

LOCKED-IN SYNDROME ET TROUBLES SPHINCTERIENS

Dr Alexia EVEN

Unité de Neuro-Urologie

Hôpital Raymond Poincaré, Garches

Troubles sphinctériens

- Troubles urinaires + troubles ano-rectaux
- Peu d'articles dédiés à ces domaines dans la littérature

Table 2 Findings from three case series of patients with locked-in syndrome. Values are numbers (percentages) unless stated otherwise

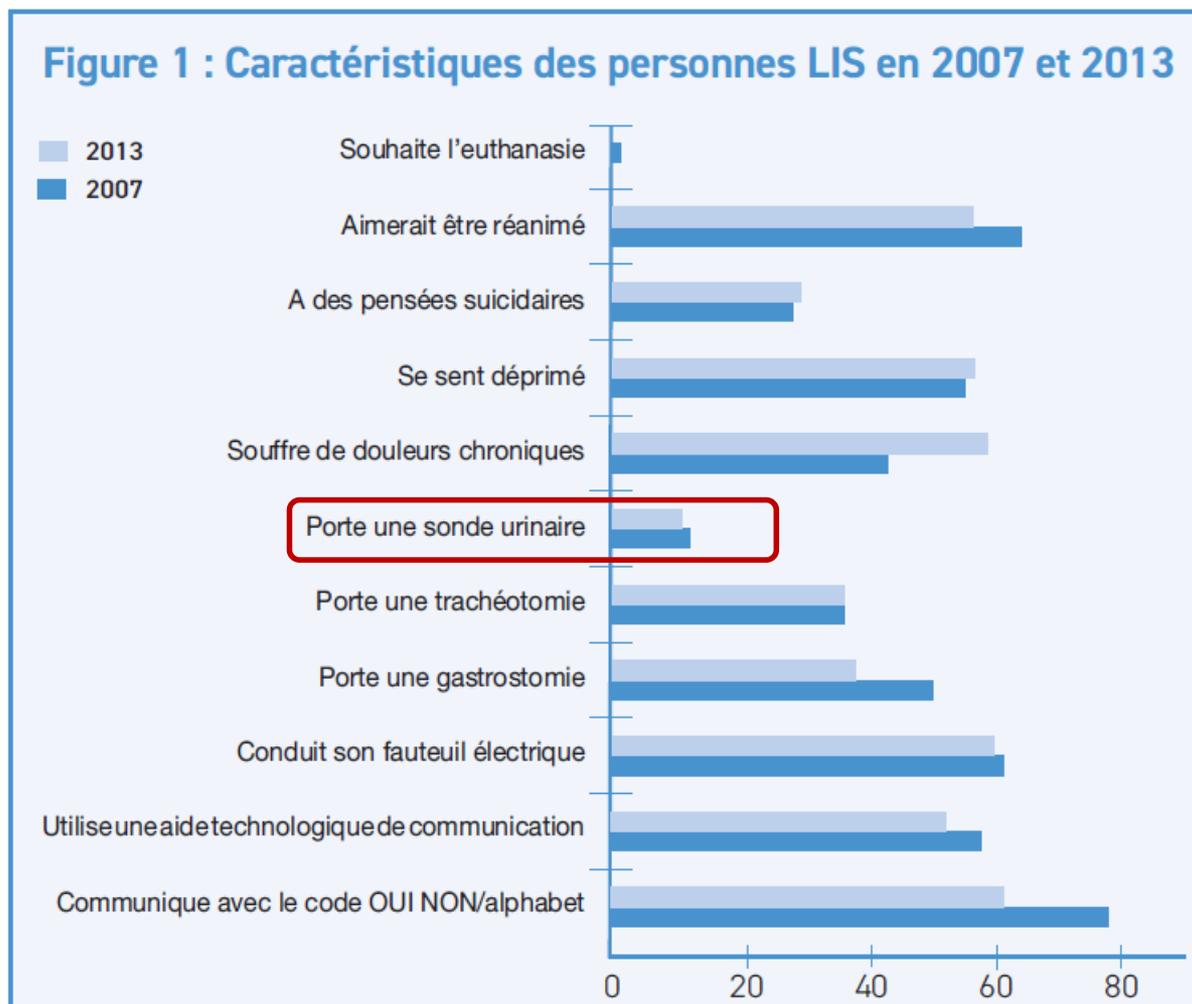
Variable	Doble 2003 ¹⁴ (USA)	Casanova 2003 ⁹ (Italy)	Richard 1995 ⁸ (France)
Mean age of onset (years)	33.6	44.7	45.3
Age range at onset (years)	1-70	16-71	17-73
No of males/females	19/10	9/5	9/2
Aetiology:			
Vascular	15 (52)	11 (79)	10 (91)
Traumatic	9 (31)	3 (21)	1 (9)
Other	5 (17)	0	0
Survival rates (%):			
5 years	83	86	NA
10 years	83	NA	NA
20 years	40	NA	NA
Motor recovery	16 (55)	11 (79)	10 (91)
Respiratory improvement	NA	8 (58)	10 (91)
Emergence of swallow	20 (69)	6 (42)	8 (73)
Basic verbal communication	9 (31)	4 (28)	4 (36)
Bowel continence	4 (14)	5 (35)	NA
Bladder continence	7 (24)	5 (35)	10 (100)
Returned to live with family	19 (65)	8 (57)	8 (73)

TROUBLES VESICO- SPHINCTERIENS

Questionnaire ALIS 2007

- 86 patients: 53 H, 33 F, âge moyen 46 ans
- 90% sensation de besoin
- Fuites urinaires: 16%, parfois 34%, aucune 50%
- 15% en SAD
- Autres modes mictionnels:
 - aux toilettes: 18%
 - urinal: 13%
 - étui pénien: 55%
 - changes: 14%
- 27% de BUD réalisés

Troubles vésico-sphinctériens

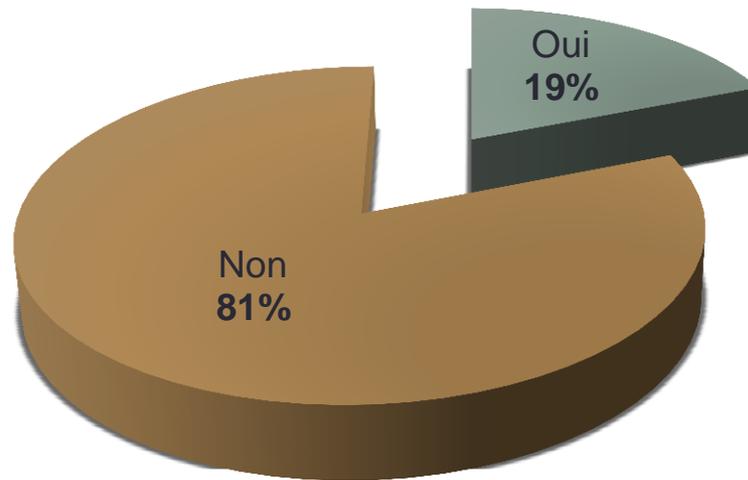


Etude de qualité de vie de 39 patients a 6 ans d'intervalle

Equipements médicaux

Port d'une sonde urinaire à demeure

Population : 130

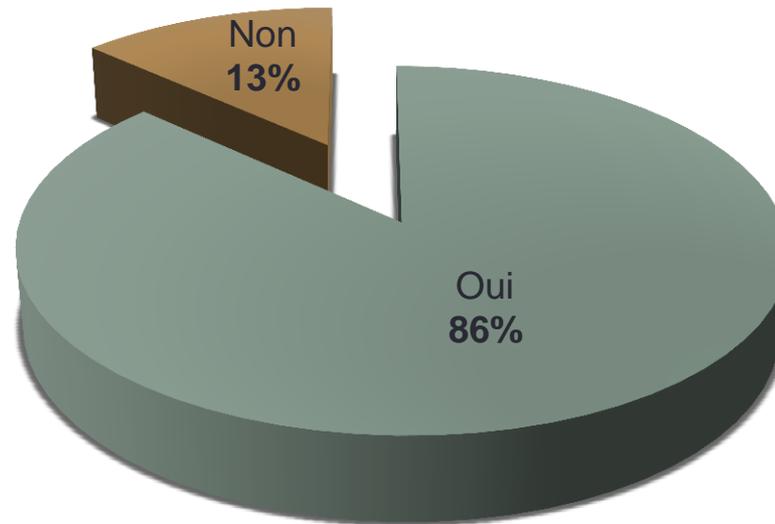


*base de données générale d'ALIS, mise à jour en 2018,
sur une population générale de 804 LIS référencés*

Equipements médicaux

Besoin d'uriner ressenti

Population: 107



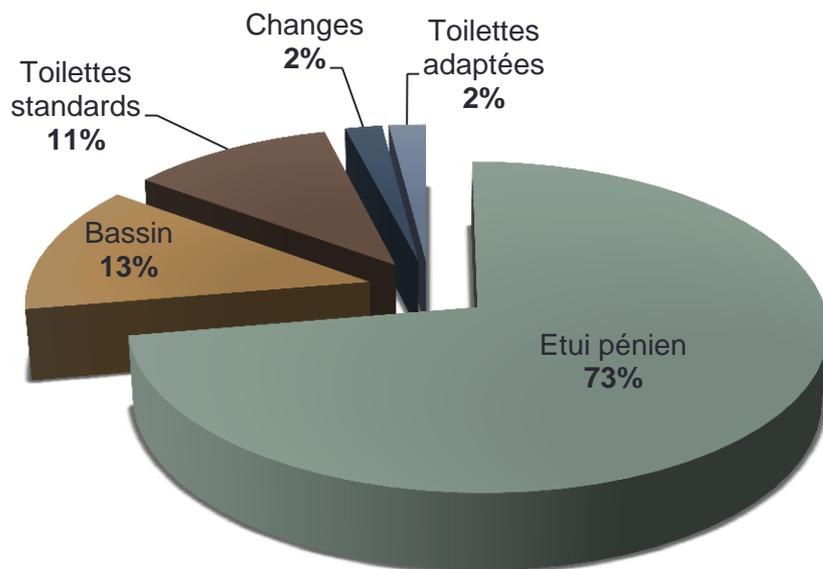
base de données générale d'ALIS, mise à jour en 2018, sur une population générale de 804 LIS référencés

Equipements médicaux

Equipement sanitaire pour les urines pour les hommes

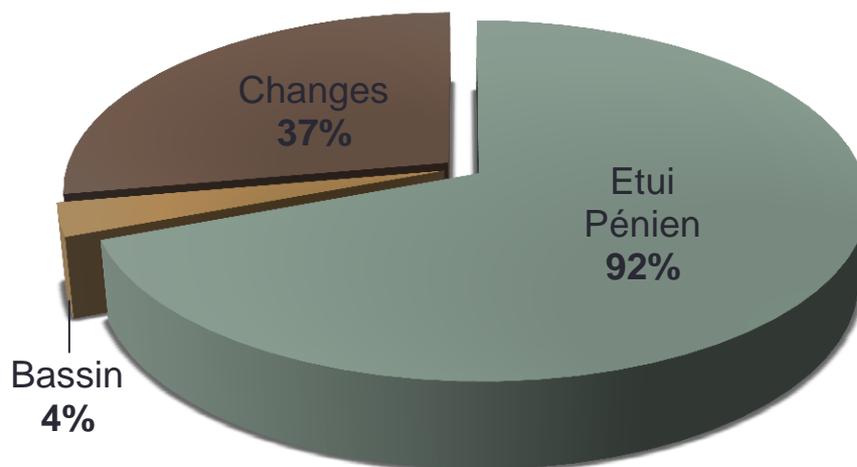
Vie à domicile

Population: 64



Vie en établissements divers

Population: 25



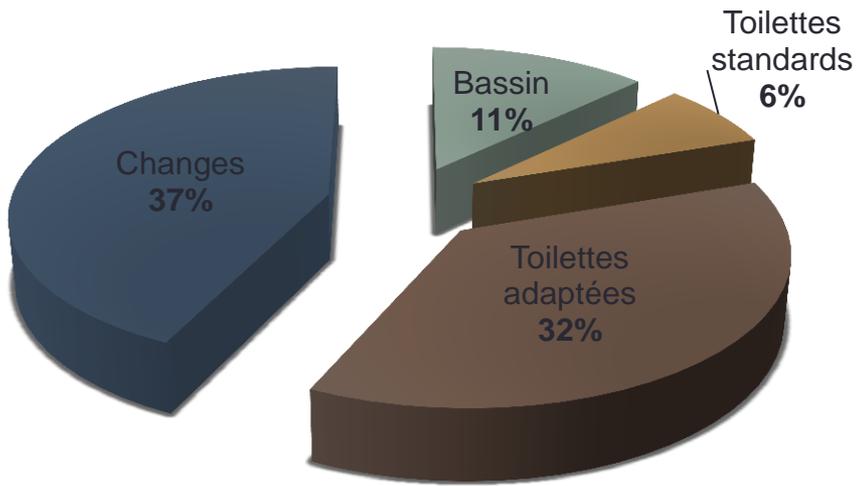
base de données générale d'ALIS, mise à jour en 2018, sur une population générale de 804 LIS référencés

Equipements médicaux

Equipements sanitaires pour les urines pour les femmes

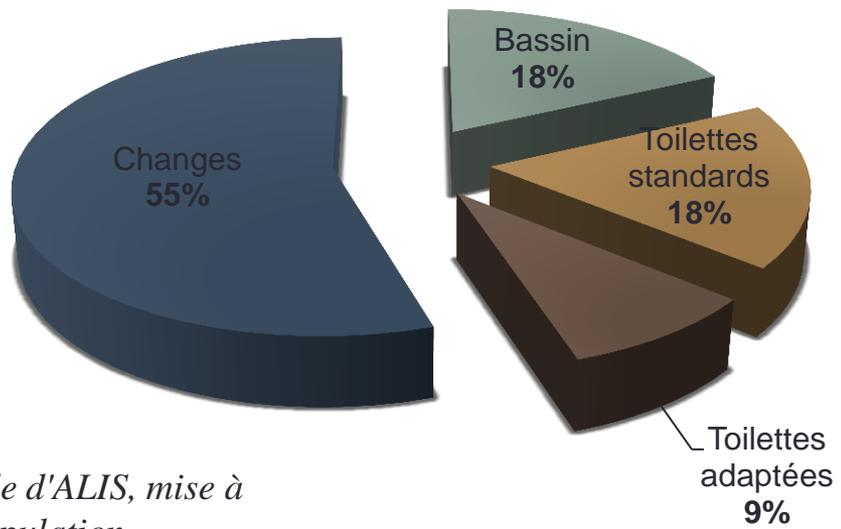
Vie à domicile

Population: 19



Vie en établissements divers

Population: 11



base de données générale d'ALIS, mise à jour en 2018, sur une population générale de 804 LIS référencés

Symptomatologie

- Pollakiurie, impériosités +/- fuites par hyperactivité détrusorienne
- Dysurie +/- rétention par hypoactivité détrusorienne, voire mictions par regorgement.
- Symptomatologie aggravée par les troubles moteurs.

Complications

- Infections urinaires, nécessitant parfois une hospitalisation
- Lithiases urinaires surtout si rétention chronique
- Escarres, majorées par les fuites dans la protection

Table 2: Medical Problems After Discharge from Hospital

	None		1		> 1		No Info N*
	N	(%)	N	(%)	N	(%)	
Urinary tract infection	10	(43)	13	(54)	1	(4)	3
Pneumonia	14	(64)	8	(36)	1	(4)	4
Pressure sores	16	(73)	7	(32)	0	(0)	4
Urinary tract stones	17	(77)	5	(23)	1	(4)	4
Gastrointestinal bleed	18	(81)	4	(18)	1	(4)	4
Deep venous thrombosis	20	(91)	3	(14)	0	(0)	4

*"No information": excluded from percentages.

Prise en charge

- Adaptée aux capacités fonctionnelles du patient et à son mode de vie
- Objectifs:
 - diminuer le risque de complications
 - améliorer la qualité de vie du patient
 - limiter la charge pour les aidants
- Bilan clinique:
 - interrogatoire patient/aidants
 - catalogue mictionnel
- Bilan paraclinique:
 - bladderscan post mictionnels
 - échographie de l'appareil urinaire
 - +/- bilan urodynamique

Résultats urodynamiques

- Environ 50 % des patients asymptomatiques
- Chez patients symptomatiques ayant eu un BUD:
 - 73% vessie hyperactive
 - 27% vessie hypoactive

Sakakibara. Neurological Sciences 1996

- Etude nantaise 2002
 - 23 patients: 18H / 5F
 - Statut mictionnel:
 - drainage vésical: 18 patients (78%)
 - impériosités 2, dysurie 1, asymptomatique 2
 - Evaluation urodynamique
 - 11 statuts normaux
 - 11 anormaux : 6 acontractilités / 3 hyperréflexies / 2 dyssynergies
→ pathologique dans 50% cas
 - Evolution : persistance troubles à distance: 35%

Prise en charge vessie hyperactive

- Traitements anticholinergiques: Ditropan®, Ceris®, Toviaz®, Vesicare®
 - se méfier du risque de rétention
 - débiter à faibles doses
 - prendre en charge la constipation
 - objectifs: diminuer la pollakiurie, les impériosités et les fuites
- Chez l'homme, favoriser les étuis péniens et éviter les couches++



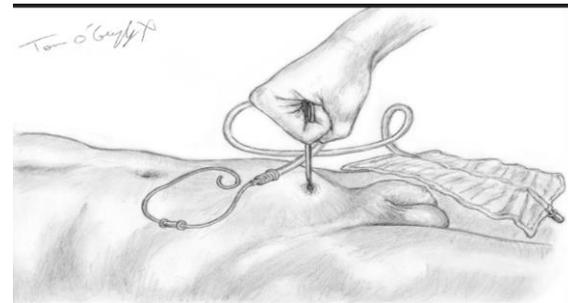
Prise en charge vessie hypoactive

- Autosondages = méthode de référence, mais rarement envisageable
- Hétérosondages, peu envisageables car nécessitent intervention d'une tierce personne/IDE 5 X par jour
- Sondage à demeure, à haut risque de complications:
 - lithiases
 - infections urinaires parenchymateuses
 - lésions uréthrales ou périnéales
 - insuffisance rénale
 - carcinologique

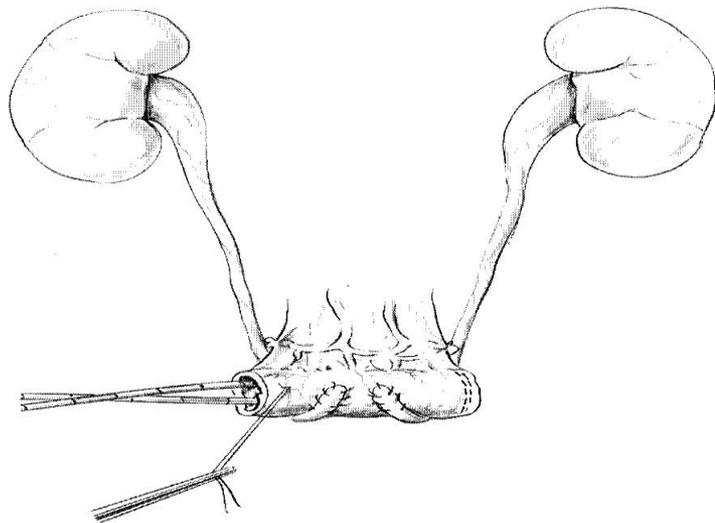


Prise en charge vessie hypoactive

- Cystostomie sus pubienne,
permet d'éviter les lésions uréthrales et périnéales
peut être changée a domicile



- Dérivation non continente type Bricker
 - +/- ablation de la vessie
 - gestion de la poche 1/24h par aidant
 - pas de change urinaire, pas d'intervention d'IDE



Conclusion

- TVS dans environ 50% des cas
- Importance du dépistage des TVS et si besoin de la réalisation d'examens complémentaires afin de guider la prise en charge.
- Adapter les propositions thérapeutiques aux capacités fonctionnelles et au mode de vie du patient.
- Ne pas méconnaître le risque de complications.

TROUBLES ANO-RECTAUX

Symptômes

- Constipation de transit par stagnation des matières fécales dans le colon et réabsorption d'eau
- Selles dures, difficiles à exonérer
- Fuites de selles, « fausses diarrhées du constipé »



Échelle de Bristol

Type de selles	Description
	1. Selles dures en forme de billes détachées (selles difficiles).
	2. Selles en forme de billes collées.
	3. Selles en forme de boudin, structure friable.
	4. Selles en forme de boudin, structure douce et lisse.
	5. Selles molles avec contours clairement tranchés (selles faciles).
	6. Selles molles à très molles aux contours imprécis.
	7. Selles aqueuses sans structure (totalement liquides).

Selles dures

Consistance normale

Selles à tendance diarrhémique

Score NBD

Interprétation du score NBD :

0 à 6	Très minime	Les malades rapportant un score modéré ont trois fois sur quatre un retentissement sur la qualité de vie et ceux rapportant un score important ont un retentissement plus de neuf fois sur dix.
7 à 9	Minime	
10 à 13	Modérée	
14 et plus	Sévère	

SCORE FONCTIONNEL DIGESTIF DES MALADES NEUROLOGIQUES (SCORE NBD)

(Krogh K, Christensen P, Sabroe S, Laurberg S. Neurogenic bowel dysfunction score. Spinal Cord. 2006;44:625-31).

Score de dysfonctionnement de l'intestin neurologique (NBD Score)

Le nombre de points de chaque réponse est indiqué entre parenthèses.

Points

1. A quelle fréquence allez-vous à la selle ?

Chaque jour (0) 2-6 fois par semaine (1) Moins d'une fois par semaine (6)

2. Quel temps passez-vous en moyenne à chaque défécation ?

Moins de 30 minutes (0) De 30 à 60 minutes (3) Plus d'une heure (7)

3. Ressentez-vous une sensation de malaise, des maux de tête, ou transpirez-vous au moment de la défécation (signes évocateurs d'hyperréflexie autonome) ?

Non (0) Oui (2)

4. Prenez-vous des médicaments en comprimés pour la constipation ?

Non (0) Oui (2)

5. Prenez-vous des médicaments en sachets pour la constipation ?

Non (0) Oui (2)

6. Avez-vous besoin de mettre le doigt dans l'anus pour aller à la selle ?

Moins d'une fois par semaine (0) Une fois ou plus par semaine (6)

7. Avez-vous des pertes incontrôlées de selles par l'anus ?

Moins d'une fois par mois (0) 1-4 fois par mois (6)
1-6 fois par semaine (7) Quotidiennement (13)

8. Prenez-vous des médicaments pour l'incontinence fécale (perte incontrôlée de selles) ?

Non (0) Oui (4)

9. Avez-vous des pertes incontrôlées de gaz ?

Non (0) Oui (2)

10. Avez-vous des problèmes de peau autour de votre anus ?

Non (0) Oui (3)

Score total (entre 0 et 47)

le PGI-S

PGI-S

Patient Global Impression
of Severity

Comment estimez-vous la gêne
liée à vos troubles colorectaux ?*

* Constipation, fuites fécales, difficultés à l'exonération...



Absence de gêne



Gêne légère



Gêne modérée



Gêne sévère

Prise en charge

- Règles hygiéno-diététiques:
 - hydratation d'environ 1,5l/24h
 - régime équilibré riche en fruits et légumes, à adapter au transit et à la tolérance aux fibres (objectif autour de 25g/jour)
 - légumes verts (2 à 5g fibres/100g) + fruits frais à au moins 1 repas/j
 - augmenter les apports en légumes et fruits secs (10 à 15g fibres/100g)
- jamais de régime restrictif total
- supprimer les médicaments constipants non indispensables

Prise en charge

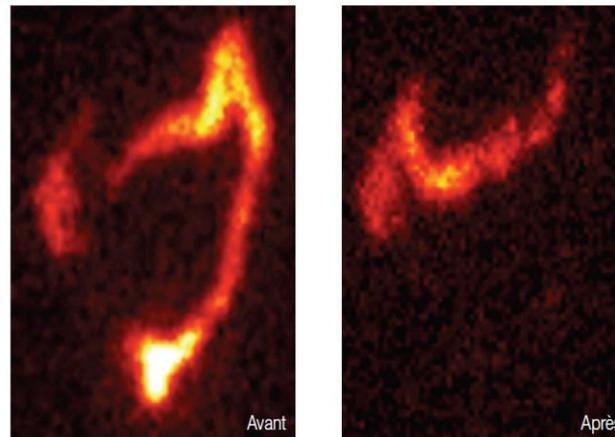
- Traitements laxatifs:
 - de lest
 - et/ou osmotiques
 - pris de façon régulière et systématique sans attendre la constipation
 - adaptation des doses en fonction de la consistance des selles
- Associés si besoin à la mise de suppositoires afin de déclencher les selles et éviter les fuites.

Des laxatifs pour adapter la consistance des selles

Laxatifs	Mode d'action	Nom de marque	Effets indésirables
De lest	Augmente le volume des selles	<u>Ispaghul</u> : Spagulax® <u>Psyllium</u> : Psyllium®, Transilane® <u>Son de blé</u> : infibran® <u>Gomme de karaya</u> : Normacol® sachets granulés	Ballonnements, moindres si augmentation progressive et avec la gomme de karaya
Osmotiques	Appel d'eau dans l'intestin	<u>Macrogol</u> : Forlax®, Transipeg®, Movicol® <u>Sucres non absorbables</u> : → *lactulose: Duphalac® *Lactitol: Importal®	Fuites fécales si IA ⊕ Ballonnements Douleurs abdominales
Lubrifiants	Lubrifiant les selles	<u>Huiles végétales</u> : olive, colza <u>Huile de paraffine</u> : Lansoyl®	Suintement anal Fausses routes (sujets âgés) Malabsorption vitamines ADEK
Stimulants	Effets sécrétoire et moteur coliques	<u>Bisacodyl</u> : Dulcolax® <u>Séné</u> : Sénokot®, Modane® <u>Cascara</u> : Péristaltine	Irritation (douleurs) Fuites fécales
Péristaltogènes	Stimule intensité et rythme des contractions coliques	Mestinson®	CI asthme, Parkinson, obstruction voies digestives et urinaires

Prise en charge

- En cas d'échec des traitements de 2^{ème} ligne
- Discuter les irrigations trans-anales rétrogrades permettant de:
 - stimuler l'activité réflexe du colon
 - et vidanger le rectum et une partie du colon



Images scintigraphiques d'un patient blessé médullaire avant et après recours à l'irrigation transanale⁹

Contre-indications

- Sténose anale ou colorectale connue
- Cancer colo-rectal
- Maladie Inflammatoire aigüe de l'intestin et chronique active
- Diverticulite aigüe
- Chirurgie récente anale ou colo-rectale \leq 3 mois
- Ablation polype \leq 4 semaines
- Colite ischémique



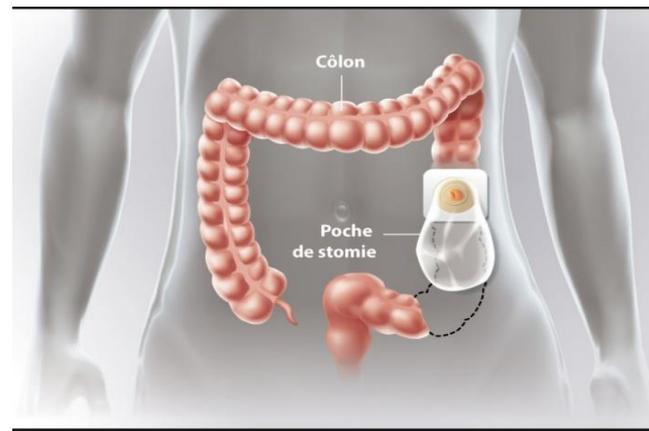
Irrigations trans-anales

- Nécessitent un apprentissage par personnel formé à la technique
- 1^{er} lavage sous supervision
- Pratiquées par le patient ou un aidant
- Aux toilettes ou au lit
- Quotidiennement au début, puis 1 jour/2 ou/3
- En association avec les traitements laxatifs

- Prescription par médecin MPR ou gastroentérologue
- Remboursement à 100%

Colostomie

- En cas d'échec des traitements médicamenteux et des irrigations



Conclusion

- TAR fréquents mais sous évalués
- Dépistage simple en interrogeant patient/famille/aidants
- Pas d'examens complémentaires nécessaires en règle générale
- Différentes lignes de traitements disponibles, à envisager en fonction de la réévaluation régulière des troubles.