




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

www.em-consulte.com



ARTICLE ORIGINAL

Critères pronostics du syndrome de Hinman (vessie neurogène non neurogène). Étude multicentrique de 31 cas[☆]

The non-neurogenic neurogenic bladder (Hinman's syndrome) in children: What are prognostic criteria based on a 31 cases multicentric study

P. Claudon*, A. Fotso-Kamdem, D. Aubert

Service de chirurgie et urologie pédiatrique, CHU de Besançon Saint-Jacques, 2, place Saint-Jacques, 25030 Besançon cedex, France

Reçu le 8 mai 2009 ; accepté le 25 septembre 2009
Disponible sur Internet le 11 novembre 2009

MOTS CLÉS

Urologie pédiatrique ;
Syndrome
d'élimination ;
Constipation ;
Vessie neurogène non
neurogène ;
Syndrome de Hinman

Résumé

But. – Identifier des critères pronostiques péjoratifs de cette dysfonction mictionnelle sévère de l'enfant.

Patients et méthodes. – Étude rétrospective, multicentrique de 31 patients (19 garçons et 12 filles), dans trois centres hospitaliers (Besançon, Lyon, Nantes) répartis en trois groupes évolutifs : A – formes majeures avec séquelles uronephrologiques ($n=14$). B – formes intermédiaires avec dysfonction mictionnelle persistante ($n=11$). C – formes guéries sans séquelles ($n=6$).

Résultats. – La première consultation urologique était en moyenne à 6,4 ans (un à 16) et le diagnostic à 12,2 ans (1,8–26,9). Quarante-huit pour cent des patients avaient des symptômes urologiques initiaux, dont 35 % d'énurétiques. Quarante-huit pour cent avaient des symptômes digestifs dont 93 % une constipation. Trente-cinq pour cent avaient une situation psychosociale défavorisée. Vingt-neuf pour cent des patients du Groupe A avaient initialement une incontinence urinaire. Soixante-deux pour cent ont été améliorés par les sondages intermittents et 50 % par les anticholinergiques. Quarante-six pour cent des patients du Groupe B avaient des troubles digestifs majeurs, 60 % avaient une infection urinaire. La rééducation mictionnelle et les sondages intermittents ont respectivement amélioré 71 et 75 %. Aucun patient du Groupe

[☆] Niveau de preuve : 5.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : claudonp@gmail.com (P. Claudon).

C n'a eu initialement d'infection urinaire basse, d'encoprésie ou de fécalome. La rééducation en a amélioré 67%. Les garçons avaient plus d'infection urinaire fébrile (20% vs 8%), plus de troubles digestifs (encoprésie : 31% vs 8%) et moins d'incontinence urinaire.

Conclusion. — Le syndrome de Hinman est une forme évolutive péjorative et rare du « syndrome d'élimination ». Les critères pronostiques péjoratifs étaient le sexe masculin, la rétention fécale sévère, les troubles psychologiques graves, le retard de diagnostic et de traitement.

© 2009 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Pediatric urology;
Outlet pelvic
syndrome;
Constipation in
children;
Neurogenic non
neurogenic bladder;
Hinman syndrome

Summary

Purpose. — To identify in children the pejorative estimated criteria of a extreme dysfunctional voiding can leading to a Hinman syndrome.

Patients and methods. — Retrospective and multicentric study of 31 patients (19 boys and 12 girls), resulting from three university medical center (Besançon, Lyon, Nantes), which were divided into three groups according to their evolution: A — forms with a serious urologic outcome. B — intermediate forms with persistent voiding dysfunction. C — forms with uneventful outcome.

Results. — The initial urologic examination was done, on average, on 6.4 years old children (1–16) and the diagnosis at 12.2 years (1.8–26.9). Eighty-four percent of the patients presented initial urologic symptoms, including 35% of enuresis and 48% with large amount of stool in the rectal vault (constipation and encopresis in 93%). Thirty-five percent undergoing significant familial life stresses. In group A, urinary incontinence was present in 29%. Sixty-two percent were improved by an intermittent catheterism and 50% by anticholinergic drugs solely. In group B, 46% presented major constipation or encopresis and 60% an urinary infection. A voiding retraining and an intermittent catheterism improved 71 and 75% respectively. In group C, no patient presented initial low urinary infection, encopresis or stool impaction. The boys presented more febrile urinary infection (20% vs. 8%), more rectal disorders (encopresis: 31% vs. 8%) and less urinary incontinence. In this group voiding retraining improved 67%.

Conclusion. — The Hinman's syndrome is a serious and unusual outcome of the "dysfunctional elimination syndrome". At diagnosis, the patterns of a pejorative outcome are the male sex, the severe fecal retention, the serious psychological disorders, the delay of diagnosis and treatment.

© 2009 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

La constatation d'un « syndrome d'élimination » chez l'enfant, associant des troubles mictionnels variés (fuites et infections urinaires) et des signes digestifs bas (constipation et encoprésie), est fréquente en pédiatrie. La grande majorité de ces troubles correspond à une banale dyssynergie vésicosphinctérienne (DVS) fonctionnelle transitoire avec un excellent pronostic de guérison. Mais certaines formes, beaucoup plus rares, évoluent vers des situations sévères dont certaines aboutissent à une insuffisance rénale terminale. Elles pourraient correspondre cliniquement et urodynamiquement à des mécanismes physiopathologiques particuliers, qui déterminent en partie le pronostic de la DVS [1–3].

L'absence de contexte neurologique clinique et paraclinique, est la donnée essentielle pour retenir le diagnostic de « vessie neurogène non neurogène » (syndrome de Hinman) [4]. C'était le critère formel d'inclusion retenu pour les 31 patients de notre étude tricentrique. Dans la littérature, nous n'avons pas retrouvé de données précises qui, devant un DVS non neurogène et a priori banal initialement, permettent d'établir un pronostic même approximatif.

En reconstituant l'historique de ces 31 patients, notre but était de déceler, a posteriori, des facteurs cliniques

initiaux qui auraient pu préjuger de façon plus précoce d'un pronostic évolutif péjoratif.

Nous avons conscience du biais de recrutement (trois centres d'uropédiatrie) et du biais introduit par toute étude ayant une part rétrospective importante. Mais nous avons pour objectif de susciter une analyse de cette pathologie qui devrait s'enrichir de nouvelles connaissances qui commencent à apparaître dans la littérature et qui concernent la biologie des neurotransmetteurs, les identifications génétiques et syndromiques, voire même l'imagerie neurologique.

Patients et méthodes

Il s'agissait d'une étude rétrospective multicentrique réalisée, entre 1966 et 2006, sur une série de 31 enfants suivis dans trois centres (CHU de Besançon, Lyon et Nantes). Tous les dossiers ont été revus par un seul examinateur (PC).

Le diagnostic de « vessie neurogène non neurogène » a été retenu selon les critères définis par Hinman et Baumann actualisés par Garignon et al. [5] (Tableau 1).

Pour chaque patient, ont été étudiés :

- les manifestations cliniques ;
- l'évaluation neurologique ;

Tableau 1 Les neuf critères diagnostiques du syndrome de Hinman.

Critères cliniques	Incontinence nocturne et diurne Encoprésie Infections urinaires à répétition Absence d'obstacle anatomique Examen neurologique normal
Critères radiologiques	Dilatation du haut appareil urinaire Parois vésicales trabéculées (\pm RVU)
Critères urodynamiques	Asynchronisme vésicosphinctérien
Critères psychologiques	Anxiété, introversion, timidité

- le bilan biologique sanguin avec au moins un dosage de l'urée et de la créatinine ;
- l'imagerie uroradiologique (échographie, UIV, cystographie rétrograde) ;
- les examens urodynamiques ;
- l'imagerie neuroradiologique (radiographie du rachis et du sacrum, IRM médullaire) ;
- le contexte comportemental et psychosocial ;
- les modes de prise en charge thérapeutiques (sondage intermittent, rééducation sphinctérienne, chirurgie) et l'évolution.

Ainsi, les 31 patients ont été répartis en trois groupes selon des critères pronostiques définis par Yang et Mayo [4] :

- le groupe « morbide » (A) comprenait les patients :
 - avec une évolution péjorative marquée par l'aboutissement à une affection chronique irréversible telle qu'une insuffisance rénale chronique,
 - et/ou ayant dû subir une intervention chirurgicale majeure (agrandissement vésical, dérivation définitive, néphrectomie, transplantation...);
- le groupe « symptomatique » (B) comprenait les patients n'ayant pas de morbidité significative, mais pour qui il persistait une symptomatologie urinaire à la fin du suivi ;
- le groupe « guéri » (C) comprenait les patients n'ayant pas eu de morbidité significative et dont la symptomatologie urinaire a disparu à la fin du suivi.

Les analyses comparatives ont été faites avec le test du χ^2 , avec un seuil de significativité p supérieur ou égal à 0,05. Tous les tests ont été réalisés à l'aide du logiciel Stat View® de SAS Institute.

Résultats

La cohorte comprenait 12 filles et 19 garçons. La moyenne d'âge lors de la première consultation était de 6,4 ans (zéro à 16), le diagnostic a été fait en moyenne vers 12,2 ans

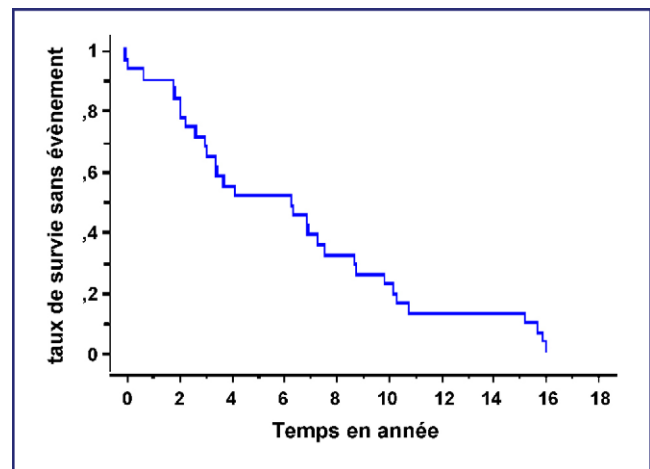


Figure 1. Courbe de Kaplan-Meier de la survie asymptotique pour l'ensemble de la cohorte (année).

(1,8–26,9) et le délai moyen de suivi a été de 10,4 ans (0,8–35,3).

L'âge d'apparition des premiers signes cliniques variait de un an pour les plus précoces et au-delà de 15 ans pour les plus tardifs (Fig. 1).

Les manifestations cliniques étaient des troubles urinaires dans 83,9 % des cas (26 sur 31) avec :

- énurésie (25 %) ;
- infection urinaire (18 %) ;
- rétention chronique (15 %) ;
- dysurie et incontinence (10 %) ;
- un pourcentage de 48,4 % de troubles digestifs (15 sur 31) dominés par la constipation chronique (93,3 %) ;
- un pourcentage de 35,5 % de trouble psychologique (11 sur 31) dont un contexte comportemental et psychosocial perturbé (26 %).

L'absence de lésion neurologique sous-jacente reposait sur une évaluation neurologique clinique et radiologique systématique (radiographie du rachis : 100 %), IRM médullaire (58 % dont 100 % après 1990).

Sur les examens complémentaires uroradiologiques au moment du diagnostic, nous avons :

- un pourcentage de 71 % (22 sur 31) de reflux vésico-urétéral (RVU), unilatéral (68 %) ;
- un pourcentage de 52 % (16 sur 31) de dilatation du haut appareil (75 % bilatéral) ;
- un pourcentage de 74 % (23 sur 31) de cystographie anormale (aspect de vessie de lutte ou trabéculations).

L'exploration urodynamique faite dans 90 % des cas mettait en évidence 57 % (16 sur 28) de DVS idiopathique.

Nous avons 19 % (six sur 31) d'insuffisance rénale modérée à sévère sur le dosage de la créatininémie.

La prise en charge thérapeutique a été la suivante :

- traitement conservateur :
 - un pourcentage de 61 % (19 sur 31) de rééducation mictionnelle (dont 75 % des filles et 52 % des garçons),
 - un pourcentage de 55 % (17 sur 31) de traitement anticholinergique,
 - un pourcentage de 42 % (13 sur 31) de sondages intermittents (dont 58 % des filles et 31 % des garçons) ;

- traitement chirurgical : 58 % (18 sur 31) des cas avec :
 - réimplantation urétérovésicale : 45 %,
 - dérivation urinaire temporaire (par sonde : 26 % ou cathéter sus-pubien : 26 %),
 - agrandissement vésical : 20 %,
 - dérivation continente selon Mitrofanoff : 13 %,
 - néphrectomie pour rein détruit : 13 %,
 - transplantation : 6 %;

Les caractéristiques inaugurales prédictives de gravité ont été identifiées a posteriori dans les trois groupes pronostiques :

Le groupe « morbide » (A)

Le groupe « morbide » (A), 14 sur 31 patients (45,2 %) dont cinq filles et neuf garçons, avaient les caractéristiques suivantes :

- âge moyen de la première consultation : 5,9 ans (0–15,9) ;
- âge moyen au moment du diagnostic : 13,4 ans (5,4–26,9) ;
- durée moyenne de suivi : 14,1 ans (3,2–35,3) ;
- 35 % d'incontinence et 64 % d'énurésie ;
- 50 % de rétention chronique ;
- 28 % d'IU dont la moitié étaient fébriles ;
- 57 % de troubles anorectaux dont 35 % de constipation, 28 % de fécalome et 21 % d'encoprésie ;
- aspect radiologique : 57 % d'urétérohydronéphrose à l'UIV et 64 % de RVU en cystographie ;
- cystomanométrie : 25 % de défaut de compliance (deux sur trois de garçons), 33 % de capacité vésicale augmentée (75 % de garçons), 44 % de DVS (50 % de garçons).

La prise en charge thérapeutique comprenait :

- 71 % d'anticholinergique (50 % d'amélioration) ;
- 17 % d'alpha bloquants sans aucune d'amélioration ;
- 64 % de rééducation mictionnelle (33 % d'amélioration) ;
- 54 % de SI (efficace dans 62 % des cas) ;
- 21 % de suivi psychologique sans aucune amélioration urologique.

Le groupe « symptomatique » (B)

Le groupe « symptomatique » (B), 11 sur 31 patients (35,5 %) dont cinq filles et six garçons, avait les caractéristiques suivantes :

- âge moyen de la première consultation : sept ans (2,1–10,8) ;
- âge moyen au moment du diagnostic : 11 ans (3,4–17,2) ;
- durée moyenne de suivi : huit ans (trois à 17,2) ;
- 36 % d'incontinence et 45 % d'énurésie ;
- 36 % de rétention chronique ;
- 63 % d'infection urinaire dont 28 % étaient fébriles ;
- 45 % de troubles anorectaux (constipation 54 %, fécalome 27 %, encoprésie 38 %) ;
- aspect radiologique : 45 % d'urétérohydronéphrose à l'UIV et 81 % de RVU à la cystographie ;
- cystomanométrie : 27 % de défaut de compliance (deux sur trois filles), 18 % de capacité vésicale augmentée (100 % de garçons), 9 % de DVS (100 % de garçons).

La prise en charge thérapeutique comprenait :

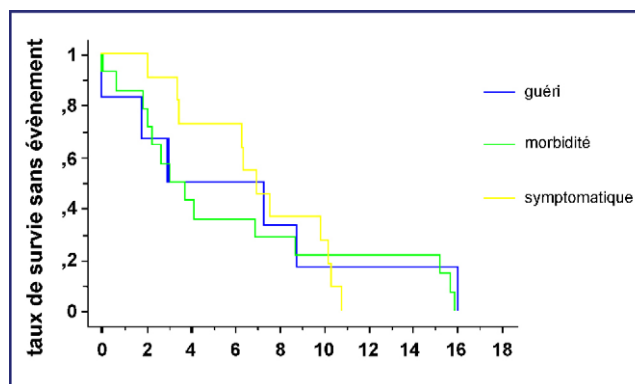


Figure 2. Courbe de Kaplan-Meier de la survie asymptomatique pour les groupes de morbidité (année).

- 54 % d'anticholinergique (17 % d'amélioration) ;
- 17 % d'alpha bloquants sans aucune d'amélioration ;
- 63 % de rééducation mictionnelle (71 % d'amélioration) ;
- 36 % de sondages intermittents (75 % d'amélioration) ;
- 63 % de suivi psychologique (28 % d'amélioration).

Le groupe « guéri » (C)

Le groupe « guéri » (C), six sur 31 patients (19,3 %) dont deux filles et quatre garçons, avait les caractéristiques suivantes :

- âge moyen de la première consultation : 6,2 ans (zéro à 16) ;
- âge moyen au moment du diagnostic : 10,5 ans (5,6–19,5) ;
- durée moyenne de suivi : six ans (0,8–15,9) ;
- 50 % d'incontinence et 17 % d'énurésie ;
- 17 % de rétention chronique ;
- 17 % d'IU toutes fébriles ;
- 33 % de troubles anorectaux : (constipation 50 %, encoprésie et fécalome : 0 %) ;
- aspect radiologique : 50 % d'urétérohydronéphrose à l'UIV, 67 % de RVU à la cystographie ;
- cystomanométrie : aucun défaut de compliance, capacité vésicale augmentée (20 % dont 100 % de filles), 20 % de DVS (50 % de garçons).

La prise en charge thérapeutique comprenait :

- 17 % d'anticholinergiques (100 % d'amélioration) ;
- 33 % d'alpha bloquants (50 % d'amélioration) ;
- 50 % de rééducation mictionnelle (66 % d'amélioration) ;
- 17 % de sondages intermittents (0 % d'amélioration) ;
- 67 % de suivi psychologique (33 % d'amélioration).

Les analyses statistiques comparatives selon les groupes de morbidité ont été résumées dans le [Tableau 2](#). La courbe de survie sans événement par groupe évolutif n'a pas permis de mettre en évidence d'élément significatif au sein des critères de morbidité étudiés ([Fig. 2](#)).

Résultats selon le sexe

L'énurésie nocturne et les fuites diurnes étaient plus fréquentes chez le garçon, respectivement 52 % (dix sur 19) et 42 % (huit sur 19), que chez la fille, respectivement 41 (cinq sur 12) et 33 % (quatre sur 12) ([Tableau 3](#)).

Tableau 2 Analyse comparative des variables cliniques par groupe de morbidité.				
	Groupe I	Groupe II	Groupe III	<i>p</i>
<i>UHN</i>				0,92
Non	64,3	50,0	54,5	
Unilatéral	14,3	16,7	9,1	
Bilatérale	21,4	33,3	36,4	
<i>Insuffisance rénale</i>				0,24
Non	64,3	100,0	91,0	
Modérée	21,4	0,0	0,0	
Sévère	14,3	0,0	9,0	
<i>Dysurie</i>				0,75
Oui	28,6	33,3	18,2	
Non	71,4	66,7	81,8	
<i>PK</i>				0,75
Oui	7,1	0,0	9,1	
Non	92,9	100,0	90,9	
<i>IM</i>				0,18
Oui	7,1	16,7	36,4	
Non	92,9	83,3	63,6	
<i>Rétention</i>				0,36
Oui	58,3	8,4	33,3	
Non	36,9	26,3	36,8	
<i>Énurésie</i>				0,14
Oui	64,3	16,7	45,5	
Non	35,7	83,3	54,5	
<i>Hyperactivité détrusor</i>				0,70
Oui	21,4	16,7	9,1	
Non	78,6	83,3	90,9	
<i>IU</i>				0,96
Oui	14,3	16,7	18,2	
Non	85,7	83,3	81,8	
<i>RVU unilatéral</i>				0,42
Oui	57,1	66,7	81,8	
Non	42,9	33,3	18,2	
<i>RVU bilatéral</i>				0,90
Oui	35,7	33,3	27,3	
Non	64,3	66,7	72,7	
<i>Incontinence urinaire</i>				0,06
Oui	28,6	0,0	0,0	
Non	71,4	100,0	100,0	
<i>Encoprésie</i>				0,22
Oui	21,4	0,0	36,4	
Non	78,6	100,0	63,6	
<i>Constipation</i>				0,92
Oui	35,7	50,0	54,5	
Non	64,3	50,0	45,5	
<i>Troubles du transit</i>				0,5
Oui	57,1	50,0	36,4	
Non	42,9	50,0	63,6	
<i>Troubles psychologiques</i>				0,60
Aucun	78,6	50,0	54,5	
Anxiété	0,0	0,0	9,1	

	Groupe I	Groupe II	Groupe III	p
Introversion	7,1	33,3	18,2	
Opposition	14,3	16,7	18,2	
Sévérités sexuels				0,34
Oui	0,0	83,3	9,0	
Non	100,0	16,7	90,0	

	Total	A	B	C	Fille	Garçon
Énurésie	25	64	45	17	33	42
Rétention urinaire	15	50	36	17	33	42
Infection urinaire	18	28	63	17	33	20
Troubles anorectaux	48	57	45	33	41	52
Obstacle anatomique	6	7	0	0	8	5
Examen neurologique normal	100	100	100	100	100	100
Dilatation haute appareil	52	57	45	50	33	79
Vessie trabéculée	74	78	82	50	67	79
Reflux vésico-urétéral	71	64	81	67	58	79
Dyssynergie vésicosphinctérienne	57	44	9	20	83	37
Facteurs psychosociaux	36	22	45	50	33	37

Il existait une prédominance d'IU basse et de dysurie chez les filles (33%). Mais aucune différence significative n'apparaît dans l'expression des troubles urinaires inauguraux en fonction du sexe.

Sur le plan digestif, 41% des filles et 52% des garçons étaient symptomatiques, dont respectivement 42 et 50% étaient constipés. Il existait une prédominance masculine significative de l'encoprésie (32% vs 8%) et des fécalomes (26% vs 16%). Le RVU et l'urétérohydronéphrose étaient mis en évidence majoritairement chez le garçon (79% vs 58% et 79% vs 33%).

Les troubles psychologiques touchaient 35% des patients (33% des filles et 37% des garçons).

Discussion

Depuis sa description en 1973, le diagnostic de syndrome de Hinman est basé sur neuf critères [6] :

- quatre critères cliniques : énurésie et incontinence urinaire diurnes ; infections urinaires à répétition ; constipation chronique sévère et ou encoprésies ; troubles psychologiques ;
- deux urologiques : la dilatation du haut appareil urinaire et les signes de lutte vésicale (paroi épaissie et trabéculée) ;
- deux autres sont négatifs : absence de lésion neurologique (examen neurologique – radiographie du rachis – IRM médullaire) et absence d'obstacle anatomique sous-vésical ;
- un seul critère urodynamique commun : la DVS.

Dans notre étude, la frontière diagnostique entre un banal « syndrome d'élimination » et un authentique syndrome de Hinman a été identifiée par :

- le sexe masculin ;
- la sévérité clinique de la rétention urinaire et surtout stercorale ;
- les perturbations psychologiques et comportementales majeures de l'enfant ;
- le retard au diagnostic et à la mise en route des thérapies adaptées.

Le syndrome de Hinman était plus fréquent et typique chez le garçon comme l'avaient décrit divers auteurs [1,2,7]. Chez la fille, le tableau clinique était plus souvent celui d'une mégavessie hypoactive, anciennement appelée « vessie paresseuse » de pronostic moins sévère sur le haut appareil [6]. Ces deux présentations cliniques particulières ainsi que leur dangerosité rénale ont été décrites par Madersbacher pour les vessies neurologiques, c'est-à-dire une forme combinant hyperactivité détusorienne et sphinctérienne et l'autre combinant une aréflexie détusorienne et une hypotonie du plancher pelvien [8].

Dans notre série, l'incontinence intermittente (selon la définition de l'International Children Continence Society ICCS) était le symptôme initial le plus fréquent avec une prépondérance pour la forme diurne comme cela a été décrit dans la littérature [9]. La constipation avec ou sans encoprésie est un symptôme constant dans le syndrome de Hinman. Kodman-Jones et al. ont relevé un taux significativement plus élevé de constipation chez les enfants qui avaient une énurésie diurne et des infections urinaires [10]. Le syndrome de Hinman pouvait être considéré comme une continuité

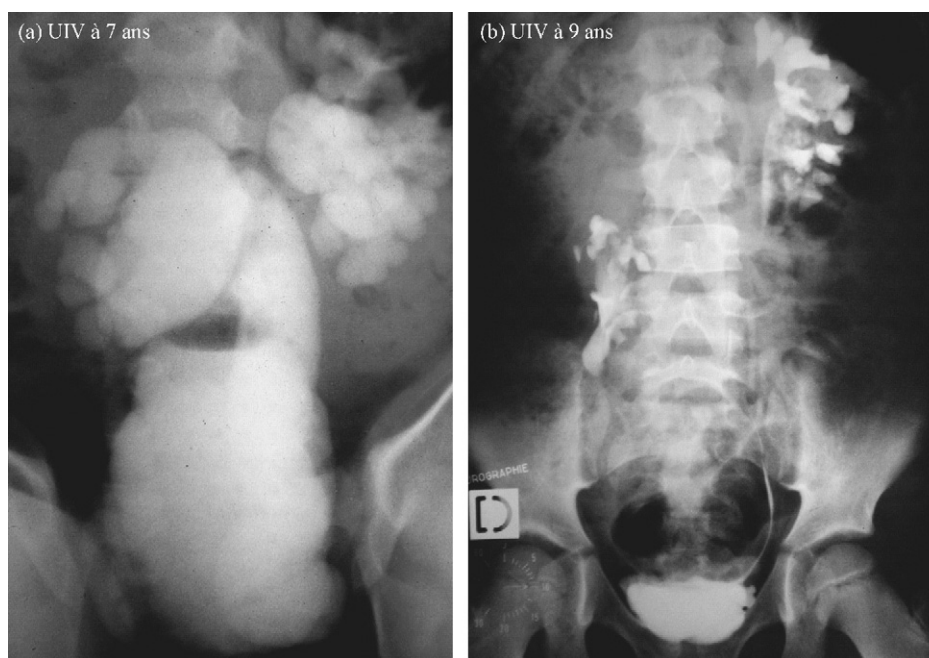


Figure 3. Fille âgée de sept ans, issue d'un contexte psychosocial défavorisé, vue pour énurésie, incontinence diurne, et dysurie. UCRM à l'âge de quatre ans normale ; a : UIV initiale : importante urétérohydronephrose bilatérale et vessie de grande capacité ; b : contrôle par UIV à l'âge de neuf ans après 18 mois de traitement par sondages intermittents. Le diagnostic de vessie neurogène non neurogène est retenu.

péjorative du fréquent « syndrome d'élimination » et représenter la forme évolutive rare, plus sévère de la DVS non neurogène, très répandue et habituellement transitoire chez l'enfant. La constipation terminale, entraînée par le verrouillage du pelvis, renforcerait le tonus urétral et la rétention urinaire [6,11]. Ainsi, la rétention chronique urinaire et fécale d'origine fonctionnelle peut être considérée comme l'entité nosologique d'un dysfonctionnement hypertonique du plancher pelvien avec des degrés de gravité variables : « syndrome urorectal » [12], « syndrome d'élimination » [3], *pelvic outlet syndrome* [11]. Mais sa pathogénie doit encore être élucidée.

L'association fréquente avec des perturbations comportementales a fait suggérer une pathologie psychosomatique. Des interactions psychosomatiques expliqueraient la présence des symptômes viscéraux dans un contexte psychologique d'introversion, d'opposition ou à l'inverse d'hyperactivité [10]. Il semblerait exister une corrélation entre la gravité des troubles psychologiques et la dégradation de l'appareil urinaire. L'influence de l'environnement social et familial a été notée dans les cas de délinquance ou d'alcoolisme parental, ou dans des familles ayant une faible cohésion. Des antécédents d'abus sexuels ont été aussi retrouvés avec une fréquence significative en particulier chez la fille avec 6 % pour Nijman [13]. Ces données psychosociales sont restées imprécises dans nos dossiers étudiés car souvent mal identifiées.

De récents travaux en neurophysiologie ont permis de mieux comprendre les processus supramédullaires conduisant du trouble psychique à une expression somatique sphinctérienne [14]. Certains auteurs ont évoqué des interactions sous-corticales entre les centres de l'expression faciale et le centre pontique mictionnel situés dans la même région [11,15]. Cette hypothèse a été parfaitement illustrée par le syndrome urofacial d'Ochoa pour lequel une mutation

génétique caractéristique a été isolée [16]. Le dénominateur commun neurobiologique pourrait être une perturbation de certains neuromédiateurs sérotoninergiques [15].

Comme l'a montré notre étude, l'âge du diagnostic a été tardif et la réversibilité en fonction de la précocité et de la pertinence de la prise en charge initiale (Fig. 3). Les formes débutantes, caractérisées par une hyperactivité dyssynergique du détrusor mais sans retentissement majeur sur le haut appareil, ont été accessibles à la rééducation vésicosphinctérienne et à l'uroparmacologie (anticholinergiques et alpha bloquants) avec un traitement rigoureux de la constipation [13]. Dès lors qu'existait une dilatation du haut appareil témoignant d'une décompensation vésicale à haute pression, un traitement conservateur par sondage intermittent a été entrepris, sachant qu'il n'était pas toujours bien accepté en raison de la sensibilité conservée de l'urètre et que son efficacité reposait sur le contrôle concomitant de l'hyperactivité détrusorienne [17]. Son refus ou son échec a pu conduire à une dérivation temporaire par vésicostomie ou cathéter sus-pubien [7]. Enfin pour les formes irréversibles, les indications ont rejoint celles des vessies neurogènes évoluées (agrandissement et ou dérivation continente type Mitrofanoff) [18].

À l'inverse des quatre critères pronostiques de gravité identifiés dans notre étude, les épisodes d'infection urinaire ne sont pas apparus directement en cause, même si dans le groupe C où la dyssynergie vésico-urétrale avait disparu, seuls 17 % des patients en avaient présenté. Les infections urinaires compliquaient la rétention chronique et devenaient fébriles en présence d'un RVU, lui-même induit et aggravé par la présence de la dysfonction mictionnelle (Fig. 4) [18]. La DVS suspectée dès 1915 par Beer [19] a été un mécanisme physiopathologique constamment mis en évidence dans notre série. Il est bien connu dans la pathologie vésicosphinctérienne fonctionnelle de l'enfant, en

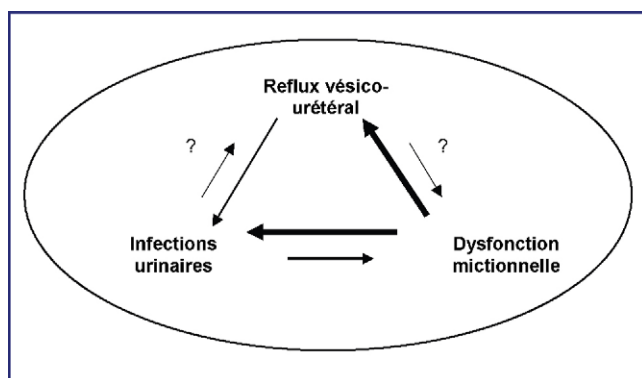


Figure 4. Interactions entre dysfonction mictionnelle, reflux vésico-urétéral et infections urinaires [18].

particulier dans la pathogénie des infections urinaires, des incontinences fonctionnelles non neurogènes et du RVU. Il est admis comme l'expression urodynamique caractéristique du syndrome de Hinman, [3,9,11,12,15]. La contraction du sphincter strié de l'urètre et de l'ensemble du plancher pelvien, provoque des pressions vésicales qui au-delà de 40 cm d'eau (critère de Mc Guire) menacent la vessie et le haut appareil urinaire. La gravité du RVU suit l'importance de la dégradation du réservoir vésical.

Le terme ancien de « vessie pseudo neurologique » soulignait une expression clinique et évolutive similaire à celle de la vessie neurologique. Mais les moyens actuels n'ont toujours pas permis de faire la preuve d'une anomalie neurologique, voire génétique sous-jacente. Il est possible que dans l'avenir, cette preuve apparaisse avec les progrès de la neurobiologie et de la génétique. Des composantes génétiques ayant été identifiées dans certains reflux vésico-urétéraux [20] et dans certaines dysfonctions mictionnelles (syndrome d'Ochoa) [16], il serait probablement utile de pratiquer des études génétiques et biomoléculaires dans le syndrome de Hinman, surtout dans les formes à début précoce dans la petite enfance.

Notre étude a été rétrospective et multicentrique afin de réunir une des séries les plus importantes de la littérature concernant cette pathologie rare. Cependant, en raison du faible nombre de cas ($n=31$), l'analyse des données n'a pas permis d'obtenir des réponses statistiquement significatives permettant de valider les tendances observées. La difficulté d'obtention de groupes homogènes dans ce type de pathologie a tenu à la fois à la faible incidence supposée du syndrome, à sa reconnaissance souvent tardive et des parcours de soins souvent complexes.

Les critères prédictifs d'une évolution sévère d'un DVS non neurologiques que nous avons pu mettre en évidence sont : le sexe masculin, l'importance de la rétention rectale associée, les troubles psychologiques majeurs, le retard du diagnostic et de la prise en charge.

Conclusion

Le syndrome de Hinman pourrait s'inscrire dans la continuité du syndrome urorectal d'élimination, bénin, très fréquent et transitoire chez l'enfant de deux à six ans, et en représenter une forme évolutive rare mais parfois grave, peut être liée à une physiopathologie particulière.

La rééducation et l'uroparmacologie associées à un accompagnement psychologique sont apparues efficaces dans les formes peu sévères. Le sondage intermittent et les dérivations ont été le recours dans les formes majeures menaçant le haut appareil.

Les critères de prévision d'une évolution grave étaient le sexe masculin, la sévérité de la rétention rectale associée, les troubles psychologiques majeurs, le retard du diagnostic et de la prise en charge.

Au-delà de ces éléments cliniques prévisionnels, il serait utile de mener d'autres études prospectives incluant des critères nouveaux génétiques, biomoléculaires et radiologiques, permettant de déceler précocement d'éventuels facteurs physiopathologiques déterminant le pronostic de gravité d'un DVS initialement banal mais réfractaire.

Conflit d'intérêt

Aucun.

Remerciements

Nous remercions les services de chirurgie et urologie pédiatriques des CHU de Nantes (Pr Y. Heloury) et de Lyon (Pr P. Mouriquand) pour avoir bien voulu collaborer à ce travail en mettant à notre disposition les dossiers de leurs patients.

Références

- [1] Hinman F, Baumann FW. Vesical and ureteral damage from voiding dysfunction in boys without neurologic or obstructive disease. *J Urol* 1973;109:727–32.
- [2] Allen TD. The non neurogenic neurogenic bladder. *J Urol* 1977;117:232–8.
- [3] Koff SA. Relationship between dysfunctional voiding and reflux. *J Urol* 1992;148:1703–5.
- [4] Yang CC, Mayo ME. Morbidity of dysfunctional voiding syndrome. *Urology* 1997;49(3):445–8.
- [5] Garignon C, Mure PY, Paparel P, Chiche D, Mouriquand P. Dysfonctionnements vésicaux graves chez l'enfant victime de maltraitance. Le syndrome de Hinman. *Presse Med* 2001;30:1918–23.
- [6] Hinman F. Urinary tract damage in children who wet. *Pediatrics* 1974;54(2):143–50.
- [7] Al Mosani AJ. Identification of non neurogenic neurogenic bladder in infants. *Urology* 2007;70:355–6.
- [8] Madersbacher H. The various types of neurogenic bladder dysfunction: an up date of current therapeutic concepts. *Paraplegia* 1990;28:217–29.
- [9] Aubert D. Bladder immaturity in children: from enuresis to renal insufficiency. *Pediatrics* 1988;43(9):719–23.
- [10] Kodman-Jones C, Hawkins L, Schulman SL. Behavioral characteristics of children with daytime wetting. *J Urol* 2001;166(6):2392–5.
- [11] Jayanthi VR, Khoury AE, McLorie GA, Agarwal SK. The nonneurogenic neurogenic bladder of early infancy. *J Urol* 1997;158(3 Pt 2):1281–5.
- [12] Aubert D, Destuynder O, Caetano D, Coche G, Cornu JY, Gille P. Urorectal syndrome secondary to abdominal-levator dyssynergy in children (Le syndrome urorectal par incoordination abdomino-lévatorienne chez l'enfant). *Chir Pediatr* 1987;28:48–51.

- [13] Nijman RJ. Role of antimuscarinics in the treatment of non-neurogenic daytime urinary incontinence in children. *Urology* 2004;63(3 Suppl. 1):45–50.
- [14] Comperat E, Reitz A, Mozer P, Robain G, Denys P, Chartier-Kastler E. Innervation sensitive de la vessie: implications cliniques et thérapeutiques. *Prog Urol* 2007;17:5–11.
- [15] Franco I. Overactive bladder in children. Part 1: Pathophysiology. *J Urol* 2007;178:761–8.
- [16] Ochoa B. Can a congenital dysfunctional bladder be diagnosed from a smile? The Ochoa syndrome update. *Pediatr Nephrol* 2004;19:6–12.
- [17] Knoll M, Madersbacher H. The chances of a spina bifida patient becoming continent/socially dry by conservative therapy. *Paraplegia* 1993;31:22–7.
- [18] Phillips E, Uehling DT. Hinman syndrome. A vicious cycle. *Urology* 1993;42:317–9.
- [19] Beer E. Chronic retention of urine in children. *J Am Med Assoc* 1915;65:1709.
- [20] Yang Y, Houle AM, Letendre J, Richter. RET Gly691Ser mutation is associated with primary vesico-ureteral reflux in the French-Canadian population from Quebec. *Hum Mutat* 2008;29:695–702.