

SPINA-BIFIDA

Le spina-bifida, du latin signifiant « *colonne vertébrale divisée* », est d'origine imprécise. C'est l'une des malformations du tube neural les plus sévères ne compromettant pas la survie du nourrisson.

C'est un **défaut de fermeture**, une fermeture incomplète, de la colonne vertébrale lors du développement fœtal.

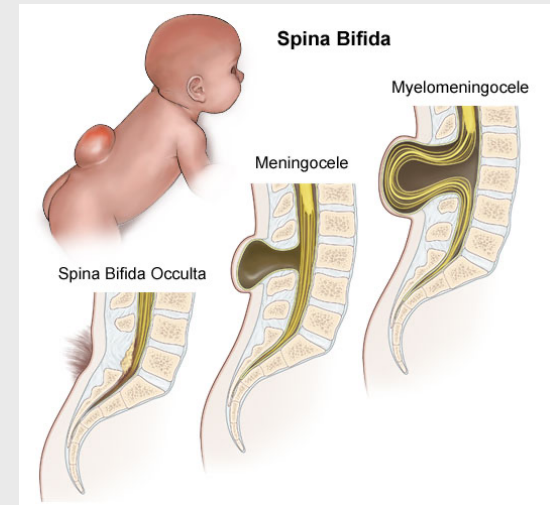


Cette anomalie concerne le plus souvent les régions thoracique inférieure, lombaire et/ou sacrée, affectant le plus souvent de **trois à six vertèbres**. Bien que d'étiologie inconnue, cette maladie est fortement associée à un faible taux de **folates** chez la mère durant la grossesse.

Le degré d'atteinte du nourrisson est variable, pouvant être asymptomatique, mais aussi pouvant se traduire par la formation de sacs (kystes) ou d'une ouverture complète de la colonne vertébrale (rachischisis) s'accompagnant de sévères problèmes neurologiques.

TYPES DE SPINA BIFIDA

1) **Spina bifida occulta** : Les enfants atteints de ce type de spina-bifida présentent une anomalie bénigne de la peau, mais la région sous-jacente de la moelle épinière est aussi atteinte. C'est la forme la moins sévère.



2) Spina bifida kystique **méningocèle et myéloméningocèle**: Dans ces formes de spina bifida, le sac protubérant peut englober les méninges (méningocèle), la moelle épinière (myélocèle) ou les deux (myéloméningocèle).

➤ *Le spina-bifida s'accompagne fréquemment d'autres atteintes, comme l'hydrocéphalie.*

DONNÉES POPULATIONNELLES

Le spina bifida est l'une des anomalies ou malformations congénitales les plus communes, soit **une naissance sur 2 500** au Canada en 2013. En 2010/2011, un peu plus de 35 000 personnes se disaient atteintes de spina-bifida au Canada.

Facteurs de risques et de protection :

- Risques : Certains médicaments et le diabète de grossesse.
- Protection : Pour prévenir le spina-bifida, **suppléments oraux d'acide folique** (400 à 800µg/jour) à compter de trois mois avant la conception et jusqu'à la fin du premier trimestre de leur grossesse.

ÉTIOLOGIE DU SPINA BIFIDA

Le spina-bifida semble attribuable à de **multiples facteurs** :

- **dont une carence en acide folique** (vitamine B9) dans l'alimentation de la mère pendant les deux premiers mois de la grossesse, et
- une composante **génétique**, des tendances familiales étant observées,
- mais l'étiologie demeure à ce jour imprécise.

Ce qui est documenté c'est qu'une problématique survient dans le développement du tube neural chez le fœtus pendant les premières semaines de grossesse.



PATHOGÉNÈSE DU SPINA BIFIDA

Le processus de la pathologie du spina bifida est une interruption du développement du tube neural au début de la période fœtale, qui provoque une fermeture incomplète de la colonne vertébrale et une protrusion des méninges et/ou de la moelle épinière, dans les deux formes plus sévères. Les signes et symptômes associés expriment alors la lésion neurologique sous la localisation de la protubérance.

SIGNES ET SYMPTÔMES DU SPINA BIFIDA

Les cas moins sévères de spina bifida sont asymptomatiques. Pour les autres, le plus souvent de type méningocèle ou myéloméningocèle, la symptomatologie est la suivante : :

Signes et symptômes neurologiques :

- Paralysie (degrés variés) et problèmes sensoriels;
- Diminution du tonus du sphincter rectal;
- Augmentation de la pression intracrânienne par l'hydrocéphalie;
- Quand le tronc cérébral est atteint par l'hydrocéphalie :
 - Stridor
 - Dysphagie
 - Apnée intermittente.



SIGNES ET SYMPTÔMES DU SPINA BIFIDA (suite)

Signes et symptômes orthopédiques

- Atrophie des jambes due à l'absence d'innervation des muscles;
- Pied bot (ou tombant);
- Arthrogrypose des jambes (raideurs);
- Luxation des hanches;
- Cyphose dorsale ou scoliose tardive (chez l'enfant atteint de lésions au-dessus de L3).

Signes et symptômes urinaires

- Troubles de la fonction vésicale pouvant mener à une vessie neurogène;
- Reflux urinaire pouvant causer :
 - Hydronéphrose causant des dommages rénaux
 - Infections urinaires fréquentes

DIAGNOSTIC DU SPINA BIFIDA

Outils diagnostiques : échographie, radiographie et imagerie à résonance magnétique. Afin de déceler la forme occulte du spina-bifida, soit lorsqu'il y a quelques indices cutanés de la présence d'anomalies, l'échographie ou l'IRM sont essentielles. Pour les deux autres formes, l'examen visuel de la protubérance est le plus souvent suffisant pour poser le diagnostic, alors que les examens complémentaires devront être réalisés pour la planification de l'intervention.

Dépistage : Le dépistage prénatal du spina-bifida peut se faire grâce à l'échographie du fœtus ou à la détection d'alpha-fœtoprotéine dans le sang maternel ou dans le liquide amniotique, entre les 16 et 18^e semaines de grossesse.



CONDITIONS ASSOCIÉES AU SPINA BIFIDA

Les conditions ou complications associées au spina-bifida sont en lien avec l'immaturation du développement du tube neural et à l'exposition anormale des structures du SNC :

- **Syringomyélie**
- **Masses de tissu mou autour de la moelle épinière**
- **Scoliose**
- **Hydrocéphalie**
- **Méningite et encéphalites**

TRAITEMENT MÉDICO-CHIRURGICAL DU SPINA BIFIDA

Lorsque le spina-bifida est détecté en période foetale, **l'intervention intra-utérine** offre des résultats spectaculaires :

<https://www.youtube.com/watch?v=hwKXYIiUUmo>

Autrement, une chirurgie visant à **réparer le myéломéningocèle** ou l'ouverture au niveau de la colonne vertébrale est généralement effectuée au cours des 72 heures suivant la naissance, pour minimiser les risques d'infection et de méningite. Les méninges et la moelle épinière sont remis en place et la colonne vertébrale est fermée.



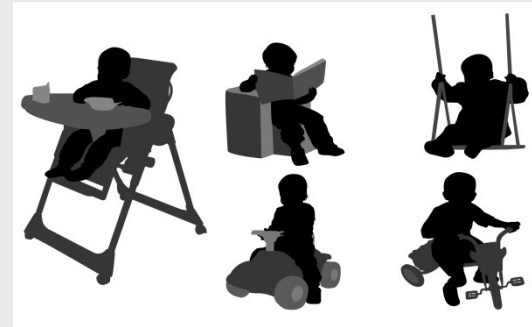
TRAITEMENT MÉDICO-CHIRURGICAL DES CONDITIONS ASSOCIÉES

Interventions pour pallier les complications :

- **Complications orthopédiques** : Lorsque l'enfant naît avec un **pied bot**, il est recommandé de l'immobiliser, après quoi la chirurgie s'impose parfois.
- **Complications urinaires ou intestinales** : Traitement immédiat des **infections** urinaires et traitement des **uropathies** obstructives de la vessie ou de l'urètre. Le cathétérisme intermittent et les laxatifs peuvent être nécessaires pour vider la vessie et les intestins.
- **Autres complications** : Pour traiter l'hydrocéphalie, une chirurgie de dérivation du liquide céphalo-rachidien peut s'avérer nécessaire durant la période néonatale. Lorsque du liquide céphalo-rachidien s'écoule d'un myéloméningocèle, un traitement à base d'antibiotiques est prescrit pour éviter la méningite.

PRONOSTIC DU SPINA BIFIDA

Selon le degré d'atteinte de la moelle épinière, le nombre et la sévérité des anomalies associées au spina-bifida, le pronostic de cette atteinte est variable. En s'assurant d'une bonne adaptation de l'environnement, l'enfant pourra réaliser bon nombre d'activités quotidiennes de façon autonome.



Les enfants dont la région thoracique de la moelle épinière est le site des lésions et ceux qui souffrent de cyphose, d'hydrocéphalie, d'un début d'hydronéphrose ou d'autres anomalies congénitales associées au spina-bifida ont un moins bon pronostic.

RÉFÉRENCES

Agence de santé publique du Canada :

<http://www.phac-aspc.gc.ca/fa-af/index-fra.php>

Association de spina-bifida et d'hydrocéphalie du Québec :

<http://www.spina.qc.ca/>

Paulson, V. et Valasek, M. (2014). *The nature of disease : pathology for the health professions*. Philadelphie : Wolters Kluwer, Lippincott, Williams & Wilkins.

The Merck Manual (2014) :

http://www.merckmanuals.com/professional/pediatrics/congenital_neurologic_anomalies/spina_bifida.html?qt=spina%20bifida&alt=sh

* Wieland Ladewig, P.A., London, M.L. et Davidson, M. R. (2014). *Contemporary maternal-newborn nursing care*. Boston : Pearson Ed.