

Et
après



Un spina bifida

Comment bien vivre ?



Hollister

Simon

Introduction



Sanae

“ Je suis une jeune fille de 16 ans.

J'ai un spina bifida.

Je suis au lycée, en seconde, et je ne sais pas encore exactement quelle orientation choisir pour mon avenir professionnel. Je joue au basket toutes les semaines dans une équipe handisport, mais ce que je préfère c'est monter à cheval ; j'ai tenté l'expérience plusieurs fois et c'est génial !

Il y a des choses indispensables à savoir pour comprendre pourquoi nous, « les spina », sommes amenés à voir des médecins qui nous demandent des tas de bilans ou de prendre des traitements ou encore de subir des opérations alors qu'ils ne peuvent pas nous guérir.

Nous impliquer activement dans les décisions qui concernent notre santé peut nous simplifier la vie.

Pour cela, Il est essentiel de connaître un minimum de choses sur ce qui nous est arrivé.

”

Hollister

L'attention au Détail. L'attention à la Vie.

Hollister dans le monde

Hollister Incorporated est une société américaine indépendante présente dans 90 pays, qui développe, fabrique et commercialise des produits de santé. Depuis ses premiers jours, il y règne un sens développé de communauté - un lien avec les gens.

Ce lien est l'essence même de notre société ; il nous guide dans la création de nos nouveaux produits et services qui sont destinés à répondre au mieux aux besoins de la communauté en matière de santé.

Hollister en France

Créée en 1991, Hollister France est en quête permanente d'innovation. Nous restons fidèle à notre mission principale : promouvoir l'autonomie et améliorer la qualité de vie des utilisateurs de nos produits.

En France, Hollister propose des produits dans les domaines de la stomathérapie et des troubles de la continence. Nos interlocuteurs savent qu'ils peuvent compter sur l'écoute, la compétence et le dévouement d'une équipe pluridisciplinaire et d'une assistance-conseil, animées par l'esprit d'un service personnalisé et efficace.

À vos côtés pour une meilleure prise en charge des troubles de la continence

Hollister est présent à vos côtés. C'est en écoutant vos besoins que nous concevons nos produits dans les moindres détails : sondes et sets de sondage urinaire intermittent, étuis péniers, poches de recueil, collecteurs urinaires et fécaux, etc.

Nous nous attachons jour après jour à rendre plus digne et plus confortable la vie des personnes qui souffrent de troubles de la continence en proposant une **gamme complète de solutions** pour leur prise en charge.

“Seule l'excellence
est assez bonne”

John Dickinson Schneider, fondateur de Hollister



Qu'est-ce qu'un spina bifida ?

La moelle épinière est un organe qui se forme très tôt durant le développement de l'embryon. Au début ce n'est qu'une plaque, et petit à petit cette plaque se creuse comme une gouttière ; ensuite cette gouttière se ferme pour devenir un tube. Le spina bifida est une anomalie de la fermeture de ce tube : il ne se ferme pas sur toute la longueur, il reste ouvert sur une petite partie. Il y a trois types de spina et les conséquences sont très variables d'un enfant à l'autre.



Le Spina bifida occulta

La moelle épinière se développe normalement mais l'os qui la protège dans le bas du dos ne se développe pas normalement. La peau au niveau de la malformation peut signaler l'anomalie par une touffe de poils ou une coloration particulière.

Le Méningocèle

L'os qui protège la moelle ne se développe pas normalement et les tissus qui entourent la moelle forment une poche pleine de liquide. On sent cette poche sous la peau du bas du dos car il n'y a pas d'os pour la contenir. La racine des nerfs qui émergent de la moelle peuvent être prises dans la poche de liquide et peuvent être abîmés.

Le Myéломéningocèle

L'os qui protège la moelle mais aussi les tissus qui l'entourent, et la moelle elle-même ne se développent pas normalement. À la naissance, la peau ne recouvre pas la zone malformée.

Les nerfs qui conduisent l'information du cerveau vers la vessie, les intestins et les jambes peuvent être très abîmés (dessin ci-contre).



Quelle est l'origine d'une telle malformation ?

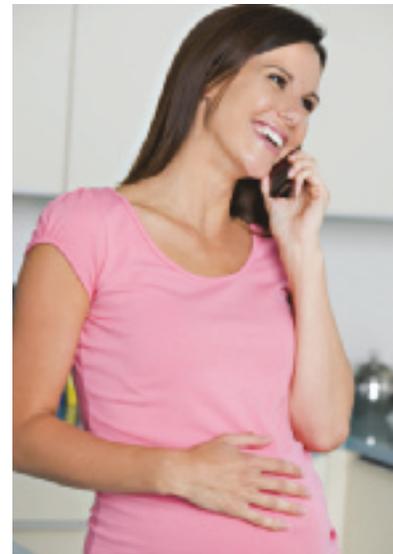
L'origine du spina bifida n'est pas encore parfaitement connue. Des chercheurs travaillent sur cette question. On sait cependant que plusieurs facteurs sont en jeu. L'origine génétique précise n'a pas été déterminée mais on pense que des facteurs génétiques et environnementaux existent, tels qu'une **carence en acide folique** (vitamine B9 que l'on trouve dans les fruits et légumes), ou un traitement anticonvulsivant pris par la maman pendant la grossesse...

Il y a des régions et des ethnies où la fréquence du spina est plus importante. En France par exemple, dans la région Rhône Alpes la fréquence est de 0.3 pour 1 000 naissances alors qu'elle est de 1.2 pour 1 000 naissances en Bretagne.

Une prévention est-elle possible ?

Oui. Mais cette prévention n'est pas sûre à 100% car nous ne connaissons pas tous les facteurs de risque. La malformation de la moelle épinière se produit dans le ventre de la maman durant les 28 premiers jours de la grossesse mais on ne s'en aperçoit pas tout de suite ; il faut attendre l'échographie de la 17^{ème} semaine pour voir la lésion.

Toute femme en âge de procréer qui reçoit un traitement anticonvulsivant doit discuter avec son neurologue, **avant la conception de la grossesse**, de l'intérêt de choisir un traitement anticonvulsivant sans danger pour le futur bébé et de prendre de l'acide folique : 5 mg par jour, un mois au moins avant la conception et jusqu'à la fin du 3^{ème} mois de grossesse. Toute femme en âge de procréer peut prendre de l'acide folique en prévention : 0,4 mg par jour, un mois avant la conception et jusqu'à la fin du 3^{ème} mois de grossesse.



Le méningocèle ou myéломéningocèle

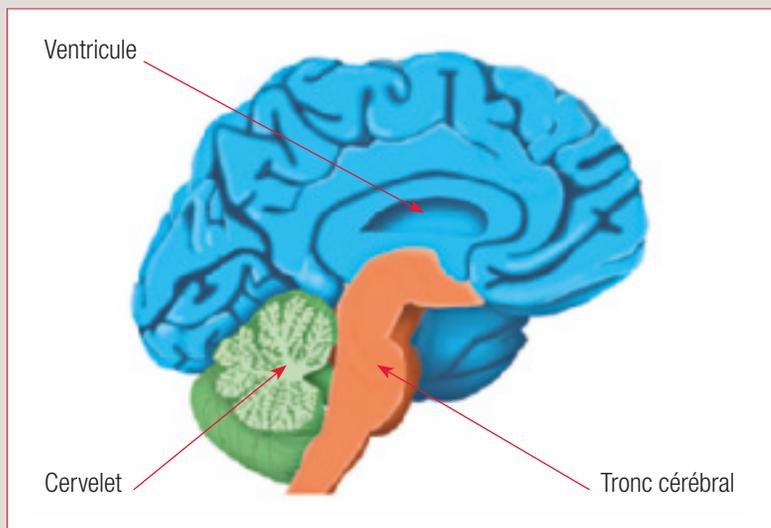
Que va-t-il se passer à la naissance ?

Les enfants qui ont un méningocèle ou un myéломéningocèle sont opérés dès leur naissance afin d'éviter les complications et en particulier l'infection.

L'opération consiste à refermer la poche pleine de liquide pour le méningocèle et à refermer en plus la peau pour le myéломéningocèle. Cette intervention laisse une cicatrice que l'on pourra reprendre chirurgicalement plus tard si l'enfant le demande afin qu'elle soit plus discrète.

Pour certains enfants, le neurochirurgien doit aussi intervenir rapidement au niveau du cerveau. En effet le cerveau et la moelle épinière baignent normalement dans un liquide qui s'appelle le liquide céphalo-rachidien. Ce liquide circule en permanence entre le cerveau et la moelle. Si la circulation de ce liquide est ralentie ou interrompue, il s'accumule soit dans le cerveau (on parle d'hydrocéphalie) soit dans la moelle (on parle de **syringomyélie**).

Cerveau vu de profil





Le plus souvent, le liquide s'accumule dans le cerveau (pour 90% des enfants avec spina), le blocage se faisant au niveau du trou occipital, à la jonction entre le cerveau et la moelle épinière, car à cet endroit le cerveau peut être positionné un peu trop bas chez les enfants spina (on parle de malformation d'Arnold Chiari associée).

Cette opération au niveau du cerveau consiste à mettre en place un tuyau fin qui va cheminer du cerveau à l'abdomen, sous la peau, pour évacuer le liquide céphalo-rachidien. C'est ce qu'on appelle une **dérivation ventriculo-péritonéale**.

Si ce liquide n'était pas évacué il finirait par comprimer le cerveau et mettre en danger la vie de l'enfant et/ou entraîner des lésions irréversibles.

Y a-t-il une surveillance particulière quand on a une dérivation ?

Les premiers signes cliniques d'une hydrocéphalie sont les maux de tête, des vomissements en jet, puis une diminution de la vigilance. Si la dérivation vient à se boucher ou à fonctionner anormalement ces signes sont des signes d'alerte, il faut les signaler le plus rapidement possible.

Au fil de la croissance de l'enfant le tuyau doit être allongé. Cela se fait sous anesthésie générale par le neurochirurgien. La présence de ce corps étranger peut favoriser la survenue de crises **d'épilepsie** (convulsions) ; les traitements médicamenteux pris régulièrement sont très efficaces pour éviter ces crises.

Quel lien y a-t-il entre spina et handicap ?

Quel lien y a-t-il entre spina et handicap ?

“ Je me suis longtemps posé cette question car je ne comprenais pas pourquoi j'avais des difficultés pour marcher ni pourquoi je ne pouvais pas aller à la selle et vider ma vessie comme tout le monde. Les jambes et la vessie sont deux domaines totalement différents, non ? Et qu'ont-ils à voir avec la moelle épinière ? ”

On pourrait comparer la moelle épinière à une échelle par laquelle les informations circulent entre le cerveau et différents organes (peau, muscles, viscères) (voir schéma ci-contre). A chaque barre de l'échelle correspondent les informations livrées à une zone de peau, un viscère spécifique ou des muscles précis.

Dans le spina bifida il manque les barreaux qui livrent les informations aux intestins, à la vessie, aux muscles et à la peau des jambes. Pour certaines personnes il ne manque qu'un ou deux barreaux et pour d'autres personnes, il en manque plus. Il faut savoir que pour tous les spina, le barre qui donne et reçoit les informations de la vessie et de l'anus est absent. Ainsi, la personne avec spina bifida présente pratiquement toujours des problèmes de vessie et d'intestins.

Selon la hauteur de la lésion il peut aussi avoir une mobilité faible voire une absence de mobilité des jambes et une sensibilité diminuée de la peau.

Quelles sont les difficultés de marche ?

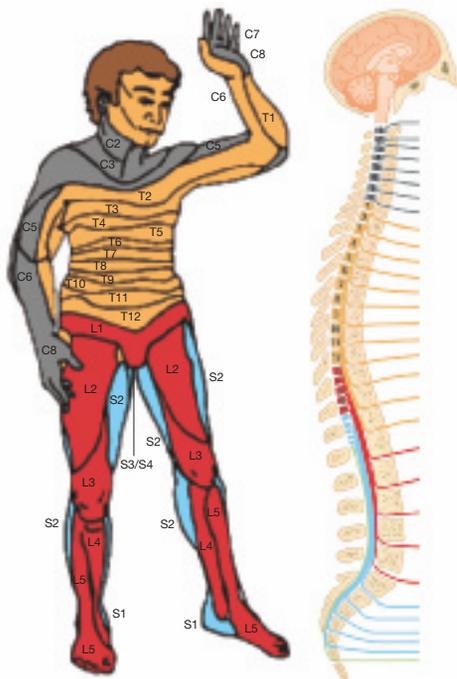
Si on reprend la comparaison de la moelle épinière à une échelle par laquelle les informations circulent entre le cerveau et les différents organes (peau, muscles, viscères), on constate que les barreaux les plus bas concernent l'information livrée à la vessie, le barre au dessus concerne les muscles





des jambes, si on continue à monter, on a le barreau des muscles des cuisses, et plus haut celui des muscles des hanches et enfin celui des muscles du tronc.

Si uniquement le barreau le plus bas, celui qui livre les informations à la sphère urogénitale, est manquant, seuls les muscles des orteils ou de la plante du pied seront paralysés. Si le barreau au-dessus est également manquant, les muscles de la jambe, c'est-à-dire les muscles qui permettent de relever ou d'abaisser le pied, ne pourront plus être commandés par le cerveau.



Selon le nombre de barreaux manquants, la paralysie des muscles est plus ou moins étendue.

Chaque cas est particulier. Parfois une partie d'un barreau abîmé fonctionne et l'information passe même partiellement. La commande des muscles est alors possible.

Parfois cette commande peut permettre un mouvement, mais le manque de force ne permet pas, par exemple, de supporter le poids du corps et de marcher.

Ainsi certaines personnes avec un spina peuvent marcher et nécessiter seulement des semelles ou des chaussures orthopédiques. D'autres auront besoin d'attelles courtes (sous le genou) pour se déplacer efficacement. Parfois ce seront des attelles longues (jusqu'à la cuisse) qui seront nécessaires. Des personnes ne pourront marcher qu'à l'intérieur du domicile et ils utiliseront un fauteuil roulant pour se déplacer à l'extérieur, sur de grandes distances ou en terrain accidenté.

L'évolution avec l'âge

Chez le petit enfant, on constate des progrès constants les premières années, puis apparaît une période de stabilité des possibilités fonctionnelles. Au moment de la puberté, il peut arriver que les possibilités fonctionnelles se dégradent un peu et ceci pour plusieurs raisons :



- la poussée de croissance au moment de la puberté est très rapide et les racines des nerfs au niveau de la cicatrice du spina peuvent être tiraillées et abîmées, on parle de **moelle attachée**. Il est parfois nécessaire d'intervenir chirurgicalement pour éviter un arrachement des racines des nerfs.
- les os à cette période poussent plus vite que les muscles qui sont faibles, **des rétractions articulaires** peuvent apparaître et cela d'autant plus que les adolescents arrêtent facilement leur séances de kinésithérapie durant cette période.
- **la prise de poids** est facile au moment de la puberté en raison des changements hormonaux et de la diminution spontanée des activités physiques, or cette prise de poids va également contribuer à diminuer les possibilités fonctionnelles : un cercle vicieux peut s'installer car si l'enfant bouge moins et qu'il ne diminue pas sa ration alimentaire, il va continuer à grossir et diminuer encore ses capacités fonctionnelles.

Comment les intestins peuvent-ils fonctionner ?

Le sphincter anal est un muscle en anneau autour de l'anus qui permet de retenir les selles ou de les évacuer volontairement. Chez la personne avec un spina, ce muscle n'est plus en relation avec le cerveau ; il fonctionne de façon réflexe et s'ouvre quand le rectum est plein. Mais comme la personne ne sent pas que son rectum est plein et prêt à se vider, elle peut être très gênée par une incontinence fécale. Cependant, l'incontinence peut être maîtrisée si le rectum est vidé complètement une fois par jour.

Pour cela il faut veiller à avoir des selles molles (régime riche en fibres, ingestion d'une quantité adéquate de liquide) afin de pouvoir les évacuer facilement par poussée abdominale ou par des lavements effectués de façon très régulière.

Parfois une chirurgie intestinale est nécessaire.



“ À 7 ans, je savais faire mes sondages toute seule, c'était bien pratique quand je voulais dormir chez une copine. ”

Nourredine

Quel lien entre spina et troubles vésicaux ?

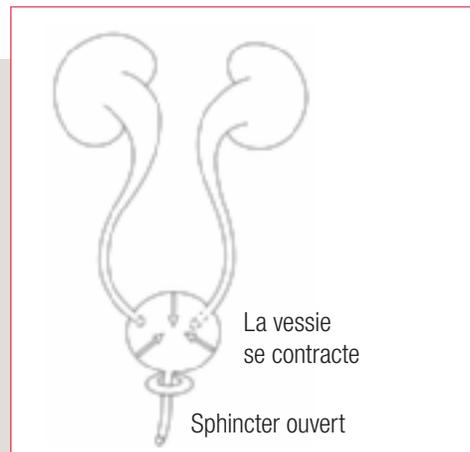
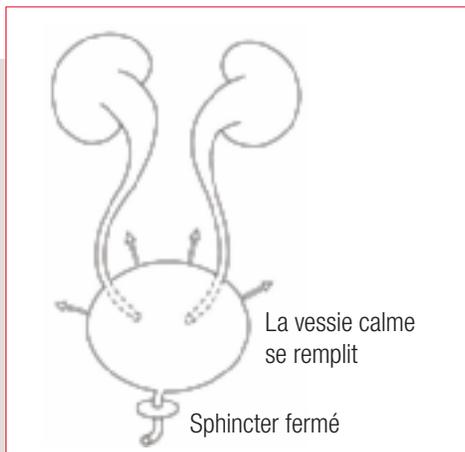
Comment la vessie peut-elle fonctionner si les informations qui circulent entre elle et le cerveau sont bloquées ?

La vessie ne peut pas se vider volontairement et/ou n'arrive pas à contenir l'urine car elle n'est plus connectée avec le cerveau qui normalement la commande. La personne ne ressent pas le besoin d'uriner. La coordination entre la vessie et le sphincter (muscle en forme d'anneau qui ouvre et ferme la vessie) devient aléatoire. Or, cette coordination est essentielle : lorsque la vessie se remplit, le sphincter doit être fermé, lorsque la vessie se contracte pour se vider, le sphincter doit se décontracter et s'ouvrir pour laisser passer l'urine (schéma ci-dessous).

Si on ne fait rien, la personne avec spina souffrira d'incontinence urinaire et présentera un risque important de faire des infections urinaires à répétition ainsi qu'un risque d'insuffisance rénale. En effet, alors que les reins sont normaux à la naissance, ils peuvent s'abîmer sans que l'on s'en rende compte, au fil du temps.

Les deux objectifs de la prise en charge de la vessie sont de :

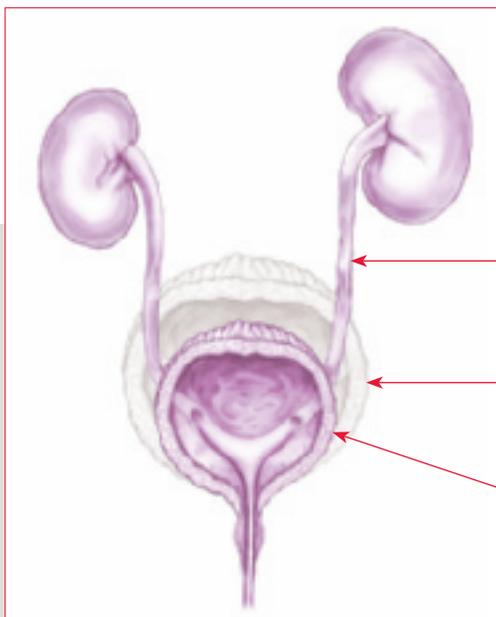
- **Préserver une fonction rénale normale.**
- **Donner une continence urinaire qui permette une vie sociale normale.**





Pour atteindre ces deux objectifs, il faut obtenir une vidange volontaire, complète et régulière de la vessie afin d'éviter l'hyperpression de la vessie. Cela est possible en réalisant environ 4 sondages urinaires par jour. Chez les bébés ou les jeunes enfants, ce sont les parents ou les personnes qui prennent soin de l'enfant qui réalisent ces sondages urinaires intermittents. Lorsqu'il devient autonome, l'enfant réalise lui-même ses sondages.

Des bilans réguliers (échographie et consultation annuelle) chez l'urologue et le néphrologue (médecins spécialisés dans les problèmes de vessie et de reins) sont nécessaires pour déterminer quel est le meilleur moment pour proposer ces sondages.



Une rééducation par des kinésithérapeutes spécialisés, différents traitements médicamenteux ou des interventions chirurgicales peuvent être proposés tout au long de la croissance de l'enfant jusqu'à l'âge adulte afin que les sondages intermittents restent efficaces.

Uretères dilatés

Vessie de taille normale

Vessie de petite taille
(chez le spina)

**Préserver
la fonction rénale**

Prendre soin de ma peau

La peau peut être insensible sur certaines parties du corps, toujours en fonction du nombre de barreaux qui manquent sur l'échelle. Si le barreau du bas manque il y a une insensibilité uniquement au niveau de la sphère génitale, si le barreau au dessus manque, l'insensibilité sera aussi présente au niveau des pieds, puis des jambes, des cuisses, des hanches, etc. comme pour les muscles.

La sensibilité au chaud, au froid et à la douleur peut être diminuée ou abolie et le risque de blessure cutanée d'autant plus important. Pour éviter les escarres il suffit de regarder sa peau tous les jours et de soigner rapidement le moindre petit bobo.

On observe aussi une fréquence plus importante d'allergie au latex dans la population des enfants avec spina. Cette allergie se traduit comme toute allergie par de simples démangeaisons, un nez qui coule, des yeux rouges ou bien par un œdème aigu. Il est conseillé d'éviter le contact avec les produits en latex ou contenant du latex : gants, ballon de baudruche, tétine de biberon, préservatifs, etc.



Mon avenir avec un spina

Pourrai-je avoir des enfants ?

Ce n'est pas toujours facile de commencer sa vie sexuelle de manière épanouie quand les problèmes de continence ne sont pas réglés ou que la sensibilité de la sphère urogénitale est diminuée. Mais cela n'empêche pas d'avoir des rapports sexuels et d'avoir aussi un projet d'enfants.

Pourrai-je avoir un métier ?

Si des difficultés scolaires apparaissent elles ne sont pas obligatoirement dues au fait d'avoir un spina. Il existe des équipes spécialisées dans les troubles des apprentissages. Elles sont là pour identifier et évaluer exactement les difficultés, et mettre en place des aides pour les contourner. Les ergothérapeutes ou les orthophonistes sont une aide précieuse dans ce domaine.

“ Un jour j'étais avec des copines, c'était l'hiver, on avait froid et on avait beaucoup attendu dans la cour. Quand on est rentrées dans la salle d'étude, on s'est ruées sur le radiateur pour y poser nos fesses. Quel désastre ! Je n'ai rien senti et j'ai eu deux belles brûlures qui ont mis 6 mois à guérir ! ”



Quels examens médicaux

seront utiles ?

“ J’ai vu toutes sortes de médecins qui m’ont prescrit toutes sortes d’examens plus ou moins agréables. J’ai toujours demandé pourquoi on me les faisait et si on ne pouvait pas faire autrement, si on ne pouvait pas les éviter. Quand on m’a expliqué pourquoi cet examen était indispensable, j’acceptais de le faire et c’était plus facile pour tout le monde. ”

Scanner

On utilise les rayons X pour avoir des images détaillées de différentes parties du corps. Les médecins demandent un scanner de la tête pour mesurer la taille des ventricules (cavités contenant du liquide céphalorachidien). Des ventricules trop volumineux témoignent d’une hydrocéphalie.

Bilan urodynamique

Cet examen aide le médecin à évaluer la capacité de la vessie à retenir et évacuer les urines. Ce test se fait en remplissant la vessie avec du sérum physiologique par une sonde vésicale. Un appareil enregistre la pression dans la vessie et l’activité des sphincters.

IRM (Image par Résonance Magnétique)

Cet examen utilise le champ magnétique et un signal radio pour obtenir des images de la structure du corps, incluant le cerveau, la moelle, les articulations.

Radiographie standard de la dérivation

Il s’agit de radiographies qui comprennent un cliché de la tête et un cliché du thorax. Ces images aident le médecin à observer la dérivation.

Cystographie

Une radio de la vessie pour permettre au médecin de détecter un reflux (urines remontant vers le rein). Avant de faire cette radio on remplit la vessie avec un produit de contraste en introduisant une sonde dans la vessie.



Échographie

Cet examen utilise les fréquences élevées des ultrasons pour voir la structure du corps. Avec l'échographie les médecins peuvent souvent détecter un spina bifida et une hydrocéphalie avant la naissance du bébé. Les médecins peuvent aussi utiliser cet examen pour voir le cerveau de l'enfant à travers les fontanelles si elles sont ouvertes. Les urologues utilisent l'échographie pour voir les reins et la vessie.

Scintigraphie rénale

Un produit faiblement radioactif est injecté dans une veine. Ce produit est éliminé par le rein, ce qui permet d'avoir une image précise de la fonction rénale.

Exploration fonctionnelle rénale

Cet examen se fait en complément de la scintigraphie pour mesurer de façon encore plus précise la fonction rénale. Il s'agit de perfuser par une veine différentes molécules et d'observer leur élimination par prélèvement d'urines et de sang.

Testing musculaire

Les kinésithérapeutes évaluent la force de chaque muscle manuellement.

Bilan de dextérité manuelle et coordination du mouvement

Les ergothérapeutes évaluent, la force des membres supérieurs, le graphisme, la dextérité manuelle, la coordination du mouvement etc.

Bilan d'orthophonie

Bilan de la déglutition, du langage oral, du langage écrit, de l'expression et de la compréhension, etc.

Les Solutions Hollister

Les sondes et sets de sondage intermittent Hollister

Afin que vous puissiez vous sonder autant de fois par jour que nécessaire, il est essentiel que le sondage soit simple, rapide et sûr.

Hollister vous propose une gamme complète de sondes adaptées à vos besoins.

Toutes les sondes Hollister sont conçues pour :

- **Offrir un sondage hygiénique et sûr** : vous ne touchez pas à la sonde avec vos doigts puisque celle-ci est protégée par une gaine qui l'entoure sur toute la longueur.
- **Être simples d'utilisation et prêtes à l'emploi** : pas de temps d'attente, vous sortez la sonde de son emballage, elle est prête à l'emploi.
- **Être sûres et préserver l'urètre lors du sondage** : les sondes Hollister sont lubrifiées uniformément. Leur embout introducteur les protège du contact avec les bactéries concentrées dans les premiers millimètres de l'urètre. Pour répondre à vos besoins, Hollister propose deux gammes de sondes pour sondage intermittent : Advance et VaPro.

Sonde hydrophile

VAPRO



Propre, Pratique, Prête à l'emploi

Sonde hydrophile format compact

VAPRO POCKET



Plus de discrétion avec VaPro Pocket

Set de sondage hydrophile

VAPRO PLUS



Plus de liberté avec VaPro Plus

Set de sondage hydrophile format compact

VAPRO PLUS POCKET



Sondage propre en toute discrétion

Sonde pré-lubrifiée

ADVANCE



La gaine de protection sert également de prolongateur

Set de sondage pré-lubrifié

ADVANCE PLUS



Set de sondage pré-lubrifié format compact

ADVANCE PLUS POCKET



Avertissements

Afin d'aider à réduire les risques d'infections et/ou de complications, ne pas réutiliser les sondes de sondage urinaire intermittent. Jeter les produits de façon appropriée après utilisation. En cas de gêne ou de lésion, stopper l'utilisation et contacter un professionnel de santé.

Attention

Avant d'utiliser ce matériel lisez le mode d'emploi comprenant les recommandations et avertissements, tout autre document inséré dans la boîte ainsi que les étiquettes figurant sur l'emballage. L'auto-sondage ne doit être pratiqué qu'après avis médical et prescription, en respectant les instructions. Il faut toujours suivre les conseils donnés par le professionnel de santé. Le sondage urinaire intermittent est une procédure par laquelle une sonde est insérée dans la vessie via l'urètre⁽¹⁾ 4 à 6 fois par jour⁽²⁾ pour drainer et recueillir l'urine. En cas de doutes, il faut contacter un professionnel de santé.

Stockage

A conserver à température ambiante, à l'abri de la chaleur et de l'humidité. Ne pas utiliser au delà de la date de péremption. Conserver les boîtes à l'horizontale.

(1) European Association of Urology Nurses (EAUN), Bonnes pratiques des soins, Sondage urétral, Section 2, Sondage intermittent chez l'homme, la femme et l'enfant, 2006, page 6.

(2) Education Thérapeutique du Patient aux Auto-sondages (ETP-AS), Guide méthodologique, Société Française de Médecine Physique et de Réadaptation (SOFMER), 2009 - European Association of Urology (Guidelines for catheterization 2008) - p12



Hollister

Bernstrasse 388

8953 Dietikon

0800 55 38 39

info@hollister.ch

www.hollister.ch

Hollister et son logo, VaPro, VaPro Plus, VaPro Pocket, VaPro Plus Pocket, Advance, Advance et Advance Plus Pocket sont des marques déposées de Hollister Incorporated USA. Septembre 2016.