



1<sup>ER</sup> COLLOQUE  
INTERDISCIPLINAIRE  
SUR LES  
DYSGRAPHIES



UN ESPOIR  
POUR LES  
SPINA BIFIDA



*Toute l'équipe de L'At&Btt  
vous souhaite ses meilleurs voeux pour 2012*

■ Cartographie de prise en charge spina bifida.....	3
■ Compte rendu du colloque interdisciplinaire du 02.12.2011 par le Dr Lombard .....	6
■ Le rôle et l'attente des usagers par F. Haffner.....	10
■ Intérêt de la prise en charge neurochirurgicale du spina bifida chez l'adulte par le Dr Guarnieri .....	15
■ Proposition de prévention par le Dr Rimbault .....	18
■ Qu'est ce qu'un PNDS ? .....	22
■ Intérêt d'une organisation interdisciplinaire dans la prise en charge des patients par le Dr Lombard ..	24
■ Conseil d'Administration ASBH .....	27
■ Adoption de motions ASBH .....	28
■ Le protocole de temps de transit TTC par le Dr Bouchoucha .....	29
■ Abonnement.....	30
■ Don.....	32

**Au sommaire de la prochaine lettre du spina bifida :**  
- rapport moral et financier 2010  
- budget prévisionnel 2011 adopté le 03/12/11  
- L'appropriation du PNDS dans la pratique quotidienne et le rôle des centres de compétence

En préparation, des vidéos du colloque des 2 et 3 décembre 2011 seront disponibles sur notre site internet [www.spina-bifida.org](http://www.spina-bifida.org)

## LA PRISE EN CHARGE DU SPINA BIFIDA VA T-ELLE ENFIN SORTIR DE LA CLANDESTINITÉ ?

Il aura fallu plus de trente ans, deux plans nationaux maladies rares, un centre national de référence spina bifida et dix centres régionaux de compétence labellisés pour qu'un colloque national les 2 et 3 décembre 2011 se penche sur le sort d'exclus parmi les exclus, les personnes ayant un SPINA BIFIDA.

Cinq années ont été nécessaires au CHU de Rennes pour pouvoir démarrer un Protocole National de Diagnostic et de Soins(PNDS) pour cette population oubliée.

Je puis vous assurer que je n'ai pas ménagé ma peine ni celle de mes collaborateurs ni celle de nos bénévoles qui ont cru au centre de référence.

Réélu par l'assemblée générale extraordinaire de l'ASBH le 3 décembre, président de l'ASBH à l'unanimité (moins une voix et une abstention), je vous assure que je mettrai tout en œuvre pour qu'avec vous tous, nous parvenions par tous les moyens à construire un PNDS qui guidera enfin les soins médicaux et médico-sociaux à apporter aux personnes ayant un spina bifida.

Pourquoi une telle démarche?

Parce qu'on peut améliorer les soins aux enfants qui naissent encore (et les dernières statistiques annoncent une remontée malgré le dépistage par échographie), améliorer la prise en charge des enfants et des adolescents, assurer la transition enfants-adultes qui reste à mettre en place dans la majorité de services hospitaliers.

**Enfin, et surtout, on peut mettre en place une vraie prise en charge multidisciplinaire des adultes.**

En complément à ces deux journées (voir le programme détaillé dans cette lettre) nous avons recensé en France les services hospitaliers et les médecins à compétence spina bifida à partir des informations données par nos adhérents et par un questionnaire direct auprès des médecins.

On voit qu'une grande partie de la France est un désert médical et que les médecins suivent des personnes ayant un spina bifida individuellement pour la plupart dans une spécialité médicale donnée.

Les deux journées ont réuni plus de 140 personnes ce qui est une réussite compte tenu du peu de temps pour organiser un tel colloque qui a réuni pour la première fois des médecins de disciplines diverses qui ne se connaissaient pas ou ne travaillaient pas ou peu ensemble.

La lettre trimestrielle du Spina Bifida est un magazine édité par l'Association nationale Spina Bifida et Handicaps Associés, créée en 1993.

Numéro de Commission Paritaire :

0715 G 87191

Agrément Ministériel Jeunesse et Education Populaire :

n° 94-03-JEP014

Agrément de représentation des usagers :

n° 2008AG0022

Agrément du service civique :

n° NA000100005400

Directeur de publication : François HAFFNER

N° 124 - Décembre 2011 - Dépôt légal : 4<sup>ème</sup> trimestre 2011

Tirage : 3500 exemplaires - Photos ASBH

Imprimeur : Les Ateliers Réunis - P.A. Les Portes de la Forêt

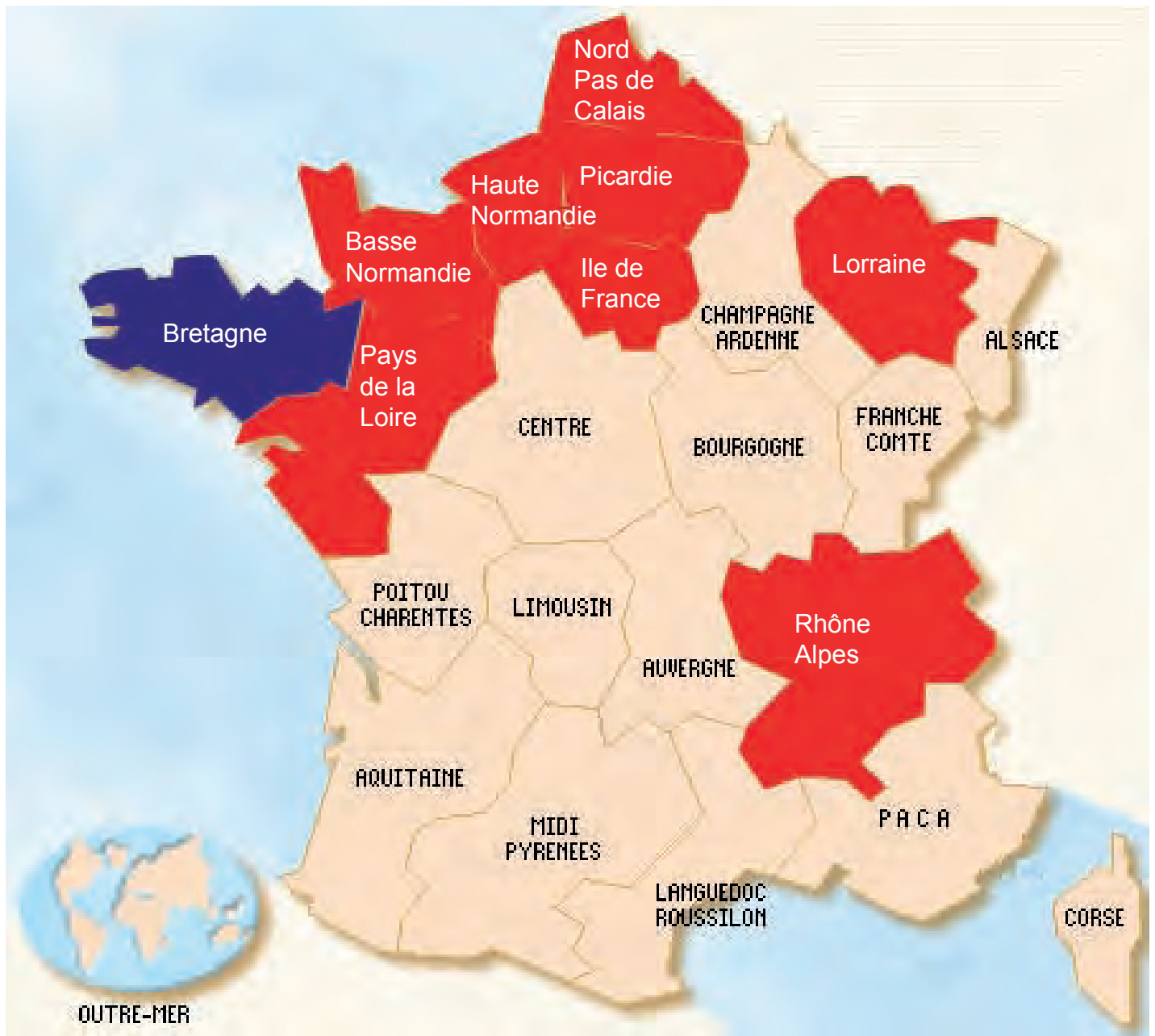
BP 72 Collégien - 77615 Marne la Vallée Cédex 3

La reproduction d'article n'est autorisée qu'après l'accord de l'association et ce avec la mention :

"extrait de la lettre du SPINA BIFIDA, revue de l'association SPINA BIFIDA et Handicaps associés".

Comité de relecture: Dominique Loizelet, Soizic Mirzein, Evelyne Julien

# CARTOGRAPHIE DE PRISE EN CHARGE SPINA BIFIDA



■ Centre de référence national

■ 6 centres de compétences sur 10 ont envoyé des médecins assister au colloque. Sur ces 6 centres, il semble que 2 voire 3 régions présentent des équipes multidisciplinaires prenant en charge les adultes spina bifida. Il est donc nécessaire d'identifier des professionnels à compétence spina bifida dans les régions dépourvues.

Nous avons également réussi avec l'aide du CHU de Rennes à inviter des personnes concernées par le handicap pratiquement en parité avec les médecins, ce qui est une démarche un peu originale et qui se révèle fructueuse puisque le PNDS est destiné aux patients qui seront consultés avant que la Haute Autorité de Santé ne donne son aval ainsi que les instances décisionnelles.

La haute qualité du PNDS spina bifida sera également garantie par la participation active des sociétés savantes médicales. Ainsi nous avons eu le plaisir d'accueillir des représentants des sociétés suivantes :

- AFIGAP : Association Francophone Internationale des Groupes d'Animation de la Paraplégie
- AFU : Association Française d'Urologie
- GENULF : Groupe d'Etude Neuro-Urologique de Langue Française
- SFCP : Société Française de Chirurgie Pédiatrique
- SFG : Société Française de Gynécologie
- SFNC : Société Française de Neurochirurgie
- SFNCP : Société Française de Neurochirurgie Pédiatrique
- SNFCP : Société Nationale Française de Colo-Proctologie
- SOFMER : Société Française de Médecine Physique et de Réadaptation

La présence de représentants de la Haute Autorité de Santé et de la Direction Générale de la Santé a montré l'intérêt des pouvoirs publics pour le PNDS dont la complexité n'échappe à personne.

En cette fin d'année je vous souhaite à tous et toutes une bonne année 2012 et la fin de notre clandestinité !



# PROGRAMME

Déc. 2011

Vendredi

2

## LES PNDS, les experts & les usagers

- Les PNDS : pour qui, pourquoi, comment ?
- Les centres de références maladies rares et les PNDS
- Le rôle et l'attente des usagers



### Les PNDS en action

## Cas cliniques & situations élémentaires

- Urologie : place des dérivations urinaires continentales dans la prise en charge de la vessie neurologique chez le patient atteint de spina bifida
- Colo-Proctologie : les laxatifs oraux & locaux, l'irrigation colique antérograde et rétrograde
- Gynécologie-Obstétrique : spina bifida & grossesse, choix du mode d'accouchement



### Les PNDS en pratique

- Education thérapeutique aux autosondages
- Malformations périnéales et pelviennes associées aux dysraphismes
- Vieillesse
- Appareillage et déambulation chez l'enfant
- Kinésithérapie et activité physique
- Nutrition et spina bifida



### Les PNDS en difficulté

## Situations difficiles & perspectives critiques

- Aspects neurochirurgicaux de la syringomyélie et de la moelle attachée dans le spina bifida
- Etat actuel de la prise en charge anténatale du myélo méningocèle
- Sexualité
- Neuro-orthopédie du pied



### Les PNDS en dissémination

## Politique de diffusion et d'appropriation Incidence sur la recherche médicale

- La diffusion des PNDS et l'information des professionnels, experts et usagers
- L'appropriation des PNDS dans la pratique quotidienne et le rôle des centres de compétences. Experts et usagers
- La recherche dans les centres de référence
  - malformations anorectales
  - spina bifida
  - syringomyélie

Déc. 2011

Samedi

3

- Conclusions de la 1ère journée interdisciplinaire sur le spina bifida et les dysraphismes
- Intérêt du suivi neurochirurgical chez le patient spina bifida adulte
- Education thérapeutique : l'autosondage
- Proposition de prévention spina bifida
- Réalisations et perspectives de la chirurgie foetale du spina bifida

## Assemblée Générale Extraordinaire de l'ASBH

- Rapport moral & financier de l'ASBH
- Le nouveau site internet ASBH
- Création de bourses de thèse
- Présentation de CASA
- Election des administrateurs ASBH
- Discussion et adoption des nouveaux statuts
- Adoption des motions ASBH



Dr Andréa MANUNTA  
Coordinateur du Centre de Référence  
spina bifida



Dr Sylvia MORAR - Dr Hubert JOURNEL -  
Dr Célia CRETOLLE

# ■ COMPTE RENDU DU COLLOQUE INTERDISCIPLINAIRE DU 02.12.2011



*Par le Dr Micheline Lombard  
Consultant Centre de Référence  
Administrateur ASBH*

Le 2 décembre s'est déroulé le premier colloque interdisciplinaire sur le spina bifida, organisé conjointement par le Centre de Référence spina bifida de Rennes et l'ASBH en y associant le Centre de Référence des syringomyélies et le Centre de Référence des anomalies ano-rectales.

L'introduction à la journée a été faite par le Dr MANUNTA, coordinateur du Centre de Référence de Rennes. Puis le Dr BLANCHARD de la Haute Autorité de Santé (HAS) nous a parlé des PNDS : Protocoles Nationaux de Diagnostic et de Soins et en terme moins officiel guide des bonnes pratiques médicales.

### Pour qui, ces PNDS ?

- pour le patient atteint d'une maladie rare.

### Pourquoi ces PNDS ?

- pour améliorer la qualité de prise en charge des patients atteints d'une maladie rare,  
- pour faciliter l'accès aux médicaments spécifiques avec possibilité de recours via la cellule nationale maladie rare,  
- pour améliorer la prise en charge par le fond national d'action sanitaire et sociale et aussi la prise en charge dérogatoire par la CNAMTS.

### Comment réaliser ces PNDS ?

La procédure est très lourde et très longue avant leur validation par la Haute Autorité de Santé, puis la diffusion aux intéressés. Un allègement des procédures est en cours d'examen.

Le Dr DOSQUET de la Direction Générale de la Santé (DGS) a apporté lui aussi quelques précisions.

Leur présence montre l'intérêt qu'ont porté ces deux instances nationales (HAS et DGS) à notre colloque.

Le Pr Sabine SARNACKI, avec sa formation de chirurgien en poste dans le Centre de Référence Maladie Rare des Malformations anorectales aux Enfants Malades, Vice-Présidente d'un comité s'occupant des maladies rares, nous a apporté des précisions sur le Plan National Maladies Rares 2011-2014 qui doit renforcer les 3 axes clés :

### 1- AMÉLIORER LA QUALITÉ DE PRISE EN CHARGE

- en améliorant l'accès au diagnostic et à la prise en charge
- en structurant les centres de référence en filières maladies rares
- en donnant une place à la biologie
- en développant la télémédecine
- en créant une banque nationale de données sur les maladies rares

2- DÉVELOPPER LA RECHERCHE SUR LES MALADIES RARES avec création d'une structure nationale (la fondation maladies rares dirigé par N. LEVY) chargée de la promotion des outils et des essais thérapeutiques.

3- AMPLIFIER LES COOPÉRATIONS EUROPÉENNES ET INTERNATIONALES avec création de réseaux européens de référence.

La gouvernance du Plan National Maladies Rares est assurée par :

- ✓ un comité de suivi et de prospective présidé par la DGOS (installation récente en mai 2011)
- ✓ 2 vice-présidents scientifiques pour la recherche et la santé

Puis Mr HAFFNER nous a parlé de l'attente des usagers vis à vis du PNDS spina bifida.

Ensuite sont venues les communications médicales ; le Pr GRISE (Rouen) a parlé de la **cystostomie continente** en rappelant d'abord que la vessie neurologique du spina est due aux lésions des racines nerveuses sacrées (S1 à S4) et que les conséquences de ces lésions représentent un risque vital par l'atteinte rénale qui peut aller jusqu'à l'insuffisance rénale.

De la naissance à 5 ans, l'objectif médical est la **préservation rénale**.

A partir de 5 ans et chez l'adolescent, la demande de l'enfant et sa famille est la continence, d'où la réalisation d'interventions pour assurer cette continence, si les sondages urétraux ne suffisent pas à assurer cette continence.

**Mais il faut préférer les sondages urétraux et la vessie native si c'est possible.**

Si les sondages sont impossibles par l'urètre, alors que la vessie est rétentionniste, on est amené à pratiquer une **cystostomie** parfois associée à un agrandissement vésical et l'on fera de préférence une cystostomie **contiente** en reliant la vessie à la paroi abdominale par l'intermédiaire de l'appendice s'il est encore en place, ou à défaut, un segment d'iléon.

Pour assurer la continence si le sphincter urétral est insuffisant, on est obligé d'ajouter un geste chirurgical sur l'urètre.

Le résultat fonctionnel des cystostomies continentales : taux de continence de 85%.

Les risques :

- ✓ lithiase liée à la vessie
- ✓ risque cancérogène lié aux infections répétées de la vessie
- ✓ le risque rénal n'existe que s'il existait déjà des lésions rénales et dans ces conditions, il faut préférer l'opération de Bricker : uretères reliés à la peau par l'intermédiaire d'une anse grêle ou d'un segment de colon, mais nécessité de porter une poche abdominale

Intérêt d'un bilan pluridisciplinaire avant de prendre la décision chirurgicale.

La communication du Dr BERKELMANS, spécialiste de colo-proctologie au Centre de Référence de Rennes,

a porté sur les différentes classes de laxatifs oraux avec 2 exemples cliniques. En cas d'échec d'amélioration de la constipation, voire d'épisodes de diarrhée sous laxatifs, on est obligé d'avoir recours à l'irrigation colique par voie rétrograde ou antérograde. Le Dr BOUCHOUCHA a fait remarquer que tous les questionnaires utilisés au Centre de Référence de Rennes, qui permettent d'appréhender la constipation ne précisent aucune-ment l'alimentation plus ou moins riche en fibres. Et l'on a évoqué une nouvelle molécule prokinétique (qui augmente la propulsion du bol alimentaire) le Prucalopride déjà expérimenté sur les blessés médullaires et efficaces chez eux.

La communication de gynéco-obstétrique du Dr CABARET (Centre de Référence de Rennes) portait sur «**Quelle voie d'accouchement privilégié**», à partir de 2 cas cliniques :

- la voie basse si elle est possible, sans oublier l'impact sur la continence urinaire
- la césarienne avec son risque chirurgical, le risque d'allergie au latex mais un moindre risque de détérioration de la continence urinaire.

Le Pr PERROUIN-VERBE a montré l'intérêt d'un bilan pré-conceptionnel avec IRM médullo-cérébrale, bilan urologique et gastro-entéro et prise d'acide folique + vitamine B12 avant le début de la grossesse.

Elle ajoute que chez la femme enceinte, qui réalise des autosondages, il faut faire un ECBU pour déterminer le germe d'une bactériurie habituelle et traiter cette future maman par les 2 molécules antibiotiques autorisées pendant la grossesse, en les alternant chaque semaine.

Le Pr JOYEUX (Montpellier) nous a rappelé que l'on connaît l'intérêt de l'acide folique (vitamine B9) depuis 1965 et que les carences en acide folique sont favorisées par :

- ✓ la consommation d'alcool (pas de vin chez la femme enceinte),
  - ✓ le tabac,
  - ✓ les anti-épileptiques, en particulier l'acide valproïque, la carbamazépine,
  - ✓ le diabète maternel,
  - ✓ les contraceptifs oraux prolongés
- et bien sûr toutes les malabsorptions digestives.

La supplémentation en acide folique a montré dans une étude multicentrique de 1982, la diminution du risque de non fermeture du tube neural (spina bifida) de 58 à 91%.

La supplémentation par 0,4 à 0,8 mg d'acide folique dans le 1<sup>er</sup> trimestre de grossesse a été proposée en Grande Bretagne dès 1992 et aux USA en 1995.

En France, elle est malheureusement peu conseillée, puisqu'il n'y aurait que 6% des femmes qui en feraient usage.

Quels sont les aliments riches en folates ?

- ✓ les légumes à feuille,
- ✓ les fruits frais et secs, les levures

mais il ne faut pas oublier que la chaleur détruit l'acide folique et qu'il faut donc préférer la cuisson à la vapeur sans dépasser 95°.

En cas de carence, supplémentation par 0,4 mg d'acide folique pour toutes les femmes et 4 mg au moins chez celles qui ont eu un 1<sup>er</sup> enfant avec spina bifida en y associant la vitamine B12.

Mais il faut commencer un mois avant le début de la grossesse désirée, et l'on peut même traiter le couple, on sait que l'association zinc + vitamine B9 booste la fertilité ; une spécialité à base de miel, de propolis, le Propolia apporte tout ce qu'il faut.

L'acide folique a un intérêt sur le système nerveux central puisqu'il baisse :

- ✓ de 20% le risque d'AVC,
- ✓ de 30-50% le risque d'Alzheimer et atrophie cérébrale,
- ✓ de 55% les états dépressifs.

Le Dr LE BRETON du service de Neuro-urologie de Tenon a décrit l'éducation thérapeutique aux auto-sondages qui fait acquérir aux patients :

- des compétences théoriques sur
  - ✓ l'objectif des auto-sondages,
  - ✓ la connaissance du fonctionnement vésico-sphinctérien
- des compétences pratiques sur :
  - ✓ le choix de la position d'auto-sondage
  - ✓ le choix des sondes

et rappelle qu'il existe 3 types de sondages intermittents

- ✓ SI stérile
- ✓ SI aseptique
- ✓ SI propre

En France les recommandations de l'Association Française d'Urologie (AFU) se portent sur le sondage propre, désinfection de la région périnéale à l'eau et au savon, sondage sans gant, avec sonde à usage unique.

Cet apprentissage se fait en hôpital de jour.

Chez l'enfant, le sondage par les parents, doit commencer très tôt dans la vie, car il sera mieux accepté et l'enfant apprendra à le faire lui-même vers 8 ans.

Le Dr CRETOLLE (Hôpital Enfants Malades) a décrit les malformations périnéales et pelviennes associées aux dysraphismes essentiellement associées aux lésions sacrées basses (en dessous de S2).

Une communication du Dr LOISEAU (Service MPR du Dr ROBAIN à Rothschild) a décrit le vieillissement locomoteur avec lésions arthrosiques à tous les niveaux : épaules, poignets, rachis, hanches, genoux, pieds en insistant sur le rôle néfaste de la surcharge pondérale.

Le Dr FORIN (Hôpital Trousseau à Paris) a traité de l'appareillage de l'enfant spina bifida et de sa déambulation, en fonction du niveau lésionnel avec discussion sur la nécessité ou non d'apprendre la marche avec grand appareillage aux enfants n'ayant pas de quadri-ceps.

Sa recherche bibliographique lui a permis de nous faire comprendre comment réaliser des orthèses mollet-pied particulièrement efficaces.

L'équipe MPR du Centre de Référence de Rennes s'est intéressé au thème kinésithérapie et activité physique.

La kiné de l'équipe a fait l'état des lieux sur les 100 patients adultes qu'elle a rencontrés en bilan ; plus de 50% font régulièrement de la kiné entre 1 et 4 séances/semaine.

Le Pr BRISSOT a fait une recherche bibliographique montrant que la littérature est très pauvre. Les centres d'intérêt sont :

1- réentraînement à l'effort

- ✓ sur tapis roulant
- ✓ cycloergomètre
- ✓ exercices variés

2- l'appareillage de marche

3- l'électrostimulation qui peut augmenter la force mais on ne peut la recommander

4- le renforcement des muscles stabilisateurs de hanche.



Le Dr M. LOMBARD a résumé en 3 mn le programme d'éducation thérapeutique de l'enfant qui le conduit à l'acquisition de l'autonomie dans les activités de la vie quotidienne, l'autonomie des déplacements, sans déformations orthopédiques, mais au prix du port contraignant d'appareils de posture de nuit, d'appareil de verticalisation et grâce à une équipe pluridisciplinaire qui nécessite : kiné, ergo, orthophoniste, psychomotricienne, orthoptiste sous le contrôle du médecin MPR et de l'orthopédiste infantile, accompagnés par l'orthoprothésiste, cette équipe doit préserver le temps scolaire et permettre la pratique d'activités physiques scolaires et extrascolaires.

Le Centre de Référence Maladies Rares Syringomyélie (Dr MORAR) nous a présenté les aspects neuro-chirurgicaux de la syringomyélie et de la moelle attachée chez le spina bifida en nous montrant des vidéos opératoires:

- ✓ libération de la moelle de ses attaches excessives sectionnant l'arachnoïde et permettant une meilleure circulation du LCR (liquide céphalo rachidien).
- ✓ la section du filum terminal fixant la moelle, en position anormalement basse.

Le Pr ZERAH a fait le point sur la chirurgie anténatale du spina bifida en alternative avec l'IMG. Mais la chirurgie anténatale expose la mère au risque opératoire, à une augmentation de la morbidité maternelle et expose l'enfant à une naissance prématurée avec ses risques propres. La chirurgie anténatale fait gagner à l'enfant un moindre risque d'hydrocéphalie, de Chiari mais n'apporte pas de gain sur le niveau mental.

Sur le plan moteur, les chirurgiens américains observent un gain de 2 métamères (lésion au niveau L3 au lieu de L1, par exemple) donc meilleure motricité. La décision française actuelle est de se contenter d'une étude expérimentale, de pratiquer éventuellement une chirurgie endoscopique et de permettre aux familles qui le demanderaient une orientation sur les 3 centres américains, compétents en chirurgie anténatale.

Le Dr CUEFF (CHU Pontchaillou) a décrit les interventions possibles pour corriger le pied déformé des spina bifida.

Le Dr GAME nous a parlé de sexualité chez les personnes ayant un spina bifida qui regrettent d'ailleurs le manque d'information en la matière, de la part du corps médical.

Ils ont un souhait de sexualité sauf 14% dans une population de 93 sujets de 16 à 25 ans. En gros 50% d'entre

eux ont des rapports sexuels mais la qualité de la sexualité chez les hommes est altérée avec 72% d'érection, 66% d'éjaculation et 80% d'orgasmes dans une étude de 1997 (Decker).

Des traitements sont possibles pour améliorer l'érection en particulier par la prise du Viagra.

La fin de l'après midi était consacrée à la diffusion des PNDS et leur appropriation dans la pratique quotidienne et aux programmes de recherche en cours :

✓ concernant d'une part les malformations anorectales, ✓ d'autre part le spina bifida, par le Centre de Référence 1- estime de soi, en comparant une population de blessés médullaires par accidents ou maladies à une population de spina bifida, c'est à dire des blessés médullaires congénitaux,

2- le lavage colique par voie rétrograde, en comparaison au traitement classique par laxatifs pris par la bouche.

#### EN CONCLUSION

Cette réunion avait pour but de préparer les PNDS d'où la recherche bibliographique internationale citée, car elle est indispensable, dans l'établissement de ces PNDS.

Elle ne permet aucune diffusion de recommandations en cours d'élaboration avant validation par la HAS.

La journée s'est terminée par un buffet réunissant les professionnels et les patients en toute convivialité.



# ■ LE RÔLE ET L'ATTENTE DES USAGERS



*Par François Haffner  
Ancien Maître de Conférences des Universités  
Ancien expert national détaché auprès de  
l'Union Européenne  
(Action en faveur des personnes handicapées)*

**E**n ouvrant ce colloque consacré aux premières rencontres interdisciplinaires sur le spina bifida et les dysraphies, j'adresse tous mes remerciements aux présents : médecins, professionnels, parents et adultes concernés au nom de l'ASBH partenaire des centres de référence du spina bifida, de la syringomyélie et des malformations ano-rectales dont je salue les représentants ici présents ainsi que ceux des sociétés médicales. J'adresse un remerciement particulier au Dr BLANCHARD représentant la Haute Autorité de Santé (HAS).

Je réclame votre indulgence concernant l'organisation de cette réunion décidée tardivement avec toutes les difficultés qui en résultent. La modicité des locaux et de votre accueil est due à l'absence de financements spécifiques.

Pour alléger l'exposé, j'utiliserai le terme spina bifida pour désigner une personne en situation de handicap atteinte ou porteuse d'un spina bifida.

Créer une offre de soins nationale à partir de protocoles nationaux sûrs et reconnus est indispensable à la reconnaissance de ces handicaps et à leur suivi médical et médico-social.

La journée de samedi sera consacrée à l'information. Des motions seront proposées et adoptées dans différents domaines considérés comme importants par toute l'association comme l'état de la prévention du spina bifida qui un vrai problème de santé publique, l'absence de reconnaissance de statut reconnu pour les aidants familiaux de nos enfants, de nos adultes vieillissants, l'absence enfin d'une vraie prise en charge des adultes spina bifida.

Je vous prie de bien vouloir m'excuser mais je ne parlerai pas la langue de bois car la situation du spina bifida en France n'est pas au niveau de la santé dans notre pays. Je vous prie donc de me pardonner des mots forts et résolus afin de durcir les traits qui ne sont pas destinés à jeter l'opprobre ou vexer quiconque.



En effet quel est le constat que je peux dresser à partir de 35 années d'expérience au sein de l'ASBH?

## LE CONSTAT

### 1) Etat de la prise en charge des dysraphies spinales

#### a) chez l'enfant

Depuis de nombreuses années la prise en charge des enfants, malgré trop d'interventions chirurgicales, pas toujours justifiées, est satisfaisante compte-tenu des connaissances médicales et de la prise en charge pluridisciplinaire. Elle est centrée sur l'urologie, la neuro-orthopédie et la neurochirurgie. La proctologie reste le parent pauvre.

Le principal reproche repose sur des interventions chirurgicales aux conséquences souvent définitives et qui auront un impact pour l'enfant sur sa vie d'adulte. Les chirurgiens n'ont pas toujours tenu compte des conséquences à long terme et de l'altération de la qualité de vie qui en résultera à l'avenir.

A notre connaissance il existe en France une dizaine d'équipes s'intéressant aux enfants. Compte-tenu de la diminution des naissances liées au dépistage par l'échographie et à l'interruption de grossesse IMG, le nombre de naissance a fortement chuté mais nous reviendrons sur la prévention du spina bifida et sur le nombre de personnes concernées, non dépistées.

Ces faits nécessitent une recomposition de l'offre de soins pour maintenir quelques équipes compétentes avec un nombre de patients suffisants. De plus la venue inéluctable de la chirurgie foetale in utero va obliger à repenser la prise en charge anténatale. Comptez sur l'ASBH pour faire des propositions constructives et interpeller les pouvoirs publics avec votre aide à tous.

#### b) La transition médicale enfant/adulte

Force est de constater qu'elle reste théorique la plupart du temps.

L'ASBH observe des adultes de 40 ans suivis par des équipes pédiatriques et des difficultés de transmission des informations médicales en l'absence de chaînes interdisciplinaires de prise en charge. Nous reviendrons

sur le rôle du dossier médical personnalisé (DMP) et de la télémédecine qui vont se développer en France si nos décideurs sont suffisamment persuasifs. L'ASBH est invitée à participer comme représentante des usagers aux travaux de l'Agence des systèmes d'information partagés de santé (ASIP-SANTE) et est particulièrement bien informée des développements de la télémédecine et des attentes des usagers.



#### c) Chez l'adulte spina bifida

La situation est la suivante :

- absence d'équipes réellement multidisciplinaires (2 ou 3 exceptions) en France,
  - non dépistage des dysraphismes avec une errance médicale durant parfois près de 10 ans,
  - errance médicale faute de médecins spécialisés ou ayant une connaissance adéquate (exemple Chiari, syringomyélie, etc...),
  - toutes les semaines l'ASBH a connaissance d'adultes dans une situation qui dépasse l'entendement.
- La plupart du temps ces situations sont devenues irréversibles et les décès sont trop fréquents chez de jeunes adultes qui ont abandonné tout suivi sérieux.

La plupart de ces patients sont en abandon thérapeutique, souvent suivis par un médecin généraliste intervenant plutôt dans le domaine de la «bobologie» et dupliquant au long cours les prescriptions des spécialistes.

Les protocoles de soins établis par le médecin traitant n'ont aucune base (il n'aura jamais d'ALD spécifique spina bifida) et la HAS n'a émis aucune recommandation.

L'enfant spina bifida devenu adulte développe très souvent un rejet du corps médical, par exemple :

«malgré x interventions, examens, je suis toujours incontinent, j'en ai marre, je ne veux plus les voir».

Ce qui conduit jusqu'à un refus de toute prise en charge personnelle de son hygiène.

L'ASBH est contactée lorsque la personne s'affole devant les symptômes nouveaux qui apparaissent. Il ne faut donc pas s'étonner si chez certains adultes on observe des besoins de soutiens psychologiques voire psychiatriques non pris en charge qui amènent à des conduites déviantes (comportements autistiques, sur et auto-médication, drogue, TS).

Un autre élément est l'abandon de tout suivi neurochirurgical. Une partie du corps médical a expliqué dans le passé que le spina bifida n'était pas évolutif. Ainsi l'hydrocéphalie n'est plus suivie ni l'évolution du système nerveux central. Devant les pertes de sensibilité, le vieillissement précoce, les douleurs, les adultes sont désamparés et ne trouvent pas de spécialistes qui puissent les soulager et les aider.

L'absence de protocole global de prise en charge complique les problèmes. Ainsi on observe une quasi négation par tous de la constipation/diarrhée. Le rectum neurologique reste le grand oublié.

Nombre d'adultes sont enfermés au domicile des parents, aidant familiaux n'ont pas de vie sociale, ne peuvent travailler, ni sortir, soumis à des flatulences incontrôlables, avec odeurs nauséabondes, aux constipations douloureuses, aux diarrhées avilissantes et aux infections.

d) Combien de personnes sont concernées par les dysraphies ?

Les registres français et européens (EUROCAT), la mortalité infantile conduisent à un nombre évalué à 16 000 personnes atteintes de spina bifida en France, chiffre reconnu par la DGS. Cependant ce chiffre nous semble fortement sous évalué. La publication ces derniers jours par l'INSERM de la prévalence des maladies rares nous conforte.

Les spécialistes reconnaissent que toutes les dysraphies ne sont pas détectées avant ou après la naissance. De plus un nombre important de français (aucun recensement connu) présentent un spina bifida occulta (SBO) sans conséquence neurologique. Le SBO mériterait une

définition médicale plus précise et reconnue. Or nous observons chez les adultes un nombre croissant de SBO qui se décompensent, ne sont pas dépistés et participent à l'errance médicale et à des soins coûteux et inadaptes.

De même 10% des enfants énurétiques de moins de 15 ans et 10% des enfants atteints d'imperforations anales présentent un SB et/ou un SBO. On peut multiplier les exemples (triade de Currarino à composante génétique).

Il est raisonnable de penser que plus de 20 000 adultes en France devraient être suivis médicalement en consultation pluridisciplinaire à partir de protocoles nationaux validés par la HAS et financés par l'assurance maladie. Voici le défi que je propose au corps médical français, sachant que la non prise en charge dégrade ces patients irrémédiablement conduisant à une espérance de vie réduite.

Nous n'aborderons pas le cas des spina bifida adultes en institutions ou en établissements dont la prise en charge mériterait une étude et dont les résultats prévisibles sont alarmants selon nos informations.

## LES ATTENTES DES USAGERS

Elles sont très nombreuses, aussi variées que le handicap lui-même et souvent holistiques.

### 1) Création d'un Protocole National (PNDS) avec référentiels, guides patients et médecins et d'une liste des actes et prestations (LAP) spécifiques

Centres de références, centres régionaux de compétences, DMP et télémédecine complètent le dispositif pour assurer une prise en charge de proximité.

Sans revenir sur la création de tels documents décrits dans la documentation de la HAS et sous son contrôle, comment reconnaît-on les guides de qualité ?

Pour nous, 7 critères constituent la règle d'or du PNDS:

- ✓ l'intérêt du patient est au centre des recommandations, dont l'objectif est l'amélioration de la qualité des soins,
- ✓ les guides de pratique clinique comparent les avantages et les inconvénients de l'ensemble des options diagnostiques ou thérapeutiques disponibles,
- ✓ les questions éthiques sont prises en compte,
- ✓ le guide précise les raisons du choix du thème retenu,

les objectifs du guide, les groupes de patients concernés, les catégories de professionnels de santé auxquelles il est destiné ainsi que ses modalités d'application,

- ✓ toutes les parties concernées sont associées à l'élaboration du guide,
- ✓ les recommandations précisent le niveau de preuves des données sur lesquelles elles reposent,
- ✓ les recommandations sont révisées de manière systématique et planifiées à l'avance, selon des procédures de mise à jour explicites.

### Quelle est la valeur juridique des recommandations de bonne pratique (RBP) ?

Le Conseil d'Etat (12/01/2005) qualifie de façon juridique les RBP en les rendant opposables au médecin dans le cadre de sa pratique. Les RBP font partie des données acquises de la science. La référence aux RBP permet même d'engager la responsabilité d'un praticien. En conclusion un praticien doit se conformer aux RBP sauf à être en mesure d'apporter la preuve de leur caractère inapproprié à la situation du patient.

### 2) Mise en place d'une politique de prévention du spina bifida par prise en charge financière d'une cure de 3 à 4 mois de vitamines B9-B12 pour toute femme désirant devenir mère

La France reste un des rares pays d'Europe qui néglige le spina bifida au point de n'avoir aucune politique cohérente. Sachez que 3 laboratoires spécialisés dans la santé de la femme diffusent de l'acide folique ou des préparations poly-vitaminées pour les femmes enceintes ou qui veulent le devenir.

Un médicament alliant vitamines B9-B12 permet dans une cure de 3 à 4 mois de réduire les risques d'une naissance spina bifida de près de 70% voire plus.

Le coût est de 12€ pour la cure et concerne un million de femme chaque année. 12 millions de dépenses pour l'assurance maladie à comparer aux coûts engendrés par le spina bifida pris en charge par la collectivité à vie.

Ce problème de santé publique négligé est amplifié par les milliers de fausses couches qui pourraient être évitées durant la période embryonnaire et sont probablement liées au spina bifida.

Il faut donc agir sur les pouvoirs publics pour qu'une politique de prévention soit mise en place. Nous avons besoin de l'aide de toutes les bonnes volontés d'autant que cette cause est juste et nécessaire.

Le futur PNDS ne pourra pas faire l'économie de la prévention.

L'existence d'une telle politique en Espagne a permis une réduction, par 10 du nombre de cas de spina bifida. Le Folidoco bénéficie d'un AMM en Espagne. Ainsi les médecins peuvent demander en France la prise en charge sous la forme d'ATU (Autorisation Temporaire d'Utilisation).

L'ATU dite de cohorte concerne un sous groupe de patients traités et surveillés suivant des critères définis dont un protocole d'utilisation thérapeutique et de recueil d'information (permet la validation de la cure).

Avec la venue future de la chirurgie foetale, c'est toute la prise en charge anténatale qui va être à revoir sous l'angle de la pluridisciplinarité. Durant ce colloque les Professeurs ZERAH et SAPIN nous parleront des espoirs soulevés.

Deux rapports très récents de la cour des comptes et d'un cabinet conseil Adiceo sur la prévention et sur les actions de prévention en France des complémentaires de santé dénoncent l'absence de cohérence et de coordination et des carences de gouvernance. Pour les complémentaires santé, il s'agit d'une «cause à l'image» et non d'actes de prévention.

### 3) Financement de la recherche

L'ASBH a créé depuis longtemps un service éthique prestataire de matériel médical. Ce service de qualité à l'usage des patients est devenu le premier service de conseils et d'information en France sur les incontinences sphinctériennes.

Il a obtenu des pouvoirs publics un agrément tiers payant de la sécurité sociale ce qui permet aux patients d'éviter tout dépassement financier à partir d'une prescription médicale de matériel. Il est ouvert à toute personne incontinente de la naissance à la fin de vie.

Adresser des prescriptions au service prestataire de matériel finance l'ASBH et la recherche.

Actuellement seuls les patients adressent volontairement leur prescription à notre association et la financent grâce aux services que nous leur rendons.

Il n'a malheureusement pas été possible d'établir un partenariat solide et pérenne avec le Centre National de Référence spina bifida à qui nous avons adressé de nombreux patients sans bénéfice au profit du financement de la recherche.

Il en est de même pour une grande partie du corps médical qui préfère adresser les patients directement aux laboratoires pharmaceutiques qui les démarchent régulièrement.

Orientés vers un seul fabricant, les patients ne peuvent choisir le matériel qui leur convient le mieux. Ainsi toutes les sondes urinaires se valent-elles et conviennent-elles à toutes les situations ? C'est une question actuellement posée par la SIFUD-PP (Société Interdisciplinaire Francophone d'Urodynamique et de Pelvipérinéologie). Il reste encore beaucoup à faire comme par exemple le problème de la stérilisation des sondes urinaires à l'oxyde d'éthylène.

Ayant été nommé aux assises du médicament dans la commission sécurité des dispositifs médicaux et ayant participé activement à de nombreuses réunions durant près de deux mois j'ai fait connaître le point de vue de l'association et celui des maladies rares. Une première loi sur la sécurité des médicaments et des dispositifs médicaux sera adoptée par les élus avant 2012, dite loi sur le Mediator.

Domage que ce soit la recherche qui en ait pâti faute de financement ainsi que le partenariat avec les équipes soignantes.

Enfin pour les adultes spina bifida je dirai :

«nier la maladie  
c'est la subir,  
ne pas nier la maladie  
c'est la combattre»



# ■ INTÉRÊT DE LA PRISE EN CHARGE NEUROCHIRURGICALE DU SPINA BIFIDA CHEZ L'ADULTE



Par le Dr José GUARNIERI  
Service Neurochirurgie  
CH VALENCIENNES

En 1974, J. ROUGERIE écrivait :

*«Beaucoup d'enfants ayant présenté un spina bifida avec lésions myélo-radicales majeures survivent. Leur nombre ne fera que croître en fonction des orientations thérapeutiques et des progrès techniques actuels. Il faut donc tout faire pour leur donner une possibilité de réinsertion sociale».*

En 1988, Claude LAPRAS commentant les propos de J. ROUGERIE, écrivait :

*«Heureusement, grâce aux progrès réalisés dans le diagnostic anténatal et surtout dans la prévention des myéломéningocèles, le nombre de ces enfants ne croit pas, mais 14 ans après ROUGERIE notre problème reste bien celui du choix d'une attitude et des chances d'améliorer le pronostic moteur et neuropsychologique des enfants qui survivent».*

En 2011, ces enfants sont devenus des adultes !

La prise en charge de ces patients n'est plus du ressort exclusif de la pédiatrie !

Et que constatons-nous ?

Une prise en charge neurochirurgicale hétérogène, quantitativement et qualitativement, et partout une importante errance médicale.

La neurochirurgie ne se limite pas à la fermeture de la dysraphie à la naissance, et à la pose d'une valve !  
Il s'agit d'une pathologie potentiellement évolutive.

Les atteintes neurologiques secondaires au myéломéningocèle, sont et doivent rester, le dénominateur commun de la prise en charge et du suivi des patients, quelque soit leur âge.

## CERNER LES PROBLÈMES

- ✓ défaut de transition enfant/adulte ?
- ✓ errance médicale et chirurgicale.
- ✓ perte de compétence dans ce domaine ?
- ✓ lassitude des patients et des proches.
- ✓ patients «institutionnalisés».
- ✓ désintérêt par le corps médical d'une pathologie étiquetée pédiatrique ?
- ✓ évolution clinique considérée comme inéluctable ?



## TRANSITION ENFANT/ADULTE

- ✓ mise en oeuvre difficile
- ✓ fonctionnement hospitalier mal adapté ?
- ✓ réglementation abusive (neurochirurgie pédiatrique) ?
- ✓ accès aux soins réduit ?
- ✓ répartition géographique adaptée ?
- ✓ entourage familial réticent ?

## ERRANCE MÉDICALE

- ✓ entrée dans l'âge adulte vécu comme un traumatisme par le patient/entourage
- ✓ offre de soins très réduite
- ✓ difficile de maintenir une prise en charge multidisciplinaire, comme chez l'enfant



## PERTE DE COMPÉTENCE ?

- ✓ diminution de l'incidence des myéломéningocèles (MM)
- ✓ problèmes neurochirurgicaux particuliers chez l'adulte
- ✓ désintérêt pour une pathologie, à trop forte connotation pédiatrique ?

## PROBLÈMES NEUROCHIRURGICAUX

- ✓ hydrocéphalie
- ✓ malformation de Chiari
- ✓ syringomyélie
- ✓ syndrome de refixation médullaire
- ✓ pathologies interférant avec les problèmes NCh : allergie au latex, obésité, abdomen «multi-opéré», état du revêtement cutané

## HYDROCÉPHALIE

- ✓ 80% des myéломéningocèle
- ✓ cause majeure de morbidité et de mortalité
- ✓ infections plus fréquentes

- ✓ risque de dysfonctionnements répétés plus important
- ✓ aggravation parfois brutale (mort subite), présentation parfois atypique
- ✓ a priori patient toujours «valve dépendant»
- ✓ nécessité d'un suivi systématique
- ✓ nécessité d'une TDM cérébrale de référence +++
- ✓ sevrage de valve : attention !
- ✓ interférence avec : syringomyélie, Chiari
- ✓ qualité de l'information +++



## MALFORMATION DE CHIARI/SYRINGOMYÉLIE

- ✓ malformation de Chiari : > 80%
- ✓ cause de morbidité tardive
- ✓ syringomyélie, d'apparition secondaire
- ✓ à rechercher systématiquement : IRM, suivi neurochirurgical
- ✓ décompensation tardive d'une syringomyélie préexistante, avec ou sans Chiari opéré, avec ou sans hydrocéphalie
- ✓ prise en charge souvent difficile chez ces patients multi-opérés

## SYNDROME DE REFIXATION MÉDULLAIRE

- ✓ syndrome clinique +++
- ✓ dans 15 à 65% des cas chez l'adulte
- ✓ la moelle en IRM, étant toujours d'insertion basse !  
Lésion associée ?
- ✓ intérêt des bilans électrophysiologique et urodynamique
- ✓ prise en charge chirurgicale, parfois très difficile à envisager (aspect local)
- ✓ symptômes orthopédiques
- ✓ troubles sphinctériens
- ✓ syringomyélie ?
- ✓ douleurs +++
- ✓ aggravation «électrophysiologique»
- ✓ intervention délicate, avec risques d'aggravation neurologique, infectieux
- ✓ indication opératoire souvent complexe



PATHOLOGIES INTERFÉRANT AVEC LA PRISE EN CHARGE NEUROCHIRURGICALE

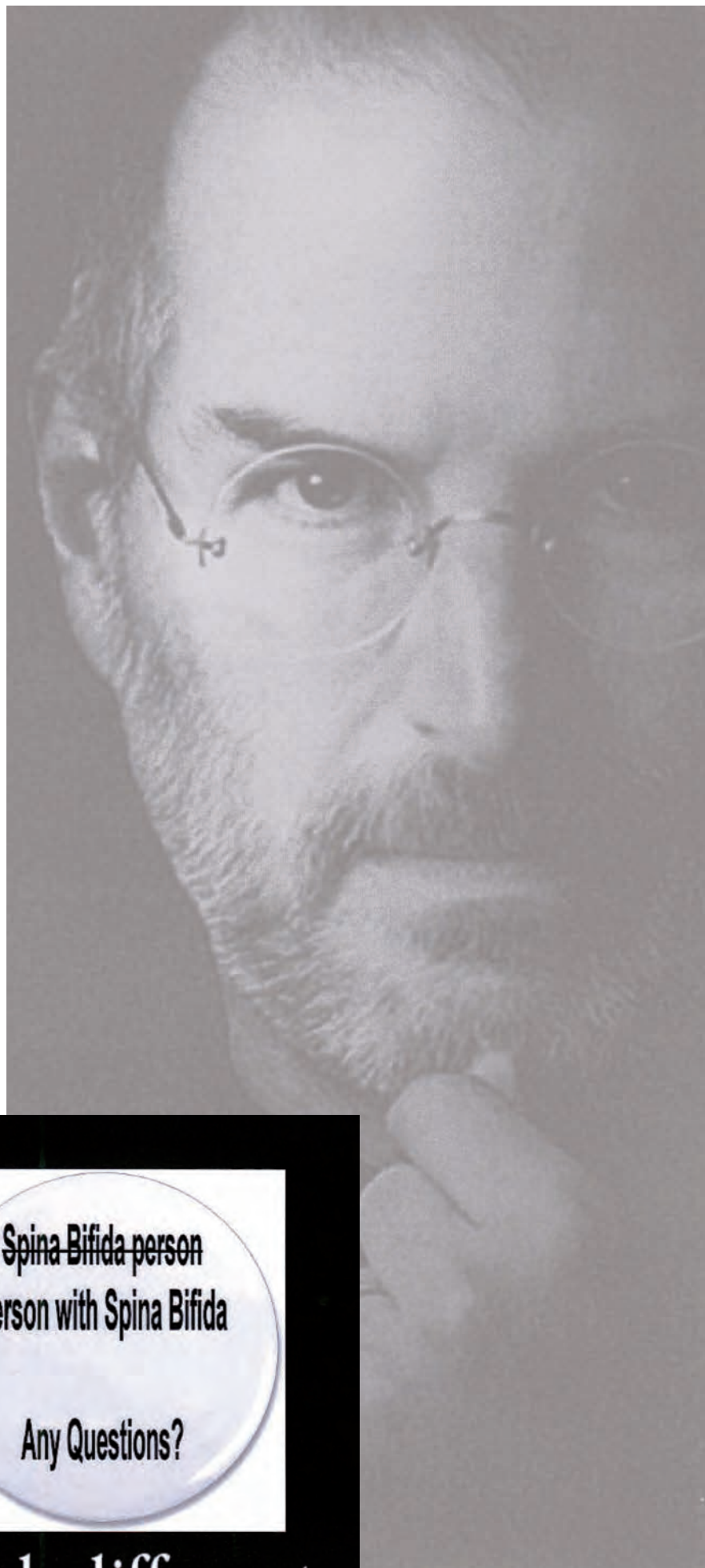
- ✓ allergie au latex : jusqu'à 32%
- ✓ épilepsie : 10 à 30%
- ✓ surpoids/obésité
- ✓ abdomen multi-opéré
- ✓ cécité/revêtement cutané
- ✓ malformations cérébrales associées : agénésie/hypoplasie du corps calleux, dysplasie du cervelet

AGGRAVATION NEUROLOGIQUE

- ✓ dysfonction de valve (hydrocéphalie, Chiari, syringomyélie)
- ✓ grossesse, accouchement
- ✓ efforts violents, pratique sportive intensive ?
- ✓ syringomyélie/Chiari de décompensation secondaire
- ✓ refixation médullaire

INTÉRÊT DU SUIVI NEUROCHIRURGICAL

- ✓ la détérioration neurologique se fait, le plus souvent lentement et insidieusement
- ✓ l'option neurochirurgicale doit toujours être évoquée chez les patients
- ✓ l'aggravation neurologique ne doit pas être inéluctable



# ■ PROPOSITION DE PRÉVENTION



*Dr RIMBAULT*

*Gynécologue obstétricien*

*Directeur Médical Laboratoire Effik*

## LE LABORATOIRE EFFIK

- ✓ laboratoire français et européen.
- ✓ dédié à la gynécologie : contraception, hormonologie, infectiologie, supplémentation.
- ✓ leader en France des compléments alimentaires de la grossesse.
- ✓ impliqué depuis plusieurs années dans une démarche d'amélioration de la prévention primaire des AFTN (Anomalie de Fermeture du Tube Neural), remboursée.

## POINTS CLEFS

- ✓ constats sur les préventions primaire et secondaire des AFTN en France.
- ✓ existence d'autres facteurs de risque d'AFTN : le déficit en vitamine B12.
- ✓ situation en Espagne : prévalence moindre des AFTN, existence d'associations B9/B12 en prévention primaire.
- ✓ mise en place de nouvelles actions en France pour surmonter les conséquences de l'immobilisme actuel.

## MODALITÉS DE LA PRÉVENTION DES AFTN EN FRANCE

### ■ Prévention primaire

❖ *Recommandations de supplémentation périconceptionnelle en 2000 (DGS)*

- pour les femmes sans antécédent particulier désirant concevoir : 0,4 mg/j d'acide folique entreprise 4 semaines avant la conception et poursuivie 8 semaines après celle-ci.

- pour les femmes à risque élevé : supplémentation par 5 mg/j selon le même schéma.

### ■ Prévention secondaire

❖ *Le diagnostic anténatal*

- échographie du 1<sup>er</sup> trimestre de grossesse.
- dosage d'AFP au 2<sup>ème</sup> trimestre, moins fréquent.
- échographie du 2 trimestre.

❖ *L'interruption médicale de grossesse après diagnostic anténatal*

- prise en charge parfois banalisée dans les services.
- lourd tribut pour les femmes concernées, tant médical que psychologique.

❖ *La chirurgie in utero*

## PRÉVALENCE DES AFTN EN FRANCE

### ■ Données du registre de Paris

❖ *Année 2000*

A1 - cases and prevalence (per 10,000 births) for the following registries : Paris (France), from 2000-2000

						Excluding Chromosomal	
Anomaly	LB N	FD N	TOPFA N	LB+FD+TOPFA N	LB+FD+TOPFA Rate	LB+FD+TOPFA N	LB+FD+TOPFA Rate
Neural Tube Defects	5	2	53	60	15.61	57	14.83
Anencephalus and similar	0	1	21	22	5.72	22	5.72
Encephalocele	2	0	9	11	2.86	10	2.60
Spina bifida	3	1	23	27	7.02	25	6.50

❖ *Année 2009*

Neural Tube Defects	2	0	34	36	13.25	34	12.51
Anencephalus and similar	0	0	15	15	5.52	14	5.15
Encephalocele	1	0	1	2	0.74	2	0.74
Spina bifida	1	0	18	19	6.99	18	6.62

■ Prévalence moyenne en France  
10/10 000 naissances depuis plusieurs années.

#### ■ Synthèse

❖ *«Stagnation» de la prévalence des AFTN*

- année 2000 : 14,83/10 000.
- recommandations fin 2000.
- année 2009 : 12,51/10 000.

❖ *Résultats vraisemblablement sous-évalués*

- non prise en compte des grossesses se terminant par un avortement spontané précoce ou par une IVG.

❖ *Spina bifida : l'IMG ne résout pas tout*

- 1997-2000
  - 86,4% de diagnostic anténatal
  - 84,7% d'IMG

▪ 2005-2007

- 94,3% de diagnostic anténatal
- 80% d'IMG

#### CONSTAT SUR LA PRÉVENTION PRIMAIRE

■ Efficacité décevante des recommandations de prévention primaire par rapport au résultat escompté

■ Mauvaise application des recommandations de supplémentation

❖ *Grossesses non programmées (40%)* : consultation préconceptionnelle ++.

❖ *Méconnaissance des recommandations*

- absence de supplémentation
- ou mauvaise application : dosage, chronologie.

■ Existence d'autres facteurs de risque non corrigés par la supplémentation en acide folique (Heseker, 2009)

DÉFICIT EN VITAMINE B12 : AUTRE FACTEUR DE RISQUE IDENTIFIÉ

■ Données issues de l'expérience canadienne (Ray, 2007)

❖ *Fortification des farines en acide folique depuis 1997.*

❖ *Persistance de cas d'AFTN malgré amélioration du statut en acide folique objectivé dans cette population.*

❖ *34% des cas d'AFTN sont associés à un déficit en B12.*

■ Déficit en vitamine B12 : facteur de risque indépendant d'AFTN

❖ Kirke (1993), cité par l'AFSSA en 2003.

❖ Zhang (2008).

❖ Molloy (2009), cité par le NIH en 2009.

EFFICACITÉ ACIDE FOLIQUE + VITAMINE B12 AU SEIN DE MÉLANGES VITAMINIQUES

■ Czeizel (1992)

❖ *Mélange multivitaminique : 800 µg ac. folique, 4 µg vit. B12.*

❖ *Résultats : 0 AFTN (n = 2104 Trt) vs 6 AFTN (n = 2050 Ctrl).*

■ Chen (2008)

❖ *Mélange multivitaminique : 400 µg ac. folique, 3 µg vit. B12.*

❖ *Résultats : 9 AFTN (n = 25 444 Trt) vs 48 AFTN (n = 26 599 Ctrl).*

■ Obstacles à un essai prospectif contrôlé

❖ *Comparatif association B9/B12 vs placebo : éthique.*

❖ *Comparatif association B9/B12 vs acide folique seul : pratique car nécessité de 2 bras de 200 000 femmes.*

EXEMPLE D'UN AUTRE PAYS EUROPÉEN : L'ESPAGNE

■ Recommandations

❖ *2001 (Ministère de la Santé) : similaires aux recommandations françaises.*

■ Résultats du registre ECEMC en Espagne  
A1 - cases and prevalence (per 10,000 births) for the following registries : Spain Hospital Network, from 2009-2009

Anomaly	LB N	FD N	TOPFA N	LB+FD+TOPFA N	LB+FD+TOPFA Rate	Excluding Chromosomal	
						LB+FD+TOPFA N	LB+FD+TOPFA Rate
Neural Tube Defects	5	1	0	6	0.61	6	0.61
Anencephalus and similar	0	0	0	0	0.00	0	0.00
Encephalocele	0	1	0	1	0.10	1	0.10
Spina bifida	5	0	0	5	0.51	5	0.51

■ Supplémentation B9-B12

❖ *Association de vitamine B9 (400 µg) et B12 (2µg), (Folidoce) : AMM en Espagne en 2000 dans l'indication suivante :*

«Prévention des états de carence en acide folique et en vitamine B12 (cyanocobalamine), chez les femmes en âge de procréer, qui ont planifié une grossesse durant le mois avant la conception et les trois mois après, prophylaxie des anomalies de fermeture du tube neural».

❖ *Autres spécialités lancées depuis :*

- Espagne (2010) : 2 700 000 boîtes délivrées pour environ 500 000 naissances soit 5,4 boîtes par femme/an.
- France (2010) : 1 250 000 boîtes d'acide folique seul pour 800 000 naissances soit 1,6 boîtes par femme/an.

DISCUSSION

■ Discordance spectaculaire entre :

❖ *Facilité, innocuité et efficacité escomptée de la prévention primaire par une supplémentation vitaminique bien conduite.*

❖ *Les difficultés de tous ordres de la prévention secondaire :*

- le diagnostic anténatal.
- le recours aux IMG (++ pour les femmes).
- le recours à la chirurgie in utero proposée par les Pr ZERAH et SAPIN.

❖ *L'impact humain sur les enfants, les adultes et leurs familles exposés à ces pathologies.*

■ Ne pas se contenter d'une gestion fataliste et «facile» (pour le corps médical) de l'échec de la prévention primaire, par le recours aux IMG (+ fréquemment refusées par les patientes).

PROPOSITION DE PRÉVENTION PRIMAIRE DES AFTN

Une proposition actualisée de prévention primaire des AFTN peut s'appuyer sur :

■ Les perspectives de l'association B9/B12 (cf Espagne).

■ Un nouveau souffle donné aux recommandations de supplémentation périconceptionnelle

❖ En améliorant la connaissance et le bon usage des recommandations auprès des professionnels.

❖ En communiquant sur la consultation préconceptionnelle.

↳ DE NOUVELLES ACTIONS DOIVENT ÊTRE DÉVELOPPÉES SUR LE TERRAIN.



# ■ QU'EST CE QU'UN PROTOCOLE NATIONAL DE DIAGNOSTIC ET DE SOINS (PNDS) ?



Dr Philippe BLANCHARD  
HAS



Mr DOSQUET  
DGS

La loi ne définit pas explicitement les PNDS.

Pour autant, il ressort de l'article L161-37 du Code de la sécurité sociale un certain nombre de missions confiées à la Haute Autorité de Santé :

« La Haute Autorité de santé, autorité publique indépendante à caractère scientifique dotée de la personnalité morale, est chargée de :

1° Procéder à l'évaluation périodique du service attendu des produits, actes ou prestations de santé et du service qu'ils rendent, et contribuer par ses avis à l'élaboration des décisions relatives à l'inscription, au remboursement et à la prise en charge par l'assurance maladie des produits, actes ou prestations de santé ainsi qu'aux conditions particulières de prise en charge des soins dispensés aux personnes atteintes d'affections de longue durée. A cet effet, elle émet également un avis sur les conditions de prescription, de réalisation ou d'emploi des actes, produits ou prestations de santé et réalise ou valide des études d'évaluation des technologies de santé;

2° Elaborer les guides de bon usage des soins ou les recommandations de bonne pratique, procéder à leur diffusion et contribuer à l'information des professionnels de santé et du public dans ces domaines, sans préjudice des mesures prises par l'Agence française de sécurité sanitaire des pro-

duits de santé dans le cadre de ses missions de sécurité sanitaire ; (...)

3° Participer au développement de l'évaluation de la qualité de la prise en charge sanitaire de la population par le système de santé ; (...)

Cela signifie que la HAS a pour mission d'élaborer et de diffuser des documents écrits, unifiés et nationaux guidant les professionnels de santé dans les bonnes pratiques de soins et de prise en charge des patients.

Dans notre cas plus spécifique de maladies rares, le Plan National Maladies Rares 2011-2014 prévoit que : « Les centres de référence et de compétence « maladies rares » ont en charge l'élaboration des PNDS. L'application de la méthode d'élaboration des PNDS proposée par la HAS

repose sur la recherche des preuves scientifiques et sur la concertation de tous les acteurs concernés.

Deux productions sont réalisées : le PNDS, référentiel de bonne pratique à l'usage des professionnels prenant en charge la maladie rare et des usagers (centres de référence); la « liste des actes et prestations (LAP) » qui regroupe l'ensemble des prestations qui peuvent apparaître justifiées pour la prise en charge d'un malade en ALD, lors d'un suivi ambulatoire (liste élaborée par la HAS)».

The logo for the Haute Autorité de Santé (HAS), featuring the letters 'HAS' in a blue serif font with a red swoosh underline.


HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

## CONCLUSION

Le centre de référence de Rennes et les centres de compétence Spina bifida sont chargés d'élaborer, conformément aux critères de la HAS, un PNDS qui récapitulera par écrit toutes les étapes de la prise en charge médicale du spina bifida.

Pour que ce document soit réalisé avec les patients concernés, l'ASBH est impliquée dans le processus d'élaboration. Le rôle des associations est fondamental pour faire connaître et partager l'expérience des patients concernés, pour élaborer un document compréhensible et pédagogique pour tous, et pour s'assurer que toutes les spécificités d'un handicap complexe, multiple et évolutif sont bien prises en compte. Ces premières rencontres nationales interdisciplinaires en sont la première étape.

Ce document, sous l'égide de la HAS, sera rendu public auprès de tous les professionnels mais aussi des patients qui pourront en demander l'application dans leur propre suivi médical. Les associations de patients auront pour rôle de le diffuser auprès de toutes les personnes concernées.



Pour en  
savoir plus

## À VOIR SUR LE SITE DE LA HAS

MÉTHODE D'ÉLABORATION DU PROTOCOLE NATIONAL DE DIAGNOSTIC ET DE SOINS ET DE LA LISTE DES ACTES ET PRESTATIONS PAR LE CENTRE DE RÉFÉRENCE D'UNE MALADIE RARE

Selon le plan national maladies rares, les centres de référence constituent progressivement en lien avec la HAS, des protocoles nationaux de diagnostic et de soins (PNDS) relatifs aux maladies rares les concernant.

La méthode d'élaboration de ces PNDS proposée par la HAS comporte trois phases successives que sont la recherche de l'évidence scientifique, le consensus pluridisciplinaire et la concertation de tous les acteurs concernés, notamment les associations de patients et l'assurance maladie.

LES MÉTHODES DE TRAVAIL UTILISÉES POUR RÉPONDRE AUX MISSIONS DE LA HAS EN MATIÈRE D'AFFECTION DE LONGUE DURÉE

- ✓ Méthode d'élaboration des guides ALD à destination des médecins et des listes des actes et prestations.
- ✓ Méthode d'élaboration du protocole national de diagnostic et de soins et de la liste des actes et prestations par le centre de référence d'une maladie rare.
- ✓ Méthode d'élaboration des guides patients pour les ALD
- ✓ Méthode d'actualisation des LAP.

# ■ INTÉRÊT D'UNE ORGANISATION INTERDISCIPLINAIRE DANS LA PRISE EN CHARGE DES PATIENTS



Texte présenté à la SOFMER  
les 13-14-15 octobre 2011  
à Nantes

Par le Dr Micheline Lombard  
Consultant Centre de Référence  
Administrateur ASBH

## Centre de Référence Maladies Rares spina bifida intérêt d'une organisation interdisciplinaire dans la prise en charge des patients.

Micheline Lombard, Andrea Manunta,  
Régine Brissot, Laurent Siproudhis,  
Isabelle Berkelmans.

Il faut rappeler que le Spina bifida (SB) est, certes, une **maladie neurologique**, mais qu'elle engendre une **pathologie polyviscérale**, mettant en jeu le pronostic vital.

## Historique de la création du Centre de Référence

- Il y avait à Rennes une équipe formée à la prise en charge pluridisciplinaire des douleurs pelvi-péritoneales avec unologue compétent en neuro-vessies, MPR compétent en lésions médullaires...
- Il y avait à Paris une association (ASBH) regroupant des patients atteints de Spina bifida et leurs parents, accompagnée de médecins s'intéressant au SB et les conseillant. Nombre de ses adhérents, se plaignait de ne plus trouver de lieu de soins pour assurer leur suivi, comme les consultations pluridisciplinaires qui les avaient guidés pendant toute leur enfance et s'en remettait à leur généraliste, toujours un peu dépassé. Le nombre d'adhérents en dialyse ou même en attente de greffe rénale inquiétait cette association et le conseil d'administration où siégeaient quelques médecins avait pour objectif de recréer des équipes hospitalières pluridisciplinaires pour assurer leur prise en charge quand...

-le SB est devenu une maladie rare (du fait des IMG décidées après diagnostic échographique... plus que de la prévention)

-le Ministère de la santé a créé les centres de Référence et de compétences pour maladies rares (circulaire N° DHOS/04/2007/153 du 13/4/2007)

- et moi, membre du conseil d'administration de l'ASBH, je fréquentais le service de MPR du CHU de Rennes pour ma formation médicale continue; il ne restait plus qu'à créer un lien entre les deux pôles. Il y a eu à Rennes des médecins enthousiastes pour créer ce centre de Référence; l'ASBH à Paris les a beaucoup soutenus et l'information sur le centre labellisé a vite été adressée aux adhérents de l'ASBH et Internet a fait le reste.

## Objectifs

- Le Centre de référence a donc été créé :
- pour prendre en charge les porteurs de SB spécialistes
- pour améliorer la coordination entre spécialistes
- pour permettre la transition enfant-adulte au niveau local et national.
- Il doit avoir une action d'éducation des patients et d'information aux médecins
- Il doit assurer la coordination de la recherche concernant le SB et les dysraphismes.

## Patients et Méthodes

- Depuis sa création en 2007 le Centre de Référence a reçu 222 patients dont 8 enfants, atteints de SB et dysraphismes divers
- 76 viennent de Bretagne
- Certains ont été suivis sur place, beaucoup ont été réorientés dans leur région d'origine, vers les 9 centres de compétences qui ont signé une convention avec le Centre de Référence. Remarquons que les appels n'aboutissent pas systématiquement à une convocation à Rennes. Chaque fois que possible, les patients sont orientés vers les centres de compétences proches de chez eux.

\*ERRATA :

lire pelvi-périnéales et non pelvi-péritonéales



## Pourquoi ces patients qui ont eu connaissance du Centre de Référence font-ils une demande pour y venir consulter ?

- Avant tout, pour une incontinence urinaire : la plainte la plus fréquente
- Mais aussi, pour une incontinence anale, en règle associée à une constipation et/ou une dyschésie et des épisodes de diarrhée.
- Des douleurs
- L'aggravation des troubles de la marche
- Un bilan systématique et un avis pronostique sur leur devenir
- Des informations pour améliorer leur sexualité, ou préparer une grossesse.

## Mais leur demande est presque toujours multiple

Il nous faut donc une équipe médicale pluridisciplinaire :

MPR, Proctologie, Urologie, Neuro-chirurgie, neuro-radiologie, Orthopédie, Chirurgie pédiatrique viscérale et orthopédique, Génétique, Gynécobstétrique, Sexologie, Dermatologie et Chirurgie plastique, nutrition.

## Comment est organisé l'accueil des patients ?

**1) D'abord un rendez-vous téléphonique** permet de préciser leurs demandes, leur suivi en cours, leurs antécédents et de programmer leurs consultations et examens complémentaires. Le délai entre le RDV téléphonique et la venue du patient permet de se procurer les CRO (pas toujours malheureusement)

## 2) Des consultations systématiques sur 3 jours

- En MPR où l'on fait, et l'examen neurologique, finalisé par une fiche ASIA et l'examen orthopédique, l'interrogatoire sur les douleurs, orthopédiques très fréquemment mais aussi neuropathiques
- Bilan kinési
- Bilan ergothérapeutique
- En urologie après BUD et uroscanner ou échographie, le patient ayant apporté les résultats d'un ECBU indispensable avant le BUD et un bilan biologique (créatinine et sa clearance.)
- En gastro-entérologie avec manométrie ano-rectale et temps de transit colique

## 3) Les autres consultations et examens sont fonction de l'interrogatoire et de l'état du patient :

- Consultations dermato, gyneco, sexo, ....
- Diététicienne
- IRM cérébrale et médullaire
- Elles peuvent avoir été ou être programmées pendant ces 3 jours prévus pour le bilan
- La consultation pluridisciplinaire avec présence simultanée du MPR, orthopédiste et neuro-chirurgien est souvent décalée dans le temps

## Pour les enfants reçus au pôle sud du CHU de Rennes

après entretien téléphonique avec les parents, les enfants sont accueillis sur une journée, sont vus en MPR, en chirurgie viscérale pour y faire le bilan urinaire et des examens peuvent être prescrits si l'enfant n'arrive pas avec des résultats récents, interrogatoire digestif et conseils ou orientation, consultation neuro-chirurgicale, consultation orthopédique avec Rx orientées par l'examen.

- Le bilan systématique permet donc de contrôler tous les types de troubles, qui sont parfois passés inaperçus jusque là, ou de prendre en charge ce qui a été négligé comme l'obésité !...
- Kinési et ergothérapeute peuvent améliorer le confort des patients en réglant au mieux les fauteuils roulants ou donner des conseils d'aménagement du domicile.
- La présence d'une assistante socio-éducative nous a paru indispensable pour la encore, conseiller et monter des dossiers, soit pour la reconnaissance de travailleur handicapé soit pour l'attribution d'aides supplémentaires après détermination du degré de dépendance.
- C'est un bilan médico-social que nous offrons à nos consultants.

Pour faciliter la communication avec les centres de compétences, avec les médecins en charge des patients, en particulier avec le généraliste, il nous fallait **un dossier informatisé**. Un peu long à lire et à remplir diront certains, mais indispensable non seulement pour assurer le suivi du patient, mais pour réaliser une épidémiologie qui n'existe pas actuellement. Si le Ministère a recensé 16.000 personnes atteintes de Spina bifida, cette détermination reste à confirmer. Ces dossiers bien remplis permettraient de réaliser une banque de données et peut-être d'améliorer la prévention. Cette banque de données devrait orienter les recherches cliniques et thérapeutiques : 2 PHRC sont en cours.

### Reste un problème à résoudre : améliorer le passage du suivi de l'enfant au suivi de l'adulte

- Si les Centres, et de Référence et de Compétences, reçoivent tous, enfants et adultes, la communication des dossiers du pôle enfant au pôle adulte, ne devrait plus poser de problème, surtout si on dispose du dossier informatisé. Dans un même lieu, les médecins suivant l'enfant devenu grand adolescent, peuvent le présenter aux médecins qui le suivront adulte ; tous les enfants ont été très bien suivis, les jeunes adultes ont renoncé à se faire suivre et ne réapparaissent dans ces nouvelles consultations pluridisciplinaires créées pour eux, qu'après les premières catastrophes, type insuffisance rénale.

- Un rôle majeur est inscrit dans les missions du Centre de Référence : c'est d'organiser la création d'un PNDS ou protocole national de diagnostic et de soins, c'est-à-dire définir, avec les experts du Centre de Référence et des Centres de Compétences, le catalogue des bonnes pratiques en matière de diagnostic et de thérapeutique. D'où la nécessité, de rencontres dans une série de colloques interdisciplinaires, de tous les experts. Je prends un seul exemple : comment doit accoucher une mère atteinte d'un Spina bifida ? L'obstétricien doit demander au neuro-chirurgien ce que devient une cavité syringomyélique lors des efforts de poussées dans un accouchement par les voies naturelles. Faut-il préférer une césarienne ?

### Et les patients porteurs de spina bifida, que pensent-ils de notre manière de faire ?

Une enquête de satisfaction était indispensable. Elle a été faite en 2009. Elle donne une note globale de 8,6/10. Comme on a certainement amélioré notre façon de faire, (entre autre, on a enrichi notre offre de bilan (intervention actuellement d'une psychologue) il faudrait refaire cette enquête, sans négliger l'enquête de satisfaction réalisée par l'association des usagers ; d'éventuels mécontents ne se plaignent pas au Centre de Référence mais à l'association des usagers.

### Conclusion

- 222 patients vus au Centre de Référence. Combien suivis aux Centres de Compétences ?
- Au Centre de Référence on n'a rencontré que les patients les plus autonomes sur le plan physique comme sur le plan intellectuel ; comment toucher les cas les plus sévères, soit restés en famille, soit vieillissant dans les MAS. Le maillage national et européen est à renforcer.



# CONSEIL D'ADMINISTRATION DE L'ASBH (2012-2015)

(élu lors de l'assemblée générale extraordinaire du 03/12/11)

## Bureau de l'ASBH

<p>François HAFFNER BP 92 94420 LE PLESSIS TREVISE</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Président</li> <li>▪ Ancien Maître de conférences des universités</li> <li>▪ Père d'une adulte ayant un spina bifida</li> </ul>
<p>Daniel MONET 265 rue de l'Hautdune 16100 MERPINS</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Secrétaire</li> <li>▪ Employé de banque retraité</li> <li>▪ Père d'un adulte ayant un spina bifida</li> </ul>
<p>Evelyne JULIEN 104 rue Henri Dunant 92700 COLOMBES</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Trésorière</li> <li>▪ Secrétaire de direction</li> <li>▪ Mère d'un adulte ayant un spina bifida</li> </ul>

## Administrateurs

<p>Kamel KHERDOUCHE Domaine du Chapitre 11000 CARCASSONNE</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Adulte ayant un spina bifida</li> </ul>
<p>Hélène SCHAAFF 4 rue de la Garenne 77420 CHAMPS/MARNE</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Adulte ayant un spina bifida</li> </ul>
<p>Soizic MIRZEIN 26 rue de Montreuil 94300 VINCENNES</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Adulte ayant un spina bifida</li> <li>▪ Administratrice à titre consultatif</li> </ul>
<p>Dr José GUARNIERI Centre Hospitalier, Neurochirurgie Avenue Desandrouin 59300 VALENCIENNES</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Neurochirurgien hospitalier</li> <li>▪ Conseiller scientifique et médical ASBH</li> </ul>
<p>Dr Micheline LOMBARD 2 rue Henri Denis 72000 LE MANS</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Praticien hospitalier honoraire (Médecine physique et rééducation)</li> <li>▪ Conseillère scientifique et médical ASBH</li> </ul>
<p>Pr Pierre ARHAN 113 bd Bessières 75017 PARIS</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Physiologiste</li> <li>▪ Conseiller scientifique et médical ASBH</li> </ul>

## Administrateurs suppléants

<p>Tania MENDEZ Le Ventoux - Bât. 1 - Val St André 13100 AIX EN PROVENCE</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Adulte ayant un spina bifida</li> </ul>
<p>Odile DEGEORGE 31 rue de la Baffe 11400 CASTELNAUDARY</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Retraitée</li> <li>▪ Mère d'une adulte ayant un spina bifida</li> </ul>
<p>Dr Michel BOUCHOUCHA Hôpital Avicenne 125 rue de Stalingrad 93009 BOBIGNY cedex</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Gastroentérologue</li> <li>▪ Conseiller scientifique et médical ASBH</li> </ul>

# ■ ADOPTION DE MOTIONS ASBH

(Lors de l'assemblée générale extraordinaire du 03/12/11)

## 1<sup>ère</sup> MOTION

Adoption des nouveaux statuts.

## 2<sup>ème</sup> MOTION

Adoption du rapport moral 2010.

Adoption du rapport financier 2010.

## 3<sup>ème</sup> MOTION

Adoption du budget prévisionnel 2012.

## 4<sup>ème</sup> MOTION

Attribution des excédents au fonds de réserve.

## 5<sup>ème</sup> MOTION

Renouvellement du mandat du commissaire aux comptes (auditeurs et conseils associés).

## 6<sup>ème</sup> MOTION

Création de bourses de thèse de médecine.

## 7<sup>ème</sup> MOTION

Adhésion à 15€.

Abonnement lettre du spina bifida à 15€.

## 8<sup>ème</sup> MOTION

L'ASBH demande aux pouvoirs publics la reconnaissance d'un statut et des droits qui y sont attachés pour les aidants familiaux.

## 9<sup>ème</sup> MOTION

L'ASBH demande aux pouvoirs publics la mise en place en France d'une prévention par prise de vitamines B9/B12 pour toute femme qui désire devenir mère. Il s'agit d'un problème de santé publique.

## 10<sup>ème</sup> MOTION

L'ASBH milite pour que les personnes en situation de handicap soient considérées comme des personnes sexuées ayant les mêmes désirs et les mêmes besoins que tout un chacun dans le cadre du projet de vie.

## 11<sup>ème</sup> MOTION

L'ASBH demande aux pouvoirs publics de favoriser la mise en place d'une offre de soins multidisciplinaire, nationale, régionale et de proximité, permettant à partir d'un protocole de diagnostic et de soins (PNDS) une prise en charge des dysraphies spinales.

# ■ LE PROTOCOLE DE TEMPS DE TRANSIT COLIQUE (TTC)



*Il est encore temps de participer  
au protocole de temps de transit  
colique (TTC) mené par le Dr  
BOUCHOUCHA*

Dans une première phase, **28 patients ont accepté de participer au protocole médical en remplissant des questionnaires sur leur incontinence anale.** Le dépouillement par le Dr BOUCHOUCHA des questionnaires a permis de présenter les premiers résultats lors des journées médicales JFHOD en mars 2011.

Une interruption du protocole a été provoquée par une rupture de stock du laboratoire fournissant les marqueurs radio-opaques. La deuxième phase du protocole est menée depuis septembre 2011.

Les patients doivent ingérer des marqueurs radio-opaques afin de déterminer sur une radiographie leur transit et ses anomalies éventuelles. Il s'agit de déterminer comment se passe le transit dans le colon descendant, dans le colon ascendant et dans le colon transverse.

Les radios seront interprétées par le Dr BOUCHOUCHA dès leur retour avec un diagnostic transmis au patient.

Nous pensons qu'une trentaine de patients vus par le CHU de Rennes (centre de référence spina bifida) se joindront au protocole.

**Une troisième phase du protocole pourra se mettre ensuite en place.**

Le Dr BOUCHOUCHA a demandé au fabricant d'un médicament, le PRUCALOPRIDE, stimulant de la motricité intestinale pour la 1<sup>ère</sup> fois en France, la réalisation d'une étude clinique pour les personnes ayant un spina bifida. Il a déjà montré son intérêt en cas de lésion traumatique de la moelle épinière.

Ce médicament a obtenu une autorisation de mise sur le marché européen. Il est déjà commercialisé par SHIRE en Europe (Allemagne, Belgique, Grande Bretagne). Le fabricant ne le commercialise pas encore en France.

Pour les patients dont l'incontinence peut être améliorée suite aux questionnaires et à la radio, il leur sera proposé une cure de Prucalopride selon des procédures rigoureuses :

- une première période de 4 semaines contre placebo par tirage au sort,
- une seconde période de 6 mois d'utilisation du Prucalopride.

Au cours de ces 2 périodes :

- ✓ aucun examen complémentaire n'est demandé,
- ✓ une évaluation de l'efficacité du traitement sera remplie par questionnaire,
- ✓ les traitements usuels (laxatifs, lavements) pourront être utilisés en cas d'inefficacité du Prucalopride.

Nous pensons que ce protocole devrait améliorer la situation des patients incontinents et des patients constipés. Le coût de la cure mensuelle de Prucalopride (100€/mois) sera entièrement pris en charge par le laboratoire.

Nous demandons à toutes les personnes souffrant de spina bifida à s'inscrire pour le protocole de mesure du temps de transit colique qui doit se terminer en juillet 2013 afin de pouvoir bénéficier du traitement par Prucalopride.

La demande doit passer par l'équipe de recherche du laboratoire SHIRE qui donnera sa réponse dans un délai d'un mois. Ensuite le protocole sera soumis au Comité de Protection des Personnes (CPP) pour avis.

Si le médicament a des résultats positifs comme avec les blessés médullaires, il sera une réelle avancée pour tous ceux qui souffrent d'incontinence diarrhées/constipation neurologique.

**Teleflex®**

**LIQUICK BASE - sonde pour homme et femme**

**La sonde de référence  
Confort et sécurité**

- ✓ *Systèmes de sondage intermittent.*
- ✓ *Revêtement hydrophile, activé directement avant utilisation, grâce à la libération de la solution saline stérile du sachet intégré dans l'emballage.*

**Extrémité ergothan (brevetée)  
souple et flexible avec  
code couleur**



**NOUVEAU**



**BULLETIN D'ABONNEMENT**

A LA LETTRE DU SPINA BIFIDA (1 an soit 4 numéros)

**15 euros l'abonnement annuel (gratuit pour les membres de SB Médical Service)  
Bulletin d'abonnement 2011 à compléter et à retourner avec votre règlement à :  
ASBH - BP 92 - 94420 Le Plessis Tréville**

**2012**

Nom ..... Prénom .....

Adresse .....

Code Postal ..... Ville .....

Email .....

Ci-joint mon règlement par  Chèque bancaire  Chèque postal Date .....

- Je cotise à l'Association Spina Bifida Handicaps et Associés soit 15€
- Je m'abonne à la lettre du Spina Bifida soit 15€
- Je m'abonne et je cotise à l'ASBH soit 30€, je bénéficierai ainsi des services de l'ASBH
- Je m'abonne à la lettre du Spina Bifida par envoi internet soit 8€ à l'adresse suivante : .....

Conformément à la loi informatique et libertés du 06/01/78 vous disposez d'un droit d'accès et de rectification pour toute information vous concernant dans notre fichier de routage.

**Matelas dynamique**  
**Basse pression continue**

- ✓ **Housse.**  
Limite les phénomènes de friction.  
Limite les phénomènes de cisaillement.  
Perméable à l'air et imperméable aux liquides.
- ✓ **Unité de contrôle.**  
Basse pression continue.  
Position soins.  
Réglage du confort.
- ✓ **Support anatomique.**  
Adaptable à la totalité des lits hospitaliers ou autre.  
Conception longue durée.  
Dégonflage rapide CPR (Cardio Pulmonary Respirator).



**REMBOURSÉ**  
100% sécurité sociale



**Coussins en microbilles de polystyrène**  
**de faible granulométrie**

(existe en taille XL ou XS)

**Coussin UNIVERSEL**

Utilisé localement, il limite les phénomènes de friction au niveau des genoux et des mollets. Il permet de créer une décharge talonnière, il peut également être utilisé comme oreiller.



**Coussin TRIANGULAIRE**

Il maintient et cale confortablement le patient au niveau de l'abdomen lors du positionnement.

**Coussin BOUÉE**

Il maintient et cale confortablement le patient au niveau de l'abdomen lors du positionnement en décubitus latéral.



**Coussin D'ABDUCTION**

Ce coussin s'utilise en position allongée, positionnée au niveau de l'entrejambe.



# Don



## DONATEUR

Melle  Mme  Mr

Nom .....

Prénom .....

Adresse .....

Code Postal .....

Ville .....

Téléphone.....

Email.....

## MONTANT DU DON

20€     30€     50€     100€     \_\_\_\_\_€ (autre montant)

Grâce à mon don, je suis abonné à la lettre trimestrielle du spina bifida

Soit un total de : \_\_\_\_\_€

Dès réception de votre don, l'ASBH vous fera parvenir un reçu fiscal dans les meilleurs délais.

Un don de 50€ ne vous coûte en réalité que 17€ car 66% de la totalité de votre versement sont directement déductibles de votre impôt dans les limites fixées par la législation en vigueur.

Les comptes et bilan de l'ASBH sont contrôlés par un cabinet d'expert comptable et les autorités de tutelle.

### Informatique et libertés

Conformément à la loi informatique et libertés du 6 janvier 1978, toute personne inscrite dans le fichier ASBH peut, sur simple demande, avoir accès aux informations la concernant et en demander la correction ou la radiation en adressant un courrier à l'ASBH.

**ASBH**

**B.P.92 - 3 bis avenue Ardouin - 94420 Le Plessis Tréville**

**Tél. : 0800 21 21 05 - Fax : 01 45 93 07 32**

**[www.spina-bifida.org](http://www.spina-bifida.org)**