

**Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)
Spina Bifida**

Prise en charge en Médecine Physique et Réadaptation

Centre de référence maladies rares Spina Bifida

Mai 2015

Cet argumentaire a été élaboré par le centre de référence spina bifida. Il a servi de base à l'élaboration du PNDS MPR.
Le PNDS est téléchargeable sur le site du centre de référence.

Sommaire

Liste des abréviations	4
Préambule.....	4
Argumentaire.....	5
Liste des participants.....	6

Liste des abréviations

ADN	Acide Désoxyribonucléique
ANAES	Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé
ASIA	American Spinal Injury Association
DN4	Douleur Neuropathique en 4 questions
EN	Echelle Numérique
EVA	Echelle Visuelle Analogique
FAC	Functionnal Ambulation Classification
HAD	Hospital Anxiety and Depression
HAS	Haute Autorité de Santé
MeSH	Medical Subject Headings
MIF	Mesure d'indépendance Fonctionnelle
MPR	Médecine Physique et de réadaptation
MRC	Medical Research Council
MTHFR	Méthyltétrahydrofolate réductase
NP	Niveau de Preuve
NSBP	National Spina Bifida Program
OMS	Organisation Mondiale de la Santé
PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins
SB	Spina Bifida
SBAA	Spina Bifida American Association
TPN	Thérapie par Pression Négative

Préambule

La méthodologie d'élaboration de ce PNDS sur la prise en charge du spina bifida en MPR a été guidée par la "méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares" publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS) : http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1340205/methode-d-elaboration-des-protocoles-nationaux-de-diagnostic-et-de-soins-pnds).

Du fait de la complexité du handicap généré par le spina bifida, le choix des coordonateurs a été d'élaborer plusieurs PNDS dans chacune des spécialités concernées par le spina bifida (MPR, gastroentérologie, urologie...).

Dans chaque spécialité, les coordonateurs de l'élaboration des PNDS ont sélectionné des thèmes majeurs et spécifiques de la prise en charge, du fait de leur importance pour le traitement ou le suivi des patients, ou de leur caractère problématique, ou encore innovant. Ces thèmes spécifiques ont fait l'objet d'une rédaction selon un modèle et un plan préétabli que les rédacteurs devaient suivre, et qui a été nommé "fiche PNDS" :

Fiche PNDS type :

Titre

Formulation de pratique clinique

Formulation scientifique du problème.

Pour le PNDS MPR, les thèmes retenus ont été les suivants :

Appareillage et déambulation chez l'enfant,
Education thérapeutique aux sondages vésicaux intermittents,
Organisation du relais de la prise en charge enfant- adulte,
Kinésithérapie dans le dysraphisme spinal,
Evolution et suivi des fonctions locomotrices,
Escarres.

Argumentaire

Les données scientifiques disponibles ont fait l'objet d'une recherche bibliographique dans Medline ou à partir d'autres bases de données, dans ce cas précisées par le rédacteur et selon des mots clés définis par le rédacteur.

Les modalités de recherche documentaire et la sélection des articles sont intégrées dans chaque fiche PNDS par son ou ses auteurs sous la rubrique « données scientifiques disponibles ».

Les revues systématiques de la littérature et les études cliniques y sont également indiquées.

Toutes ces données sont indiquées dans le PNDS [prise en charge en médecine physique et réadaptation du patient atteint de spina bifida](#) » :

Pages 18-19-20 pour la fiche « appareillage et déambulation chez l'enfant »,

Pages 24 à 28 pour la fiche « éducation thérapeutique aux sondages vésicaux intermittents »,

Pages 34 à 36 pour la fiche « organisation du relais de la prise en charge enfant- adulte »

Pages 43 à 45 pour la fiche « kinésithérapie dans le dysraphisme spinal »

Pages 49 - 50 pour la fiche « évolution et suivi des fonctions locomotrices »

Pages 53 à 56 pour la fiche « escarres ».

Des recommandations ont été émises par les rédacteurs à l'issue de l'analyse de ces données scientifiques.

Les références bibliographiques correspondantes sont indiquées pour chaque fiche après les propositions de recommandation.

Liste des participants

- Coordonnateurs pour le choix des thèmes des " fiches PNDS " et des rédacteurs :

Dr Isabelle Berkelmans, Pr Régine Brissot, Dr Andréa Manunta, Pr Laurent Siproudhis
Centre de référence Spina Bifida
CHU Pontchaillou
2 rue Henri Le Guilloux
35033 Rennes cedex 9

- Coordonnateurs de la rédaction et de la diffusion du PNDS :

Dr Isabelle Berkelmans, Dr Hélène Ménard
Centre de référence Spina Bifida
CHU Pontchaillou - 2 rue Henri Le Guilloux - 35033 Rennes cedex 9

- Rédacteurs :

- Mme Christine Amouriaux (Masseur-Kinésithérapeute)

Service de Médecine Physique et de Réadaptation,
Centre de référence Spina Bifida

CHU Pontchaillou - 2 rue Henri Le Guilloux - 35033 Rennes cedex 9

- Pr Régine Brissot

Faculté de Médecine Rennes

Centre de référence Spina Bifida

CHU Pontchaillou, 2 rue Henri Le Guilloux 35033 Rennes cedex 9.

- Dr Denis Colin

Centre de l'Arche

Pôle Régional du Handicap

1 Bd de Maule - 72650 Saint Saturnin

- Dr Capucine de Lattre

Praticien hospitalier

L'Escale service de MPR pédiatrique

Hôpital Femme Mère Enfant

Hospices Civils de Lyon - 69677 Bron

- Dr Véronique Forin

Praticien hospitalier

Unité pédiatrique de Médecine Physique et de Réadaptation Fonctionnelle

Hôpital Armand Trousseau, APHP - 26 avenue du Docteur Arnold Netter - 75012 Paris,

Centre de référence maladies rares " malformations ano-rectales et pelviennes " MAREP.

- Dr Jacques Kerdraon

Praticien hospitalier

Centre Mutualiste de Rééducation et de Réadaptation Fonctionnelle de KERPAPE

BP 78 - 56275 Ploemeur cedex

→ Dr Karine Loiseau,
Praticien hospitalier
Service de Médecine Physique et Réadaptation (MPR)
Hôpital Rothschild - APHP
5 rue Santerre - 75571 Paris cedex 12.

→ Pr Gilberte Robain
Service de Médecine Physique et Réadaptation (MPR)
Hôpital Rothschild, APHP
Faculté de médecine Pierre et Marie Curie, Paris VI
5 rue Santerre - 75571 Paris cedex 12.

■ Relecteurs :

Un groupe pluridisciplinaire a participé à la relecture des fiches, comportant des membres des sociétés savantes, les centres de compétence maladies rares spina bifida (<http://spinareference.org/les-centres/centres-de-competence.html>), l'ensemble des intervenants au centre de référence spina bifida, et les associations de patients :

- ASBH (Association Nationale Spina Bifida Handicaps Associés),
- FFASB (Fédération Française des Associations du Spina Bifida),
- ASBBF (Association Spina Bifida Belge Francophone).

Les sociétés savantes sollicitées pour la relecture ont été :

- SOFMER (Société Française de Médecine Physique et de Réadaptation) ;
- SNFCP (Société Nationale Française de Colo-Proctologie) ;
- SIFUD-PP (Société Interdisciplinaire Francophone d'Urodynamique et de Pelvi-Périnéologie) ;
- SFNC (Société Française de Neurochirurgie) ;
- SFG (Société Française de Gynécologie) ;
- SFCP (Société Française de Chirurgie Pédiatrique) ;
- GENULF (Groupe d'Etude en Neuro-Urologie de Langue Française) ;
- AFU (Association Française d'Urologie) ;
- AFIGAP (Association Francophone Internationale des Groupes d'Animation de la Paraplégie) ;
- SOFOP (Société Française d'Orthopédie Pédiatrique) ;
- SOFCOT (Société Française de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique) ;
- SFP (Société Française de Pédiatrie) ;
- SFNP (Société Française de Neurologie Pédiatrique).

Ont participé plus spécifiquement à l'élaboration des fiches PNDS de médecine physique et réadaptation les relecteurs suivants :

- Mr André Baguette, président d'association (ASBBF)
- Dr Anne Blanchard Dauphin, médecin MPR, Lille
- Pr Isabelle Bonan, médecin MPR, Rennes
- Dr Christophe Boulay, neuropédiatre, Marseille
- Dr Mireille Damphousse, médecin MPR, Rennes
- Dr Capucine De Lattre, médecin MPR, Lyon
- Dr Véronique Forin, médecin MPR, Paris

- Pr Xavier Gamé, urologue, Toulouse
- Pr Jean-Michel Guys, chirurgien pédiatrique, Marseille
- Dr Mirna Haddad, chirurgien pédiatrique, Marseille
- Dr Micheline Lombard, médecin MPR enfants, Rennes
- Dr Isabelle Poirot, médecin MPR pédiatrique, Lyon
- Pr Philippe Violas, orthopédiste pédiatrique, Rennes

Gestion des intérêts déclarés

Les participants à l'élaboration du PNDS sur la prise en charge du PNDS MPR ont rempli une déclaration d'intérêt disponible sur le site internet du centre de référence.

Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire

Echanges de mails et échanges téléphoniques individuels entre janvier 2011 et septembre 2013 entre le coordonateur et les rédacteurs.

Echanges de mail entre les relecteurs et le coordonnateur en 2014, puis conférence téléphonique le 01 10 2014 avec les relecteurs et le coordonateur pour dernières modifications et finalisation des avis d'experts et des recommandations.

Rencontres et discussions avec le médecin généraliste relecteur début 2015.

Echanges de mails pour ultimes modifications de forme avec le Président de l'ASBBF.