

**JOURNÉES AFM  
DES 23 ET 24  
NOVEMBRE  
1990**

COMPTE  
RENDU

*myoline*



**A F M**

Association Française  
contre les Myopathies

CHIRURGIE  
ORTHOPÉDIQUE  
DANS LES  
AMYOTROPHIES  
SPINALES  
INFANTILES

# Amyotrophies spinales infantiles : la prise en charge est fonction de l'état de l'enfant et non d'un pronostic théorique

**L**es amyotrophies spinales infantiles sont dues à une dégénérescence des motoneurons de la corne antérieure de la moelle épinière et parfois de leurs équivalents au niveau du tronc cérébral (noyaux des paires crâniennes) et du diencephale.

**L'atteinte neurogène périphérique, d'apparition plus ou moins précoce, se manifeste par une faiblesse et une amyotrophie des muscles squelettiques à prédominance proximale, débutant par les membres inférieurs et s'étendant plus ou moins au tronc et aux membres supérieurs selon les formes. La face est exceptionnellement atteinte. L'atteinte des muscles respiratoires prédomine sur les intercostaux et respecte le diaphragme. L'intelligence est normale.**

**Dans les formes d'apparition anténatale ou néonatale, peuvent coexister des signes d'atteinte bulbaire : troubles de déglutition (fausses routes), anomalies de la commande respiratoire, troubles vasomoteurs...**

**L'EMG met en évidence l'atteinte neurogène périphérique, avec des vitesses de conduction nerveuses conservées.**

**Quelle que soit l'importance de l'atteinte neurologique, l'évolution spontanée, en l'absence de prise en charge, se fait vers des déformations orthopédiques : scoliose, flexum...**

**Celles-ci devenant douloureuses nuisent au confort dans la vie quotidienne.**

**Le pronostic à court comme à moyen terme dépend de la précocité des soins et de l'état de l'enfant plus que d'une classification.**

**Classiquement celle-ci définit le type I comme ayant un début avant 6 mois, le type II avec un début entre 6 mois et 2 ans, le type III avec un début après 2 ans.**

## 1 Prise en charge respiratoire : elle doit être précoce

**L'**atteinte respiratoire est très fréquente dans les amyotrophies spinales infantiles. Elle nécessite toujours une surveillance précoce et attentive. A la puberté, une aggravation fréquente de l'atteinte respiratoire nécessite de renforcer la surveillance.

Devant le moindre signe d'atteinte des muscles respiratoires comme par exemple des déformations thoraciques débutantes chez le tout petit, une prise en charge personnalisée est mise en route : kinésithérapie respiratoire, (modelage thoracique manuel...), aspirations ; dès l'âge de 9 mois, lorsqu'il n'existe pas de troubles de la déglutition, l'utilisation du Bird® est possible. La pratique d'hyperinsufflations périodiques par ce moyen permet d'assurer la croissance pulmonaire. Les séances de Bird®, se font avec une gaine abdominale pour assurer une bonne expansion thoracique supérieure. De même, on retire la plaque thoracique du corset et la minerve lors des séances.

La ventilation de nécessité par appareil à pression positive est indiquée en cas de signes d'insuffisance respiratoire : hypercapnie, encombrements à répétition, troubles ventilatoires du sommeil chez l'adolescent... Elle est aussi utile en cas d'épisode de décompensation aiguë pour pallier l'insuffisance musculaire et/ou la fatigue liée à l'encombrement. Cette ventilation se fait par voie nasale, buccale ou par trachéotomie selon les cas.

■ Surveiller et favoriser une croissance pulmonaire et thoracique harmonieuse

■ Désencombrer les voies aériennes et prévenir les infections

■ Lutter contre la fatigue musculaire et pallier l'insuffisance respiratoire.

Les infections et encombrements seront traités dès les premiers signes (antibiotiques, hydratation, désencombrement, ventilation assistée selon l'importance de la faiblesse musculaire). Ils seront prévenus autant que possible, en particulier par des vaccinations régulières (vaccin antigrippal, antihaemophilus B et antipneumococcique en plus des vaccinations habituelles).

# Prise en charge orthopédique : lutter contre les déformations orthopédiques

**D**ès le diagnostic :

- mobilisation, étirements passifs, massages, postures,
  - appareillages anti-effondrement pour permettre la verticalisation,
  - alternance posturale (debout, assis, couché, plat-dos, plat-ventre),
  - voire même travail actif aidé dans l'eau, ne fatiguant pas l'enfant,
  - maintien nocturne en bonne position (attelles postérieures des membres inférieurs, lit plâtré avec les membres inférieurs en abduction...)
- permettent de prévenir certaines complications orthopédiques.

En présence de déformations, les chirurgiens ont recours à différentes techniques : ténotomies, transpositions et/ou allongement tendineux, chirurgie osseuse.

## HANCHES

Les luxations et les subluxations externes de hanches avec coxa valga peuvent amener à des ostéotomies de varisation parfois itératives. Aucune corrélation n'ayant pu être établie entre douleur et luxation dans cette maladie, la question de savoir s'il faut ou non opérer ces hanches luxées ou subluxées indolores, n'est pas résolue.

### Traitements orthopédiques : surveiller la capacité vitale

**Si des tractions cervicales sont nécessaires, elles doivent s'accompagner d'une surveillance régulière de la spirométrie (1 fois/semaine).**

**En cas de chute rapide et/ou importante de la capacité vitale, on diminue la force de traction ou on envisage un autre type de traction.**

**La conception et la réalisation des corsets doivent prendre en compte les paramètres respiratoires, avec contrôle spirométrique avec et sans corset.**

**Il faut éviter les corsets à rappel plus ou moins élastique, contraignant le thorax, au profit de corsets rigides non compressif permettant le maximum d'expansion thoracique.**

### Les souhaits des familles

**Une enquête réalisée auprès des familles de l'AFM fait ressortir une insatisfaction relative quant aux informations reçues. Au delà de l'information technique (le pré-opératoire, le déroulement de l'intervention, le post-opératoire, les douleurs, les délais, les conditions d'hospitalisation...), ce sont les occasions d'échange avec l'équipe médico-chirurgicale qui semblent le plus faire défaut, non seulement aux parents mais aussi aux enfants.**

**L'intérêt des "chambres mères-enfants" a été souligné : elles rendent possible la présence des parents 24 heures sur 24. Celle-ci rassure l'enfant et aide les équipes soignantes dans les manipulations, l'alimentation, etc, dont ces enfants ont besoin.**

La seule ressource thérapeutique contre la luxation antérieure de hanche est la prévention : il n'y a pas de chirurgie satisfaisante. L'alternance posturale est capitale (abduction, mais aussi flexion).

## GENOUX

De petites ostéotomies peuvent parfois comp-léter les ténotomies. Lorsque l'ostéotomie a été faite chez un jeune enfant, il y a un risque de récurrence de flexum car le cartilage de croissance reste oblique.

Le choix entre l'abstention ou l'indication chirurgicale est une question de bon sens qui tient compte de l'âge, du stade évolutif, du stade fonctionnel du patient et du bénéfice escompté.

## RACHIS

L'arthrodèse vertébrale est faite le plus tard possible en l'absence d'aggravation fulgurante : au plus tôt 13 ans d'âge osseux chez la fille, 15 ans chez le garçon.

### ■ Avant l'âge de l'arthrodèse :

- on contrôle le plus longtemps possible le développement de la scoliose par la kinésithérapie et le port de corsets, tout en surveillant la fonction respiratoire et l'apparition d'une attitude vicieuse du cou en lordose (risque de compression trachéale ou oesophagienne). Devant une scoliose déjà amorcée, on utilise des plâtres correcteurs successifs avant la mise en place d'un corset de maintien.
- si malgré le corset, la courbure continue d'évoluer, il faut envisager une instrumentation sans arthrodèse. La mise en place de tuteurs internes permet à l'enfant de continuer de grandir tout en maintenant son rachis en bonne position. Elle ne dispense pas du port du corset.

- s'il est impossible de retarder plus longtemps l'arthrodèse, il faut associer à l'arthrodèse postérieure un geste antérieur qui retentit sur la fonction respiratoire. Il doit être entouré d'une prise en charge de réanimation respiratoire immédiate et prolongée.

### ■ L'arthrodèse en elle-même :

- les techniques actuelles permettent de se passer de plâtre et de corset en post-opératoire et de verticaliser ces enfants rapidement.
- les expériences d'intervention rachidienne à l'aide de technique d'anesthésie locorégionale suspendue représentent un accès nouveau à la chirurgie du rachis pour des patients qui présenteraient une contre indication à l'anesthésie générale.

### Des aides techniques pour des fonctions qui s'effacent

**La prescription d'un fauteuil roulant électrique dans la petite enfance permet de respecter les étapes du développement psychomoteur et l'autonomie de déplacement du jeune enfant. Des boîtiers de télécommande permettent le contrôle de l'environnement, l'informa-tique de préserver la communication...**

### 3

## Anesthésie : l'atteinte respiratoire n'est pas une contre- indication

Le cœur n'est pas atteint directement dans l'amyotrophie spinale. Par contre, la présence de désordres neurovégétatifs importants (atteinte du diencephale) doit faire craindre des accidents anesthésiques.

### Arthrodèse : attention à la respiration

- en pré-opératoire : préparation par Bird® et assouplissement progressif du rachis.
- en post-opératoire : ventilation des patients jusqu'à une récupération de 70 à 80 % de la capacité vitale pré-opératoire et intensification du Bird® pendant l'année qui suit l'arthrodèse.

Cependant il faut veiller particulièrement :

- à la préparation et au suivi post-opératoire sur le plan respiratoire.
- à l'installation per-opératoire des patients, en permettant une bonne répartition des points d'appui, à l'aide d'une valve plâtrée antérieure par exemple. En améliorant ainsi le retour veineux, on prévient les risques d'accident de désamorçage cardiaque.
- aux difficultés d'intubation liées à la déformation trachéale (lordose et/ou scoliose cervicale), qui peuvent nécessiter l'usage d'un fibroscope.

■ au saignement per-opératoire parfois important, au cours d'intervention sur le rachis, par l'utilisation de techniques d'économie sanguine.

### RECONNAITRE LA DOULEUR POST-OPERATOIRE POUR LA TRAITER

La chirurgie des membres inférieurs est souvent très douloureuse. Elle relève de traitements antalgiques efficaces qui nécessitent une surveillance et une prise en charge respiratoire attentives.



**A F M**  
Association Française  
contre les Myopathies

Association régie par la loi  
du 1er Juillet 1901  
Reconnue d'utilité publique

1, rue de l'Internationale - BP 59  
91002 Évry cedex  
Téléphone : 01 69 47 28 28  
Télécopie : 01 60 77 12 16

Ce document est le reflet de la rencontre d'une cinquantaine d'équipes médicales et chirurgicales, lors des Journées d'Orthopédie AFM des 23 et 24 novembre 1990. Il nécessite d'être actualisé en fonction de l'évolution des connaissances.

Le texte intégral :

### "Chirurgie orthopédique dans les amyotrophies spinales infantiles" (23 et 24 novembre 1990)

est disponible sur demande à :

l'Association Française contre les Myopathies  
Service des Affaires Médicales  
1 rue de l'Internationale  
91002 Evry Cedex  
Tel. (1) 69 47 28 28