

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Spina Bifida – Dysraphismes Gestion du handicap intestinal

Novembre 2021

Centre de référence Spina Bifida – Dysraphismes

Sommaire

Synthèse à destination du médecin traitant.....	3
1. Points clés	3
2. Points clés argumentés à destination des médecins généralistes.....	3
3. Laxatifs oraux et prokinétiques.....	4
3.1 Avis d'experts	4
3.2 Recommandations	5
4. Massages abdominaux	5
4.1 Avis d'experts	5
4.2 Recommandations	5
5. Rééducation et constipation	5
5.1 Avis d'experts	5
5.2 Recommandations	6
6. Rééducation et incontinence.....	6
6.1 Avis d'experts	6
6.2 Recommandations	6
7. Irrigations coliques rétrogrades par voie transanale.....	6
7.1 Avis d'experts	6
7.2 Recommandations	6
8. Irrigations coliques antérogrades.....	6
8.1 Avis d'experts	6
8.2 Recommandations	7
9. Neuromodulation des racines sacrées	7
9.1 Avis d'experts	7
9.2 Recommandations	7
10. Informations utiles	7
11. Algorithmes	8

Synthèse à destination du médecin traitant

1. Points clés

Le spina bifida concerne environ 8000 patient.e.s en France. Il génère un polyhandicap. Ce PNDS concerne spécifiquement le handicap digestif. Le médecin généraliste, en tant que médecin traitant de premier recours, suit le patient dans sa globalité, adapte les traitements aux besoins du patient, et sollicite une expertise spécialisée et pluri-disciplinaire autant que nécessaire (conseils thérapeutiques, dispositifs d'accompagnement du patient, prise en charge médicale de complications...).

La constipation chronique et l'incontinence fécale sont les éléments cliniques à explorer à chaque consultation.

Concernant la constipation, en complément des règles hygiéno-diététiques et défécatoires bien conduites :

- les laxatifs osmotiques (PEG, macrogol) sont à privilégier en première intention
- les massages abdominaux quotidiens peuvent améliorer le confort du patient, en l'absence de contreindications
- une rééducation à l'évacuation peut être proposée, après explorations neuro-physiologiques
- une irrigation rétrograde transanale (lavements) peut soulager la constipation persistante, en 2^e intention, après une éducation favorisant l'autonomie du patient
- Concernant l'incontinence fécale :
 - la rééducation peut être proposée chez l'enfant, mais n'est pas recommandée chez l'adulte du fait de l'absence de données scientifiques
 - une irrigation rétrograde transanale (lavements) peut améliorer l'inconfort lié à l'incontinence, en 2^e intention, après une éducation favorisant l'autonomie du patient. L'irrigation colique antérograde peut aussi être proposée.
- une neuromodulation des racines sacrées peut être proposée (non remboursée)

Le médecin généraliste ne doit pas hésiter à solliciter le centre de référence spina bifida de sa région, et à orienter son patient vers les associations de patients.

2. Points clés argumentés à destination des médecins généralistes

Le spina bifida génère un plurihandicap en lien, à des degrés divers, avec des déficiences neurologiques motrices, sensibles, cognitives, vésico-sphinctériennes, ano-rectales et sexuelles. Il impacte fortement la qualité de vie des patients et leur insertion socio-professionnelle.

Sa prise en charge doit être pluridisciplinaire. Les professionnels impliqués sont le médecin généraliste, les urologues, médecins de médecine physique et de réadaptation, gastroentérologues, orthopédistes, neurochirurgiens, chirurgiens digestifs et pédiatres, orthoprothésistes, ergothérapeutes, kinésithérapeutes, infirmières (en éducation thérapeutique notamment), stomathérapeutes, assistante sociale, etc. en fonction des symptômes et besoins du patient, que chaque professionnel doit pouvoir explorer lors de sa consultation, afin d'orienter le patient vers le confrère compétent. Les patients ayant un spina bifida doivent être suivis régulièrement, leur état de santé est fragile. Le médecin généraliste a un rôle central en tant que premier recours, car il est au plus près du patient et le connaît dans sa vie quotidienne. Il est à même de dépister une complication ou l'aggravation d'une déficience qui doit conduire vers une consultation spécialisée. Ceci implique un dialogue et une coordination de qualité entre professionnels des équipes pluridisciplinaires, entre équipes

spécialisées et médecin généraliste, entre soignants et patient, entre soignants et famille. Les associations de patients sont également une aide incontournable et ont une place essentielle. La prise en charge des séquelles digestives du spina bifida est difficile et nécessite un recueil des plaintes et un examen physique soigneux qui orientent la thérapeutique initiale. Elle nécessite le suivi régulier du patient afin d'évaluer l'observance au traitement et son résultat symptomatique et sur la qualité de vie. La réévaluation régulière du patient permet d'adapter le traitement et éventuellement de passer à une thérapeutique plus lourde. La place respective des différentes thérapeutiques dans l'arsenal thérapeutique est difficile à préciser. Elles doivent de plus être adaptées à chaque patient, en fonction de son handicap, de son environnement matériel, familial, professionnel et de l'existence ou non de troubles cognitifs associés.

L'avis des autres professionnels prenant en charge le patient peut être important : ergothérapeute pour évaluer les installations à domicile, neuropsychologue pour évaluer si besoin les fonctions cognitives avant une éducation thérapeutique aux irrigations, par exemple. Les algorithmes proposés à la fin de ce chapitre en fonction du symptôme prédominant (incontinence ou constipation) reposent sur les données de l'examen et une approche par paliers de complexité croissante. Ils sont indicatifs, et ne doivent pas faire oublier la complexité de la prise en charge qui doit être personnalisée, associée à un accompagnement du patient et de ses proches, dans un cadre multidisciplinaire. Au cours de ce cheminement et de cet accompagnement, le rôle du médecin généraliste et des associations de patients est primordial.

Cette synthèse destinée au médecin traitant reprend les avis d'experts et recommandations pour les thèmes qui ont été choisis par les coordonateurs, et qui sont développés plus loin dans leur intégralité : laxatifs oraux et prokinétiques, massages abdominaux, rééducation et constipation, rééducation et incontinence, irrigations coliques rétrogrades par voie transanale, irrigations coliques antérogrades, et neuromodulation des racines sacrées.

3. Laxatifs oraux et prokinétiques

3.1 Avis d'experts

Les laxatifs oraux sont très fréquemment prescrits dans les troubles digestifs d'origine neurologique.

Cependant, ces traitements ont fait l'objet de peu d'études dans ces indications et encore moins dans le cas particulier du Spina Bifida. Seuls le PEG 4000 et la lactulose ont été évalués chez l'enfant Spina Bifida, où leur efficacité a été démontrée. Le PEG semble supérieur au lactulose dans le cadre de la constipation fonctionnelle. Leur prescription chez le patient ayant un spina bifida doit tenir compte du risque de survenue de selles liquides (20% des cas pour le PEG) et d'incontinence anale associée. La supériorité démontrée du

PEG par rapport au lactulose et aux laxatifs de lest dans la constipation fonctionnelle (2), incite à le prescrire en cas de constipation sévère documentée par un temps de transit des marqueurs radio-opaques. L'existence d'une stase stercorale importante peut être l'indication d'un wash out per os, soit par PEG, soit par picosulfate de sodium, avant de commencer le traitement d'entretien par laxatifs. En raison de l'efficacité des laxatifs de lest dans les maladies neurologiques (non Spina Bifida), ce traitement peut être proposé dans la mesure où il expose à un risque moins élevé de selles liquides et d'incontinence anale. La place des laxatifs stimulants n'a fait l'objet d'aucune étude. Ils peuvent être utilisés en prise ponctuelle, en cas de constipation sévère non améliorée par les laxatifs osmotiques. La place des nouvelles molécules prokinétiques et en particulier du Prucalopride mériterait d'être précisée : il pourrait intervenir en 2ème ligne thérapeutique après échec des laxatifs et avant l'utilisation des irrigations coliques rétro ou antérogrades. Chez les patients ayant un spina bifida présentant une constipation sous opioïdes, le naloxegol pourrait être proposé en seconde intention.

3.2 Recommandations

Les laxatifs osmotiques peuvent être utilisés dans le traitement de la constipation des patients ayant un spina bifida, en particulier le PEG 4000 (macrogol) **(Grade A)**.

Le PEG est supérieur au lactulose. En raison de l'efficacité des laxatifs de lest dans les maladies neurologiques (non Spina Bifida), ce traitement peut être proposé dans la mesure où il expose à un risque moins élevé de selles liquides et d'incontinence anale (**avis d'experts**).

En l'absence d'étude dédiée au spina bifida, aucune recommandation ne peut être faite pour les autres molécules (laxatifs stimulants, prokinétiques, naloxegol) dont la prescription demeure empirique.

4. Massages abdominaux

4.1 Avis d'experts

Bien que les études soient peu nombreuses en particulier chez le patient neurologique, on peut conseiller le recours aux massages abdominaux, en dehors des contre-indications et précautions (en particulier en cas de syrinx), chez les patients ayant un spina bifida et souffrant de constipation chronique, en complément du traitement conventionnel (règles hygiéno-diététiques, laxatifs, suppositoires, lavements). Ce traitement peut être proposé de façon quotidienne :

- lorsque le traitement conventionnel n'est pas suffisant pour obtenir des selles régulières et suffisamment fréquentes ;
- lorsqu'il existe des douleurs abdominales et des ballonnements abdominaux liés à la constipation et non résolus par le traitement conventionnel ;
- lorsque le massage peut-être fait par le patient lui-même ou une tierce personne de son entourage ;
- lorsqu'il n'existe pas de symptômes en faveur d'une occlusion intestinale, de masse abdominale, d'antécédents récents de chirurgie abdominale ou de radiothérapie et de matériel implanté intraabdominal (précautions plus que contre-indication) ;
- lorsque le patient est motivé par cette thérapeutique alternative.

4.2 Recommandations

Les massages abdominaux peuvent être proposés chez les patients constipés ayant un spina bifida (Grade C).

5. Rééducation et constipation

5.1 Avis d'experts

La rééducation de la constipation peut être proposée aux personnes ayant un trouble objectif de l'évacuation, une commande volontaire du sphincter anal mesurable (par manométrie ou électromyographie) et une sensibilité rectale à la distension mesurable. Ces conditions sont néanmoins exceptionnellement réunies chez les personnes ayant un spina bifida. L'adhésion du patient à cette prise en charge doit également être prise en compte.

5.2 Recommandations

La rééducation de la constipation d'évacuation chez les personnes ayant un spina bifida peut être tentée à la fois chez l'adulte (avis d'experts) et chez l'enfant (Grade C) si certaines conditions sont réunies.

6. Rééducation et incontinence

6.1 Avis d'experts

La rééducation des troubles de la continence fécale peut être proposée aux personnes ayant un spina bifida notamment chez l'enfant. Les techniques de rééducation peuvent reposer sur la contraction des muscles fessiers quand elle peut être acquise et sur la coordination rectopérinéale lors des distensions lorsque la sensibilité rectale persiste. Les techniques de rééducation électromyographique couplées à une stimulation électrique à fréquence moyenne contrôlée (3T) méritent attention.

6.2 Recommandations

La rééducation des troubles de la continence chez les personnes ayant un spina bifida peut être tentée à la fois chez l'adulte (avis d'experts) et chez l'enfant (Grade C) si certaines conditions sont réunies.

7. Irrigations coliques rétrogrades par voie transanale

7.1 Avis d'experts

D'après les données de la littérature, les irrigations coliques transanales peuvent être proposées pour le traitement des troubles de la continence et de la défécation chez les patients ayant un spina bifida :

- En 2ème ligne thérapeutique, lorsque le traitement conventionnel (règles hygiéno-diététiques et défécatoires, évacuation manuelle, laxatifs oraux et locaux) réalisé dans de bonnes conditions est un échec ;
- En privilégiant les techniques permettant l'auto-administration de l'irrigation, afin d'améliorer l'autonomie des patients, après une période d'apprentissage encadrée par une éducation thérapeutique du patient (ETP).

7.2 Recommandations

La méthode d'irrigation colique transanale peut être utilisée pour le traitement de la constipation et des troubles de la continence chez les patients ayant un spina bifida (grade B).

8. Irrigations coliques antérogrades

8.1 Avis d'experts

Les données de la littérature ne permettent pas de préciser quand doit intervenir ce geste dans l'arsenal thérapeutique de prise en charge des troubles de la continence et de la défécation chez les malades ayant des séquelles de spina bifida.

Cette méthode doit être proposée (tous les items sont requis) :

- à la demande de patients motivés ayant compris les enjeux mais aussi les contraintes de la méthode d'irrigation colique ;
- lorsque les troubles de la continence et de la défécation représentent un handicap social et personnel important ;
- lorsqu'elle est techniquement réalisable ;
- lorsque les méthodes conventionnelles de prise en charge hygiénique (toucher, évacuation manuelle, laxatifs locaux), diététiques et médicamenteux (laxatifs oraux) ont été tentées, réalisées dans de bonnes conditions et sont en échec.

8.2 Recommandations

La méthode d'irrigation colique antérograde pour trouble de la continence et/ou de la défécation peut être proposée chez les malades souffrant des séquelles de spina bifida (Grade C).

9. Neuromodulation des racines sacrées

9.1 Avis d'experts

Les données de la littérature ne permettent pas de préciser quand, dans l'algorithme de prise en charge des patients, on peut proposer une neuromodulation des racines sacrées à un patient souffrant d'incontinence anale associée à un spina bifida.

Ce traitement peut être proposé (tous les items sont requis) :

- lorsque le traitement conventionnel n'est pas suffisant pour traiter l'incontinence anale ;
- lorsque l'incontinence anale persiste malgré le traitement des troubles du transit ;
- lorsque l'atteinte neurologique est incomplète (persistance d'au moins un arc réflexe sacré et en cas de lésion médullaire, celle-ci doit être incomplète) ;
- lorsque la maladie neurologique est non ou peu évolutive, et ne nécessite pas des IRM répétées ;

Cependant, cette indication sort du cadre prévu pour le remboursement du dispositif médical (pathologie neurologique).

9.2 Recommandations

La neuromodulation des racines sacrées peut être proposée chez les patients incontinents anaux ayant un spina bifida (Grade C). Cependant, cette indication sort du cadre prévu pour le remboursement du dispositif médical (pathologie neurologique).

Il n'y a pas d'arguments dans la littérature pour proposer une neuromodulation des racines sacrées pour le traitement de la constipation des patients ayant un spina bifida.

10. Informations utiles

Centre de référence Spina Bifida – Dysraphismes <https://spinareference.org/>

Dr Charlène Brochard

Centre de référence Spina Bifida, CHU Pontchaillou, 2 rue Henri Le Guilloux 35033 Rennes cedex 9.

Site constitutif de C-MAVEM

11. Algorithmes



