

# Vivre avec un Spina Bifida

## Qu'avons-nous appris en plus de 25 ans de collaboration entre parents, patients et professionnels ?

Carla Verpoorten

### **Quel avenir pour un enfant atteint de Spina Bifida ?**

Cela dépendra de :

- l'ampleur de la malformation du tube neural
- des traitements médicaux et l'état de santé général
- de la rééducation et du soutien familial et communautaire
- l'espérance est incontestablement le meilleur stimulant pour progresser : une vie de qualité dépend plus des espérances des parents que du déficit physique.

### **Questions que se posent les parents**

- Qu'est-ce que c'est ?
- Qu'est-ce qu'il va arriver ?
- Quel avenir ?
- Que peut-on faire ?
- Est-ce que ça guérit ?

### **Parler aux parents...**

- « Exposer aux parents la nature de la malformation et ses conséquences requiert un véritable art médical, aussi bien que la connaissance de l'information correcte à transmettre ».
- « Il est préférable pour un médecin d'admettre son ignorance, de seulement dire aux parents que la maladie est sérieuse et de demander l'aide de spécialistes, plutôt que de donner de mauvaises informations : l'information correcte émane de gens qui ont l'expérience suffisante pour évaluer la maladie. »
- « Idéalement, c'est un médecin associé à une équipe responsable de la prise en charge à long terme de l'enfant qui devrait fournir l'information initiale correcte. »
- Des études (D'Arcy, 1968 ; Fye, 1972) indiquent que les parents attendent que la vérité leur soit expliquée avec des mots compréhensibles et d'une façon chaleureuse. Ils veulent qu'une personne informée les encourage à poser des questions et leur donne toutes les réponses disponibles, quelles qu'elles soient. Quand les parents ne se souviennent plus exactement de ce qui a été dit, ils se souviennent du climat dans lequel l'échange a eu lieu.

### **Les enfants progressent**

- quand les experts des différentes disciplines travaillent ensemble
- quand leurs parents et enfants sont partenaires des divers spécialistes
- quand tous les intervenants partagent les mêmes buts et les mêmes priorités et qu'ils travaillent ensemble pour mieux atteindre ces objectifs.

**Quelques questions auxquelles notre expérience nous permet d'apporter des éléments de réponse :**

- 1. Pourra-t-il marcher ?**
- 2. Pourra-t-il aller à l'école ?**
- 3. Et à propos de l'incontinence ?**
- 4. Quel avenir ?**

## **1. NOTRE ENFANT MARCHERA-T-IL ?**

### **Pronostics pour la marche**

- 80% des patients en âge scolaire seront capables de se déplacer dans la vie courante.
- ce taux redescend à 50% à l'âge adulte.
- les enfants qui se déplacent s'en sortent mieux et sont plus habiles que les enfants en chaise roulante.

Ce sont surtout le niveau de l'atteinte médullaire et la force musculaire qui déterminent l'aptitude à marcher d'un jeune enfant

- pour les parents, marcher est le passeport pour une vie normale
- un quadriceps fort est un passeport pour marcher
- la mobilité, c'est plus que le fait de marcher
- pour une vie autonome, d'autres compétences sont plus importantes que la marche. Souvent, ces enfants ont des difficultés à apprendre à être autonome.
  - c'est en partie à cause de leur handicap
  - mais aussi parce que leurs parents ont tendance à les surprotéger : il est important pour les parents d'aider leur enfant à être autonome.

Il n'y a pas de traitement magique mais un traitement tout au long de la vie et un engagement de chaque jour :

- pour aider les parents à accepter le fait que leur enfant soit « différent », il n'y a pas de formule magique
- pour évaluer les problèmes majeurs de l'enfant et de son potentiel pour devenir un membre de la famille sur un pied d'égalité avec tous les autres
- pour trouver une solution pour chaque enfant, basée sur les attentes des parents et les capacités et la condition physique de l'enfant.
- pour définir des activités et des programmes, mis en œuvre à la maison en partenariat avec les parents.

### **Concepts récents de réhabilitation**

- des objectifs fonctionnels doivent être définis pour chaque enfant atteint de Spina Bifida
- recours à la chirurgie uniquement :
  - pour corriger et prévenir une malformation
  - promouvoir un bon fonctionnement

### **Objectifs fonctionnels**

Ces objectifs varient

- avec la gravité du déficit moteur et sensoriel
- avec les progrès de l'enfant

### **Objectifs du traitement orthopédique**

- établir une posture stable
- maximiser la mobilité
  - la mobilité implique plus que le fait de marcher
  - la mobilité est essentielle pour atteindre :
    - ◆ une insertion sociale
    - ◆ des objectifs éducationnels et professionnels

### **Objectifs du physiothérapeute**

- minimiser les contractures et les malformations spinales
- aider l'enfant en vue d'un développement normal

### **Concepts récents en physiothérapie**

- Le traitement de l'enfant, c'est l'éducation familiale
- Les interventions précoces commencent dès après la naissance
- La thérapie se réalise au travers d'activités ludiques
- Un partenariat doit s'établir entre parents, travailleurs sociaux et enseignants
- La physiothérapie doit s'insérer dans la vie quotidienne.

### **Buts de la thérapie occupationnelle**

- Améliorer l'habileté de l'enfant afin qu'il soit le plus autonome possible.
- Amener l'enfant à s'occuper de lui seul, travailler et s'occuper dans le contexte de la vie courante.
- Un échec dans le développement des habiletés sociales peut mener à un handicap secondaire : la dépendance sociale
- En dépit de leur handicap, il est important pour eux de développer le plus possible leur corps, leurs esprits et leurs aptitudes sociales.
- Certaines « aides d'adaptation » peuvent être utilisées pour aider les enfants paralysés à passer par les mêmes étapes de développement que les enfants valides à peu près du même âge.

## **2. NOTRE ENFANT POURRA-T-IL SUIVRE L'ENSEIGNEMENT ORDINAIRE ?**

### **Pronostic de la fonction cognitive**

- 3/4 des enfants ont un QI supérieur à 80
- 2/3 d'entre eux suivent l'enseignement ordinaire ; toutefois, les difficultés d'apprentissage sont plus fréquentes
- un retard mental éventuel s'acquiert après la naissance, et n'est pas intrinsèque à la malformation médullaire
- l'infection du système nerveux central est la cause principale du retard mental.

### **Traitement neurologique**

Impact neurologique négatif

- augmentation de la spasticité
- hyperréflexie (exagération des réflexes)
- diminution de l'habileté manuelle
- malformations orthopédiques

Causé par :

- dysfonctionnement de la dérivation
- moelle attachée
- syringomyélie
- Arnold Chiari II

Les dysfonctionnements de la dérivation doivent être traités :

- symptôme le plus commun : mal de tête
  - augmentant de manière implacable
  - non amélioré par la position couchée d'où irritabilité et léthargie
- symptômes confus
  - changement de la personnalité
  - manque d'intérêt
  - performance scolaire très pauvre
- les absences épileptiques sont un signe habituel de dysfonctionnement de la dérivation

### **3. ET A PROPOS DE L 'INCONTINENCE ?**

#### **Objectifs de l'urologue**

Prévenir les atteintes rénales

- par la prévention des infections
- par le traitement des obstructions à l'écoulement
- Par la prévention des changements de pression au niveau de la vessie qui entraînent l'incontinence urinaire.

#### **Disfonctionnement neurologique de la vessie**

- 90% des bébés atteints de SB ont un fonctionnement et un drainage rénal normal
- si l'on n'y prête pas attention pendant les cinq premières années, plus de 50% d'entre eux auront des détériorations du haut appareil (= reins)
- 1/3 des enfants qui développent une atteinte rénale le font endéans leur première année de vie.

#### **Impossibilité de se retenir = incontinence**

- un traitement précoce permet à 80% d'entre eux d'être continents sans intervention chirurgicale

#### **Cathétérisme Propre Intermittent (CPI) + oxybutynine HCl**

- impossibilité de se vider = obstruction, d'où
  - résidu et infection
  - forte pression dans la vessie d'où
    - ◆ reflux
    - ◆ dilatation du haut appareil
    - ◆ modification des parois de la vessie

**Il est possible de prévenir les atteintes rénales !!!**

#### **Traitement urologique du nouveau-né**

- détection rapide d'une vessie « anormale »
  - signes cliniques
  - ultrason des reins
  - cystogramme
  - évaluation urodynamique

Une dégradation peut-être résorbée ou même évitée par un traitement précoce adéquat :

Cathétérisme Propre Intermittent + Oxybutine HCl : à commencer dès après la naissance

- réduit les fortes pressions liées à l'hyperactivité
- réduit le reflux
- peut prévenir les modifications secondaires de la vessie et sauvegarder un système rénal normal et la compliance de la vessie

### **Buts du traitement intestinal**

- prévenir la constipation
- obtenir la continence de manière expérimentale (par « essai et échec »)
- le patient doit devenir capable
  - d'aller à la selle au moment et à l'endroit de son choix
  - d'être propre entre-temps

### **Sexualité et Spina Bifida**

Les dysfonctionnements sexuels peuvent être attribués à des facteurs psychologiques et émotionnels aussi bien qu'à des limitations physiques

Ces facteurs peuvent comprendre :

- une éducation sexuelle limitée
- difficulté d'établir des relations avec ses semblables
- conseils inadéquats des professionnels

### **Prédicteurs de l'allergie au latex**

- anamnèse montrant des allergies
- test « Radioallergosorbent » (RAST) pour le latex
- prick-test cutané (test de la piqûre)
- croissance et puberté

### **Autres problèmes majeurs**

- soins des escarres du décubitus
- fractures spontanées
- croissance et puberté

## **4. SON AVENIR**

### Conclusions transitoires en ce qui concerne les jeunes avec Spina Bifida

- se sentir différents des autres isole plus que le fait d'être différent
- ceux qui ont le moins de problèmes physiques et intellectuels connaissent souvent les problèmes émotionnels plus importants

### **La prise en charge de l'adulte est un passage**

- du connu à l'inconnu
- de l'environnement éducatif des services pédiatriques vers l'incertitude du système de santé de l'adulte
- de la sécurité vers l'insécurité du jeune avec un spina bifida

### **Aider les parents à « laisser aller » est une part importante du travail médical pour le passage vers l'âge adulte. Diverses barrières ont été identifiées.**

- Les personnes handicapées continuent souvent à être perçues comme des enfants, même à l'âge adulte
- Les attentes des professionnels et de la société à l'égard des personnes handicapées ne sont pas très élevées
- Les patients sont rarement impliqués dans une vie autonome précoce.

### **Transition vers l'âge adulte**

- Les parents, enfants et professionnels doivent trouver un compromis entre donner TROP ou PAS ASSEZ d'autonomie
- Apprendre à faire des choix et en accepter les conséquences.

### **Stratégies pour aider les adolescents à s'accepter**

- parler avec eux du diagnostic et de son impact de leur vie personnelle
- permettre plus de contrôle sur la thérapie
- renforcer le comportement en vue de
  - l'acquisition de compétences
  - l'acceptation de l'échec
- aider à avoir des attentes réalistes

### **Partenariat**

- Le rôle des professionnels est de s'occuper des atteintes physiques, et ce sont les malades eux-mêmes qui doivent décider si les interventions proposées leur seront utiles.
- Les enfants plus âgés doivent être impliqués, mais ont besoin de plus d'informations que celles qu'on leur donne à présent.
- Les parents sont des experts au sujet de leurs enfants et peuvent servir de professeurs et aussi de partenaires aux professionnels.

### **Les adultes handicapés et leur rôle de modèles et conseillers**

- Les adultes handicapés compétents et respectés se montrent des modèles positifs pour les enfants qui grandissent avec une infirmité et les aideront à s'accepter
- Les adultes handicapés, qui peuvent analyser leur propre enfance, sont de bons conseillers pour les parents.
- Parents et adultes handicapés ne sont pas toujours d'accord au sujet des limites.
- C'est spécialement le cas pour les enfants qui ont des difficultés à marcher et qui par conséquent doivent suivre de longues heures de thérapie au moment où ils pourraient plutôt apprendre, jouer et se faire des amis.
- cela peut également dévaluer toutes les qualités et capacités des enfants et amoindrir le regard que l'enfant porte sur lui-même
- Qui d'autre pourrait mieux vous conseiller que quelqu'un qui est passé par où vous passez, qui a appris par ses erreurs, et qui veut partager cette expérience avec vous ?

### **Les clés pour maximiser le développement et le potentiel**

- Mettre en valeur les points forts
- Penser « capacités » et non « handicaps », et se focaliser plus sur les points forts que les déficits.
- Pour mettre ce principe en pratique, professionnels et famille doivent travailler ensemble dans un partenariat effectif.

Carla Verpoorten

*Exposé présenté (en anglais) par Carla Verpoorten au Congrès de la Fédération Internationale SB, à Lublin (Pologne— sept. 2002). Carla Verpoorten est pédiatre et coordinatrice de l'équipe pluridisciplinaire SB à la Katholieke Universiteit Leuven (KUL), qui suit aujourd'hui 300 enfants, jeunes et adultes atteints de SB.*

Grand merci à Mme Achougi et aux étudiant-e-s de la Haute Ecole d'Interprétariat de Bruxelles, pour leur collaboration à cette traduction !