Tous à l'école

Spina Bifida

Qu'est-ce que le Spina Bifida ?

Le Spina Bifida est une **malformation de la partie arrière (postérieure) d'une ou plusieurs vertèbres qui s'accompagne, dans sa forme sévère, de lésions irréversibles de la moelle épinière** en regard. Les troubles nerveux qui en résultent, plus ou moins intenses et étendus en fonction de la localisation et de la taille de la malformation, associent une perte de sensibilité, un déficit moteur et des troubles de la continence urinaire et fécale.
Le Spina Bifida est très souvent associé à une hydrocéphalie (voire fiche correspondante) avec accumulation de liquide céphalo-rachidien dans le crâne. Des troubles cognitifs peuvent alors également être observés.

Pourquoi ?

La colonne vertébrale est formée d'un empilement de vertèbres, qui délimitent dans leur partie centrale un canal osseux appelé canal vertébral ou canal rachidien. La molle épinière passe dedans, protégée par un sac (les méninges) rempli de liquide dit céphalorachidien.
Le terme Spina Bifida signifie « vertèbre fendue en deux ». Il désigne une vertèbre malformée, dont la partie postérieure est incomplète et qui, de ce fait, ne circonscrit pas entièrement le canal rachidien. Lorsque la lacune osseuse est de petite taille, il n'y a aucune conséquence ; il s'agit d'un **Spina Bifida occulta** (fermé), souvent découvert par hasard à l'occasion d'une radiographie de la colonne vertébrale.
A l'inverse, dans le **Spina Bifida aperta** (ouvert), la brèche osseuse est plus large. La moelle épinière et/ou les méninges vont s'y infiltrer pour constituer un **myéloméningocoele**, c'est-à-dire une poche faisant saillie sous la peau, hors du canal rachidien. Parfois même, le myéloméningocoele n'est pas recouvert de peau

et la moelle épinière et/ou les méninges sont directement en contact avec le milieu extérieur. Dans tous les cas de Spina Bifida aperta, la moelle épinière est irréversiblement lésée; les troubles neurologiques qui en résultent sont fonction de la localisation et de l'étendue de la malformation. Le plus souvent, celle-ci atteint une ou plusieurs vertèbres de la région lombaire ou sacrée (bas du dos), affectant la motricité et la sensibilité des membres inférieurs et du périnée et le fonctionnement des organes du petit bassin (vessie, anus, système génito-urinaire).

Le Spina Bifida se constitue pendant la vie embryonnaire, sans que l'on en connaisse les causes exactes. Plusieurs facteurs semblent toutefois favoriser la survenue de cette malformation :
- des facteurs génétiques : un antécédent de Spina Bifida dans la famille augmente en effet le risque d'avoir un autre enfant atteint ;
- les conditions de la conception et de la grossesse : carence en une vitamine appelée folate en début de grossesse, traitement maternel par certains médicaments anti-épileptiques, mère atteinte de diabète insulino-dépendant mal équilibré, ...
- des facteurs environnementaux (le Spina Bifida est plus fréquent dans certaines ethnies et dans les pays du Nord de l'Europe...).

On utilise souvent de façon abusive le terme de Spina Bifida (sans précision) pour désigner un Spina Bifida aperta. C'est d'ailleurs à ce dernier cas que se réfèrent les informations contenues dans la suite de ce document.

Quels symptômes et quelles conséquences ?

A la naissance, le Spina Bifida se présente sous la forme d'une masse rougeâtre située en regard de la colonne vertébrale, ou plus rarement d'une « poche » palpable sous la peau ou d'une pilosité anormale en regard de la malformation. La malformation est souvent opérée dès les premiers jours de vie et seule une cicatrice reste visible par la suite.

Les troubles moteurs :
Les troubles moteurs consistent très rarement en une paraplégie, c'est-à-dire une paralysie complète et définitive des deux membres inférieurs. Le plus souvent, l'atteinte est moins sévère dans son étendue (la paralysie ne concernant qu'une

partie des membres inférieurs par exemple, voire un seul membre inférieur), et/ou son intensité (pas de véritable paralysie mais une faiblesse musculaire permanente). La marche est toujours possible si la prise en charge est adaptée, mais avec plus ou moins d'appareillages et d'aides techniques de marche.

Les troubles de la sensibilité :
Le Spina Bifida entraine une perte, partielle ou totale, de la sensibilité c'est à dire des capacités à percevoir les sensations tactiles (toucher), thermiques (chaud, froid) ainsi que les sensations proprioceptives (capacité à localiser un segment de membre dans l'espace, sans avoir recours à la vue). Les troubles de la sensibilité concernent généralement une partie plus ou moins étendue des membres inférieurs, le bas du ventre, le périnée et les organes génitaux.

Les troubles orthopédiques :
Ils résultent des troubles moteurs liés aux lésions neurologiques. Ils peuvent être présents dès la naissance, sous la forme de déformations des pieds (pieds bots...), des genoux ou des hanches (luxation de hanches) ou apparaître dans un second temps (enraidissement d'une ou plusieurs articulations des membres inférieurs ou apparition d'une scoliose à l'occasion d'une poussée de croissance...).
La sévérité des troubles orthopédiques est fonction du niveau de l'atteinte neurologique.

Les troubles sphinctériens et génito-sexuels :
(Voir fiche Incontinence urinaire chez l'enfant atteint d'une pathologie neurologique)
Les troubles sphinctériens sont quasiment constants mais plus ou moins sévères selon les cas ; ils ne deviennent évidents qu'après l'âge normal d'acquisition de la propreté. Les troubles de la continence urinaire peuvent se traduire par une impossibilité à se retenir lorsque l'envie d'uriner survient (impériosités mictionnelles), par des mictions très fréquentes et de petit volume (pollakiurie) ou par des fuites incontrôlables et quasi permanentes d'urine, lesquelles correspondent aux débordements successifs d'une vessie pleine qui n'est pas en mesure de se contracter pour se vidanger en une seule fois (mictions dites par regorgement). Les troubles de la continence urinaire favorisent les irritations locales et les infections urinaires. À terme, ils risquent d'altérer le fonctionnement du rein. Ils ont également des conséquences psychologiques (sur l'image corporelle, l'estime de soi...).
La constipation est très fréquente, parfois masquée par de petites pertes de selles. Plus rarement, une alternance d'épisodes de diarrhée et de constipation, des défécations impérieuses (impossibles à retenir), des fuites permanentes de selles

peuvent s'observer.
Le Spina Bifida est également susceptibles d'entrainer des troubles génito-sexuels, liés à une perte de la sensibilité des organes génitaux, mais aussi parfois à des troubles de l'érection chez le garçon ou à une diminution des sécrétions vaginales chez la jeune fille.

L'hydrocéphalie :
Le Spina Bifida est associé dans presque 80 % des cas à une autre anomalie du système nerveux : l'hydrocéphalie (voir fiche Hydrocéphalie). Dans cette circonstance, d'autres troubles peuvent être observés, comme une épilepsie, des troubles des apprentissages, voire un retard mental. Parmi les troubles des apprentissages, on remarque surtout :
- des troubles de la mémoire,
- des troubles des fonctions exécutives (capacité à planifier une tâche, à faire face à un imprévu),
- une certaine lenteur,
- des troubles de la fluence verbale,
- des troubles visuo-spatiaux (troubles de la perception et de la représentation dans l'espace).

Quelques chiffres

La fréquence du Spina Bifida varie selon les pays. En France, elle est estimée à 5 pour 10 000 naissances. La fréquence du Spina Bifida a progressivement chuté depuis la deuxième moitié des années 1980, du fait de la mise en place d'une prévention systém atique par acide folique en début de grossesse et des progrès de l'échographie anténatale (fréquence des interruptions de grossesse lors des découvertes anténatales).

Traitement

La prise en charge est complexe, pluridisciplinaire et spécialisée ; une surveillance régulière et prolongée est nécessaire, y compris à l'âge adulte.

Une **intervention chirurgicale** est réalisée dans les premiers jours de vie pour réinsérer la moelle épinière au sein du canal rachidien, fermer la brèche qui peut exister dans les méninges, rétablir la continuité de la peau, et ainsi éviter une infection. Cette intervention ne permet malheureusement pas de restaurer l'intégrité de la moelle épinière et n'empêche donc pas les séquelles.
S'il existe une **hydrocéphalie associée**, une autre opération est nécessaire pour mettre en place un **système de drainage assurant l'écoulement du liquide céphalo-rachidien hors du crâne** ; il s'agit généralement d'une valve de dérivation, plus rarement d'une ventriculo-cisternostomie (voir fiche hydrocéphalie).
Par la suite, **la rééducation est fondamentale**. Selon les cas, elle peut être réalisée en milieu hospitalier, au sein d'un Centre d'Action Médico-sociale Précoce (Camsp), ou d'un Service de soins à domicile et d'éducation spécialisée (Sessad). Elle repose sur la kinésithérapie motrice, pour aider l'enfant à développer et à utiliser au mieux ses capacités motrices, lutter contre l'enraidissement des articulations et prévenir les complications orthopédiques. Des **aides techniques sont souvent nécessaires pour permettre l'acquisition de la marche** ; selon les cas, il peut s'agir de cannes, de déambulateurs, d'attelles ou d'un grand appareillage en fonction du niveau d'atteinte. L'apprentissage du fauteuil roulant est parfois nécessaire, particulièrement en cas d'atteinte haute (malformation haut située sur la colonne vertébrale) et en fonction des distances à parcourir. D'autres aides techniques peuvent être nécessaires, à domicile ou à l'école, pour permettre à l'enfant d'acquérir le maximum d'autonomie : aides techniques pour le bain, installations aux toilettes... Leur adaptation requiert souvent l'intervention d'un ergothérapeute. En fonction des troubles associés dus à une éventuelle atteinte cérébrale, de l'orthophonie, une prise en charge en psychomotricité, ou un soutien psychologique peuvent être proposés.
La **prise en charge des troubles de la continence urinaire** est variable selon l'âge de l'enfant, ses symptômes et leur retentissement sur les reins : voir fiche Incontinence urinaire chez l'enfant atteint d'une pathologie neurologique. Elle passe souvent par le **sondage vésical**, plusieurs fois par jour, pour évacuer la vessie. Dans tous les cas, la prévention des infections urinaires est très importante ; elle nécessite des **boissons abondantes et régulières pour «nettoyer » la vessie et une hygiène rigoureuse**. La lutte contre la constipation repose sur un régime riche en fibres, une hydratation régulière, des médicaments laxatifs ; des lavements évacuateurs réguliers (quotidiens ou tous les deux jours) sont quelquefois nécessaires.
Des interventions chirurgicales peuvent être proposées sur le plan urinaire et

digestif.
L'apparition d'une scoliose peut rendre nécessaire le port d'un corset, voire une opération chirurgicale. La lutte contre l'enraidissement articulaire repose sur la kinésithérapie motrice, parfois associée au port d'une attelle et/ou à des injections de toxine botulinique dans les muscles concernés ; une intervention chirurgicale est parfois nécessaire pour restaurer la mobilité d'une articulation.

Conséquences sur la vie scolaire

Elles sont variables d'un enfant à l'autre, du fait du large panel de situations possibles.
Les **troubles moteurs risquent de limiter les capacités de déplacement et la pratique sportive de l'élève** ; ils génèrent aussi une **fatigabilité**. En fonction de leur importance, certains aménagements peuvent être nécessaires : adaptation des locaux (aménagement d'une rampe d'accès ou d'un ascenseur pour permettre l'accès à la classe et/ou au restaurant scolaire, installations spécifiques pour les toilettes...), recours à une aide humaine pour les déplacements, aménagement des séances d'Education physique et sportive. La rééducation peut aussi être amenée à se dérouler sur le temps scolaire pour limiter la fatigue de l'enfant.
Les **conséquences des troubles cognitifs** (difficultés à s'organiser, à se concentrer, troubles de la mémoire ou des compétences visuo-spatiales, lenteur...), s'il y en a, sont également variables. Pour certains enfants, ils peuvent rendre nécessaires des aménagements tels que l'intervention d'une aide humaine (AESH), ou des adaptations pour les concours ou les examens (tiers-temps...)... Si les troubles sont sévères ou très gênants sur le plan scolaire, ils peuvent justifier, pour un temps ou à long terme, le recours aux dispositifs de type Ulis. Si les capacités intellectuelles ne permettent pas une scolarité en milieu ordinaire, une orientation en milieu spécialisé devra être envisagée.
Si l'incontinence urinaire le nécessite, des **dispositions doivent par ailleurs être prises pour permettre au jeune d'effectuer ses auto-sondages à l'école** ; ceci implique un local adapté et du matériel à disposition, ainsi que la prise en compte de ce besoin dans le rythme de sa journée de classe.

Quand faire attention ?

A. La douleur (voir fiche Douleur)
Les troubles de la sensibilité perturbent la perception de la douleur. Or la douleur constitue un signal d'alarme indiquant une menace de l'intégrité physique de l'organisme. L'absence de sensation douloureuse empêche donc l'enfant :
- d'avoir conscience qu'il s'est blessé (à moins qu'il ne voie sa blessure) ;
- d'être tenté de faire cesser un phénomène traumatisant pour éviter la survenue d'une blessure (comme en ôtant le sable qu'il a dans ses chaussures pour ne pas se blesser les pieds)

La mauvaise installation d'un appareillage peut de ce fait entraîner des escarres. De la même façon, il faut régulièrement changer de position un jeune en fauteuil roulant pour modifier ses appuis et ainsi éviter les escarres.
À l'inverse, les enfants atteints de Spina Bifida sont susceptibles de souffrir de douleurs de diverses origines (douleurs lombaires en cas de scoliose, ankylose liée aux troubles moteurs, ...). Si les douleurs surviennent de façon récurrente, il faut prévoir l'administration d'un traitement antidouleur à l'école dans le Projet d'accueil individualisé (PAI) ou le Projet personnalisé de scolarisation (PPS), afin de soulager l'élève et de lui permettre de rester disponible pour les apprentissages.

B. L'absentéisme
Les hospitalisations, les consultations de surveillance, les séances de rééducations, les complications (infections urinaires...), les chirurgies vont générer de l'absentéisme. En fonction des circonstances, il conviendra de prendre les mesures nécessaires pour assurer la continuité de la scolarisation. L'intervention d'un Sapad pourra ainsi être nécessaire dans certaines circonstances (voir fiche Sapad). Après une intervention chirurgicale, une rééducation renforcée peut être nécessaire, au sein d'un centre de rééducation fonctionnelle où la scolarité est assurée.

C. Vulnérabilité psycho-affective
Le handicap moteur et les problèmes d'incontinence perturbent la représentation que l'enfant se fait de son image corporelle, ce qui peut être à l'origine de sentiments de dévalorisation, d'un manque de confiance en soi, de difficultés relationnelles, d'un isolement. Les difficultés scolaires, s'il y en a, peuvent renforcer ces sentiments négatifs. Plus que d'autres, ces enfants ont besoin de réassurance et d'encouragement de la part des adultes pour ne pas se sentir en situation d'échec.

Le passage à l'adolescence est souvent particulièrement difficile, d'autant que c'est aussi souvent le moment de la prise de conscience des troubles génito-urinaires. Un suivi par un psychologue peut être profitable dans ces circonstances.

Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?

- Une coopération étroite entre la famille, l'équipe enseignante, et les équipes de soin permet de déterminer au mieux les aménagements nécessaires à la scolarisation de l'enfant atteint de Spina Bifida. : aides humaines et techniques, aménagements matériels et pédagogiques, aménagements d'horaires... qui seront formalisés au sein d'un Projet personnalisé de scolarisation (PPS), établi par la MDPH à la demande des parents. Ce projet doit être réajusté au fil du temps, pour rester en bonne adéquation avec les besoins de l'élève.
- L'information de tous les acteurs (parents, enseignants, auxiliaires, autres enfants de la classe, etc.) contribue souvent à améliorer la scolarisation de l'élève. Cette information se fera avec l'accord de l'enfant concerné et de ses parents.
- De manière générale, il faut éviter la surprotection, aider l'enfant à acquérir le maximum d'autonomie, soutenir son intégration au sein du groupe de pairs.

L'avenir

Le devenir des enfants atteints de Spina Bifida a considérablement progressé au cours des 20 à 30 dernières années, du fait des progrès de la médecine. À l'âge adulte, beaucoup pourront fonder une famille et mener une vie indépendante et active, même si une surveillance médicale rapprochée restera nécessaire pour prévenir l'apparition de complications, notamment rénales ou orthopédiques. Il est donc essentiel de leur assurer une scolarisation de qualité.

Pour avoir des pistes pédagogiques plus détaillées, voir la rubrique jaune.

Pour travailler en partenariat, voir la rubrique rouge.

Pour connaître le point de vue des personnes concernées, voir la rubrique verte : témoignages ou associations.

Pour voir d'autres documents complémentaires, cliquer sur les liens ci-dessous.

S'informer sur les maladies et leurs conséquences

Douleur
Hydrocéphalie de l'enfant
Incontinence urinaire chez l'enfant atteint d'une pathologie neurologique
Troubles des fonctions exécutives

Associations

Association nationale spina bifida et handicaps associés (ASBH)

Travailler ensemble

Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS)
Accompagnement Pédagogique A Domicile à l'Hôpital ou à l'École (APADHE)

Glossaire

AVS

L'Auxiliaire de vie scolaire (AVS) est une personne attachée à l'enfant pour l'aider dans sa vie scolaire, qu'il s'agisse de la vie quotidienne (repas, toilette, déplacements) ou des activités scolaires (aide à l'utilisation de l'ordinateur, reprise individuelle des consignes collectives, secrétariat et prise de notes à la place de l'enfant, etc...). Cette personne qui reçoit une formation spécifique est attribuée à l'enfant (à temps partiel ou à temps plein) sur avis de la MDPH (Maison départementale de la personne handicapée) et assure des missions personnalisées selon les besoins de chaque enfant. Voir aussi AESH (Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap.

CAMSP: centre d'action médico-sociale précoce

Ce sont des structures du secteur médico-social qui accueillent dans leurs locaux des enfants de 0 à 6 ans porteurs de handicap, pour leur offrir une prise en charge globale (consultations, rééducations, actions éducatives). Ces structures disposent d'un plateau technique variable : médecins, psychologues, assistant social, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, psychomotriciens, orthophonistes...

Classe d'inclusion scolaire (Clis)

La dénomination classes d'inclusion scolaire (Clis) a été abrogée. Les élèves du premier degré sont maintenant scolarisés dans des dispositifs appelés Ulis école.

Ergothérapie

Grec :*ergon* = travail et *thérapéia*= traitement.
C'est une technique de rééducation utilisant les travaux manuels et l'activité physique, qui cherche à donner (ou à rendre) au patient un maximum d'autonomie dans la vie quotidienne. Pour parfaire cette autonomie, l'ergothérapeute peut être amené à transformer l'environnement de la personne : l'habitat, les objets utiles à la vie quotidienne, les outils ou les conditions de travail.

Fonctions exécutives

Les fonctions exécutives regroupent l'ensemble des fonctions qui permettent de définir une stratégie pour résoudre une tâche et de s'adapter à un changement de consigne.

Grand appareillage

Il s'agit d'appareils orthopédiques destinés à suppléer une fonction organique déficiente par un artifice matériel. On distingue les prothèses, qui ont pour but de remplacer un segment ou un membre entier, et les orthèses, destinées à corriger une déviation, à soutenir, ou à compenser une lésion ostéoarticulaire, musculaire ou neurologique (corset, siège moulé...).

Orthophonie

Grec :*orthos* = droit et *phônê* = voix.
Rééducation des troubles de l'élocution et du langage écrit et parlé.

Projet d'accueil individualisé (PAI)

Projet contracté entre la famille et l'école d'accueil, avec l'aide du médecin scolaire ou du médecin de PMI pour les enfants de moins de trois ans, chaque fois que l'état de santé d'un élève nécessite un aménagement significatif de son accueil à l'école ordinaire, mais n'engage pas des dispositifs spécialisés devant être validés par la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) (voir fiche spécifique).

Paraplégie

Paralysie des deux membres inférieurs et de la partie basse du tronc, associée à des troubles de la sensibilité et à des troubles de la continence urinaire et/ou anale. Lorsque la paraplégie est flasque, les jambes sont excessivement molles et les réflexes abolis (à l'inverse de la paraplégie spastique : voir ce terme).

Projet personnalisé de scolarisation (PPS)

Il organise la scolarité de l'enfant à l'école, au collège ou en établissement spécialisé. Il est élaboré par l'équipe pluridisciplinaire d'évaluation, validé par la CDA (Commission des droits et de l'autonomie), deux instances de la Maison départementale des personnes handicapées. Les professionnels qui accompagnent l'enfant dans sa scolarité mettent en œuvre ce projet en collaboration avec la

famille.

Psychomotricité

Technique de rééducation qui fait appel aux facultés mentales et physiques du patient afin de l'aider à s'adapter ou à se réadapter à son environnement ; plus simplement, cette technique cherche à réconcilier corps et esprit pour vivre harmonieusement dans l'espace. Elle repose sur la relaxation et sur des techniques d'expressions variées qui sont réalisées à travers des jeux et des mobilisations.

Spina bifida

Vient du latin « épine bifide ». Malformation congénitale due à l'absence de soudure d'une ou plusieurs vertèbres. Au travers de ce défect osseux, les méninges et une partie de la moelle épinière peuvent faire hernie. Cette malformation d'une gravité variable peut entrainer une paralysie des membres inférieurs et des troubles sphinctériens. Certaines formes sont associées à une hydrocéphalie.

Toxine botulinique (ou toxine botulique)

Substance chimique qui permet de réduire ou d'empêcher la contraction d'un muscle à l'endroit où elle a été injectée, en agissant sur la jonction entre le muscle et le nerf. La toxine botulinique est issue de la culture d'une bactérie appelée Clostridium botulinium.

Unité pédagogique d'integration (Upi)

Ces structures servaient d'appui à l'intégration scolaire dans l'enseignement secondaire (collège ou lycée), destinées aux adolescents présentant des troubles des fonctions cognitives, motrices ou sensorielles. L'objectif est de permettre à ces élèves de suivre totalement ou partiellement un cursus scolaire ordinaire. (Voir maintenant Ulis)

Enquête et partage

Enquête

Enquête de satisfaction et d'audience

Partage

Envoyer par mail

Tous à l'école