

SYMPTOMES ANO-RECTAUX ET MALADIES NEUROLOGIQUES

Gérard Amarenco

Service de Rééducation Neurologique et d'Explorations Périnéales
Hôpital Rothschild, Assistance Publique- Hôpitaux de Paris, 75571 Paris Cedex 12

Correspondance et Tirés à Part :

Dr. Gérard Amarenco

Service de Rééducation Neurologique et d'Explorations Périnéales

Hôpital Rothschild

75571 Paris Cedex 12

email : gerard.amarenco@rth.ap-hop-paris.fr

Si nombre de maladies neurologiques s'accompagnent de troubles ano-rectaux, bien peu contrairement aux troubles vésico-sphinctériens sont révélées par de tels symptômes. La banalité de la constipation, l'extrême compliance du réservoir rectal qui contrairement à la vessie masque longtemps une incontinence potentielle, la suppléance d'une incontinence anale d'origine sphinctérienne par un régime constipant adapté sont autant de raisons pour lesquelles la maladie neurologique est plutôt découverte devant des troubles urinaires plus rapidement parlants. Pourtant la plupart des pathologies neurologiques qu'elles soient centrales ou périphériques, déterminent de tels troubles qu'il importe de prévenir et de prendre en charge en raison de leur effet délétère sur la qualité de vie et sur la majoration des troubles vésico-sphinctériens qu'ils peuvent accompagner.

1. Les différents symptômes

1.1. La constipation

Même s'il s'agit d'un symptôme d'une extrême banalité dans la population générale, il est souvent retrouvé au cours des différentes pathologies neurologiques. Les facteurs non spécifiques de constipation doivent être particulièrement recherchés chez le patient neurologique : alitement prolongé en raison du déficit de mobilité fréquent; faible hydratation volontairement adoptée afin d'éviter pollakiurie et/ou fuites urinaires ; prise de médicaments anticholinergiques en raison d'urgences mictionnelles et d'incontinence par impériosité ; prise de tricycliques en raison de syndrome dépressif réactionnel à la pathologie neurologique. De manière plus spécifique, la dyschésie ano-rectale avec difficulté d'exonération peut être purement neurogène. Ceci peut être le fait d'un assynchronisme abdomino-pelvien

(dyssynergie ano-rectale) avec mauvais relâchement du sphincter anal (lisse et/ou strié) pendant la défécation. Secondaire à une dysconnexion des structures intégratrices médullaires sacrées avec les centres pontiques de coordination anorectale, elle est observée au cours des pathologies médullaires traumatiques (paraplégies, tétraplégies) ou non (infectieuses, vasculaires, tumorales) et des scléroses en plaques. Les lésions périphériques (radiculaires, plexiques ou neuropathiques) peuvent aussi déterminer une dyschésie soit par paralysie rectale, soit par un défaut d'innervation sensitive responsable d'un trouble du besoin de défécation pouvant favoriser l'accumulation intrarectale des matières.

1.2. L'incontinence anale

L'incontinence anale est une plainte très fréquente au cours des pathologies neurologiques et affectent gravement la qualité de vie. Elle peut être un facteur rédhibitoire pour proposer une solution chirurgicale agressive en terme de continence urinaire si elle ne peut être gérée simultanément. Ses mécanismes physiopathologiques ne sont pas univoques, avec altération des voies sensitives et/ou motrices et des systèmes réflexes. Ainsi l'altération du versant sensitif est observé au cours des neuropathies périphériques, des lésions médullaires et des atteintes végétatives (lésion des nerfs pelviens). Il est responsable d'un déficit d'information arrivant au cortex concernant la sensation d'arrivée des matières dans le rectum et dans la partie haute du canal anal (permise par le réflexe anal-inhibiteur) ou se situent les possibilités de discrimination sensitive du contenu (gaz, liquides, solides). L'atteinte du versant moteur, qu'il s'agisse d'une lésion centrale ou périphérique, est responsable d'un trouble de la commande volontaire du sphincter anal externe dont le rôle essentiel n'est pas tant la continence au repos, que la continence d'urgence en situation de stress, avec contraction anticipative lors de l'hyperpression abdominale (rire, toux, éternuement, soulèvement de charges) ou de selles diarrhéiques. Ce recrutement volontaire strié est sous la dépendance du nerf pudendal dont on connaît les nombreuses possibilités de lésions notamment per obstétricale ou au cours des périnéés descendants dans le cadre des neuropathies d'étirement. Un autre mécanisme est une atteinte du circuit réflexe, avec perte du réflexe recto-anal excitateur (réflexe purement conditionné, acquis, procédant de l'apprentissage de la propreté) quand les matières font irruption dans l'ampoule rectale. Les dysrégulations autonomiques (neuropathies végétatives) par dénervation sympathique peuvent aussi induire une incontinence anale par diminution du tonus sympathique alors responsable d'une baisse de pression anale de repos liée à l'activité tonique permanente du sphincter anal interne.

1.3. La douleur périnéale

Un certain nombre de douleurs périnéales peuvent être d'origine neurologique. Le mécanisme le plus fréquent de cette lésion est une fibrose du canal ostéo-musculo-aponévrotique constitué de l'ischion et de l'obturateur interne dans lequel est contenu le nerf pudendal (syndrome du canal d'Alcock). Ce mécanisme est le même que celui observé au cours de tout syndrome canalaire tel le syndrome du canal carpien. La sémiologie est caractérisée par des douleurs périnéales spontanées permanentes à type de brûlure ou des paresthésies irradiant volontiers à tout le pelvis, s'exacerbant en position assise et se calmant en position debout et à la marche. Une localisation élective des douleurs peut être rencontrée (sphincter anal, vagin), pouvant être le fait d'une atteinte spécifique d'un seul rameau nerveux, bien qu'une telle distribution tronculaire ne soit constatée que dans quelques rares observations. La diminution des douleurs lors du décubitus ou à la station debout, et leur exacerbation en position assise, témoigne du facteur étiopathogénique que représente la mise en tension du nerf dans son canal. Souvent, le toucher rectal met en évidence lors de la palpation appuyée du nerf pudendal sur l'épine ischiatique une douleur élective reproduisant la douleur spontanée. Le nerf pudendal peut être aussi comprimé en plusieurs autres points le long de son trajet : prolongement falciforme du ligament sacro-tubéral (grand ligament sacro-sciatique); pince entre le ligament sacro-épineux (ou l'épine sciatique) et le ligament sacro-tubéral. La possibilité d'une tumeur compressive du petit bassin doit toujours être évoquée devant une algie pelvi-périnéale, avec nécessité de réaliser une exploration par Résonance Magnétique du petit bassin ce d'autant que la latence sacrée est augmentée sans altération des latences distales. Le diagnostic repose en effet avant tout sur les explorations électrophysiologiques du périnée (dénervation en détection, allongement unilatéral d'une latence distale, normalité des latences sacrées). L'infiltration sous scanner du nerf au niveau du ligament sus-épineux et dans le canal pudendal d'Alcock avec un anesthésique local (block test) est un argument supplémentaire.

1.4. Le prolapsus

Des troubles de la statique périnéale peuvent s'observer au cours des maladies neurologiques : rectocèle, cystocèle, prolapsus rectal. Ces anomalies sont volontiers induites par les efforts de poussée abdominale rendu nécessaire par une vessie hypocontractile ou une dyschésie neurologique par paralysie rectale. Ces anomalies s'observent ainsi fréquemment au cours des pathologies périphériques où à la paralysie viscérale (vésicale et/ou rectale) s'associe un

déficit moteur des muscles du périnée, n'assurant plus alors un soutien efficace volontaire et/ou réflexe pendant les efforts de poussée ou au cours des hyperpressions intraabdominales.

2. Les maladies neurologiques déterminant des troubles ano-rectaux

Les causes neurologiques des troubles ano-rectaux sont nombreuses, qu'ils s'agissent de lésions encéphaliques, médullaires ou périphériques. La multiplicité des centres régulateurs activateurs ou inhibiteurs, l'importance des voies de conduction étagées tout au long du névraxe, expliquent la fréquence de ces troubles dans la plupart des maladies du système nerveux. Cependant ces troubles ano-rectaux (dyschésie, incontinence fécale) sont souvent au second plan par rapport aux troubles vésico-sphinctériens, avec qui ils partagent pourtant les mêmes systèmes régulateurs et les mêmes mécanismes physiopathologiques. Ceci est le fait d'une part de l'absence de complications organiques graves des troubles ano-rectaux qui contrairement aux troubles urinaires ne grèvent pas le pronostic vital (insuffisance rénale, troubles infectieux divers des vessies neurologiques); d'autre part d'une physiologie un peu différente. Ainsi, alors que la rétention d'urine est une urgence médicale en raison du risque rapide de détrusor claqué, les effets de la dyschésie ou de la constipation sont moins immédiats. De même, le défaut d'inhibition supra-sacrée est immédiatement symptomatique sur le versant vésico-sphinctérien avec apparition d'une hyperactivité vésicale responsable de mictions impérieuses avec fuites. Ce n'est pas le cas le plus fréquent en matière de motricité ano-rectale, l'incontinence fécale étant plus tardive voire absente en raison des plus grandes capacités de compliance du réservoir rectal, les fuites ne survenant en règle que lors de la défaillance des systèmes sphinctériens strié et lisse. Les troubles ano-rectaux sont ainsi rarement révélateurs de maladies neurologiques (moins de 2%) contrairement aux troubles vésico-sphinctériens qui les précèdent souvent. Leur survenue au cours de maladies neurologiques connues (sclérose en plaques, paraplégies traumatique, tumorale, infectieuse ou vasculaire, accidents vasculaires ou tumeurs cérébrales, syndromes extra-pyramidaux, neuropathies périphériques) pose en réalité le problème des facteurs étiopathogéniques non neurologiques associés. La perturbation des explorations électrophysiologiques périnéales (tout particulièrement la latence du réflexe sacré et/ou des potentiels évoqués cérébraux) et de l'ananométrie anorectale peuvent constituer des arguments en faveur d'une étiologie neurologique.

2.1. Les pathologies centrales

Les troubles anorectaux sont fréquents au cours des Scléroses en Plaques. La constipation est très fréquente d'étiopathogénie multiple (effet secondaire des anticholinergiques urinaires,

assynchronisme abdomino-pelvien). L'incontinence anale est observée plus tardivement notamment dans les formes médullaires. Ces troubles sont en règle non isolés et s'accompagnent de troubles vésico-sphinctériens.

Les Accidents Vasculaires Cérébraux se compliquent habituellement de constipation notamment à la phase aiguë. L'incontinence est très habituelle en cas de troubles cognitifs et de la vigilance. En terme de séquelles, l'existence d'un trouble de la commande volontaire sur les muscles du plancher périnéal explique la fréquence de l'hypocontinence. Les syndromes extrapyramidaux (maladie de Parkinson, MultiSystemAtrophy) s'accompagnent très fréquemment de constipation. Une hypertonie anale est souvent retrouvée. Les para et tétraplégies (traumatiques ou non) déterminent habituellement une dyschésie par dyssynergie anorectale et une incontinence. Quelques cas de Canal lombaire étroit ont pu être révélés par une véritable « claudication sphinctérienne » avec apparition de fuites de selles à la marche prolongée.

2.2. les dysautonomies par la dysrégulation végétative induisent volontiers des troubles anorectaux. Ils sont très polymorphes.

2.3. Les pathologies périphériques

Les neuropathies périphériques (diabète, alcool) peuvent se compliquer de troubles anorectaux notamment par l'intermédiaire d'une atteinte des voies végétatives. Mais ce sont les neuropathies d'étirement distales du nerf pudendal qui sont les plus fréquemment en cause. De nombreux travaux ont en effet démontrés ces dernières années, l'existence d'une dénervation périnéale au cours de l'incontinence fécale idiopathique et des périnés descendants. Le mécanisme incriminé est un étirement répété, traumatisant des nerfs du petit bassin par faiblesse et ptose du diaphragme pelvien. Les dyschésies anorectales prolongées par les efforts de poussée qu'elles nécessitent, peuvent induire de telles lésions neurogènes (responsable à terme d'une insuffisance sphinctérienne anale responsable d'une incontinence fécale). Le même mécanisme de traction peut être mis en évidence au cours de diverses anomalies anatomiques telles les prolapsus. Ces neuropathies distales du nerf pudendal sont essentiellement motrices. Rarement, elles déterminent un trouble sensitif exprimé par une sensation diminuée du passage des selles dans le canal anal. La dénervation du plancher pelvien détermine une diminution des performances mécaniques du sphincter anal, dont la force, la puissance et l'endurance de la contraction diminue. Ceci génère souvent une impériosité fécale par déficit du recrutement volontaire strié d'urgence. En cas d'atteinte plus importante avec dénervation massive du sphincter anal, l'incontinence fécale apparaît d'abord aux gaz puis aux liquides et enfin aux solides. Les accouchements sont aussi une cause

principale d'atteinte distale du nerf pudendal, ce d'autant qu'ils s'avèrent dystociques (expression manuelle, forceps, nouveau-né de poids élevé) ou répétés (multiparité). Cette dénervation n'est en fait que rarement isolée et s'accompagne souvent de lésions purement mécaniques du sphincter strié anal ou du sphincter lisse. Ces défauts sphinctériens traumatiques peuvent être certes suggérés par un tracé électromyographique pauvre dans un des quadrants du sphincter anal lors de la cartographie sphinctérienne, mais sont en fait au mieux explorés et évalués par l'échographie endo-anale, aussi performante et moins douloureuse. Cependant cette dernière ne peut préjuger d'une dénervation associée, à fortiori la quantifier et apporter des éléments de pronostic, données importantes sur le plan thérapeutique notamment chirurgical.

Les lésions radiculaires et plexiques sacrées, s'accompagnent souvent de troubles anorectaux avec une sémiologie mixte (incontinence et dyschésie).

3. Les explorations des troubles ano-rectaux neurogènes

3.1. Clinique

Cliniquement, la présence de petits troubles sensitifs en territoire sacré, la diminution voire la disparition des réflexes du cône médullaire, la constatation d'une hypotonie anale au retrait du doigt intra rectal, sont autant d'argument en faveur d'une pathologie neurogène. A l'interrogatoire, la coexistence de troubles vésico-sphinctériens et génito-sexuels plaide en faveur d'une étiologie neurogène.

3.2. Complémentaire

Diverses méthodes d'évaluation ont été proposées pour appréhender le fonctionnement normal et pathologique de la motricité ano-rectale. A côté des explorations morphologiques (défécographie, endoscopie, échographie) et fonctionnelle (manométrie), les investigations neurophysiologiques périnéales permettent l'analyse des différents éléments neuro-musculaires impliqués dans la régulation et le contrôle ano-rectal.

3.2.1. La manométrie anorectale

Une contraction volontaire du sphincter anal externe faible, un trouble de la sensibilité rectales, des réflexes recto-anaux inhibiteurs non corrélés avec le volume de la distension rectale, une absence de réflexe recto-anal excitateur et une dyssynergie anorectale sont des éléments en faveur d'une pathologie neurologique.

3.2.2. Les explorations électrophysiologiques

L'EMG du sphincter anal permet d'affirmer le caractère neurogène périphérique de l'atteinte et d'en apprécier sa répartition (distribution tronculaire, radiculaire, plexique, atteinte

multinévritique, polyneuropathie, neuronopathie, polyradiculonévrite). A l'état pathologique, des potentiels de fibrillation brefs (< 5 msec), de faible amplitude (120 à 200 μ V), peuvent être observés de même que des potentiels lents de dénervation. Les salves pseudo-myotoniques sont très fréquentes dans le sphincter anal au cours des atteintes neurogènes chroniques. La sommation temporelle (avec augmentation de la fréquence des PUM) affirme une lésion neurogène. L'étude des latences sacrées est effectuée par stimulation de l'afférent sensitif par électrodes externes (nerf clitoridien, nerf dorsal de la verge) avec recueil par électrode de contact (électrode diabolo) dans le sphincter anal. Une électrode mousse est mieux tolérée, et permet de mieux filtrer le bruit de fond. Le recueil à l'aiguille est possible dans un autre muscle (bulbo-caverneux par exemple) mais moins spécifique. La latence sacrée permet de juger l'intégrité de l'arc réflexe nerf pudendal-métamères S2S3S4, circuit impliqué dans le contrôle neurologique du système ano-rectal. Tout allongement (> 44 ms.) ou le non recueil de la réponse, témoignent d'une perturbation sur l'arc réflexe. Les potentiels évoqués corticaux du nerf pudendal permettent l'étude de l'ensemble des voies somesthésiques : nerf pudendal, cordons postérieurs médullaires, voies lemniscales du tronc cérébral, thalamus, cortex pariétal. La stimulation est soit la même que celle effectuée pour l'obtention de la latence sacrée ; soit réalisé de manière plus spécifique : électrode diabolo placée au contact du sphincter anal, stimulation endorectale du tronc nerveux ou de la muqueuse rectale ; distension par ballonnet de l'ampoule rectale. Les micro-électrodes de recueil sont implantées sur le scalp et la latence du potentiel cortical est inférieure à 44 millisecondes. L'étude des latences motrices terminales du nerf pudendal (LMTNP) (pudendal nerve terminal motor latency / pntml des anglo-saxons), peut être réalisée sur les deux branches terminales (nerf périnéal et nerf anal). La stimulation est effectuée en endorectal par l'électrode du St Marks Hospital, sur la branche distale du nerf pudendal, près de l'épine ischiatique. Le recueil sur le sphincter anal par l'électrode de surface à la base du doigt au contact du sphincter, permet la mesure de la latence distale sur la branche anale (normale < 3.5 ms) ; le recueil par une aiguille insérée dans le muscle bulbo-caverneux, permet la mesure de la latence terminale sur la branche périnéale (normale < 6 ms).

3.2.3. Les indications des explorations électrophysiologiques

Elles procèdent de cinq raisons : diagnostique, pronostique, thérapeutique, médico-légale et scientifique. S'il est clair que la recherche systématique d'une neuropathie pudendale n'a aucun intérêt diagnostique dans le cadre d'un trouble isolé de la statique rectale, en revanche, dans diverses circonstances, la recherche d'une lésion proximale (radiculaire, plexique voire médullaire) par l'analyse des latences réflexes sacrées s'impose. C'est le cas des troubles de la

statique survenant au cours de certaines lésions neurologiques (atteinte de la queue de cheval, lésion arthrosique lombo-sacrée, canal étroit), ou les efforts de dyschésie par paralysie motrice peuvent induire faiblesse du plancher pelvien et ptose pelvi-périnéale. C'est aussi le cas au cours de certaines pathologies susceptibles d'induire une neuropathie distale ou proximale (diabète). L'intérêt pronostique est fondamental : la constatation d'une dénervation importante au cours d'une incontinence fécale par défaut sphinctérien est un élément défavorable du pronostic de la réparation chirurgicale ; de même une dénervation massive constatée en pré-opératoire doit faire nuancer les résultats de la cure d'un prolapsus en terme de continence. Et si ces anomalies neurogènes ne conduisent pas forcément à l'abstention chirurgicale, elles ont au moins le mérite de donner une information préalable aux patients quant aux risques et chance de succès. L'intérêt pronostique des latences sacrées au cours des lésions proximales traumatiques notamment (fracture du sacrum, hernie discale, ...) doit aussi être souligné.

L'intérêt thérapeutique rejoint l'intérêt pronostique dans l'évaluation de l'efficacité potentielle d'une chirurgie. La constatation d'une dénervation majeure et son stade peut aussi faire moduler le type de rééducation périnéale parfois proposée à ces patients (notamment en ce qui concerne l'électrostimulation dont certaines modalités d'application peuvent potentiellement aggraver le syndrome neurogène). L'intérêt médico-légal est parfois au premier plan. Des signes actifs de dénervation persistants à l'électromyographie de détection, l'abolition des latences réflexes sacrées, l'abolition des potentiels sensitifs, l'abolition des réponses corticales, sont autant d'éléments défavorables pour la récupération de la fonction anorectale au cours des lésions neurologiques, notamment périphériques traumatiques. De manière plus fréquente, la responsabilité des techniques utilisées au cours d'un accouchement dans la genèse d'une incontinence fécale du post partum se pose souvent : la constatation d'une simple augmentation des latences terminales du nerf pudendal signe une banale et inévitable neuropathie d'étirement ; une augmentation des latences sacrées suggère une lésion plexique traumatique pouvant être rapportée, par exemple, à l'administration par trop énergique de forceps. Enfin l'intérêt scientifique des explorations périnéales au cours des troubles ano-rectaux n'est pas à démontrer, tant dans l'analyse des circuits réflexes, que dans l'interprétation physiopathologique des différents symptômes.

REFERENCES

Bartolo D.C.C. Jarratt J.A. and Read N.W. The use of conventional electromyography to assess external sphincter neuropathy in man. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 46(1983) : 1115-1118

Felt-Bersma R.J.F. Cuesta M.A. Koorevaar M. Strijers R.L.M. Meuwisseb S.G.M. Dercksen E.J. Wesdorp R.I.C. Anal Endosonography : Relationship with Anal Manometry and Neurophysiologic Tests. *Dis .Colon Rectum* 35 (1992) : 944-949

Henry MM, Parks AG, Swash M. The pelvic floor musculature in the descending perineum syndrome. *Br J Surg* 1982 ; 69 : 470-2.

Jones PN, Lubowski DZ, Swash M, Henry MM. Relationship between perineal descent and pudendal nerve damage in idiopathic faecal incontinence. *Int J Colorect Dis* 1987 ; 2 : 83-5.

Kiff ES, Barnes RPH Swsh M. Evidence of pudendal neuropathy in patients with perineal descent and chronic constipation. *Gut* 1984 ; 25 : 1279-82.

Parks A.G. Swash M. and Urich H. Sphincter denervation in anorectal incontinence and rectal prolapse. *Gut.* 18 (1977) : 656-665

Perkin G ;, Murray-Lyon I Neurology and the gastrointestinal system. *J. Neurolo Neurosurg Psychiatry*, 1998 ; 65 :291-300

Snooks SJ, Barnes PRH, Swash M, Henry MM. Damage to the innervation of the pelvic floor musculature in chronic constipation. *Gastroenterology* 1985 ; 89 : 977-81.

Vaccaro CA, Cheong DM, Wexner SD, Nogueras JJ, Salanga VD, Phillips RC, Hanson MR. Role of pudendal nerve terminal motor latency assessment in constipated patients . *Dis Colon Rectum* 1994, 37 : 1250-4.