages                                                                                    | Augmentation volume et de l'hydratation des selles                                                                                                                                                                                                                                       | <b><u>Son de blé</u></b><br><br><b><u>Polykaraya®</u></b><br><b><u>Psyllia®</u></b><br><b><u>Spagulax®</u></b>                                                                                                          | Ballonnements<br>Bezoards<br><br>Ingérer suffisamment d'eau                                                                                               |
| <b><u>Laxatifs lubrifiants</u></b>                                                                                                                                  | Lubrifiant les selles<br>Retardent absorption d'eau                                                                                                                                                                                                                                      | <b><u>Huile paraffine</u></b><br><b><u>Lansoyl®, Lubentyl®</u></b><br><b><u>MélaXose®</u></b>                                                                                                                           | Suintement anal<br>Risque inhalation : ne pas s'allonger immédiatement après la prise<br>Diminution absorption vitamines liposolubles                     |
| <b><u>Laxatifs osmotiques</u></b><br>- Salins (sulfate sodium, sulfate magnésium)<br><br>- Laxatifs sucrés (lactulose, lactilol)<br><br>- Polyéthylène glycol (PEG) | Créent un appel d'eau dans la lumière digestive par hypersomolarité<br><br>Disaccharides de synthèse, non digérés : créent une hypersomolarité intraluminaire. Sont ensuite fermentées par la flore bactérienne colique<br><br>Non absorbables : n'induisent pas de fermentation colique | <b><u>Fleetsoda® (préparation colique)</u></b><br><br><b><u>Lactulose®</u></b><br><b><u>Duphalac®</u></b><br><b><u>Importal®</u></b><br><br><b><u>Transipeg®</u></b><br><b><u>Forlax®</u></b><br><b><u>Movicol®</u></b> | Contre indiqué si insuffisance cardiaque ou rénale<br><br>Ballonnements, douleurs abdominales, flatulences<br><br>Douleurs abdominales, diarrhée, nausées |
| <b><u>Laxatifs stimulants</u></b><br>- Huile de ricin                                                                                                               | Diminue absorption                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                         | Douleurs abdominales                                                                                                                                      |

|                                                                                                                                                                                          |                                                                                        |                                                                                                                                                                                                |  |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>- Bisacodyl</li> <li>- Laxatifs anthracéniques dérivés de plantes médicinales (bourdaine, séné, aloé)</li> <li>- Picosulfate de sodium</li> </ul> | d'eau, stimule la<br>secretion eau et<br>electrolytes, stimule la<br>motricité colique | <u>Contalax®</u><br><u>Dulcolax®</u><br><br><u>Tisanes Séné, dragées</u><br><u>Fuca, Modane...</u><br><br><u>Citrafleet®</u><br><u>Fructines®</u><br><u>Picoprep®</u><br>Préparations coliques |  |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|

## Nouvelles molécules

Les nouvelles molécules n'ont pas fait l'objet d'étude spécifique dans le champ des troubles fonctionnels anorectaux liés au Spina Bifida.

### 1- Agonistes des récepteurs 5-HT4

Les récepteurs 5-HT4 sont présents au niveau des interneurons du plexus nerveux intrinsèque (30). Ils régulent, pas l'intermédiaire de la sérotonine, la motricité colique, la sensibilité viscérale et la sécrétion intestinale. Des molécules agonistes des récepteurs 5-HT4 ont été développées pour traiter la constipation. Les premières molécules développées étaient le Cisapride et le Tegaserod. Ces molécules ont été retirées du marché, en raison la survenue d'effets secondaires cardiaques graves (31).

Le Prucalopride est un agoniste très sélectif des récepteurs 5-HT4. Il accélère la vidange gastrique, et stimule la motricité digestive grêlique et colique. Son effet sur la motricité colique a été démontré chez les patients présentant une constipation chronique fonctionnelle (32)(33). Plusieurs méta analyses (évaluant 9 essais contrôlés randomisés) confirment cette efficacité sur le nombre d'exonération et la motricité colique dans la constipation fonctionnelle (34). En raison de sa haute sélectivité sur les récepteurs 5-HT4, le risque de survenue de complications cardiaques n'est pas augmenté, notamment chez les patients âgés (35) (36). Les effets secondaires sont peu nombreux, et seulement 5% des patients stoppent le traitement en raison d'effets secondaires (céphalées, nausées, douleurs abdominales) (37). Il bénéficie de l'Autorisation de Mise sur le Marché dans le cadre de la constipation chronique idiopathique opiniâtre, en échec des laxatifs de 1ère intention. Son prix reste un facteur limitant à sa prescription et à l'observance thérapeutique.

### 2- Activateurs des canaux chlore :

Le linaclotide est un agoniste des récepteurs de la guanylate cyclase. Il stimule la sécrétion intestinale et la motricité colique. Il présente peu d'effets secondaires, et plusieurs travaux contrôlés randomisés ont montré son efficacité dans la constipation chronique (38) (39). Cette molécule n'est pas commercialisée en France pour l'instant.

La lubiprostone est un agoniste de la prostaglandine, activant les canaux chlore de type 2. Il en résulte une augmentation de sécrétion digestive. Son efficacité a été démontré dans plusieurs essais contrôlés randomisés (40) (41) (42). Cette molécule n'est pas commercialisée en France.

**3- Le Naloxegol** : Le naloxegol est un dérivé pégylé de la naloxone, et un antagoniste périphérique du récepteur opioïde  $\mu$ . Il ne passe pas la barrière méningée. Le naloxegol est recommandé par la haute autorité de santé comme un traitement de 1ère intention chez les patients atteints de constipation induite

par les opioïdes et ayant présenté une réponse inadéquate à un traitement laxatif optimisé. Aucune donnée n'est disponible chez le patient neurologique ou spina bifida.

**4- Plusieurs nouvelles molécules prometteuses** comme le Naronapride et le Velusetrag ont montré leur efficacité dans des travaux de phase 2. Pour l'instant, il n'existe pas de travaux de phase 3 permettant de valider l'utilisation de ces traitements (38).

## Formulation de pratique clinique

Les laxatifs oraux (lest, stimulants, osmotiques, lubrifiants) et les nouvelles molécules sont-ils efficaces dans le traitement de la constipation chez les patients ayant un spina bifida ?

## Formulation scientifique du problème

Laxatifs oraux et prucalopride : Niveau de preuve et données validées, pour l'utilisation des laxatifs oraux et nouvelles molécules chez le patient spina bifida. Champs d'analyse : efficacité, tolérance, morbidité.

## Position du problème

Les troubles de la continence et de la défécation représentent la seconde demande de prise en charge des adultes ayant un spina bifida (11). La constipation est sévère chez 85% des patients. Nous savons que la constipation sévère est associée à l'incontinence anale chez les patients ayant un Spina Bifida, ce qui incite d'autant plus à bien la prendre en charge. Les stratégies de prise en charge de la constipation chez les patients ayant un spina bifida sont le plus souvent empiriques, ou dérivées des algorithmes de prise en charge de la constipation chronique idiopathique. Elles reposent sur le recours aux laxatifs osmotiques ou de lest, aux laxatifs locaux, aux manœuvres digitales et à l'optimisation de l'hygiène défécatoire. Pourtant, les patients ayant un spina bifida ont des caractéristiques physiopathologiques particulières et, parce que leur maladie est présente dès la naissance et chronique, nécessitent une prise en charge adaptée. Une mise au point sur les données disponibles chez le patient spina bifida, afin de proposer un algorithme dédié, est donc nécessaire.

## Données scientifiques disponibles

La recherche bibliographique a été effectuée en avril 2020, par interrogatoire Medline (Pubmed) en utilisant les mots clés : (Spina Bifida OR spinal dysraphism OR meningocele OR myelomeningocele OR tethered spinal cord) AND (constipation OR bowel transit OR) AND (laxatives OR psyllium OR bisacodyl OR polyethylene glycol OR lactulose OR prucalopride OR lubiprostone OR linaclotide). Des filtres ont été utilisés pour ne sélectionner que les meta-analyses, les essais contrôlés randomisés, les recommandations (practice guideline) et les revues de la littérature. Une seule étude contrôlée randomisée a été réalisée chez l'enfant spina bifida, comparant l'efficacité du lactulose au peg 4000 (macrogol) (43). Deux revues de littératures sont disponibles sur la prise en charge des troubles digestifs chez l'enfant Spina Bifida en 2018 (44) (45). Les recommandations concernant la prise en charge de la constipation chronique ont été mises à jour récemment ; un chapitre dédié à la constipation du patient neurologique ainsi qu'un algorithme a été proposé (46).

Compte tenu du faible nombre de travaux dédiés à la constipation chez le patient ayant un spina bifida répondant aux critères de recherche précédemment détaillés, la recherche a été étendue à d'autres maladies neurologiques en utilisant les mots clés (neurogenic bowel OR spinal cord injury OR multiple sclerosis OR stroke OR parkinson disease) AND (constipation OR bowel transit OR) AND (laxatives OR psyllium OR bisacodyl OR polyethylene glycol OR lactulose OR prucalopride OR lubiprostone OR linaclotide). Seuls les méta analyses, les essais contrôlés randomisés, les recommandations (practice guideline) et les revues de la littérature ont été analysées. Quarante réponses ont été obtenues. Après tri manuel, en éliminant les réponses redondantes (remise à jour de review) ou ne répondant pas au sujet, une étude concernant un probiotique, 14 articles ont été conservés. Parmi ces articles, on notait 7 méta-analyses ou revues de la littérature (47) (48) (49) (50) (51) (52) (53). Trois études concernaient l'évaluation d'un laxatif oral dans la maladie de Parkinson (psyllium (54), lubiprostone (55), macrogol (56)). Une étude évaluait la tolérance et l'efficacité du prucalopride chez le blessé médullaire (57). Une étude comparait un programme de prise en charge par une infirmière avec éducation thérapeutique à une prise en charge classique, chez les patients ayant eu un accident vasculaire cérébral (58).

## **1 Chez les patients ayant un Spina Bifida:**

Une seule étude, contrôlée randomisée, chez l'enfant ayant un Spina Bifida, a comparé le PEG 4000 et le lactulose (43). Le PEG 4000 était comparé au lactulose chez 64 enfants âgés de 3 à 14 ans sur une période de 6 mois. Le PEG 4000 à la dose de 0,5g/kg/j et le lactulose à la dose de 1,5g/kg/j permettaient une augmentation du nombre de selles/semaine ainsi qu'une diminution du nombre d'épisodes d'encoprésie, à 1, 3 et 6 mois. Le PEG était significativement plus efficace que le lactulose sur les 2 critères précédents et sur le taux de succès défini par un nombre de selles supérieur à 3/semaine : 46 % dans le groupe PEG vs 22% dans le groupe lactulose ( $p < 0,01$ ) à 6 mois. Les effets secondaires étaient identiques dans les 2 groupes, aucun n'était sévère. Le plus fréquent était la sensation de flatulence (environ 50% dans le groupe PEG et 60% dans le groupe lactulose), suivi par les douleurs abdominales (45% et 50% respectivement), les selles dures (30% et 40% respectivement). La diarrhée survenait dans un peu moins de 20 % des cas dans les 2 groupes. L'efficacité des 2 traitements dépendait de la hauteur lésionnelle et était moindre en cas de lésion lombosacrée (33% dans le groupe PEG, 13% dans le groupe lactulose) qu'en cas de lésion sacrée ou sacrococcygienne (51% dans le groupe PEG, 26% dans le groupe lactulose). Aucune étude n'a été effectuée chez le patient adulte Spina Bifida.

## **2 Chez les patients ayant une autre pathologie neurologique :**

Les données de la littérature sont rares. Sept revues de littérature ou méta-analyses, et seulement 4 études contrôlées randomisées sont disponibles.

### **• 2.1 Maladie de Parkinson :**

- Psyllium : une étude contrôlée, randomisée en simple aveugle, réalisée chez 7 patients parkinsoniens montrait une efficacité du psyllium sur le nombre d'exonérations et le poids de selles, versus placebo. Il s'agissait par contre d'un très petit effectif de 7 patients (54). Il n'y avait pas d'amélioration sur le temps de transit colique.
- Macrogol : une étude contrôlée, randomisée, double aveugle a montré une efficacité du macrogol versus placebo, dans le traitement de la constipation chez 59 patients parkinsoniens. A 4 ou 8 semaines, il existait une amélioration significative de la fréquence et consistance des selles.
- Lubiprostone : l'efficacité à 1 mois de ce traitement a été évaluée dans un essai contrôlé randomisé chez 54 patients parkinsoniens. Il était retrouvé une efficacité sur le nombre d'exonérations et les scores de constipation (56). La lubiprostone n'est pas encore disponible en France.

- **2.2- Accidents vasculaires cérébraux**

Aucune étude évaluant spécifiquement les laxatifs dans cette indication n'a été retrouvée. L'étude sélectionnée par la recherche MEDLINE a comparé un programme de suivi infirmier comportant l'évaluation de l'accessibilité aux toilettes, la recherche d'un fécalome rectal et la mise en place d'un traitement adapté par suppositoires ou lavements si besoin, le recueil des symptômes digestifs et la mise en place d'un traitement laxatif si besoin (séné + lactulose, PEG si stase colique), une éducation thérapeutique orale et écrite, à une prise en charge classique (58). Les patients suivant ce programme avaient un nombre de selles /semaine significativement supérieur à 6 mois, mais cet effet n'était plus observé à 12 mois. L'incontinence anale n'était pas modifiée mais le faible effectif ne permet pas de conclure. La prise en charge multimodale des patients ne permet pas de dégager l'impact des traitements médicamenteux dans les résultats.

- **2.3- Lésion médullaire :**

Une seule étude contrôlée randomisée a évalué, sur un faible effectif (23 patients), l'efficacité du prucalopride (1 ou 2 mg) chez les patients lésés médullaires et constipés. Il était observé une amélioration significative du nombre de selles hebdomadaires et du temps de transit colique à la dose de 2 mg (57).

## **Avis d'experts**

Les laxatifs oraux sont très fréquemment prescrits dans les troubles digestifs d'origine neurologique. Cependant, ces traitements ont fait l'objet de peu d'études dans ces indications et encore moins dans le cas particulier du Spina Bifida. Seuls le PEG 4000 et la lactulose ont été évalués chez l'enfant Spina Bifida, où leur efficacité a été démontrée. Le PEG semble supérieur au lactulose dans le cadre de la constipation fonctionnelle. Leur prescription chez le patient ayant un spina bifida doit tenir compte du risque de survenue de selles liquides (20% des cas pour le PEG) et d'incontinence anale associée. La supériorité démontrée du PEG par rapport au lactulose et aux laxatifs de lest dans la constipation fonctionnelle (2), incite à le prescrire en cas de constipation sévère documentée par un temps de transit des marqueurs radio-opaques. L'existence d'une stase stercorale importante peut être l'indication d'un wash out per os, soit par PEG, soit par picosulfate de sodium, avant de commencer le traitement d'entretien par laxatifs. En raison de l'efficacité des laxatifs de lest dans les maladies neurologiques (non Spina Bifida), ce traitement peut être proposé dans la mesure où il expose à un risque moins élevé de selles liquides et d'incontinence anale. La place des laxatifs stimulants n'a fait l'objet d'aucune étude. Ils peuvent être utilisés en prise ponctuelle, en cas de constipation sévère non améliorées par les laxatifs osmotiques. La place des nouvelles molécules prokinétiques et en particulier du Prucalopride mériterait d'être précisée : il pourrait intervenir en 2ème ligne thérapeutique après échec des laxatifs et avant l'utilisation des irrigations coliques rétro ou antérogrades. Chez les patients ayant un spina bifida présentant une constipation sous opioïdes, le naloxegol pourrait être proposé en seconde intention.

## **Recommandations**

Les laxatifs osmotiques peuvent être utilisés dans le traitement de la constipation des patients ayant un spina bifida, en particulier le PEG 4000 (macrogol) **(Grade A)**.

Le PEG est supérieur au lactulose. En raison de l'efficacité des laxatifs de lest dans les maladies neurologiques (non Spina Bifida), ce traitement peut être proposé dans la mesure où il expose à un risque moins élevé de selles liquides et d'incontinence anale **(avis d'experts)**.

En l'absence d'étude dédiée au spina bifida, aucune recommandation ne peut être faite pour les autres molécules (laxatifs stimulants, prokinétiques, naloxegol) dont la prescription demeure empirique.

# MASSAGES ABDOMINAUX

Pr Anne-Marie Leroi

Inserm U1073, CHU Rouen, Service de Physiologie Digestive & CIC-CRB 1404, CHU de Rouen

Courriel : [Anne-marie.leroi@chu-rouen.fr](mailto:Anne-marie.leroi@chu-rouen.fr)

Dr Charlène Brochard

Service Explorations Fonctionnelles Digestives et Centre de référence Spina Bifida, CHU Pontchaillou, 2 rue Henri Le Guilloux 35033 Rennes cedex 9.

Courriel : [charlene.brochard@chu-rennes.fr](mailto:charlene.brochard@chu-rennes.fr)

Les massages abdominaux étaient déjà utilisés en 1870 pour le traitement de la constipation chronique (59). Depuis, peu d'études ont été publiées concernant cette thérapie complémentaire et possiblement alternative de la constipation chronique.

## Formulation de pratique clinique

Les massages abdominaux peuvent-ils, seuls ou en complément d'autres traitements comme les laxatifs, améliorer la constipation chez les patients ayant un spina bifida ?

## Formulation scientifique du problème

Massages abdominaux et traitement de la constipation chronique chez les patients ayant un spina bifida : revue de la littérature et niveaux de preuve des études publiées concernant la faisabilité, l'efficacité, la tolérance et les effets secondaires de cette technique.

## Position du problème

Les troubles de la continence et de la défécation représentent la seconde demande de prise en charge des adultes ayant un spina bifida (11). La constipation est sévère chez 85% des patients. Les stratégies de prise en charge de la constipation chez les patients ayant un spina bifida sont le plus souvent empiriques, ou dérivées des algorithmes de prise en charge de la constipation chronique idiopathique. Les massages abdominaux peuvent être proposés et semblent faire partie des traitements fréquemment adoptés plus ou moins spontanément par les patients.

## Données scientifiques disponibles

### Efficacité

Peu d'études se sont intéressées aux massages abdominaux pour le traitement de la constipation et aucune ne concerne les patients ayant un spina bifida. Une revue de la littérature effectuée dans PUBMED depuis les années 1980, limitée aux articles en langue anglaise et excluant les cas cliniques, retrouve deux études concernant l'intérêt des massages abdominaux pour le traitement de la constipation neurologique. Dans la

première étude, 24 patients blessés médullaires traitaient leur constipation de façon standard (règles hygiéno- diététiques, laxatifs, stimulation anale...) au cours de la 1ère phase de l'étude puis ajoutaient des massages abdominaux quotidiens au cours de la 2ème phase de l'étude. Les défécations étaient significativement plus fréquentes et le temps de transit plus rapide au cours de la 2ème phase comparée à la 1ère phase de l'étude (60). Par la suite, McClurg et al. ont étudié 30 patients ayant une sclérose en plaque (61). Après tirage au sort, les patients étaient séparés en deux groupes : un groupe avec massage abdominal et un groupe contrôle. Dans le groupe massage, les patients bénéficiaient de conseils concernant leur transit intestinal ainsi que de massages quotidiens effectués par eux-mêmes ou une tierce personne et cela pendant 4 semaines. Les patients du groupe contrôle n'avaient que les conseils concernant leur transit intestinal. Les scores de constipation étaient améliorés dans les deux groupes mais de façon plus importante dans le groupe avec massage (61). Ces études sont en faveur d'un effet bénéfique des massages abdominaux ajoutés au traitement conventionnel.

D'autres études ont été publiées concernant l'efficacité des massages abdominaux chez les patients constipés mais non neurologiques. Les résultats sont controversés. Trois études de la même équipe, dont une randomisée et contrôlée (62), sont en faveur d'une efficacité des massages abdominaux, en complément d'un traitement traditionnel (63). Au contraire, une étude contrôlée n'a montré aucune différence concernant la fréquence des selles et le temps de transit chez les patients constipés qu'ils aient ou non des massages abdominaux (64). Cependant, dans cette dernière étude, les massages n'étaient pas quotidiens et le traitement de courte durée (9 sessions pendant 3 semaines).

## **Techniques de massage et tolérance**

Il n'existe pas de technique standardisée du massage abdominal. Toutes les études ne décrivent pas en détail la technique utilisée et n'utilisent pas la même ce qui rend les comparaisons d'une étude à l'autre encore plus difficile. Le plus souvent, le massage est manuel, effectué depuis le colon ascendant jusqu'au colon descendant (65) (Figure 1). Les sessions durent 15 à 20 minutes et sont effectuées par une tierce personne, kinésithérapeute, infirmière ou par le patient lui-même. Richards, une infirmière spécialisée dans la prise en charge du handicap, conseille au patient d'utiliser une balle de tennis et de la faire rouler par petits mouvements depuis le colon ascendant jusqu'au colon descendant (59). Bien que le mécanisme d'action des massages abdominaux soit méconnu, certains suggèrent que les massages seraient susceptibles de lever la spasticité abdominale source d'hyperréflexie colique (66). Aucune étude ne s'est intéressée à l'efficacité à long-terme des massages abdominaux. Le rythme nécessaire pour maintenir l'efficacité des massages à long-terme reste donc à préciser. Aucun effet secondaire des massages n'était rapporté dans ces différentes études. Les contre- indications ou précautions concernent les occlusions intestinales, les masses abdominales, les antécédents récents de chirurgie abdominale ou de radiothérapie (65) et probablement la présence de matériel implanté intra-abdominal. Il est également possible que certaines précautions doivent être prises pour limiter l'hyperpression abdominale lors des massages abdominaux s'il existe des lésions radiculo-médullaires (type syrx).

## **Coût/efficacité**

Une seule étude s'est intéressée au coût de ce traitement (63). Cinquante huit patients constipés chroniques ont été inclus dans une étude contrôlée randomisée. Vingt neuf patients ont poursuivi leur traitement habituel de la constipation (laxatifs, fibres, lavements, etc..) et, pendant la même période, 29 patients ont eu des massages abdominaux 5 jours par semaine (15 minutes par jour) pendant 8 semaines. Le coût des massages était calculé en fonction de l'intervenant : massage effectué à domicile par un kinésithérapeute pendant 8 semaines ou massages réalisés par la personne elle-même pendant 8 semaines. Cette étude a démontré que les massages abdominaux amélioraient significativement la qualité de vie des patients constipés et que, s'ils sont effectués en milieu hospitalier ou en maison de retraite médicalisée ou bien par le patient lui-même, ils peuvent être considérés comme "coût- efficaces".

## Avis d'experts

Bien que les études soient peu nombreuses en particulier chez le patient neurologique, on peut conseiller le recours aux massages abdominaux, en dehors des contre-indications et précautions (en particulier en cas de syrinx), chez les patients ayant un spina bifida et souffrant de constipation chronique, en complément du traitement conventionnel (règles hygiéno-diététiques, laxatifs, suppositoires, lavements). Ce traitement peut être proposé de façon quotidienne :

- lorsque le traitement conventionnel n'est pas suffisant pour obtenir des selles régulières et suffisamment fréquentes ;
- lorsqu'il existe des douleurs abdominales et des ballonnements abdominaux liés à la constipation et non résolus par le traitement conventionnel ;
- lorsque le massage peut-être fait par le patient lui-même ou une tierce personne de son entourage ;
- lorsqu'il n'existe pas de symptômes en faveur d'une occlusion intestinale, de masse abdominale, d'antécédents récents de chirurgie abdominale ou de radiothérapie et de matériel implanté intra-abdominal (précautions plus que contre-indication) ;
- lorsque le patient est motivé par cette thérapeutique alternative.

## Recommandations

Les massages abdominaux peuvent être proposés chez les patients constipés ayant un spina bifida (Grade C).

Figure 1

Direction du massage abdominal pour favoriser le transit intestinal chez les patients constipés.

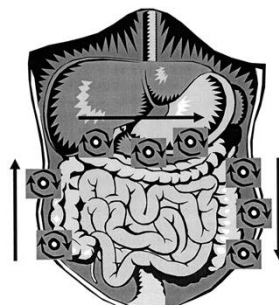


Figure 1

# REEDUCATION ET CONSTIPATION

Pr Laurent Siproudhis

Centre de référence Spina Bifida et Service des Maladies de l'Appareil Digestif - CHU Pontchaillou, 2 Rue Henri Le Guilloux, 35033 Rennes cedex 9.

D'un point de vue pathogénique, la constipation fonctionnelle reconnaît deux principaux mécanismes qui sont les troubles de la progression du contenu luminal colique en rapport avec des anomalies motrices (constipation de transit) et des troubles de l'évacuation en rapport avec des anomalies fonctionnelles anorectales (constipation d'évacuation). La rééducation par méthode de biofeedback repose sur des méthodes visuelles et/ou auditives dont l'objectif principal est la compréhension puis la modification volontaire de troubles de la sensibilité ou de la motricité. Dans le domaine des troubles fonctionnels anorectaux, cette technique est fréquemment proposée aux malades se plaignant d'incontinence anale ou de constipation d'évacuation.

## Formulation de pratique clinique

Chez les personnes malades ayant des séquelles de spina bifida et des difficultés à évacuer les selles, les méthodes rééducatives par biofeedback sont-elles utiles et dans quelles circonstances ?

## Formulation scientifique du problème

La rééducation anorectale par biofeedback est-elle efficace dans le traitement de la constipation liée à spina bifida ?

## Position du problème

Les troubles de la défécation représentent à la fois un handicap hautement prévalent et un écueil de prise en charge thérapeutique chez les malades souffrant de spina bifida. Les expériences monocentriques rapportées dans la littérature suggèrent que les troubles de la défécation concernent plus de deux tiers des malades souffrant des séquelles de spina bifida. Ils correspondent à une importante demande de prise en charge des adultes qui ont pris contact avec le Centre de Référence national spina bifida (près de la moitié des malades). Ces troubles fonctionnels échappent le plus souvent à toute systématisation avec le niveau lésionnel neurologique. Les stratégies de prise en charge reposent empiriquement sur le recours aux laxatifs osmotiques ou de lests, des laxatifs locaux et une optimisation de l'hygiène défécatoire.

## Données scientifiques disponibles

### Données disponibles publiées.

L'interrogation medline (pubmed) du 5 juillet 2020 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]) et ceux qui concernaient plus spécifiquement aux méthodes de rééducation dans le champ de la constipation ((constipation OR dyschezia OR anismus OR obstruction OR defecation OR defaecation) AND (biofeedback OR retraining)). Sur les 8 publications identifiées, seules deux publications originales s'attachent à la rééducation anorectale dans le

traitement de la constipation chez spina bifida. Aucune n'est prospective et il s'agit d'une série de cas pour un travail, d'une étude comparative de faible effectif pour un autre travail. Chez les blessés médullaires, il existe 3 publications faisant référence au biofeedback et à la constipation. On dispose ainsi d'une analyse systématique des données de la littérature de la Cochrane et d'une étude de cas récente.

Chez les malades non neurologiques, les données sont beaucoup plus nombreuses (non rapportées ici). Il existe 430 publications faisant référence au biofeedback et à la constipation dont 31 essais contrôlés randomisés et/ou analyses systématiques de la littérature.

### **Modalités de réalisation de la rééducation**

Le biofeedback est une méthode de prise en charge thérapeutique comportementale visant à un reconditionnement d'une défécation efficace. Elle repose sur des supports visuels et auditifs qui permettent de faire prendre conscience à la personne malade du trouble fonctionnel anorectal dont elle souffre afin qu'elle puisse opérer elle-même des modifications volontaires visant à corriger le trouble. Si les techniques de rééducation sont décrites variablement en fonction des équipes qui les utilisent, on peut schématiquement reconnaître trois types de support et trois grandes méthodes de prise en charge. Les premiers sont reconnus sous le terme de biofeedback par électromyographie, biofeedback par manométrie et enfin par technique de stimulation rectale par ballonnet dite biofeedback sensitif. Avec la première méthode, des électrodes de contact sont positionnées au niveau des muscles du périnée ou du canal anal. L'activité motrice de ces muscles est analysée en contraction par le recueil de l'activité électromyographique transformée en signal visuel et/ou auditif. Les personnes rééduquées sont invitées à apprendre à relâcher ces muscles pelviens lors d'une défécation simulée et harmoniser la qualité de la dynamique d'évacuation (poussée abdominale modérée). La manométrie utilise le recueil des pressions du canal anal qui sont le reflet indirect de l'activité contractile des sphincters de l'anus. Son objectif de rééducation est comparable. La méthode de biofeedback sensitif poursuit un autre objectif : celui d'améliorer les perceptions de réplétion rectale et de coordonner la synergie abdominopelvienne à partir de ces perceptions sensibles.

### **Efficacité symptomatique**

#### *Chez le patient ayant un spina bifida*

Aucun travail n'est rapporté chez l'adulte. Parmi les 24 enfants ayant un spina bifida occulta et traités par méthode de biofeedback et électrostimulation pour constipation ou encoprésie, 19 ont vu leurs symptômes s'améliorer dans une étude de cas (67). Parmi les douze enfants traités pour des troubles de l'évacuation et de la continence dans le cadre d'un myéloméningocèle, 8 ont fait l'objet d'une prise en charge par biofeedback et trois se sont améliorés. Trois des quatre malades du groupe contrôle déclaraient également une amélioration dans cette étude prospective comparative de faible effectif. Aucun des paramètres de la manométrie anorectale n'a été modifié par la prise en charge (68).

#### *Chez le patient porteur d'une lésion médullaire*

En 2006, l'analyse systématique des données scientifiques disponibles s'attachant au traitement des troubles de la continence ou de la défécation chez le malade neurologique ne retenait aucune étude concernant le biofeedback (69). Dans un travail rétrospectif qui s'est attaché à quantifier le bénéfice de la rééducation par biofeedback chez 14 adultes ayant des lésions médullaires sans trouble majeur de la marche, le bénéfice de la rééducation chez ces malades était faible (29%) comparé à celui observé chez ceux ayant une atteinte radiculaire (63%) ou chez ceux n'ayant pas de lésion neurologique (62%) (70).

## **Avis d'experts**

La rééducation de la constipation peut être proposée aux personnes ayant un trouble objectif de l'évacuation, une commande volontaire du sphincter anal mesurable (par manométrie ou électromyographie) et une sensibilité rectale à la distension mesurable. Ces conditions sont néanmoins exceptionnellement réunies chez les personnes ayant un spina bifida. L'adhésion du patient à cette prise en charge doit également être prise en compte.

## **Recommandations**

La rééducation de la constipation d'évacuation chez les personnes ayant un spina bifida peut être tentée à la fois chez l'adulte (avis d'experts) et chez l'enfant (Grade C) si certaines conditions sont réunies.

# REEDUCATION ET INCONTINENCE ANALE

Pr Laurent Siproudhis

Centre de référence Spina Bifida et Service des Maladies de l'Appareil Digestif - CHU Pontchaillou, 2 Rue Henri Le Guilloux, 35033 Rennes cedex 9.

L'incontinence anale n'est pas une maladie : c'est un symptôme dont l'expression clinique et les mécanismes qui en sont responsables sont très variables. Elle est définie par une perte per anale involontaire d'une partie du contenu intestinal (gaz, mucus, selles liquides, selles solides). Ses pertes peuvent survenir dans un contexte d'envie défécatoire non contrôlée (incontinence par impériosité) ou de façon insidieuse, la personne malade s'en rendant compte après coup (incontinence passive). Contrairement à une opinion très répandue, l'incontinence anale n'est pas l'apanage des femmes âgées multipares. Les facteurs de risque d'incontinence les mieux documentés sont les traumatismes obstétricaux, la chirurgie anale et les troubles de la statique pelvienne (prolapsus rectal périnée descendant), les causes neurologiques centrales et périphériques ainsi que les troubles des fonctions cognitives, les handicaps moteurs et les troubles du transit. Les données physiologiques (manométrie anorectale) suggèrent une diminution des pressions de repos et de contraction volontaire du canal anal, une diminution de la compliance et de la sensibilité à la distension isovolumique du rectum. Les méthodes thérapeutiques de première intention reposent sur la régularisation du transit et de la consistance des selles, l'amélioration de la qualité de l'évacuation rectale et les méthodes comportementales essentiellement représentées par la rééducation par méthode de biofeedback.

## Formulation de pratique clinique

Chez les personnes malades ayant des séquelles de spina bifida et une incontinence anale, les méthodes rééducatives par biofeedback sont-elles utiles et dans quelles circonstances ?

## Formulation scientifique du problème

La rééducation anorectale par biofeedback est-elle efficace dans le traitement de l'incontinence anale liée au spina bifida ?

## Position du problème

Les troubles de la continence représentent à la fois un handicap hautement prévalent et un écueil de prise en charge thérapeutique chez les malades souffrant de spina bifida. Les expériences monocentriques rapportées dans la littérature suggèrent que les troubles de la continence concernent un à deux tiers des malades souffrant des séquelles de spina bifida notamment chez l'enfant (71,72). Ils correspondent aussi à une importante demande de prise en charge des adultes qui ont pris contact avec le Centre de Référence national spina bifida (plus de la moitié des malades) (11). Ces troubles fonctionnels échappent le plus souvent à toute systématisation avec le niveau lésionnel neurologique. Les stratégies de prise en charge reposent empiriquement sur le traitement des troubles du transit, les laxatifs locaux et les techniques d'irrigation colique. La place des techniques de rééducation est évoquée par certaines équipes à l'image de ce qui est proposé chez les malades incontinents sans maladie neurologique.

## Données scientifiques disponibles

### Données disponibles publiées.

L'interrogation Medline (Pubmed) du 5 juillet 2020 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]) et ceux qui concernaient plus spécifiquement les méthodes de rééducation dans le champ de l'incontinence ((faecal incontinence OR fecal incontinence) AND (biofeedback OR retraining)). Sur les 18 publications identifiées, 8 publications originales (tri manuel) s'attachent à préciser l'efficacité de la rééducation par méthode de biofeedback chez les malades ayant un spina bifida. Une étude est prospective, contrôlée (faible effectif) et elle analyse l'efficacité de la méthode à la fois sur les troubles de la continence et de la défécation en la comparant au traitement médical conventionnel simple. Chez les blessés médullaires, il existe 3 publications faisant référence au biofeedback et à la continence. On dispose ainsi d'une analyse systématique des données de la littérature de la Cochrane et d'une étude de cas récente. Chez les malades non neurologiques, les données sont beaucoup plus nombreuses (non rapportées ici). Il existe 474 publications faisant référence au biofeedback dans le traitement de l'incontinence anale dont 22 essais contrôlés randomisés et 3 analyses systématiques de la littérature.

### Modalités de réalisation de la rééducation

Les méthodes de rééducation des troubles de la continence varient d'une étude à l'autre et d'un centre à l'autre rendant leur comparabilité délicate. De façon synthétique, les méthodes rééducatives reposent sur les contractions musculaires, le biofeedback, la rééducation sensitive du rectum et la stimulation électrique sphinctérienne (73). La première méthode a pour objectif une meilleure commande contractile des muscles striés en amplitude et en durée associée à une meilleure coordination abdominopelvienne. La méthode de biofeedback apporte une information visuelle et auditive facilitatrice. La distension rectale par ballonnet permet d'abaisser les seuils de sensation et d'apporter une meilleure coordination en situation de réplétion rectale. Finalement, l'électrostimulation a pour objectif d'obtenir une activité contractile passive impliquant la musculature striée et lisse de l'appareil sphinctérien. Cette méthode est sensée compenser les carences de la première méthode. En effet, l'activité contractile volontaire des exercices musculaires stimule les fibres IIa et IIb des muscles striés sphinctériens alors que les fibres de type I sont majoritaires (75%). Les innovations technologiques permettent aujourd'hui le recours à des méthodes de stimulation modulant l'amplitude de stimulation et reposant sur des courants électriques de fréquence intermédiaire (MF) couplées à un biofeedback par méthode électromyographique. Cette technique de prise en charge dite triple cible (3T pour « triple target ») permet de stimuler les fibres dites lentes ou toniques, les fibres rapides ainsi que leur contrôle neurologique central et périphérique (74).

### Efficacité symptomatique

#### *Chez le patient ayant un spina bifida*

Aucun travail n'est rapporté chez l'adulte. Chez les enfants, on ne dispose actuellement que d'études ouvertes ou d'une étude comparative imparfaite. Les études d'efficacité thérapeutique du biofeedback intéressant moins de 10 malades n'ont pas été retenues. Parmi les douze enfants traités pour des troubles de l'évacuation et de la continence dans le cadre d'un myéloméningocèle, 8 ont fait l'objet d'une prise en charge par biofeedback et trois se sont améliorés. Trois des quatre enfants du groupe contrôle déclaraient également une amélioration dans cette étude prospective comparative de faible effectif. Aucun des paramètres de la manométrie anorectale n'a été modifié par la prise en charge (68). Une équipe espagnole a rapporté son expérience rétrospective du biofeedback dans le traitement de troubles de la continence de 12 enfants ayant un myéloméningocèle (5 à 15 ans). Les troubles de la continence se sont améliorés 10 fois

sur 12 et les données chiffrées de la manométrie anorectale également (75). Whitehead et al se sont intéressés au bénéfice des méthodes de rééducation par biofeedback chez 33 enfants ayant les séquelles neurologiques d'un spina bifida. La prise en charge globale intégrant les méthodes médicamenteuses rééducatives et le biofeedback permettent une amélioration des troubles de la continence de plus de 50% chez deux tiers des enfants. En revanche le bénéfice n'est imputable au biofeedback que chez un quart des enfants et notamment ceux qui ont au moins deux selles par jour et un niveau lésionnel en dessous de L2 (76).

#### *Chez le patient porteur d'une lésion médullaire*

En 2006, l'analyse systématique des données scientifiques disponibles s'attachant au traitement des troubles de la continence ou de la défécation chez le malade neurologique ne retenait aucune étude concernant le biofeedback (77).

## **Avis d'experts**

La rééducation des troubles de la continence fécale peut être proposée aux personnes ayant un spina bifida notamment chez l'enfant. Les techniques de rééducation peuvent reposer sur la contraction des muscles fessiers quand elle peut être acquise et sur la coordination rectopérinéale lors des distensions lorsque la sensibilité rectale persiste. Les techniques de rééducation électromyographique couplées à une stimulation électrique à fréquence moyenne contrôlée (3T) méritent attention.

## **Recommandations**

La rééducation des troubles de la continence chez les personnes ayant un spina bifida peut être tentée à la fois chez l'adulte (avis d'experts) et chez l'enfant (Grade C) si certaines conditions sont réunies.

# IRRIGATIONS COLIQUES RETROGRADES PAR VOIE TRANSANALE

Dr Charlène Brochard

Service Explorations Fonctionnelles Digestives et Centre de référence Spina Bifida, CHU Pontchaillou, 2 rue Henri Le Guilloux 35033 Rennes cedex 9.

Courriel : [charlene.brochard@chu-rennes.fr](mailto:charlene.brochard@chu-rennes.fr)

On appelle irrigations coliques rétrogrades ou transanales les méthodes qui ont recours à une procédure physique de nettoyage colique dans le sens inverse du péristaltisme physiologique. Elles se pratiquent par voie transanale en introduisant une sonde rectale par l'anus, à travers laquelle le liquide d'irrigation est instillé. Le but est d'obtenir une vacuité colique permettant de traiter à la fois la constipation et l'incontinence anale.

## Formulation de pratique clinique :

Les irrigations coliques rétrogrades ont-elles un intérêt dans la prise en charge thérapeutique des handicaps digestifs à type de constipation et d'incontinence dont souffrent les patients atteints de spina bifida ? Quelle est leur place dans l'arsenal thérapeutique ?

## Formulation scientifique du problème :

Irrigations coliques rétrogrades : données validées et niveaux de preuve chez les patients ayant un spina bifida. Champs d'analyse : efficacité, faisabilité, tolérance et morbidité, coût.

## Position du problème :

Une étude réalisée dans la cohorte de patients adultes ayant un spina bifida (11) souligne que les handicaps digestifs sont fréquents puisque 60% d'entre eux ont une incontinence anale sévère, 85% ont une constipation sévère et 42% ont une neurodysfonction colique sévère. Ces troubles digestifs représentent la deuxième plainte (après les troubles urinaires) des patients adultes ayant un spina bifida. Les stratégies de prise en charge reposent empiriquement sur le recours aux laxatifs osmotiques ou de lest, aux laxatifs locaux, aux manœuvres digitales, et à l'optimisation de l'hygiène défécatoire. En cas d'échec de cette première ligne thérapeutique se discute l'introduction des irrigations coliques, antérogrades ou rétrogrades, qui, en assurant la vacuité colique, traitent à la fois la constipation et l'incontinence anale. Le but de cette revue de la littérature est d'évaluer l'efficacité et la tolérance des irrigations coliques rétrogrades chez les patients ayant un spina bifida, et d'essayer d'en préciser la place dans l'arsenal thérapeutique.

## Données scientifiques disponibles

### Données disponibles publiées :

La recherche bibliographique a d'abord été effectuée par interrogation Medline (Pubmed) en utilisant les mots clés : spina bifida OR spinal dysraphism OR meningocele OR myelomeningocele OR tethered spinal cord AND (transanal irrigation OR retrograd enema). Trente huit publications ont été obtenues, parmi lesquelles 9 concernaient spécifiquement les irrigations coliques rétrogrades dans le spina bifida. Aucune étude contrôlée n'a été retrouvée ; 6 étaient des revues. Les populations étaient pédiatriques dans 16 publications.

La recherche a été étendue en ajoutant le mot clé « spinal cord injury », ce qui a permis de sélectionner des publications ne se limitant pas seulement au spina bifida mais étendues à d'autres maladies neurologiques. Après tri manuel un total de 24 publications a été obtenu.

### Efficacité et qualité de vie

#### 3 – Chez l'enfant

Les lavements par voie transanale sont utilisés avec efficacité depuis plusieurs années pour le traitement de la constipation et/ou de l'incontinence des enfants ayant un spina bifida (78–80). Les études (79–81) montrent que les lavements rétrogrades permettent de diminuer la survenue de fécalome, d'améliorer la continence (plus de 60%) et diminuer l'utilisation des garnitures (90% versus 38%). Plus de 60% des enfants et des parents sont satisfaits des résultats. Ces données ont été confirmées récemment (82,83). L'efficacité de ces traitements reste élevée dans le temps, jusqu'à 3 ans de suivi (84). Par contre la procédure était jugée consommatrice de temps par la plupart des enfants (81). L'utilisation d'un système d'irrigation colique rétrograde avec sonde à ballonnet type Peristeen® (Coloplast A/S, Kokkedal, Denmark ) permet de plus d'améliorer l'autonomie des enfants après une période d'apprentissage de 2 semaines, tout en réduisant le temps passé à la gestion des symptômes digestifs (3 irrigations par semaine dans 66% des cas, avec un temps passé de 15 à 30 mn dans 60 % des cas) (85). Efficacité, gain de temps et d'autonomie expliquent l'amélioration du vécu du fonctionnement digestif.

#### 1.2. Chez l'adulte

Aucune étude évaluant spécifiquement les irrigations coliques rétrogrades chez l'adulte ayant un spina bifida n'a été réalisée jusqu'à maintenant. Les résultats dont nous disposons concernent des populations de patients hétérogènes ayant une lésion médullaire d'étiologie variée (traumatique, tumorale, vasculaire, et par spina bifida) (28,86,87). Cependant, ces travaux méritent d'être cités du fait de leur qualité méthodologique (études multicentriques et/ou contrôlées randomisées). Elles utilisent toutes le système d'irrigation transanale Peristeen®(Coloplast A/S, Kokkedal, Denmark). Le traitement par irrigations coliques rétrogrades utilisant ce système serait supérieur au traitement conventionnel comportant règles hygiéno-diététiques, laxatifs oraux, suppositoires, stimulation ou évacuation digitale. Dans une étude européenne multicentrique, contrôlée, randomisée, les scores de constipation, d'incontinence fécale, de neurodysfonction colique, et de qualité de vie étaient significativement supérieurs chez les patients traités par irrigations coliques rétrogrades (88). Les patients ayant la mobilité la plus réduite étaient ceux qui tiraient le plus de bénéfice des irrigations coliques (88). Ces bons résultats sont confirmés par l'étude multicentrique italienne réalisée chez 32 patients, dont 12 patients ayant un spina bifida, comparant les symptômes digestifs et la qualité de vie avant et après introduction des irrigations coliques rétrogrades (86). A l'issue des 3 semaines de traitement, l'incontinence anale était améliorée chez 68% des patients, et la constipation chez 63%. Les patients avaient également une meilleure opinion de leur fonctionnement intestinal et un meilleur score de qualité de vie. De plus, comme chez les enfants, ce système permettrait une réduction du temps passé à la gestion des symptômes digestifs, et un gain d'autonomie grâce à l'auto-

administration possible de l'irrigation. Environ 60 % des patients parviennent à pratiquer l'irrigation sans aide (87,88) et 75% s'estiment moins dépendants de leurs soignants ou famille (86). La possibilité de stopper les traitements associés est variable suivant les études. Dans l'étude multicentrique européenne, au terme des 10 semaines de suivi, la proportion de patients ayant recours aux laxatifs oraux, suppositoires, ou anti-diarrhéiques était inchangée (88). Par contre, dans l'étude multicentrique italienne, 28,6% des patients avaient réduit ou stoppé les traitements médicamenteux.

Deux études provenant de la même équipe ont évalué le maintien des résultats dans le temps (15, 16). Une cohorte de 348 patients a été évaluée après 21 mois en moyenne (1 à 116 mois) de traitement par irrigations coliques transanales (utilisant le système Peristeen<sup>®</sup> ou un kit pour colostomie avec cône Alterna<sup>®</sup>) prescrites pour constipation ou incontinence, neurologiques ou non (15). Les étiologies neurologiques faisaient partie des facteurs prédictifs de succès (63% de succès). Au sein de cette cohorte, les 18 patients ayant un spina bifida faisaient partie des sous-groupes ayant les meilleurs résultats avec un taux de succès de 67%. Dans une autre étude ne concernant que des patients neurologiques, la même équipe a retrouvé un taux de succès de la méthode de 46% après un suivi moyen de 19 mois, et de 35% à 3 ans, ce chiffre restant stable ensuite (29). Les facteurs prédictifs de succès étaient le sexe masculin et un temps de transit colique allongé.

### **Matériel et technique :**

L'utilisation de sondes à ballonnet de type Peristeen<sup>®</sup> (Coloplast A/S, Kokkedal, Denmark) est à privilégier car elles améliorent l'autonomie des patients (29,88). L'ensemble du kit (Figure) comprend une poche à eau et son bouchon (1 et 2), une unité de contrôle de la pression avec une poire (3 et 4), reliées à une sonde rectale à ballonnet à usage unique (5). Après mise en place de la sonde dans le rectum, le ballonnet est gonflé par 3 à 4 pressions par l'intermédiaire de la poire. L'eau est ensuite instillée en pressant la poire autant de fois que nécessaire, à raison d'une pression par seconde. Le ballonnet intra-rectal est ensuite dégonflé, et la sonde retirée. Le volume d'eau instillée est en moyenne de 616 ml chez l'enfant et 700 ml chez l'adulte, la fréquence varie de 1 à 3 fois/semaine, et le temps d'évacuation est d'environ 30 mn (6, 14).

#### Quelles sont les contre-indications ?

- « blessés médullaires en phase de choc spinal ;
- « affections inflammatoires aiguës de l'intestin ;
- « enfants de moins de 3 ans ;
- « grossesse (avis médical avant de débuter le traitement).



#### Quelles sont les précautions d'emploi ?

- « irradiation pelvienne ;
- « chirurgie ano-rectale de moins de 6 mois ;
- « pathologie intestinale inflammatoire chronique ;

- « hémorroïdes stade 3 et 4 ;
- « prolapsus extériorisé.

Le risque de perforation qui est très faible pourrait être augmenté dans ces situations.

### **Faisabilité, effets indésirables et morbidité**

Les procédures d'irrigations coliques par voie transanale utilisant une sonde rectale à ballonnet de type Peristeen® améliorent l'autonomie des patients car le matériel permet la réalisation de l'irrigation par le patient lui-même ou ses proches après une période d'apprentissage. La mortalité rapportée est nulle et les effets secondaires graves (perforation) sont très rares.

Les incidents les plus fréquents sont la difficulté d'insertion de la sonde, l'expulsion de la sonde, la fuite du liquide d'irrigation et l'éclatement du ballonnet (sans risque). Dans l'étude multicentrique européenne (88), ces incidents sont survenus chez 1 patient sur 3, mais n'ont été la cause d'interruption du traitement que chez 4 patients sur 37. Dans leur étude complémentaire sur 62 patients, la même équipe a montré que 17,7 % des patients abandonnaient le traitement du fait de l'expulsion du ballon ou de fuites du liquide d'irrigation (87). Des symptômes de dysréflexie autonome (nausées, céphalées, flush, malaise général), peuvent survenir chez les patients ayant des lésions médullaires au-dessus de T6. Cependant, dans l'étude multicentrique européenne (88), non seulement aucun symptôme sévère de dysréflexie autonome n'a été observé, mais ceux-ci avaient tendance à être moins fréquents, probablement par évacuation du fécalome sous-jacent.

Les incidents à plus long terme ont été étudiés sur la cohorte de 364 patients suivis en moyenne 21 mois (28). Le taux de mortalité lié au traitement était nul. Les problèmes pratiques survenant pendant la procédure d'irrigation étaient : la douleur à l'introduction de la sonde (25%), l'expulsion du cathéter (39 %), la fuite du liquide d'irrigation (75%), la nécessité d'une aide (15%). Parmi les 185 patients en échec, celui-ci était directement imputable à la fuite du liquide d'irrigation chez 9%, et à l'expulsion de la sonde rectale chez 4%. Deux cas de perforation pour 110 000 procédures ont été observés, soit un risque de perforation estimé à moins de 0,002%.

L'utilisation au long cours des irrigations coliques transanales n'altérerait pas la fonction ano-rectale et augmenterait même les capacités de distension rectale sans modification de la compliance (29).

### **Etudes coût-efficacité**

Une étude coût-efficacité a été effectuée à partir de l'étude randomisée comparant le traitement conventionnel aux irrigations coliques par voie transanale avec le système Peristeen® (89) dans une population hétérogène de patients ayant une lésion médullaire d'étiologie hétérogène. Malgré un coût plus élevé lié au matériel, le traitement par irrigations coliques serait pour la société moins onéreux, du fait du moindre recours au personnel soignant, de la diminution des infections urinaires et du coût de leur prise en charge, et d'une moindre perte de productivité par diminution du temps passé à la gestion des problèmes de transit. Dans une étude récente (90), il a été calculé qu'une économie à vie de 21 768 £ par patient serait réalisée en cas d'utilisation des irrigations coliques rétrogrades par rapport à la seule poursuite d'une prise en charge conventionnelle.

## **Place des irrigations coliques transanales dans le traitement des séquelles digestives du spina bifida :**

### **1 – Chez l'enfant**

Aucune étude contrôlée randomisée comparant les différents traitements (traitement conventionnel, irrigations transanales, irrigations antérogrades) n'a été effectuée. Les irrigations coliques transanales étaient proposées en seconde intention dans toutes études.

Une étude rétrospective sur un petit effectif de patients comparant irrigations transanales et irrigations antérogrades n'a pas montré de différence d'efficacité entre les deux techniques pour le traitement de l'incontinence fécale .

#### 4 – Chez l'adulte

Aucune étude comparant les différents traitements n'a été spécifiquement effectuée chez les patients spina bifida.

La supériorité des irrigations coliques transanales par rapport au traitement conventionnel dans la prise en charge des troubles digestifs neurologiques (86,87) les placent pour certains auteurs en 2<sup>ème</sup> ligne thérapeutique. Par contre, aucune étude ne permet de définir leur place par rapport aux irrigations antérogrades.

Une étude multicentrique européenne pratiquée chez 62 patients (87), a tenté de dégager des facteurs prédictifs de bons résultats des irrigations coliques rétrogrades. Ceux-ci étaient : i) pour la constipation, le caractère incomplet de la lésion médullaire et l'existence d'une hyperactivité anale ; ii) pour l'incontinence anale, le sexe masculin, et la possibilité de marcher ; iii) pour le score de neurodysfonction colique, le caractère complet de la lésion médullaire, le sexe masculin, et la possibilité de marcher. Un effet centre était également retrouvé pour la constipation et le score de neurodysfonction colique. Du fait des résultats contradictoires concernant la mobilité des patients avec l'étude princeps, et les faibles effectifs, les auteurs concluent au manque de puissance de l'étude, et à l'impossibilité de dégager une stratégie décisionnelle.

### **Avis d'experts**

D'après les données de la littérature, les irrigations coliques transanales peuvent être proposées pour le traitement des troubles de la continence et de la défécation chez les patients ayant un spina bifida :

- En 2<sup>ème</sup> ligne thérapeutique, lorsque le traitement conventionnel (règles hygiéno-diététiques et défécatoires, évacuation manuelle, laxatifs oraux et locaux) réalisé dans de bonnes conditions est un échec ;
- En privilégiant les techniques permettant l'auto-administration de l'irrigation, afin d'améliorer l'autonomie des patients, après une période d'apprentissage encadrée par une éducation thérapeutique du patient (ETP).

### **Recommandations**

La méthode d'irrigation colique transanale peut être utilisée pour le traitement de la constipation et des troubles de la continence chez les patients ayant un spina bifida (grade B).

# IRRIGATION COLIQUE ANTEROGRADE

Dr Charlène Brochard

Service Explorations Fonctionnelles Digestives et Centre de référence Spina Bifida, CHU Pontchaillou, 2 rue Henri Le Guilloux 35033 Rennes cedex 9.

Courriel : [charlene.brochard@chu-rennes.fr](mailto:charlene.brochard@chu-rennes.fr)

On appelle irrigation colique antérograde, les méthodes qui ont recours à une procédure physique de nettoyage du cadre colique dans le sens du flux. Ces méthodes imposent un abord direct du colon pour administrer le liquide au moyen d'un orifice et d'un petit trajet cathétérisable par une canule. Les termes qui se rapportent à cette méthode sont : intervention de Malone, intervention de Monti Malone, MACE, intervention de Macedo- Malone, cœcostomie continente, CHEAT, bouton de cœcostomie. Le but est d'obtenir une vacuité colique permettant de traiter à la fois la constipation et l'incontinence anale.

## Formulation de pratique clinique

Les irrigations coliques antérogades ont-elles un intérêt dans la prise en charge thérapeutique des handicaps digestifs à type de constipation et d'incontinence dont souffrent les patients ayant un spina bifida ? Quelle est leur place dans l'arsenal thérapeutique ?

## Formulation scientifique du problème

Intervention de Malone : données validées et niveaux de preuve chez les malades ayant un spina bifida.  
Champs d'analyse : faisabilité, tolérance, complications et morbidité, efficacité symptomatique.

## Position du problème

Une étude réalisée dans la cohorte de patients adultes ayant un spina bifida (11) souligne que les handicaps digestifs sont fréquents puisque 60% d'entre eux ont une incontinence anale sévère, 85% ont une constipation sévère et 42% ont une neurodysfonction colique sévère. Ces troubles digestifs représentent la deuxième plainte (après les troubles urinaires) des patients adultes ayant un spina bifida. Les stratégies de prise en charge reposent empiriquement sur le recours aux laxatifs osmotiques ou de lest, aux laxatifs locaux, aux manœuvres digitales, et à l'optimisation de l'hygiène défécatoire. Les techniques d'irrigation colique peuvent être utiles parce qu'elles permettent de prendre en compte les troubles du transit et les phénomènes de constipation mais aussi de continence par la recherche d'une vacuité colique. Le développement et la validation des techniques de cœcostomie chirurgicale ou plus récemment endoscopique en ont permis une évaluation partielle. Cette méthode a été privilégiée parce que l'irrigation par un pertuis caecal permet des volumes d'irrigation compatible avec une vacuité colique en s'affranchissant des limites des lavements rétrogrades classiques inopérants du fait de l'insuffisance neurologique de l'anus et du rectum. Le but de cette revue de la littérature est d'évaluer l'efficacité et la tolérance des irrigations coliques antérogades chez les patients ayant un spina bifida, et d'essayer d'en préciser la place dans l'arsenal thérapeutique.

## Données scientifiques disponibles

### Prérequis

La méthode de cœcostomie continente a été développée par Malone et collaborateurs et publiée pour la première fois en 1990 (91). Cette méthode consiste à réaliser chirurgicalement une appendicocœcostomie cathétérisable par une petite sonde ou une canule longue pour irrigation. La méthode a été adaptée lorsque l'appendice n'était plus disponible (appendicectomie) par l'utilisation d'un court segment de caecum ou d'iléon tubulisé qui a pu être positionné au niveau du caecum mais aussi au niveau du colon gauche (92,93). Finalement, le recours à de petits cathéters laissés à demeure ont permis une approche per endoscopique initiée par Cheat en 1996 ou encore laparoscopique (94,95). L'analyse systématique de la littérature souligne que, dans deux tiers des cas, le geste était réalisé en chirurgie ouverte et utilisait dans trois quarts des cas l'appendice (96).

### Données disponibles publiées.

L'interrogation medline (pubmed) du 3 Juillet 2020 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]) et ceux qui concernaient plus spécifiquement l'intervention de Malone (Malone OR antegrade irrigation OR caecostomy). L'interrogation la plus large couplant les deux séries de mots clés a permis l'identification de 90 articles. 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'ont été identifiées traitant spécifiquement de la prise en charge des troubles du transit par technique d'irrigation colique chez les malades souffrant des séquelles de spina bifida. Les 90 articles cibles identifiés ont également fait l'objet d'un tri manuel.

Un seul travail d'analyse systématique de la littérature s'est attaché à décrire et quantifier le bénéfice de la prise en charge des troubles du transit chez les malades ayant une affection du système nerveux central (77). Les méthodes chirurgicales qui permettent la réalisation d'une irrigation colique antérograde ont été prises en considération dans l'extraction des données mais aucune étude des 10 études retenues pour la méta analyse ne comporte une composante d'irrigation colique antérograde (77). Les études publiées sur l'intervention de Malone ou irrigation colique antérograde ou de type cœcostomie perendoscopique sont des séries de cas ou des études pilotes prospectives de petit effectif. La plupart des travaux concerne des malades souffrant de séquelles diverses (malformatives ou traumatiques) et rares sont celles qui s'intéressent spécifiquement aux séquelles de spina bifida : l'expérience collaborative française et celle d'un centre belge sont les deux travaux les plus ciblés en terme de population d'analyse (14,92). Finalement la majorité des travaux publiés évaluant la méthode d'irrigation ont été menés en pédiatrie.

Les gestes de Malone ont été réalisés dans deux tiers des cas publiés chez des malades ayant un spina bifida (96). L'équipe de Ghent (Belgique) rapporte les données d'une étude de cohorte descriptive assez précise permettant l'analyse de la prise en charge des troubles de la continence chez 80 jeunes patients souffrant des séquelles de spina bifida (5-18 ans) (72). L'intervention de cœcostomie est mise en place chez 25% des patients : l'intervention de Malone a été réalisée dans le même temps qu'une chirurgie vésicale dans 85% des cas. Ces données sont confirmées dans une étude plus récente : 17% des patients ayant un spina bifida avaient eu une cœcostomie (97).

Les études récentes ont été réalisées chez les enfants ou les jeunes adultes. Deux études comparatives sont intéressantes. Une étude a comparé la technique du « conduit iléal » (19 patients) avec celle du chait (49 patients) (98) : le « conduit iléal » expose à un risque trois fois plus élevé d'avoir des fuites de selles et le chait augmente le risque de développer des granulomes. Une étude a comparé l'efficacité et les complications du malone réalisé au caecum (48 patients) à celles de la localisation colique gauche (99) : l'efficacité sur la continence fécale était comparable mais la localisation caecale exposait à un risque plus élevé de complications liées à la stomie (42% vs 25%).

## Pratique et tolérance

Les complications post-opératoires rapportées sont des abcès de parois, une déhiscence de l'anastomose, des douleurs et un reflux lors des irrigations (100). Ce montage autorise la réalisation d'irrigation par l'orifice ainsi créé. Le volume des irrigations (500 à 1500 ml) est variable en fonction des critères anthropométriques et de la tolérance. La fréquence des irrigations recommandée est de trois par semaine mais il existe là encore des variations inter individuelles. La nature du liquide irrigué est le plus souvent de l'eau mais il peut être ajouté des additifs de type bisacodyl et poly éthylène glycol (100,101). Le temps moyen hebdomadaire nécessaire à l'irrigation et l'évacuation est de 150 minutes (60-240 min) dans un travail (72). Le temps d'évacuation peut être raccourci en cas de localisation colique gauche (99).

Passée la période post-opératoire immédiate, la réalisation d'une cœcostomie chirurgicale peut induire des complications et des événements indésirables dans plus d'un tiers des cas (101–104). Dans l'expérience belge, l'utilisation de la cœcostomie comme mode d'irrigation a dû être interrompue chez un patient sur cinq après un suivi médian de 21 mois : quatre sténoses orificielles ont conduit à l'abandon de la méthode, une stomie a dû être refaite du fait d'un faux trajet de la sonde lors de l'irrigation (72). Les principales complications sont effectivement représentées par la sténose du pertuis de Malone. Dans une étude ayant colligé les complications de Malone réalisés dans une population pédiatrique, la sténose de la stomie étaient observée dans 42 % des cas, un prolapsus stomial dans 6,5% et des douleurs abdominales dans 11,3 % des cas (105). Deux cas de volvulus du caecum ont été rapporté dans un travail : cette complication concernait deux enfants (dont un avec myéloméningocèle) sur 164 cas. Une prise en charge chirurgicale a été nécessaire dans les deux cas (106). Finalement, une analyse systématique de la littérature, les principales complications concernaient des sténoses de l'orifice stomial dans 13% des cas et des phénomènes de fuites par la stomie pendant l'irrigation ou après dans 14% des cas (96).

## Efficacité symptomatique

La confection d'une cœcostomie continente et la réalisation d'irrigations coliques permettent une pseudo continence chez 93% des patients au terme d'un suivi moyen de 22 mois (96). Ces données sont confirmées sur un suivi prolongé : pseudocontinence dans 89% des cas au terme d'un suivi moyen de 75 mois (104). Dans l'étude collaborative française, les malades qui avaient recours à cette méthode avaient un niveau de continence et une qualité de l'évacuation meilleure que ceux qui avaient recours à une prise en charge conventionnelle (lavements, laxatifs manœuvres digitales d'extraction des matières) (92). En cas de perte d'efficacité de la méthode ou d'efficacité incomplète, il peut être proposé d'ajouter d'autres traitements de type laxatifs oraux ou locaux pour améliorer l'efficacité des irrigations coliques antérogrades de plus de 90% (100). Après un suivi variant de 21 à 52 mois, 12,8 à 20% des patients abandonnent la méthode du fait des conséquences anatomiques (sténose), fonctionnelles (douleurs, reflux) ou de la tolérance (72,92,101).

## Indications

Les données de la littérature ne permettent pas de valider les indications pour lesquelles le recours à une technique de cœcostomie pour irrigation colique antérograde doit être privilégié. Dans l'expérience belge, il est précisé que cette méthode a été réservée aux jeunes patients âgés de 10 ans au moins, pour lesquels les techniques d'évacuation manuelle ou lavement rétrograde ne sont pas efficaces ou chez ceux pour lesquels une intervention vésicale est planifiée (72). Dans l'étude collaborative de Lemelle et al, l'âge de 10 ans est également requis (92).

## Avis d'experts

Les données de la littérature ne permettent pas de préciser quand doit intervenir ce geste dans l'arsenal thérapeutique de prise en charge des troubles de la continence et de la défécation chez les malades ayant des séquelles de spina bifida.

Cette méthode doit être proposée (tous les items sont requis) :

- \* à la demande de patients motivés ayant compris les enjeux mais aussi les contraintes de la méthode d'irrigation colique ;
- \* lorsque les troubles de la continence et de la défécation représentent un handicap social et personnel important ;
- \* lorsqu'elle est techniquement réalisable ;
- \* lorsque les méthodes conventionnelles de prise en charge hygiénique (toucher, évacuation manuelle, laxatifs locaux), diététiques et médicamenteux (laxatifs oraux) ont été tentées, réalisées dans de bonnes conditions et sont en échec.

## **Recommandations**

La méthode d'irrigation colique antérograde pour trouble de la continence et/ou de la défécation peut être proposée chez les malades souffrant des séquelles de spina bifida (Grade C).

# NEUROMODULATION DES RACINES SACREES

Pr Anne-Marie Leroi

Inserm U1073, CHU Rouen, Service de Physiologie Digestive & CIC-CRB 1404, CHU de Rouen

Courriel : [Anne-marie.leroi@chu-rouen.fr](mailto:Anne-marie.leroi@chu-rouen.fr)

Dr Marion Chambaz

Service Explorations Fonctionnelles Digestives et Centre de référence Spina Bifida, CHU Pontchaillou, 2 rue Henri Le Guilloux 35033 Rennes cedex 9.

Courriel : [marion.chambaz@chu-rennes.fr](mailto:marion.chambaz@chu-rennes.fr)

La neuromodulation des racines sacrées a été proposée, il y a plus de 20 ans, pour le traitement de l'incontinence et de la rétention urinaire. La constatation d'une amélioration du fonctionnement anorectal chez des patients implantés pour troubles urinaires, a conduit Matzel à essayer (107), pour la première fois, la neuromodulation sacrée chez des patients incontinents anaux. Depuis, son efficacité a été prouvée par de nombreuses études prospectives, et confirmée dans plusieurs méta-analyses (108–111). La neuromodulation sacrée est proposée en deuxième intention, chez les patients ayant une incontinence anale non neurologique, réfractaire au traitement conventionnel (112). La neuromodulation sacrée a également été utilisée chez des patients souffrant de constipation chronique non neurologique réfractaire au traitement conventionnel, mais son efficacité dans cette indication est d'avantage contestée et les études sont contradictoires (113).

## Formulation de pratique clinique

La neuromodulation sacrée peut-elle améliorer l'incontinence anale et/ou la constipation chez les patients ayant un spina bifida ?

## Formulation scientifique du problème

Neuromodulation sacrée chez les patients ayant un spina bifida et souffrant d'incontinence anale et/ou de constipation : revue de la littérature et niveaux de preuve des études publiées concernant la faisabilité, l'efficacité, la tolérance et les effets secondaires de cette technique.

## Position du problème

L'incontinence anale et la constipation sont fréquemment rapportées par les patients ayant un spina bifida. Une étude réalisée dans la cohorte de patients adultes ayant un spina bifida (11) souligne que les handicaps digestifs sont fréquents puisque 60% d'entre eux ont une incontinence anale sévère, 85% ont une constipation sévère et 42% ont une neurodysfonction colique sévère. Ces troubles digestifs représentent la deuxième plainte (après les troubles urinaires) des patients adultes ayant un spina bifida (114). Les stratégies de prise en charge reposent empiriquement sur le recours aux laxatifs osmotiques ou de lest, aux laxatifs locaux, aux manœuvres digitales, et à l'optimisation de l'hygiène défécatoire. En cas d'échec, l'irrigation colique antérograde, la neuromodulation sacrée ou la stomie peuvent être envisagées.

## Données scientifiques disponibles

L'interrogation medline (pubmed) du 10 juillet 2020 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 spinal cord injury OR neurological disease OR multiple sclerosis OR spina bifida [MESH] OR spinal dysraphism [MESH] OR meningocele [MESH] OR myelomeningocele [MESH]) et ceux qui concernaient plus spécifiquement la neuromodulation des racines sacrées dans le champ de l'incontinence anale ou de la constipation (constipation OR dyschezia OR faecal incontinence OR fecal incontinence)) AND (sacral neuromodulation OR sacral nerve stimulation) .

La recherche a identifié 8 études dont 1 seule contrôlée et randomisée. Un premier travail, prospectif, contrôlé et randomisé de 2010, réalisé dans une population pédiatrique, évaluait les résultats de la neuromodulation sacrée chez 33 enfants âgés de plus de 5 ans ayant une pathologie neurologique (majoritairement un spina bifida) et souffrant d'incontinence anale et/ou urinaire. Les patients étaient randomisés en deux groupes : groupe A, 6 mois de stimulation active puis inactive pendant 6 mois et groupe B, stimulation inactive puis active pendant les mêmes périodes. 78% des patients avaient une amélioration de leur incontinence anale (réduction d'au moins 50% des accidents d'incontinence anale) pendant la période de stimulation active versus 17% lorsque le stimulateur était éteint ( $p=0,001$ ) (115).

Une seconde étude prospective (116), en ouvert, a inclus 10 patients ayant une incontinence anale et/ou urinaire secondaire à un spina bifida. Le taux d'échec de mise en place de la sonde était de 20%. Malgré une amélioration significative du nombre d'épisodes d'incontinence anale, seulement 3 patients sur 10 ont eu une amélioration de plus de 50% de leurs symptômes au cours du test, dont deux ont pu être implantés.

Quatre études prospectives, non contrôlées, ont évalué l'efficacité de la neuromodulation chez des patients souffrant d'une incontinence anale secondaire à une atteinte médullaire incomplète. Il s'agissait de patients ayant un spina bifida ( $n=7$ ) mais aussi souffrant de lésions médullaires vasculaires ou traumatiques, de sclérose en plaques (117,118). Une étude reprenait en partie le suivi de patients qui avaient déjà été inclus dans une précédente étude de la même équipe. Le résultat de la neuromodulation était évalué à moyen terme dans la majorité des études (suivi moyen compris entre 12 et 35 mois). Lombardi et al. ont évalué le résultat de la neuromodulation sacrée chez des patients ayant une lésion médullaire incomplète à plus long-terme, c'est-à-dire 3 ans après implantation (120). Toutes ces études ont observé une diminution significative du nombre d'accidents d'incontinence anale après implantation comparée à la situation antérieure, ainsi qu'une amélioration de la qualité de vie des patients.

Enfin, une étude rétrospective s'est intéressée aux patients ayant une incontinence anale secondaire à un syndrome de la queue de cheval incomplet et ont démontré que parmi 8 patients ayant un test positif, 5 étaient améliorés après implantation (121).

En ce qui concerne la constipation, un travail prospectif ouvert, réalisé en pédiatrie chez 25 enfants présentant une constipation sévère, a évalué l'efficacité de la neuromodulation sacrée sur la constipation (122). Seulement 2 patients présentaient une maladie neurologique. Il n'est pas retrouvé d'amélioration de la constipation ni du nombre de selles pour l'ensemble des patients. Aucune autre étude n'a été publiée sur l'efficacité de la neuromodulation chez les patients ayant une constipation neurologique. Les seules données dont nous disposons concernent le transit intestinal des patients traités pour incontinence anale par neuromodulation. L'étude rétrospective de Lombardi et al. effectuée chez 23 patients ayant une lésion médullaire incomplète, rapporte une augmentation du nombre de selles par semaine (4,98 versus 1,65) en association à une réduction du nombre d'épisodes d'incontinence anale au cours de la neuromodulation (120). Holzer et al. soulignent que 4 patients implantés parmi les 28 suivis pendant 2 ans, ont rapporté une amélioration de la constipation en plus de leur incontinence anale (118). Il existe encore trop peu de données publiées pour se prononcer sur l'efficacité de la neuromodulation sacrée pour le traitement de la constipation neurologique.

## Indications et contre-indications

L'ensemble des travaux publiés souligne l'intérêt de la neuromodulation sacrée pour le traitement de l'incontinence anale neurologique, y compris chez les patients ayant un spina bifida. Il n'existe pas de données concernant la sélection des meilleurs candidats à ce type de traitement, mais il est nécessaire que l'atteinte neurologique soit incomplète et que persiste un arc réflexe sacré fonctionnel (123). Il est possible de déterminer la persistance d'un arc sacré réflexe au cours du test aigu (la stimulation de la racine sacrée doit provoquer une réponse pelvienne en cas de persistance de l'arc réflexe). Lorsque le recours à la neuromodulation est envisagé, il est nécessaire de prendre en compte, d'une part l'évolutivité potentielle de la pathologie neurologique susceptible d'entraîner une dégradation secondaire rapide des résultats de la neuromodulation et, d'autre part, la nécessité de réaliser des IRM. La réalisation d'une IRM est une contre-indication relative chez les porteurs de stimulateur et peut compliquer la prise en charge de ces patients. Dans ce cas l'indication est à discuter en fonction des bénéfices et des risques attendus. En cas d'implantation chez l'enfant, il semble que les différents réglages possibles au niveau des plots de l'électrode permettent d'optimiser la stimulation au cours de la croissance de l'enfant (116). Le recours à la neuromodulation sacrée suppose que les troubles du transit, en particulier la constipation, soient traités efficacement et que l'incontinence anale persiste malgré cela.

## Technique et complications

### Implantation

La stimulation des racines sacrées consiste à implanter une électrode de stimulation au contact d'une des racines sacrées (le plus souvent la 3ème racine sacrée droite ou gauche) pour stimuler cette racine de façon continue.

Une période test temporaire de stimulation per-cutane est réalisée dans un premier temps afin de repérer la position de l'électrode au niveau des racines sacrées donnant la meilleure réponse motrice dans le territoire sacré (test aigu) puis de mettre en place, une électrode et un stimulateur externe afin d'évaluer la réponse clinique du patient avant implantation définitive. La technique d'implantation du matériel est bien standardisée (124,125).

Une évaluation de la positivité du test est effectuée sur des données cliniques, en comparant un calendrier des selles effectué avant et pendant le test. Une implantation définitive est proposée au patient lorsqu'on observe une réduction du nombre de fuites d'au moins 50%. Deux types de stimulateurs sont commercialisés (Stimulateurs 3023 et 3058, Interstim) de tailles différentes ; le plus petit étant réservé aux enfants et aux patients de petite taille et/ou de faible poids. Lorsque le patient est conscient, la mise en route et le réglage des paramètres de stimulation sont effectués par télémetrie. Les paramètres de stimulation sont identiques à ceux utilisés au cours du test temporaire. Lorsqu'il existe un spina bifida, Haddad et al ont réalisé d'emblée une implantation dans les conditions décrites ci-dessus (115) , tandis que Lansen-Koch et al. préconise, du fait des malformations, une intervention en "ouvert"(116).

### Complications

La stimulation des racines sacrées est une thérapie peu invasive. Chez les patients non neurologiques, les complications sont estimées entre 5 et 26% des cas n'entraînant une explantation du stimulateur que chez une minorité des patients (126). Les deux études effectuées chez les patients ayant un spina bifida, rapportent un taux de complications similaire. Quelle que soit l'indication et la présence ou non d'une pathologie neurologique, les complications les plus fréquentes sont (125,127–129):

- 1) les douleurs au site du boîtier
- 2) l'infection qui est, le plus souvent, superficielle et ne conduit pas, dans la majorité des cas, à l'explantation du matériel
- 3) la migration de l'électrode

## Avis d'experts

Les données de la littérature ne permettent pas de préciser quand, dans l'algorithme de prise en charge des patients, on peut proposer une neuromodulation des racines sacrées à un patient souffrant d'incontinence anale associée à un spina bifida.

Ce traitement peut être proposé (tous les items sont requis) :

- lorsque le traitement conventionnel n'est pas suffisant pour traiter l'incontinence anale ;
- lorsque l'incontinence anale persiste malgré le traitement des troubles du transit ;
- lorsque l'atteinte neurologique est incomplète (persistance d'au moins un arc réflexe sacré et en cas de lésion médullaire, celle-ci doit être incomplète);
- lorsque la maladie neurologique est non ou peu évolutive, et ne nécessite pas des IRM répétées ;

Cependant, cette indication sort du cadre prévu pour le remboursement du dispositif médical (pathologie neurologique).

## Recommandations

La neuromodulation des racines sacrées peut être proposée chez les patients incontinents anaux ayant un spina bifida (Grade C). Cependant, cette indication sort du cadre prévu pour le remboursement du dispositif médical (pathologie neurologique).

Il n'y a pas d'arguments dans la littérature pour proposer une neuromodulation des racines sacrées pour le traitement de la constipation des patients ayant un spina bifida.

## ANNEXES

- [Annexe 1 : Calendrier des selles utilisé au Centre de Référence National Spina Bifida - Dysraphismes](#)
- [Annexe 2 : Echelle de Bristol](#)
- [Annexe 3 - Score de neurodysfonction colique](#)

- Annexe 1 : Calendrier des selles utilisé au Centre de Référence National Spina Bifida - Dysraphismes

| Jour         | Date<br> | Selles                                                       | Nombre de selles par jour | Temps de défécation<br> | Aide digitale                                                | Type de selles (majoritaire sur le jour) | Nombre de fuites | Nombre et type de garnitures                                                                                                  | Douleurs abdominales ou anales                                                                             | Autres plaintes (nausées, malaises, maux de tête...)<br>            |
|--------------|-------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------|---------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------|------------------------------------------|------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1 :<br>----- | -----                                                                                     | <input type="checkbox"/> oui<br><input type="checkbox"/> non | -----                     | -----<br>-----<br>-----                                                                                  | <input type="checkbox"/> oui<br><input type="checkbox"/> non | -----                                    | -----            | <input type="checkbox"/> Protège-slips<br><input type="checkbox"/> Serviettes absorbantes<br><input type="checkbox"/> Couches | <input type="checkbox"/> abdominales<br><input type="checkbox"/> anales<br><input type="checkbox"/> aucune | <input type="checkbox"/> nausées <input type="checkbox"/> malaises<br><input type="checkbox"/> maux de tête<br><input type="checkbox"/> autres : ----- |
| 2 :<br>----- | -----                                                                                     | <input type="checkbox"/> oui<br><input type="checkbox"/> non | -----                     | -----<br>-----<br>-----                                                                                  | <input type="checkbox"/> oui<br><input type="checkbox"/> non | -----                                    | -----            | <input type="checkbox"/> Protège-slips<br><input type="checkbox"/> Serviettes absorbantes<br><input type="checkbox"/> Couches | <input type="checkbox"/> abdominales<br><input type="checkbox"/> anales<br><input type="checkbox"/> aucune | <input type="checkbox"/> nausées <input type="checkbox"/> malaises<br><input type="checkbox"/> maux de tête<br><input type="checkbox"/> autres : ----- |
| 3 :<br>----- | -----                                                                                     | <input type="checkbox"/> oui<br><input type="checkbox"/> non | -----                     | -----<br>-----<br>-----                                                                                  | <input type="checkbox"/> oui<br><input type="checkbox"/> non | -----                                    | -----            | <input type="checkbox"/> Protège-slips<br><input type="checkbox"/> Serviettes absorbantes<br><input type="checkbox"/> Couches | <input type="checkbox"/> abdominales<br><input type="checkbox"/> anales<br><input type="checkbox"/> aucune | <input type="checkbox"/> nausées <input type="checkbox"/> malaises<br><input type="checkbox"/> maux de tête<br><input type="checkbox"/> autres : ----- |
| 4 :<br>----- | -----                                                                                     | <input type="checkbox"/> oui<br><input type="checkbox"/> non | -----                     | -----<br>-----<br>-----                                                                                  | <input type="checkbox"/> oui<br><input type="checkbox"/> non | -----                                    | -----            | <input type="checkbox"/> Protège-slips<br><input type="checkbox"/> Serviettes absorbantes<br><input type="checkbox"/> Couches | <input type="checkbox"/> abdominales<br><input type="checkbox"/> anales<br><input type="checkbox"/> aucune | <input type="checkbox"/> nausées <input type="checkbox"/> malaises<br><input type="checkbox"/> maux de tête<br><input type="checkbox"/> autres : ----- |
| 5 :<br>----- | -----                                                                                     | <input type="checkbox"/> oui<br><input type="checkbox"/> non | -----                     | -----<br>-----<br>-----                                                                                  | <input type="checkbox"/> oui<br><input type="checkbox"/> non | -----                                    | -----            | <input type="checkbox"/> Protège-slips<br><input type="checkbox"/> Serviettes absorbantes<br><input type="checkbox"/> Couches | <input type="checkbox"/> abdominales<br><input type="checkbox"/> anales<br><input type="checkbox"/> aucune | <input type="checkbox"/> nausées <input type="checkbox"/> malaises<br><input type="checkbox"/> maux de tête<br><input type="checkbox"/> autres : ----- |
| 6 :<br>----- | -----                                                                                     | <input type="checkbox"/> oui<br><input type="checkbox"/> non | -----                     | -----<br>-----<br>-----                                                                                  | <input type="checkbox"/> oui<br><input type="checkbox"/> non | -----                                    | -----            | <input type="checkbox"/> Protège-slips<br><input type="checkbox"/> Serviettes absorbantes<br><input type="checkbox"/> Couches | <input type="checkbox"/> abdominales<br><input type="checkbox"/> anales<br><input type="checkbox"/> aucune | <input type="checkbox"/> nausées <input type="checkbox"/> malaises<br><input type="checkbox"/> maux de tête<br><input type="checkbox"/> autres : ----- |
| 7 :<br>----- | -----                                                                                     | <input type="checkbox"/> oui<br><input type="checkbox"/> non | -----                     | -----<br>-----<br>-----                                                                                  | <input type="checkbox"/> oui<br><input type="checkbox"/> non | -----                                    | -----            | <input type="checkbox"/> Protège-slips<br><input type="checkbox"/> Serviettes absorbantes<br><input type="checkbox"/> Couches | <input type="checkbox"/> abdominales<br><input type="checkbox"/> anales<br><input type="checkbox"/> aucune | <input type="checkbox"/> nausées <input type="checkbox"/> malaises<br><input type="checkbox"/> maux de tête<br><input type="checkbox"/> autres : ----- |

- Annexe 2 : Echelle de Bristol

| 'Bristol stool form scale' |                                                                                     |                                                                  |
|----------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------|
| type de selles             |                                                                                     | description                                                      |
| 1                          |    | selles dures en forme de billes détachées (selles difficiles)    |
| 2                          |    | selles en forme de billes collées                                |
| 3                          |    | selles en forme de boudin, structure friable                     |
| 4                          |    | selles en forme de boudin, structure douce et lisse              |
| 5                          |   | selles molles avec contours clairement tranchés (selles faciles) |
| 6                          |  | selles molles à très molles aux contours imprécis                |
| 7                          |  | selles aqueuses sans structure (totalement liquides)             |

Reproduced by kind permission of Dr K.W. Heaton, Reader in Medicine at the University of Bristol. ©2000 Produced by Norgine Limited, manufacturer of Movicol®.

- Annexe 3 - Score de neurodysfonction colique

#### Score de neurodysfonction colique

Ce questionnaire permet d'obtenir un score des symptômes liés aux dysfonctionnements neurologiques de votre intestin. Il permettra au médecin de mieux évaluer les impacts sur votre qualité de vie.

Entourer le chiffre correspondant à votre réponse.

##### 1 - Fréquence de défécation

| Quotidienne | 2 à 6 par semaine | Inférieur à 1 par semaine |
|-------------|-------------------|---------------------------|
| 0           | 1                 | 6                         |

##### 2 - Temps utilisé pour chaque défécation (min)

| 0 à 30 mn | 21 à 60 mn | > 60 mn |
|-----------|------------|---------|
| 0         | 3          | 7       |

##### 3 - Malaise, maux de tête ou transpiration pendant la défécation

| Non | Oui |
|-----|-----|
| 0   | 2   |

##### 4 - Utilisation régulière de laxatifs

| Non | Oui |
|-----|-----|
| 0   | 2   |

##### 5 - Utilisation régulière de tisanes laxatives

| Non | Oui |
|-----|-----|
| 0   | 2   |

##### 6 - Manceuvres digitales d'évacuation rectale (par semaine)

| < 1 | 1 ou plus |
|-----|-----------|
| 0   | 6         |

##### 7 - Fréquence de l'incontinence fécale

| < à une par mois | 1 à 4 par mois | 1 à 6 par semaine | Quotidienne |
|------------------|----------------|-------------------|-------------|
| 0                | 6              | 7                 | 13          |

##### 8 - Médicaments contre l'incontinence fécale

| Non | Oui |
|-----|-----|
| 0   | 4   |

##### 9 - Flatulence

| Non | Oui |
|-----|-----|
| 0   | 2   |

##### 10 - Problèmes de peau péri-anales

| Non | Oui |
|-----|-----|
| 0   | 3   |

→ Score

▪ Total des questions

## BIBLIOGRAPHIE

1. Dennis M, Barnes MA. The cognitive phenotype of spina bifida meningocele. *Dev Disabil Res Rev.* 2010;16(1):31-9.
2. Morris JK, Wellesley DG, Barisic I, Addor M-C, Bergman JEH, Braz P, et al. Epidemiology of congenital cerebral anomalies in Europe: a multicentre, population-based EUROCAT study. *Arch Dis Child.* 2019;104(12):1181-7.
3. Peyronnet B, Gao F, Brochard C, Oger E, Scailteux L-M, Balusson F, et al. Urologic Disorders are Still the Leading Cause of In-hospital Death in Patients With Spina Bifida. *Urology.* mars 2020;137:200-4.
4. Prevention of neural tube defects: results of the Medical Research Council Vitamin Study. MRC Vitamin Study Research Group. *Lancet.* 20 juill 1991;338(8760):131-7.
5. Food Fortification Initiative (FFI). Data about mandatory fortification in industrially milled cereal grains [Internet]. 2018. Disponible sur: [http://www.ffinetwork.org/global\\_progress/index.php](http://www.ffinetwork.org/global_progress/index.php)
6. Haute Autorité de Santé (HAS). Projet de grossesse : informations, messages de prévention, examens à proposer [Internet]. 2009. Disponible sur: [https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2010-01/projet\\_de\\_grossesse\\_informations\\_messages\\_de\\_prevention\\_examens\\_a\\_proposer\\_-\\_argumentaire.pdf](https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2010-01/projet_de_grossesse_informations_messages_de_prevention_examens_a_proposer_-_argumentaire.pdf)
7. Santé Publique France (INPES). Folate et désir de grossesse : informer et prescrire au bon moment [Internet]. Disponible sur: <http://inpes.santepubliquefrance.fr/CFESBases/catalogue/detaildoc.asp?numfiche=1430>
8. Avagliano L, Massa V, George TM, Qureshy S, Bulfamante GP, Finnell RH. Overview on neural tube defects: From development to physical characteristics. *Birth Defects Res.* 12 nov 2018;
9. Donnan J, Walsh S, Sikora L, Morrissey A, Collins K, MacDonald D. A systematic review of the risks factors associated with the onset and natural progression of spina bifida. *Neurotoxicology.* juill 2017;61:20-31.
10. Juriloff D, Harris M. Insights into the Etiology of Mammalian Neural Tube Closure Defects from Developmental, Genetic and Evolutionary Studies. *J Dev Biol.* 21 août 2018;6(3):22.
11. Brochard C, Peyronnet B, Dariel A, Ménard H, Manunta A, Ropert A, et al. Bowel Dysfunction Related to Spina Bifida: Keep It Simple. *Dis Colon Rectum.* nov 2017;60(11):1209-14.
12. Verhoef M, Lurvink M, Barf HA, Post MWM, van Asbeck FWA, Gooskens RHJM, et al. High prevalence of incontinence among young adults with spina bifida: description, prediction and problem perception. *Spinal Cord.* juin 2005;43(6):331-40.
13. MacNeily AE, Jafari S, Scott H, Dalgetty A, Afshar K. Health related quality of life in patients with spina bifida: a prospective assessment before and after lower urinary tract reconstruction. *J Urol.* oct 2009;182(4 Suppl):1984-91.
14. Lemelle JL, Guillemin F, Aubert D, Guys JM, Lottmann H, Lortat-Jacob S, et al. Quality of life and continence in patients with spina bifida. *Qual Life Res Int J Qual Life Asp Treat Care Rehabil.* nov 2006;15(9):1481-92.
15. Lewis SJ, Heaton KW. Stool form scale as a useful guide to intestinal transit time. *Scand J Gastroenterol.* sept 1997;32(9):920-4.
16. Krogh K, Christensen P, Sabroe S, Laurberg S. Neurogenic bowel dysfunction score. *Spinal Cord.* oct 2006;44(10):625-31.
17. Eypasch E, Williams JL, Wood-Dauphinee S, Ure BM, Schmülling C, Neugebauer E, et al. Gastrointestinal Quality of Life Index: development, validation and application of a new instrument. *Br J Surg.* févr 1995;82(2):216-22.
18. Wing NA, Findlay FJ, Beasley SW, Frizelle FA, Dobbs BR, Robertson RW. Does anorectal manometry predict clinical outcome after laparoscopic ACE procedures in children with spina bifida? *Colorectal Dis Off J Assoc Coloproctology G B Irel.* mai 2001;3(3):185-8.
19. Kayaba H, Hebiguchi T, Itoh Y, Yoshino H, Mizuno M, Morii M, et al. Evaluation of anorectal function

in patients with tethered cord syndrome: saline enema test and fecoflowmetry. *J Neurosurg.* avr 2003;98(3 Suppl):251-7.

20. Marte A, Cotrufo AM, Di Iorio G, De Pasquale M. Electromyographic and manometric anorectal evaluation in children affected by neuropathic bladder secondary to myelomeningocele. *Minerva Pediatr.* juin 2001;53(3):171-6.
21. Pigeon N, Leroi AM, Devroede G, Watier A, Denis P, Weber J, et al. Colonic transit time in patients with myelomeningocele. *Neurogastroenterol Motil Off J Eur Gastrointest Motil Soc.* juin 1997;9(2):63-70.
22. Agnarsson U, Warde C, McCarthy G, Clayden GS, Evans N. Anorectal function of children with neurological problems. I: Spina bifida. *Dev Med Child Neurol.* oct 1993;35(10):893-902.
23. Meyrat BJ, Vernet O, Berger D, de Tribolet N. Pre- and postoperative urodynamic and anorectal manometric findings in children operated upon for a primary tethered cord. *Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir.* oct 1993;3(5):309-12.
24. Maie M, Sakaniwa M, Takahashi H, Iwai J. Management of defecation in spina bifida. *Prog Pediatr Surg.* 1989;24:97-104.
25. Arhan P, Faverdin C, Devroede G, Pierre-Kahn A, Scott H, Pellerin D. Anorectal motility after surgery for spina bifida. *Dis Colon Rectum.* mars 1984;27(3):159-63.
26. Wald A. Biofeedback for neurogenic fecal incontinence: rectal sensation is a determinant of outcome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* mai 1983;2(2):302-6.
27. Brochard C, Ropert A, Peyronnet B, Ménard H, Manunta A, Neunlist M, et al. Fecal incontinence in patients with spina bifida: The target is the rectum. *Neurourol Urodyn.* 2018;37(3):1082-7.
28. Christensen P, Krogh K, Buntzen S, Payandeh F, Laurberg S. Long-term outcome and safety of transanal irrigation for constipation and fecal incontinence. *Dis Colon Rectum.* févr 2009;52(2):286-92.
29. Faaborg PM, Christensen P, Kvitsau B, Buntzen S, Laurberg S, Krogh K. Long-term outcome and safety of transanal colonic irrigation for neurogenic bowel dysfunction. *Spinal Cord.* juill 2009;47(7):545-9.
30. Simrén M, Tack J. New treatments and therapeutic targets for IBS and other functional bowel disorders. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol.* 2018;15(10):589-605.
31. Tack J, Camilleri M, Chang L, Chey WD, Galligan JJ, Lacy BE, et al. Systematic review: cardiovascular safety profile of 5-HT(4) agonists developed for gastrointestinal disorders. *Aliment Pharmacol Ther.* avr 2012;35(7):745-67.
32. Tack J, van Outryve M, Beyens G, Kerstens R, Vandeplasse L. Prucalopride (Resolor) in the treatment of severe chronic constipation in patients dissatisfied with laxatives. *Gut.* mars 2009;58(3):357-65.
33. Miner PB, Camilleri M, Burton D, Achenbach H, Wan H, Dragone J, et al. Prucalopride induces high-amplitude propagating contractions in the colon of patients with chronic constipation: a randomized study. *Neurogastroenterol Motil Off J Eur Gastrointest Motil Soc.* sept 2016;28(9):1341-8.
34. Nelson AD, Camilleri M, Chirapongsathorn S, Vijayvargiya P, Valentin N, Shin A, et al. Comparison of efficacy of pharmacological treatments for chronic idiopathic constipation: a systematic review and network meta-analysis. *Gut.* 2017;66(9):1611-22.
35. Mendzelevski B, Ausma J, Chanter DO, Robinson P, Kerstens R, Vandeplasse L, et al. Assessment of the cardiac safety of prucalopride in healthy volunteers: a randomized, double-blind, placebo- and positive-controlled thorough QT study. *Br J Clin Pharmacol.* févr 2012;73(2):203-9.
36. Camilleri M, Beyens G, Kerstens R, Robinson P, Vandeplasse L. Safety assessment of prucalopride in elderly patients with constipation: a double-blind, placebo-controlled study. *Neurogastroenterol Motil Off J Eur Gastrointest Motil Soc.* déc 2009;21(12):1256-e117.
37. Camilleri M, Van Outryve MJ, Beyens G, Kerstens R, Robinson P, Vandeplasse L. Clinical trial: the efficacy of open-label prucalopride treatment in patients with chronic constipation - follow-up of patients from the pivotal studies. *Aliment Pharmacol Ther.* nov 2010;32(9):1113-23.
38. Prichard DO, Bharucha AE. Recent advances in understanding and managing chronic constipation. *F1000Research.* 2018;7.
39. Johnston JM, Kurtz CB, Drossman DA, Lembo AJ, Jeglinski BI, MacDougall JE, et al. Pilot study on the effect of linaclotide in patients with chronic constipation. *Am J Gastroenterol.* janv 2009;104(1):125-32.
40. Bassotti G, Usai-Satta P, Bellini M. Linaclotide for the treatment of chronic constipation. *Expert*

Opin Pharmacother. août 2018;19(11):1261-6.

41. Barish CF, Drossman D, Johanson JF, Ueno R. Efficacy and safety of lubiprostone in patients with chronic constipation. *Dig Dis Sci.* avr 2010;55(4):1090-7.
42. Johanson JF, Morton D, Geenen J, Ueno R. Multicenter, 4-week, double-blind, randomized, placebo-controlled trial of lubiprostone, a locally-acting type-2 chloride channel activator, in patients with chronic constipation. *Am J Gastroenterol.* janv 2008;103(1):170-7.
43. Rendeli C, Ausili E, Tabacco F, Focarelli B, Pantanella A, Di Rocco C, et al. Polyethylene glycol 4000 vs. lactulose for the treatment of neurogenic constipation in myelomeningocele children: a randomized-controlled clinical trial. *Aliment Pharmacol Ther.* 15 avr 2006;23(8):1259-65.
44. Ambartsumyan L, Rodriguez L. Bowel management in children with spina bifida. *J Pediatr Rehabil Med.* 2018;11(4):293-301.
45. Staiano A. Use of polyethylene glycol solution in functional and organic constipation in children. *Ital J Gastroenterol Hepatol.* nov 1999;31 Suppl 3:S260-263.
46. Vitton V, Damon H, Benezech A, Bouchard D, Brardjanian S, Brochard C, et al. Clinical practice guidelines from the French National Society of Coloproctology in treating chronic constipation. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2018;30(4):357-63.
47. Preziosi G, Emmanuel A. Neurogenic bowel dysfunction: pathophysiology, clinical manifestations and treatment. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol.* août 2009;3(4):417-23.
48. Bellini M, Gambaccini D, Bassotti G. Prucalopride: For functional constipation only? *Tech Coloproctology.* juill 2016;20(7):433-6.
49. Barboza JL, Okun MS, Moshiree B. The treatment of gastroparesis, constipation and small intestinal bacterial overgrowth syndrome in patients with Parkinson's disease. *Expert Opin Pharmacother.* 2015;16(16):2449-64.
50. Rossi M, Merello M, Perez-Lloret S. Management of constipation in Parkinson's disease. *Expert Opin Pharmacother.* mars 2015;16(4):547-57.
51. Coggrave M, Norton C. Management of faecal incontinence and constipation in adults with central neurological diseases. *Cochrane Database Syst Rev.* 18 déc 2013;(12):CD002115.
52. Krogh K, Christensen P. Neurogenic colorectal and pelvic floor dysfunction. *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* 2009;23(4):531-43.
53. Wiesel PH, Norton C, Glickman S, Kamm MA. Pathophysiology and management of bowel dysfunction in multiple sclerosis. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* avr 2001;13(4):441-8.
54. Ashraf W, Pfeiffer RF, Park F, Lof J, Quigley EM. Constipation in Parkinson's disease: objective assessment and response to psyllium. *Mov Disord Off J Mov Disord Soc.* nov 1997;12(6):946-51.
55. Zangaglia R, Martignoni E, Glorioso M, Ossola M, Riboldazzi G, Calandrella D, et al. Macrogol for the treatment of constipation in Parkinson's disease. A randomized placebo-controlled study. *Mov Disord Off J Mov Disord Soc.* 15 juill 2007;22(9):1239-44.
56. Ondo WG, Kenney C, Sullivan K, Davidson A, Hunter C, Jahan I, et al. Placebo-controlled trial of lubiprostone for constipation associated with Parkinson disease. *Neurology.* 22 mai 2012;78(21):1650-4.
57. Krogh K, Jensen MB, Gandrup P, Laurberg S, Nilsson J, Kerstens R, et al. Efficacy and tolerability of prucalopride in patients with constipation due to spinal cord injury. *Scand J Gastroenterol.* avr 2002;37(4):431-6.
58. Harari D, Norton C, Lockwood L, Swift C. Treatment of constipation and fecal incontinence in stroke patients: randomized controlled trial. *Stroke.* nov 2004;35(11):2549-55.
59. Richards A. Hands on help. *Nurs Times.* 12 août 1998;94(32):69-72, 75.
60. Ayaş S, Leblebici B, Sözyay S, Bayramoğlu M, Niron EA. The effect of abdominal massage on bowel function in patients with spinal cord injury. *Am J Phys Med Rehabil.* déc 2006;85(12):951-5.
61. McClurg D, Hagen S, Hawkins S, Lowe-Strong A. Abdominal massage for the alleviation of constipation symptoms in people with multiple sclerosis: a randomized controlled feasibility study. *Mult Scler Houndmills Basingstoke Engl.* févr 2011;17(2):223-33.
62. Lämås K, Lindholm L, Stenlund H, Engström B, Jacobsson C. Effects of abdominal massage in management of constipation--a randomized controlled trial. *Int J Nurs Stud.* juin 2009;46(6):759-67.
63. Lämås K, Lindholm L, Engström B, Jacobsson C. Abdominal massage for people with constipation: a

cost utility analysis. *J Adv Nurs*. août 2010;66(8):1719-29.

64. Klauser AG, Flaschenträger J, Gehrke A, Müller-Lissner SA. Abdominal wall massage: effect on colonic function in healthy volunteers and in patients with chronic constipation. *Z Gastroenterol*. avr 1992;30(4):247-51.

65. Harrington KL, Haskvitz EM. Managing a patient's constipation with physical therapy. *Phys Ther*. nov 2006;86(11):1511-9.

66. Preece J. Introducing abdominal massage in palliative care for the relief of constipation. *Complement Ther Nurs Midwifery*. mai 2002;8(2):101-5.

67. Yuan Z, Cheng W, Hou A, Wang W, Zhang S, Liu D, et al. Constipation is associated with spina bifida occulta in children. *Clin Gastroenterol Hepatol Off Clin Pract J Am Gastroenterol Assoc*. déc 2008;6(12):1348-53.

68. Loening-Baucke V, Desch L, Wolraich M. Biofeedback training for patients with myelomeningocele and fecal incontinence. *Dev Med Child Neurol*. déc 1988;30(6):781-90.

69. Coggrave M, Norton C. Management of faecal incontinence and constipation in adults with central neurological diseases. *Cochrane Database Syst Rev*. 18 déc 2013;(12):CD002115.

70. Yang D-H, Myung S-J, Jung KW, Yoon IJ, Seo SY, Koh JE, et al. Anorectal function and the effect of biofeedback therapy in ambulatory spinal cord disease patients having constipation. *Scand J Gastroenterol*. nov 2010;45(11):1281-8.

71. Krogh K, Lie HR, Bilenberg N, Laurberg S. Bowel function in Danish children with myelomeningocele. *APMIS Suppl*. 2003;(109):81-5.

72. Vande Velde S, Van Biervliet S, Van Renterghem K, Van Laecke E, Hoebeke P, Van Winckel M. Achieving fecal continence in patients with spina bifida: a descriptive cohort study. *J Urol*. déc 2007;178(6):2640-4; discussion 2644.

73. Bols EMJ, Berghmans BCM, Hendriks EJM, de Bie RA, Melenhorst J, van Gemert WG, et al. A randomized physiotherapy trial in patients with fecal incontinence: design of the PhysioFIT-study. *BMC Public Health*. 20 déc 2007;7:355.

74. Schwandner T, König IR, Heimerl T, Kierer W, Roblick M, Bouchard R, et al. Triple target treatment (3T) is more effective than biofeedback alone for anal incontinence: the 3T-AI study. *Dis Colon Rectum*. juill 2010;53(7):1007-16.

75. Blanco Fernández G, Blesa Sierra I, Núñez Núñez R, Martínez Quintana R, Vargas Muñoz I, Blesa Sánchez E. [Re-education of the anal sphincter in patients with myelomeningocele]. *An Esp Pediatr*. févr 2002;56(2):111-5.

76. Whitehead WE, Parker L, Bosmajian L, Morrill-Corbin ED, Middaugh S, Garwood M, et al. Treatment of fecal incontinence in children with spina bifida: comparison of biofeedback and behavior modification. *Arch Phys Med Rehabil*. avr 1986;67(4):218-24.

77. Coggrave M, Wiesel PH, Norton C. Management of faecal incontinence and constipation in adults with central neurological diseases. *Cochrane Database Syst Rev*. 19 avr 2006;(2):CD002115.

78. Younoszai MK. Stooling problems in patients with myelomeningocele. *South Med J*. juill 1992;85(7):718-24.

79. Schöller-Gyüre M, Nesselaar C, van Wieringen H, van Gool JD. Treatment of defecation disorders by colonic enemas in children with spina bifida. *Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir*. déc 1996;6 Suppl 1:32-4.

80. Fernández Eire P, Varela Cives R, Castro Gago M. [Conservative treatment of neurogenic fecal incontinence. Our experience with children]. *An Esp Pediatr*. mars 1998;48(3):256-60.

81. Mattsson S, Gladh G. Tap-water enema for children with myelomeningocele and neurogenic bowel dysfunction. *Acta Paediatr Oslo Nor* 1992. mars 2006;95(3):369-74.

82. Midrio P, Mosiello G, Ausili E, Gamba P, Marte A, Lombardi L, et al. Peristeen(®) transanal irrigation in paediatric patients with anorectal malformations and spinal cord lesions: a multicentre Italian study. *Colorectal Dis Off J Assoc Coloproctology G B Irel*. janv 2016;18(1):86-93.

83. Patel S, Hopson P, Bornstein J, Safder S. Impact of Transanal Irrigation Device in the Management of Children With Fecal Incontinence and Constipation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. sept 2020;71(3):292-7.

84. Ausili E, Focarelli B, Tabacco F, Murolo D, Sigismondi M, Gasbarrini A, et al. Transanal irrigation in

myelomeningocele children: an alternative, safe and valid approach for neurogenic constipation. *Spinal Cord*. juill 2010;48(7):560-5.

85. López Pereira P, Salvador OP, Arcas JA, Martínez Urrutia MAJ, Romera RL, Monereo EJ. Transanal irrigation for the treatment of neuropathic bowel dysfunction. *J Pediatr Urol*. avr 2010;6(2):134-8.

86. Del Popolo G, Mosiello G, Pilati C, Lamartina M, Battaglino F, Buffa P, et al. Treatment of neurogenic bowel dysfunction using transanal irrigation: a multicenter Italian study. *Spinal Cord*. juill 2008;46(7):517-22.

87. Christensen P, Bazzocchi G, Coggrave M, Abel R, Hulting C, Krogh K, et al. Outcome of transanal irrigation for bowel dysfunction in patients with spinal cord injury. *J Spinal Cord Med*. 2008;31(5):560-7.

88. Christensen P, Bazzocchi G, Coggrave M, Abel R, Hultling C, Krogh K, et al. A randomized, controlled trial of transanal irrigation versus conservative bowel management in spinal cord-injured patients. *Gastroenterology*. sept 2006;131(3):738-47.

89. Christensen P, Andreasen J, Ehlers L. Cost-effectiveness of transanal irrigation versus conservative bowel management for spinal cord injury patients. *Spinal Cord*. févr 2009;47(2):138-43.

90. Emmanuel A, Kumar G, Christensen P, Mealing S, Størling ZM, Andersen F, et al. Long-Term Cost-Effectiveness of Transanal Irrigation in Patients with Neurogenic Bowel Dysfunction. *PloS One*. 2016;11(8):e0159394.

91. Malone PS, Ransley PG, Kiely EM. Preliminary report: the antegrade continence enema. *Lancet Lond Engl*. 17 nov 1990;336(8725):1217-8.

92. Lemelle JL, Guillemin F, Aubert D, Guys JM, Lottmann H, Lortat-Jacob S, et al. A multicentre study of the management of disorders of defecation in patients with spina bifida. *Neurogastroenterol Motil Off J Eur Gastrointest Motil Soc*. févr 2006;18(2):123-8.

93. Herndon CDA, Cain MP, Casale AJ, Rink RC. The colon flap/extension Malone antegrade continence enema: an alternative to the Monti-Malone antegrade continence enema. *J Urol*. juill 2005;174(1):299-302.

94. Becmeur F, Demarche M, Lacreuse I, Molinaro F, Kauffmann I, Moog R, et al. Cecostomy button for antegrade enemas: survey of 29 patients. *J Pediatr Surg*. oct 2008;43(10):1853-7.

95. Stanton MP, Shin Y-M, Hutson JM. Laparoscopic placement of the Chait cecostomy device via appendicostomy. *J Pediatr Surg*. déc 2002;37(12):1766-7.

96. Sinha CK, Grewal A, Ward HC. Antegrade continence enema (ACE): current practice. *Pediatr Surg Int*. juin 2008;24(6):685-8.

97. Routh JC, Joseph DB, Liu T, Schechter MS, Thibadeau JK, Chad Wallis M, et al. Variation in surgical management of neurogenic bowel among centers participating in National Spina Bifida Patient Registry. *J Pediatr Rehabil Med*. 11 2017;10(3-4):303-12.

98. Masadeh MM, Krein M, Peterson J, Bauer M, Phearman L, Pitcher G, et al. Outcome of antegrade continent enema (ACE) procedures in children and young adults. *J Pediatr Surg*. oct 2013;48(10):2128-33.

99. Ellison JS, Haraway AN, Park JM. The distal left Malone antegrade continence enema--is it better? *J Urol*. oct 2013;190(4 Suppl):1529-33.

100. Tap water irrigation and additives to optimize success with the Malone antegrade continence enema: the Indiana University algorithm - PubMed [Internet]. [cité 3 nov 2020]. Disponible sur: <https://pubmed-ncbi-nlm-nih-gov.passerelle.univ-rennes1.fr/18721951/>

101. Driver CP, Barrow C, Fishwick J, Gough DC, Bianchi A, Dickson AP. The Malone antegrade colonic enema procedure: outcome and lessons of 6 years' experience. *Pediatr Surg Int*. juill 1998;13(5-6):370-2.

102. Curry JI, Osborne A, Malone PS. The MACE procedure: experience in the United Kingdom. *J Pediatr Surg*. févr 1999;34(2):338-40.

103. Tiryaki S, Ergun O, Celik A, Ulman I, Avanoğlu A. Success of Malone's antegrade continence enema (MACE) from the patients' perspective. *Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir*. nov 2010;20(6):405-7.

104. Anselmo CB, do Amaral RDR, Oliveira DEG, da Cruz ML, Liguori R, Garrone G, et al. Left-colon antegrade enema (LACE): Long-term experience with the Macedo-Malone approach. *Neurourol Urodyn*. 2017;36(1):111-5.

105. Dey R, Ferguson C, Kenny SE, Shankar KR, Coldicutt P, Baillie CT, et al. After the honeymoon--medium-term outcome of antegrade continence enema procedure. *J Pediatr Surg*. janv 2003;38(1):65-8;

discussion 65-68.

106. Kokoska ER, Herndon CD, Carney DE, Lerner M, Grosfeld JL, Rink RC, et al. Cecal volvulus: a report of two cases occurring after the antegrade colonic enema procedure. *J Pediatr Surg.* juin 2004;39(6):916-9; discussion 916-919.
107. Matzel KE, Stadelmaier U, Hohenfellner M, Gall FP. Electrical stimulation of sacral spinal nerves for treatment of faecal incontinence. *Lancet Lond Engl.* 28 oct 1995;346(8983):1124-7.
108. Zhu Y, Wu G, Zhang J, Yan W, Han M, Zhang H, et al. [Meta-analysis of sacral nerve stimulation for fecal incontinence]. *Zhonghua Wei Chang Wai Ke Za Zhi Chin J Gastrointest Surg.* 25 déc 2017;20(12):1417-21.
109. Mellgren A, Wexner SD, Collier JA, Devroede G, Lerew DR, Madoff RD, et al. Long-term efficacy and safety of sacral nerve stimulation for fecal incontinence. *Dis Colon Rectum.* sept 2011;54(9):1065-75.
110. Southwell BR. Electro-Neuromodulation for Colonic Disorders-Review of Meta-Analyses, Systematic Reviews, and RCTs. *Neuromodulation J Int Neuromodulation Soc.* 3 févr 2020;
111. Thin NN, Horrocks EJ, Hotouras A, Palit S, Thaha MA, Chan CLH, et al. Systematic review of the clinical effectiveness of neuromodulation in the treatment of faecal incontinence. *Br J Surg.* oct 2013;100(11):1430-47.
112. Maeda Y, O'Connell PR, Matzel KE, Laurberg S. Sacral nerve stimulation for fecal incontinence: at a crossroad and future challenges. *Dis Colon Rectum.* mai 2012;55(5):621-4.
113. Vriesman MH, Koppen IJN, Camilleri M, Di Lorenzo C, Benninga MA. Management of functional constipation in children and adults. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol.* 2020;17(1):21-39.
114. Brochard C, Peyronnet B, Hascoet J, Olivier R, Manunta A, Jezequel M, et al. Defecation disorders in Spina Bifida: Realistic goals and best therapeutic approaches. *Neurourol Urodyn.* 2019;38(2):719-25.
115. Haddad M, Besson R, Aubert D, Ravasse P, Lemelle J, El Ghoneimi A, et al. Sacral neuromodulation in children with urinary and fecal incontinence: a multicenter, open label, randomized, crossover study. *J Urol.* août 2010;184(2):696-701.
116. Lansen-Koch SMP, Govaert B, Oerlemans D, Melenhorst J, Vles H, Cornips E, et al. Sacral nerve modulation for defaecation and micturition disorders in patients with spina bifida. *Colorectal Dis Off J Assoc Coloproctology G B Irel.* avr 2012;14(4):508-14.
117. Rosen HR, Urbarz C, Holzer B, Novi G, Schiessel R. Sacral nerve stimulation as a treatment for fecal incontinence. *Gastroenterology.* sept 2001;121(3):536-41.
118. Holzer B, Rosen HR, Novi G, Ausch C, Hölbling N, Schiessel R. Sacral nerve stimulation for neurogenic faecal incontinence. *Br J Surg.* juin 2007;94(6):749-53.
119. Rosen HR, Urbarz C, Holzer B, Novi G, Schiessel R. Sacral nerve stimulation as a treatment for fecal incontinence. *Gastroenterology.* sept 2001;121(3):536-41.
120. Lombardi G, Del Popolo G, Cecconi F, Surrenti E, Macchiarella A. Clinical outcome of sacral neuromodulation in incomplete spinal cord-injured patients suffering from neurogenic bowel dysfunctions. *Spinal Cord.* févr 2010;48(2):154-9.
121. Gstaltner K, Rosen H, Hufgard J, Märk R, Schrei K. Sacral nerve stimulation as an option for the treatment of faecal incontinence in patients suffering from cauda equina syndrome. *Spinal Cord.* sept 2008;46(9):644-7.
122. Lu PL, Koppen IJN, Orsagh-Yentis DK, Leonhart K, Ambeba EJ, Deans KJ, et al. Sacral nerve stimulation for constipation and fecal incontinence in children: Long-term outcomes, patient benefit, and parent satisfaction. *Neurogastroenterol Motil Off J Eur Gastrointest Motil Soc.* 2018;30(2).
123. Schurch B, Reilly I, Reitz A, Curt A. Electrophysiological recordings during the peripheral nerve evaluation (PNE) test in complete spinal cord injury patients. *World J Urol.* mai 2003;20(6):319-22.
124. Desprez C, Damon H, Meurette G, Mege D, Faucheron J-L, Brochard C, et al. Ten-year Evaluation of a Large Retrospective Cohort Treated by Sacral Nerve Modulation for Fecal Incontinence: Results of a French Multicenter Study. *Ann Surg.* 24 juill 2020;
125. Mege D, Meurette G, Brochard C, Damon H, Lambrescak E, Faucheron J-L, et al. Sacral nerve modulation for faecal incontinence: influence of age on outcomes and complications. A multicentre study. *Colorectal Dis Off J Assoc Coloproctology G B Irel.* sept 2019;21(9):1058-66.
126. Tjandra JJ, Lim JF, Matzel K. Sacral nerve stimulation: an emerging treatment for faecal

incontinence. ANZ J Surg. déc 2004;74(12):1098-106.

127. Leroi AM, Damon H, Faucheron JL, Lehur PA, Siproudhis L, Slim K, et al. Sacral nerve stimulation in faecal incontinence: position statement based on a collective experience. Colorectal Dis Off J Assoc Coloproctology G B Irel. juill 2009;11(6):572-83.

128. Brochard C, Mege D, Bridoux V, Meurette G, Damon H, Lambrescak E, et al. Is Sacral Nerve Modulation a Good Option for Fecal Incontinence in Men? Neuromodulation J Int Neuromodulation Soc. août 2019;22(6):745-50.

129. Mege D, Meurette G, Trilling B, Lehur P-A, Wyart V, Bridoux V, et al. Efficacy and safety of sacral nerve modulation for faecal incontinence after pelvic radiotherapy. Radiother Oncol J Eur Soc Ther Radiol Oncol. mai 2020;146:167-71.

130. Leroi AM, Damon H, Faucheron JL, Lehur PA, Siproudhis L, Slim K, et al. Sacral nerve stimulation in faecal incontinence: position statement based on a collective experience. Colorectal Dis Off J Assoc Coloproctology G B Irel. juill 2009;11(6):572-83.