

Highlight: Médecine physique et réadaptation

Prise en charge à long terme du spina bifida: Mind the gap!

Dans un monde constamment connecté, la prise en charge à long terme des personnes atteintes de spina bifida est encore en partie hors ligne. Le temps est venu d’y remédier.

KD Dr méd. Inge Eriks-Hoogland^{a,b,c}, PhD; Moritz Schwethelm^a, médecin diplômé; Lorena Müller^c, Msc, M.A.; Dr méd. Beth Padden^d; Dr méd. Cordula Scherer^e; Prof. Dr méd. Jürgen Pannek^{a,f}; PD Marija Glisic^{c,g}, PhD

^a Schweizer Paraplegiker Zentrum, Nottwil; ^b Fakultät für Gesundheitswissenschaften und Medizin, Universität Luzern, Luzern; ^c Schweizer Paraplegiker Forschung, Nottwil; ^d Rehabilitationsmedizin, Spina Bifida Zentrum, Universitäts-Kinderspital Zürich, Zürich; ^e Klinik für Kinderchirurgie, Kinderklinik Bern, Inselspital, Universitätsspital Bern, Bern; ^f Departement für Urologie, Inselspital, Universitätsspital Bern, Bern; ^g Institut für Sozial- und Präventivmedizin, Universität Bern, Bern

Contexte

Les enfants atteints de spina bifida survivent aujourd’hui jusqu’à un âge adulte avancé, mais les chiffres de mortalité restent décevants. Selon la sévérité neurologique, 17–61% des personnes atteintes survivent jusqu’à l’âge de 40 ans [1]. Une transition harmonieuse de la médecine pédiatrique centrée sur la personne vers la médecine adulte est déterminante pour prévenir les problèmes de santé liés aux besoins spécifiques des adultes et à leur autonomie croissante. Malheureusement, une transition fluide échoue souvent; jusqu’à 40% des jeunes perdent le contact avec des soins spécialisés [2]. La raison en est qu’une prise en charge à long terme à l’âge adulte des jeunes atteints de spina bifida fait souvent défaut. Pour cette raison, le Centre suisse des paraplégiques (CSP), l’Hôpital pédiatrique de Zurich, l’Hôpital pédiatrique de Berne et l’Hôpital pédiatrique de Lucerne ont pris l’initiative, en 2015, de développer une offre médicale et rééducative globale, incluant la transition, pour les jeunes et les adultes atteints de spina bifida.

Ce développement fait partie du «Learning Health System pour les paralysés médullaires». Un «Learning Health System» est un système en constante évolution qui apprend des expériences. Les données sont analysées en permanence afin d’améliorer les soins, de promouvoir des solutions innovantes et d’optimiser les résultats individuels des patientes et patients. Il

Tableau 1: Variables démographiques et profil fonctionnel de la population de l’étude (n = 43)

Âge, années, moyenne (ET)	18,39 (2,55)
Sexe	
Masculin, n (%)	19 (44,19%)
Féminin, n (%)	24 (55,81%)
École	
École ordinaire, n (%)	21 (48,84%)
Enseignement spécial, n (%)	18 (41,86%)
Autre, n (%)	3 (6,98%)
Inconnue, n (%)	1 (2,33%)
Niveau neurologique du spina bifida	
Thoracique, n (%)	11 (25,58%)
Lombaire, n (%)	27 (62,79%)
Sacré, n (%)	5 (11,63%)
Score global SCIM, médiane (EIQ)	72 (61–89)
SCIM Soins personnels	20 (15–20)
SCIM Respiration et contrôle sphinctérien	29 (26–34)
SCIM Mobilité	22 (18–38)
«Gross Motor Function Classification System»	
Niveau 1	8 (18,6%)
Niveau 2	10 (23,26%)
Niveau 3	2 (4,65%)
Niveau 4	8 (18,6%)
Niveau 5	15 (34,88%)
Assistance dans les démarches médicales	
Parents ou représentants légaux, n (%)	19 (44,19%)
Aucune, n (%)	17 (39,53%)
Aidante ou aidant, n (%)	4 (9,30%)
Service d’aide et de soins à domicile, n (%)	1 (2,33%)
Autre, n (%)	2 (4,65%)

SCIM: «Spinal Cord Independence Measure»; ET: écart-type; EIQ: écart interquartile.

jette ainsi un pont entre la science et la pratique. L'élaboration des lignes directrices «Lebenslange Nachsorge für Menschen mit Querschnittslähmung und Spina bifida» (en allemand; «Suivi à vie des personnes paralysées médullaires et atteintes de spina bifida») fait partie de ce développement continu [3]. Dans le cadre de la préparation de l'élaboration des lignes directrices, une étude sur les besoins des jeunes atteints de paralysie médullaire et de spina bifida [4] ainsi qu'une étude observationnelle prospective ont été menées. Cette étude observationnelle a mis en lumière le profil de santé et le profil fonctionnel des jeunes adultes atteints de spina bifida pendant la transition et a ainsi vérifié l'adéquation avec l'offre actuelle du programme de transition.

Méthode

Il s'agissait d'une étude descriptive portant sur les données de tous les jeunes atteints de spina bifida, âgés de 15 à 25 ans, qui ont été adressés au CSP dans le cadre du programme de transition. Les données suivantes ont été collectées:

1. données démographiques (âge, sexe, lieu de résidence, hôpital pédiatrique);
2. profil neurologique (niveau neurologique et sévérité des déficits neurologiques; présence d'une hydrocéphalie, d'une malformation de Chiari, d'un shunt ventriculaire, du syndrome de la moelle attachée);
3. profil fonctionnel (autonomie dans la vie quotidienne au moyen du «Spinal Cord Injury Measurement» [SCIM] [5], mobilité par analogie avec le «Gross Motor Function Classification System» [GMFCS], statut de formation et soutien nécessaire pour les aspects médicaux tels que l'aide pour les médicaments, l'accompagnement lors des visites médicales, la demande d'ordonnances);
4. problèmes de santé au moment de la transition.

Résultats

Profil démographique: Entre 2018 et 2023, 43 jeunes atteints de spina bifida, dont 19 hommes, ont intégré le programme de transition du CSP en provenance d'hôpitaux pédiatriques (principalement Lucerne, Zurich et Berne). Leur âge moyen était de 18,4 ans (écart-type: 2,5 ans) (tab. 1).

Profil neurologique: Le niveau neurologique du spina bifida était thoracique dans 25% des cas, lombaire dans 63% des cas et sacré dans 12% des cas; dans 72% des cas, il y avait une lésion motrice complète (pas de sensibilité ni de motricité dans la région sacrée). Chez 77% des jeunes, une malformation de Chiari a été diagnostiquée en plus du spina bifida, 72% avaient un shunt ventriculaire.

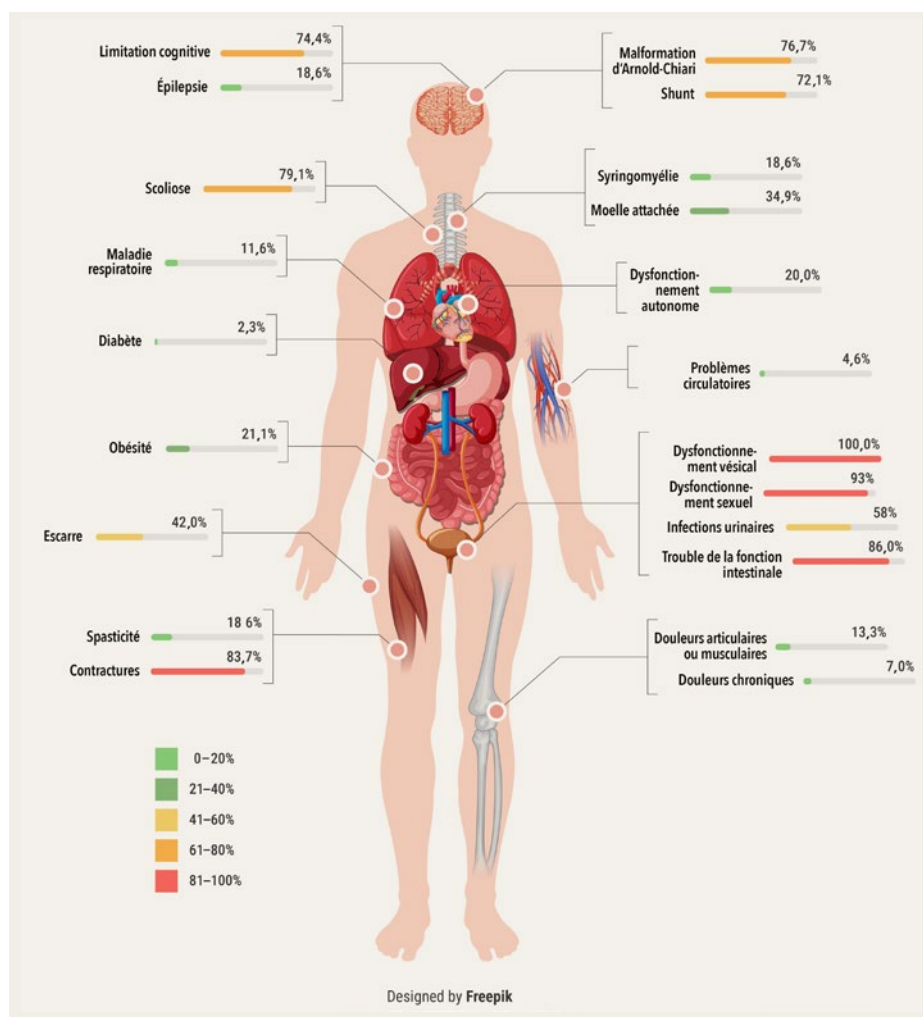


Figure 1: Problèmes de santé au moment de la transition de la médecine pédiatrique à la médecine adulte.

Profil fonctionnel: La classification fonctionnelle à l'aide du SCIM et par analogie au GMFCS a montré le besoin de soutien dans les activités quotidiennes ainsi que pour les interventions médicales et les traitements. 58% des jeunes étaient majoritairement mobiles en fauteuil roulant et 60% étaient tributaires d'une aide extérieure pour les tâches médicales, le plus souvent assurée par les parents.

Problèmes de santé: Les problèmes de santé que nous avons identifiés au moment de la transition étaient fréquents et variés et sont résumés dans la figure 1.

Discussion et perspectives

L'étude sur la transition en cas de spina bifida a révélé de multiples défis et divergences par rapport aux problèmes de santé mentionnés dans la littérature chez les adultes atteints de spina bifida. Par exemple, il y avait une prévalence plus élevée d'infections urinaires (58% contre 30%) et de scoliose (79% contre 44%) (fig. 2) [6], mais une prévalence plus faible de douleurs (13% contre 44%). Un indice de masse corporelle >22 kg/m² a été constaté chez 74,4% des jeunes (cependant, avec une échelle adaptée au spina

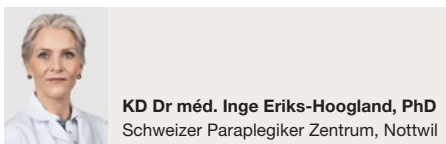
bifida, 21% sont classés comme étant en surpoids) [7]. L'examen cognitif des jeunes pendant la transition a révélé des problèmes cognitifs plus fréquents que ce qui était connu jusqu'alors, en particulier s'agissant des déficits cognitifs légers. Concernant la mobilité des jeunes, il s'est avéré que 50% d'entre eux étaient principalement mobiles en fauteuil roulant. Une aide pour la gestion vésicale et intestinale était souvent nécessaire au moment de la transition et était le plus souvent apportée par les parents.

En résumé, l'étude montre qu'en plus de nombreux problèmes de santé, il y avait aussi des défis à relever dans la vie quotidienne et en matière d'autonomie, même si les jeunes étaient pour la plupart déjà majeurs. L'approche rééducative choisie est donc indispensable pour le bien-être de ces jeunes. Des contrôles interdisciplinaires réguliers à l'âge adulte et une transition bien planifiée et structurée de la pédiatrie vers la médecine adulte sont donc incontournables, non seulement pour éviter une morbidité et une mortalité accrues, mais aussi pour optimiser la capacité fonctionnelle et l'autonomie [8]. Le programme de transition constitue donc une passerelle entre la pédiatrie et la



Figure 2: Radiographie (en incidence antéro-postérieure): scoliose à convexité droite sévère dans le cadre d'un spina bifida lombaire.

médecine adulte. Il s'est avéré que l'ensemble des 43 jeunes admis dans le programme de transition avaient effectué les contrôles annuels prévus. Nos résultats contribuent en outre à l'approche «Learning Health System» afin d'améliorer en permanence l'offre médicale et de rééducation. Les résultats de l'étude ont par exemple influencé le choix des catégories de la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) dans les lignes directrices «Lebenslange Nachsorge für Menschen mit Querschnittlähmung» et ont conduit à des adaptations du modèle de suivi, y compris une évaluation cognitive et des recommandations spécifiques pour les patientes et patients avec shunt [3]. Ils favorisent en outre des solutions innovantes comme le développement de la consultation de transition avec des téléconsultations, des applications pour les patientes et patients et des formations pour assumer la gestion de la maladie.



KD Dr méd. Inge Eriks-Hoogland, PhD
Schweizer Paraplegiker Zentrum, Nottwil

Correspondance

KD Dr. med. Inge Eriks-Hoogland, PhD
Schweizer Paraplegiker Zentrum
Guido A. Zäch-Strasse 1
CH-6207 Nottwil
[inge.eriks\[at\]paraplegie.ch](mailto:inge.eriks[at]paraplegie.ch)

Remerciements

La transition a pu être financée pendant de nombreuses années grâce à des dons privés et nous en sommes très reconnaissants. Nous remercions également: Alexandra Wattinger et le Prof. Andreas Meyer-Heim (hôpital pédiatrique de Zurich), le Prof. Dr méd. Sebastian Grunt (hôpital pédiatrique de Berne), Sandra Shavit et son équipe (hôpital pédiatrique de Lucerne) et l'équipe de transition du CSP. Enfin, nous remercions l'Association suisse en faveur de personnes atteintes de spina bifida et hydrocéphalie (SBH) pour sa contribution à l'élaboration des lignes directrices.

Conflict of Interest statement

Les auteures et auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts potentiels.

Author Contributions

Concept: IEH, LM, MS et JP; méthodologie: IEH; analyse formelle: MG; visualisation: MG; rédaction/révision/édition: IEH, LM, MS; supervision: IEH. Tous les auteurs et auteures ont lu le manuscrit soumis et sont co-responsables de tous les aspects du travail.

Références

- 1 Oakeshott P, Hunt GM, Poulton A, Reid F. Expectation of life and unexpected death in open spina bifida: a 40-year complete, non-selective, longitudinal cohort study. *Dev Med Child Neurol.* 2010;52(8):749–53.
- 2 Van Wallegghem N, Macdonald CA, Dean HJ. Evaluation of a systems navigator model for transition from pediatric to adult care for young adults with type 1 diabetes. *Diabetes Care.* 2008;31(8):152930.
- 3 Eriks-Hoogland I, Baumberger M, Crone A, Huber B, Jordan X, Michel F, et al., Hrsg. S2k-Leitlinie Lebenslange Nachsorge für Menschen mit Querschnittlähmung; AWMF-Register-Nr. 179-014 [Internet]. Frankfurt a. Main: Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e. V. (AWMF); 2022 [consulté le 28.06.2024]. Disponible sur: <https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/179-014>
- 4 Benninger I, Lampart P, Mueller G, Augutis M, Eriks-Hoogland I, Grunt S, et al. Needs and research priorities for young people with spinal cord lesion or spina bifida and their caregivers: a national survey in Switzerland within the PEPSI Collaboration. *Children (Basel).* 2022;9(3):318.
- 5 Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 1997;39(4):214–23.
- 6 Heyns A, Negrini S, Jansen K, Moens P, Schelfaut S, Peers K, Kiekens C. The prevalence of scoliosis in spina bifida subpopulations: a systematic review. *Am J Phys Med Rehabil.* 2018;97(11):848–54.
- 7 Wong S, O'Connor L, Twist A, Moseley G, Langan R, Smith E, et al., Hrsg. Multidisciplinary Association for Spinal Cord Injury Professions (MASCIP) Guidelines for weight-management in individuals with spinal cord injury [Internet]. Aylesbury (UK): National Spinal Injuries Center; 2019. [consulté le 28.06.2024]. Disponible sur: <https://www.mascip.co.uk/wp-content/uploads/2019/10/03-May-2018-Wong-et-al-MASCIP-Weight-Management-Guidelines-for-People-with-a-Spinal-Cord-Injury.pdf>
- 8 Gesellschaft für Transitionsmedizin. S3-Leitlinie Transition von der Pädiatrie in die Erwachsenenmedizin; AWMF-Register-Nr. 186-001 [Internet]. Frankfurt a. Main: Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e. V. (AWMF); 2021 [consulté le 28.06.2024]. Disponible sur: <https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/186-001>