

Vieillissement des personnes en situation de handicap

Dr Rebecca Haddad, MCU-PH

Service de Médecine Physique et de Réadaptation

Paris

rebecca.haddad@aphp.fr



Liens d'intérêt

- Aucun pour cette présentation

Objectifs pédagogiques

- Définition
- Epidémiologie
- Profil des personnes handicapées vieillissantes
- Défi du lieu de vie et de la prise en charge
- Quelques exemples spécifiques
 - TC
 - Polyhandicap
 - Dysraphismes
 - Bonus video : lésion médullaire traumatique

Un point de terminologie

- « Une PSH vieillissante est une personne qui a entamé ou connu sa situation de handicap (quelle qu'en soit la nature ou la cause) avant que de connaître les effets d'un vieillissement. La situation de handicap a donc précédé le vieillissement. »
- En anglais : ageing with disability
- Différent de : disability into ageing ou disability with ageing, la dépendance acquise au cours du vieillissement

Pourquoi ce sujet ?

- Vieillissement global de la population
- Augmentation de l'espérance de vie des PSH : amélioration des prises en charges médicales
 - Dépistage
 - Diagnostic plus précoce
 - Traitement des conséquences de la maladie : par ex. neurovessie
 - Traitement substitutif de la maladie : par ex. hémophilie
 - Structuration des prises en charge : recommandations et plans, pédiatrie, transition ado-adulte

Pourquoi ce sujet ?

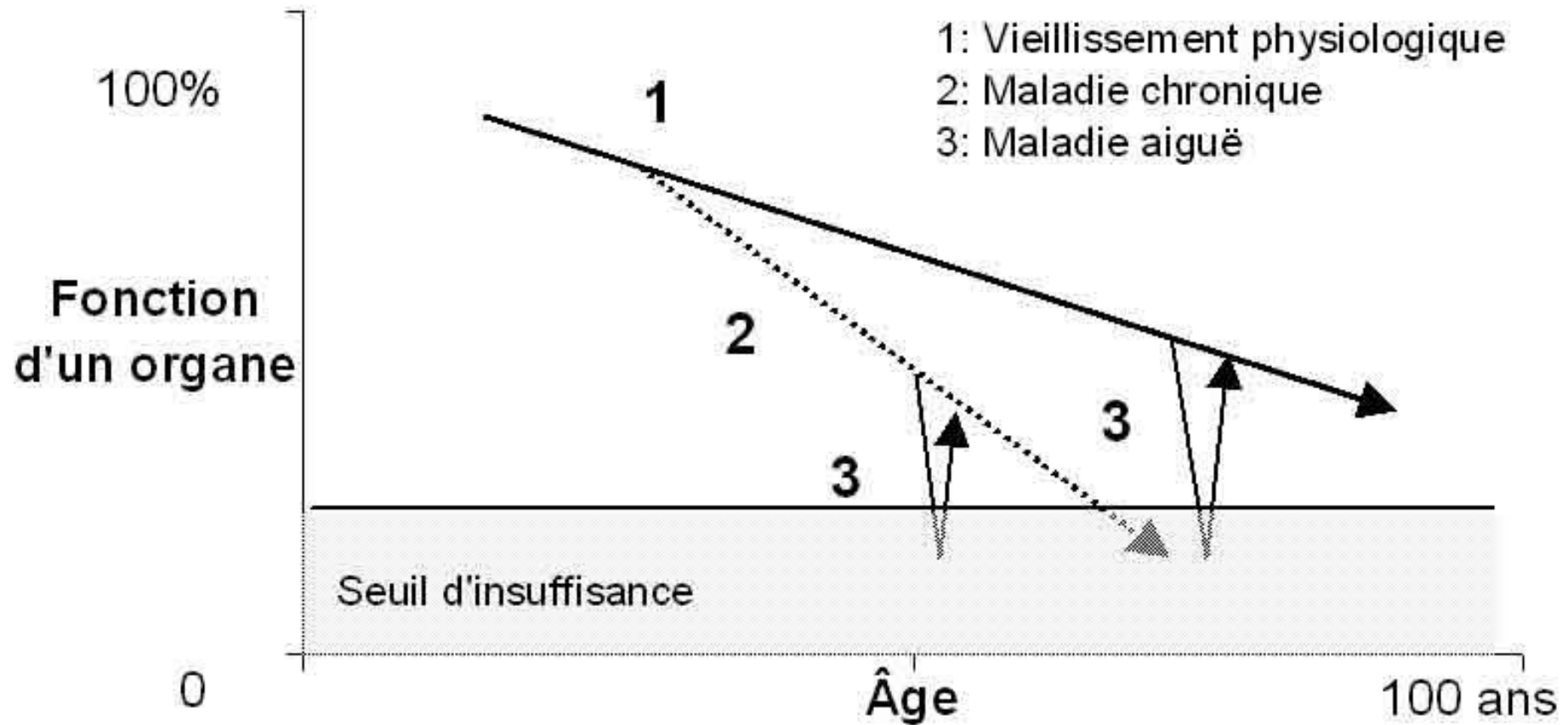
- Vieillissement global de la population
- Augmentation de l'espérance de vie des PSH : amélioration des prises en charges médicales
 - Polyhandicap : 15-68 ans
 - Paralysie cérébrale : 34-74 ans
 - Dysraphismes :
 - Lésions médullaires : >33% ont plus de 60 ans
 - SEP : 50% ont plus de 50 ans

« Les débiles profonds mouraient presque tous à l'adolescence. Ils atteignent maintenant l'âge mûr et nous aurons dans dix ou quinze ans, de grands handicapés du troisième âge » René Lenoir. 1976

Défis liés au vieillissement des personnes en situation de handicap

- Comorbidités cumulatives : HANDICAP SURAJOUTE

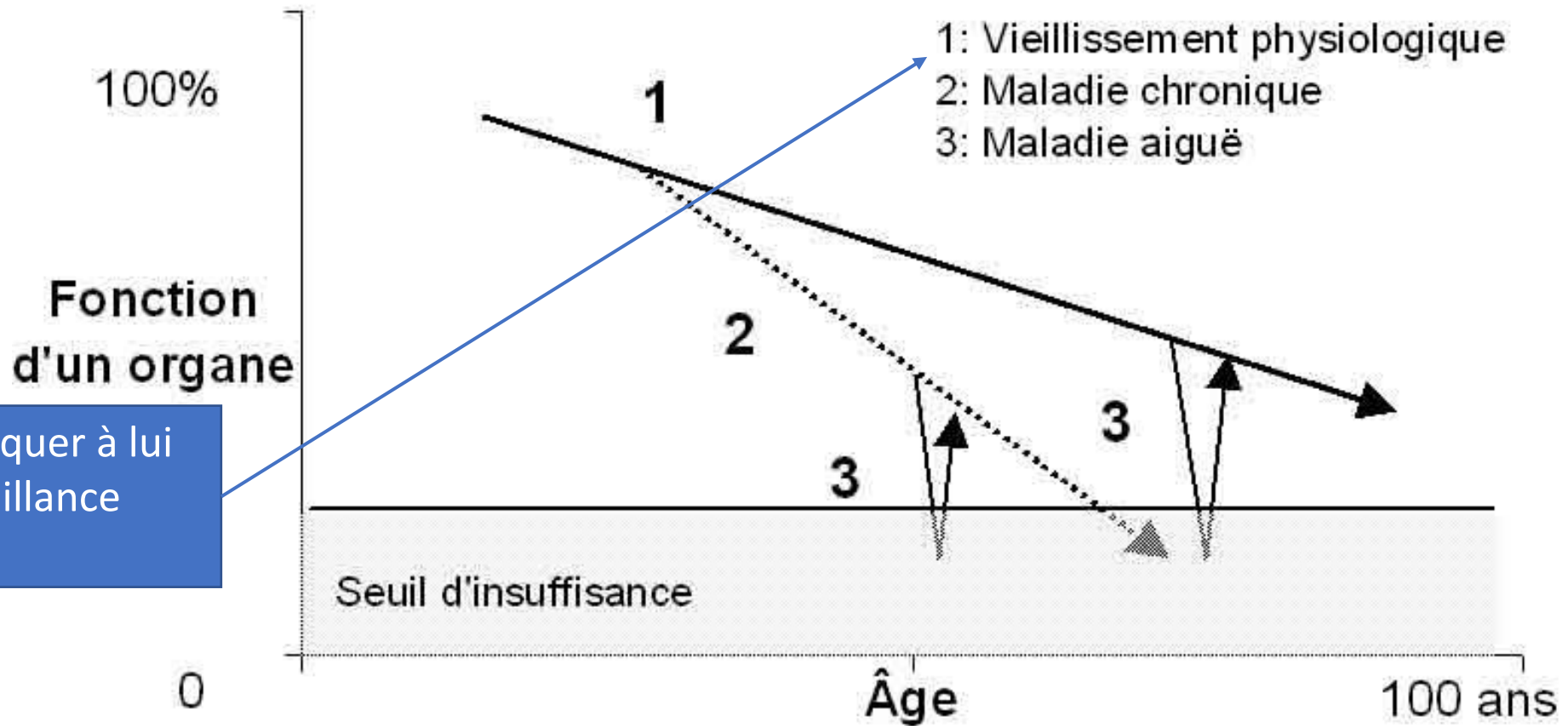
D'une manière générale, le vieillissement en lui-même n'est pas la cause de la perte d'autonomie, ce sont les pathologies dont la fréquence et le nombre augmentent avec l'âge qui en sont la cause. Il faut les rechercher et les traiter



Théorie du 1+2+3 (JP Bouchon)

- 1- Les effets du vieillissement qui réduisent progressivement les réserves fonctionnelles
- 2- Les affections chroniques surajoutées qui altèrent les fonctions
- 3- Les facteurs de décompensation souvent multiples

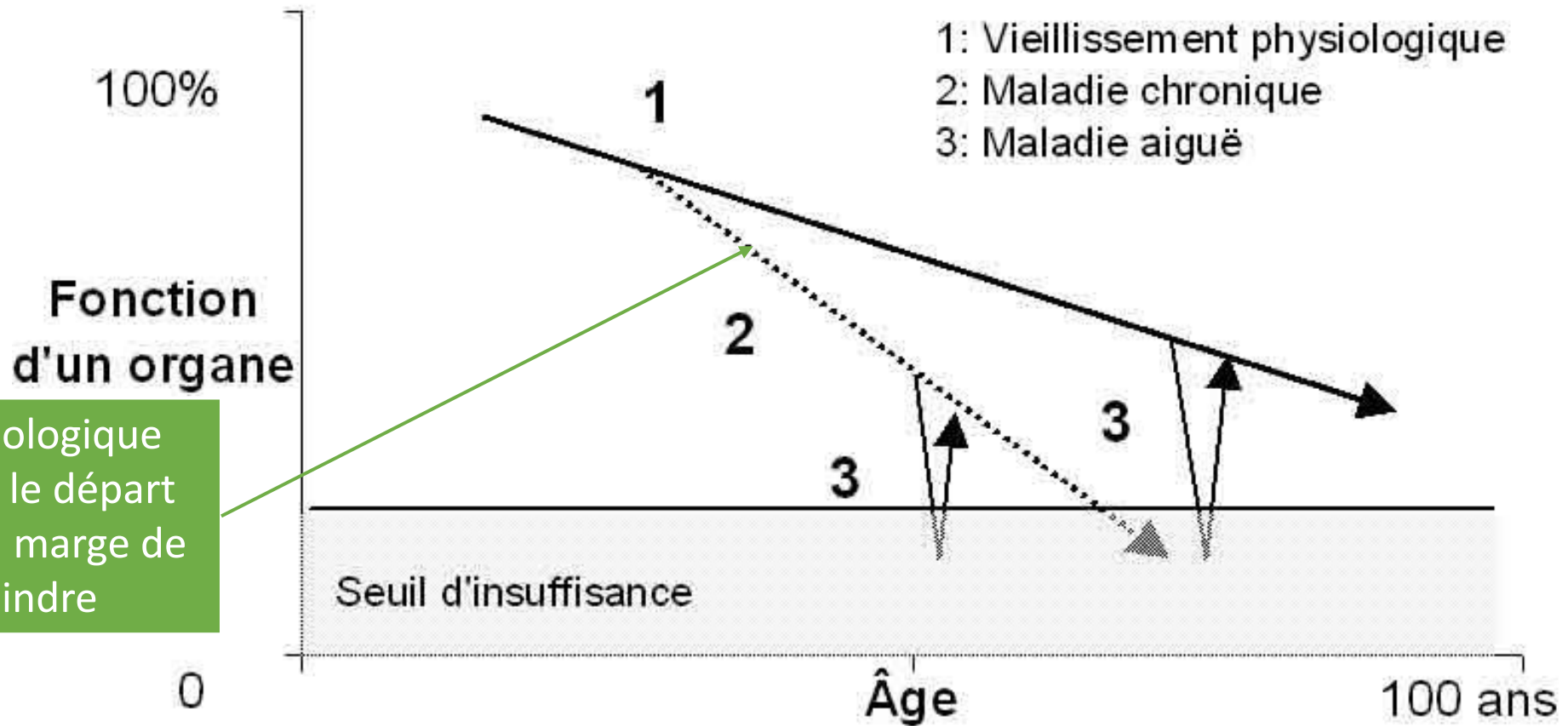
Stratégies thérapeutiques visant à ralentir 1, compenser 2 et traiter 3



Théorie du 1+2+3 (JP Bouchon)

- 1- Les effets du vieillissement qui réduisent progressivement les réserves fonctionnelles
- 2- Les affections chroniques surajoutées qui altèrent les fonctions
- 3- Les facteurs de décompensation souvent multiples

Stratégies thérapeutiques visant à ralentir 1, compenser 2 et traiter 3



Théorie du 1+2+3 (JP Bouchon)

- 1- Les effets du vieillissement qui réduisent progressivement les réserves fonctionnelles
- 2- Les affections chroniques surajoutées qui altèrent les fonctions
- 3- Les facteurs de décompensation souvent multiples

Stratégies thérapeutiques visant à ralentir 1, compenser 2 et traiter 3

Défis liés au vieillissement des personnes en situation de handicap

- Comorbidités cumulatives : HANDICAP SURAJOUTE
- Accès aux actions de prévention
- Transition adulte – gériatrie
- Vieillissement des aidants
- Dispositifs de prises en charge médico-sociales

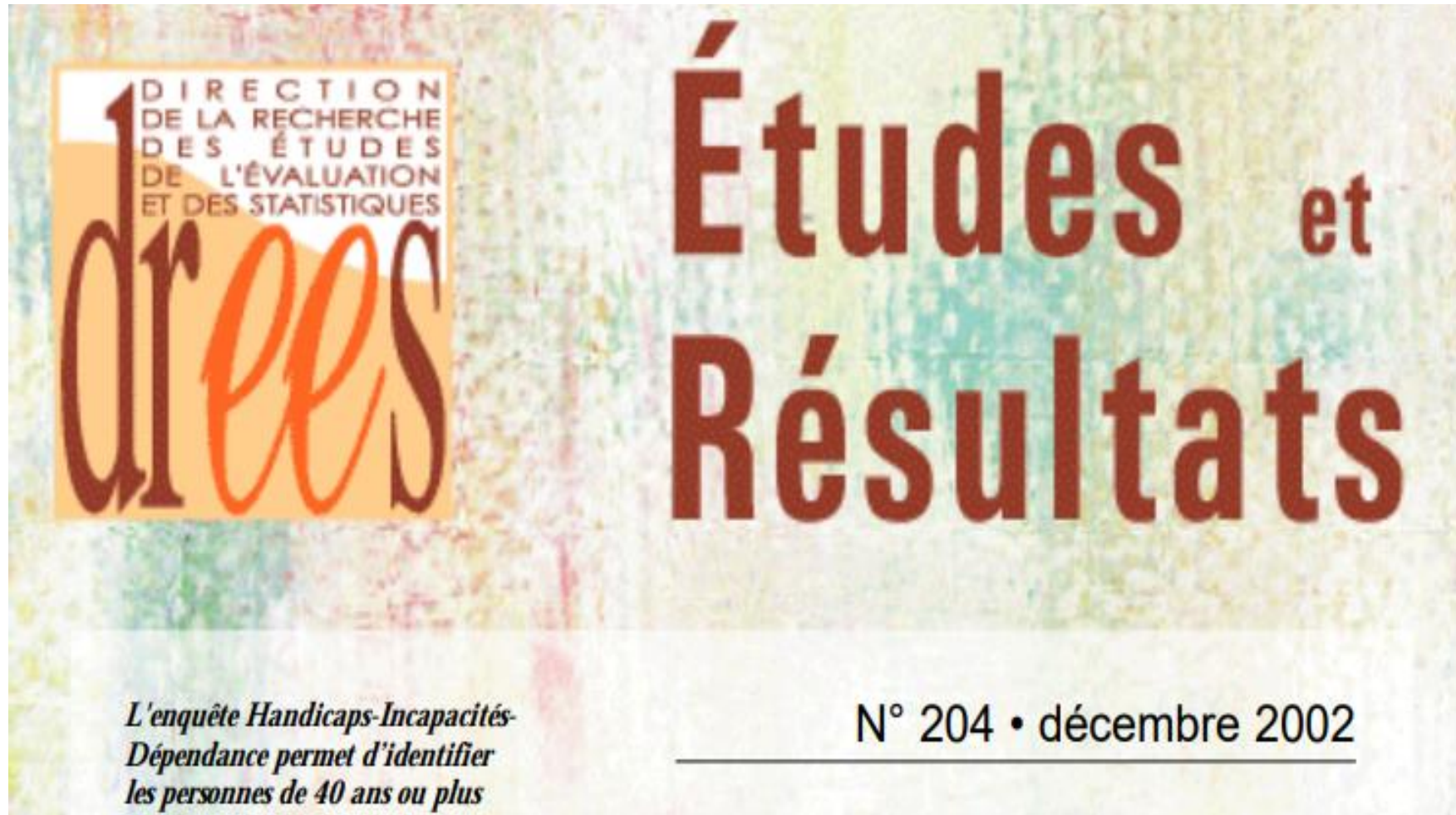
Quelles personnes sont concernées ?

- Diversité des situations et des modalités de vieillissement
 - Handicap congénital vs acquis
 - Handicap de l'enfance vs adulte jeune
 - Handicap cognitif, psychiatrique, moteur, sensoriel
 - Les plus fréquentes : **trisomie 21**, autisme, paralysie cérébrale, polio, dysraphisme, lésion médullaire traumatique, sclérose en plaques, traumatisme crânien, AVC, etc.

Combien de personnes sont concernées ?

- 12 -14 millions de personnes avec un handicap < 40 ans aux USA
- Enquête Handicap, incapacités, dépendance (HID en 2002) :
 - 1 053 273 : personnes âgées de 40 à 59 ans atteintes d'une incapacité ou d'un handicap en France
 - 1 830 525 : > 60 ans
 - 635 000 : âgées de plus de 40 ans ayant un handicap apparu avant 20 ans
 - 267 000 sont âgées de 60 ans ou plus
 - Cela correspond à 2,4 % des personnes de 40 ans et plus

Quel est leur profil ?



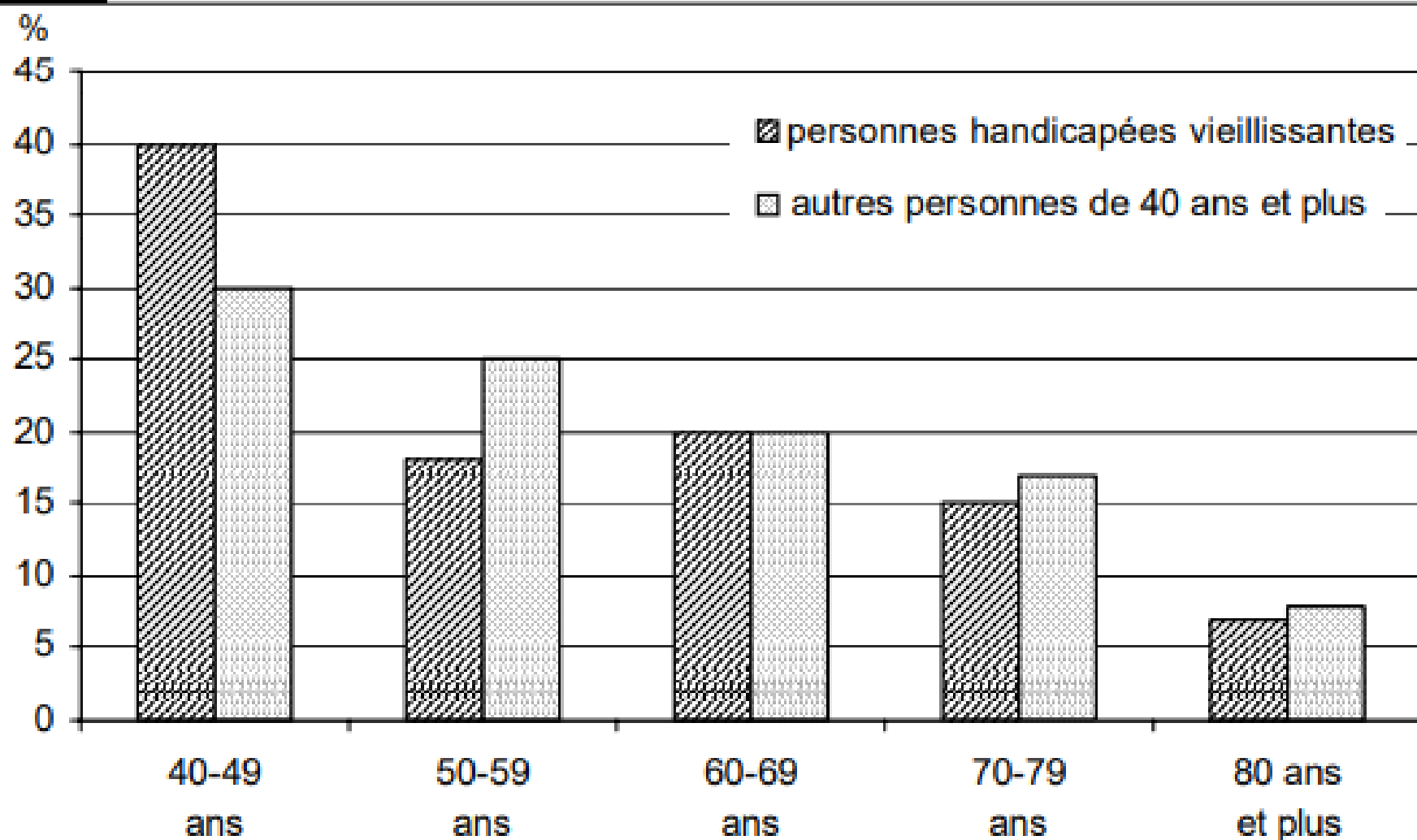
Enquête HID, réalisée par l'INSEE, vise à décrire les conséquences des problèmes de santé sur la vie quotidienne des personnes.

Collecte en quatre vagues : la première vague, fin 1998, et la troisième vague, fin 2000, concernent les personnes en institutions socio-sanitaires ou psychiatriques ; la deuxième, fin 1999, et la quatrième, fin 2001, portent sur les personnes vivant à leur domicile

Pourquoi ce seuil de 40 ans ?

- Notion « historique » : vieillissement prématuré des personnes avec un handicap d'origine neurologique
 - Constatation clinique et dans le monde du travail
 - Sévérité de l'atteinte motrice
 - Sévérité du déficit intellectuel
 - Fait appel à la notion de réserve

répartition par âge des personnes handicapées vieillissantes et des autres personnes de 40 ans et plus



Source : HID-Institutions 1998 et HID-Domicile 1999.

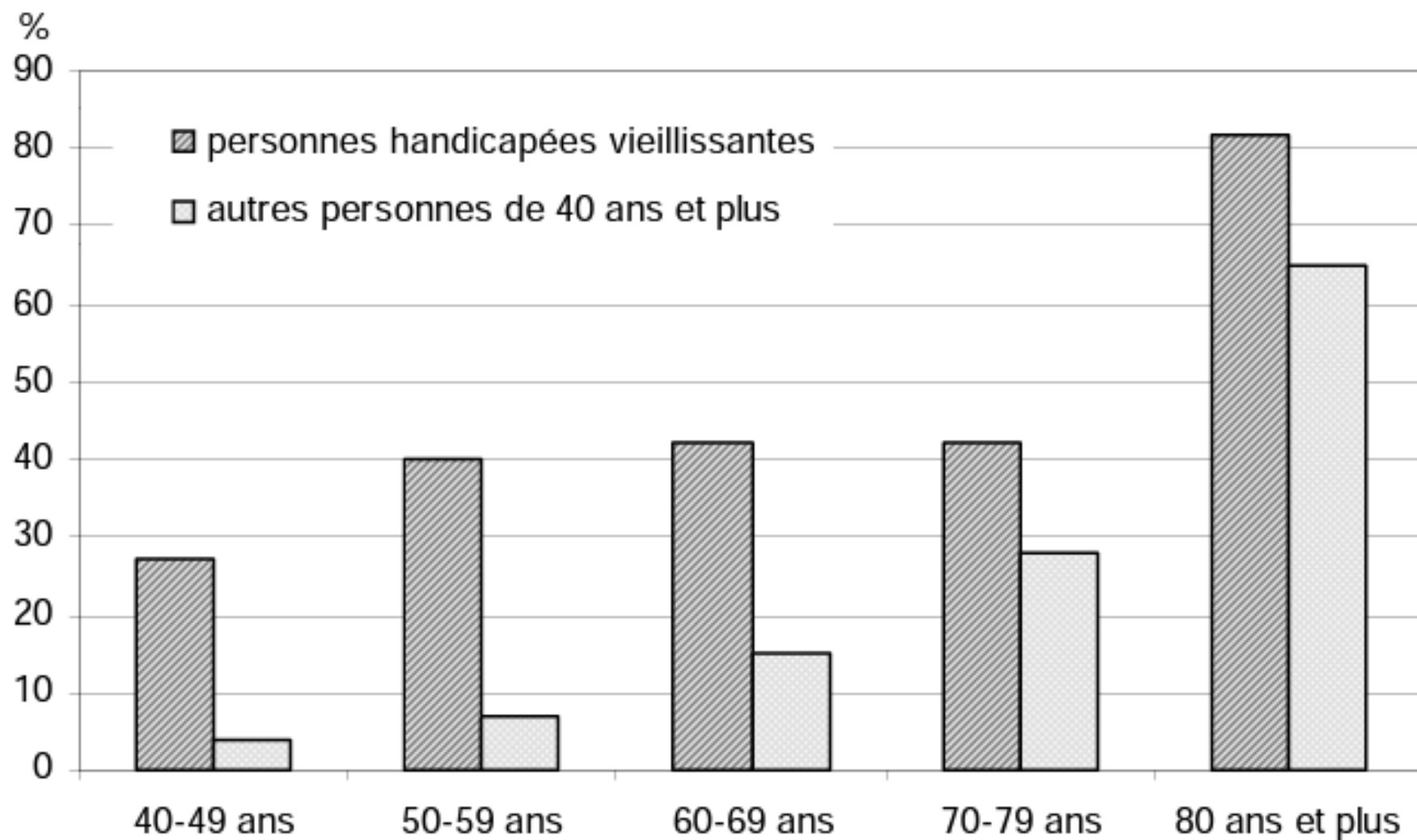
Groupes de déficiences exclusifs	Personnes handicapées vieillissantes		Autres personnes de 40 ans et plus
	à l'origine	aujourd'hui	
	(déficiences survenues avant l'âge adulte seulement*)	(ensemble des déficiences)	
Mono-déficiences			
intellectuelle et mentale (IME)	18	5	5
motrice	9	2	8
autre physique (sensorielle, métabolique, viscérale...)	59	23	11
<i>dont déficience auditive uniquement</i>	36	14	4
Pluri-déficiences, dont IME			
IME et motrice	2	29	9
IME et autre(s) physique(s)	5	19	6
Pluri-déficiences physiques			
<i>dont motrice</i>	1	12	11
sans motrice	3	9	3
Déficiences non précisées	3	1	3
Absence de déficiences	0	0	44
Total	100	100	100

* Cf. note 1 tableau 1.

Lecture : 2 % des personnes handicapées vieillissantes ont à la fois une déficience intellectuelle ou mentale et une déficience motrice depuis la naissance, l'enfance ou l'adolescence ; si on y ajoute les déficiences survenues plus tard, 29 % d'entre elles sont aujourd'hui dans ce cas.

9 % des personnes de 40 ans et plus sans handicap ancien ont à la fois une déficience intellectuelle ou mentale et une déficience motrice.

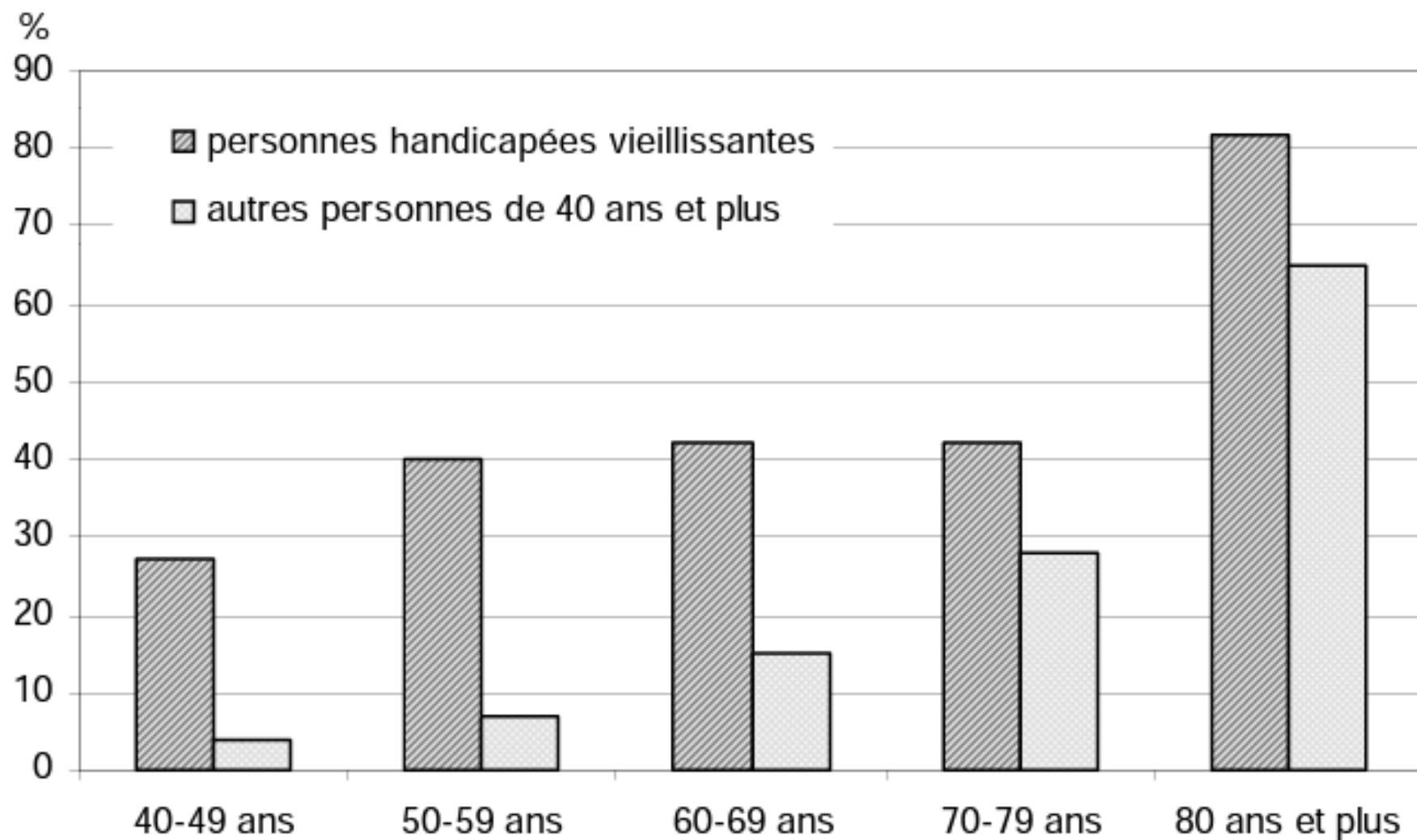
Source : HID-Institutions 1998 et HID-Domicile 1999



Source : HID-Domicile 1999.

38 % des PHV
ont besoin d'au
moins une aide
humaine

31% avant 60 ans
vs 6 %



Source : HID-Domicile 1999.

Aidants des PHV :
61 % « familial »
33% enfants
17% parents
15% conjoint
13% fratrie
10 % voisins et amis

	Personnes handicapées vieillissantes	Autres personnes de 40 ans et plus
Institutions	6	2
Ménage ordinaire	94	98
PERSONNES EN INSTITUTION		
Lieu de vie		
Institutions pour adultes	50	3
Institutions pour personnes âgées et unités de soins de longue durée des établissements hospitaliers	39	92
Établissements psychiatriques	11	5
Autres	0	0
Provenance		
Domicile indépendant	20	64
Domicile des parents	20	2
Domicile des enfants, de proches, d'amis, famille d'accueil	9	8
Institutions (la même ou une autre)	45	21
Autres	6	5

Source : HID-Institutions 1998 et HID-Domicile 1999.

	Personnes handicapées vieillissantes	Autres personnes de 40 ans et plus
Institutions	6	2
Ménage ordinaire	94	98
PERSONNES EN INSTITUTION		
Lieu de vie		
Institutions pour adultes	50	3
Institutions pour personnes âgées et unités de soins de longue durée des établissements hospitaliers	39	92
Établissements psychiatriques	11	5
Autres	0	0
Provenance		
Domicile indépendant quitté à 53 ans en moyenne	20	64
Domicile des parents	20	2
Domicile des enfants, de proches, d'amis, famille d'accueil	9	8
Institutions (la même ou une autre)	45	21
Autres	6	5
<i>Source : HID-Institutions 1998 et HID-Domicile 1999.</i>		

	Personnes handicapées vieillissantes	Autres personnes de 40 ans et plus
Institutions	6	2
Ménage ordinaire	94	98
PERSONNES EN INSTITUTION		
Lieu de vie		
Institutions pour adultes	50	3
Institutions pour personnes âgées et unités de soins de longue durée des établissements hospitaliers	39	92
Établissements psychiatriques	11	5
Autres	0	0
Provenance		
Domicile indépendant	20	64
Domicile des parents	20	2
Domicile des enfants, de proches, d'amis, famille d'accueil	9	8
Institutions (la même ou une autre)	45	21
Autres	6	5
Source : HID-Institutions 1998 et HID-Domicile 1999.		

restées jusqu'à 37 ans en moyenne

	Personnes handicapées vieillissantes	Autres personnes de 40 ans et plus
Institutions	6	
Ménage ordinaire	94	
PERSONNES EN INSTITUTION		
Lieu de vie		
Institutions pour adultes	50	
Institutions pour personnes âgées et unités de soins de longue durée des établissements hospitaliers	39	
Établissements psychiatriques	11	
Autres	0	
Provenance		
Domicile indépendant	20	
Domicile des parents	20	
Domicile des enfants, de proches, d'amis, famille d'accueil	9	8
Institutions (la même ou une autre)	45	21
Autres	6	5

En EHPAD :

3 % de PHV

arrivées en moyenne à 62 ans : 20 ans
plus tôt que l'âge moyen d'entrée

25 % d'entre elles vivaient auparavant
dans une structure pour adultes

handicapés ou dans un établissement
psychiatrique

36 % à leur domicile personnel

Source : HID-Institutions 1998 et HID-Domicile 1999.

Tableau 1 : EFFECTIFS ET ÉVOLUTION DES PERSONNES ACCUEILLIES DANS LES ÉTABLISSEMENTS POUR ADULTES HANDICAPÉS

Personnes accueillies	2010	2014	Évolution entre 2010 et 2014	Évolution de la population française entre 2010 et 2014
Ensemble	225 700	244 100	+ 8,1 %	+ 2,1 %
Dont moins de 50 ans	172 000	174 500	+ 1,5 %	- 0,1 %
Dont 50 à 55 ans	26 600	31 500	+ 18,5 %	+ 2,2 %
Dont 55 à 60 ans	17 900	22 900	+ 27,7 %	- 0,5 %
Dont 50 ans ou plus	53 700	69 500	+ 29,4 %	+ 6,1 %
Dont 60 ans ou plus	9 300	15 100	+ 64,0 %	+ 9,1 %

Champ : Personnes accueillies dans les établissements pour adultes handicapés, hors foyers d'hébergement.

Lecture : L'ensemble des personnes accueillies dans les établissements pour adultes handicapés, hors foyers d'hébergement, est passé de 225 700 individus en 2010 à 244 100 individus en 2014, soit une hausse de 8,1 %. Sur la même période, l'ensemble de la population française a augmenté de 2,1 %.

— Sources : Enquêtes ES-Handicap 2010 et 2014 (Drees) ; données démographiques, Insee (2019).

Exposition à des comorbidités surajoutées

Importance reconnaître ce phénomène pour proposer des actions de prévention

Maladies chroniques usuelles :

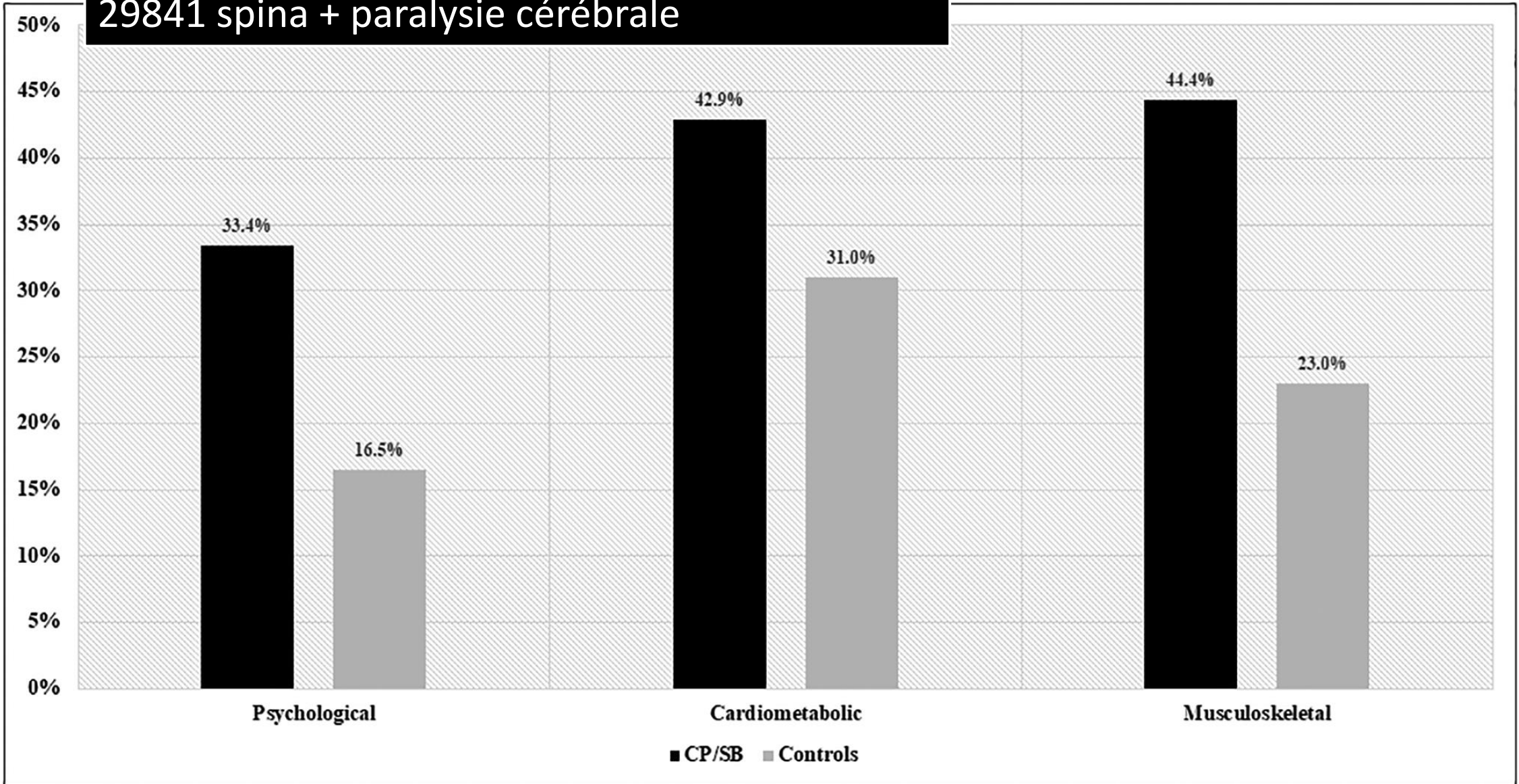
- maladies cardiovasculaires (55 % des > 80 ans)
- atteintes sensorielles (43 % des > 80 ans)
- atteintes musculosquelettiques (33 % des > 80 ans)

Prévalence semblant plus importante que dans la population générale avec des conséquences plus importantes :

- effet additif : comorbidités partagées (IU, MRC, dig, escarres, cognitif, ostéo-articulaire, cardio métabo, etc.)
- cascades de dépendance

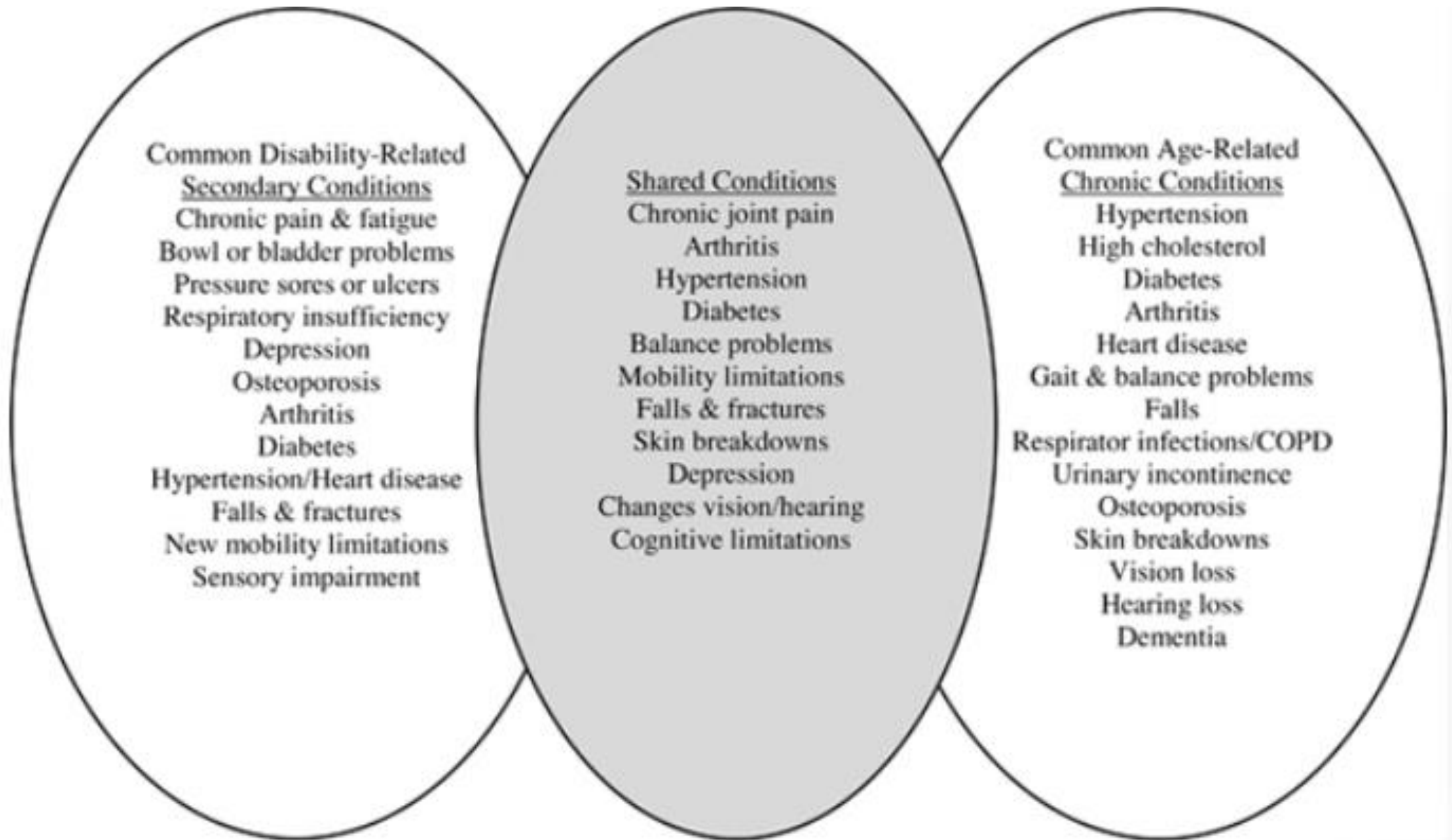
Cohorte US Assureur Privé 2007-2015

29841 spina + paralysie cérébrale



Exposition à des comorbidités surajoutées

- Prévalence probablement identique chez les PHV mais conséquences plus importantes (effet additif, cascades de dépendance)
- Profil de comorbidités différent?
 - Polyhandicap : moins d'exposition aux facteurs de risque cardio-métaboliques et de cancer classiques : OH, tabac, etc. mais plus de troubles sensoriels
 - Médullo-lésés, pathologies neuromusculaires : pathologies cardiovasculaires, SAOS, pathologies respiratoires
 - Trisomie 21, TC : maladies neuro-évolutives, troubles sensoriels, obésité, ostéoporose, ménopause précoce
 - Dysraphismes : HTA, obésité
 - Paralysie cérébrale : ostéoporose, arthrose, patho cardio-métaboliques, psy, troubles auditifs et visuels
- Possiblement autant de polymédication



Prévention

Les personnes en situation de handicap ont moins accès aux actions de prévention

- Troubles auditifs et visuels
- Hygiène buccodentaire
- Nutrition et ostéoporose
- Cancer

Prévention

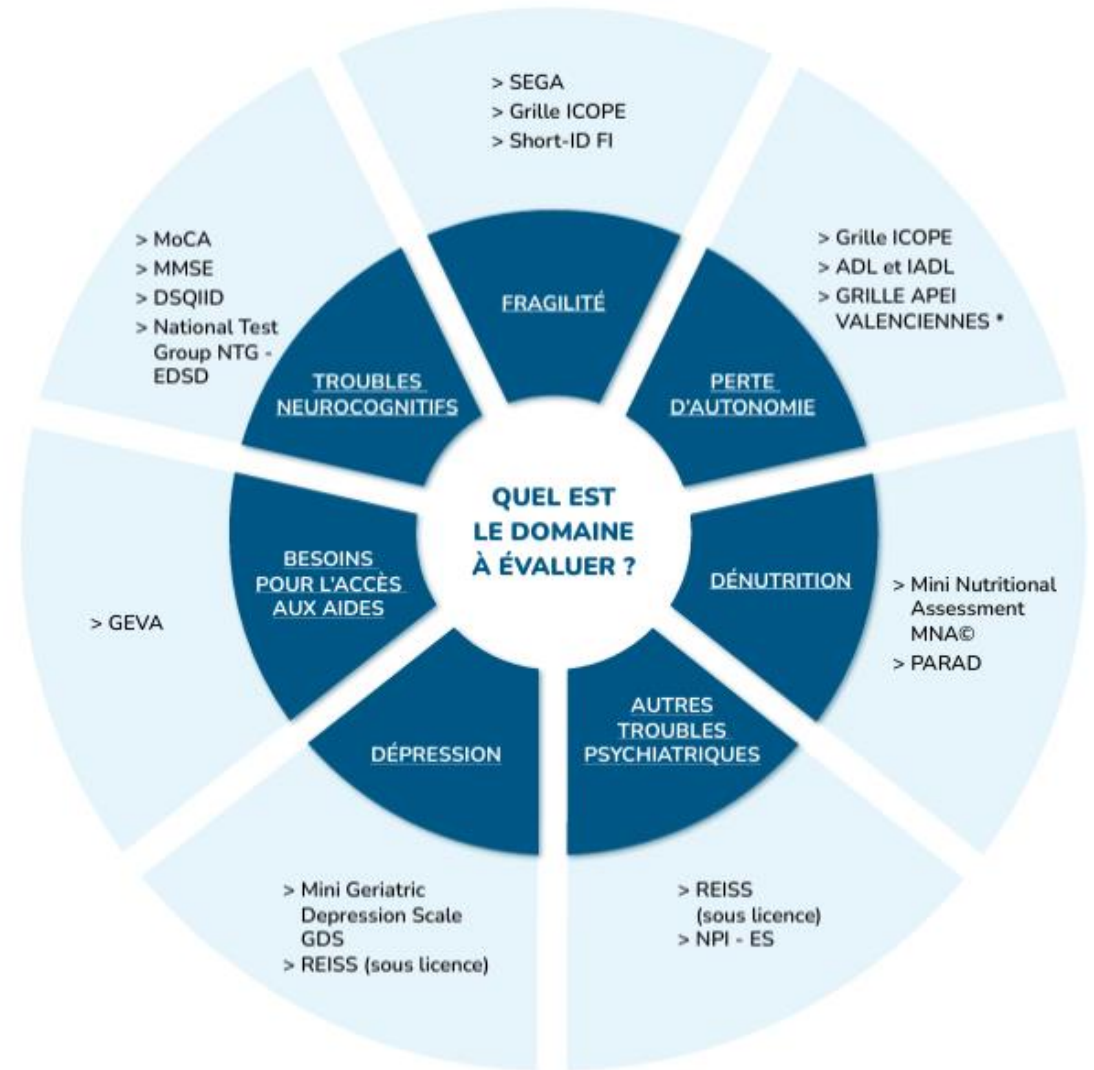
Les personnes en situation de handicap

- Troubles auditifs et visuels
- Hygiène buccodentaire
- Nutrition et ostéoporose
- Cancer



Prévention

Intérêt dépistage **précoce**
(à partir de 40-45 ans) et
plus régulier en fonction
de la maladie initiale



Prévention

- Intérêt des Handiconsult

H64 | Paralysie cérébrale et vieillissement : les points de vigilance clinique

Temps estimé de lecture : 4 minutes

Quelles sont les spécificités du vieillissement chez les personnes avec paralysie cérébrale ?

Comment prévenir les surhandicaps ?

F11 | La personne handicapée vieillissante : définition, points de vigilance

Temps estimé de lecture : 7 minutes

Quelles sont les particularités du vieillissement chez la personne en situation de handicap ?

Comment prévenir le passage vers la fragilité ou vers l'état pathologique ?

Quelles sont les clefs pour évaluer le profil du patient handicapé vieillissant ?

F11b | La personne handicapée vieillissante : quels relais ?

Temps estimé de lecture : 5 minutes

Sur qui s'appuyer pour l'accompagnement médical et paramédical d'une personne handicapée vieillissante ?

Qui solliciter pour la coordination d'une situation complexe ?

Quelle est l'offre d'hébergement pour un patient handicapé vieillissant ?

F11c | Évaluer le profil d'une personne handicapée vieillissante : sélection d'outils

Dispositifs de prise en charge

- Foyer d'hébergement, foyer de vie ou occupationnel
 - Intervention de services extérieurs au sein de la structure : SSIAD ou HAD
- Institution : problématique du vieillissement en MAS ou FAM
 - Création d'unités spécifiques au sein de la structure
 - Intervention de services extérieurs au sein de la structure : HAD
- EHPAD : peu adaptées
 - PHV plus jeunes (62 ans vs 77 ans)
 - PHV avec plus de déficiences intellectuelles que physique
 - Peu de formations des professionnels en EHPAD sur le handicap préexistant
 - Mais dérogations possibles pour parents en perte d'autonomie + enfants
 - Mais il existe des EHPAD spécialisées !! [l'unité de vie dédiée aux personnes handicapées à l'EHPAD de Bouvigny-Boyeffe](#)

Tableau 6 : UNITÉ DÉDIÉE À L'ACCUEIL DES PERSONNES HANDICAPÉES SELON LA CATÉGORIE D'EHPA EN 2015

Catégorie d'établissement	Présence d'une unité dédiée à l'accueil de personnes handicapées		Ensemble	
	Effectifs	Pourcentages	Effectifs	Pourcentages
EHPAD privés à but lucratif	< 50	9,7 %	1 800	22,1 %
EHPAD privés à but non lucratif	100	48,4 %	2 300	28,6 %
EHPAD publics hospitaliers	< 50	15,3 %	1 200	14,8 %
EHPAD publics non hospitaliers	< 100	24,4 %	2 200	27,0 %
USLD	< 10	2,1 %	600	7,5 %
Ensemble	200	2,7 %	8 100	100,0 %

Champ : Établissements pour personnes âgées.

Lecture : En 2015, les EHPAD privés à but lucratif représentent 9,7 % des EHPA avec une unité dédiée à l'accueil des personnes handicapées.

— Source : Enquêtes EHPA 2015 (Drees).

Quelques situations particulières

Vieillissement des personnes avec un TC

- En France : 120 000 TC / an
- 1^{ère} cause de handicap sévère chez les < 45 ans
- Handicap moteur et/ou cognitif et/ou psychiatrique chronique

Vieillissement des personnes avec un TC

- Trois types de vieillissement de la personne TC :
 - un vieillissement pathologique : apparition d'un processus neuro-évolutif
 - plus précoce
 - plus fréquent : trouble neuro-évolutif toute cause TC modéré/sévère HR 1,35-3,77; léger 1,2-3,3
 - Modéré/sévère : MA > MP
 - Léger : MP?
 - un vieillissement accéléré
 - un vieillissement standard

Vieillissement des personnes avec un TC

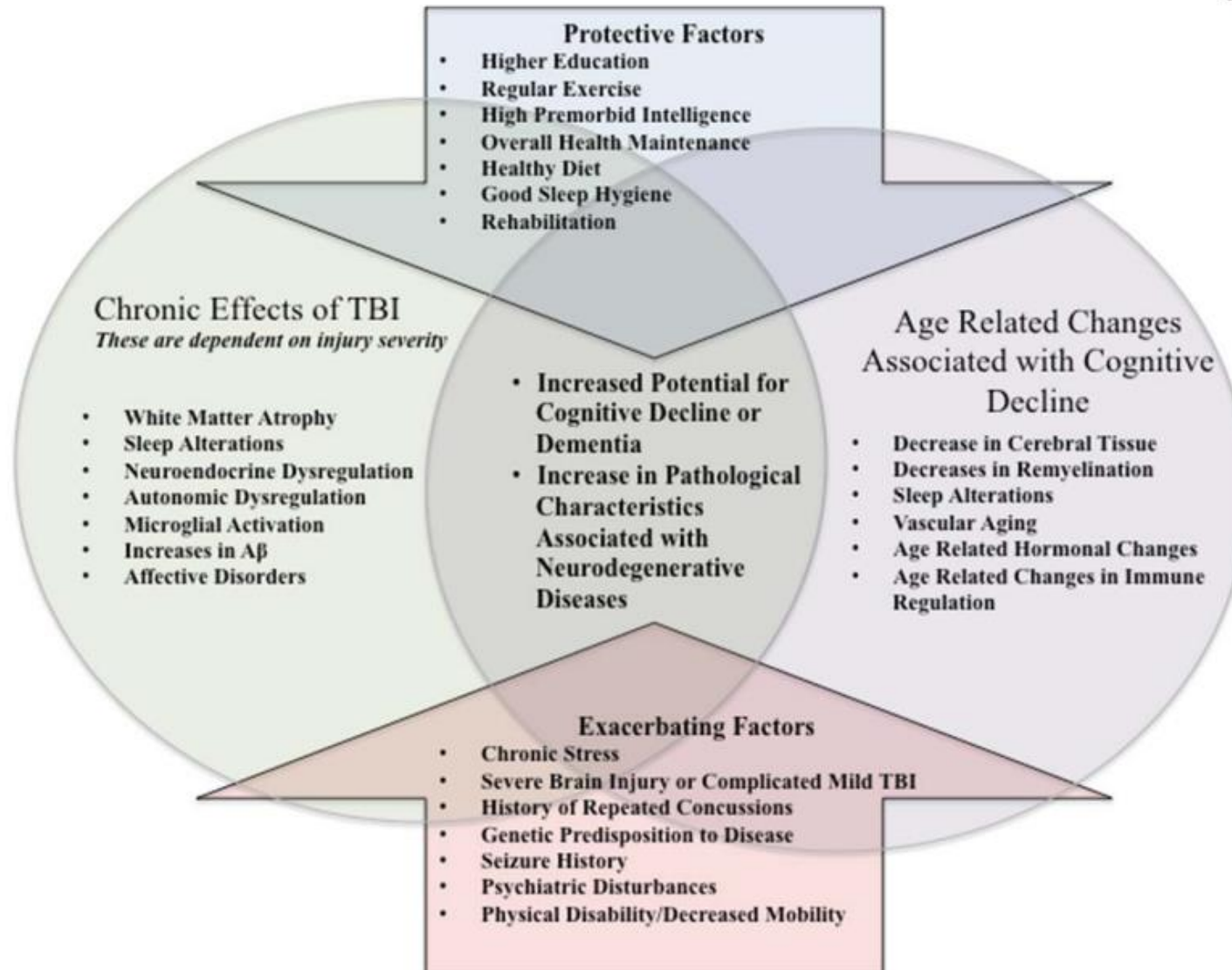


Table 1: Logistic Regression of Outcome Variables Predicted by Years Postinjury, Age at Injury, LOC, and Sex

	Predicted Value	n (% with problem)	YPI/10 OR (sig)	95% CI of OR	Injury Age/10 OR (sig)	95% CI OR	LOC/7 OR (sig)	95% CI of OR	Female OR (sig)	95% CI of OR	Nagelkerke R^2
CHART											
Total	<450	224 (33)	1.62 (.02)	1.09–2.42	1.25 (.21)	0.89–1.77	1.27 (.00)	1.14–1.42	0.48 (.10)	0.20–1.15	.35
Physical independence	<75	242 (23)	1.91 (.00)	1.24–2.94	1.55 (.02)	1.07–2.25	1.22 (.00)	1.12–1.32	0.79 (.61)	0.33–1.92	.36
Cognitive independence	<75	243 (28)	1.61 (.01)	1.12–2.31	1.09 (.61)	0.78–1.52	1.13 (.00)	1.06–1.21	0.87 (.70)	0.41–1.81	.24
Mobility	<75	241 (17)	1.32 (.19)	0.87–2.00	1.16 (.45)	0.79–1.71	1.09 (.00)	1.04–1.15	1.11 (.81)	0.48–2.55	.16
Occupation	<75	242 (44)	1.83 (.00)	1.29–2.59	1.47 (.01)	1.09–1.98	1.17 (.00)	1.07–1.28	0.54 (.09)	0.27–1.09	.28
Social Integration	<75	242 (31)	1.19 (.31)	0.86–1.64	0.80 (.17)	0.58–1.10	1.07 (.01)	1.02–1.12	0.56 (.11)	0.28–1.13	.125
Economic	<75	226 (36)	1.19 (.29)	0.86–1.66	0.72 (.05)	0.52–1.00	1.05 (.03)	1.01–1.10	0.65 (.22)	0.32–1.30	.11
FIM											
Total	<6 on any item	243 (51)	1.19 (.30)	0.86–1.63	1.02 (.90)	0.78–1.33	1.17 (.00)	1.06–1.29	0.78 (.43)	0.25–1.81	.29
Cognitive	<6 on any item	243 (47)	1.47 (.02)	1.08–2.00	0.94 (.64)	0.71–1.23	1.07 (.02)	1.01–1.13	0.72 (.53)	0.48–1.66	.12
Physical	<6 on any item	243 (26)	1.54 (.03)	1.04–2.30	1.41 (.05)	1.00–2.00	1.21 (.00)	1.11–1.32	0.87 (.73)	0.42–1.45	.31
CHIEF											
Total	≥ 1	124 (16)	0.83 (.59)	0.42–1.64	0.30 (.01)	0.13–0.69	0.82 (.31)	0.55–1.21	3.36 (.03)	1.12–10.14	.25
Policy	≥ 1	193 (17)	0.97 (.89)	0.61–1.54	0.98 (.94)	0.66–1.47	1.01 (.77)	0.94–1.09	1.46 (.37)	0.64–3.32	.01
Physical	≥ 1	127 (20)	0.63 (.18)	0.32–1.24	0.79 (.32)	0.49–1.26	0.71 (.14)	0.46–1.11	2.08 (.15)	0.78–5.50	.14
Work	≥ 1	125 (19)	0.48 (.05)	0.23–0.99	0.46 (.00)	0.25–0.84	0.80 (.25)	0.55–1.17	2.92 (.04)	1.04–8.17	.25
Attitude	≥ 1	196 (17)	0.88 (.59)	0.56–1.38	0.67 (.08)	0.43–1.05	1.05 (.20)	0.98–1.12	1.56 (.29)	0.69–3.53	.05
Service	≥ 1	196 (17)	0.93 (.77)	0.58–1.49	0.76 (.23)	0.49–1.19	0.99 (.78)	0.88–1.10	1.09 (.84)	0.46–2.61	.02
Spasticity	>none	241 (18)	1.16 (.45)	0.79–1.69	0.97 (.88)	0.68–1.40	1.06 (.01)	1.01–1.10	0.62 (.26)	0.27–1.42	.08
Contractures	>none	241 (27)	1.33 (.09)	0.96–1.86	0.94 (.72)	0.69–1.30	1.04 (.08)	1.00–1.08	1.19 (.61)	0.61–2.33	.06
Physical fitness											
problems	>none	241 (24)	1.00 (.98)	0.71–1.40	0.97 (.86)	0.71–1.33	1.03 (.16)	0.99–1.07	1.59 (.18)	0.82–3.08	.03
Chronic pain	>none	241 (23)	0.77 (.14)	0.54–1.09	0.98 (.90)	0.72–1.09	1.01 (.74)	0.96–1.05	1.05 (.88)	0.52–2.12	.02
Joint/muscle pain	>none	240 (29)	0.99 (.97)	0.72–1.37	0.87 (.37)	0.64–1.18	1.03 (.09)	1.00–1.07	1.06 (.85)	0.56–2.04	.03



Contents lists available at ScienceDirect

Disability and Health Journal

journal homepage: www.disabilityandhealthjnl.com



Research Paper

Polyhandicap and aging

Marie-Christine Rousseau ^{a, b, *}, Thierry Billette de Villemeur ^{c, d, e},
Sherezad Khaldi-Cherif ^f, Catherine Brisse ^g, Agnès Felce ^h, Anderson Loundou ^b,
Karine Baumstarck ^b, Pascal Auquier ^b, the French Polyhandicap Group



- Étude transversale
- 18-68 ans
- Polyhandicap : déficiences motrice et intellectuelle sévères
- 4 centres de rééducation, 9 FAM/MAS, 1 service de neurologie

Table 1. Sociodemographics and health status of persons with severe and complex disability (N = 474).

		18–34 years N = 219	35–49 years N = 151	50–68 years N = 104	p	trends	MD %
		N (%)	N (%)	N (%)			
1) Sociodemographics							
Sex ratio	Men/women	1.2	1	1.4	0.65	=	0
Care modality/structure	Spec.	92 (42)	104 (69)	81 (77.8)	<10 ⁻³	↗	0
	Reeduc.centre					↘	
	Residential facility	122 (55.7)	47 (31)	23 (22.2)		↘	
	Home care	5 (2.3)	0 (0)	0 (0)			

3 . Rehabilitation

Patients âgés moins bien pris en charge => agisme ?

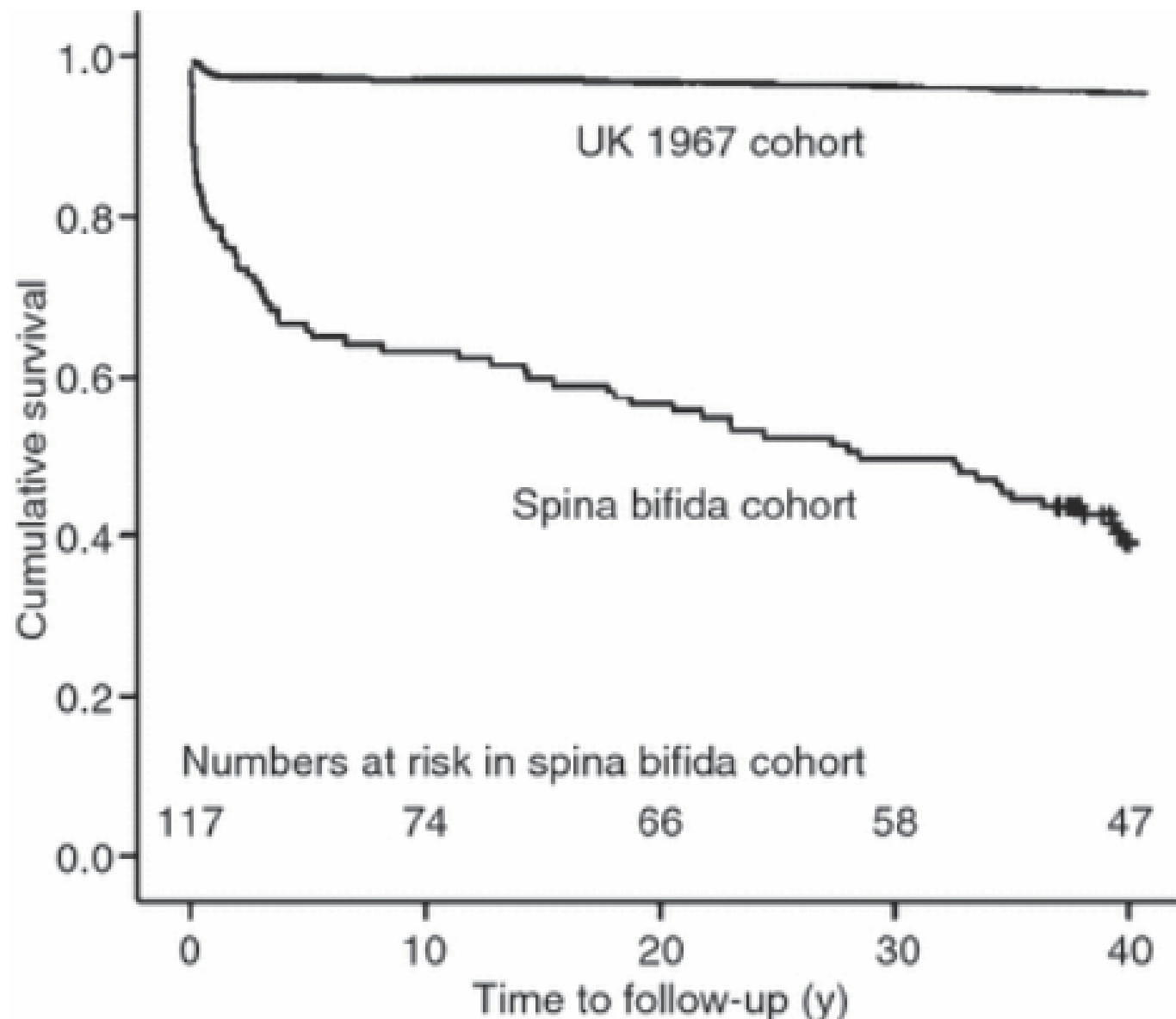
Sitting device> 3hrs/day	205 (97.6)	147 (98.7)	101 (97.1)	0.90	=	2.3
Bed with orthosis	92 (46.2)	62 (41.6)	36 (34.6)	0.05	↘	4.6
Limb orthosis	94 (50.3)	37 (24.7)	23 (22.3)	<10⁻³	↘	7.2
Verticalization device once/day	78 (41.7)	22 (14.8)	15 (14.6)	<10⁻³	↘	7.4
Number of transfers (M±SD)	6.2 ± 2	5.7 ± 2	4.2 ± 1.6	<10⁻³	↘	7.2
Physiotherapy sessions (Med (IQR))	8 (0–12)	0 (0–8)	0 (0–0)	<10⁻³	↘	7.8
Shower 1/day	213 (98.6)	150 (99.3)	103 (100)	0.19	=	0.8
Going out once/day	17 (8.2)	15 (10.2)	8 (7.7)	0.95	=	2.5
Adapted educative care	168 (76.7)	75 (49.7)	28(27)	<10⁻³	↘	0

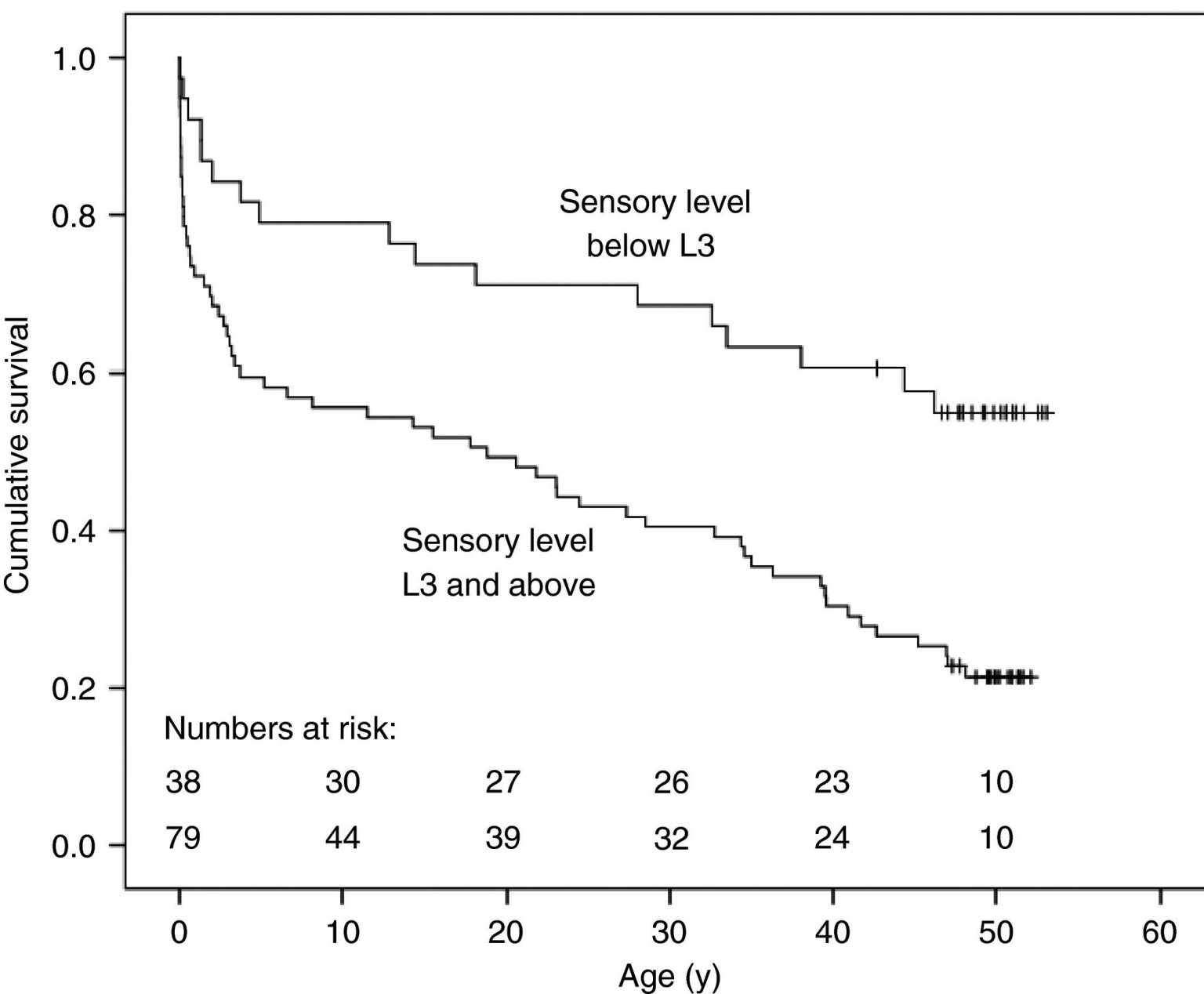
Espérance de vie dans les myéloméningocèles

Cohorte spina : suivi sur 40 ans (/5 ans), 117 MMC (50 hommes) nés entre 1963-1971, opérés entre J0 et J2 de vie

UK 1967 cohort : population générale née en 1967

Taux de mortalité dans la cohorte de spina : X 10 (26% versus 2%)
Survie médiane : 28,5 ans





Oakeshott.Dev Med Child Neurol. 2019

Cohorte spina : suivi sur 50 ans (/5 ans), 117 MMC (50 hommes) nés entre 1963-1971, opérés entre J0 et J2 de vie

Survie à 50 ans : meilleure chez les personnes avec une sensibilité à la piqûre au-dessous du genou 54 % vs 22 %

Causes de décès: cardio-respi (33%) ; neuro (30% : hydrocéphalie ; infection du SNC ; épilepsie) ; uro (28%) ; et autres (9% : inhalation; mort subite du nourrisson; purpura thrombocytopénique; K du col de l'utérus ; mélanome; septicémie).

Received: 3 March 2024 | Revised: 3 May 2024 | Accepted: 7 May 2024

DOI: 10.1111/apa.17275

ORIGINAL ARTICLE



Mortality rates, cause and risk factors in people with spina bifida, register-based study over five decades

Marie Andersson | Lana Hadi | Michaela Dellenmark Blom | Ulla Sillen  |
Sofia Sjöström  | Magdalena Vu Minh Arnell | Kate Abrahamsson



Department of Pediatric Surgery, Pediatric Uronephrology Center, Queen Silvia Children's Hospital, ERN eUROGEN accredited Center, Institute of Clinical Sciences, Sahlgrenska Academy at the University of Gothenburg, Gothenburg, Sweden

TABLE 1 Demographic table for spina bifida over 49 years from 1973 to 2021 in Sweden.

Variable	
Patients with spina bifida aperta (MMC) 1973–2021, number	1736
Males	869 (50.1%)
Females	867 (50.2%)
Time periods, number of cases (%)	
1973–1979	370 (21.3%)
1980–1989	479 (27.6%)
1990–1999	458 (26.4%)
2000–2009	269 (15.5%)
2010–2019	143 (8.2%)
2020–2021	17 (1.0%)
Birth weight (g)	3202 (735) 3260 (520; 5510) n = 1640
Gestational age at birth, weeks	38.5(2.8) 39 (20; 48) n = 1697
Gestational age < 37 weeks at birth	269/1697 (15.9%)
Small for gestational age (via SDS formula)	182/1607 (11.3%)
Hydrocephalus	1128 (65.0%)
Level of myelomeningocele	
Cervical	19 (1.1%)
Thoracic	80 (4.6%)
Lumbar	523 (34.3%)
Sacral	168 (9.7%)

Description population

- 1736 patients avec MMC entre 1973 et 2021
- Répartition équilibrée H/F
- Hydrocéphalie congénitale fréquente
- Niveau médullaire souvent non mentionné

(Unspecified or multiple contradictory codes for diagnosis)	946 (54.4%)
Isolated spina bifida	719 (41.4%)
Arnold Chiar2 malformation	269 (15.5%)
Other brain malformations	525 (30.2%)
Associated heart malformation	146 (8.4%)
Chromosomal anomalies/syndromes	100 (5.8%)
Other congenital malformations (gastrointestinal, urogenital, pulmonary)	263 (15.1%)

Taux de mortalité et analyse de survie

- Taux de mortalité 21,8%
- Surmortalité < 1an chez l'ensemble de la population (13%)

TABLE 3 Mortality in a Swedish cohort of individuals with spina bifida, divided according to birth decade (1973–2021) and age groups.

Population	Number of events Mortality (%)	Mortality per 1000 years of observation	Follow-up time (years)	Probability of survival
Total	379 (21.8%)	8.69	Mean: 25.13 Median: 28.15 Sum: 43622	1 week: 0.93 1 month: 0.90 1 year: 0.87 5 years: 0.85 18 years: 0.83 30 years: 0.80 40 years: 0.75

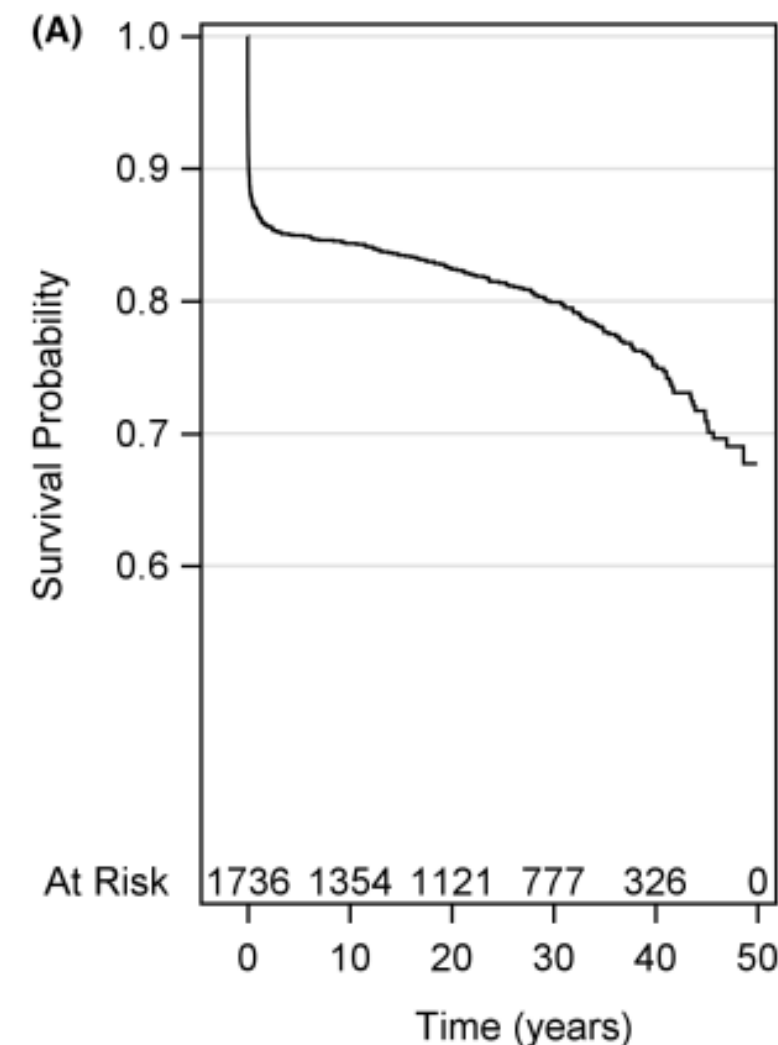


FIGURE 1 Kaplan-Meier graphs showing survival probability in a spina bifida cohort, born 1973–2021. (A) For the total group of cases,

Taux de mortalité et analyse de survie

TABLE 3 Mortality in a Swedish cohort of individuals with spina bifida, divided according to birth decade (1973–2021) and age groups.

Population	Number of events Mortality (%)	Mortality per 1000 years of observation	Follow-up time (years)	Probability of survival	Cumulative mortality per age group
1973–1979	149 (40.3%)	12.50	Mean: 32.22 Median: 44.66 Sum: 11921	1 week: 0.88 1 month: 0.82 1 year: 0.75 5 years: 0.73 18 years: 0.70 30 years: 0.68 40 years: 0.64	First week: 45 (12.2%) First month: 68 (18.4%) First year: 93 (25.1%) First 5 years: 99 (26.8%) First 18 years: 111 (30.0%) First 30 years: 119 (32.2%) First 40 years: 132 (35.7%)
1980–1989	124 (25.9%)	8.51	Mean: 30.41 Median: 35.88 Sum: 14569	1 week: 0.93 1 month: 0.90 1 year: 0.86 5 years: 0.84 18 years: 0.82 30 years: 0.78 40 years: 0.73	First week: 35 (7.3%) First month: 48 (10.0%) First year: 68 (14.2%) First 5 years: 79 (16.5%) First 18 years: 88 (18.4%) First 30 years: 104 (21.7%) First 40 years: 122 (25.5%)
1990–1999	71 (15.5%)	6.19	Mean: 25.04 Median: 28.35 Sum: 11467	1 week: 0.94 1 month: 0.93 1 year: 0.90 5 years: 0.88 18 years: 0.87 30 years: 0.84	First week: 27 (5.9%) First month: 32 (7.0%) First year: 47 (10.3%) First 5 years: 54 (11.8%) First 18 years: 59 (12.9%) First 30 years: 71 (15.5%)
2000–2009	22 (8.2%)	4.80	Mean: 17.02 Median: 18.01 Sum: 4579	1 week: 0.97 1 month: 0.96 1 year: 0.94 5 years: 0.94 18 years: 0.92	First week: 7 (2.6%) First month: 12 (4.5%) First year: 16 (5.9%) First 5 years: 17 (6.3%) First 18 years: 21 (7.8%)
2010–2019	13 (9.1%)	12.32	Mean: 7.38 Median: 7.46 Sum: 1055	1 week: 0.95 1 month: 0.94 1 year: 0.93 5 years: 0.92	First week: 7 (4.9%) First month: 8 (5.6%) First year: 10 (7.0%) First 5 years: 12 (8.4%)
2020–2021	0 (0.0%)	0.00	Mean: 1.87 Median: 1.77 Sum: 32	1 week: 1.00 1 month: 1.00 1 year: 1.00	First week: 0 (0.0%) First month: 0 (0.0%) First year: 0 (0.0%)

- Régression mortalité première semaine et < 1an entre 70's et 2010's
- Mortalité enfance et adolescence similaire selon les décennies
- Tendance surmortalité > 30ans chez patients 70's et 80's

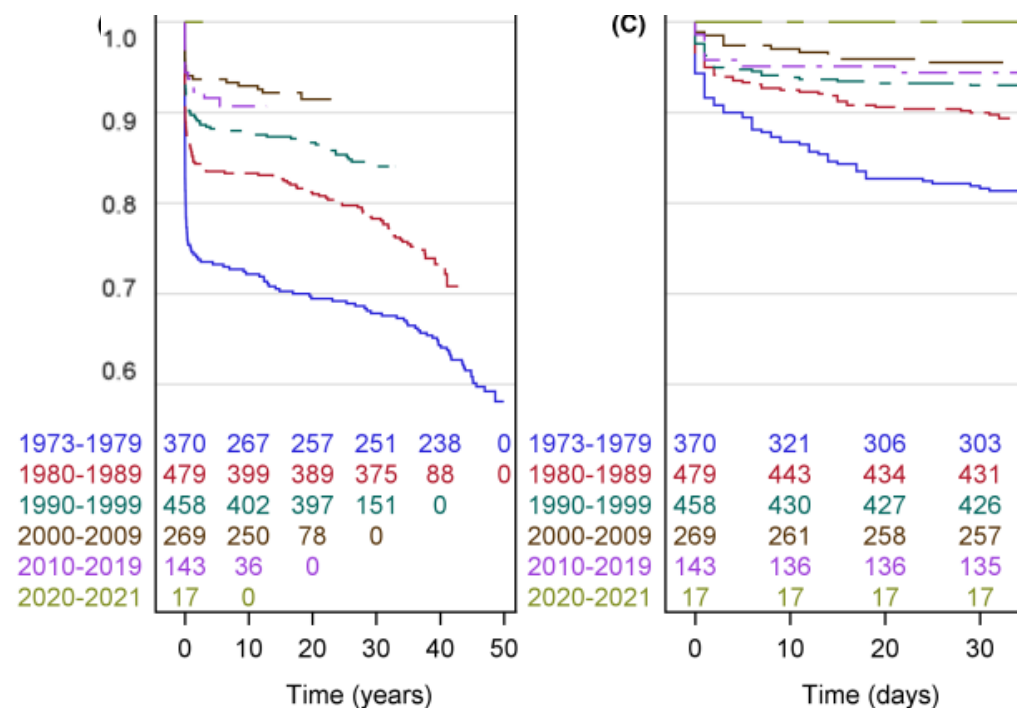
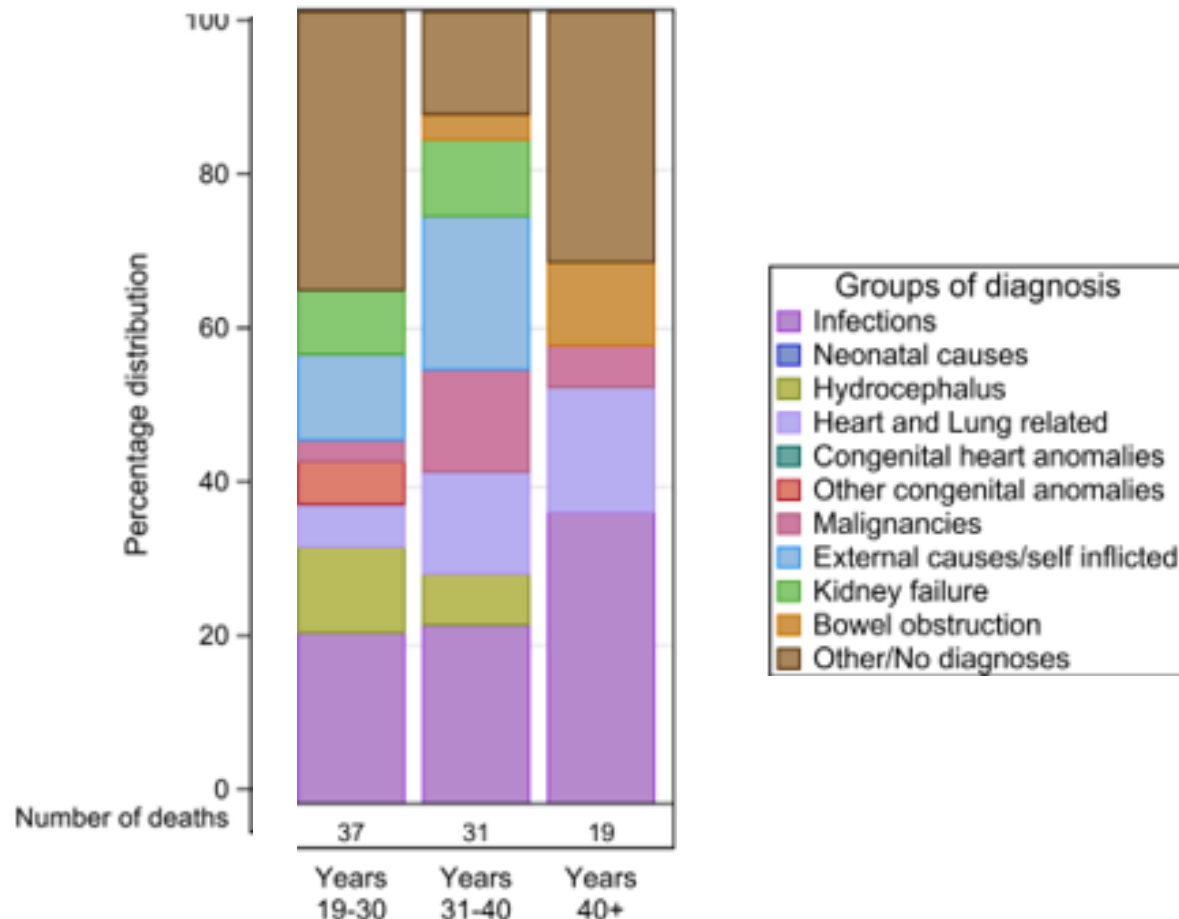


FIGURE 1 Kaplan-Meier graphs showing survival probability in a spina bifida cohort, born 1973–2021. (A) For the total group of cases, (B) cases from different time periods from the 1970s to 2010s, and (C) only the first months of life are shown in the different time periods.

Causes de mortalité selon l'âge



- Infections +++ (Pneumonie < 40ans et septicémie > 40ans)
- Complications hydrocéphalie
- Suicides , abus de substance
- Cancer de la vessie (3 patients > 30ans)
- Insuffisance rénale (3 patients)
- Evènement cardio-respiratoire > 40ans
- ...

FIGURE 2 Causes of death in people with spina bifida born between 1973 and 2021 and divided into child and adult causes.

Causes de mortalité selon l'âge

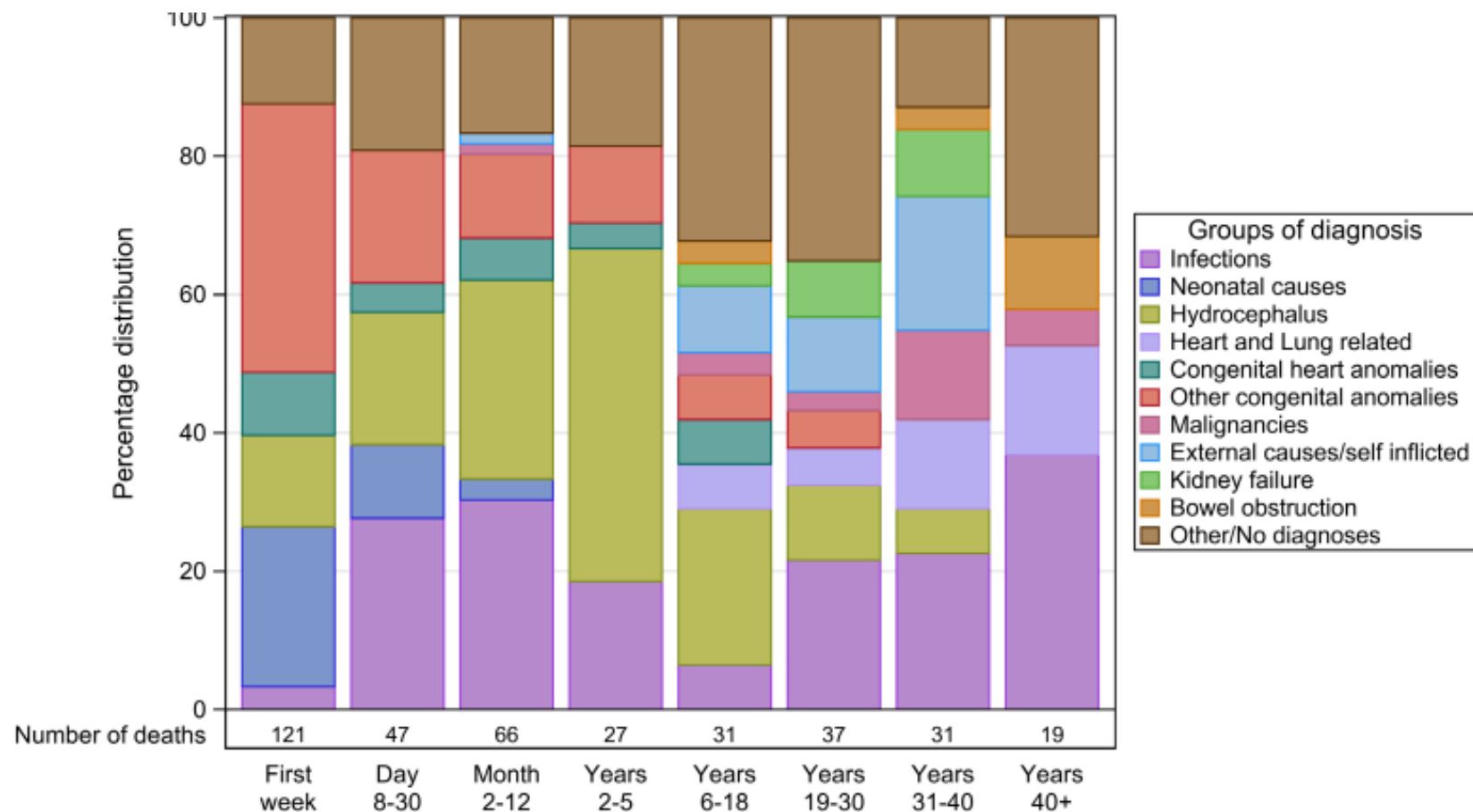


FIGURE 2 Causes of death in people with spina bifida born between 1973 and 2021 and divided into child and adult causes.

TABLE 4 Common causes of death in people with spina bifida 1973–2021, according to age groups and diagnosis groups.

Most common causes of death	Childhood and adolescence
Congenital heart anomalies	Malformations of the heart and great vessels
Other congenital anomalies	Chromosomal anomalies/syndromes
	Brain malformations including Arnold Chiari
	Other congenital anomalies (gastrointestinal, urological, pulmonary)
Neonatal causes	Prematurity
	Pulmonary immaturity
	Respiratory problems
	Childhood, adolescence, adulthood
Complications to hydrocephalus	High-pressure hydrocephalus
	Shunt complications
	Compression of the brain
	Mechanical intraventricular haemorrhage
Infections	Meningitis
	Pneumonia
	Sepsis
	Adulthood
Injury/substance abuse	Self-inflicted (suicide)
	Unclear intention
	No intention
Malignancies	Bladder cancer
	Other malignancies
Urological causes	Kidney failure
	Urosepsis
Heart and lung-related death	Heart failure
	Myocardial infarction
	Pulmonary embolus

Standardized Mortality Ratio (SMR) pour suicide et néoplasie

TABLE 5 Standardised mortality ratio (SMR) for three causes of death, calculated as the ratio of observed deaths in the spina bifida group to expected deaths in the general population during 1997–2022.

Diagnosis	Number of observations	Observed person-years	Observed events	Expected events	SMR value	95% CI	p-Value
Malignant bladder tumour (C67)	146	1684.1	3	0.00033	8996.73	1855–26292	<0.0001
Destructive act, unclear intent (Y10-Y34)	146	1684.1	3	0.040	75.38	15.54–220.3	<0.0001
Deliberately self-destructive act (X60-X84)	146	1684.1	2 ^a	0.14	14.70	1.781–53.12	0.017

Abbreviation: CI; confidence interval.

^aOne of the patients died February 2023. Therefore, comparison with general population 1997–2023. Since general population data for 2023 not available yet, it was assumed to be the same as for 2022.

- Risque de mortalité (par suicide, abus de substance et par néoplasie vésicale) plus élevé dans la population MMC que celui de la population générale

Comorbidités dans les dysraphismes

Secondaires à la malformation

- Incontinence urinaire/fécale et rétention urinaire/constipation
- Maladie rénale chronique
- Déformations orthopédiques (pieds, scoliose)
- SAOS
- Epilepsie
- Déficience intellectuelle
- Douleur

Comorbidités dans les dysraphismes

Non strictement secondaires à la malformation

- HTA
- Obésité : enfance = 18% , adolescence = 8 % , adulte =37%
- Pathologies ostéo-articulaires
- Dépression

Vieillissement musculo-ostéo-articulaire

- Clinique : dégradation progressive de la marche à partir de 40-50 ans
- Littérature :



50 Years and older – born with spina bifida: participation, health issues and physical function

Ingeborg Beate Lidal  , Kerstin Lundberg Larsen & Marie Hoff

Pages 241-250 | Received 12 Oct 2018, Accepted 18 May 2019, Published online: 10 Jun 2019

Gait Function in Adults Aged 50 Years and Older With Spina Bifida

Kerstin Lundberg Larsen, MSc   • Ingvild K. Maalen-Johansen, MSc • Linda Rennie, PhD •

Ingeborg B. Lidal, PhD

DEVELOPMENTAL MEDICINE & CHILD NEUROLOGY

ORIGINAL ARTICLE

 Editor's
Choice

Walking and living independently with spina bifida: a 50-year prospective cohort study

PIPPA OAKESHOTT¹  | ALISON POULTON² | GILLIAN M HUNT^{3,†} | FIONA REID⁴

50 Years and older – born with spina bifida: participation, health issues and physical function

Ingeborg Beate Lidal  , Kerstin Lundberg Larsen & Marie Hoff

Pages 241-250 | Received 12 Oct 2018, Accepted 18 May 2019, Published online: 10 Jun 2019

Purpose: To study physical function perspectives in persons with spina bifida (SB) aged ≥ 50 years. In relation to this, we also wanted to survey participation perspectives, health issues and health services usage.

Methods: We used predefined fixed questions to interview community-dwelling adults with SB in Norway. Physical function assessments included Timed Up and Go, the Six Minute Walk Test, and BMI was calculated. Descriptive statistics were used, and logistic regression was performed to study variables associated with community walking.

Results: Eighteen women and twelve men, twenty-four of them without hydrocephalus, participated in the study. Their mean age was 57.5 years (range 51–76). **The majority were well-functioning persons, with 53% employed. However, deterioration in ambulation started at a median age of 40 years in >80% of the participants. Higher odds for being a community walker were found for sacral SB, BMI < 30, and/or being more physical active per week. More than 60% of the study sample used antihypertensive medication, and 43% were obese (BMI ≥ 30).** Pain was a commonly perceived health problem. About 50% had been through a comprehensive SB-specific health evaluation in adulthood.

Conclusion: The striking results on obesity, hypertension, pain and deterioration in ambulatory function in middle-aged and elderly SB cases call for action. Our findings elucidate the importance of prevention and clinical follow-up throughout the lifespan, even in well-functioning SB cases.

Implications for rehabilitation

Weight-management and interventions to reduce hypertension are issues that need attention in follow-up and as part of secondary rehabilitation in spina bifida.

Early deterioration in ambulatory function and pain in spina bifida are target areas for multidisciplinary secondary rehabilitation, and should adequately focus on maintaining or improving “real-life” functioning performance.

Neurogenic bowel and fecal incontinence are important in relation to social participation in ageing spina bifida.

Rehabilitation programs and research should take the level of cele and hydrocephalus into account.

Gait Function in Adults Aged 50 Years and Older With Spina Bifida

[Kerstin Lundberg Larsen, MSc](#)   • [Ingvild K. Maalen-Johansen, MSc](#) • [Linda Rennie, PhD](#) •
[Ingeborg B. Lidal, PhD](#)

Objective: To study gait function among individuals with spina bifida (SB) aged 50 years or older.

Design: A cross-sectional study conducted in 2017.

Setting: Home-dwelling participants from all regions in Norway.

Participants: Individuals between the ages of 51 and 76 years ($N=26$; 16 women) categorized as independent walkers ($n=9$), walkers with aids ($n=10$) and nonwalkers ($n=7$).

Interventions: Not applicable.

Main Outcome Measures: Questionnaire, pain assessment, anthropometry, Falls Efficacy Scale International (FES-I), objective gait analysis, 6-minute walk test (6MWT), and timed Up and Go (TUG).

Results: Walking speed correlated with SB severity ($\rho = -.59$; $P = .008$). Individuals who walked slower than 0.81 m/s had a higher body mass index (BMI) than those who walked faster ($P = .008$). Independent walkers walked slower than healthy age-matched walkers ($P = .046$); spatiotemporal variables showed that this was owing to shorter steps rather than cadence. The mean TUG was 10.6 ± 2.6 seconds in independent walkers and 20.2 ± 6.5 in walkers with aids ($P < .01$). The mean 6MWT was 504 ± 126 meters in independent walkers and 316 ± 88 in walkers with aids ($P < .01$). The mean pain intensity (numeric rating scale) was 4.9 ± 2.2 in independent walkers and 4.2 ± 1.6 in walkers with aids, but the difference was not statistically significant. FES-I was significantly lower among independent walkers (mean, 23.6 ± 3.9) than walkers with aids (mean, 31.4 ± 10.0) ($P = .042$).

Conclusions: Participants commonly experienced an early onset deterioration in gait function, and walking speed was influenced by SB severity and BMI. This highlights the importance of early monitoring and weight management during follow-up for SB.

Walking and living independently with spina bifida: a 50-year prospective cohort study

PIPPA OAKESHOTT¹ | ALISON POULTON² | GILLIAN M HUNT^{3,†} | FIONA REID⁴

Cohorte : suivi s
MMC (50 homr
1971, opérés en

Personnes capa
moins 50 mètre
18 ans, 33 % à 2
% à 35 ans, 30 %
et 27 % à 50 ans

Predictor	Proportion with predictor who could walk (%)	Proportion without predictor who could walk (%)	<i>p</i>
Birth sensory level below L3	9/20 (45)	1/17 (6)	0.017
Birth motor level below L3	8/18 (44)	2/19 (11)	0.048
Birth quadriceps activity	10/26 (38)	0/11 (0)	0.031
No CSF shunt or shunt revision	7/17 (41)	3/20 (15)	0.157
IQ at school ≥80	9/29 (31)	1/8 (13)	0.575

1000 Voices

**The impact of ageing on the lives
of people with spina bifida**



**A report for Health and Social Care
Professionals, and Commissioners**

Date of publication: March 2021

Authors: Gill Yaz, Health Development Manager, Shine

Dr Jenny Smith-Wymant, Health Engagement Officer, Shine



Shine

Spina bifida • Hydrocephalus
Information • Networking • Equality

Enquête 1000 voices

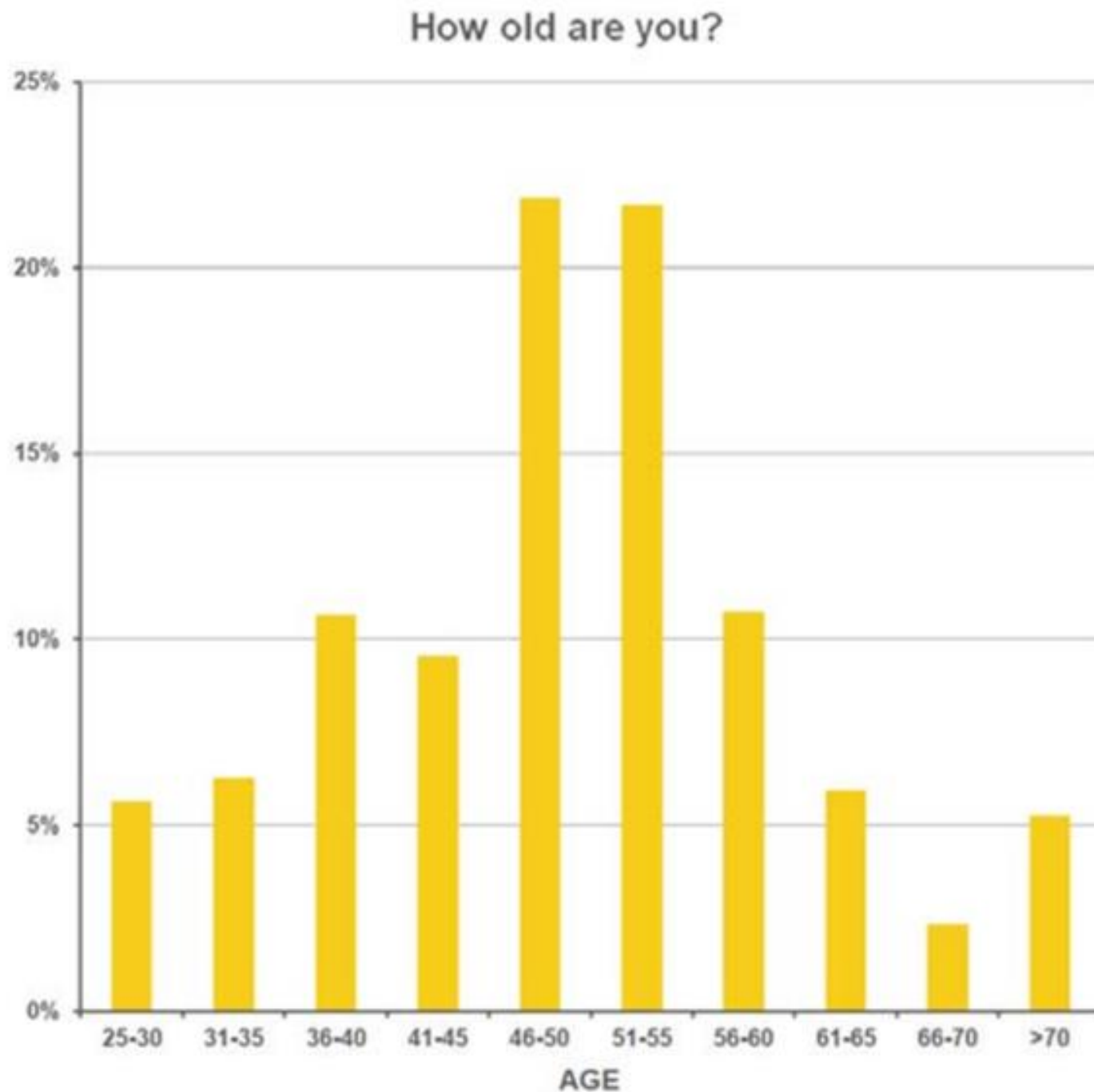
Royaume Uni, 2 vagues en 2019 2020

Membres de Shine Charity avec spina bifida > 25 ans

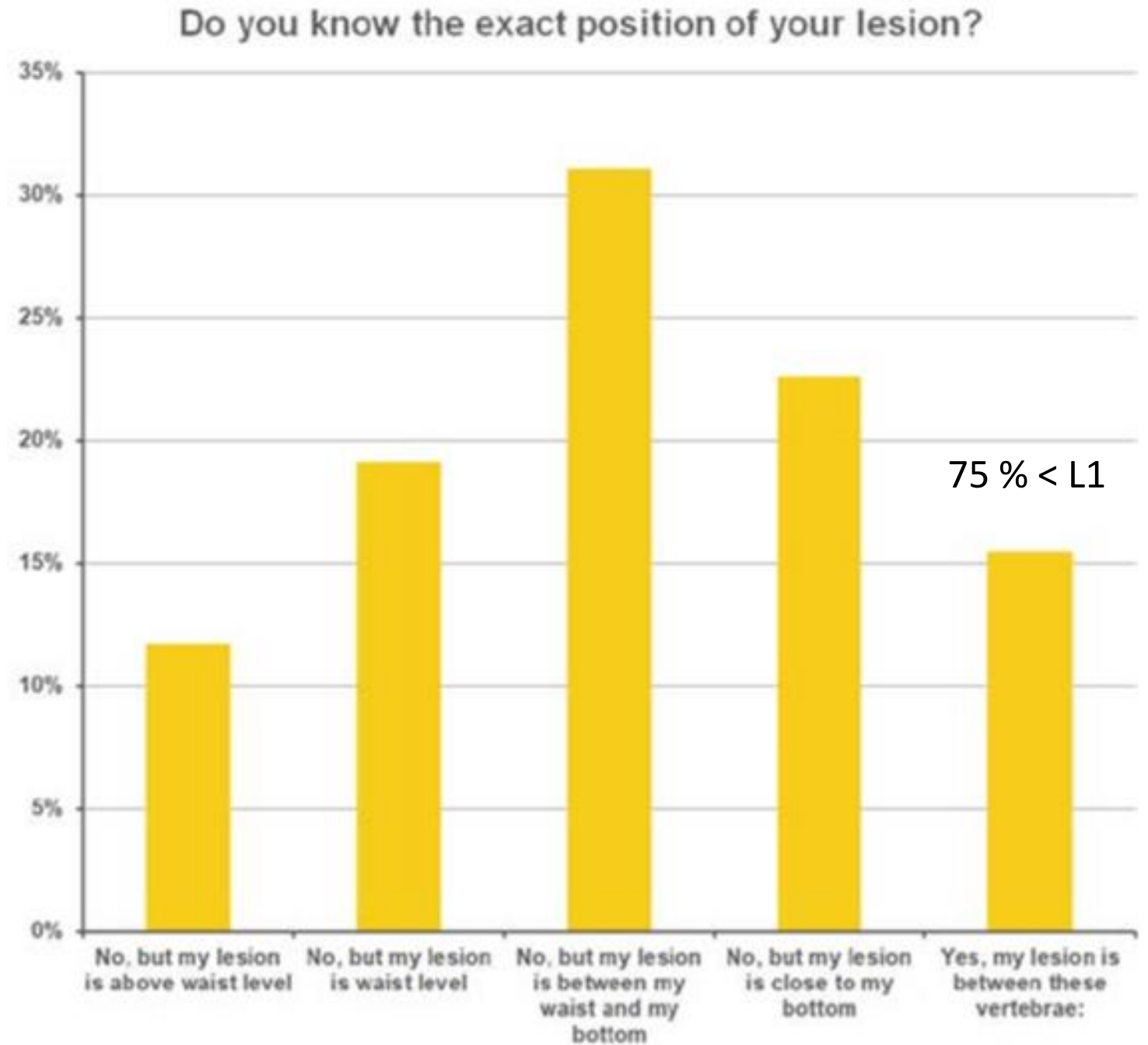
Questionnaire par en ligne + voie postale comprenant 77 questions :

- A propos de vous; de votre spina bifida
- Vous et la conduite; le travail
- Vos conditions de vie
- Votre mobilité et vos mouvements
- Vos antécédents médicaux : peau et tissus ; Chiari II; réattache; reins, vessie et intestins ; l'apnée du sommeil ;
- Vous et la douleur
- Questions spécifiques au sexe
- Vous et les soins de santé ; admissions hospitalières

1281 réponses
1082
questionnaires
analysables
64 % de femmes

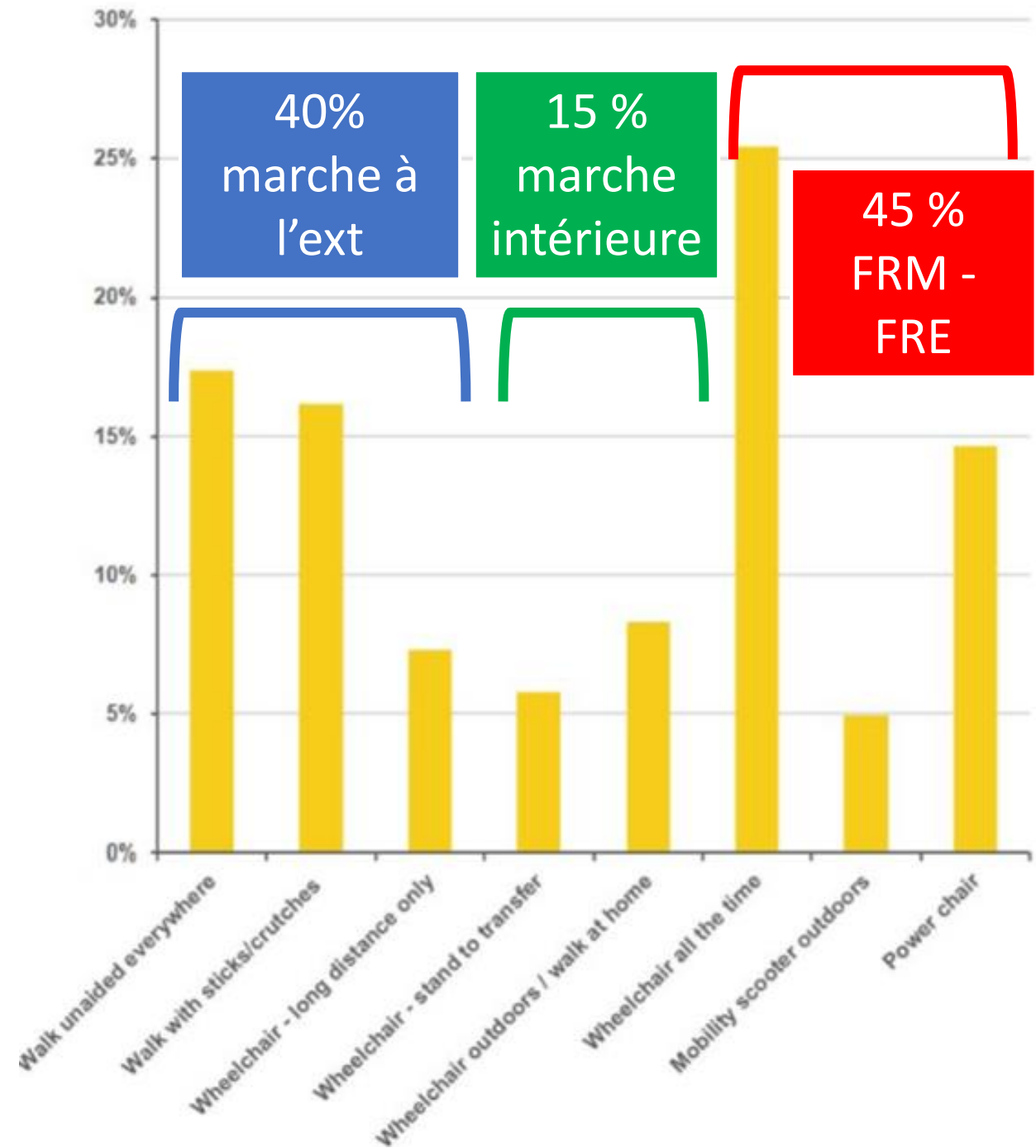


Niveau lésionnel



Mobilité

Age médian utilisation FRE :
37 ans



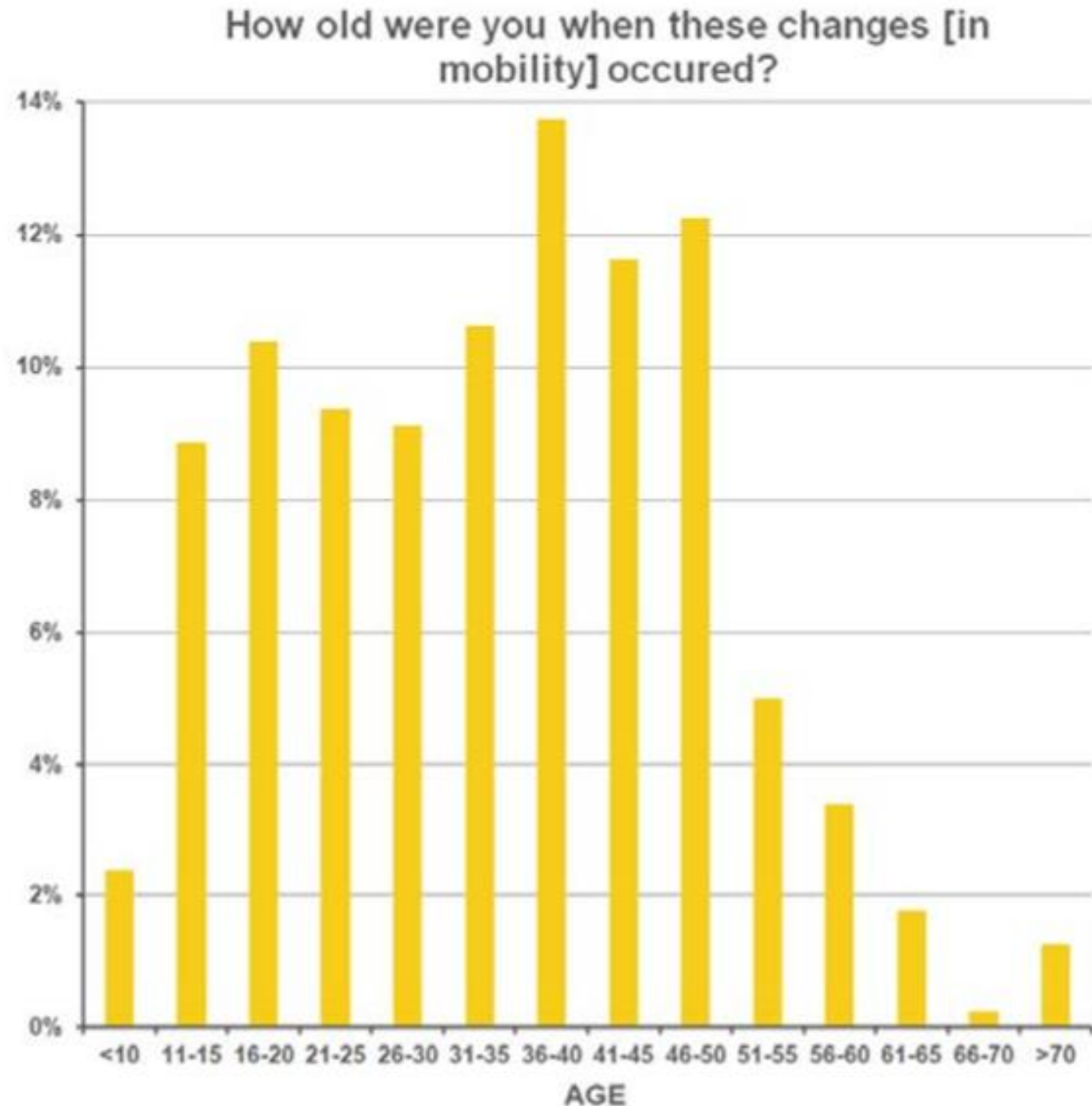
Mobilité - évolution

75 % déclarent un changement de leur mobilité au fil du temps

78 % rapportent une dégradation

Age médian du changement : 35 ans

Raisons invoquées : douleur, problèmes d'équilibre, âge, détérioration, opérations chirurgicales, arthrose, perte de sensibilité, faiblesse, chutes, prise de poids et escarres



“ I was stable for most adult life I had no concept that things would change/worsen ”

“ the most significant reduction in mobility has been since 50. the deterioration has been quite profound and has had an impact upon my life ”

“ I feel too young. To be walking with aids, my spina bifida, got a hold of me, bringing nerve damage, falls, incontinence of bladder and bowel. I can't accept seeing myself with walking aids ”

“ Although I still walk unaided I do have more pain when walking and I'm not as stable as I used to be ”

“ Upper body too heavy for legs as I aged; elite athlete - used chair for speed /convenience/laziness ”

“ It was easier to get round with a wheelchair rather than calipers + sticks and I felt less disabled as people didn't stare as much ”

“ I wish I had continued to walk and not relied on wheelchairs. Once using chairs I gained lots of weight My weight gain has dramatically effected my mobility ”

“ I enjoy using a wheelchair, it's fun! I can shop, do sports, carry items on my lap, hold hands with boyfriend/grandchildren when out, cook, play with grandchildren, and I'm still very sexually active at 60, dating a police officer aged 45! Generally be independent! ”

“ I have good days and bad days. Bad days are very stiff and a hey in my back and legs, moving and walking is an effort ”

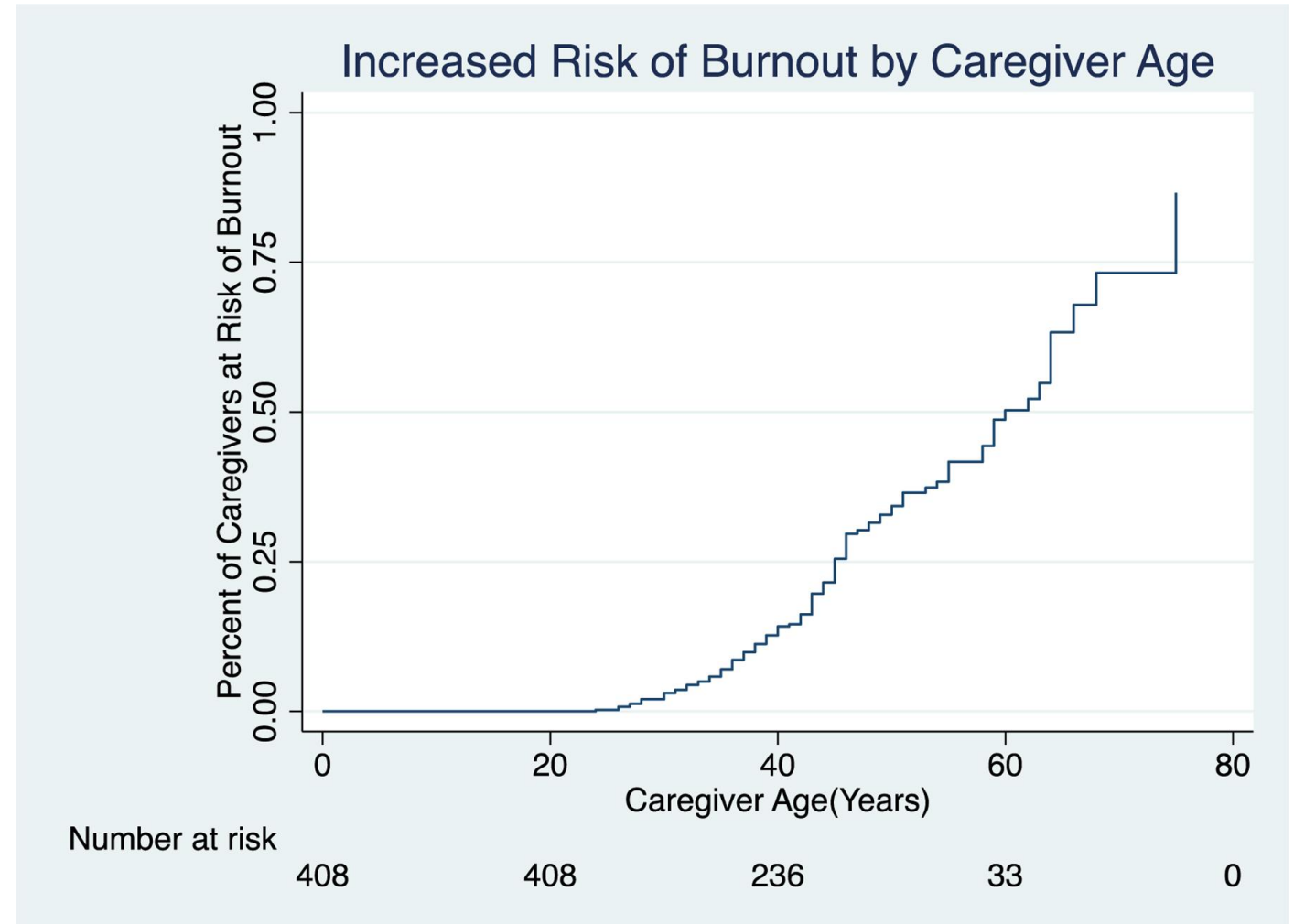
“ I hate not being able to move so well. I do go to a physio gym class which helps a lot. I find i get other things to slow me down now, bladder problems, dizziness etc ”

Vieillissement des aidants

Enquête sur les groupes spina
facebook aux USA

503 participants, 408 réponses

Aidants : $43 \pm 10,3$ ans, 96% de femmes, mariées à 79%, 92% mères des patients (10,3 ans), 34 % avaient un job à temps plein



En conclusion

- Amélioration généralisée de l'espérance de vie chez les PSH, à l'exception des populations de personnes en situation de handicap par troubles psychiques
- Peu de cohortes de PSH disponibles
- Comorbidités surajoutées aux déficiences liées à la maladie initiale : handicap surajouté
- Vieillesse semble plus précoce
- Peu d'accès aux soins de prévention : levier d'action, dépistage plus précoce des fragilités