



ELSEVIER
MASSON

Reçu le :
20 juin 2011
Accepté le :
22 juillet 2011
Disponible en ligne
15 octobre 2011

Disponible en ligne sur

ScienceDirect
 www.sciencedirect.com

Troubles vésicosphinctériens et anorectaux des pathologies musculaires

Bladder and anorectal disorders in myopathy

G. Amarenco^{a,*}, P. Raibaut^a, K. Hubeaux^{a,b}, F. Le Breton^{a,b,c}

^a Service de neuro-urologie et d'explorations périnéales, hôpital Tenon, AP-HP, 4, rue de La-Chine, 75020 Paris, France

^b ER6, UPMC université Pierre-et-Marie-Curie Paris-6, 4, place Jussieu, 75005 Paris, France

^c Inserm U731, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France

Summary

Urinary and anal incontinence are rarely observed in myopathy. This is due to the poor implication of the somatic system (especially striated muscles) in continence physiology. Meanwhile, some cases of fecal incontinence are specifically described in myotonic dystrophy. Beside classical myopathy such as Duchenne myopathy or myotonic dystrophy, a new entity may be discussed in incontinent women with myopathic changes of urethral sphincter and pelvic floor muscles. These myopathic aspects may be analysed by EMG examination. Muscular lesion can determine a stress urinary incontinence because the impossibility to prevent leakage by an anticipated increase of urethral pressure during stress, secondary to muscular damage of the pelvic floor muscles.

© 2011 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords: Urinary incontinence, Fecal incontinence, Myopathy, Myotonic dystrophy, Stress urinary incontinence

Résumé

Les troubles urinaires et anorectaux sont rarement mis en évidence au cours des pathologies musculaires. Ils sont en règle non spécifiques et liés aux complications médullaires secondaires aux déformations rachidiennes parfois observées. Ils peuvent exceptionnellement entrer dans le cadre de l'atteinte myogène, essentiellement au cours de la dystrophie myotonique et s'exprimer alors par une incontinence anale. Des formes très localisées d'atteinte musculaire primitive des muscles périnéaux ne sont cependant pas exclues, pouvant alors faire suggérer l'intervention d'un facteur myogène pathogène dans certaines pathologies considérées jusqu'alors comme idiopathiques ou secondaires à un facteur neurogène périphérique comme par exemple l'incontinence urinaire à l'effort de la femme.

© 2011 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Incontinence urinaire, Incontinence anale, Myopathie, Dystrophie myotonique, Incontinence d'effort

Les troubles vésicosphinctériens et anorectaux sont rarement rapportés au cours des pathologies musculaires non acquises. Peu fréquents, probablement le plus souvent non spécifiques en raison du support principalement végétatif et non somatique strié de la continence anale et urinaire, ils demeurent pourtant une source de préoccupation car ils sont susceptibles de majorer le handicap général de ces pathologies et d'altérer ainsi la qualité de vie des patients atteints de pathologies musculaires non acquises.

* Auteur correspondant.
e-mail : gerard.amarenco@tnn.aphp.fr

Rappel anatomophysiologique

La physiologie vésicosphinctérienne repose essentiellement, d'une part, sur les propriétés viscoélastiques de la vessie et de l'urètre, d'autre part, sur le système nerveux végétatif. Les dysfonctionnements urinaires, qu'il s'agisse d'incontinence ou de rétention, sont le fait d'une altération des fibres lisses vésicales ou urétrales (sphincter lisse urétral) ou d'un déséquilibre dans la balance sympathique-parasympathique. Ces structures viscérales ou autonomiques sont, en règle, peu touchées par les processus pathogéniques rencontrés au cours des pathologies musculaires non acquises, bien qu'une

atteinte des fibres lisses et du système nerveux autonome ait pu être décrite au cours des dystrophies myotoniques [1,2]. Ces pathologies déterminent en effet une atteinte prépondérante de la musculature striée. Si celle-ci contribue à la continence anale et urinaire, elle n'en représente qu'une partie. Le sphincter strié anal (sphincter externe) ne joue ainsi qu'un rôle d'appoint en permettant la continence d'urgence. Cette fonction est cependant socialement fondamentale et c'est probablement pour cela que la symptomatologie anale est beaucoup plus souvent signalée au cours des pathologies musculaires non acquises que les signes urinaires.

Le sphincter strié urétral est lui aussi beaucoup moins important que le sphincter lisse. Mais d'autres structures striées jouent un rôle néanmoins important dans la continence à l'effort de la femme (cf chapitre spécifique).

Pathologies musculaires non acquises et troubles sphinctériens

Trois types de pathologies ont fait l'objet d'études spécifiques : la dystrophie myotonique (essentiellement sur l'aspect de l'incontinence anale), la dystrophie musculaire de Duchenne et la myopathie héréditaire du sphincter anal.

Myopathie de Duchenne

La myopathie de Duchenne a fait l'objet de très rares travaux. Le plus complet est celui de Caress portant sur sept patients explorés cliniquement et au moyen d'une investigation urodynamique et électrophysiologique [3]. La symptomatologie était caractérisée par une incontinence urinaire rapportée par la cystomanométrie à une hyperactivité vésicale avec des contractions non inhibées du détroleur, associée à une dyssynergie vésicosphinctérienne. Ces éléments sont pathognomoniques d'une atteinte médullaire conduisant les auteurs à justement conclure que les troubles urinaires observés ne sont pas spécifiques et s'intègrent aux lésions rachidiennes (scoliose, compression médullaire), ce d'autant que l'électromyographie sphinctérienne ne retrouve aucun signe myogène.

Dystrophie myotonique

La dystrophie myotonique a été beaucoup plus largement étudiée.

L'atteinte du sphincter strié anal a été mise en évidence dans plusieurs études tant sur le plan manométrique qu'électromyographique. Cliniquement, l'incontinence anale est le signe principal [4-8]. D'autres symptômes sont décrits tels que : douleurs abdominales, diarrhée chronique et constipation par mégacolon [1,9]. La manométrie anorectale retrouve une baisse des pressions de repos, une diminution de la contraction volontaire et une diminution de la durée et de l'amplitude du réflexe recto-anal inhibiteur [4,10-12].

Les symptômes urinaires sont beaucoup plus rarement rapportés, mais un interrogatoire systématique retrouve une prévalence de 33 %, mais sur une faible série (2/6) [13]. La typologie urodynamique n'a pas de spécificité avec, pour un patient, une acontractilité vésicale et pour l'autre, une hyperactivité détrosorienne. L'analyse électromyographique ne met en évidence que des potentiels polyphasiques alors que les perturbations du réflexe bulbocaverneux vont dans le sens d'une diminution.

D'une manière générale, l'existence d'une dysautonomie reste très discutée [2]. L'étude de la variabilité de l'intervalle R-R permet de ne retrouver qu'une très minime atteinte parasympathique. Aucune modification des dosages de noradrénaline et de la variabilité positionnelle de la pression artérielle n'a été constatée, éliminant ainsi une atteinte sympathique. L'atteinte urinaire et gastro-intestinale ainsi observée au cours des dystrophies myotoniques serait donc plus myogène que secondaire à une dysautonomie associée.

Myopathie héréditaire du sphincter anal

La myopathie héréditaire du sphincter anal est une entité rare. Elle peut déterminer des douleurs périméales (proctalgie fugace familiale) et une constipation [14,15]. La manométrie anorectale peut mettre en évidence des ondes ultra lentes [16]. La biopsie musculaire confirme l'atteinte myogène [17]. Incontinence urinaire à l'effort de la femme : relations avec la musculature striée et nouveau concept étiopathogénique.

Chez la femme, ou d'ailleurs son individualisation anatomique est parfois bien difficile, l'activation (volontaire ou réflexe) du sphincter strié urétral permet d'assurer la contre pression anticipative nécessaire au moment d'un effort brutal. Au repos l'essentiel de la continence est le fait du sphincter lisse (col vésical). Mais cette pression intrasphinctérienne n'est pas le facteur le plus intéressant dans la continence à l'effort de la femme. Cela est bien illustré par les nouvelles théories sur les forces activo-passives de soutien sous urétral. La capacité de contraction des structures musculaires et l'absence de fatigue des fibres sont probablement les deux facteurs essentiels qui permettent la rigidification du hamac sous cervico-urétral sur lequel vient s'écraser, lors de l'effort, la jonction cervico-urétrale et éviter ainsi la fuite. Les possibilités de contraction réflexe par anticipation, facteur essentiel de la continence, sous-entendent un substratum neurologique caractérisé par un réflexe manifestation intégrée dans les métamères sacrés.

L'incompétence périméo-sphinctérienne à l'effort peut donc être le fait d'une atteinte striée. L'impossibilité de s'opposer efficacement aux efforts (poussée, valsalva, toux...) en augmentant au moins autant les pressions cervico-urétrales que les pressions intra-abdominales (et donc intra-vésicales) définit cette incompétence qui peut être soit partielle ou globale. Cette augmentation procède de mécanismes réflexes et repose avant tout sur les possibilités de soutien musculaire

actif. La déficience musculaire est le facteur principal, qu'elle soit d'origine neurogène (neuropathie d'étirement pudendale), myogène, ou consécutive à : une désorganisation mécanique de la fibre (rupture traumatique), une dysfonction par mauvais positionnement anatomique (qui pourrait lui aussi être sous-tendu par une déficience musculaire striée) ou à un trouble acquis de la commande (insuffisance périnéale simple par impossibilité ou faiblesse de la contraction, fatigabilité musculaire).

Il semble ainsi possible qu'une incontinence urinaire à l'effort puisse s'observer au cours des pathologies musculaires non acquises par déficit de soutien actif de la sangle musculaire pelvipérinéale. On peut aussi imaginer qu'un certain nombre d'incontinences urinaires à l'effort de la femme ne soit pas le fait d'une banale cervico-cystoptose, induite par exemple par les accouchements, ou d'une banale neuropathie pudendale d'étirement, mais bien par une réelle atteinte myogène primitive des muscles périnéaux pouvant alors s'intégrer dans le cadre des pathologies musculaires non acquises. Une étude histologique concernant le sphincter anal et l'incontinence fécale semble apporter quelques éléments allant dans ce sens [18,19], renforcés par l'analyse électromyographique qui met en évidence des tracés myogènes dans le sphincter strié urétral de femmes atteintes d'incontinence urinaire sévère de grade III [20]. Des études complémentaires mériteraient très certainement d'être réalisées.

Bilan des troubles urinaires

Examen clinique

L'examen clinique reste un élément fondamental dans l'approche diagnostique et thérapeutique des troubles vésicosphinctériens des pathologies musculaires non acquises. Deux grands syndromes peuvent se rencontrer seuls ou en association :

Syndrome clinique d'hyperactivité vésicale

Ce syndrome associe impériosité, mictions impérieuses avec ou sans fuites, nycturie et pollakiurie. Cette hyperactivité vésicale clinique est en règle sous-tendue par une hyperactivité du détrusor (définition urodynamique) s'exprimant en cystomanométrie par des contractions non inhibées pendant le remplissage. Ce syndrome est le plus souvent le fait d'une neurovessie centrale (médullaire ou encéphalique).

Syndrome dysurie-rétention

Le syndrome dysurie-rétention (complète ou incomplète) associe poussée abdominale ou pression sus-pubienne pour uriner, dysurie d'attente, miction fractionnée en plusieurs jets, sensation de résidu. Ce syndrome est en règle sous-tendu, soit par une hypoactivité du détrusor (paralysie vésicale), soit par une dyssynergie vésicosphinctérienne (non ou

mauvaise ouverture des sphincters pendant la contraction détrusorienne au cours d'une miction).

Explorations urodynamiques

Les explorations urodynamiques permettent une évaluation objective du fonctionnement vésicosphinctérien et une analyse physiopathologique précise des symptômes urinaires, tout particulièrement de l'incontinence. Les explorations urodynamiques comprennent plusieurs examens : la cystomanométrie qui permet l'enregistrement des pressions intravésicales, la sphinctérométrie qui analyse les pressions intra-urétrales et la débitmétrie qui quantifie la miction. L'exploration urodynamique permet de classer le dysfonctionnement vésical : vessie neurologique centrale hyperactive avec contractions non inhibées du détrusor pendant le remplissage et responsable en règle de fuite sur urgence, ou vessie neurologique hypoactive, aréflexique, et responsable en règle d'une dysurie-rétention. L'exploration électrophysiologique complète souvent ces examens manométriques en évaluant l'aspect fonctionnel sphinctérien et en analysant d'éventuelles composantes neurogènes dans la genèse des troubles. Les autres examens sont biologiques (fonction rénale) et radiologiques : uro-scanner, uréthro-cystographie avec clichés per-mictionnels, échographie vésico-rénale.

Traitement

Ce dernier repose avant tout sur la rééducation périnéale en cas d'incontinence à l'effort, et sur les anticholinergiques en cas d'hyperactivité vésicale.

La rétention d'urine peut nécessiter, en fonction du contexte clinique et du handicap général, la mise sous auto-sondages.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs n'ont pas transmis de déclaration de conflits d'intérêts.

Références

- [1] Lenard HG, Goebel HH, Weigel W. Smooth muscle involvement in congenital myotonic dystrophy. *Neuropediatrics* 1977;8(1): 42-52.
- [2] Olofsson BO, Niklasson U, Forsberg H, Bjerle P, Andersson S, Henriksson A. Assessment of autonomic nerve function in myotonic dystrophy. *J Auton Nerv Syst* 1990;29(3):187-92.
- [3] Caress JB, Kothari MJ, Bauer SB, Shefner JM. Urinary dysfunction in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 1996;19(7): 819-22.
- [4] Abercrombie JF, Rogers J, Swash M. Faecal incontinence in myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 64(1):128-30.
- [5] Herbaut AG, Nogueira MC, Panzer JM, Zegers de Beyl D. Anorectal incontinence in myotonic dystrophy: a myopathic

- involvement of pelvic floor muscles. *Muscle Nerve* 1992; 15(10):1210-1.
- [6] Reardon W, Hughes HE, Green SH, Lloyd Woolley V, Harper PS. Anal abnormalities in childhood myotonic dystrophy—a possible source of confusion in child sexual abuse. *Arch Dis Child* 1992;67(4):527-8.
- [7] Schuster MM, Tow DE, Sherbourne DH. Anal sphincter abnormalities characteristic of myotonic dystrophy. *Gastroenterology* 1965;49(6):641-8.
- [8] Wynne J, Hobbs C. Anal abnormalities in childhood myotonic dystrophy. *Arch Dis Child* 1992;67(11):1412.
- [9] Ronnblom A, Forsberg H, Danielsson A. Gastrointestinal symptoms in myotonic dystrophy. *Scand J Gastroenterol* 1996;31(7): 654-7.
- [10] Eckardt VF, Nix W. The anal sphincter in patients with myotonic muscular dystrophy. *Gastroenterology* 1991;100(2):424-30.
- [11] Hamel-Roy J, Devroede G, Arhan P, Tetreault JP, Lemieux B, Scott H. Functional abnormalities of the anal sphincters in patients with myotonic dystrophy. *Gastroenterology* 1984;86 (6):1469-74.
- [12] Lecointe-Besancon I, Leroy F, Devroede G, Chevrollier M, Lebeurier F, Congard P, et al. A comparative study of esophageal and anorectal motility in myotonic dystrophy. *Dig Dis Sci* 1999;44(6):1090-9.
- [13] Sakakibara R, Hattori T, Tojo M, Yamanishi T, Yasuda K, Hirayama K. Micturitional disturbance in myotonic dystrophy. *J Auton Nerv Syst* 1995;52(1):17-21.
- [14] Guy RJ, Kamm MA, Martin JE. Internal anal sphincter myopathy causing proctalgia fugax and constipation: further clinical and radiological characterization in a patient. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1997;9(2):221-4.
- [15] Konig P, Ambrose NS, Scott N. Hereditary internal anal sphincter myopathy causing proctalgia fugax and constipation: further clinical and histological characterization in a patient. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2000;12(1):127-8.
- [16] Kamm MA, Hoyle CH, Burleigh DE, Law PJ, Swash M, Martin JE, et al. Hereditary internal anal sphincter myopathy causing proctalgia fugax and constipation. A newly identified condition. *Gastroenterology* 1991;100(3):805-10.
- [17] Martin JE, Swash M, Kamm MA, Mather K, Cox EL, Gray A. Myopathy of internal anal sphincter with polyglucosan inclusions. *J Pathol* 1990;161(3):221-6.
- [18] Beersiek F. Neurogenic myopathy of pelvic floor and sphincter musculature in idiopathic incontinence. *Fortschr Med* 1984; 102(33):819-22.
- [19] Weidner AC, Barber MD, Visco AG, Bump RC, Sanders DB. Pelvic muscle electromyography of levator ani and external anal sphincter in nulliparous women and women with pelvic floor dysfunction. *Am J Obstet Gynecol* 2000;183(6):1390-9 [discussion 1399-1401].
- [20] Takahashi S, Homma Y, Fujishiro T, Hosaka Y, Kitamura T, Kawabe K. Electromyographic study of the striated urethral sphincter in type 3 stress incontinence: evidence of myogenic-dominant damages. *Urology* 2000;56(6):946-50.