

# Modulo III.7. Spina bifida e lesioni del midollo spinale nei bambini

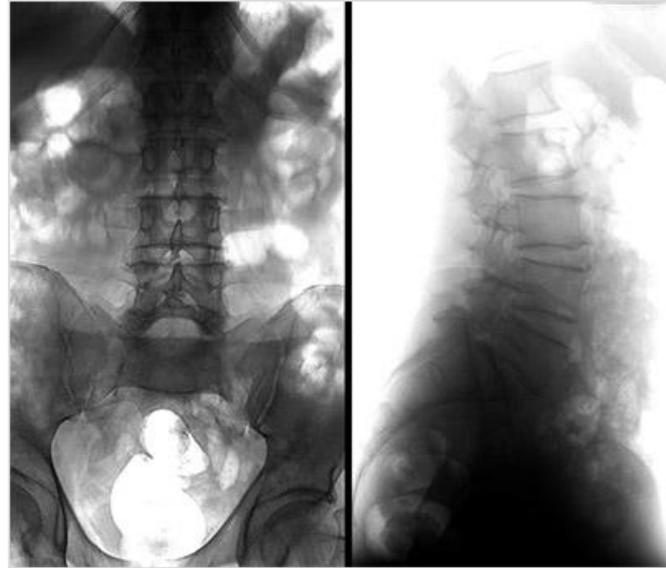
1. Introduzione
2. Definizione di Spina Bifida (SB)
3. Cause della Spina Bifida e fattori di prevenzione
4. Trattamento della Spina Bifida
5. Conseguenze e implicazioni funzionali
6. Idrocefalo
7. Malformazione di Arnold Chiari
8. Lesione midollare infantile
9. Proposte di intervento nella SB e nelle lesioni del midollo spinale

Riferimenti bibliografici e dal web



# 1. Introduzione

Questo capitolo tratta la definizione, la classificazione e l'eziologia della Spina Bifida (SB), nonché il suo trattamento e le conseguenze funzionali. Vengono inoltre definite e spiegate brevemente alcune patologie associate alla SB, come l'idrocefalo e la malformazione di Arnold Chiari. Infine, vengono proposte le basi di un programma di intervento multidisciplinare di stimolazione precoce per i bambini con SB o con lesioni midollari in fantili.

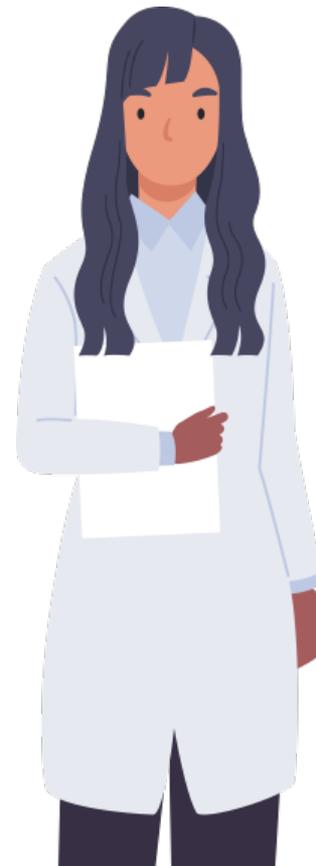
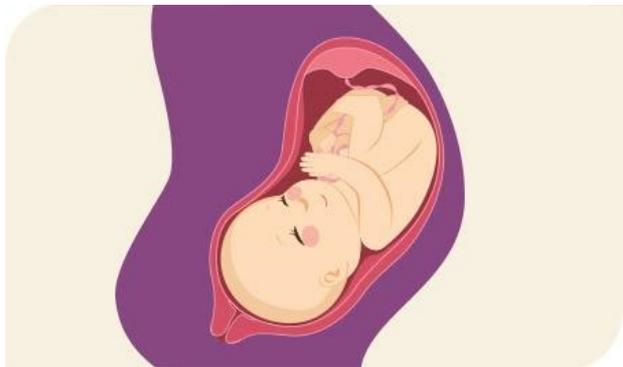


## 2. Definizione di Spina Bifida (SB)

### A. Definizione di Spina Bifida

Durante lo sviluppo embrionale, le vertebre si chiudono posteriormente, proteggendo il contenuto del canale neurale (meningi e midollo spinale); tuttavia, ciò non avviene nei casi di Spina Bifida (SB) e il contenuto è esposto.

Pertanto, la SB può essere definita come una malformazione congenita caratterizzata dalla mancata fusione di uno o più archi vertebrali, con o senza protrusione delle meningi o del midollo spinale, per cui il contenuto del canale neurale è esposto all'esterno (Gallar Pérez-Albaladejo, M., 2016).



## 2. Definizione di Spina Bifida (SB)

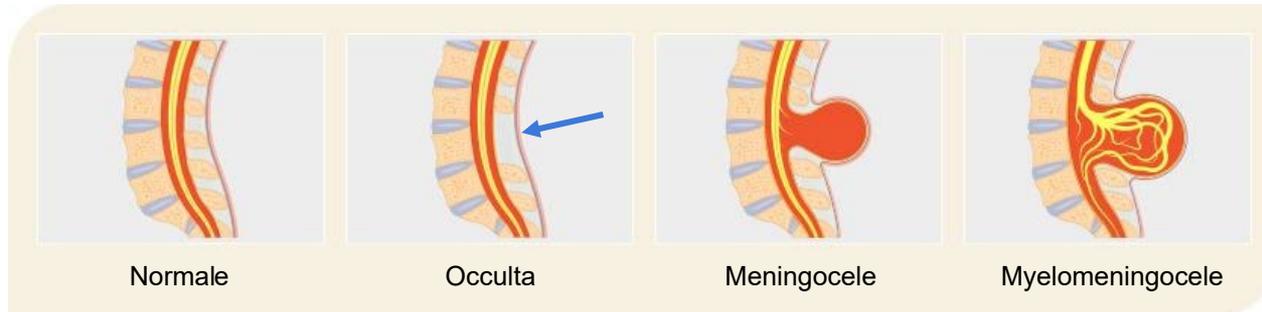


### Classificazione della Spina Bifida

A seconda della fuoriuscita o meno del contenuto del canale spinale, le SB sono classificate come segue (Gallar Pérez-Albaladejo, M.,2016):

**Spina Bifida Occulta** . Alcune arcate vertebrali non si sono fuse e la lesione è coperta dalla pelle per tutta la sua lunghezza . Può passare inosservata nel corso della vita o essere rilevata accidentalmente da una radiografia spinale . Non ci sono sintomi associati .

**Spina bifida aperta** . In questi casi, la lesione appare coperta da membrane sotto forma di cisti . Se questa cisti contiene solo le meningi, si parla di meningocele, ma se, oltre alle meningi, contiene anche parte del midollo spinale, si parla di mielomeningocele . Quest'ultimo è il più grave di tutti e comporta numerose conseguenze .



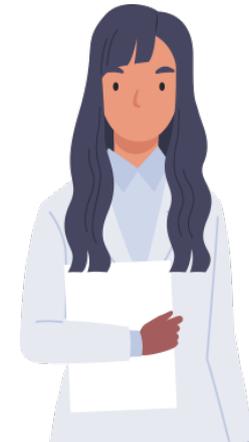
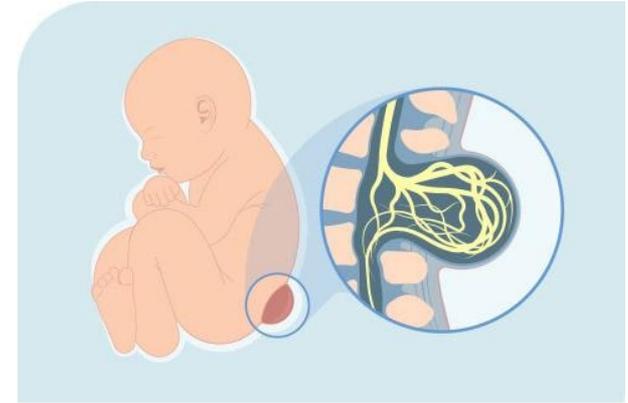
## 2. De finizione di Spina Bifida (SB)

La gravità del meningocele o del mielomeningocele dipende da diversi fattori (Gallar Pérez-Albaladejo, M., 2016).

- Posizione: più in alto (zona cervicale), maggiori sono le implicazioni.
- Estensione: maggiore è l'estensione, maggiori sono le implicazioni.
- Presenza di altre malformazioni associate, come l'idrocefalo o la malattia di Arnold Chiari. La loro presenza è associata a conseguenze funzionali maggiori.

### Prevalenza della spina bifida

In Spagna tra gli 8 e i 10 neonati vivi su 10.000 presentano una qualche malformazione del tubo neurale, di cui più della metà è affetta da SB (secondo lo Studio Collaborativo Spagnolo delle Malformazioni Congenite) (AMSB, 2022). Altri difetti del tubo neurale, come l'anencefalia o l'encefalocele, sono considerati malattie a bassa prevalenza e le loro sequele sono molto più gravi di quelle della SB.



### 3. Cause della Spina Bifida e fattori di prevenzione

#### Eziologia

La causa della SB è sconosciuta , anche se è stata correlata a diversi fattori , come la carenza di acido folico nella madre o l'assunzione di acido valproico (farmaco antiepilettico ) o di etetrinato (farmaco contro la psoriasi o l'acne ) durante la gravidanza .

#### Fattori di prevenzione

La prevenzione prevede quindi l'assunzione di acido folico in caso di gravidanza e la valutazione di farmaci alternativi da parte di specialisti .

La diagnosi precoce della SB si effettua con metodi biochimici , determinando la quantità di alfa-fetoproteina nella madre . Anche l'ecografia può rilevarla , ma è difficile da vedere nelle prime settimane di gravidanza .



## 4. Trattamento della spina bifida

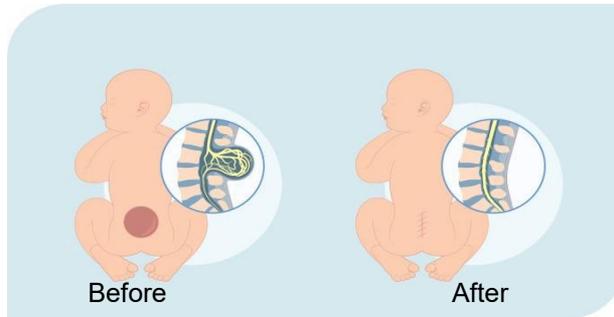
In caso di lesioni aperte, il bambino deve essere sottoposto a un intervento chirurgico subito dopo la nascita per chiudere la cisti. Si tratta di un intervento complesso, dal cui esito dipenderà anche la prognosi funzionale del bambino. Poiché la SB ha conseguenze multiple e molto complesse, il trattamento deve essere affrontato da un'equipe multiprofessionale:

Trattamento medico: sono coinvolti diversi specialisti, come neurochirurghi, urologi, traumatologi, riabilitatori e pediatri, tra gli altri.

Riabilitazione: fisioterapia, terapia occupazionale, trattamento ortopedico e psicologico.

Per la riabilitazione è importante iniziare un programma di cura precoce il prima possibile, per dare la possibilità di lavorare al meglio in tutte le aree.

### intervento chirurgico per SpinaBifida



## 5. Conseguenze e implicazioni funzionali

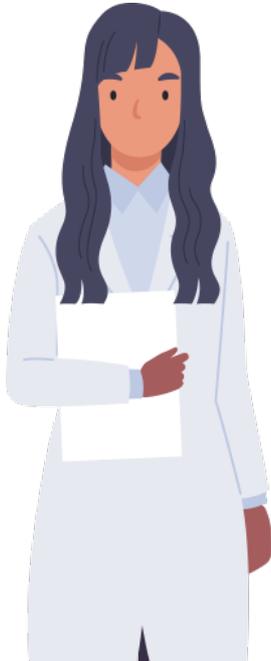
La SB è considerata una malattia polideformante, con coinvolgimento di più organi come conseguenza dell'interessamento neurologico derivante dal fatto che le meningi e le radici sono state esposte. In generale, le conseguenze sono generalmente le seguenti (Gallar Pérez-Albaladejo, M., 2016):

Debolezza muscolare o addirittura paralisi muscolare completa al di sotto della lesione. Più alta è la lesione, maggiori saranno le difficoltà che presenterà, per cui se la lesione è elevata, i pazienti non saranno in grado di camminare e potranno anche presentare debolezza alle braccia.

Perdita di sensibilità al di sotto della lesione. Può comportare il rischio di lesioni cutanee e ustioni, tra l'altro.

Indebolimento dei muscoli della vescica e del tratto intestinale. Può presentare incontinenza urinaria e fecale, il che implica una notevole attenzione a questo riguardo. Idrocefalo. Questa complicazione compare nel 70% dei bambini con SB. Viene trattata un po' più tardi.

Altre implicazioni: pubertà precoce, tendenza all'obesità, malformazione di Arnold Chiari, tra le altre.



## 6. Idrocefalo

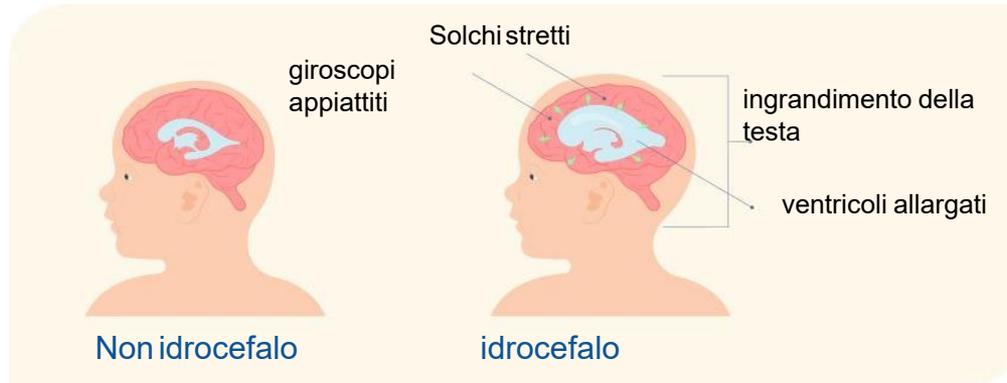
È una delle complicanze più frequenti della SB, ma può comparire anche non associata alla SB come patologia primaria, causando una disabilità a sé stante.

Si tratta di un accumulo di liquido cerebrospinale (CSF) nel cervello, dovuto alla cattiva circolazione o al mancato riassorbimento.

L'aumento del liquor comporta un aumento delle dimensioni dei ventricoli cerebrali (dove viene prodotto questo liquido) e ciò comporta un aumento della pressione sul cervello, deformando il cranio.

Questa situazione deve essere affrontata con urgenza per evitare lesioni cerebrali. A tal fine, nei ventricoli cerebrali viene posizionata una valvola che evacua il liquor in eccesso nella cavità peritoneale o nella vena cava, con un nuovo intervento del reparto di neurochirurgia.

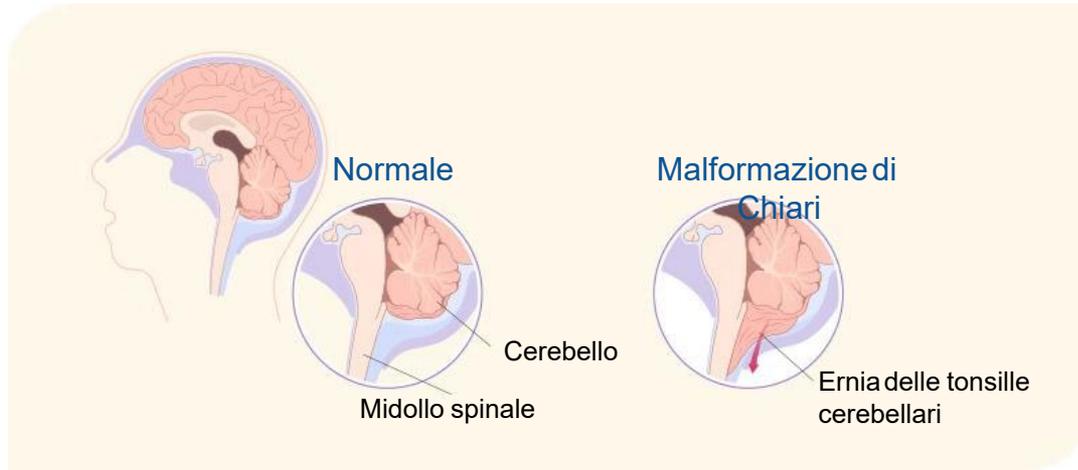
Talvolta l'idrocefalo si associa anche a ritardi nello sviluppo motorio e cognitivo che, se associati alla SB, si sommano alle conseguenze di quest'ultima.



## Malformazione di Arnold Chiari

La malattia di Arnold Chiari è una patologia rara, che può essere riscontrata anche isolatamente o legata alla presenza di SB. Quando è legata alla SB, è di tipo 2 e consiste in una discesa del cervelletto e della parte inferiore del IV ventricolo cerebrale verso il canale midollare, con conseguente allungamento anche del tronco encefalico.

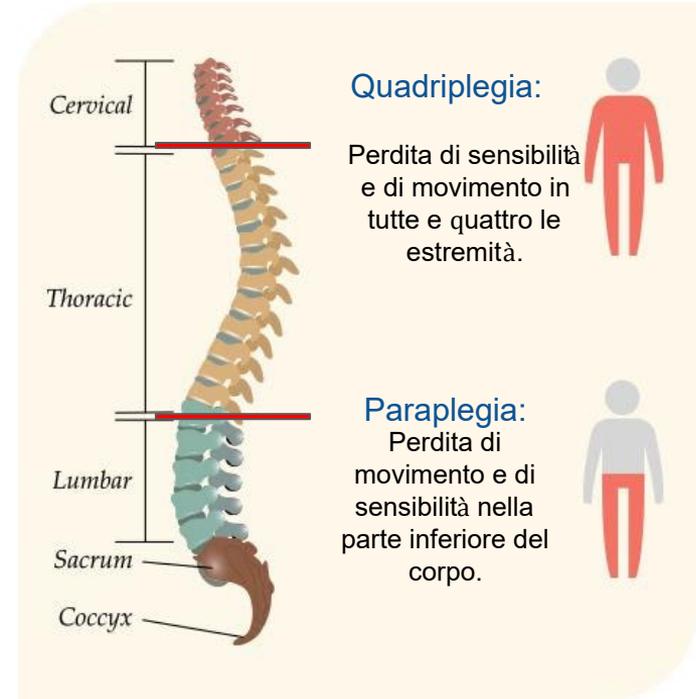
Non deve essere associata ad altre sintomatologie, ma a volte sono presenti difficoltà di deglutizione o di respirazione e debolezza delle braccia.



## Lesione midollare infantile

Con «lesione del midollo spinale» ci riferiamo alla presenza di un danno al midollo spinale come conseguenza di un processo traumatico o non traumatico. La SB potrebbe essere inclusa tra le lesioni del midollo spinale di origine non traumatica. Tuttavia, le lesioni di origine traumatica (incidenti d'auto, cadute, ecc.) sono più comuni nei giovani adulti e la percentuale nella prima infanzia è bassa; è importante sapere che esistono anche bambini con lesioni del midollo spinale di origine traumatica.

Le conseguenze di queste lesioni traumatiche del midollo spinale sono molto simili a quelle della SB, tranne per il fatto che non comportano il rischio di idrocefalo o altre malformazioni, ad esempio. Condividono la debolezza o la paralisi muscolare al di sotto della lesione, la perdita di sensibilità e la debolezza dei muscoli della vescica e del tratto intestinale. Come la SB, richiedono un approccio multiprofessionale per fornire ai bambini programmi di intervento che facilitino lo sviluppo e l'acquisizione dell'indipendenza.



## 9. Proposte di intervento nella SB e nelle lesioni del midollo spinale

L'approccio alla SB e alle lesioni del midollo spinale deve essere multidisciplinare. Nella SB, il primo anno di vita del bambino, nel caso delle lesioni del midollo spinale, il primo anno dopo la comparsa della lesione, sarà caratterizzato principalmente dall'intervento medico e dalla stabilizzazione della lesione (chiusura della cisti, trattamento dell'idrocefalo se presente, ecc.)

Una volta stabilizzata la lesione dal punto di vista medico, è consigliabile che i bambini inizino il prima possibile i programmi di stimolazione per favorire lo sviluppo del loro pieno potenziale.

Da un punto di vista fisioterapico, gli obiettivi del programma dovrebbero concentrarsi principalmente su:

migliorare tutta la muscolatura conservata, iniziando dal controllo del tronco per favorire la posizione seduta e continuando con gli arti inferiori e superiori se interessati;

raggiungere una mobilità indipendente, con o senza ausili ortopedici;

evitare le deformità ortopediche. Idealmente, ciò può essere fatto fin dalla nascita, anche quando il bambino è in ospedale.



## 9. Proposte di intervento nella SB e nelle lesioni del midollo spinale



Dal punto di vista della terapia occupazionale, un programma di intervento dovrebbe avere almeno i seguenti obiettivi: Raggiungere l'indipendenza nelle attività di vita quotidiana (ADL), rispettando sempre il ritmo di sviluppo (vedi modulo 6).

Consigliare e formare all'uso dei dispositivi di assistenza necessari per raggiungere questa indipendenza.

Oltre ai prodotti per la mobilità (deambulatori, stampelle, sedie a rotelle), i bambini con SB e lesioni del midollo spinale possono aver bisogno di altri prodotti che li aiutino nella vita quotidiana, come ad esempio l'adattamento di posate o utensili e materiali scolastici.

Adattare l'ambiente e i suoi materiali per facilitare l'indipendenza.

È inoltre importante che i programmi multidisciplinari includano la famiglia come parte dell'intervento.

La presenza di un bambino disabile produce una moltitudine di sentimenti che a volte sono difficili da gestire e che devono essere affrontati.

Inoltre, soprattutto nei casi di lesione midollare acquisita, i bambini stessi, anche in età così precoce, hanno bisogno di un aiuto psicologico per far fronte ai cambiamenti provocati dalla loro situazione.



## 9. Proposte di intervento nella SB e nelle lesioni del midollo spinale



### Applicazione web eEarlyCare :

L'applicazione web eEarlyCare (Saiz-Manzanares, Marticorena -Sánchez, & Árnaiz -González, 2020 ; 2022; Saiz-Manzanares et al., 2020 ), propone strategie e strumenti che possono essere adottati con bambini con SB e lesioni del midollo spinale . Uno studio più dettagliato dello strumento è presentato nel Modulo VII.3.



### Altro

Può essere necessario l'intervento di più professionisti, a seconda dell'entità della lesione e della presenza di altre complicazioni :

Se viene rilevato un ritardo cognitivo, il programma deve includere anche questa parte .

Il personale infermieristico deve occuparsi anche delle lesioni che possono comparire sulla pelle, per esempio le piaghe da decubito .

I dietologi devono aiutare i bambini con SB a non diventare obesi .





## Riferimenti bibliografici

Saiz-Manzanares, M.C., Marticorena, R., y Arnaiz-Gonzalez, Á. (2022). Improvements for therapeutic intervention from the use of web applications and machine learning techniques in different affectations in children aged 0-6 years. *Int. J. Environ. Res. Public Health*, 19, 6558. <https://doi.org/10.3390/ijerph19116558>

Saiz-Manzanares, M.C., Marticorena, R., & Arnaiz, Á. (2020). Evaluation of Functional Abilities in 0–6 Year Old: An Analysis with the eEarlyCare Computer Application. (2020). *Int. J. Environ. Res. Public Health*, 17(9), 3315, 1-17 <https://doi.org/10.3390/ijerph17093315>

Saiz-Manzanares, M.C., Marticorena, R., Arnaiz, Á., Diez-Pastor, J.F., y García-Osorio, C.I. (2020). Measuring the functional abilities of children aged 3-6 years old with observational methods and computer tools. *Journal of Visualized Experiments*, e60247, 1-17. <https://doi.org/10.3791/60247>

## Riferimenti dal web

Found in <https://ameb.es/datos-de-interes/>

Found in <http://aebha.org/wp-content/uploads/2016/04/GU%C3%8DA-ESPINA-B%C3%8DFIDA-COMPLETA.pdf>