

Spina-bifida

Les enfants qui viennent au monde avec le spina-bifida sont, pour la plupart, paralysés dès la naissance et plus ou moins tributaires d'un fauteuil roulant. J'aimerais dans cet article expliquer ce qu'est un spina-bifida et quels problèmes sont liés à ce diagnostic.

Il s'agit (le plus souvent) d'une malformation de la colonne lombaire et de la moelle épinière qui s'y trouve. Elle survient durant la phase embryonnaire au cours de la formation du tube neural – la future moelle épinière – et plus exactement entre le 22^e et le 28^e jour du développement embryonnaire (env. 6^e semaine de vie intra-utérine*).

(* La durée de la grossesse est calculée à partir du 1^{er} jour des dernières règles, c.-à-d. 10–14 j. avant la conception et le début du développement.)

■ Les différents types de la malformation

Spina-bifida occulta (fente cachée, non visible)
Souvent découvert de manière fortuite, n'engendre généralement pas de troubles neurologiques. Pigmentation éventuelle de la peau («tache de vin») ou touffe de poils apparente.

Spina-bifida aperta (ouverte, visible)
«Dos ouvert»

– Méningocèle

Simple saillie des méninges occasionnant habituellement peu ou pas de troubles neurologiques

– Méningomyélocèle (MMC)

Saillie des méninges et du tissu nerveux, souvent associée à des déficits neurologiques, risque d'infection, forme la plus courante de spina-bifida

– Myéloschisis (myélocèle ouverte)

Tissu nerveux exposé à la surface du dos, apparition quasi systématique de troubles neurologiques, risque majeur d'infection, le liquide céphalo-rachidien (LCR) se mélange au liquide amniotique

■ Étymologie de «spina-bifida»

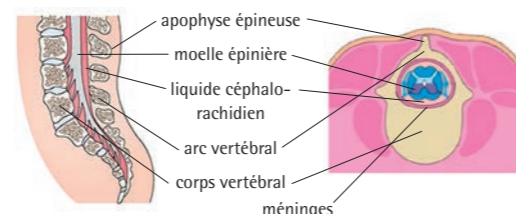
Le tube neural n'étant pas correctement formé, la future moelle épinière et la colonne vertébrale ne peuvent pas se développer convenablement. Les arcs vertébraux ne se ferment pas au-dessus de la moelle épinière, mais restent au contraire ouverts. Ils forment une épine dorsale fendue, dont la double rangée peut être palpée sous la peau, d'où le nom «bifida» (fendue en deux, à deux rangs). «Spina» signifie épine ou colonne vertébrale.

Paracontact 1/2015, Association suisse des paraplégiques, Nottwil

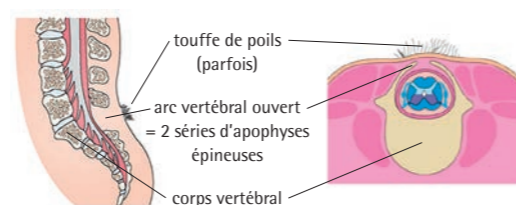
■ Représentation schématique des différentes formes de spina-bifida

Section longitudinale Section transversale

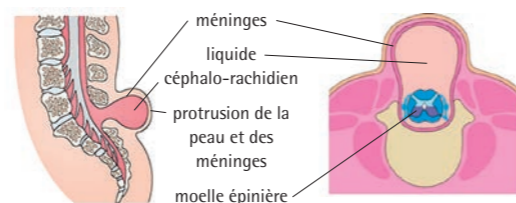
Anatomie normale



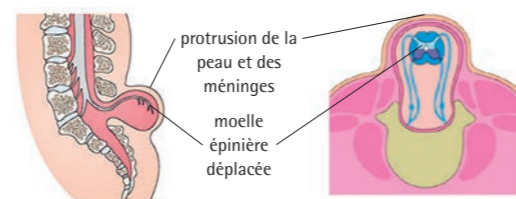
Spina-bifida occulta



Méningocèle



Myéломéningocèle



Source: gauche: Saunders, 2008; droite: www.merckmanuals.com (27/11/2014)

■ Symptômes

Les troubles neurologiques augmentent avec la sévérité de la malformation, le tableau clinique pouvant aller jusqu'à une paralysie flasque complète (paraplégie) comprenant

une perte de la fonction motrice des jambes et d'une partie du tronc, une perte sensorielle, des troubles de la fonction sexuelle, un dysfonctionnement vésical et intestinal.

Dans la plupart des cas, les personnes souffrant de spina-bifida présentent en plus la malformation d'Arnold Chiari de type II (= descente du cervelet dans le trou occipital à la base du crâne) et une hydrocéphalie (= augmentation du volume de liquide céphalo-rachidien), ce qui complique encore la situation. L'hydrocéphalie doit être soulagée par un shunt (= dérivation vers la cavité abdominale).

Plus de 70% des personnes atteintes de spina-bifida ont un comportement normal et une intelligence normale. Les autres manifestent des déficits neuropsychologiques dont le degré de gravité varie.

Les personnes touchées par le spina-bifida souffrent souvent d'une allergie au latex. Il convient par conséquent d'en tenir compte lors de soins. On devrait donc toujours porter des gants en vinyle et utiliser des cathéters en polyéthylène ou en silicone pour vider la vessie.

■ Diagnostic

Un spina-bifida est visible à l'échographie dès la 12^e semaine de grossesse.

■ Prophylaxie

La prise d'acide folique (4 mg/j., env. quatre semaines avant la conception) peut considérablement réduire le risque de spina-bifida. Les mères dont l'épilepsie est traitée avec de l'acide valproïque présentent un risque accru (1–2%) de donner naissance à un enfant atteint de spina-bifida.

■ Thérapie

Mise à part la prophylaxie décrite ci-dessus, il n'existe aucun moyen de prévenir ou de traiter la malformation. Au cours des dernières années, des tentatives de chirurgie fœtale ont été faites pour réduire la gravité de la lésion de la moelle épinière. Cependant, une telle intervention comporte des risques pour la mère et l'enfant. Même si la probabilité qu'un nouveau-né ainsi opéré puisse marcher est un peu plus élevée, cela n'est jamais garanti à 100%. Toutefois, les techniques chirurgicales évoluent constamment.

Les enfants qui naissent avec une myéломéningocèle doivent être opérés quelques jours après la naissance pour réduire la hernie de la moelle épinière et reconstruire la paroi. En outre, dans la majorité des cas, un shunt est posé pour drainer le liquide céphalo-rachidien hors de la tête.

Paracontact 1/2015, Association suisse des paraplégiques, Nottwil

■ Mesures d'accompagnement

Les enfants atteints de spina-bifida nécessitent des soins médicaux à vie. Des mesures de rééducation ciblées, notamment urologiques (incontinence, infection des voies urinaires, cathétérisme) et orthopédiques (dispositif d'assistance à la marche, désalignements du squelette, scoliose) sont souvent indispensables.

Un problème majeur qui se pose fréquemment est l'absence de fonctionnement de la vessie et des intestins, associée à l'incontinence. Tant que l'enfant porte des couches cela joue un rôle mineur, mais quand la puberté survient, les adolescents s'intéressent aux alternatives de vidange vésicale et intestinale. Ils ne veulent plus être soignés dans les services hospitaliers de pédiatrie et refusent que leur mère vide leur vessie. C'est le moment où ces patients consultent les services de rééducation vésicale et intestinale des centres spécialisés dans la paralysie médullaire afin d'y apprendre les techniques d'auto-sondage intermittent de la vessie et de vidange intestinale pour gagner en autonomie et en indépendance. Savoir vider la vessie sans générer de pression est une condition essentielle sur le long terme pour éviter d'endommager le système urinaire et prévenir les insuffisances rénales. En outre, afin de diminuer au maximum les risques d'infection des voies urinaires, on veillera à procéder à une vidange complète de la vessie.

Par ailleurs, sachant que les enfants atteints de spina-bifida développent souvent des déformations de la colonne vertébrale (hypercyphose, scoliose, etc.), un contrôle orthopédique régulier est fondamental. Le port d'un corset peut suffire à prévenir la déformation, mais l'intervention chirurgicale s'impose parfois. Les moyens auxiliaires et orthèses (attelles, dispositifs d'assistance à la marche, fauteuil roulant, table haute, etc.) doivent être ajustés à mesure que l'enfant grandit afin de prévenir les escarres.

Des séances régulières de physiothérapie contribuent à entraîner les fonctions musculaires existantes. Les contractures (= raccourcissement musculaire) peuvent être évitées par des exercices d'étirement. L'ergothérapie permet de développer la motricité fine, d'évaluer et de contrôler l'efficacité des moyens auxiliaires.

Enfin, un soutien psychologique de l'enfant et de la famille est souvent utile, car il permet de détecter, de manière précoce, les problèmes familiaux ou scolaires. Il est recommandé de privilégier une forme de scolarisation intégrative.

Dr en méd. Hans Georg Koch