

L'INCONTINENZA URINARIA IN ETA' PEDIATRICA

di

Mario De Gennaro,

UOC Urodinamica - Dip. Nefrologia e Urologia, Osp. Pediatrico Bambino Gesù, Roma

tratto dalla rubrica

"Il punto di vista" nel sito www.siud.it della SIUD - Società Italiana di Urodinamica

"L'Incontinenza urinaria è un problema per molti bambini, ma solo pochi riescono a parlarne liberamente. La condizione, invece, produce un grave disagio e per questo deve essere affrontata presto, sapendo che le strategie terapeutiche sono disponibili e le possibilità di risoluzione elevate".

Abbiamo chiesto al Dott. Mario De Gennaro la cortesia di pubblicare sul nostro sito e sulla nostra newsletter un suo articolo sull'incontinenza urinaria pediatrica per poterne meglio comprendere cause, segnali, modalità diagnostiche e terapie. Si tratta di un articolo scritto per la rubrica "Il punto di vista" del sito www.siud.it della SIUD - Società Italiana di Urodinamica.

Il Dott. De Gennaro e il Consiglio Direttivo della SIUD hanno cortesemente autorizzato la pubblicazione e noi lo riportiamo qui di seguito.

Il Dott. Mario De Gennaro è Specialista Urologo e Chirurgo Pediatrico e Direttore dell'U.O. di Urodinamica Pediatrica, Dipartimento Nefrologia-Urologia dell'Ospedale Bambin Gesù di Roma.

Tra i suoi molti incarichi si possono citare quelli di

- Membro della European Academy Pediatric Urology - FEAPU
- Direttore della Formazione dell'International Children Continence Society (educational committee)
- Vice Presidente e Presidente del Comitato Scientifico della Fondazione Italiana Continenza
- Membro del Consiglio Direttivo della Società Italiana Urodinamica come segretario della sezione pediatrica (1988-93 e 1999-03) e come vicepresidente dal 2003.

Da tempo si occupa con particolare attenzione di formazione e divulgazione ai più alti livelli nazionali e internazionali, con particolare riferimento all'Incontinenza Urinaria Pediatrica. E' autore di oltre 250 pubblicazioni, di cui 60 articoli indexati, ha organizzato numerosi Convegni di Urologia Pediatrica, tra cui Direttore di Corsi SIUD nel 1990, 1994, 1999, 2001, 2003.

La SIUD - Società Italiana di Urodinamica è una società scientifica che non persegue fini di lucro e ha il compito di promuovere e diffondere le conoscenze nell'ambito delle disfunzioni del basso tratto urinario e delle disfunzioni pelvi-perineali ad esse correlate. E' stata la prima Società Scientifica in Italia ad occuparsi specificamente di incontinenza urinaria e, più in generale, di urologia funzionale. La sua storia vede la fondazione nel 1977 e la successiva crescita ed espansione fino ai nostri giorni.

E' l'unica Società Scientifica in Italia ad impegnarsi nella prevenzione diagnosi e cura della incontinenza urinaria a 360°. Le sue attività e competenze coprono infatti i campi della incontinenza urinaria nella donna, nell'uomo, nel soggetto neurologico, nel bambino e nell'anziano fragile.

L'INCONTINENZA URINARIA IN ETA' PEDIATRICA

Dott. Mario De Gennaro

ACRONIMI:

ICI	International Consultation on Incontinence
ICCS	International Children's Continenence Society
IU	Incontinenza Urinaria
VI	Vescica Iperattiva
MD	Minzione Disfunzionale
EN	Enuresi
VN	Vescica Neurogena
RVU	Reflusso Vescico-Uretrale
VUP	Valvole dell'Uretra Posteriore
SB	Spina Bifida
LUTD	Lower Urinary Tract Dysfunction

▪ PREMESSE

L'Incontinenza urinaria (IU) è un problema per molti bambini, ma solo pochi riescono a parlarne liberamente. La condizione, invece, produce un grave disagio e per questo deve essere affrontata presto, sapendo che le strategie terapeutiche sono disponibili e le possibilità di risoluzione elevate.

Caratterizzando sempre meglio l'IU, ci si è resi conto che a una clinica attenta corrisponde una diagnosi accurata, riqualificando il ruolo della Medicina di Base. Specie in pediatria dove le IU funzionali interessano un'ampia fascia della popolazione, il Pediatra di Famiglia è fondamentale: molte LUTD (lower urinary tract dysfunction) possono essere prevenute con una corretta educazione all'uso degli sfinteri ed il Pediatra di Famiglia, fornito degli strumenti conoscitivi, può effettuare una corretta diagnosi e impostare il trattamento, escludendo al contempo quei quadri che invece necessitano dello specialista.

L' ICI¹ (International Consultation on Incontinence) e l'ICCS^{2,3} (International Children's Continenence Society) hanno sviluppato linee guida per l'IU, distinte in algoritmi di gestione iniziale (medico e pediatra di base) e specialistica (Fig. 1 e 2). La Società Italiana di Urodinamica, in collaborazione con la Società Italiana di Pediatria, sta promuovendo la realizzazione di linee guida italiane per l'IU pediatrica, adattate alla nostra realtà socio-sanitaria, per divulgare gli strumenti diagnostico-terapeutici di gestione iniziale e favorire un rapido inquadramento e trattamento di quelle forme di IU funzionali gestibili sul territorio e che affliggono tanti dei nostri bambini.

▪ CHE COS'È L'INCONTINENZA URINARIA

L' IU è una "perdita non controllabile di urina", continua o intermittente³. L'**IU**

continua è in genere causata da anomalie congenite o lesioni iatrogene dello sfintere e, quindi corrisponde con un **IU organica**; l'**IU intermittente** configura perdite di discreta entità, diurne e/o notturne, dovute più spesso a LUTD non-neurologiche (**IU funzionale**). L'EN (enuresi) è una forma di **IU intermittente funzionale** che si verifica durante il sonno. Pertanto, i termini EN ed IU non possono essere più utilizzati come sinonimi, perché l'EN è un tipo preciso di IU (Fig.3)³.

Gran parte dei bambini impara a controllare volontariamente la vescica all'età di 2-3 anni, con una variabilità da 0,8 a 5,2 anni, in base alle condizioni socio-culturali. Perciò fino all'età di 5 anni non si dovrebbe parlare di LUTD e di IU³. Non ci si deve, quindi, preoccupare se fino a 5 anni l'acquisizione del controllo non è completa o è discontinua.

L'**IU funzionale** è meno frequente che nell'adulto, ma si calcola che il 5-10% dei bambini in età scolare ne siano affetti. A differenza dell'adulto, dove l'IU funzionale è un allarme immediato, nel bambino viene spesso sottostimata. *Passerà con la crescita e allo sviluppo andrà a posto* sono espressioni frequenti. Statisticamente questo è vero specie per l'EN, ma nel frattempo il bambino ne soffre molto più di quanto si immagini. Affrontare in ritardo l'IU fa perdere l'occasione di fornire, in fase iniziale, quelle corrette abitudini che già da sole, senza medicine o altro, possono essere risolutive per la maggior parte delle IU funzionali.

Rara ma più difficile da curare è l'**IU organica**, causata da malformazioni congenite del basso apparato urinario o del sistema nervoso.

La chiave del successo, sia per le forme funzionali che per quelle organiche, è rendere il bambino consapevole, farlo desiderare di risolvere il problema e, quindi, ottenere la sua collaborazione motivata. E' difficile iniziare un percorso diagnostico-terapeutico se non c'è la volontà di risolvere il problema o quando non è sentito come tale. Il pannolone può essere in qualche caso un *rifugio*, una *voglia di non crescere*. Anche i genitori, possono, inconsciamente, contribuirvi: il pannolino diventa un *nido*, simbolo di protezione genitoriale.

▪ IU FUNZIONALE

E' dovuta a disfunzioni non neurologiche del riempimento e/o dello svuotamento vescicale. La sintomatologia è simile: alterata frequenza minzionale, IU, infezioni genito-urinarie e reflusso vescico-ureterale (RVU), associate pressoché costantemente a stipsi (Dysfunctional elimination syndrome). I quadri principali (Fig.3) sono rappresentati dalla *Vescica Iperattiva* (minzioni frequenti, con urgenza ed eventuale IU da urgenza) e dalla *Minzione Disfunzionale* (disturbo dello svuotamento per cui il bambino urina raramente, con iperattività del piano perineale durante la minzione).

I **percorsi diagnostici**¹⁻² stabiliti per l'**IU funzionale** prevedono, oltre alla storia clinica, all'esame obiettivo generale, dei genitali (anomalie) e neurologico (spina bifida), ed all'esame urine (o stick), la registrazione del diario minzionale ed esami urodinamici non invasivi (Uroflussometria con EMGrafia del piano perineale) e valutazione ecografica pre- e post-minzionale del volume vescicale.

Le indagini invasive sono indicate solo nella IU organica e nelle IU funzionali che non rispondono al trattamento convenzionale, necessitando di valutazione specialistica. Comprendono: *esami radiologici* (cistografia, Uro-RMN, RMN del midollo spinale, RMN della pelvi e del perineo), *esami urodinamici invasivi* (cistometria, studio pressione-flusso,

uro dinamica ambulatoriale, video-urodinamica)⁴⁻⁵ ed esami neurofisiologici (EMG sfintere uretrale, potenziali evocati somatosensoriali) per una fine definizione delle lesioni neurologiche. Inoltre, nel sospetto di malformazioni uro-genitali è spesso indispensabile la *cistoscopia*, completata da *vaginoscopia* nella femmina, in anestesia generale.

La terapia delle LUTD non neurogene e dell'IU funzionale in età pediatrica è basata su metodiche riabilitative per ripristinare la normale funzione vescico-sfinterica. I farmaci sono pochi e comunque poco utili se non associati a correzione dei comportamenti minzionali.

Le *regole comportamentali* sono semplici indicazioni con le quali quasi 1/3 dei bambini con LUTD guarisce. La prima è urinare con regolarità ogni 3-4 ore, in posizione corretta e con calma; per facilitare ciò, i liquidi devono essere assunti regolarmente durante il giorno. L'igiene dei genitali è molto importante perchè il contatto prolungato con la mutandina bagnata di urina può causare flogosi genitali e perineali. Basta prevenire le perdite di pipì e detergere i genitali anche solo con acqua e bicarbonato, consigliando trattamenti topici se l'infiammazione è complicata da infezione batterica o micotica. La dieta deve aiutare a correggere la stipsi, spesso misconosciuta e sottovalutata. Dieta e farmaci per la stipsi possono non essere risolutivi se non insegniamo al bambino ad evacuare tutti i giorni, più o meno alla stessa ora, meglio dopo un pasto principale (riflesso gastro-colico) dedicando il tempo dovuto alla defecazione. La *uroriabilitazione* stimola la capacità del bambino di acquisire il controllo sfinterico e dei muscoli perineali attraverso l'esecuzione di esercizi, proposti al bambino come un gioco. Anche i genitori devono essere istruiti per aiutare il bambino ad esercitarsi a casa. Il *farmaco* più usato è l'*ossibutinina* in genere, prescritto quando l'uroriabilitazione è stata da sola inefficace o quando i sintomi sono molto rilevanti. Solo in casi gravi lo specialista può prescrivere farmaci alfa-litici per migliorare lo svuotamento vescicale.

▪ ENURESI NOTTURNA

L'EN è una forma di IU funzionale che segnala un "ritardo" maturativo dei meccanismi che presiedono al controllo notturno delle urine. Questi sono rappresentati da⁶:

- *Regolazione circadiana della secrezione di ormone antidiuretico (ADH)*: nel bambino enuretico può mancare il fisiologico picco notturno di secrezione dell' ADH con conseguente *poliuria notturna assoluta*;
- *Risveglio indotto dal segnale di riempimento vescicale durante il sonno*: il bambino enuretico non si sveglia quando la vescica è piena;
- *Fisiologico incremento con l'età della capacità vescicale*: la capacità vescicale del bambino enuretico può non essere adeguata per l'età; si parla in questi casi di *poliuria notturna relativa*, perchè la diuresi notturna è normale ma la capacità vescicale è inadeguata.

L'anamnesi e semplici osservazioni domiciliari aiutano a capire la causa prevalente dell'EN, per cui è necessario: quantizzare il fenomeno con un calendario notturno; confermare che è presente da sempre (una interruzione di 6-12 mesi indica una EN secondaria); informarsi sulla familiarità (il fatto che un genitore o uno zio abbia avuto lo stesso problema avvalorata l'ipotesi di una forma familiare "benigna"); misurare la diuresi notturna con la doppia pesata del pannolino indossato la notte, aggiungendo la quantità (ml) della prima minzione della mattina; misurare la capacità vescicale: (volume di urine più abbondante svuotato in una singola minzione nel corso della compilazione del diario minzionale, esclusa, la prima minzione della mattina); escludere l'associazione con LUTD

con il diario minzionale; misurare, se possibile, il “malessere” del bambino riguardo al problema con colloqui o test specifici.

Sappiamo che il 15% dei bambini enuretici ogni anno guarisce senza intraprendere alcun trattamento e che l'EN notturna è destinata nella quasi totalità dei casi ad una guarigione spontanea. Il trattamento è motivato dal disagio che questo disturbo produce nel bambino.

Il trattamento dell'EN⁷⁻⁸ prevede:

- 1) presa di coscienza, regole comportamentali e training vescicale;
- 2) farmacoterapia: la desmopressina, analogo di sintesi dell'ADH, è efficace nelle forme poliuriche con un successo globale del 30-50%;
- 3) allarme notturno: è un allarme acustico che suona e sveglia il bambino quando si bagna. I comportamenti successivi al suono dell'allarme (risveglio del bambino, completamento della minzione in bagno, cambio degli indumenti e riapplicazione dell'allarme) determinano un *condizionamento* a svegliarsi quando la vescica è piena. Il successo è anche dell'80% ma solo se il bambino ed i genitori accettano volentieri la strategia.

IN SINTESI

L'IU funzionale e le LUTD non neurogene sono molto frequenti in pediatria. La diagnosi si avvale di strumenti clinici (anamnesi, esame obiettivo, diario minzionale e calendario notturno) ed uro dinamici non invasivi (uroflussometria ed ecografia) mentre la terapia prevede la correzione di comportamenti minzionali scorretti, rinforzata da procedure uroriabilitative standardizzate per il bambino e/o farmaci.

▪ INCONTINENZA ORGANICA

Nel bambino è dovuta a **malformazioni congenite** che comportano un danno anatomico o neurologico ai meccanismi della continenza. Si tratta di malformazioni delle vie urinarie (valvole dell'uretra posteriore, epispadia, estrofia della vescica) e della colonna vertebrale e del midollo (spina bifida - SB), che a loro volta possono associarsi ad altre malformazioni (atresia ano-rettale) che causano incontinenza fecale. Come per l'adulto, ma molto più raramente, alcune **condizioni acquisite** che colpiscono il sistema nervoso (traumi cranici e della colonna vertebrale, infezioni o tumori delle vie nervose, problemi neurologici conseguenti al parto) provocano LUTD su base neurogena con IU. La sicurezza dell'anestesia ed i moderni interventi di chirurgia neonatale permettono di correggere l'anatomia di molte queste malformazioni nel primo anno di vita; successivamente, i farmaci, le metodiche riabilitative e gli interventi chirurgici per la continenza possono garantire a questi bambini una buona qualità di vita. In particolare, l'introduzione precoce del cateterismo intermittente pulito (CIP) nella gestione della vescica neurogena (VN) secondaria a SB ha favorito un incremento della sopravvivenza nei primi 2 anni di vita ed un miglioramento significativo della qualità di vita, facilitando il controllo dell'IU e prevenendo l'insufficienza renale secondaria. L'esperienza estremamente positiva nel paziente neurologico, ha esteso il CIP alla gestione dell'IU secondaria a malformazioni del

basso apparato urinario (complesso estrofia-epispadia), grazie alla sua capacità di garantire un regolare ritmo di riempimento e svuotamento vescicale ed un totale svuotamento del serbatoio vescicale.

Valvole dell'Uretra Posteriore (VUP): Sono la più frequente uropatia ostruttiva del tratto urinario inferiore. Sebbene la sezione endoscopica sia efficace nel risolvere l'ostruzione anatomica, le sequele sulla funzione vescicale e renale, prodotte dalle VUP nella vita fetale, possono persistere e portare in alcuni casi ad insufficienza renale ad esordio tardivo. Il motivo di questo deterioramento tardivo della funzione renale dipende prevalentemente dal grado di displasia parenchimale che i reni hanno subito in epoca prenatale, ma è stato supposto che possa essere relazionata con una persistente LUTD, dimostrata nell'80% dei casi. Di fatto, gli studi urodinamici hanno prodotto evidenze di un'evoluitività naturale nel tempo della LUTD post-ostruttiva del bambino con VUP, relazionabile con l'insorgenza e/o la progressione dell'insufficienza renale⁹⁻¹². Per tali evidenze, il follow-up uro dinamico è attualmente considerato imprescindibile in questi bambini così come un attento controllo dell'attività minzionale e correzione di eventuali abitudini o atteggiamenti scorretti a partire dallo svezzamento.

Complesso Estrofia-Epispadia: è' uno spettro di malformazioni rappresentate dall'estrofia vescicale (60%), dall'epispadia (30%) e dalla estrofia della cloaca (10%). La classica estrofia, è presente in 1:30.000 nati vivi con netta predominanza (3:1) nel maschio. L'estrofia coinvolge tutte le strutture della continenza urinaria: vescica, collo vescicale, sfintere striato, uretra, muscoli perineali ed ossa pubiche. Grazie al miglioramento delle tecniche chirurgiche è oggi possibile la riparazione anatomica in epoca neonatale con la tecnica a stadi di Jeff¹³ o, più recentemente, in tempo unico come proposto da Mitchell¹⁴. Una accurata ricostruzione del pavimento pelvico con corretto posizionamento del collo vescicale e dell'uretra posteriore sono punti cruciali di questa chirurgia¹⁴. Di fatto, i risultati sulla continenza restano strettamente dipendenti dalla persistenza di una incompetenza sfinterica, spesso associata ad una vescica piccola e fibrosa. Perciò il percorso di questi pazienti è lungo e complesso per la necessità più di un intervento endoscopico e/o chirurgico, con la potenziale esigenza di utilizzare comunque il CIP per essere continenti.

Vescica Neurogena (VN): In età pediatrica la lesione neurologica che più frequentemente causa VN è la *spina bifida* (SB), *aperta, chiusa o occulta*. Differentemente dalle lesioni acquisite, la SB non riconosce un livello lesionale netto, non ha caratteristiche di simmetricità e bilateralità e soprattutto non è stabile, con caratteristiche di evoluitività. L'evoluitività della SB è correlabile, in senso positivo, alle potenzialità plastiche del sistema nervoso del bambino, in senso negativo, all'accrescimento scheletrico, per il possibile sviluppo di sindromi da stiramento del midollo per ancoraggio della lesione alla colonna vertebrale. L'esame urodinamico (meglio videourodinamico) e l'EMGrafia qualitativa dello sfintere, definiscono la disfunzione ed il livello della lesione neurologica con le sue variazioni nel tempo^{12,13}. Qualsiasi sia il tipo di disfunzione, la VN influenza negativamente lo sviluppo del serbatoio vescicale ed altera le caratteristiche strutturali del muscolo detrusore (fino alla fibrosi) con conseguente bassa capacità e distensibilità vescicale e sviluppo di elevate pressioni endovesicali. Pertanto, oltre all' IU, la VN puo' causare stasi di urine, dilatazione dell'intero albero urinario, RVU, infezione e progressivo danno renale.

Il CIP associato ad urofarmaci puo' aiutare a ristabilire l'equilibrio pressorio endovesicale favorendo la continenza e prevenendo l'impegno del tratto urinario superiore. Il follow-up urodinamico sarà sempre e comunque obbligatorio insieme ad un attento monitoraggio anatomo-funzionale del tratto urinario superiore.

IN SINTESI

Le patologie su base malformativa e neurologica che producono IU sono meno frequenti delle forme funzionali, ma impegnano notevolmente l'urologo pediatra per la complessità dell'approccio diagnostico che terapeutico, endoscopico e chirurgico. Nonostante questa complessità, è necessario che le scelte diagnostico-terapeutiche siano condivise tra specialista e pediatra di base per supportare il paziente nel lungo cammino verso la continenza.

Bibliografia

- 1) Abrams P, Cardozo L, Khoury S, Wein A. 3rd International Consultation on Incontinence Recommendations of the International Scientific Committee: evaluation and treatment of urinary incontinence, pelvic organ prolapse and fecal incontinence. Health Publication Ltd, 2005; 1598-630
- 2) Hoebeke P., Bower W., Combs A., De Jong T. and Yang S. Diagnostic evaluation of children with daytime incontinence. J. Urol., 2010, 183:699-703
- 3) Neveus , von Gontard A, Hoebeke P et al. The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: report from the Standardization Committee of the International Children's Continence Society. NeuroUrol. Urodynam. 2007; 26: 90-102
- 4) De Gennaro M., Capitanucci M.L., Mosiello G. Urodinamica pediatrica: quale esame per quale bambino. In: Di Benedetto P, Pesce F, Tubaro A. Urodinamica Clinica – Tecniche. McGraw-Hill 2005; 135-155
- 5) De Gennaro M, Capitanucci ML. Tecniche diagnostiche in urodinamica pediatrica In: Di Benedetto P, Pesce F, Tubaro A. Urodinamica Clinica – Tecniche. McGraw-Hill, 2003; 209-24
- 6) Lackgren G, Jalmas K, Van Gool J et al. Nocturnal enuresis: a suggestion for a European treatment strategy. Acta Paediatr 1999; 88: 679-90
- 7) Hjalmas K, Arnold T, Bower W et al. Han Nocturnal enuresis: an international evidence based management strategy. J Urol. 2004; 171: 2545-61
- 8) Aceto G, Penza R, Coccioli MS et al. Enuresis subtypes based on nocturnal hypercalciuria: a multicentric study. J. Urol 2003; 170: 1670-3
- 9) De Gennaro M, Mosiello G, Capitanucci ML, Silveri M, Capozza N, Caione P. Early detection of bladder dysfunction following posterior urethral valve ablation. Eur. J. Ped. Surg. 1996; 6: 163-5
- 10) Holmdahl G, Sillen U, Hanson E, Hermansson G, Hjalmas K. Bladder dysfunction in boys with posterior urethral valves before and after puberty. J. Urol. 1996; 155: 694-8
- 11) De Gennaro M, Capitanucci ML, Mosiello G, Caione P, Silveri M. The changing urodynamic pattern from infancy to adolescence in boys with posterior urethral valves. BJU Int. 2000; 85: 1104-8
- 12) De Gennaro M, Capitanucci ML, Silveri M, Morini FA, Mosiello G. Detrusor hypocontractility evolution in boys with posterior urethral valves detected by Pressare-Flow Analysis. J. Urol. 2001;165: 2248-52
- 13) Gearhart JP, Jeffs RD. State of the art reconstructive surgery for bladder exstrophy at the John Hopkins Hospital. Am J Dis Child. 1989; 143: 7
- 14) Grady RW, Mitchell ME. Complete primary repair of exstrophy. J. Urol. 1999; 162: 1415-20
- 15) P. Caione, D. Zavaglia, N. Capozza. Pelvic floor reconstruction in female exstrophic complex patients: different results from males? Eur Urol 2007; 52: 1777-82
- 16) Muller L, Bergstrom T, Hellstrom M, Svensson E, Jacobsson B: Standardised ultrasound method for assessing detrusor muscle thickness in children, J Urol. 2000; 164: 134-8
- 17) Filgueiras MF, Lima EM, Sanchez TM, Goulart EM, Menezes AC, Pires CR: Bladder dysfunction: diagnosis with dynamic US. Radiology, 2003; 227: 340-4
- 18) De Gennaro M, Rivosecchi M, Lucchetti MC, Silveri M, Fariello G, Schingo P. The incidence of occult spinal dysraphism and the onset of neurovesical dysfunction in children with anorectal anomalies. Eur J Pediatr Surg, 1994; 4: 12-4

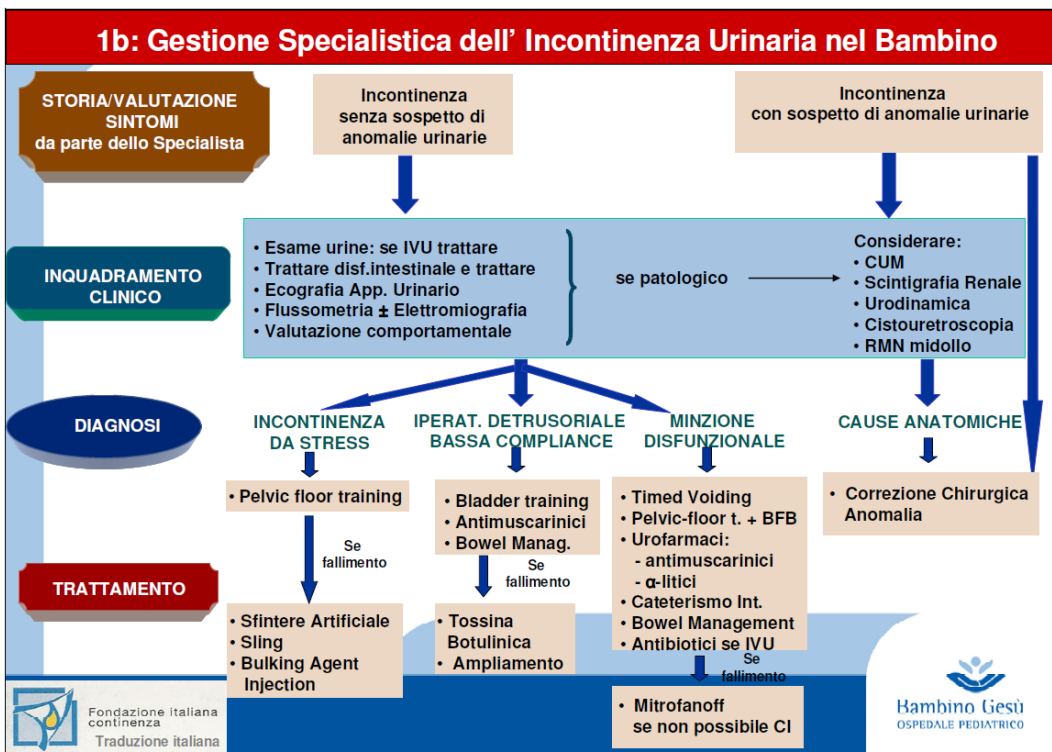
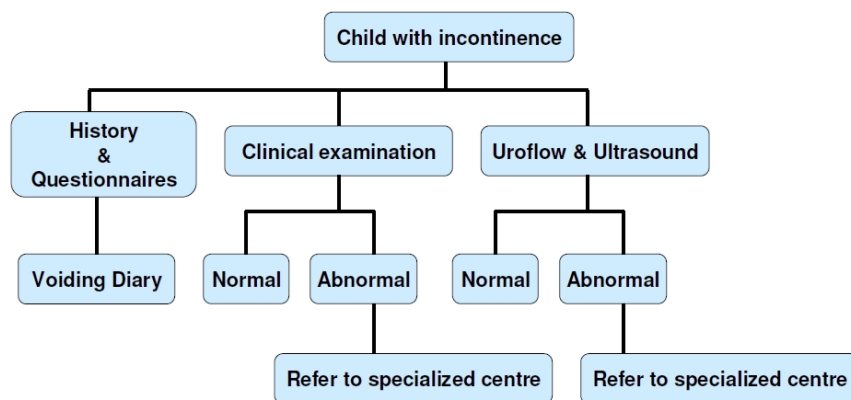


Figura 1: Algoritmo di gestione iniziale (a) e specialistica (b) dell'IU Pediatrica¹ (traduzione italiana ad opera della Fondazione Italiana Continenza)

Diagnostic Evaluation of Children With Daytime Incontinence

P. Hoebeke, W. Bower, A. Combs, T. De Jong and S. Yang

STANDARDIZATION DOCUMENT



J.Urol., 183, 699-703, 2010

Fig.2: Algoritmo diagnostico per l'IU funzionale proposto dall' International Children's Continence Society².

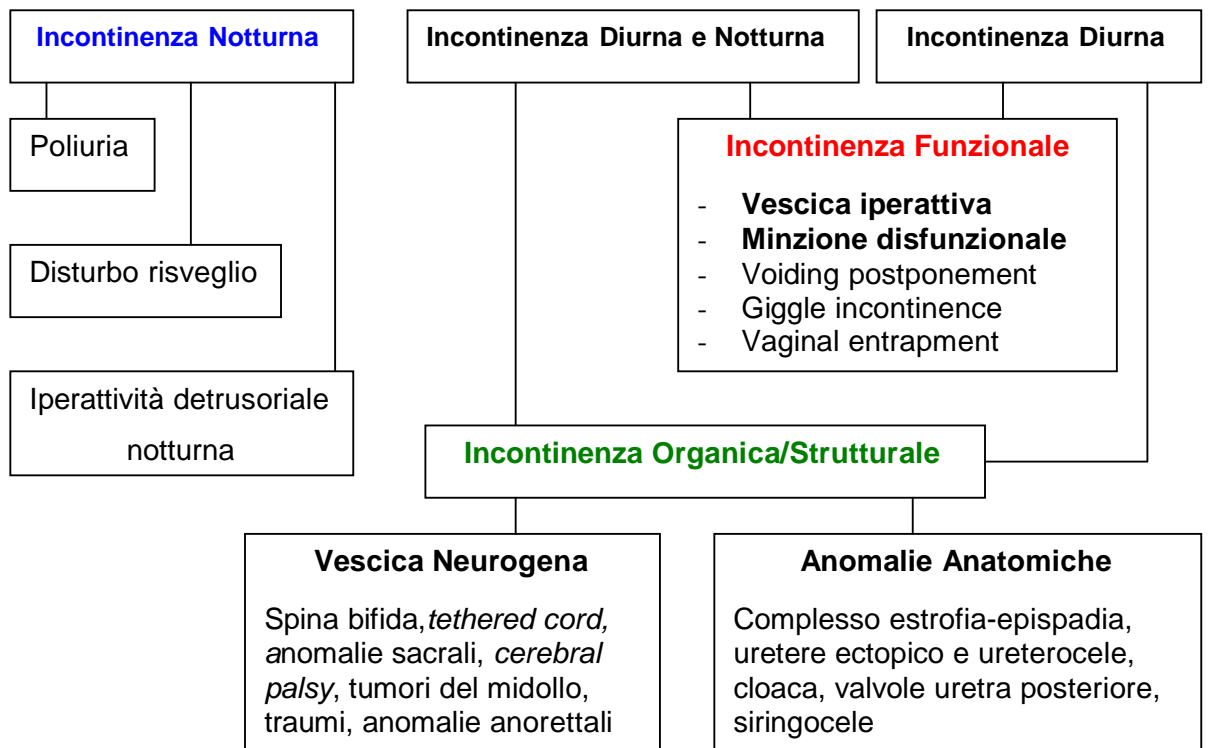


Figura 3: Classificazione fisiopatologica dell'IU Pediatrica ¹.