

Synthèse à destination du médecin traitant

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Prise en charge en médecine physique et réadaptation du patient atteint de Spina bifida

Sommaire

Synthèse à destination du médecin traitant	3
1. Le suivi de l'enfant	3
1.1 Appareillage et déambulation (fiche PNDS I ci-dessous, page 17)	3
1.2 Education thérapeutique aux sondages vésicaux intermittents (cf. fiche PNDS II, page 23)	3
2. La période de transition ou "relais enfant-adulte" (cf. fiche PNDS III, page 33)	4
3. Prise en charge MPR au cours de la vie	4
3.1 Kinésithérapie dans le dysraphisme (cf. fiche PNDS IV, page 42)	4
3.2 Evolution et suivi de la fonction locomotrice au fil du temps: (cf fiche PNDS V, page 48)	5
3.3 Escarres (cf. fiche PNDS VI, page 52)	5

Synthèse à destination du médecin traitant

Le spina bifida ou dysraphisme spinal peut entraîner un plurihandicap, associant à des degrés divers des déficiences neurologiques motrices, sensitives, cognitives, vésico-sphinctériennes, ano-rectales. L'allergie au latex est fréquente. Cette pathologie impacte fortement la qualité de vie des patients et leur insertion socioprofessionnelle.

Sa prise en charge doit être pluridisciplinaire.

Les professionnels impliqués sont, outre le médecin généraliste, les médecins et chirurgiens des spécialités concernées, notamment neurochirurgien, médecin rééducateur, urologue et gastroentérologue, les professionnels paramédicaux de soin et de rééducation, psychologue, assistant social, etc., en fonction des symptômes et besoins du patient.

Les patients atteints d'un dysraphisme doivent être suivis régulièrement, car leur état de santé est fragile. Leur médecin généraliste a un rôle central. Il est au plus près du patient et le connaît dans sa vie quotidienne. En lien avec les spécialistes, il participe à la coordination entre professionnels, entre soignants et patient, entre soignants et famille.

Les associations de patients ont également une place incontournable.

La prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation (MPR) est un élément majeur dans le parcours de soins pluridisciplinaire du patient. Son principal objectif est d'évaluer les déficiences motrices, sensitives, sphinctériennes, psycho-sociales, d'en assurer le traitement et d'en éviter autant que possible l'aggravation. Elle implique là encore une pluridisciplinarité médico-psycho sociale en lien constant avec les autres spécialités et le médecin généraliste.

La prise en charge a pour particularité d'être personnalisée en fonction des handicaps du patient. Le suivi doit être régulier, en particulier en cas de changement de thérapeutique (par exemple : modifications d'orthèses, du fauteuil, du protocole de kinésithérapie, du traitement de douleurs).

Les points suivants reprennent les avis d'experts et recommandations pour les thèmes qui ont été choisis par les coordonnateurs de ce PNDS et qui sont développés plus loin dans leur intégralité.

1. Le suivi de l'enfant

Le suivi en MPR de l'enfant atteint de spina bifida commence dès la naissance, en coordination avec les autres suivis spécialisés. Deux aspects sont cruciaux pour favoriser une évolution favorable au fil du temps :

1.1 Appareillage et déambulation (fiche PNDS I ci-dessous, page 17)

Le programme de rééducation doit respecter des objectifs réalistes. En cas de dysraphisme lombaire bas ou sacré haut, la déambulation avec des attelles courtes suropédieuses est systématiquement proposée aux enfants. Elle est discutable pour les enfants avec spina bifida lombaire haut ou thoracique.

1.2 Education thérapeutique aux sondages vésicaux intermittents (cf. fiche PNDS II, page 23)

En cas de dysraphisme, les sondages intermittents doivent être débutés chez le nourrisson, ce d'autant plus tôt qu'il existe des complications urologiques ou que le bilan montre des signes en faveur d'un régime à haute pression dans les voies urinaires. Un traitement

anticholinergique y est associé si nécessaire. Au moment du relais de ce soin du tiers vers l'enfant, il est important de poser un réel diagnostic éducatif. Les enfants présentant des habiletés motrices et une intelligence normale sont en mesure d'acquérir la technique de l'auto-sondage propre intermittent dès l'âge de six ans. Les complications secondaires s'observent chez les patients non-observants ou dépendants à la réalisation des sondages.

2. La période de transition ou "relais enfant-adulte" (cf. fiche PNDS III, page 33)

Le risque de rupture de soins est important lors de cette période qu'il convient d'organiser de façon concertée entre professionnels, avec l'adolescent et sa famille, en lien avec les partenaires psychosociaux. Le médecin traitant a un rôle central pour favoriser la continuité des soins.

Le transfert d'équipe et sa préparation (période de transition) doivent être évoqués au moment de l'adolescence. Le secteur pédiatrique, en lien avec le médecin traitant, initie et organise cette transition grâce à l'identification d'un coordinateur, à la mise en lien avec les interlocuteurs du secteur adulte, à l'établissement d'un " programme de transition" écrit (identité du coordonnateur, résumé médical, conduites à tenir en cas d'urgence, compétences utiles et moyens pour les acquérir). Un dossier médical actualisé doit être établi. L'autonomisation du jeune est travaillée, et sa famille est aussi accompagnée en ce sens : éducation, information, consultations où le jeune est reçu seul par le professionnel favoriseront cette démarche.

Le transfert du secteur pédiatrique vers le secteur adulte aura lieu en période de stabilité clinique et psychologique et sera si possible facilité par des consultations de relais, avec participation conjointe d'un pédiatre et d'un médecin en charge des adultes.

Le secteur adulte prendra la relève du suivi, toujours de façon concertée avec le médecin généraliste référent, en utilisant au mieux les réseaux de soins spécialisés pour la pathologie spina bifida.

3. Prise en charge MPR au cours de la vie

Trois sujets ont retenu notre attention : la place de la kinésithérapie, les modifications de la déambulation et de l'appareil locomoteur au fil du temps, et la prise en charge des complications cutanées à type d'escarre, qui posent problème par leur fréquence et leur récurrence.

3.1 Kinésithérapie dans le dysraphisme (cf. fiche PNDS IV, page 42)

Les techniques de kinésithérapie sont choisies et coordonnées en fonction des objectifs de rééducation d'un patient donné, compte tenu de sa pathologie, des données de l'examen clinique, du pronostic évolutif et du projet personnalisé de réadaptation de ce patient. Une éducation à l'auto-rééducation du patient peut être utile.

Les objectifs principaux sont :

- lutte contre la douleur,
- préservation ou/et récupération de la mobilité articulaire,
- renforcement moteur en force musculaire,
- stabilisation articulaire active,
- équilibration, commande gestuelle,

- réadaptation à l'effort.

Les techniques et objectifs ne sont pas spécifiques du dysraphisme.

Toutefois, les particularités de cette pathologie justifient l'encadrement médical de la prescription :

- précautions pour les manœuvres de massage et mobilisation autour de la zone cicatricielle du méningocèle ou myéломéningocèle, en raison de la fragilité des tissus à cet endroit,
- éviction de toute manœuvre pouvant mettre en traction les racines lombosacrées et la moelle,
- limitation des efforts soutenus en cas de syringomyélie à risque évolutif,
- précautions pour l'application de l'électrothérapie en cas de déficit sensitif dans le territoire traité,
- prise en compte d'une éventuelle fragilité osseuse dans les diverses manœuvres contre résistance.

Il est recommandé pour les patients atteints de dysraphisme d'avoir une activité physique régulière durant toute la vie : sport adapté chez l'enfant et, chez l'adulte déconditionné, réentraînement à l'effort après réalisation d'un bilan spécialisé.

En cas d'instabilité, de chutes, de fatigabilité lors de la déambulation, de douleurs des membres inférieurs ou du rachis, un appareillage de marche est nécessaire, pour l'enfant mais aussi à l'âge adulte.

La kinésithérapie peut être nécessaire toute la vie et en particulier lors de certaines étapes : croissance, grossesse, vieillissement ou pour des indications précises telles que les douleurs et les rétractions tendino-musculaires.

La place de l'électrostimulation neuromusculaire reste à préciser, en l'absence de validation pour cette pathologie. Les courants polarisés ne doivent pas être utilisés.

3.2 Evolution et suivi de la fonction locomotrice au fil du temps: (cf fiche PNDS V, page 48)

- Le passage de l'enfant à l'adulte, période à risque de rupture de suivi médical, est aussi une période charnière en ce qui concerne l'autonomie et la mobilité.
- Comme pour tout sujet handicapé avec un déficit sensitivo-moteur des membres inférieurs, le vieillissement locomoteur est majoré par la sur-utilisation des membres supérieurs et les limitations ostéo-articulaires. Arthrose, troubles musculo-squelettiques et ostéoporose sont fréquents.
- Les patients ayant un dysraphisme sont sujets à la sédentarité et à l'obésité.
- Ils ont un risque surajouté de complication neurologique (moelle attachée, hydrocéphalie, majoration de signes en lien avec la malformation d'Arnold Chiari).

Un suivi régulier avec un médecin de Médecine Physique et Réadaptation est recommandé tout au long de la vie de ces patients, pour entretenir les amplitudes articulaires et le capital musculaire, dépister les complications orthopédiques et neurologiques, et prévenir les complications potentielles liées à l'âge.

Une vigilance particulière est requise lors du passage de l'enfance à l'âge adulte et au moment du vieillissement.

3.3 Escarres (cf. fiche PNDS VI, page 52)

La fréquence des escarres chez les patients atteints de dysraphisme est importante, avec une prévalence supérieure à 30% et une incidence située entre 42% et 52%. Ces patients sont exposés à ce risque en raison des troubles orthopédiques, moteurs et sensitifs liés à

leur pathologie mais aussi en raison de certaines modalités de leur prise en charge, notamment l'appareillage et le chaussage.

La prévention et le traitement de l'escarre chez le patient porteur de spina bifida répondent à des règles classiques retrouvées dans d'autres pathologies neurologiques. Les recommandations "généralistes" de la littérature peuvent s'appliquer à la situation des patients adultes atteints de dysraphisme spinal (http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_266891)

Le cas particulier de l'enfant est peu exploré et justifie des études complémentaires.

Deux aspects semblent spécifiques chez le patient présentant un spina bifida :

- Celui des troubles statiques du rachis associés à une obliquité pelvienne qui imposent une vigilance particulière vis-à-vis des contraintes d'appui en position assise,
- La tolérance des zones sous lésionnelles vis-à-vis de l'appareillage, du chaussage et de toute forme de contention orthopédique.