

## L'organisation du camp *En route vers une vie active*, en bref :

- Le comité organisateur du camp a sélectionné, mercredi le 11 mai, 20 candidats parmi les 23 inscriptions reçues.
- La conception d'un nouveau logo pour les T-shirts et la page couverture des cartables remis aux participants est en cours. Pour cette création, nous avons retenu les services d'André Faucher d'Emanescence design, celui même qui a réalisé les différents outils promotionnels pour notre campagne de financement 2011.
- Des démarches entreprises pour compléter certains ateliers à la recherche d'animateurs. Ainsi nous voulons offrir aux participants du Niveau 2, qui séjourneront pour trois jours à Montréal, un atelier sur la Sécurité et survie à la ville et à tous un atelier Relaxation et Anti-Stress. Nous usons d'imagination, pour offrir à nos jeunes, des ateliers répondant à l'objectif de développer leur autonomie.
- Nous avons embauché l'ergothérapeute qui coordonnera le programme *En route vers une vie active*, sur place, pendant les 12 jours : présente 24 heures par jour, son rôle principal sera d'évaluer l'atteinte des objectifs des jeunes et de les aider à les ajuster au besoin en cours de séjour. Nous voulons, qu'à la fin du camp, ils retournent chez eux fiers des progrès qu'ils auront accomplis et avec le goût de se donner d'autres objectifs à atteindre.

  
Renée-Claude Lafontaine, Présidente de la campagne

# Les opérations fœtales pour le spina-bifida : des progrès encourageants

Par Nathalie Boëls

Le spina-bifida chez un fœtus se détecte en général vers la 22<sup>e</sup> semaine de grossesse. Les dommages à la moelle épinière et au système nerveux vont se poursuivre jusqu'à l'accouchement, à cause de l'exposition prolongée de la moelle épinière à l'environnement intra-utérin. Ainsi, le fœtus continuera à perdre de la mobilité dans les jambes, l'hydrocéphalie et l'hernie du cerveau postérieur (notamment le cervelet), à l'origine de la malformation d'Arnold Chiari <sup>1</sup>, vont progresser aussi. De 1997 à 2003, plus de 200 bébés ayant un myéломéningocèle ont été opérés, dans l'utérus de leur mère, aux États-Unis. Mais M. Scott Adzick, chirurgien chef à l'hôpital pour enfants de Philadelphie, a voulu développer une méthode standard de chirurgie prénatale de fœtus ayant un myéломéningocèle.

L'objectif de ce médecin était aussi de s'assurer de l'efficacité et de la sécurité de cette méthode chirurgicale.

### 158 bébés opérés entre 2003 et 2009

De 2003 à 2009, l'équipe de M. Adzick a pu suivre 158 femmes, enceintes d'un seul fœtus diagnostiqué avec un spina-bifida myéломéningocèle, avant la 26<sup>e</sup> semaine de grossesse. Les résultats de cette recherche scientifique ont été publiés sur le site Internet du *New England Journal of Medicine*, le 9 février dernier <sup>2</sup>. Les fœtus avaient une plaie dans la moelle épinière dont le bord supérieur se situait entre les vertèbres T1 et S1 et aussi une hernie du cerveau postérieur (à l'origine de la malformation d'Arnold Chiari II).

<sup>1</sup> Le cervelet, portion du cerveau, en forme de chou-fleur à l'arrière de la tête, descend parfois dans la colonne vertébrale (hernie), au niveau du cou. Cette hernie comprime les cellules nerveuses de la moelle épinière. Elle est à l'origine de la malformation d'Arnold-Chiari, fréquemment associée au spina-bifida et entraîne souvent plusieurs séquelles motrices.

<sup>2</sup> N.S. Adzick et al. *A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele*, publié en ligne sur le site de NEJM [www.nejm.org](http://www.nejm.org) le 9 février 2011.

suite page 10

Des chirurgiens spécialisés ont opéré 78 de ces fœtus dans un des 3 centres hospitaliers spécialisés participant à cette étude, entre la 19e et la 26e semaine de grossesse, avant que les dommages à la moelle épinière ne soient trop graves. Les capacités des enfants et d'autres séquelles physiques ont été évaluées un an après la chirurgie puis à l'âge de 30 mois par des spécialistes qui ne savaient pas si les enfants avaient été opérés avant ou après la naissance. L'équipe a comparé les séquelles de ces enfants opérés dans l'utérus à d'autres qui ont aussi un myéломéningocèle et qui ont été opérés, également dans un de ces 3 centres hospitaliers, mais dans les 24 heures après la naissance. Tous les enfants devaient naître par césarienne planifiée à la 37e semaine de grossesse, mais plusieurs enfants opérés dans l'utérus sont nés prématurément.

### Des résultats encourageants

Par rapport à la condition des bébés opérés après la naissance, l'opération avant la 26e semaine diminue le

degré de hernie du cerveau postérieur associé à Arnold Chiari II et le besoin de dérivation (pour traiter l'hydrocéphalie) avant l'âge de 12 mois. Les bébés opérés dans l'utérus ont une meilleure capacité de marcher avec des orthèses à 30 mois ; ils ont aussi moins de syringomyélie (une poche de liquide qui se forme dans la moelle épinière et comprime les cellules nerveuses). Les fonctions motrices sont également meilleures pour les enfants opérés dans l'utérus. Cependant, il n'y a pas de différence au niveau cognitif entre les deux groupes.

Les chercheurs concluent que la réparation précoce de la fissure de la colonne vertébrale permet un meilleur développement prénatal du système nerveux. La baisse du besoin de dérivation est sans doute due à la réduction de la hernie du cerveau postérieur qui faciliterait la circulation du liquide céphalo-rachidien contenu dans le cerveau.

	Opérés dans l'utérus	Opérés après la naissance
<b>Dérivation à l'âge d'un an</b>	4 enfants sur 10	8 enfants sur 10
<b>Marcher avec des orthèses à l'âge de 30 mois</b>	4 enfants sur 10	2 enfants sur 10
<b>Hernie du cerveau postérieur (Arnold Chiari) - Absence</b>	1 enfant sur 3 (32 %)	1 enfant sur 25 (4 %)
<b>Hernie du cerveau postérieur (Arnold Chiari) - Modérée</b>	1 enfant sur 4 (25 %)	2 enfants sur 3 (67 %)

### Les problèmes pour le fœtus opéré dans l'utérus et pour sa mère

Cependant, l'opération du fœtus dans l'utérus n'est pas sans inconvénients, parfois sérieux pour la mère et le fœtus. Tout d'abord, sur les 78 bébés opérés dans l'utérus, 36 sont nés prématurément, avant 34 semaines (contre seulement 5 dans le groupe prénatal) dont 10 sont nés avant la 30e semaine (aucun bébé opéré après la naissance était né avant la 30e semaine).

Pourtant, les médecins donnent, aux mères opérées dans l'utérus, un médicament pour diminuer les contractions. Cependant, le simple fait d'ouvrir l'utérus, entraîne le plus souvent un accouchement dans les jours qui suivent. Les enfants opérés dans l'utérus ont été aussi plus nombreux à avoir des difficultés respiratoires à la naissance. L'opération elle-même a donné lieu, parfois, à des complications.

	Naissances prématurées	
	Opérés dans l'utérus	Opérés après la naissance
<b>Nés avant 30 semaines</b>	10 enfants (sur 78, soit 13 %)	0 enfant (sur 80 enfants)
<b>Nés avant 34 semaines</b>	36 enfants (sur 78, soit 46 %)	5 enfants (sur 80 enfants)

suite page 11

Pour les mères, dont le fœtus a été opéré dans l'utérus, les complications de grossesse et d'accouchement étaient plus nombreuses et directement liées à la chirurgie : différents problèmes de ruptures du placenta, œdème pulmonaire (présence d'eau dans les poumons) et un plus grand besoin de transfusion de sang lors de l'accouchement. De plus, plus d'une mère sur 3 ont une séquelle permanente au niveau de l'utérus, à l'endroit de la cicatrice provoquée par la chirurgie : la paroi de l'utérus est plus fine et parfois déchirée. Étant donné la gravité de cette complication, toutes les femmes qui ont subi une chirurgie intra-utérine devront, si elles ont d'autres grossesses après celle-ci, accoucher par césarienne, avant même le début des contractions.

### Les limites de l'étude

Les premières conclusions de cette étude sont très encourageantes. Mais nous devons rester prudents. Tout d'abord, il faut être très conscient que cette opération ne permet pas de guérir du spina-bifida mais simplement de diminuer les séquelles engendrées par cette malformation et donc d'améliorer la condition de l'enfant. De plus, bien que, globalement, le groupe des enfants opérés dans l'utérus ont une condition physique meilleure que les autres, certains de ces enfants n'ont pas bénéficié de cette opération ou ont eu des faibles améliorations neuromotrices.

Cette étude a eu lieu dans seulement trois centres hospitaliers par des chirurgiens spécialement formés pour entreprendre ce genre d'opération. Les résultats de cette recherche ne peuvent donc pas être généralisés à des patients qui se feraient opérer dans d'autres centres, moins expérimentés. Enfin, dans l'étude, le suivi médical des enfants s'arrête à l'âge de 30 mois. Il faudrait un suivi à plus long terme pour évaluer les autres gains éventuels, concernant par exemple la continence de la vessie et des intestins, le fonctionnement sexuel et la capacité mentale.

### L'avenir <sup>3</sup>

En éditorial du journal dans lequel est paru cet article, J.L. Simpson et M.F. Greene soulèvent plusieurs points intéressants : l'opération in-utéro est beaucoup plus

complexe et risquée pour la mère. Il faudra donc la réserver pour des fœtus qui sont plus à risques d'une mauvaise condition si l'opération est retardée après la naissance.

De plus, les trois centres de l'étude ont développé une grande expertise durant l'étude. Si cette pratique devait s'étendre à d'autres sites hospitaliers, il faudra donc former d'autres spécialistes pour entreprendre l'opération et cela risquera de diminuer, au moins au début, les pourcentages de réussite pour les fœtus et augmenter les complications pour les mères.

Étant donné les risques associés à cette opération, il faudra s'assurer que les futurs parents reçoivent une très bonne information pour bien peser les avantages et les inconvénients de cette option. Les éditorialistes précisent que chaque parent a des échelles de valeur différente par rapport aux bénéfices apportés par l'opération en fonction des risques encourus par le fœtus et la mère. Ils ajoutent aussi qu'il ne faudrait pas que les parents interprètent favorablement même les bénéfices les plus marginaux. Les informations données aux parents devront inclure aussi le niveau d'expertise de leur centre dans ce type d'opération. Enfin, il ne faudra pas que les parents qui choisissent plutôt d'avorter se fassent dire qu'ils n'ont pas tout tenté pour leur enfant.

**Ces résultats sont donc encourageants, mais il faudra attendre sans doute encore plusieurs années avant que l'opération intra-utérine pour le spina-bifida ne soit généralisée. De plus, elle ne permettra pas de guérir du spina-bifida. Il faudra donc s'assurer de ne pas mettre de côté les personnes qui vivent avec cette malformation, d'autant plus qu'aucun traitement ne permet, pour l'instant, de diminuer les dommages à la moelle épinière chez les adultes.**

Pour en savoir plus, à voir aussi la vidéo (en anglais) sur le site de la chaîne CTV  
[www.ctv.ca/CTVNews/Health/20110209/spina-bifida-surgery-110209](http://www.ctv.ca/CTVNews/Health/20110209/spina-bifida-surgery-110209)

3 Extraits de l'éditorial du NEJM : J.L. Simpson et M.F. Greene, Fetal Surgery for Myelomeningocele?, publié en ligne sur le site [www.nejm.org](http://www.nejm.org) le 9 février 2011.