

Synthèse à destination du médecin traitant

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Spina bifida – Gestion du Handicap intestinal

Sommaire

Synthèse à destination du médecin traitant	3
1. Laxatifs oraux et prokinétiques	4
1.1 Avis d'experts	4
1.2 Propositions de recommandations	4
2. Massages abdominaux	4
2.1 Avis d'experts	4
2.2 Propositions de recommandations	5
3. Rééducation et constipation	5
3.1 Avis d'experts	5
3.2 Propositions de recommandations	5
4. Rééducation et incontinence	5
4.1 Avis d'experts	5
4.2 Propositions de recommandations	5
5. Irrigations coliques rétrogrades par voie transanale	5
5.1 Avis d'experts	5
5.2 Propositions de recommandations	6
6. Irrigations coliques antérogrades	6
6.1 Avis d'experts	6
6.2 Propositions de recommandations	6
7. Neuromodulation des racines sacrées	6
7.1 Avis d'experts	6
7.2 Propositions de recommandations	7
Algorithmes	8

Synthèse à destination du médecin traitant

Le spina bifida génère un plurihandicap en lien, à des degrés divers, avec des déficiences neurologiques motrices, sensitives, cognitives, vésico-sphinctériennes, ano-rectales. Il impacte fortement la qualité de vie des patients et leur insertion socio-professionnelle. Sa prise en charge doit être pluridisciplinaire. Les professionnels impliqués sont le médecin généraliste, les urologues, médecins de médecine physique et de réadaptation, gastroentérologues, orthopédistes, neurochirurgiens, chirurgiens digestifs et pédiatres, orthoprothésistes, ergothérapeutes, kinésithérapeutes, infirmières (en éducation thérapeutique notamment), stomathérapeutes, assistante sociale, etc. en fonction des symptômes et besoins du patient, que chaque professionnel doit pouvoir dépister lors de sa consultation, afin d'orienter le patient vers le confrère compétent. Les patients atteints d'un spina bifida doivent être suivis régulièrement, leur état de santé est fragile. Le médecin généraliste a un rôle central, car il est au plus près du patient et le connaît dans sa vie quotidienne. Il est à même de dépister une complication ou l'aggravation d'une déficience qui doit conduire vers une consultation spécialisée. Ceci implique un dialogue et une coordination de qualité entre professionnels des équipes pluridisciplinaires, entre équipes et médecin généraliste, entre soignants et patient, entre soignants et famille. Les associations de patients sont également une aide incontournable et ont une place essentielle.

La prise en charge des séquelles digestives du spina bifida est difficile et nécessite un recueil des plaintes et un examen physique soigneux qui orientent la thérapeutique initiale. Elle nécessite le suivi régulier du patient afin d'évaluer l'observance au traitement et son résultat symptomatique et sur la qualité de vie. La réévaluation régulière du patient permet d'adapter le traitement et éventuellement de passer à une thérapeutique plus lourde. La place respective des différentes thérapeutiques dans l'arsenal thérapeutique est difficile à préciser. Elles doivent de plus être adaptées à chaque patient, en fonction de son handicap, de son environnement matériel, familial, professionnel et de l'existence ou non de troubles cognitifs associés. L'avis des autres professionnels prenant en charge le patient peut être important : ergothérapeute pour évaluer les installations à domicile, neuropsychologue pour évaluer si besoin les fonctions cognitives avant une éducation thérapeutique aux irrigations, par exemple. Les algorithmes proposés à la fin de ce chapitre en fonction du symptôme prédominant (incontinence ou constipation) reposent sur les données de l'examen et une approche par paliers de complexité croissante. Ils sont indicatifs, et ne doivent pas faire oublier la complexité de la prise en charge qui doit être personnalisée, associée à un accompagnement du patient et de ses proches, dans un cadre multidisciplinaire. Au cours de ce cheminement et de cet accompagnement, le rôle du médecin généraliste et des associations de patients est primordial.

L'objectif de ce PNDS est d'établir des recommandations et avis d'experts en fonction des données de la littérature et de l'expérience des experts, concernant les principales problématiques de la prise en charge. Il peut donc être utilisé comme référentiel par le médecin généraliste, les médecins spécialistes et tout professionnel engagé dans la prise en charge d'un patient atteint de spina bifida. Ce PNDS ne peut aborder tous les domaines de la prise en charge du handicap intestinal du fait de sa complexité. Cette synthèse destinée au médecin traitant reprend les avis d'experts et recommandations pour les thèmes qui ont été choisis par les coordonnateurs, et qui sont développés plus loin dans leur intégralité : laxatifs oraux et prokinétiques, massages abdominaux, rééducation et constipation, rééducation et incontinence, irrigations coliques rétrogrades par voie transanale, irrigations coliques antérogrades, et neuromodulation des racines sacrées.

1. Laxatifs oraux et prokinétiques

1.1 Avis d'experts

Malgré leur prescription et utilisation très fréquentes dans les troubles digestifs d'origine neurologique, les laxatifs ont fait l'objet de peu d'études dans ces indications, et encore moins dans le cas particulier du spina bifida. Seuls le PEG 4000 (Polyéthylène Glycol) et le lactulose ont été évalués chez l'enfant où leur efficacité a été démontrée, et s'avère supérieure avec le PEG, comme dans le cas de la constipation fonctionnelle. Leur prescription doit tenir compte du risque de survenue de selles liquides (20% des cas pour le PEG) avec incontinence anale. Ils peuvent être associés aux laxatifs locaux (suppositoires) en cas de troubles de l'exonération associés. La supériorité démontrée du PEG par rapport au lactulose, et aux laxatifs de lest dans la constipation fonctionnelle (2), incite à le prescrire en cas de constipation sévère documentée par un temps de transit des marqueurs radioopaques. L'existence d'une stase stercorale importante peut être l'indication d'un wash out per os, soit par PEG soit par picosulfate de sodium, avant de commencer le traitement d'entretien par laxatifs. La place des laxatifs stimulants n'a fait l'objet d'aucune étude. Ils peuvent être utilisés en prise ponctuelle en cas de constipation sévère non améliorée par les laxatifs osmotiques. La place des nouvelles molécules prokinétiques et en particulier du Prucalopride mériterait d'être précisée : il pourrait intervenir en 2ème ligne thérapeutique après échec des laxatifs, et avant l'utilisation des irrigations coliques rétro ou antérogrades.

1.2 Propositions de recommandations

Les laxatifs osmotiques peuvent être utilisés dans le traitement de la constipation des patients ayant un spina bifida, en particulier le PEG (Macrogol) (grade A). Le PEG est supérieur au lactulose. En l'absence d'étude, aucune recommandation ne peut être faite pour les autres laxatifs dont la prescription demeure empirique.

2. Massages abdominaux

2.1 Avis d'experts

Bien que les études soient peu nombreuses en particulier chez le patient neurologique, on peut conseiller le recours aux massages abdominaux, en dehors des contre-indications et précautions (en particulier en cas de syrx), chez les patients ayant un spina bifida et souffrant de constipation chronique, en complément du traitement conventionnel (règles hygiéno-diététiques, laxatifs, suppositoires, lavements). Ce traitement peut être proposé de façon quotidienne :

- lorsque le traitement conventionnel n'est pas suffisant pour obtenir des selles régulières et suffisamment fréquentes ;
- lorsqu'il existe des douleurs abdominales et des ballonnements abdominaux liés à la constipation et non résolus par le traitement conventionnel ;
- lorsque le massage peut-être fait par le patient lui-même ou une tierce personne de son entourage ;
- lorsqu'il n'existe pas de symptômes en faveur d'une occlusion intestinale, de masse abdominale, d'antécédents récents de chirurgie abdominale ou de radiothérapie et de matériel implanté intra-abdominal (précautions plus que contre-indication) ;
- lorsque le patient est motivé par cette thérapeutique alternative.

2.2 Propositions de recommandations

Les massages abdominaux peuvent être proposés chez les patients constipés ayant un spina bifida (Grade C). 3)

3. Rééducation et constipation

3.1 Avis d'experts

La rééducation de la constipation peut être proposée aux personnes ayant un trouble objectif de l'évacuation, une commande volontaire du sphincter anal mesurable (par manométrie ou électromyographie) et/ou une sensibilité rectale à la distension mesurable.

3.2 Propositions de recommandations

La rééducation de la constipation d'évacuation chez les personnes ayant un spina bifida peut être tentée à la fois chez l'enfant et chez l'adulte (Grade C).

4. Rééducation et incontinence

4.1 Avis d'experts

La rééducation des troubles de la continence fécale peut être proposée aux personnes ayant un spina bifida notamment chez l'enfant. Les techniques de rééducation peuvent reposer sur la contraction des muscles fessiers quand elle peut être acquise et sur la coordination rectopérinéale lors des distensions lorsque la sensibilité rectale persiste. Les techniques de rééducation électromyographique couplées à une stimulation électrique à fréquence moyenne contrôlée (3T) méritent attention.

4.2 Propositions de recommandations

La rééducation des troubles de la continence chez les personnes ayant un spina bifida ne peut être recommandée parce que le niveau de preuve scientifique est insuffisant. On ne dispose pas de données chez l'adulte. Chez l'enfant, elle peut être tentée (Grade C).

5. Irrigations coliques rétrogrades par voie transanale

5.1 Avis d'experts

D'après les données de la littérature, les irrigations coliques transanales peuvent être proposées pour le traitement des troubles de la continence et de la défécation chez les patients ayant un spina bifida :

- En 2ème ligne thérapeutique, lorsque le traitement conventionnel (règles hygiénodététiques et défécatoires, évacuation manuelle, laxatifs oraux et locaux) réalisé dans de bonnes conditions est un échec ;

- En privilégiant les techniques permettant l'auto-administration de l'irrigation, afin d'améliorer l'autonomie des patients, après une période d'apprentissage encadrée par une éducation thérapeutique au patient (ETP).

5.2 Propositions de recommandations

La méthode d'irrigation colique transanale peut être utilisée pour le traitement de la constipation et des troubles de la continence chez les patients ayant un spina bifida (grade B).

6. Irrigations coliques antérogrades

6.1 Avis d'experts

Les données de la littérature ne permettent pas de préciser quand doit intervenir ce geste dans l'arsenal thérapeutique de prise en charge des troubles de la continence et de la défécation chez les malades ayant des séquelles de spina bifida. Cette méthode doit être proposée (tous les items sont requis) :

- à la demande de patients motivés ayant compris les enjeux mais aussi les contraintes de la méthode d'irrigation colique ;
- lorsque les troubles de la continence et de la défécation représentent un handicap social et personnel important ;
- lorsqu'elle est techniquement réalisable ;
- lorsque les méthodes conventionnelles de prise en charge hygiénique (toucher, évacuation manuelle, laxatifs locaux), diététiques et médicamenteux (laxatifs oraux) ont été tentées, réalisées dans de bonnes conditions et sont en échec.

6.2 Propositions de recommandations

La méthode d'irrigation colique antérograde pour trouble de la continence et/ou de la défécation peut être proposée chez les malades souffrant des séquelles de spina bifida (Grade C).

7. Neuromodulation des racines sacrées

7.1 Avis d'experts

Les données de la littérature ne permettent pas de préciser quand, dans l'algorithme de prise en charge des patients, on peut proposer une neuromodulation des racines sacrées à un patient souffrant d'incontinence anale associée à un spina bifida. Ce traitement peut être proposé (tous les items sont requis) :

- lorsque l'incontinence anale persiste malgré le traitement des troubles du transit ;
- lorsque l'atteinte neurologique est incomplète (persistance d'au moins un arc réflexe sacré ; en cas de lésion médullaire celle-ci doit être incomplète) ;
- lorsque la maladie neurologique est non ou peu évolutive, et ne nécessite pas des IRM répétées ;
- lorsque le patient est motivé par cette thérapeutique.

Cependant, cette indication sort du cadre prévu pour le remboursement du dispositif médical (pathologie neurologique).

7.2 Propositions de recommandations

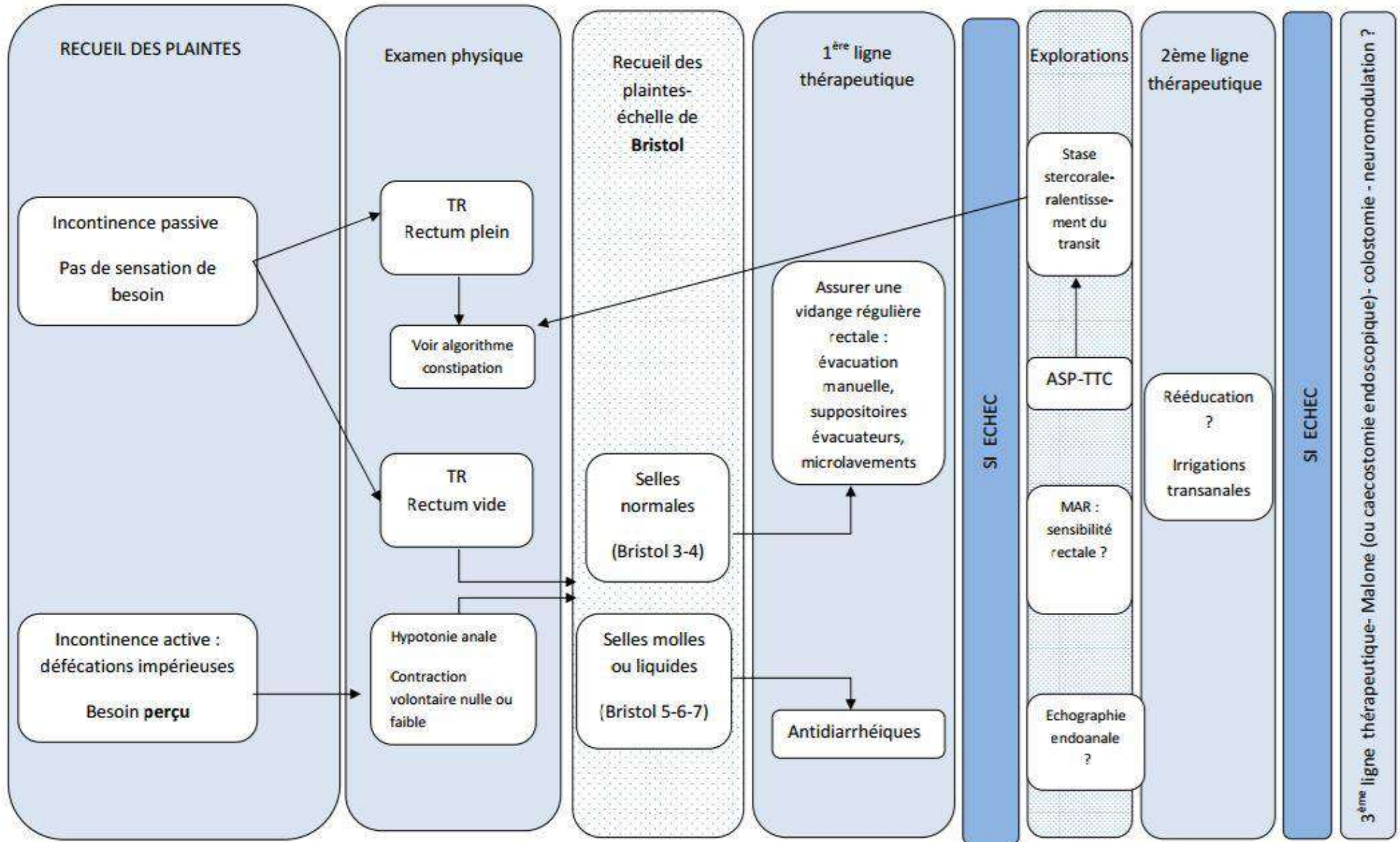
La neuromodulation des racines sacrées peut être proposée chez les patients incontinents anaux ayant un spina bifida (Grade C). Cependant, cette indication sort du cadre prévu pour le remboursement du dispositif médical (pathologie neurologique). Il n'y a pas d'arguments dans la littérature pour proposer une neuromodulation des racines sacrées pour le traitement de la constipation des patients ayant un spina bifida.

ALGORITHMES cf. page suivante

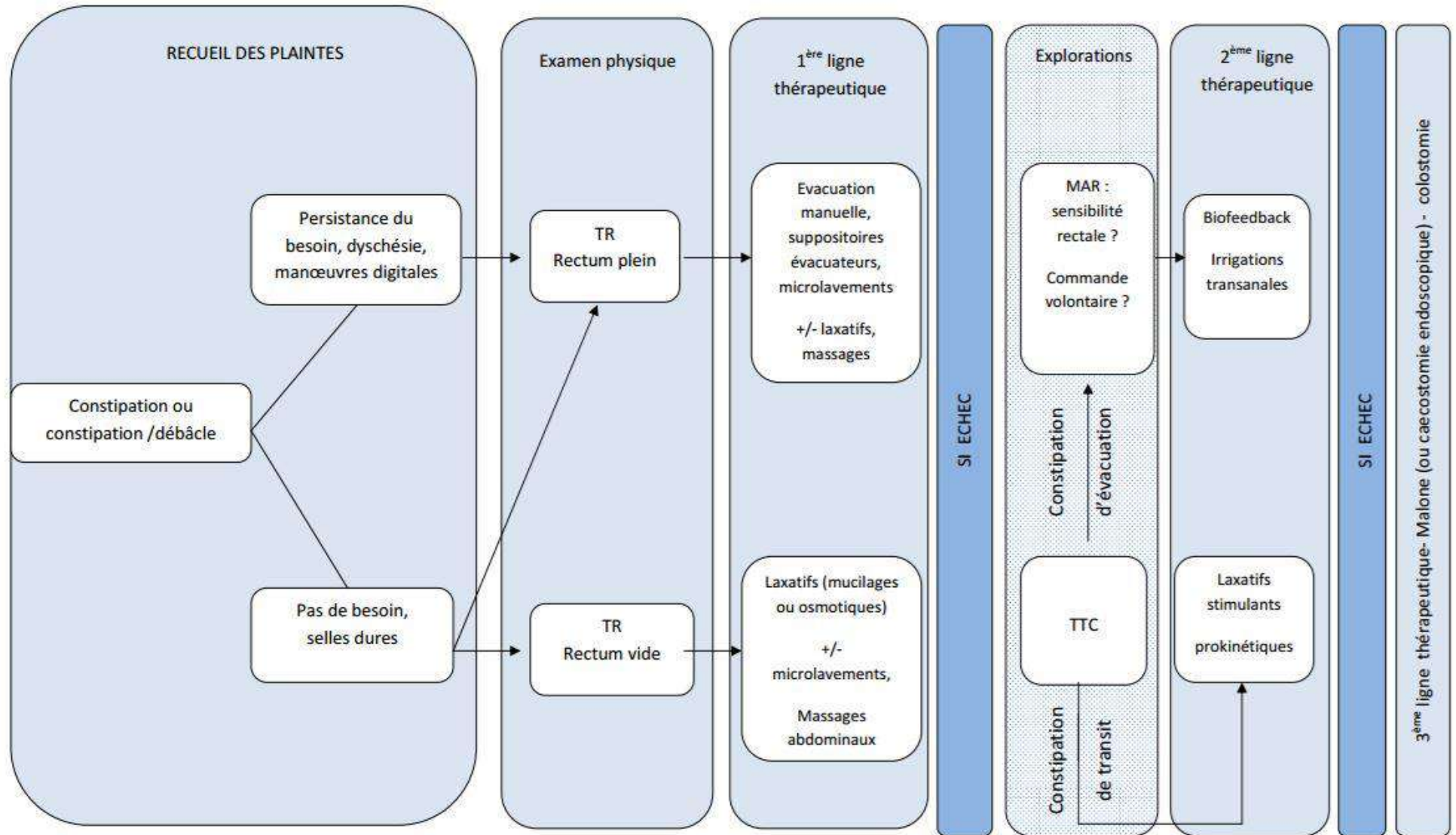
Liste des abréviations utilisées dans les algorithmes :

- ASP : abdomen sans préparation
- MAR : manométrie anorectale
- TR : toucher rectal
- TTC : temps de transit colique

Algorithmes



Algorithme de prise en charge en cas d'incontinence prédominante



Algorithme de prise en charge en cas de constipation prédominante