



**HAL**  
open science

## Transition de l'adolescence à l'âge adulte des patients ayant une vessie neurologique ou malformative

Vladimir Gomola

► **To cite this version:**

Vladimir Gomola. Transition de l'adolescence à l'âge adulte des patients ayant une vessie neurologique ou malformative. Sciences du Vivant [q-bio]. 2013. hal-01733116

**HAL Id: hal-01733116**

**<https://hal.univ-lorraine.fr/hal-01733116>**

Submitted on 14 Mar 2018

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

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



## AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : [ddoc-thesesexercice-contact@univ-lorraine.fr](mailto:ddoc-thesesexercice-contact@univ-lorraine.fr)

## LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

[http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg\\_droi.php](http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php)

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

**THÈSE**

pour obtenir le grade de

**DOCTEUR EN MÉDECINE**

Présentée et soutenue publiquement  
dans le cadre du troisième cycle de Médecine Spécialisée

par

**Vladimir GOMOLA**

le 30 octobre 2013

**TRANSITION DE L'ADOLESCENCE À L'ÂGE  
ADULTE DES PATIENTS AYANT UNE VESSIE  
NEUROLOGIQUE OU MALFORMATIVE**

Examineurs de la thèse :

- |                                             |           |
|---------------------------------------------|-----------|
| - Monsieur le Professeur Jacques HUBERT     | Président |
| - Monsieur le Professeur Luc FRIMAT         | Juge      |
| - Monsieur le Professeur Jean Louis LEMELLE | Juge      |
| - Madame le Docteur Francine RUMEAU         | Juge      |
| - Monsieur le Docteur Emmanuel PIERRE       | Juge      |

**Président de l'Université de Lorraine :  
Professeur Pierre MUTZENHARDT**

**Doyen de la Faculté de Médecine :  
Professeur Henry COUDANE**

**Vice-Doyen « Pédagogie » : Mme la Professeure Karine ANGIOI**  
**Vice-Doyen Mission « Sillon lorrain » : Mme la Professeure Annick BARBAUD**  
**Vice-Doyen Mission « Finances » : Professeur Marc BRAUN**

**Asseseurs :**

- 1 <sup>er</sup> Cycle :	<b>Professeur Bruno CHENUÉL</b>
- 2 <sup>ème</sup> Cycle :	<b>Professeur Marc DEBOUVERIE</b>
- 3 <sup>ème</sup> Cycle : « <i>DES Spécialités Médicales, Chirurgicales et Biologiques</i> »	<b>Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI</b>
« <i>DES Spécialité Médecine Générale</i> »	<b>Professeur Paolo DI PATRIZIO</b>
- Commission de Prospective Universitaire :	<b>Professeur Pierre-Edouard BOLLAERT</b>
- Développement Professionnel Continu :	<b>Professeur Jean-Dominique DE KORWIN</b>
- Filières professionnalisées :	<b>M. Walter BLONDEL</b>
- Formation Continue :	<b>Professeur Hervé VESPIGNANI</b>
- Recherche :	<b>Professeur Didier MAINARD</b>
- Relations Internationales :	<b>Professeur Jacques HUBERT</b>
- Universitarisation des études paramédicales et gestion des mono-appartenants :	<b>M. Christophe NEMOS</b>
- Vie Étudiante :	<b>Docteur Stéphane ZUILY</b>
- Vie Facultaire :	<b>Mme la Docteure Frédérique CLAUDOT</b>
- Étudiants :	<b>M. Xavier LEMARIE</b>

**DOYENS HONORAIRES**

Professeur Adrien DUPREZ - Professeur Jean-Bernard DUREUX - Professeur Jacques ROLAND - Professeur Patrick NETTER

=====

**PROFESSEURS HONORAIRES**

Jean-Marie ANDRE - Daniel ANTHOINE - Alain AUBREGE - Gérard BARROCHE - Alain BERTRAND - Pierre BEY  
 Marc-André BIGARD - Patrick BOISSEL – Pierre BORDIGONI - Jacques BORRELLY - Michel BOULANGE  
 Jean-Louis BOUTROY - Jean-Claude BURDIN - Claude BURLET - Daniel BURNEL - Claude CHARDOT - François CHERRIER  
 Jean-Pierre CRANCE - Gérard DEBRY - Jean-Pierre DELAGOUTTE - Emile de LAVERGNE - Jean-Pierre DESCHAMPS  
 Jean DUHEILLE - Adrien DUPREZ - Jean-Bernard DUREUX - Gérard FIEVE - Jean FLOQUET - Robert FRISCH  
 Alain GAUCHER - Pierre GAUCHER - Hubert GERARD - Jean-Marie GILGENKRANTZ - Simone GILGENKRANTZ  
 Oliéro GUERCI - Pierre HARTEMANN - Claude HURIET - Christian JANOT - Michèle KESSLER - Jacques LACOSTE  
 Henri LAMBERT - Pierre LANDES - Marie-Claire LAXENAIRE - Michel LAXENAIRE - Jacques LECLERE - Pierre LEDERLIN  
 Bernard LEGRAS - Jean-Pierre MALLIÉ - Michel MANCIAUX - Philippe MANGIN - Pierre MATHIEU - Michel MERLE  
 Denise MONERET-VAUTRIN - Pierre MONIN - Pierre NABET - Jean-Pierre NICOLAS - Pierre PAYSANT - Francis PENIN  
 Gilbert PERCEBOIS - Claude PERRIN - Guy PETIET - Luc PICARD - Michel PIERSON - Jean-Marie POLU - Jacques POUREL  
 Jean PREVOT - Francis RAPHAEL - Antoine RASPILLER – Denis REGENT - Michel RENARD - Jacques ROLAND  
 René-Jean ROYER - Daniel SCHMITT - Michel SCHMITT - Michel SCHWEITZER - Claude SIMON - Danièle SOMMELET  
 Jean-François STOLTZ - Michel STRICKER - Gilbert THIBAUT- Augusta TREHEUX - Hubert UFFHOLTZ - Gérard VAILLANT  
 Paul VERT - Colette VIDAILHET - Michel VIDAILHET - Michel WAYOFF - Michel WEBER

=====

**PROFESSEURS ÉMÉRITES**

Professeur Daniel ANTHOINE - Professeur Gérard BARROCHE Professeur Pierre BEY - Professeur Patrick BOISSEL  
 Professeur Michel BOULANGE – Professeur Jean-Louis BOUTROY - Professeur Jean-Pierre CRANCE  
 Professeur Jean-Pierre DELAGOUTTE - Professeur Jean-Marie GILGENKRANTZ - Professeure Simone GILGENKRANTZ  
 Professeure Michèle KESSLER - Professeur Pierre MONIN - Professeur Jean-Pierre NICOLAS - Professeur Luc PICARD  
 Professeur Michel PIERSON - Professeur Michel SCHMITT - Professeur Jean-François STOLTZ - Professeur Michel STRICKER  
 Professeur Hubert UFFHOLTZ - Professeur Paul VERT - Professeure Colette VIDAILHET - Professeur Michel VIDAILHET  
 Professeur Michel WAYOFF

=====

## PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

(Disciplines du Conseil National des Universités)

### 42<sup>ème</sup> Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Anatomie*)

Professeur Gilles GROSDIDIER - Professeur Marc BRAUN

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Cytologie et histologie*)

Professeur Bernard FOLIGUET – Professeur Christo CHRISTOV

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)

Professeur François PLENAT – Professeur Jean-Michel VIGNAUD

### 43<sup>ème</sup> Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDECINE

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Biophysique et médecine nucléaire*)

Professeur Gilles KARCHER – Professeur Pierre-Yves MARIE – Professeur Pierre OLIVIER

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Radiologie et imagerie médecine*)

Professeur Michel CLAUDON – Professeure Valérie CROISÉ-LAURENT

Professeur Serge BRACARD – Professeur Alain BLUM – Professeur Jacques FELBLINGER - Professeur René ANXIONNAT

### 44<sup>ème</sup> Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)

Professeur Jean-Louis GUÉANT – Professeur Jean-Luc OLIVIER – Professeur Bernard NAMOUR

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Physiologie*)

Professeur François MARCHAL – Professeur Bruno CHENUÉL – Professeur Christian BEYAERT

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : (*Biologie Cellulaire*)

Professeur Ali DALLOUL

#### 4<sup>ème</sup> sous-section : (*Nutrition*)

Professeur Olivier ZIEGLER – Professeur Didier QUILLIOT - Professeure Rosa-Maria RODRIGUEZ-GUEANT

### 45<sup>ème</sup> Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Bactériologie – virologie ; hygiène hospitalière*)

Professeur Alain LE FAOU - Professeur Alain LOZNIEWSKI – Professeure Evelyne SCHVOERER

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Parasitologie et Mycologie*)

Professeure Marie MACHOUART

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : (*Maladies infectieuses ; maladies tropicales*)

Professeur Thierry MAY – Professeur Christian RABAUD

### 46<sup>ème</sup> Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Épidémiologie, économie de la santé et prévention*)

Professeur Philippe HARTEMANN – Professeur Serge BRIANÇON - Professeur Francis GUILLEMIN

Professeur Denis ZMIROU-NAVIER – Professeur François ALLA

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Médecine et santé au travail*)

Professeur Christophe PARIS

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : (*Médecine légale et droit de la santé*)

Professeur Henry COUDANE

#### 4<sup>ème</sup> sous-section : (*Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication*)

Professeur François KOHLER – Professeure Eliane ALBUISSON

### 47<sup>ème</sup> Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Hématologie ; transfusion*)

Professeur Pierre FEUGIER

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Cancérologie ; radiothérapie*)

Professeur François GUILLEMIN – Professeur Thierry CONROY - Professeur Didier PEIFFERT

Professeur Frédéric MARCHAL

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : (*Immunologie*)

Professeur Gilbert FAURE – Professeur Marcelo DE CARVALHO-BITTENCOURT

#### 4<sup>ème</sup> sous-section : (*Génétique*)

Professeur Philippe JONVEAUX – Professeur Bruno LEHEUP

**48<sup>ème</sup> Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Anesthésiologie - réanimation ; médecine d'urgence)**

Professeur Claude MEISTELMAN – Professeur Hervé BOUAZIZ - Professeur Gérard AUDIBERT  
Professeur Thomas FUCHS-BUDER – Professeure Marie-Reine LOSSER

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Réanimation ; médecine d'urgence)**

Professeur Alain GERARD - Professeur Pierre-Édouard BOLLAERT - Professeur Bruno LÉVY – Professeur Sébastien GIBOT

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie)**

Professeur Patrick NETTER – Professeur Pierre GILLET

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie)**

Professeur François PAILLE – Professeur Faiez ZANNAD - Professeur Patrick ROSSIGNOL

**49<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE, HANDICAP ET RÉÉDUCATION**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Neurologie)**

Professeur Hervé VESPIGNANI - Professeur Xavier DUCROCQ – Professeur Marc DEBOUVERIE  
Professeur Luc TAILLANDIER - Professeur Louis MAILLARD

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Neurochirurgie)**

Professeur Jean-Claude MARCHAL – Professeur Jean AUQUE – Professeur Olivier KLEIN  
Professeur Thierry CIVIT - Professeure Sophie COLNAT-COULBOIS

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Psychiatrie d'adultes ; addictologie)**

Professeur Jean-Pierre KAHN – Professeur Raymund SCHWAN

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Pédopsychiatrie ; addictologie)**

Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC – Professeur Bernard KABUTH

**5<sup>ème</sup> sous-section : (Médecine physique et de réadaptation)**

Professeur Jean PAYSANT

**50<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE ET CHIRURGIE PLASTIQUE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Rhumatologie)**

Professeure Isabelle CHARY-VALCKENAERE – Professeur Damien LOEUILLE

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie orthopédique et traumatologique)**

Professeur Daniel MOLE - Professeur Didier MAINARD - Professeur François SIRVEAUX – Professeur Laurent GALOIS

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Dermato-vénérologie)**

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ – Professeure Annick BARBAUD

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)**

Professeur François DAP - Professeur Gilles DAUTEL - Professeur Etienne SIMON

**51<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE ET VASCULAIRE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Pneumologie ; addictologie)**

Professeur Yves MARTINET – Professeur Jean-François CHABOT – Professeur Ari CHAOUAT

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Cardiologie)**

Professeur Etienne ALIOT – Professeur Yves JUILLIERE  
Professeur Nicolas SADOUL - Professeur Christian de CHILLOU DE CHURET

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie thoracique et cardiovasculaire)**

Professeur Jean-Pierre VILLEMOT – Professeur Thierry FOLLIGUET

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire)**

Professeur Denis WAHL – Professeur Sergueï MALIKOV

**52<sup>ème</sup> Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF ET URINAIRE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie)**

Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI – Professeur Laurent PEYRIN-BIROULET

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Néphrologie)**

Professeure Dominique HESTIN – Professeur Luc FRIMAT

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Urologie)**

Professeur Jacques HUBERT – Professeur Pascal ESCHWEGE

**53<sup>ème</sup> Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE ET CHIRURGIE GÉNÉRALE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie)**

Professeur Jean-Dominique DE KORWIN – Professeur Pierre KAMINSKY - Professeur Athanase BENETOS  
Professeure Gisèle KANNY – Professeure Christine PERRET-GUILLAUME

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie générale)**

Professeur Laurent BRESLER - Professeur Laurent BRUNAUD – Professeur Ahmet AYAV

**54<sup>ème</sup> Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Pédiatrie)**

Professeur Jean-Michel HASCOET - Professeur Pascal CHASTAGNER - Professeur François FEILLET  
Professeur Cyril SCHWEITZER – Professeur Emmanuel RAFFO – Professeure Rachel VIEUX

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie infantile)**

Professeur Pierre JOURNEAU – Professeur Jean-Louis LEMELLE

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale)**

Professeur Philippe JUDLIN – Professeur Olivier MOREL

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale)**

Professeur Georges WERYHA – Professeur Marc KLEIN – Professeur Bruno GUERCI

**55<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Oto-rhino-laryngologie)**

Professeur Roger JANKOWSKI – Professeure Cécile PARIETTI-WINKLER

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Ophtalmologie)**

Professeur Jean-Luc GEORGE – Professeur Jean-Paul BERROD – Professeure Karine ANGIOI

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie)**

Professeur Jean-François CHASSAGNE – Professeure Muriel BRIX

---

---

**PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS**

**61<sup>ème</sup> Section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL**

Professeur Walter BLONDEL

**64<sup>ème</sup> Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE**

Professeure Sandrine BOSCHI-MULLER

=====

**PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE**

Professeur Jean-Marc BOIVIN

**PROFESSEUR ASSOCIÉ DE MÉDECINE GÉNÉRALE**

Professeur associé Paolo DI PATRIZIO

=====

**MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS**

**42<sup>ème</sup> Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Anatomie)**

Docteur Bruno GRIGNON – Docteure Manuela PEREZ

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Cytologie et histologie)**

Docteur Edouard BARRAT - Docteure Françoise TOUATI – Docteure Chantal KOHLER

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Anatomie et cytologie pathologiques)**

Docteure Aude MARCHAL – Docteur Guillaume GAUCHOTTE

**43<sup>ème</sup> Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDECINE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Biophysique et médecine nucléaire)**

Docteur Jean-Claude MAYER - Docteur Jean-Marie ESCANYE

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Radiologie et imagerie médecine)**

Docteur Damien MANDRY

**44<sup>ème</sup> Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Biochimie et biologie moléculaire)**

Docteure Sophie FREMONT - Docteure Isabelle GASTIN – Docteur Marc MERTEN  
Docteure Catherine MALAPLATE-ARMAND - Docteure Shyue-Fang BATTAGLIA

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Physiologie)**

Docteur Mathias POUSSEL – Docteure Silvia VARECHOVA

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Biologie Cellulaire)**

Docteure Véronique DECOT-MAILLERET

**45<sup>ème</sup> Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Bactériologie – Virologie ; hygiène hospitalière)**

Docteure Véronique VENARD – Docteure Hélène JEULIN – Docteure Corentine ALAUZET

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Maladies Infectieuses ; Maladies Tropicales)**

Docteure Sandrine HENARD

**46<sup>ème</sup> Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Epidémiologie, économie de la santé et prévention)**

Docteur Alexis HAUTEMANIÈRE – Docteure Frédérique CLAUDOT – Docteur Cédric BAUMANN

**2<sup>ème</sup> sous-section (Médecine et Santé au Travail)**

Docteure Isabelle THAON

**3<sup>ème</sup> sous-section (Médecine légale et droit de la santé)**

Docteur Laurent MARTRILLE

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication)**

Docteur Nicolas JAY

**47<sup>ème</sup> Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE**

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Cancérologie ; radiothérapie : cancérologie (type mixte : biologique))**

Docteure Lina BOLOTINE

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Génétique)**

Docteur Christophe PHILIPPE – Docteure Céline BONNET

**48<sup>ème</sup> Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique)**

Docteure Françoise LAPICQUE – Docteur Nicolas GAMBIER – Docteur Julien SCALA-BERTOLA

**50<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE ET CHIRURGIE PLASTIQUE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Rhumatologie)**

Docteure Anne-Christine RAT

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Dermato-vénéréologie)**

Docteure Anne-Claire BURSZTEJN

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)**

Docteure Laetitia GOFFINET-PLEUTRET

**51<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE ET VASCULAIRE**

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire)**

Docteur Fabrice VANHUYSE

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire)**

Docteur Stéphane ZUILY

**53<sup>ème</sup> Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE et CHIRURGIE GÉNÉRALE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie)**

Docteure Laure JOLY

**54<sup>ème</sup> Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION**

**5<sup>ème</sup> sous-section : (Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale)**

Docteur Jean-Louis CORDONNIER

=====

## MAÎTRE DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE

Docteure Elisabeth STEYER

=====

### MAÎTRES DE CONFÉRENCES

#### 5<sup>ème</sup> Section : SCIENCES ÉCONOMIQUES

Monsieur Vincent LHUILLIER

#### 19<sup>ème</sup> Section : SOCIOLOGIE, DÉMOGRAPHIE

Madame Joëlle KIVITS

#### 60<sup>ème</sup> Section : MÉCANIQUE, GÉNIE MÉCANIQUE, GÉNIE CIVIL

Monsieur Alain DURAND

#### 61<sup>ème</sup> Section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL

Monsieur Jean REBSTOCK

#### 64<sup>ème</sup> Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Madame Marie-Claire LANHERS – Monsieur Pascal REBOUL – Monsieur Nick RAMALANJAONA

#### 65<sup>ème</sup> Section : BIOLOGIE CELLULAIRE

Monsieur Jean-Louis GELLY - Madame Ketsia HESS – Monsieur Hervé MEMBRE

Monsieur Christophe NEMOS - Madame Natalia DE ISLA - Madame Nathalie MERCIER – Madame Céline HUSELSTEIN

#### 66<sup>ème</sup> Section : PHYSIOLOGIE

Monsieur Nguyen TRAN

=====

### MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS

#### Médecine Générale

Docteure Sophie SIEGRIST - Docteur Arnaud MASSON - Docteur Pascal BOUCHE

=====

### DOCTEURS HONORIS CAUSA

Professeur Charles A. BERRY (1982)  
*Centre de Médecine Préventive, Houston*  
(U.S.A)

Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982)  
*Brown University, Providence* (U.S.A)

Professeure Mildred T. STAHLMAN (1982)  
*Vanderbilt University, Nashville* (U.S.A)

Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989)  
*Institut d'Anatomie de Würzburg* (R.F.A)  
*Université de Pennsylvanie* (U.S.A)

Professeur Mashaki KASHIWARA (1996)  
*Research Institute for Mathematical Sciences*  
*de Kyoto* (JAPON)

Professeure Maria DELIVORIA

PAPADOPOULOS (1996)

Professeur Ralph GRÄSBECK (1996)  
*Université d'Helsinki* (FINLANDE)

Professeur James STEICHEN (1997)

*Université d'Indianapolis* (U.S.A)

Professeur Duong Quang TRUNG (1997)  
*Université d'Hô Chi Minh-Ville* (VIËTNAM)

Professeur Daniel G. BICHET (2001)

*Université de Montréal* (Canada)

Professeur Marc LEVENSTON (2005)

*Institute of Technology, Atlanta* (USA)

Professeur Brian BURCHELL (2007)

*Université de Dundee* (Royaume-Uni)

Professeur Yunfeng ZHOU (2009)

*Université de Wuhan* (CHINE)

Professeur David ALPERS (2011)

*Université de Washington* (U.S.A)

Professeur Martin EXNER (2012)

*Université de Bonn* (ALLEMAGNE)

# REMERCIEMENTS

**À notre Maître et Président de thèse,**

**Monsieur le Professeur Jacques HUBERT,  
Professeur d'Urologie**

Soyez vivement remercié pour l'honneur que vous me faites en siégeant à ce jury et en acceptant sa présidence.

Veillez trouver ici l'expression de ma reconnaissance et de mon profond respect.

**À notre Maître et Juge,**

**Monsieur le Professeur Luc FRIMAT,  
Professeur de Néphrologie**

Vous me faites l'honneur de juger ce travail.

Votre point de vue est important dans la prise en charge néphrologique des patients traités dans cette thèse.

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

**À notre Maître, Juge et Directeur de thèse,**

**Monsieur le Professeur Jean Louis LEMELLE,  
Professeur de Chirurgie Infantile**

Vous m'avez confié ce sujet de thèse et je vous en sais gré.

Je vous remercie de m'avoir transmis la passion et la rigueur nécessaire à la pratique de notre métier.

Je vous suis reconnaissant de votre engagement quotidien pour le développement de la Chirurgie Pédiatrique en Lorraine.

Soyez assuré de ma sincère admiration et de mon profond respect.

**À notre Juge,**

**Madame le Docteur Francine RUMEAU,  
Docteur en Médecine Physique et Réadaptation Fonctionnelle**

Vous me faites l'honneur de faire partie du jury et de juger cette thèse.

Je vous remercie d'apporter votre expertise de médecin rééducateur sur ce sujet. Bien qu'à vocation urologique, il aborde une population dont vous vous occupez fréquemment.

Veillez trouver ici l'expression de ma gratitude et de mon profond respect.

**À notre Juge,**

**Monsieur le Docteur Emmanuel PIERRE,  
Docteur en Chirurgie Infantile**

Vous me faites l'honneur de participer au jury et de juger ce travail.

Je vous remercie de votre accueil et de votre confiance lors de mon passage à l'Hôpital Belle-Isle.

J'ai apprécié travailler à vos côtés et observer votre précision ainsi que votre rapidité.

Que les prochaines années soient une collaboration chaleureuse.

Soyez assuré de ma sincère admiration et de mon profond respect.

## **À mes Maîtres d'internat :**

Pr Ahmet AYAV  
Pr Laurent BRESLER  
Pr Laurent BRUNAUD  
Pr Jean Pierre CARTEAUX  
Pr Pascal ESCHWEGE  
Pr Loïc MACE  
Pr Michel SCHMITT  
Pr Jean Pierre VILLEMOT  
Dr Jean Paul METAIZEAU  
Dr Jean TOULOUSE  
Dr Bernard WACK

## **Aux Praticiens Hospitaliers et Chefs de Clinique qui ont participé à ma formation**

Dr Danièle AMREIN  
Dr Laure CAYZERGUES  
Dr Grégoire CHOPIN  
Dr Godefroy DE MISCAULT  
Dr Marion DURAND  
Dr Magali FAU  
Dr Benoit FEUILLU  
Dr Vasile FRANTIU  
Dr Marie GARCIA-LEGNAGE  
Dr Laetitia GOFFINET  
Dr Thierry HAUMONT  
Dr Hans Peter HUBER  
Dr Nicolas HUBERT  
Dr Ibrahim Michel KARAM  
Dr Olivier LARMURE  
Dr Malik LEKEHAL  
Dr Frédéric MALEVILLE  
Dr Marc MARGARYAN  
Dr Juan Pablo MAUREIRA  
Dr Alessandro ORSINI  
Dr Dimitri POPKOV  
Dr Aline RANKE  
Dr Anne Laure RAPHOZ  
Dr Marie Lorraine SCHERRER  
Dr Bruno SCHJÖTH  
Dr Jean Michel TORTUYAUX  
Dr Fabrice VANHUYSE  
Dr Chady WAKED

**À mes Maîtres, Praticiens Hospitaliers et Chefs de Clinique de l'Hôpital Robert Debré,  
Paris**

Pr Alaa EL-GHONEIMI  
Pr Arnaud BONNARD  
Pr Christine GRAPIN  
Dr Elisabeth CARRICABURU  
Dr Annabelle PAYE-JAOUEN  
Dr Pascale PHILIPPE-CHOMETTE  
Et Dr Nathalie BOTTO, Dr Maguelonne PONS

Un grand merci à vous tous pour votre apprentissage, vos conseils, vos « tricks » et votre bonne humeur durant ces 5 années d'internat.

## **À ma famille**

À mes parents, sans vous rien n'aurait été possible. Merci de m'avoir soutenu et de m'avoir fait confiance. Vous avez toujours été présents et ce jour est un remerciement de tout ce que vous avez fait pour moi.

À ma grande sœur, Alexandra, qui est toujours présente aux moments cruciaux, et qui me fournit ses précieux conseils, son aide et ses encouragements.

À mon frère, Myroslav, sa femme Oksana et mes deux nièces Anna et Emma.

Aux cousins du Sud-ouest.

À la famille d'Ukraine et de Pologne.

## **À mes amis**

Aux blédards de Saint Antoine, Philippe et Thibault, onze ans après, ça y est j'y suis enfin. Tant de souvenirs de nos deux premières années de médecine ensemble !

À Brian, Cyrille, Damien, Max, Nicolas, Steven, Thibault D, Thomas, Antoine les amis de Talma.

À Oleg et Taras, mes deux amis d'enfance.

À Nico, Sarah, Marianne, Marie, Maelle, Sophie, Laurence, Julien, Alex, Rémi, Inès, Luc, Guillaume, Marion, Yoann, Anne Sophie, Léa, les anciens de la fac de Saint Antoine.

À Fred, on a fait un bon bout de chemin ensemble comme tu disais ! Merci pour tous ces fous rires! Chaloupka.

À Fanélie, François et Shaghayegh, la bande du 1<sup>er</sup> semestre à l'internat Lobau avec Fred.

À la grande Berte, J.B, Cyril, Thomas C de la promo.

À Amélie, Delphine, Cécile et François, les meilleurs pédiatres rencontrés.

À Cynthia, Elise, Jessie, Marie, Maxim, Thibault, Jojo, Hélène, Solène, Delphine, Virginie, John, Soydan, Antonin et Nassim, l'assureur militant.

## **À mes collègues et co-internes**

À Romain F, Adrien B, Claire N, Delphine D, Clothilde, Eva P, Charlotte D, Benjamine B, King, Sandrine A, Constance F, Guillaume H, Claire P, Maguelonne P, Marie G, Pipil, Kevin, Etienne B, Noel C, Cheikh Omar, Youssef, merci pour l'ambiance durant ces semestres passés avec vous au CHU.

À Fernanda, Ameen, Filippo, Mickael qui m'ont permis de supporter les 6 mois parisiens à Rob Deb.

À Charles, Emir et Alex, mes co-internes de ce semestre supplémentaire. Merci les gars de m'avoir permis de travailler cette thèse et de la finir à temps.

À Thibault F, Thomas S, Pierre-Etienne, Benoit, Rémi B, Damien B, bien qu'on n'ait pas travaillé ensemble, j'ai apprécié vos conseils et votre humeur.

À tout le personnel de l'Hôpital d'Enfant, que ce soit le quatrième, le cinquième, l'ambulatorio, le bloc opératoire, les urgences, la consultation, les secrétariats. Merci de votre accueil durant ces deux années et de votre soutien ces derniers mois.

À toutes les équipes médicales et paramédicales, de bloc et de secteur qui m'ont accueilli, notamment celle de l'hôpital Belle Isle et celles de Brabois Adulte.

## *SERMENT*

*«Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.*

*Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.*

*Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.*

*J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.*

*Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque ».*

## TABLE DES MATIERES :

INTRODUCTION .....	19
PATIENTS ET METHODES .....	22
RESULTATS .....	25
<u>Groupe des patients non-opérés</u> .....	30
<i>Continence</i> .....	30
<i>Complications</i> .....	32
<i>Fonction rénale</i> .....	32
<u>Groupe des patients opérés</u> .....	32
<i>Continence</i> .....	34
<i>Complications</i> .....	34
<i>Fonction rénale</i> .....	39
<u>Transition</u> .....	39
DISCUSSION .....	42
CONCLUSION .....	53
BIBLIOGRAPHIE .....	54

# **Transition de l'Adolescence à l'Âge Adulte des Patients Ayant Une Vessie Neurologique ou Malformative**

## **INTRODUCTION**

La prise en charge des dysfonctionnements vésico-sphinctériens d'origine malformative ou neurologique est complexe. Les causes de vessies neurologiques sont congénitales, tels que les dysraphismes spinaux ou les agénésies sacrées. Plus rarement, les causes sont acquises à la suite de traumatismes médullaires ou de compressions tumorales, ou encore sont la conséquence d'une chirurgie pelvienne de malformations uro-digestives. Les vessies malformatives sont dominées par le Complexe Exstrophie vésicale – Epispadias (CEE). La fréquence des pathologies telles les dysraphismes spinaux ouverts et les exstrophies vésicales, a diminué grâce à la prévention pré-conceptionnelle et au diagnostic anténatal. L'évolution de la prise en charge post-natale a permis une amélioration de l'espérance de vie. Dans le cas des Spina Bifida aperta (SB) avec myéloméningocèle, l'espérance de vie était courte. Le décès du nouveau-né se produisait dans les jours suivant la naissance par infection ou par complication de l'hydrocéphalie associée. Depuis 1960, l'espérance de vie a augmenté grâce à l'apparition des traitements de l'hydrocéphalie et grâce à la prise en charge urologique. Actuellement, 85% des patients porteurs de SB survivent jusqu'à l'âge adulte [1]. Les complications rénales restent la 1<sup>ère</sup> cause de mortalité [2-4]. Le SB est la première cause d'handicap urologique congénital [5].

Malgré des différences anatomiques et physiopathologiques, les 2 types de vessies, neurologiques et malformatives, s'accompagnent d'une altération de la fonction de stockage des urines. L'incontinence urinaire s'explique par des situations variées : insuffisance

sphinctérienne, vessie de petite capacité hyperactive ou grande vessie hypotonique associée à une dyssynergie vésico-sphinctérienne.

L'objectif de la prise en charge vise en première intention à protéger le haut appareil urinaire. Chez l'enfant plus grand, le traitement de l'incontinence devient une nécessité du fait des exigences sociales. L'objectif urologique est d'assurer une évacuation vésicale complète, d'améliorer la capacité vésicale et d'augmenter les résistances sphinctériennes.

La prise en charge médicale utilise en première intention les traitements pharmacologiques (anticholinergiques, alpha-bloquants) et le cathétérisme intermittent. Le sondage intermittent a permis de réduire les complications uro-néphrologiques et infectieuses des dysfonctionnements vésico-sphinctériens [6].

Le traitement chirurgical repose sur différentes procédures employées depuis les années 1960. La pratique de l'urétérostomie cutanée trans-intestinale était répandue dans les années 60 et 70 [7]. Les réservoirs continents se sont ensuite développés en chirurgie adulte oncologique. Ils utilisent des poches iléocœcales, iléales pures ou coliques, associées à un conduit efférent étanche. Différents artifices continents sont employés : la valvule de Bauhin [8] ou une valve par invagination [9]. La cystotomie trans-appendiculaire a été développée à partir de 1980 et s'associe aux réservoirs intestinaux [10]. Des variantes utilisant de l'iléon ou du sigmoïde ont été élaborées lorsque l'appendice n'est pas utilisable ou trop court [11,12]. Le développement des dérivations continentes selon le principe de Mitrofanoff a facilité l'auto-sondage lorsque les patients ne peuvent réaliser de sondage par l'urètre natif ou lorsque l'urètre est trop délabré. L'entérocystoplastie d'agrandissement est indiquée dans les vessies hypocompliantes et de petite capacité. Une pression intra-vésicale supérieure à 40 cm H<sub>2</sub>O a été définie par MacGuire *et al.* [13] comme étant à risque pour le haut appareil urinaire. L'objectif est de créer une vessie à basse pression. L'indication pour traitement de l'incontinence a été retenue plus récemment [14]. Pour traiter l'hypoactivité ou l'insuffisance sphinctérienne, de multiples techniques ont été proposées: la reconstruction du col vésical selon Young-Dees-Leadbetter, l'allongement de l'urètre selon Kropp, les frondes sous-cervicales, le sphincter artificiel urinaire (SAU) [15-19].

La problématique du relais du suivi médical enfant/adulte chez les jeunes porteurs de maladie chronique a suscité beaucoup de réflexion ces vingt dernières années [20-23]. Il en est ressorti deux notions importantes : celle du transfert (moment du changement d'équipe) et celle de la transition (période de préparation à ce transfert). Les patients porteurs de vessie neurologique ou malformative nécessitent un suivi pluridisciplinaire au long cours. La transition de la prise en charge pédiatrique vers celle de l'âge adulte devrait être anticipée et préparée, afin de réaliser le transfert dans les meilleures conditions. C'est une période cruciale et problématique. Pour le patient et sa famille, c'est une période angoissante avec changement d'équipe et d'interlocuteur, avec des interrogations sur le devenir de la prise en charge [20]. Du point de vue du chirurgien pédiatre, une transition optimale se définit par un relai à l'urologue adulte dans une période de stabilité thérapeutique. Les complications potentielles ont été prises en charge et la fonction rénale n'est pas altérée.

Les programmes de transition sont fréquemment abordés dans la littérature à propos de maladies chroniques (diabète, mucoviscidose, arthrite juvénile, maladies inflammatoires chroniques intestinales, spina bifida) [20-23]. De multiples facteurs sociaux, environnementaux, émotionnels et médicaux sont à prendre en compte. L'âge du transfert est variable selon les pathologies et les établissements. Le transfert dans une équipe adulte est une période à risque où il est possible de perdre de vue le patient, en particulier lorsque la transition n'est pas organisée.

Notre objectif était d'étudier rétrospectivement le statut transitionnel uro-néphrologique des patients ayant une vessie neurologique ou malformative selon trois critères : la continence, les complications lors de la transition et la fonction rénale.

## PATIENTS ET MÉTHODE

Au sein du service de Chirurgie Infantile Viscérale de l'Hôpital d'Enfants de Nancy, 274 patients porteurs d'une vessie malformative ou de vessie neurologique ont été répertoriés de 1964 à 2013: 158 hommes et 116 femmes.

La période de transition a été définie comme une période comprise entre 15 et 25 ans. Tous les patients âgés de 15 ans et plus ont été inclus dans l'étude. Ils devaient être porteurs d'une vessie neurologique congénitale ou acquise, ou d'une vessie malformative telle qu'une exstrophie vésicale. Les valves de l'urètre postérieur et toutes autres uropathies avec atteinte anatomique de l'urètre ont été exclues.

Pour chaque patient ont été relevés rétrospectivement l'âge, le sexe, le diagnostic, la ou les chirurgies à visée urinaire, l'âge de la chirurgie et toutes les complications liées à la chirurgie, la continence, la prise d'un traitement, les résultats biologiques et radiologiques permettant de définir la fonction rénale au début de la transition et avant transfert.

Pour les patients âgés de 15 à 25 ans, la fonction rénale a été définie à partir des résultats biologiques et échographiques relevés lors de la dernière consultation médicale. Pour les patients de plus de 25 ans, les résultats retenus correspondaient à ceux relevés lors de la 25<sup>ème</sup> année. Toutes les interventions postérieures à l'âge de 25 ans n'ont pas été prises en compte pour l'analyse de la période de transition.

Les patients ont été contactés par téléphone afin de décrire leur continence diurne et nocturne, ceci en complément des informations du dossier médical. La continence a été définie selon la fréquence des fuites à partir d'une échelle de Lickert à 5 points : 1 correspond à des fuites permanentes, 2 à des fuites fréquentes, 3 à des fuites occasionnelles, 4 à des fuites rares, 5 à l'absence de fuite.

La fonction rénale a été appréciée à partir des résultats de la créatinine sanguine en l'absence de toute infection, et par le calcul du débit de filtration glomérulaire (DFG) selon l'équation du MDRD [Modification of Diet in Renal Disease =  $186.3 \times \text{créatininémie}^{-1.154} \times$

$\text{âge}^{-0.203} \times (0.742 \text{ si femme}) \times (1.21 \text{ si africain})$ ]. L'insuffisance rénale chronique (IRC) est définie par la persistance pendant plus de 3 mois d'une atteinte rénale, biologique et/ou morphologique et/ou histologique, ou d'une baisse du DFG inférieure à 60 ml/min/1.73m<sup>2</sup> quelle que soit l'atteinte rénale. L'IRC est classée selon les recommandations de l'HAS en 2002 : une IRC modérée correspond à un DFG compris entre 30 et 59 ml/min/1.73m<sup>2</sup>, une IRC sévère, à un DFG entre 15 et 29 ml/min/1,73m<sup>2</sup>, et une IRC terminale, à un DFG inférieur à 15 ml/min/1.73m<sup>2</sup>. La morphologie a été appréciée par l'aspect échographique des reins. Des explorations isotopiques ont été réalisées pour certains patients pour définir la fonction relative des deux reins.

Nous avons distingué deux groupes : les patients opérés et les patients non opérés.

Les différents critères de classification de la transition ont défini trois catégories décrites ci-dessous.

<p><b>Transition Simple</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Incontinence sans complication chez patient non demandeur de chirurgie</li> <li>- Continence satisfaisante après chirurgie</li> <li>- Absence de complication</li> <li>- Fonction rénale normale et stable</li> </ul>
<p><b>Transition avec complications contrôlées</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Complications traitables : lithiases vésicales, complications de la cystotomie continente, perforation de la cystoplastie, syndrome occlusif en rapport avec la chirurgie, troubles métaboliques</li> <li>- Insuffisance rénale modérée stable</li> </ul>
<p><b>Transition Complexe</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Incontinence urinaire après chirurgie</li> <li>- IRC sévère, greffe rénale</li> <li>- Décès</li> </ul>

## RÉSULTATS

Parmi les 274 patients suivis par notre équipe, 217 d'entre eux étaient âgés de 15 ans et plus. Les données étaient incomplètes pour 13 patients et ces derniers ont été exclus. Nous avons ainsi inclus 204 patients dans l'étude : 123 patients de sexe masculin et 81 de sexe féminin. L'âge moyen était de 27.1 +/- 7.5 ans [15.0 - 50.5]. Quatre-vingt douze patients (45%) étaient âgés de 15 à 25 ans et 112 patients (55%) étaient âgés de 26 ans et plus. La répartition de l'âge de cette population est détaillée dans le *graphique 1*.

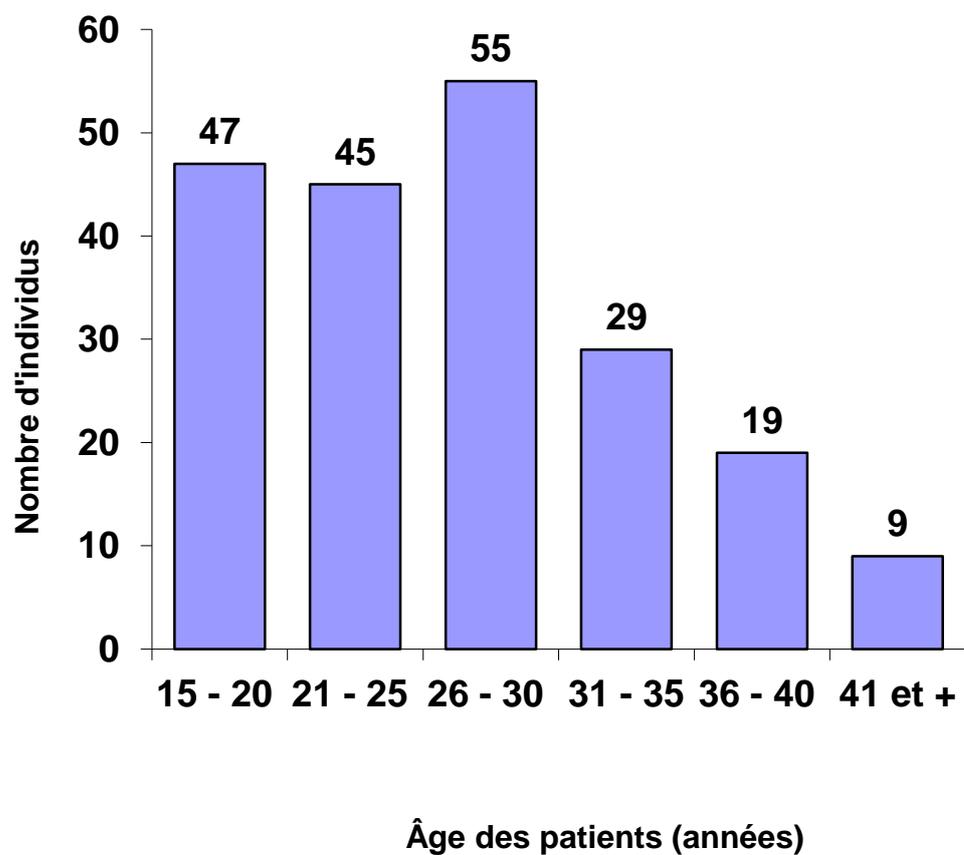
Parmi les 92 patients en cours de transition, 5 sont décédés et 12 ont été perdus de vue durant cette période. Les causes de décès étaient en rapport avec un rejet aigu post-greffe et quatre défaillances multiviscérales d'origine septique chez des patients avec un polyhandicap sévère : un choc septique sur perforation vésicale, un autre sur infection de valve de dérivation ventriculo-péritonéale et un sepsis 2 mois après la création d'une urétérostomie trans-iléale; la cause de décès du quatrième patient était liée à une défaillance respiratoire.

Les patients porteurs de vessie neurologique représentaient 87% de la population étudiée. Deux tiers (67%) de la population avaient pour diagnostic un dysraphisme spinal dont la majorité était représentée par les myéломéningocèles (MMC) ou méningocèles, opérés à la naissance. C'était la cause principale de vessie neurologique. Le second diagnostic le plus fréquent a regroupé les CEE, avec 11% des patients. Les CEE étaient la première cause de vessie malformative. Les différents diagnostics sont reportés dans le *tableau 2*.

Quatre-vingt un patients de la population étudiée (40%) ont eu une prise en charge non chirurgicale et 123 patients (60%) ont été opérés dans le but de protéger le haut appareil urinaire et/ou d'améliorer la continence. Parmi les 123 opérés, 112 patients ont eu un montage continent comprenant entérocystoplastie et/ou chirurgie du col vésical et/ou dérivation continente, et 11 patients ont eu une urétérostomie cutanée trans-intestinale. Le

*tableau 2* rapporte la prise en charge non-opératoire ou chirurgicale selon le diagnostic initial.

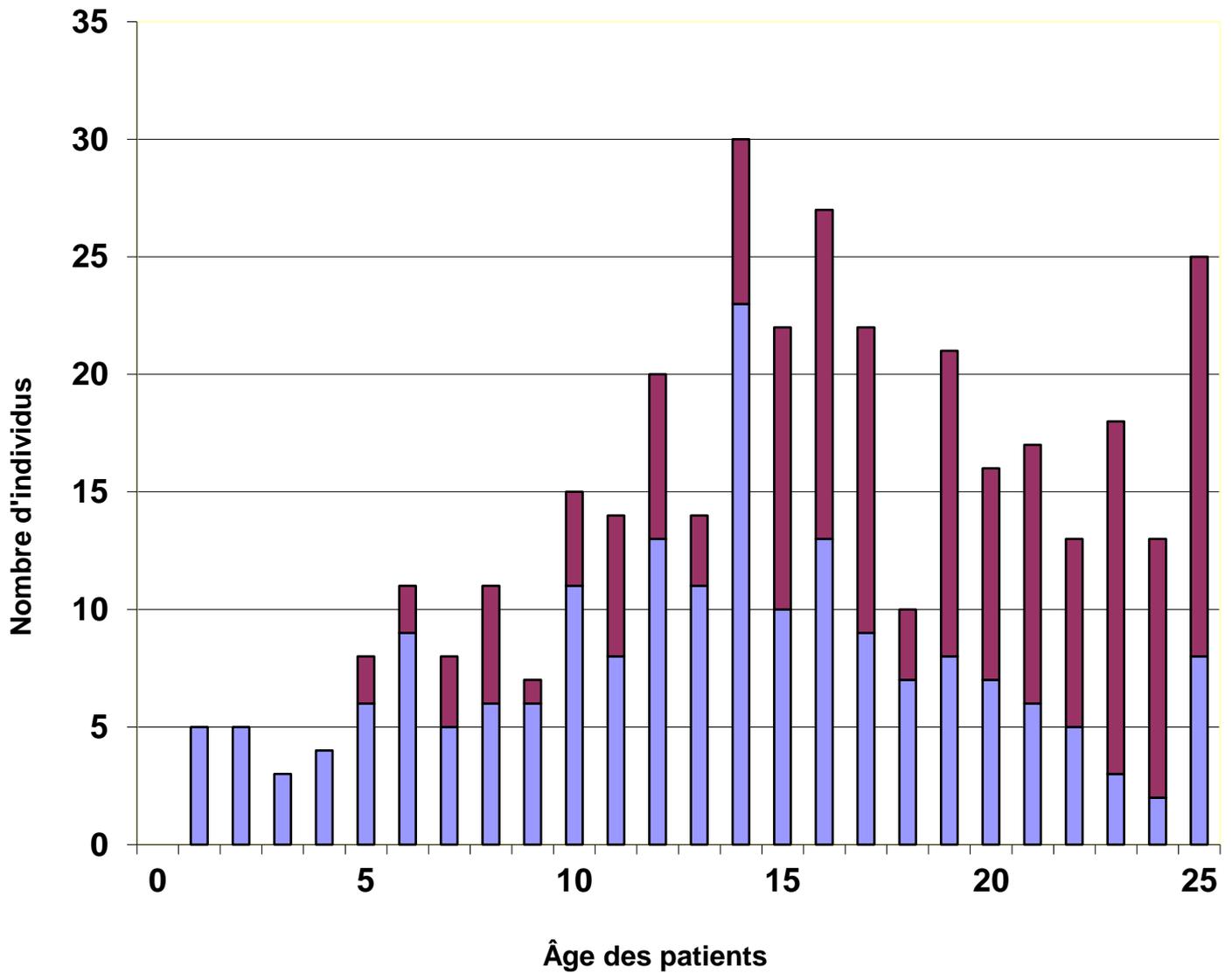
Sur la période 0 – 25 ans de la série, 189 interventions chirurgicales ont été réalisées pour corriger la dysfonction vésicale et 166 interventions dans le cadre des complications. Le *graphique 3* présente sur la période de 0 à 25 ans la tendance des deux types d'interventions selon l'âge. Les interventions pour prise en charge de complications étaient plus fréquentes dès l'âge de 15 ans.



**Graphique 1: Répartition des patients de la série selon l'âge**

**Tableau 2 : Nombre de patients et modalités du traitement selon les pathologies**

Diagnostic principal	N total (%)	Ratio H/F	Opérés		
			Non opérés (%)	Continent	Bricker
<b>Vessie neurologique</b>	<b>177 (87%)</b>			<b>Continent</b>	<b>Bricker</b>
Dysraphisme spinal	136 (67%)	81/55	59 (43)	69 (51%)	8 (6%)
MAR	16 (8%)	12/4	9 (56)	7 (44%)	-
dont cloaque	3				
Agénésie sacrée	10 (5%)	5/5	3 (30)	7 (70%)	-
Tumeur avec atteinte médullaire	3	1/2	1	2	-
Vessie neurologique non neurogène	3	1/2	1	2	-
Traumatisme médullaire	5	2/3	1	4	-
Neuropathie centrale	3	0/3	2	1	-
Syndrome de Curarino	1	0/1	1	-	-
<b>Vessie malformative</b>	<b>27 (13%)</b>				
CEE :	23 (11%)		1 (4)	20 (87%)	2 (9%)
- Exstrophie vésicale complète	20	16/4			
- Epispadias incontinent	3	3/0			
Duplicité vésicale	1	1/0	1	-	-
Ectopie urétérale sous cervicale bilatérale	1	0/1	-	-	1
Autres :	2	1/1	2	-	-
<b>Total</b>	<b>204</b>	<b>123/81</b>	<b>81 (40%)</b>	<b>112 (55%)</b>	<b>11 (5%)</b>



**Graphique 3 : Nombre d'interventions selon l'âge des patients et le type d'indication (N = 204)**

- **Bleu** : interventions vésicales
- **Violet** : interventions pour complications

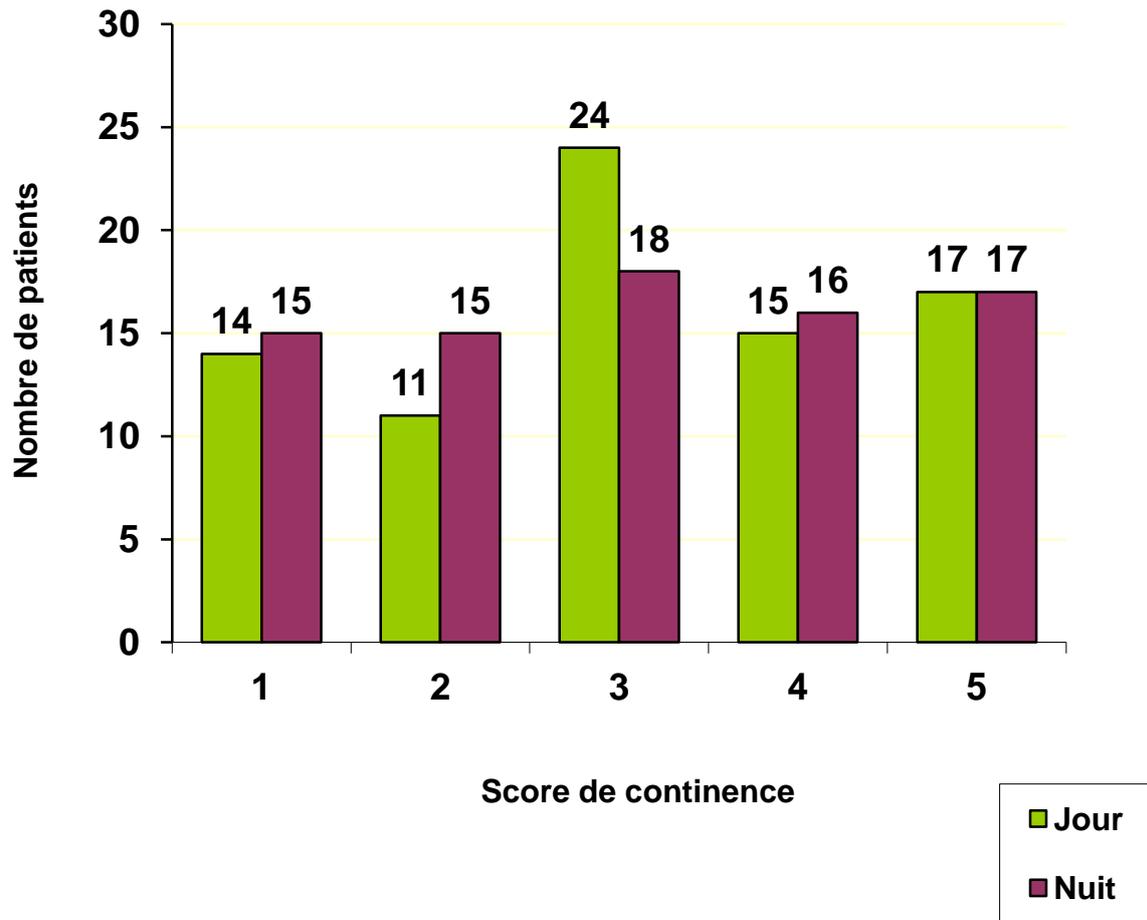
## **Groupe des patients non opérés**

Le traitement non opératoire a concerné 81 patients. Huit patients ont nécessité dans leur enfance une dérivation urinaire temporaire telle qu'un cystocathéter ou une vésicostomie, en raison d'une hydronéphrose symptomatique (6 cas) ou d'un reflux vésico-urétéral (RVU) de haut grade symptomatique (2 cas). Une intervention anti-reflux pour RVU unilatéral ou bilatéral symptomatique a été réalisée chez 19 patients.

L'autosondage était réalisé par 34 patients (42% des non opérés). Quarante patients (49%) ne pratiquaient pas de cathétérisme intermittent car ils avaient des mictions spontanées ou étaient totalement incontinents. Les 7 autres patients réalisaient des manœuvres externes ou portaient une sonde à demeure. Vingt-sept patients prenaient un traitement médicamenteux. Trois patients ont reçu des injections détrusoriennes efficaces de toxine botulique. Seuls 2 patients ont poursuivi des injections périodiques tous les 6 à 9 mois.

### ***Continence***

La continence moyenne a été évaluée selon l'échelle de Lickert à 3.1 +/- 1.4, que ce soit le jour ou la nuit. Le *graphique 4* présente les scores de continence diurne et nocturne des patients non opérés. Une continence était acquise pour 32 des patients (40%) non opérés (score de continence 4 et 5). 35 patients (43%) portaient des protections jour et nuit. Quinze patients (18% des non opérés) étaient continents jour et nuit avec des mictions spontanées sans aucun traitement médicamenteux. Ces patients avaient tous eu une dysfonction vésico-sphinctérienne confirmée au bilan urodynamique.



**Graphique 4 : Continence diurne et nocturne des patients non opérés (N = 81)**

## ***Complications***

La complication la plus fréquente était la présence de lithiases vésico-rénales récidivantes relevée chez 6 patients (7.4% des non opérés). Trois patients ont présenté des lithiases rénales, 3 autres des lithiases vésicales. Le traitement des lithiases rénales a consisté en une néphrolithotomie percutanée (NLPC) pour 2 d'entre eux, et en une urétéroscopie pour le troisième. Le traitement des lithiases vésicales a consisté en une lithotritie endoscopique pour 2 patients et une cystotomie pour un. Un patient, Spina Bifida, a présenté de multiples épisodes de rétention vésicale aiguë nécessitant la pose répétitive d'un cathéter sus-pubien. Un autre patient avait une hydronéphrose majeure sans insuffisance rénale et devait être opéré d'une intervention chirurgicale à type d'entérocystoplastie.

## ***Fonction rénale***

Au plan néphrologique, un patient a été greffé à l'âge de 23 ans. Ce patient était porteur d'un syndrome de Cornelia De Lange avec une mégavessie et un RVU important ayant nécessité auparavant la réalisation d'une vésicostomie temporaire puis le port permanent d'un cystocathéter. Deux autres patients avaient une IRC modérée. L'un d'eux avait une hypertension artérielle (HTA) et une urétérohydronéphrose bilatérale modérée.

## **Groupe des patients opérés**

Cent douze patients ont été opérés avant ou pendant la période de transition. L'âge de la première intervention était en moyenne de 13.1 +/- 6.0 ans. Les objectifs chirurgicaux ont été obtenus pour 80 patients (71%) après une seule intervention. Deux interventions chirurgicales ont été nécessaires pour 23 patients, et 3 interventions et plus pour 9 autres patients. Le délai moyen entre la première et la deuxième intervention était de 5.2 +/- 4.3 ans.

L'entérocystoplastie a été pratiquée chez 92 patients (82%). Quatre patients avaient préalablement une urétérostomie trans-intestinale de type Bricker avec cystectomie. L'agrandissement vésical utilisait du sigmoïde dans 46 cas, de l'iléon dans 45 cas et de l'estomac dans un cas. Deux agrandissements vésicaux supplémentaires ont été nécessaires pour 2 patients.

Une chirurgie du col vésical a été réalisée chez 80 patients (71%) pour insuffisance sphinctérienne. Devant la persistance de fuite par l'urètre, 16 patients ont eu une deuxième intervention sur le col. On relevait ainsi avant la fin de la transition :

- 28 fermetures du col vésical, dont 22 en première intention,
- 23 cervicoplasties (selon Kurzrock, Kropp ou selon Young-Dees),
- 15 suspensions du col par une bandelette aponévrotique,
- 9 SAU péri-cervicaux.

Onze montages ont dû être modifiés : 4 bandelettes aponévrotiques, 4 cervicoplasties selon Young Dees et 3 SAU.

Une dérivation continente selon Mitrofanoff a été réalisée chez 64 patients (57%). Le conduit utilisait l'appendice dans 34 cas, l'uretère dans 2 cas, un tube de Monti ou Casale dans 26 cas et un lambeau cutané dans 2 cas. Au cours d'une autre intervention, un lambeau cutané a été transformé en tube de Monti ainsi qu'un Monti sigmoïdien en Monti iléal.

Une urétérostomie trans-intestinale a été réalisée chez 16 patients dans la petite enfance. Onze patients portaient un Bricker au cours de la transition. Cinq Bricker ont été transformés en montage continent. Deux Bricker ont été réalisés suite à l'inefficacité d'une cervicoplastie et d'une entérocystoplastie. L'âge moyen de la confection de l'urétérostomie trans-intestinale était de 10.7 ans +/- 7.1 [1.9 – 21.3 ans].

### **Continence**

La continence moyenne obtenue lors de la transition chez les patients opérés était de 4.0 +/- 1.2 le jour et de 3.9 +/- 1.3 la nuit. La continence de jour était satisfaisante pour 80% des patients (score de continence 4 et 5). Le *graphique 5* présente la continence diurne et nocturne des patients opérés quelle que soit la chirurgie. Le *tableau 6* présente les scores de continence selon les techniques chirurgicales utilisées.

### **Complications**

Neuf occlusions sur brides (7%) ont été relevées chez 8 patients porteurs d'entérocystoplastie et un patient ayant un Bricker. Le délai post-opératoire était de 23 +/- 21 mois en moyenne [15 jours - 61 mois]. Deux patients ont eu 2 récurrences. Le traitement a consisté dans 2 cas en un traitement médical, et dans 11 cas, en une laparotomie.

Des lithiases urinaires ont été diagnostiquées chez 35 patients (28%). Les calculs étaient de localisation vésicale dans 19 cas, rénale dans 8 cas (dont 2 Bricker) et double dans 8 cas. Le détail des lithiases vésicales est retrouvé dans le *tableau 7*. Une prise en charge chirurgicale a été pratiquée chez 31 patients. Une récurrence de lithiase vésicale a été notée chez 11 patients. Cinq patients avaient encore des lithiases (5 rénales et une vésicale) au moment du transfert vers une prise en charge adulte. Deux patients ont eu une

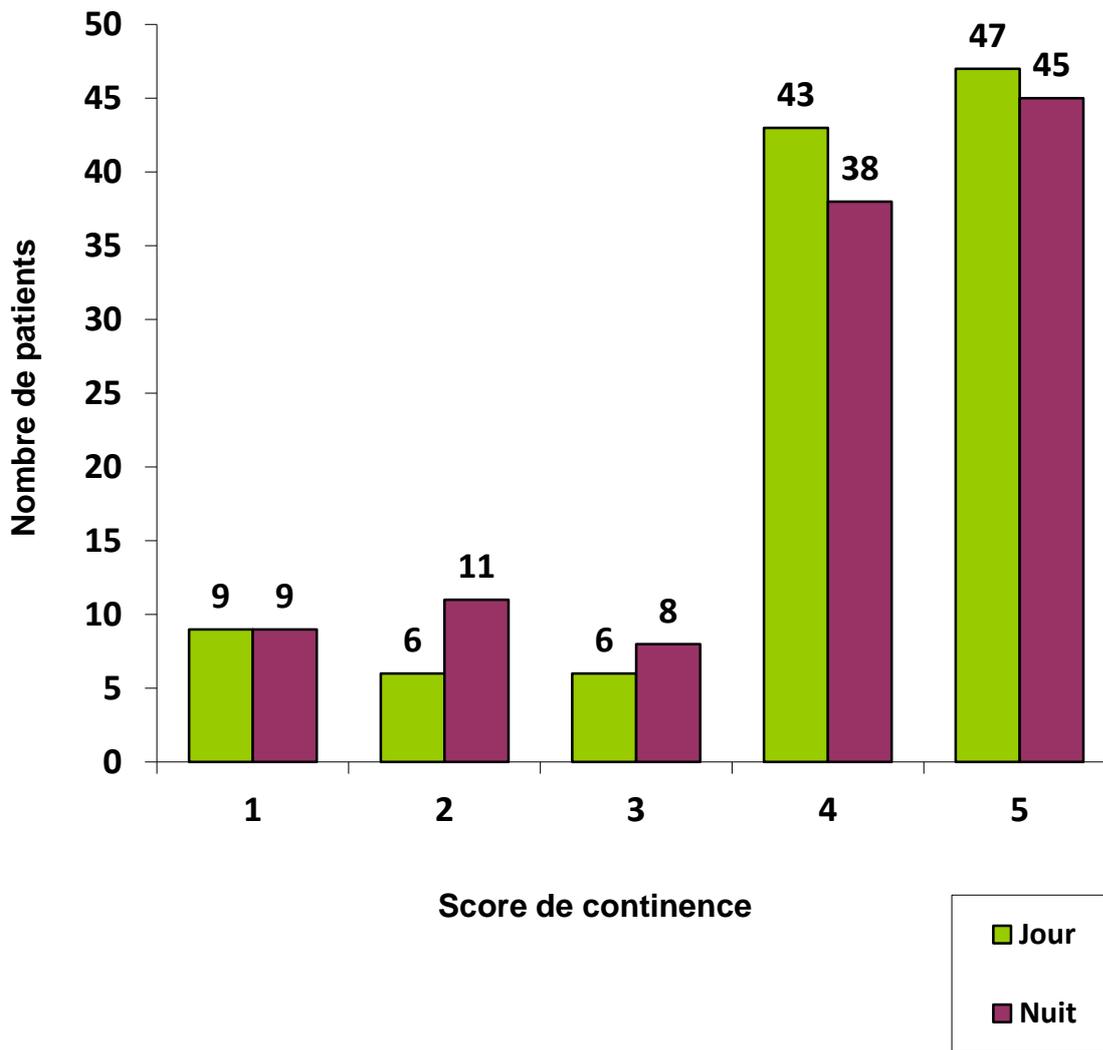
néphrectomie pour pyonéphrose sur lithiase. Les calculs recueillis (N=14) étaient composés de struvite majoritairement (86%) et de carbapatite.

Treize patients (12%) ont présenté une perforation vésicale. Deux récives ont été relevées. Le délai moyen était de 41 +/- 19 mois post-opératoires. Quatre perforations ont eu lieu avant l'âge de 15 ans. Les perforations sont survenues dans 12 cas sur une vessie avec un col modifié, et dans 11 cas sur entérocystoplastie d'agrandissement. Le traitement a consisté en une prise en charge médicale par sondage (4 cas), en une laparotomie (5 cas) ou une laparoscopie (2 cas) lorsqu'il existait une péritonite.

Nous avons relevé 35 complications sur les dérivations continentales chez 27 patients (42%) : 9 fuites, 9 sténoses profondes de la jonction vésicale, 5 chicanes du conduit, 4 prolapsus, 4 sténoses superficielles supra-fasciales, 2 abcès précoces, 1 fistule entre un Monti et la vessie, et 1 polype sur un conduit sigmoïdien selon Monti. Durant la période de transition, 37 interventions ont été nécessaires. Neuf interventions ont consisté, par une laparotomie, en un repositionnement complet du conduit, et deux autres en la confection d'un nouveau conduit. Les autres interventions étaient des endoscopies ou des chirurgies superficielles avec des suites simples. Le délai moyen de réintervention est de 27.9 +/- 30.2 mois. Un patient porteur d'un Bricker a présenté des problèmes répétitifs de sténose de stomie nécessitant des dilatations.

Dix des 12 patients ayant eu un SAU péricervical ont nécessité une reprise à cause d'une érosion de la pompe ou de la bandelette, ou en raison d'un dysfonctionnement du dispositif. Quatorze interventions ont été relevées pendant la transition. Le délai entre la pose du SAU et la première reprise était de 6.5 +/- 4.0 ans. Trois SAU ont été enlevés et transformés en une fermeture du col vésical avant la fin de la transition.

D'autres complications ponctuelles ont été relevées, telles qu'une bride intravésicale sur entérocystoplastie, 2 fistules vésico-urétrales après fermeture du col. Des troubles métaboliques ont été observés chez 3 patients sans atteinte rénale ou endocrinienne : une acidose métabolique, 2 hypocalcémies avec déficit en vitamine D sans atteinte rénale. Ces 3 patients avaient eu une entérocystoplastie.



**Graphique 5 : Continence diurne et nocturne des patients opérés (N=111)**

**Tableau 6 : Continence diurne et nocturne selon les prises en charge chirurgicales et non opératoires**

Procédures chirurgicales réalisées et en place lors du dernier suivi	N total	N Hom	Score de continence Homme		N Fem	Score de Continence Femme	
			Moyenne +/- Ecart-type			Moyenne +/- Ecart-type	
			Jour	Nuit		Jour	Nuit
Chirurgie du col seule:	13	10	3.1 +/- 1.6	3 +/- 1.6	3	3.7 +/- 0.6	3.3 +/- 1.2
- Deflux	1	1	1 +/- 0	1 +/- 0	0	-	-
- Young-Dees	4	3	3.7 +/- 0.6	3.3 +/- 0.6	1	4 +/- 0	4 +/- 0
- Bandelette aponévrotique	1	1	3 +/- 0	4 +/- 0	0	-	-
- Sphincter artificiel urinaire	6	4	3 +/- 2.3	3 +/- 2.3	2	3.5 +/- 0.7	3 +/- 1.4
- Young-Dees + Mitrofanoff	1	1	4 +/- 0	3 +/- 0	0	-	-
EC d'agrandissement +	32	14	3.2 +/- 1.6	3 +/- 1.6	18	3.9 +/- 1.1	3.83 +/- 1.2
- Sans chirurgie du col	16	10	2.9 +/- 1.7	2.7 +/- 1.6	6	3.2 +/- 1.0	3.2 +/- 1.0
- Kropp	3	0	-	-	3	5 +/- 0	5 +/- 0
- Sphincter artificiel urinaire	1	0	-	-	1	2 +/- 0	2 +/- 0
- Bandelette aponévrotique	7	0	-	-	7	4.3 +/- 0.8	4 +/- 1.2
- Young-Dees	3	3	4.5 +/- 0.7	4 +/- 1.4	0	-	-
- Young-Dees + Deflux	1	1	4 +/- 0	4 +/- 0	0	-	-
- Young-Dees + ballonnets ACT	1	0	-	-	1	5 +/- 0	5 +/- 0
EC d'agrandissement + Dérivation continente selon Mitrofanoff :	59	38	4.5 +/- 0.8	4.3 +/- 1.1	21	4.3 +/- 0.9	4.3 +/- 0.9
- Sans chirurgie du col	8	5	4.2 +/- 0.5	3.2 +/- 0.84	3	4 +/- 0	4 +/- 0
- Fermeture du col	31	21	4.8 +/- 0.4	4.62 +/- 0.74	10	4.4 +/- 1.3	4.4 +/- 1.3
- Bandelette aponévrotique	7	3	4 +/- 1.0	4 +/- 1.7	4	4.5 +/- 0.6	4.3 +/- 0.5
- Young-Dees	3	3	4.7 +/- 0.6	4.67 +/- 0.6	0	-	-
- Kropp	2	0	-	-	2	4.5 +/- 0.7	4.5 +/- 0.7
- Kurzrock	5	4	3.5 +/- 1.7	3.8 +/- 1.9	1	4 +/- 0	4 +/- 0
- Transposition urétrale	1	0	-	-	1	4 +/- 0	4 +/- 0
- Sphincter artificiel urinaire	2	2	4.5 +/- 0.7	4.5 +/- 0.7	0	-	-
Dérivation continente selon Mitrofanoff seule	4	4	3.8 +/- 1.3	2.3 +/- 0.6	0	-	-
Neurostimulation NS3	2	1	1 +/- 0	2 +/- 0	1	4 +/- 0	4 +/- 0
Coffey	2		5 +/- 0	5 +/- 0	0	-	-
Données manquantes	1	1			0		
Continence prise en charge chirurgicale	112	69	4.0 +/- 1.3	3.8 +/- 1.4	43	4.1 +/- 1.0	4.0 +/- 1.1
Continence prise en charge conservatrice	81	47	3.1 +/- 1.5	3.0 +/- 1.5	34	3.2 +/- 1.2	3.1 +/- 1.2

EC = entérocystoplastie

**Tableau 7 : Description des interventions et des modes de vidange des patients ayant des lithiases vésicales.**

<b>Lithiases vésicales</b>	<b>N = 27 (24%)</b>
* Sur entérocytoplastie	25
- iléon	15
- sigmoïde	10
* Chirurgie du col	25
* Cathétérisme :	
- via conduit continent	25
- via urètre	6
* Sans cathétérisme	2
Délai de la prise en charge chirurgicale globale (en mois)	62.5 +/- 54.1
Nombre de patients pris en charge < 24mois	9

## ***Fonction rénale***

Une dégradation de la fonction rénale a été observée chez 10 patients opérés (8.1%) au cours de la transition : 2 patients avaient une IRC modérée, 2 autres une IRC sévère, et 6 patients une IRC terminale. Les 10 cas avaient une vessie neurologique. Quatre patients ont été greffés et 2 étaient sous suppléance rénale. L'âge moyen de la greffe était de 21.9 +/- 5.6 ans. Dans 3 cas, l'IRC était présente avant la chirurgie. La chirurgie a été réalisée dans le cadre de la greffe rénale pour 3 patients. Pour le quatrième patient greffé, la chirurgie a eu pour but de stabiliser la fonction rénale au stade d'IRC modérée. L'évolution a été défavorable, nécessitant une transplantation rénale 12 ans après la reconstruction vésicale. Dans les 2 cas d'IRC terminale non greffée, la suppléance rénale a été débutée 10 et 14.5 années après la chirurgie. La fonction rénale était normale au moment de l'intervention. La même évolution a été observée pour les 2 patients au stade d'IRC sévère.

Le *tableau 8* résume l'état de la fonction rénale selon les 3 groupes de patients ainsi que l'état échographique et scintigraphique du haut appareil urinaire.

## **Transition**

La transition des patients non opérés a été satisfaisante pour 85% d'entre eux. Des complications nécessitant des chirurgies itératives ont concerné 10 patients (12.5%). Deux patients (2.5%) avaient une transition complexe.

Parmi les 123 patients opérés, la transition a été simple pour 53 d'entre eux (43%) et marquée d'une ou plusieurs complications pour 57% des patients. Les complications majeures telles, que l'incontinence malgré la chirurgie et l'IRC sévère ou terminale, ont été retrouvées chez 20% des patients opérés. Le *tableau 9* récapitule les 3 types de transition.

**Tableau 8 : Etat néphrologique lors du transfert selon la biologie et l'imagerie**

	Patients non opérés N = 81	Patients opérés	
		Bricker N = 11	Chirurgie continente N = 112
IRC modérée	2	0	2
IRC sévère	0	0	2
IRC terminale dont greffé	1 greffé	0	6 dont 4 greffés
- Rein unique (congénital ou néphrectomie)	2	0	7
- Hypotrophie rénale unilatérale (< 15%)	3	1	5
- Asymétrie rénale (15 – 40%)	7	4	15
- Hydronéphrose unilatérale >15mm	4	0	9
- Hydronéphrose bilatérale >15mm	6	1	8
- Nombre de patients avec une anomalie du haut appareil urinaire sans IRC	17 (21%)	5	33 (29%)

	Transition simple	Transition avec complications	Transition complexe
<b>Patients non opérés</b> N = 81	69 (85%)	10 (12.5%)	2 (2.5%)
<b>Patients opérés</b> N = 123	53 (43%)	46 (37%)	24 (20%)
<b>Bricker</b> N = 11	7 (63%)	3 (27%)	1 (9%)
<b>Chirurgie continente</b> N= 112	46 (41%)	43 (38%)	23 (21%)
<b>N total = 204</b>	123 (60%)	55 (27%)	26 (13%)

**Tableau 9 : Récapitulatif des statuts transitionnels dans les deux groupes de patients**

## DISCUSSION

Ce travail présente une population dominée par les vessies neurologiques, en particulier suite à un SB aperta. Dans les services adultes, les étiologies rencontrées sont majoritairement acquises. Les maladies neurologiques (accident vasculaire cérébral, sclérose en plaque, tumeur cérébro-spinale, séquelles de méningoradiculite), les traumatismes (médullaires ou crâniens) sont fréquents. Les causes congénitales sont plus rares, dominées par les SB.

La définition de trois stades de transition seulement a été employée pour faciliter la compréhension. La 2<sup>ème</sup> catégorie, nommée « transition avec complications contrôlées », regroupe de nombreuses complications avec des conséquences de gravité variable. Cette catégorie aurait pu être séparée selon la sévérité des complications et de la prise en charge.

La définition des bornes de la transition entre 15 et 25 ans est semblable aux définitions retrouvées dans les études internationales [20-23].

La majorité des patients non opérés (85%) a eu une transition simple. Il s'agissait dans 96% des cas de patients ayant une vessie neurologique. La principale explication est l'absence de dégradation du haut appareil urinaire ne motivant pas de chirurgie. L'initiation précoce du traitement médical par cathétérisme intermittent associé aux anticholinergiques permet de prévenir la dégradation du haut appareil urinaire et de maintenir une continence [24,25]. Cependant, 60% des patients de l'étude ont présenté des fuites, avec un score de Lickert compris entre 1 et 3. Le refus d'une chirurgie visant à améliorer la continence peut s'expliquer par la peur d'une chirurgie lourde et des complications connues. Le patient se contentait du port de protection. Près des trois-quarts des patients non opérés avaient un antécédent de SB. Les troubles vésico-sphinctériens n'étaient pas la plainte principale de ces patients avec polyhandicap sévère. La contre-indication à une chirurgie est aussi possible en raison des comorbidités cardiaque ou pulmonaire.

Un arrêt du traitement médical est observé vers l'adolescence [26] en raison d'un défaut de compliance du patient. Dans notre série, 13 patients ont arrêté les autosondages et les anticholinergiques avant la période de transition, et ont détérioré leur continence sans modification de la fonction rénale.

L'indication chirurgicale est toujours possible pour cette population de patients non opérés. Dans notre étude, trois patients ont été opérés après l'âge de 25 ans: 2 agrandissements vésicaux et un Bricker. Un patient de 18 ans devait être opéré en raison d'une hydronéphrose sévère avec atteinte du cortex rénale. Deux patients désiraient améliorer leur continence. Des modifications du comportement vésico-sphinctérien sont possibles avec le temps. Malgré un traitement médical bien conduit, une hydronéphrose sur une vessie à haute pression peut apparaître [27].

Le taux de patients non opérés ayant des complications intermittentes ou irréversibles (15%) était faible, comparé aux 59% de patients opérés d'une chirurgie continente. La complication la plus fréquente était la présence de lithiase urinaire retrouvée chez 7.4% patients du groupe. Les patients avec une dysfonction vésico-sphinctérienne sont plus à risque de faire des lithiases par rapport à une population sans troubles vésicaux, en raison de la stase urinaire, de la bactériurie et du RVU possible. La fréquence varie entre 2 et 17% dans la littérature [28,29].

La reconstruction vésicale est une étape ultime et une chirurgie lourde. La majorité des patients a besoin d'une entérocystoplastie, d'une chirurgie du col vésical et/ou d'un conduit continent. Plusieurs techniques de reconstruction du col vésical ont été décrites, avec des taux de continence variables. La cervicoplastie selon Young-Dees-Leadbetter permet d'obtenir un taux de continence rapporté de 45% à 79 % [30-32]. L'allongement de l'urètre selon Kropp assure une continence pour 75% à 91% des patients [33], et le SAU pour 77 à 87 % des patients [34,35]. La continence après frondes sous-cervicales ou sous-urétrales varie entre 25 et 88% des patients [36-38]. La fermeture du col vésical, en première intention

ou après échec d'une précédente chirurgie, donne des résultats de 80% à 96% de patients continents [39-41].

Dans notre étude, 80% des patients opérés étaient continents (score de Lickert 4 et 5). Les meilleurs scores de continence ont été obtenus lorsqu'une entérocystoplastie était associée à une dérivation urinaire continente. Une reconstruction du col vésical ou sa fermeture améliorait ces résultats. La fermeture du col vésical a été réalisée chez 31 patients et offrait le meilleur score dans les deux sexes. Chez l'homme, l'utilisation du SAU et de la cervicoplastie de Young-Dees donnait de bons résultats. Chez la femme, la continence obtenue avec les bandelettes aponévrotiques et la cervicoplastie de Kropp était satisfaisante. Nos résultats globaux sont similaires à ceux d'une étude antérieure [42]. La chirurgie a amélioré la continence si l'on considère que les patients étaient majoritairement incontinents auparavant malgré le traitement médical.

La qualité de vie est un concept multidimensionnel du bien-être du patient. Les auteurs traitant de la qualité de vie montrent une amélioration des scores en rapport avec l'acquisition d'une continence satisfaisante [43,44], à l'exception des patients porteurs de MMC, pour lesquels les études ne montrent pas d'amélioration significative de la qualité de vie malgré une continence satisfaisante [45,46]. Les auteurs précisent que leurs résultats ne doivent pas être un argument pour ne pas traiter l'incontinence des SB, et soulignent que d'autres études sont nécessaires pour affirmer la participation de la chirurgie dans l'amélioration de la qualité de vie.

Le prix d'une continence sociale satisfaisante s'accompagne d'un taux de 59% de patients ayant des complications urologiques et néphrologiques. Nous avons considéré la persistance d'une incontinence et la détérioration rénale après chirurgie comme étant des complications sévères (21%) de la période de transition. La persistance de fuites après une chirurgie lourde avec des suites opératoires prolongées (13 patients) et l'évolution vers l'insuffisance rénale sévère et terminale (7 patients) sont deux échecs de la prise en charge médico-chirurgicale avec une répercussion physique, psychique et émotionnelle. Les

complications chirurgicales relevées dans ce travail étaient de sévérité variable. Les complications décrites dans la littérature avec des séries de patients opérés similaires, variaient entre 34% et 54% de patients atteints [47-50,51]. Les délais post-chirurgicaux étaient proches de notre période de transition. Notre série présente un taux de patients avec des complications plus élevé (57%) que les résultats de la littérature. Nous avons comptabilisé les complications néphrologiques en plus des complications urologiques, à la différence de beaucoup d'auteurs [47-50,51].

Les lithiases sur vessie agrandie sont la complication la plus fréquemment décrite. La fréquence varie selon les séries entre 7 et 50% des patients [52-55,57] contre 28% dans notre série. Elles sont plus fréquentes lorsque la cystoplastie est réalisée avec de l'iléon et lorsque la vidange vésicale est réalisée par un cathétérisme intermittent par voie urétrale ou par un conduit continent type Mitrofanoff comparée à une vidange spontanée [54]. Une chirurgie renforçant les résistances du col vésical est aussi un facteur favorisant [55]. L'étiologie des lithiases sur cystoplastie est multifactorielle: bactériurie asymptomatique, infection urinaire chronique, RVU, résidu post mictionnel suite à une mauvaise vidange, mucus [56]. La composition est souvent de la struvite, témoin d'une infection chronique. La récurrence est fréquente, touchant 30 à 50% des patients [52,55]. La réduction du risque lithiasique passe par une vidange vésicale complète, et par la limitation des sécrétions de mucus à l'aide de lavements vésicaux réguliers [57]. Les lithiases vésicales sur entérocystoplastie sont traitées par endoscopie, par l'urètre ou par le conduit continent, ou bien par abord percutané [58]. La cystotomie reste une solution de dernier recours.

Les perforations vésicales sur entérocystoplastie sont une complication potentiellement grave. La fréquence varie entre 6 % et 13% (12% dans notre série). La survenue n'est pas prévisible. Les constatations per-opératoires retrouvent souvent la perforation au niveau de la jonction vessie native et plastie, où les tissus sont cicatriciels et ischémiques. La fréquence est plus élevée lorsqu'une chirurgie a été réalisée sur le col vésical. A l'inverse, les patients porteurs d'un conduit continent sont supposés faire moins de perforations, en raison d'une meilleure compliance au sondage. Bien que l'étiologie définitive ne soit pas

connue, plusieurs facteurs de risque sont proposés tels que le cathétérisme traumatique, les infections chroniques, une nécrose ischémique du segment intestinal et une augmentation de la pression intravésicale par défaut de vidange [59,60].

La fréquence des occlusions intestinales sur bride après laparotomie de notre série (7%), est superposable à celles des autres études qui varient de 3 à 10 % d'occlusions [47-49,61].

Aucune tumeur maligne n'a été relevée dans la population étudiée. Seul un polype bénin sur un conduit continent sigmoïdien a été reséqué. Les tumeurs malignes dans les reconstructions vésicales sont décrites avec un taux variant de 0.6% à 4.5% avec des suivis de près de 30 ans [62,63]. Higuchi *et al.* ne trouvaient pas de différence significative dans l'apparition de lésions malignes entre deux groupes de patients ayant un dysfonctionnement vésico-sphinctérien congénital, les uns traités par entérocystoplastie, et les autres traités par cathétérisme intermittent, avec un suivi moyen de plus de 50 ans [62]. Aucune différence n'a été démontrée entre l'utilisation d'un segment d'iléon ou de colon [63]. Les adénocarcinomes sont plus fréquents au niveau de la jonction entre vessie native et plastie. Les carcinomes à cellules transitionnelles sont décrits sur les vessies natives [64]. Les patients atteints de CEE sont plus exposés au cancer, mais la localisation se situe préférentiellement sur la vessie native. L'hypothèse réside dans l'apparition d'une inflammation chronique et d'une métaplasie de la muqueuse vésicale secondaire à l'exposition au liquide amniotique in-utero, puis à l'environnement extérieur jusqu'à la fermeture de la plaque vésicale [65]. Quelle que soit la pathologie initiale, des facteurs de risque indépendants sont identifiés, tels que le tabagisme et la corticothérapie chez les greffés. Le délai d'apparition n'est pas prévisible. Cependant, la littérature rapporte des cancers sur cystoplastie au plus tôt à 17 ans et des moyennes de 30 ans après chirurgie [66]. Une surveillance fibroscopique ambulatoire devient nécessaire dans un délai d'au moins 10 ans après l'entérocystoplastie [67].

Les complications liées aux conduits continents représentaient dans notre étude 42% des patients porteurs d'une dérivation. Dans la littérature, les complications des conduits varient de 19% à 60% selon les séries [68-71]. Sténoses, chicanes et prolapsus sont

courants. Deux patients avec un conduit incontinent devaient être repris prochainement. L'utilisation de l'ACE-stopper peut prévenir la sténose superficielle. L'efficacité en a été démontrée dans les conduits de caecostomie trans-appendiculaire [72].

Les complications infectieuses n'ont pas été intégrées dans les complications. La bactériurie est fréquente dans les suites d'une entérocystoplastie. Sa fréquence varie entre 50 et 80% chez les patients opérés réalisant un cathétérisme intermittent [73]. Les infections urinaires sont difficiles à définir car les critères clinico-biologiques sont incomplets. De plus, la prise en charge est ambulatoire en médecine de ville, ce qui rend difficile le recueil de données. D'après le recueil téléphonique, nous pouvons dire que 59% des patients opérés (73/123, dont 51 sur entérocystoplastie) ont pris une antibiothérapie pour suspicion d'infection urinaire dans les 12 derniers mois.

Les troubles métaboliques sont sous-estimés dans notre série par manque de données. La fréquence des troubles métaboliques varie entre 10 et 15% des patients. Les entérocystoplasties favorisent la réabsorption d'urine par la muqueuse intestinale, entraînant des acidoses métaboliques hyperchlorémiques. Des déficits en vitamine B12 sont observés, de même que des hypocalcémies expliquées par l'action de l'acidose chronique sur l'homéostasie osseuse, l'acidose favorisant la déminéralisation [74]. Des troubles de la croissance ont été décrits par certains auteurs, mais l'implication de l'entérocystoplastie reste controversée par d'autres. Gerharz *et al.* [75] ont rapporté une série de 123 patients avec entérocystoplastie. Une réduction de la vitesse de croissance dans les premières années suivant l'intervention a été relevée chez 12 patients, mais à 8.3 ans de recul, seuls 2 patients avaient un retard statural. Ces résultats étaient similaires à ceux de la population générale.

L'insuffisance rénale est une complication redoutée des vessies neurologiques et malformatives. 13 patients (6.3%) de notre étude avaient une IRC (<60ml/min/1.73m<sup>2</sup>). Les reins sont vulnérables dès la naissance et le capital néphrogénique peut être déjà atteint. Des malformations congénitales rénales ou urétérales (dysplasie rénale, syndrome de la

jonction pyélo-urétérale, atrophie rénale) peuvent accompagner le dysfonctionnement vésical et amplifier la dégradation de la fonction rénale. Une vessie neurologique est responsable d'un RVU secondaire par hyperpression intra-vésicale [76]. Une vessie exstrophique présente une anomalie congénitale de la jonction vésico-urétérale responsable d'un RVU primitif dans 100% des cas. La mise en route précoce du cathétérisme intermittent permet de préserver la fonction rénale [26] en luttant contre l'hypertonie vésicale et la dyssynergie vésico-sphinctérienne [77]. L'agrandissement vésical ou la chirurgie du RVU peut être nécessaire tôt dans l'enfance en cas de RVU symptomatique (hypofonction rénale, séquelle de pyélonéphrite) [78]. La bactériurie asymptomatique n'apparaît pas comme un facteur de risque de lésions rénales en l'absence de RVU [79].

Concernant les vessies neurologiques, l'adolescence est décrite comme une période à risque de dégradation de la fonction rénale. Au début des années 1980, Rickwood *et al.* rapportaient, pour les patients réalisant un cathétérisme intermittent, une évolution du taux d'insuffisance rénale de 18 à 33% entre le début et la fin de la puberté [80]. Dans la littérature récente, entre 5% et 14.5% des patients non opérés sont atteints d'insuffisance rénale (définie aussi par un  $DFG < 60 \text{ ml/min/1.73m}^2$ ) avec des reculs de 7 à 18 ans [81,82,83]. Une chirurgie créant une vessie à basse pression permet de stabiliser la dégradation, voire même d'améliorer la fonction rénale [84].

Cependant, entre 2 et 20% des patients opérés d'une chirurgie continente dans l'enfance ou l'adolescence présentent une insuffisance rénale avec des reculs de 10 ans en moyenne après chirurgie [42,85,86]. Des études avec un recul plus grand sont nécessaires pour apprécier l'évolution de la fonction rénale au delà de 15 ans après la chirurgie.

La progression de l'atteinte rénale évolue avec l'âge et avec l'HTA. Sur le plan médical, le traitement néphroprotecteur par inhibiteur de l'enzyme de conversion permet de stabiliser la fonction rénale et de réguler l'HTA [87]. Des études pédiatriques à long terme ont montré que l'augmentation de la protéinurie est la variable indépendante la plus importante, témoin de la progression de l'IRC [88].

Dans le cadre de la préparation à la greffe, une chirurgie vésicale continente peut être proposée pour obtenir un système à basse pression. Les résultats à long terme sont similaires à ceux de patients sans dysfonction vésicale [89].

Ce travail présente 40 ans de prise en charge médico-chirurgicale. Plus de 10 techniques chirurgicales ont été réalisées. La majorité de ces techniques ont été élaborées dans les années 1980. Depuis ce temps, aucune technique n'a montré sa supériorité [15-19].

L'urétérostomie cutanée trans-iléale ou sigmoïdienne était une chirurgie qui se pratiquait volontiers dans les années 1960 – 1980 chez les patients d'âge pédiatrique, en cas de dégradation du haut appareil urinaire. 50% des Bricker de notre série ont été créés durant cette période. L'urétérostomie est devenue une chirurgie de seconde intention depuis les 20 dernières années. Elle est intéressante chez les patients avec polyhandicap moteur et cérébral. En urologie adulte, le Bricker reste une chirurgie courante dans les dysfonctions vésico-sphinctériennes des vessies neurologiques [90], bien que les dérivations cutanées continentes se développent. Seuls 9% des urologues américains pratiquaient des dérivations continentes. La majorité n'en réalisait pas à cause des complications postopératoires [91]. Les complications du Bricker sur le haut appareil sont liées à la sténose de l'anastomose urétéro-iléale, à la longueur du prélèvement iléal et à l'existence de sténose de la stomie [92,93]. La modification morphologique du haut appareil était observée avec une fréquence de 20 à 36%. L'évolution vers l'IRC terminale reste inférieure à 5% avec un recul de 20 ans chez des patients aux antécédents de MMC [94].

L'urétérosigmoïdostomie selon Coffey a été réalisée à deux reprises dans notre série, mais la technique a été abandonnée devant les complications infectieuses et néoplasiques à long terme [95].

Au cours des dernières années, la chirurgie tend à se standardiser pour éviter les reprises chirurgicales et obtenir une continence optimale. Nous réalisons dans un seul temps une cervicoplastie selon Kurzrock, une entérocystoplastie iléale ou sigmoïdienne en U et une vésicostomie continente avec une implantation sur la plastie vésicale selon Ghoneim [96]. Le

conduit utilise l'appendice ou un tube spiralé selon Monti-Casale. L'orifice cutané se situe volontiers au niveau de l'ombilic dans un objectif esthétique. L'avantage de l'implantation du conduit selon Ghoneim par rapport à une réimplantation dans le détrusor, est de créer un trajet direct entre la néo-vessie et l'ombilic sur la ligne médiane, protégeant du risque de fausse-route. On évite la dissection latérale de la vessie rendue difficile en raison des antécédents de chirurgie vésicale (RVU dans l'enfance) et de la surcharge pondérale chez les patients plus âgés. La décision finale de la cervicoplastie est multifactorielle, à partir des constatations per-opératoires, de l'imagerie et de l'urodynamique. Quatre des cinq patients ayant eu cette combinaison sont continents.

La chirurgie mini-invasive du bas appareil urinaire s'est répandue depuis les années 2000 en chirurgie pédiatrique. Les entérocystoplasties d'agrandissement et les appendicovésicostomies par laparoscopie sont techniquement réalisables sans étape extra-corporelle [97,98]. Les risques majeurs sont liés à l'infection de la dérivation ventriculo-péritonéale chez les patients ayant une hydrocéphalie. La dissémination bactérienne après ouverture de l'intestin est favorisée par le lavage et le pneumopéritoine. Les avantages comparés à la laparotomie ne sont pas prouvés par manque de séries. On peut supposer que les résultats communs de la laparoscopie sont applicables : réduction du risque d'adhérence [99], amélioration de l'esthétique, réduction de la prise d'antalgique après le 1<sup>er</sup> jour. La chirurgie mini-invasive robot-assistée est aussi faisable chez l'enfant [100].

La culture cellulaire et la bioingénierie a montré des avancées dans le remplacement tissulaire par du tissu autologue. Ces résultats prometteurs permettraient une réduction des complications liées à l'utilisation de l'intestin, telles que la production excessive de mucus, la formation de lithiases urinaires, la malignité et les troubles métaboliques [101,102].

Les cas de grossesse sont de plus en plus fréquents chez les femmes ayant une vessie malformative ou neurogène. Une prise en charge attentive est nécessaire, en particulier chez les femmes qui ont eu une reconstruction du bas appareil urinaire. Durant la grossesse, les risques de pyélonéphrite et d'hydronéphrose sont plus marqués. De même,

des difficultés d'autosondage par un conduit continent sont fréquentes lors du 3<sup>ème</sup> trimestre en raison des modifications anatomiques pelviennes [103,104].

Une césarienne programmée est recommandée pour ne pas léser la cystoplastie ou le conduit continent. Une prise en charge en double équipe obstétricale et urologique est nécessaire. Dans notre série, 5 patientes ont eu une grossesse entre 20 et 25 ans. Trois d'entre elles ont eu une chirurgie vésicale. Aucune complication sur la continence n'a été relevée.

Ce travail insiste sur la fréquence des complications urologiques et néphrologiques que l'on peut rencontrer chez les patients porteurs de vessie malformative ou neurologique durant la période de transition. Dans notre série, quatre patients sur dix, opérés ou non, avaient une complication de sévérité variable. La prise en charge médico-chirurgicale a permis d'améliorer le pronostic des patients. Sur le plan urologique, les objectifs sont de détecter des modifications du comportement vésical, d'anticiper les complications urologiques et d'offrir une meilleure continence. Sur le plan néphrologique, il s'agit de prévenir la dégradation du capital néphrogénique, de ralentir, le cas échéant, l'insuffisance rénale et de préparer le patient à la greffe rénale. Il est préférable de solutionner les problèmes au cours de la transition afin que le transfert soit fait dans une période de stabilité clinique et thérapeutique. De plus, les conditions chirurgicales per-opératoires et les suites post-opératoires sont plus favorables chez l'enfant que chez l'adulte en raison des moindres comorbidités.

La transition est une étape d'autonomisation du patient et d'indépendance vis-à-vis de la famille. Une éducation thérapeutique peut être proposée, adaptée au handicap cognitif. Elle vise à aider les patients à acquérir ou maintenir les compétences dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec leur maladie chronique. Elle a pour but de les aider, ainsi que leurs familles, à comprendre leur maladie et leur traitement, à assumer leurs responsabilités dans leur propre prise en charge, et aussi de les aider à maintenir et améliorer leur qualité de vie [105]. Le patient doit être un expert de sa maladie et devenir

l'interlocuteur principal. Dans la pratique, il doit savoir optimiser ses sondages et les lavements vésicaux, connaître les complications et détecter les situations nécessitant une prise en charge en urgence : perforation vésicale, pyélonéphrite aiguë, occlusion digestive sur bride. Certains auteurs ont proposé une check-list regroupant les connaissances et les compétences nécessaires à acquérir [106]. Une transition préparée et organisée par l'équipe pédiatrique avec un plan de transition, permet d'assurer le suivi spécialisé ultérieur dans une relation de confiance optimale. Un certain nombre de patients n'ont plus de suivi hospitalier à l'âge adulte, soit parce que l'évolution était favorable pendant l'enfance et l'adolescence et qu'il a été décidé de ne plus poursuivre le suivi, soit parce que le transfert n'a pas été organisé. Dans ce dernier cas, les patients ont un suivi occasionnel par le médecin traitant pour la prise en charge de pyélonéphrite ou pour le renouvellement des ordonnances. Bien que la volonté de certains programmes soit de positionner le médecin traitant au centre des modèles de transition, il ne se perçoit pas responsable comme tel dans le domaine de l'handicap [107].

## CONCLUSION

Cette étude témoigne de la complexité de la prise en charge des patients porteurs de vessie neurologique ou malformative durant la période entre l'adolescence et l'âge adulte. La prise en charge chirurgicale de ces patients s'accompagne d'un taux élevé de complications et apporte une amélioration de la continence pour la majorité d'entre eux. Un suivi urologique au long cours est nécessaire afin de détecter et de prendre en charge les complications de tous les patients. Un suivi néphrologique permet d'anticiper et de prévenir la dégradation de la fonction rénale vers l'insuffisance rénale terminale. Une organisation de la transition doit être planifiée avec le patient et sa famille pour optimiser la prise en charge adulte et la compliance du patient.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Bowman RM, McLone DG, Grant JA, Tomita T, Ido JA. *Spina bifida outcome: a 25 year prospective*. *Pediatr Neurosurg* 2001; 34:114-120
2. Rosano A, Botto LD, Botting B, Mastroiacovo P. *Infant mortality and congenital anomalies from 1950 to 1994: an international perspective*. *J Epidemiol Community Health* 2000; 54:660-666
3. MacDonnel GV, McCann JP. *Issues of medical management in adults with spina bifida*. *Childs Nerv Syst* 2000; 18:222-227
4. Singhal B, Mathew KM. *Factors affecting mortality and morbidity in adults spina bifida*. *Eur J Pediatr* 1999; 9:31-32
5. Mitchell LE, Adzick NS, Melchionne J, et al. *Spina bifida*. *Lancet* 2004; 364:1885-95
6. Lapedes J, Diokno AC, Silber SJ, Lowe BS. *Clean, intermittent self-catheterization in the treatment of urinary tract disease*. *J Urol* 1972; 107:458-461
7. Smith ED. *Ileo-cutaneous ureterostomy in children indications and results*. *Aust N Z J Surg* 1964; 33:169-181
8. Rowland RG, Mitchell ME, Bihrlé R, Kahnovski RJ, Piser JE. *Indiana Continent urinary reservoir*. *J Urol* 1987; 137(6):1136-1139
9. Koch NG. *25 ans d'expérience de la chirurgie des réservoirs intestinaux pour le remplacement du rectum et de la vessie*. *Lyon Chir* 1989 ; 85:421-431
10. Mitrofanoff P. *Cystostomie continente trans-appendiculaire dans le traitement des vessies neurologiques*. *Chir Pediatr* 1980; 21:297-305
11. Monti PR, Lara RC, Dutra MA, De Carvalho JR. *New techniques for construction of efferent conduits based on the Mitrofanoff principle*. *Urology* 1997; 49:112-115
12. Casale AJ. *A long continent ileovesicostomy using a single piece of bowel*. *J Urol* 1999; 162:1743-1745
13. McGuire EJ, Woodside JR, Borden TA, Weiss RM. *Prognostic value of urodynamic testing in myelodysplastic patients*. *J Urol*. 1981; 126(2):205-213
14. Bramble FJ. *The treatment of adult enuresis and urge incontinence by enterocystoplasty*. *Br J Urol*. 1982; 54(6):693-698

15. Dees JE. *Congenital epispadias with incontinence*. J Urol 1949; 62(4): 513-534
16. Leadbetter GW. *Surgical correction of total urinary incontinence*. J Urol 1964; 91:261-266
17. Kropp KA, Angwafo FF. *Urethral lengthening and reimplantation for neurogenic incontinence in children*. J Urol. 1986; 135(3):533-539
18. Kurzrock EA, Lowe P, Hardy BE. *Bladder wall pedicle wraparound sling for neurogenic urinary incontinence in children*. J Urol 1996; 155:305-308
19. Mitchell ME, Rink RC. *Experience with the artificial urinary sphincter in children and young adults*. J Pediatr Surg 1983; 18(6):700-6
20. Sawyer SM, Collins N, Bryan D, et al. *Young people with Spina: transfer from pediatric to adult health care*. J Paediatr Child Health 1998; 34:414-417
21. Dommergues JP, Alvin P. *Le relais entre pédiatres et médecins d'adultes dans les maladies chroniques de l'enfant*. Arch de Pédiatrie 2003; 10: 295-299
22. Pinzon JL, Jacobson K, Reiss J. *Say goodbye Say hello: transition from pediatric to adult gastroenterology*. Can. J. Gastroenterol 2004; 18:735-742
23. Watson AR, Harden P, Ferris M, et al. *Transition from pediatric to adult renal services: a consensus statement by the International Society of Nephrology (ISN) and the International Pediatric Nephrology Association (IPNA)*. Pediatr Nephrol 2011; 26:1753-1757
24. Wu HY, Baskin LS, Kogan BA. *Neurogenic bladder dysfunction due to myelomeningocele: neonatal versus childhood treatment*. J Urol 1997; 157:2295-2297
25. Dik P, Klijn AJ, van Gool JD, et al. *Early start to therapy preserves kidney function in Spina bifida patients*. Eur Urol 2006; 49(5):908-913
26. Cameron AP, Wallner LP, Tate DG, et al. *Bladder management after spinal cord injury in the United States 1972 to 2005*. J Urol 2010; 184, 213-217
27. Persun ML, Ginsberg PC, Harmon JD, Harkaway RC. *Role of urologic evaluation in the adult Spina bifida patient*. Urol Int 1999; 62(4):205-208
28. Raj GV, Bennett RT, Preminger GM, King LR, Wiener JS. *The incidence of nephrolithiasis in patients with spinal neural tube defects*. J Urol 1999; 162:1238-1242
29. Chen Y, Devivo MJ, Lloyd LK. *Bladder stone incidence in persons with spinal cords injury: determinants and trends, 1973-1996*. Urology 2001; 58:665-670

30. Mouriquand PD, Bubanj T, Feyaerts A, et al. *Long-term results of bladder neck reconstruction for incontinence in children with classical bladder exstrophy or incontinent epispadias*. BJU Int 2003; 92(9):997-1001
31. Cole EE, Adams MC, Brock JW, Pope JC. *Outcome of continence procedures in the pediatric patient: a single institutional experience*. J Urol 2003; 170:560-563
32. Donnhoo K, Rink RC, Cain MP, Casale AJ. *The Young-Dees-Leadbetter bladder neck repair for neurologic incontinence*. J Urol 1999; 161:1946-1949
33. Snodgrass W. *A simplified Kropp procedure for incontinence*. J Urol 1997; 158:1049-1052
34. Simeoni J, Guys JM, Mollard P, et al. *Artificial urinary sphincter implantation for neurogenic bladder: a multi-institutional study in 107 children*. Br J Urol. 1996; 78(2):287-293
35. Ruiz E, Puigdevall J, Moldes J, et al. *14 years of experience with the artificial urinary sphincter in children and adolescents without Spina Bifida*. J Urol 2006; 176:1821-1825
36. Snodgrass WT, Elmore J, Adams R. *Bladder neck sling and appendico-vesicostomy without augmentation for neurogenic incontinence in children*. J Urol 1996; 177:1510-1515
37. Pérez LM, Smith EA, Broecker BH, et al. *Outcome of sling cystourethropexy in the pediatric population: a critical review*. J Urol 1996; 156:642-646
38. Castellan M, Gosalbez R, Labbie A, Ibrahim E, Disandro M. *Bladder neck sling for treatment of neurogenic incontinence in children with augmentation cystoplasty: long-term follow up*. J Urol 2005; 173(6):2128-2131
39. Kavanagh A, Afshar K, Scott H, MacNeily AE. *Bladder neck closure in conjunction with enterocystoplasty and Mitrofanoff diversion for complex incontinence: closing the door for good*. J Urol 2012; 188:1561-1566
40. Nguyen HT, Baskin LS. *The outcome of bladder neck closure in children with severe urinary incontinence*. J Urol 2003; 169:1114-1116
41. Bergman J, Lerman SE, Kristo B, et al. *Outcomes of bladder neck closure for intractable urinary incontinence in patients with neurogenic bladders*. J Pediatr Urol 2006; 2(6):528-533
42. Lemelle JL, Guillemin F, Aubert D, et al. *A multicenter evaluation of urinary incontinence management and outcome in spina bifida*. J Urol 2006; 175(1):208-212

43. Jochault-Ritz S, Mercier M, Aubert D; *Short and long-term quality of life after reconstruction of bladder exstrophy in infancy: preliminary results of the QUALEX (QUALity of Life of bladder EXstrophy) study*; J Pediatr Surg 2010; 45(8):1693-1700
44. Wittmeyer V, Aubry E, Liard-Zmuda A, et al. *Quality of Life in Adults With Bladder Exstrophy-Epispadias Complex*; J Urol 2010. 184:2389-2394
45. MacNeily AE, Jafari S, Scott H, Dalgetty A, Afsha. K. *Health related quality of life in patients with Spina Bifida: a prospective assessment before and after lower urinary tract reconstruction*. J Urol 2009; 182(4):1984-1991
46. Lemelle JL, Guillemin F, Aubert D, et al. *Quality of life and continence in patients with Spina Bifida*. Quality of Life Research 2006; 15:1481-1492
47. Metcalfe PD, Cain MP, Kaefer M, et al. *What is the need for additional bladder surgery after bladder augmentation in childhood?* J Urol 2006; 176:1801-1805
48. Novak TE, Salmasi AH, Mathews RI, Lakshmanan Y, Gearhart JP. *Complications of complex lower urinary tract reconstruction in patients with neurogenic versus nonneurogenic bladder-Is there a difference?* J Urol 2008; 180:2629-2635
49. Shekarriz B, Upadhyay J, Demirbilek S, Barthold JS, González R. *Surgical complications of bladder augmentation: comparison between various enterocystoplasties in 133 patients*. Urology 2000; 55:123-128, 2000
50. De Troyer B, Van Laecke E, Groen LA, Everaert K, Hoebeke P; *A comparative study between continent diversion and bladder neck closure versus continent diversion and bladder neck reconstruction in children*; J Pediatr Urol 2011; 7: 209-212
51. Surer I, Ferrer FA, Baker LA, Gearhart JP. *Continent urinary diversion and the exstrophy-epispadias complex*. J Urol 2003; 169:1102-1105
52. DeFoor W, Minevich E, Reddy P, et al. *Bladder calculi after augmentation cystoplasty: risk factors and prevention strategies*. J Urol 2004; 172:1964-1966
53. Palmer LS, Franco I, Kogan SJ, et al. *Urolithiasis in children following augmentation cystoplasty*. Urology 1993; 150(2):726-729
54. Barroso U, Jednak R, Fleming P, Barthold JS, González R. *Bladder calculi in children who perform clean intermittent catheterization*. BJU Int. 2000; 85(7):879-884
55. Kronner KM, Casale AJ, Cain MP, et al. *Bladder calculi in the pediatric augmented bladder*. J Urol 1998; 160(3):1096-1098

56. Khoury AE, Salomon M, Doche R, et al. *Stone formation after augmentation cystoplasty: the role of intestinal mucus.* J Urol 1997; 158(3):1133-1137
57. Hensle TW, Bingham J, Lam J, Shabsigh A. *Preventing reservoir calculi after augmentation cystoplasty and continent urinary diversion: the influence of an irrigation protocol.* BJU Int 2004; 93:585-587
58. Lesnic O, Lemelle JL, Mourey E, Leclerc F, Schmitt M. *Single percutaneous access for endoscopic extraction of lithiasis after intestinocystoplasty.* J Pediatr Urol 2006; 2:564-568
59. Metcalfe PD, Casale AJ, Kaefer MA, et al. *Spontaneous bladder perforations: A report of 500 augmentations in children and analysis of risk.* J Urol 2006; 175:1466-1471
60. DeFoor W, Tackett L, Minevich E, Wacksman J, Sheldon C. *Risk factors for spontaneous bladder perforation after augmentation cystoplasty.* Urology 2003; 62(4):737-741
61. Obermayr F, Szavay P, Schaefer J, Fuchs J. *Outcome of Augmentation cystoplasty and bladder Substitution in a pediatric age group.* Eur J Pediatr Surg 2011; 21(2):116-119
62. Higuchi TT, Granberg CF, Fox JA, Husmann DA. *Augmentation cystoplasty and risk of neoplasia: fact, fiction and controversy.* J Urol. 2010; 184(6):2492-2496
63. Husmann DA, Rathbun SR. *Long-term follow up of enteric bladder augmentations: the risk for malignancy.* J Pediatr Urol 2008; 4:381-385
64. Pickard R; *Tumour formation within intestinal segments transposed to the urinary tract;* World J Urol 2004; 22(3):227-234
65. Rubenwolf PC, Eder F, Ebert AK, et al. *Persistent histological changes in the exstrophic bladder after primary closure - A cause for concern?* J Urol 2013; 189:671-677
66. Soergel TM, Cain MP, Misseri R, et al. *Transitional cell carcinoma of the bladder following augmentation cystoplasty for the neuropathic bladder.* J Urol 2004; 172(4):1649-1651
67. Hamid R, Greenwell TJ, Nethercliffe JM, et al. *Routine surveillance cystoscopy for patients with augmentation and substitution cystoplasty for benign urological conditions: is it necessary?* BJU Int 2009; 104:392-395
68. Leslie JA, Cain MP, Kaefer M, et al. *A comparison of the Monti and Casale (Spiral Monti) procedures.* J Urol 2007; 178: 1623-1627
69. Thomas JC, Dietrich MS, Trusler L, et al. *Continent catheterizable channels and the timing of their complications.* J Urol 2006; 176:1816-1820

70. Leslie B, Lorenzo AJ, Moore K, et al. *Long-term followup and time to event outcome analysis of continent catheterizable channels.* J Urol 2011; 185:2298-2302
71. Narayanaswamy B, Wilcox DT, Cuckow PM, Duffy PG, Ransley PG. *The Yang-Monti ileovesicostomy: a problematic channel?* BJU Int 2001; 87(9):861-5
72. Carnaghan H, Johnson H, Eaton S, et al. *Effectiveness of the antegrade colonic enema stopper at preventing stomal stenosis: long-term follow-up.* Eur J Pediatr Surg 2012; 22:26-28
73. Fenn N, Conn IG, German KA, Stephenson TP. *Complications of clam enterocystoplasty with particular reference to urinary tract infection.* Br J Urol. 1992; 69(4):366-368
74. Vajda P, Pinter AB, Harangi F, et al. *Metabolic findings after colocystoplasty in children.* Urology 2003; 62(3):542-546
75. Gerharz EW, Preece M, Duffy PG, et al. *Enterocystoplasty in childhood: a second look at the effect on growth.* BJU Int 2003; 91(1):79-83
76. Leonardo CR, Filgueiras MFT, Vasconcelos MM, et al. *Risk factors for renal scarring in children and adolescents with lower urinary tract dysfunction.* Pediatr Nephrol 2007; 22:1891-1896
77. Brem AS, Martin D, Callaghan J, Maynard J. *Long-term renal risk factors in children with meningomyelocele.* J Pediatr 1987; 110(1):51-55
78. Hayashia Y, Katoa Y, Okazakia T, et al. *The effectiveness of ureteric reimplantation during bladder augmentation for high-grade vesicoureteric reflux in patients with neurogenic bladder: long-term outcome.* J Pediatr Surg 2007 42, 1998-2001
79. Ottolini MC, Shaer CM, Rushton HG, et al. *Relationship of asymptomatic bacteriuria and renal scarring in children with neuropathic bladders who are practicing clean intermittent catheterization.* J Pediatr 1995; 127(3):368-372
80. Woodhouse CR. *Myelomeningocele in young adults.* BJU Int 2005; 95:223-230
81. Silveri M, Capitanucci ML, Capozza N, et al. *Occult spinal dysraphism: neurogenic voiding dysfunction and long term urologic follow up.* Pediatric Surg Int 1997; 12:148-150
82. Torre M, Buffa P, Jasonni V, Cama A. *Long-term urologic outcome in patients with caudal regression syndrom, compared with meningomyelocele and spinal cord lipoma.* J Pediatr Surg 2008; 43:530-533

83. Giuliani S, Midrio P, De Filippo RE, et al. *Anorectal malformation and associated end-stage renal disease: Management from newborn to adult life.* J Pediatr Surg 2013; 48:635-641
84. Mhiri MN, Chabchoub K, Fakhfakh S, et al. *Evolution of impaired renal function after external continent urinary diversion (Mitrofanoff principle).* Transplant Proc 2011; 43:451-452
85. Fontaine E, Leaver R, Woodhouse CRJ. *The effect of intestinal urinary reservoirs on renal function: a 10-year follow-up.* BJU Int 2000; 86:195-198
86. Schaeffer AJ, Stec AA, Baradaran N, Gearhart JP, Mathews RI. *Preservation of renal function in the modern staged repair of classic bladder exstrophy.* J Pediatr Urol 2013; 9(2):169-173
87. Neild GH, Thomson G, Nitsch D, et al. *Renal outcome in adults with renal insufficiency and irregular asymmetric kidneys.* BMC Nephrology 2004, 5:12.
88. Neild GH. *What do we know about chronic renal failure in young adults? Adult outcome of pediatric renal disease.* Pediatr Nephrol 2009; 24:1921-1928
89. Rigamonti W, Capizzi A, Zacchello G, et al. *Kidney transplantation into bladder augmentation or urinary diversion: long-term results.* Transplantation 2005; 80(10):1435-1440.
90. Chartier-Kastler EJ, Mozer P, Denys P, et al. *Neurogenic bladder management and cutaneous non-continent ileal conduit.* Spinal Cord 2002; 40(9):443-448
91. Silberstein JL, Poon SA, Maschino AC, et al. *Urinary diversion practice patterns among certifying American urologists.* J Urol 2013; 189:1042-1047
92. Pitts WR Jr, Muecke EC. *A 20-year experience with ileal conduits: the fate of the kidneys.* J Urol 1979; 122(2):154-157
93. Schwarz GR, Jeffs RD. *Ileal conduit urinary diversion in children: computer analysis of follow-up from 2 to 16 years.* J Urol 1975; 114(2):285-288
94. Heath AL, Eckstein HB. *Ileal conduit urinary diversion in children. a long term follow up.* J Urol 1984; 90: 91-96
95. Pettersson L, Tranberg J, Abrahamsson K, et al. *Half century of follow up after ureterosigmoidostomy performed in early childhood.* Urology 2013; 189(5):1870-1875

96. Abol-Enein H, Salem M, Mesbah A, et al. *Continent cutaneous ileal pouch using the serous lined extramural valves. The Mansoura experience in more than 100 patients.* J Urol 2004; 172(2):588-591
97. Badawy H, Eid A, Dawood W, Hanno A. *Safety and feasibility of laparoscopic appendicovesicostomy in children.* J Pediatr Urol. 2013; 9(4):427-431
98. Lorenzo AJ, Cerveira J, Farhat WA. *Pediatric Laparoscopic Ileal Cystoplasty: Complete Intracorporeal Surgical Technique.* Urology 2007; 69: 977-981
99. Razmaria AA, Marchetti PE, Prasad SM, Shalhav AL, Gundeti MS. *Does robotic-assisted laparoscopic ileocystoplasty (RALI) reduce peritoneal adhesions compared to open surgery?* BJU Int. 2013; 13
100. Wille MA, Zagaja GP, Shalhav AL, Gundeti MS. *Continence outcomes in patients undergoing robotic assisted laparoscopic Mitrofanoff appendicovesicostomy.* J Urol 2011; 185:1438-1443
101. Song L, Murphy SV, Yang B, et al. *Bladder acellular matrix and its application in bladder augmentation.* Tissue Eng Part B Rev 2013; 21
102. Zhang Y, McNeill E, Tian H, et al. *Urine derived cells are a potential source for urological tissue reconstruction.* J Urol 2008; 180(5):2226-2233
103. Greenwell TJ, Venn SN, Creighton S, Leaver RB, Woodhouse CRJ. *Pregnancy after lower urinary tract reconstruction for congenital abnormalities.* BJU Int 2003; 92:773-777
104. Hensle TW, Bingham JB, Reiley EA, et al. *The urological care and outcome of pregnancy after urinary tract reconstruction.* BJU Int 2004; 93:588-590
105. *Structuration d'un programme d'éducation thérapeutique du patient dans le champ des maladies chroniques.* HAS 2007
106. McDonagh JE, Shaw KL, Southwood TR. *Growing up and moving on in rheumatology: development and preliminary evaluation of a transitional care programme for a multicentre cohort of adolescents with juvenile idiopathic arthritis.* J Child Health Care 2006; 10(1):22-42
107. *Accès aux soins des personnes en situation de handicap.* Audition publique ; HAS 2008

## **Transition from Adolescence to Adulthood of Patients with Neurologic or Malformative Bladder.**

### **ABSTRACT:**

Management of people with neurogenic or malformative bladder is a lifelong medical and surgical challenge. The transition between adolescence and adulthood is a particular period because of problems related to both patient and medical staff. The objective is to present the uro-nephrological status of these patients during the transition according to 3 criteria: continence, complications and renal function.

All patients of 15 years old and over, with neurogenic or malformative bladder were included. Congenital anomalies of the urethra were excluded. The transition was defined between 15 and 25 years old. Continence, surgical procedures, complications and renal function were reviewed retrospectively for each patient. Continence was defined according to a Lickert scale. Two groups were identified : operated and non-operated patients. The transition was divided into three categories: simple transition (no complication, incontinence in non-operated patients), transition with stabilized complications (urolithiasis, intestinal obstruction, bladder perforation, metabolic disorders, moderate chronic renal failure (CRF)) and complex transition (death, incontinence after surgery, severe CRF or end-stage renal failure).

Some 204 patients were included of which 87 % had a neurogenic bladder. Most of them had Spina Bifida (67%). Among the 81 non-operated patients, 32 (40%) were continent and 12 (15%) had complication which 6 calculi. Moderate CRF was recorded in 2 cases and 1 patient was transplanted. 123 patients (60%) were operated, 11 had a cutaneous trans-intestinal ureterostomy and 112, a bladder reconstruction combining enterocystoplasty (82% of cases), bladder neck surgery (71% of cases) and/or a continent diversion (54% of cases). Continence was achieved in 80 % of cases. Stabilized complications concerned 46 patients (37 %): problems with continent channel (42 %), calculi (28%), bladder perforations (12%), and intestinal obstructions (7%). Complex complications involved 24 patients (20%), including 8 severe or end-stage renal failure.

Surgery of neurogenic or malformative bladders improves urinary continence. However, it generates a high rate of complications. Regular long-term multidisciplinary follow-up is essential to reduce the morbidity of care.

## **RÉSUMÉ DE LA THÈSE:**

La prise en charge des personnes ayant une vessie neurologique ou malformative est un défi médico-chirurgical tout au long de la vie. La transition entre l'adolescence et l'âge adulte représente une période particulière en raison des problématiques liées au patient et aux équipes médicales. L'objectif est de présenter l'état uro-néphrologique de ces patients au cours de la transition selon 3 critères : la continence, les complications et la fonction rénale.

Nous avons inclus tous les patients ayant une vessie neurologique ou malformative, âgés de 15 ans et plus. Les anomalies congénitales de l'urètre ont été exclues. La transition était définie entre 15 et 25 ans. La continence, les interventions chirurgicales, leurs complications et la fonction rénale ont été relevées rétrospectivement pour chaque patient. La continence était définie selon une échelle de Lickert. Deux groupes ont été distingués : les patients opérés et non opérés. La transition était classée en 3 catégories : transition simple (aucune complication, incontinence chez les non patients non opérés), transition avec complications contrôlées (lithiases, occlusions, perforations vésicales, troubles métaboliques, insuffisance rénale chronique (IRC) modérée) et transition complexe (décès, incontinence après chirurgie, IRC sévère et terminale).

204 patients ont été inclus, dont 87% avec une vessie neurologique, dominés par les dysraphismes spinaux (67%). Parmi les 81 patients non opérés, 32 (40%) étaient continents et 12 (15%) ont eu une complication, dont 6 lithiases. Une IRC modérée a été relevée dans 2 cas et un patient a été greffé. 123 patients (60%) ont été opérés dont 11, d'une urétérostomie cutanée trans-intestinale, et 112, d'une reconstruction vésicale associant une entérocytoplastie (82% des cas), une chirurgie du col (71% des cas) et/ou une dérivation continente (54% des cas). La continence a été obtenue dans 80% des cas. Les complications contrôlées ont concerné 46 patients (37%): problèmes de conduit (42%), lithiases (28%), perforations vésicales (12%), occlusions (7%). Les complications complexes ont concerné 24 patients (20%), dont 8 IRC sévères ou terminales.

La chirurgie des vessies neurologiques ou malformatives engendre un taux de complications élevé en contrepartie d'une amélioration de la continence urinaire. Un suivi pluridisciplinaire régulier et au long cours est essentiel pour limiter la morbidité de la prise en charge.

## **TITRE EN ANGLAIS**

Transition from Adolescence to Adulthood of Patients with Neurologic or Malformative Bladder.

## **THÈSE DE MÉDECINE SPÉCIALISÉE – ANNÉE 2013**

## **MOTS-CLEFS**

Vessie neurologique, dysraphisme spinal, exstrophie vésicale, transition, entérocytoplastie, dérivation urinaire continente, insuffisance rénale

## **INTITULÉ ET ADRESSE**

UNIVERSITÉ DE LORRAINE  
Faculté de Médecine de Nancy  
9, avenue de la Forêt de Haye  
54505 VANDOEUVRE LES NANCY Cedex