Myéloméningocèle: suivi après la phase aiguë

Dr Chantal TESSIOT
Médecin de Médecine Physique
Centre des Capucins ANGERS

Paralysie motrice

- Tableaux très variables: d'un niveau S2 à un niveau dorsal
- Souvent mosaïque de muscles présents et de muscles à O, niveau exact difficile à préciser, parfois réveil musculaire tardif
- Si ≤L3 marche possible
- Testing musculaire répété: agoniste/ antagoniste (grand fessier/psoas…) permet de préciser les risques orthopédiques
- Analyse de la marche sur vidéo: étude des déséquilibres dans le plan frontal et sagittal

Paralysie sensitive

- Suit grossièrement le niveau moteur,
- Le plus souvent, hypo ou anesthésie de la plante des pieds et du périnée (anesthésie en selle)
- Nécessité d'examen répété
- Risques de lésions cutanées+++, plaies (déplacements pieds nus, chaussures étroites, appareillages, brûlures), escarre sous plâtre ou ischiatique

→éducation à la surveillance

- Si aggravation de la paralysie SM: suspicion de moelle attachée

Déformations orthopédiques

- Niveau S2: griffes des orteils, pieds creux
- Niveau S1: déficit triceps, tibial post, grand fessier→ talus, valgus, flessum de hanche, hyperlordose lombaire
- Niveau L5: déficit du moyen fessier→excentration de hanche, flessum de genou , scoliose
- Niveau L4: déficit tibial ant→ pied ballant

  fléchisseurs de hanche > extenseurs

  adducteurs >abducteurs

  →luxation de hanche+++

  scoliose+++

Déformations orthopédiques: prise en charge

Objectifs: →Prévention, traitement

→Associés aux objectifs fonctionnels (installation assise, déplacement)

1: kinésithérapie

2: appareillages

3: chirurgie orthopédique

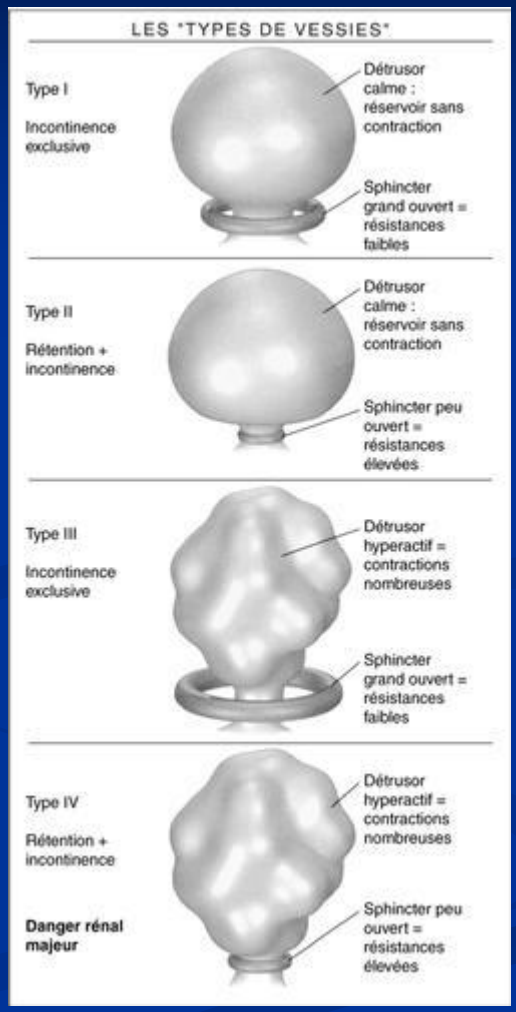
4: aides techniques

Troubles vésicosphintériens

- Incontinence + rétention +absence de sensation de besoin
- Peu dépendants du niveau
- **EVOLUTIFS**, nécessité de surveillance
- Racines en causes:

  vessie →S2.S3.S4

  sphincter strié→S3.S4.S5
- Conséquence 1: risque rénal si rétention, pression intra vésicale élevée, reflux, infection
- Conséquence 2: incontinence



(Jauffret.E, spina bifida,E.M.C. 26-472-B-10,2007,24p)

Troubles vésicosphintériens : prise en charge

- Objectifs:

-lutte contre le fonctionnement vésical à haute pression

-vidange vésicale et lutte contre la rétention

-lutte contre l'incontinence

-lutte contre l'infection symptomatique

- Moyens:

-**anticholinergique** (oxybutinine)+++

-injection intradétrusorienne de toxine botulique

-alphabloquant

-poussée abdominale, percussion

-**sondages propres intermittents**

-chirurgie: enterocystoplastie d'agrandissement, cystostomie continente (Mitrofanoff), sphincter artificiel

+ -boissons suffisantes, canneberges

Troubles vésicosphintériens : surveillance

- ECBU si signes fonctionnels
- **Échographie vésico-rénale** 1x/an
- UIV ???
- Cystographie rétrograde
- Bilan uro-dynamique tous les 2/3 ans
- Cystoscopie, cytologie chez les adultes, tous les 3 ans si drainage permanent (risque de cancer vésical)

Troubles ano-rectaux

- Racines en cause: S2 à S4 pour le rectum
  S3 à S5 pour le sphincter anal
- Conséquences: constipation terminale et/ou incontinence, retentissement vésical
- Prise en charge:
  -lavements afin de vider au mieux l'ensemble du colon: NORMACOL®, lavement à l'eau, parfois par stomie transappendiculaire (intervention de Malone)
  + -massages

Hydrocéphalie

- Séquelles cognitives:

-lenteur psychomotrice

-troubles de la coordination des MS

-difficulté de mémorisation, de concentration

-forme d'anosognosie

-syndrome dysexécutif, cocktail-party-syndrome

- Décompensation à distance
- Troubles oculaires: strabisme (pathogénie?)

Troubles généraux

-troubles endocriniens, puberté précoce

-surcharge pondérale

-allergies: latex(30%), allergies croisées (bananes, avocat, kiwi)

-ostéoporose

Cas N°1
Clara née le 18.06.02

- Diagnostic anténatal du myéloméningocèle et de malformation ACII, chirurgie à J3, pas de dérivation, chirurgie de Cohen bilatérale à 3 ans, vidange vésicale par sondages propres intermittents, fuites urinaires d'effort
- Mars 2011: cystostomie continente trans-appendiculaire, Malone, injection intra-cervicale de Deflux → continence +++
- Moteur L5: meilleur à droite grands fessiers 2, moyen fessiers 2, adducteurs 4, ischio-jambiers 0, quadriceps 4
- Excentration de hanches stable
- Cognitif: pas de retentissement

Février 2004

Juin 2011

Cas N° 2: Antoine né le 27.07.03

- Spina lipome découvert à la naissance
- Sur le plan urinaire: vessie atone, miction par regorgement, Mitrofanoff en 2007, SPI par voie urétrale, en 2010 apparition de fuites par insuffisance sphinctérienne, injection intracervicale de Deflux , diminution des fuites, sphincter artificiel envisagé ultérieurement
- Neuro-orthopédie: asymétrie, amyotrophie MI et pied creux à droite, griffes des orteils bilatérales, steppage gauche
- Attelles de postures nocturnes, orthèses plantaires

Cas N°3: Dany
DN: 17.05.03

- Diagnostic à la naissance de myéloméningocèle, chirurgie de fermeture à J16, DVP à J20 et réintervention pour dysfonctionnement dans les premiers mois, luxation bilatérale de hanches
- Mai 2010: récidive hypertension intracranienne, ventriculocysternostomie
- Niveau moteur L4: pas de muscles fessiers, apparition d'une scoliose
- Urinaire: vidange vésicale par pressions manuelles, vessie atone et compliante avec résistances urétrales faibles, rétention et incontinence sphinctérienne

Evolution récente vers un fonctionnement à haute pression et retentissement sur le haut appareil → discussion d'apprentissage des sondages propres intermittents

- Cognitif: pas de problème mais sur-handicap social

Conclusion

- Pluri handicap, association de déficiences
- Risques de décompensation: urinaire, orthopédique, neurologique, cutané, général

→ suivis médicaux et prises en charge lourds, pluri disciplinaires: neurochirurgien, orthopédiste, urologue, MPR, kiné, ergo, orthophoniste, psychologue, infirmière, appareilleur,

→coordination médicale par un pédiatre ou un médecin MPR

- Coordination médico-sociale: intégration familiale, sociale, scolaire

Bibliographie

- Jauffret E. Spina bifida. EMC, Kinésithérapie-médecine Physique-Réadaptation, 26-472-B-10, 2006
- Talamonti G. Myelomeningocele: olng-term neurosurgical treatment and follow-up in 202 patients. Journal of neurosurgery:Pediatrics, Vol.107/N°5, p368-386, Nov-2007