

Morbidités associées à la Paralyse Cérébrale infantile et aux maladie neuro-musculaire. Quelle vigilance pour les équipes en pré et post-opératoires

ALINA BADINA, ROBERT RUBINSZTAJN
Hôpital Necker Enfants Malades
Paris

1. Les Pathologies concernées

1.1. Les maladies neuro- musculaires (MNM) sont des maladies rares, souvent d'origine génétique, qui atteignent les cellules nerveuses motrices de la moelle épinière ou motoneurons (ie : amyotrophies spinales infantiles), les nerfs des membres (neuropathies périphériques, ie : Charcot Marie Tooth), la jonction entre le nerf et le muscle (myasthénie) et le muscle (myopathies ie: myopathie de Duchenne). Elles peuvent toucher la motricité des membres et / ou du tronc mais quelquefois aussi d'autres fonctions qui dépendent des muscles : la déglutition, la respiration, la parole, la déglutition, le cœur. La maladie peut être évolutive et l'atteinte motrice s'aggraver avec le temps. Un exemple peut être la maladie de Duchenne (DB) où le patient a la capacité de marcher jusque vers l'âge de 6-7 ans puis progressivement il perd la marche. Il peut développer des déformations des membres ou du tronc comme une scoliose et dégrader sa fonction cardiaque. Les patients présentant une amyotrophie spinale (ASI) développent souvent une scoliose avec une atteinte respiratoire importante. (Fig. 1) Pour la maladie de Charcot Marie Tooth (CMT) l'atteinte est souvent distale (avec des déformations des mains et des pieds (Fig. 2) et ces patients peuvent s'aggraver au long de leur vie et perdre la capacité de déambulation. L'atteinte cognitive est rarement présente. Il s'agit souvent d'enfants scolarisés en milieu ordinaire avec des adaptations.

1.2. La paralysie cérébrale infantile est une affection plus fréquente (incidence de 2/1000 environ, prévalence de 3/1000 environ). Elle est due à une lésion cérébrale initiale survenu dans la vie anténatale ou périnatale et qui a comme conséquence une mauvaise commande nerveuse aux membres. Le degré d'atteinte est très variable. Les enfants peuvent être autonomes et présenter juste une petite boiterie à la marche, ils peuvent se déplacer avec des aides (cannes, déambulateur) ou ils sont non -marchants en fauteuil roulant. Plus l'atteinte motrice est importante, plus le risque d'avoir des pathologies associés est important, l'enfant entrant alors dans le cadre du polyhandicap. Selon le décret du 9 mai 2017, les personnes polyhandicapées sont celles « présentant un dysfonctionnement cérébral précoce ou survenu au cours du développement, ayant pour conséquence de graves perturbations à expressions multiples et évolutives de l'efficacité motrice, perceptive, cognitive et de la construction des relations avec

l'environnement physique et humain, et une situation évolutive d'extrême vulnérabilité physique, psychique et sociale au cours de laquelle certaines de ces personnes peuvent présenter, de manière transitoire ou durable, des signes de la série autistique ».

1.3. Le spina bifida (ou myeloméningocèle) représente une affection neurologique due à un défaut de fermeture du tube neural pendant la vie embryonnaire (Fig. 3). Si ce défaut intéresse le rachis lombaire bas, l'atteinte est peu étendue (pieds, genoux) et les enfants sont capables de déambuler avec ou sans aides techniques. Pour les atteintes du rachis lombaire haut ou les atteintes thoraciques, les enfants n'ont aucune motricité des membres inférieures et il se déplacent en fauteuils roulant. Il s'agit d'enfants qui présentent toujours des troubles sphinctériens (urinaire et fécal), qui nécessitent des sondages répétés journaliers et des lavements tout au long de leur vie. Très souvent ces enfants ont un développement cognitif normal. Cependant une atteinte cognitive peut être retrouvée surtout si des malformations cérébrales sont associées (malformations, hydrocéphalie...)



Fig 1. Amyotrophie spinale Type 2. A. Déformation des pieds en varus équin à droite et plat valgus à gauche. B. Post correction chirurgicale



Fig 2. Neuropathie périphérique. A. Déformation des pieds en varus équin creux. Aspect préopératoire. B Aspect post-opératoire



Fig3. Spina bifida. A. Aspect à la naissance. Mielomeningocele extériorisé. B. Patient avec une spina bifida thoracique. Cyphose angulaire Collection Pr Glorion

2. Comment la chirurgie peut-elle améliorer le confort de vie de ces patients ?

La diminution de la force musculaire ou une mauvaise commande centrale peut conduire progressivement au cours de la croissance à des déformations des membres et du rachis. Les muscles se rétractent, les déséquilibres entre des divers groupes musculaires peuvent conduire à des raideurs articulaires, des luxations et des déformations osseuses.

2.1. Pour les patients marchants : le but de la chirurgie est la correction des déformations des pieds, des genoux et des hanches pour améliorer la qualité de la marche (Fig. 1 et 2)

2.2. Pour les patients non-marchands : le but de la chirurgie est de garder une bonne position assise, une capacité respiratoire convenable, éviter les escarres, éviter les douleurs. Les déformations orthopédiques sont multiples. Le traitement chirurgical s'adresse essentiellement à la déformation scoliootique et à la luxation neurologique de hanche. La scoliose entraine un bassin oblique avec impossibilité de position assise stable, asymétrie des appuis ischiatiques et une diminution de la capacité respiratoire avec risque vital à long terme (Fig. 4). Les luxations de hanche sont source de douleurs importantes et dégradent aussi la position assise. (Fig. 5)

Fig 4. Scoliose neurologique avec gêne respiratoire, position assise impossible, douleurs à cause du conflit entre le rebord costal et la crete iliaque . A. Aspect clinique préopératoire B. Aspect clinique post-opératoire C. Radiographie préopératoire D. Radiographie post-opératoire (Instrumentation sans greffe T1 -S1) Colection Dr Lotfi Miladi.

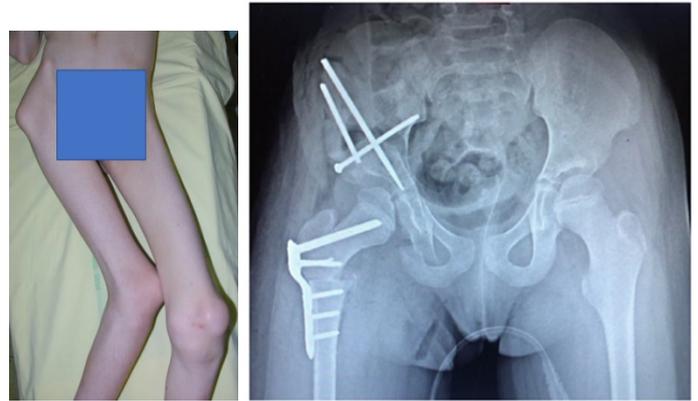
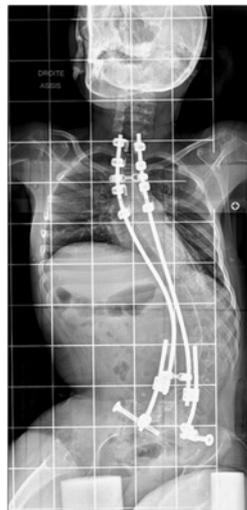
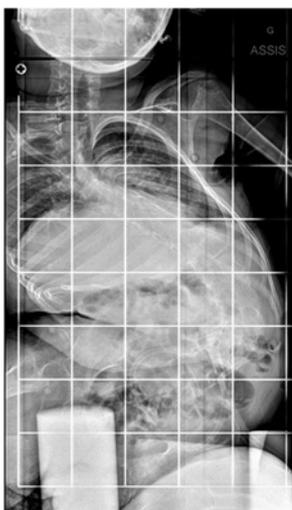


Fig 5. A. Attitude vicieuse des hanches en « coup de vent » ; proéminence importante du grand trochanter droit. B. Radiographie de bassin de face. Luxation neurologique de la hanche droite C. Radiographie bassin de face post-opératoire (Ostéotomie de bassin, ostéotomie de fémur)

La prise en charge chirurgicale de ces patients est un challenge en raison de la complexité de leur maladie et des morbidités associées. Il s'agit des patients fragiles, souvent dénutris, qui peuvent avoir besoin de réanimation et de soins intensifs en post-opératoire immédiat. Lors de l'admission de ces patients dans le service de chirurgie, l'équipe soignante doit tenir compte des besoins spécifique de ces patients et noter :

- Une déficience intellectuelle qui entraîne des difficultés d'orientation, de raisonnement, de relation, de langage. L'appréciation de la douleur est souvent difficile et les parents peuvent constituer une aide importante.
- L'épilepsie est fréquente chez les patients tétraplégiques spastiques polyhandicapés. Même sous traitement, elle peut s'aggraver en post-opératoire.
- Les troubles respiratoires. Dans certaines de ces maladies, les muscles respiratoires sont atteints. Une partie des patients bénéficient déjà une ventilation



non invasive (VNI) nocturne avant la chirurgie. La capacité respiratoire et la fonction de toux sont diminuées, alors à l'origine d'un encombrement bronchique et d'un risque plus élevé d'infection pulmonaire. Les troubles de la déglutition, la dysfonction des muscles des voies aériennes supérieures sont des facteurs de risque supplémentaire de l'encombrement respiratoire et de l'infection pulmonaire par fausse-route. Le plus souvent les décompensations respiratoires sont dues à un encombrement excessif sur un terrain qui était en état d'équilibre plus ou moins stable à la faveur de différents facteurs aggravants. Les moyens d'action préventifs sont : a) La kinésithérapie respiratoire avant repas ; b) Drainage, aspiration pharyngée avant repas ; c) les installations : en particulier éviter l'extension cervicale.

- La constipation. Elle est souvent présente en préopératoire et accentuée par les médicaments anesthésiques, l'immobilité post-opératoire et les opiacés. Une constipation est traitée en minimisant l'utilisation des opiacés et autres médicaments constipants, en favorisant un lever précoce après une chirurgie. Les laxatifs stimulants sont administrés systématiquement et les lavements doivent être envisagés si besoin vers J+3/ J+4 post-opératoire.

Chez les patients polyhandicapés, un fécalome peut entraîner une dilatation gastrique, des vomissements et secondairement des pneumopathies. Il constitue aussi un facteur aggravant de l'insuffisance respiratoire par le ballonnement abdominal qu'il entraîne. La préparation digestive de ces patients en amont de la chirurgie est indispensable.

- L'alimentation. C'est un problème très important en pré et post-opératoire. L'état nutritionnel doit être soigneusement évalué en préopératoire.

On pourra s'aider de conseils diététiques et/ou d'une gastrostomie. Après une chirurgie orthopédique, souvent lourde, les nausées, les vomissements empêchent l'alimentation correcte et les patients peuvent perdre facilement du poids avec des conséquences sur la cicatrisation des plaies, l'apparition des escarres. Plusieurs patients sont alimentés par gastrostomie. Une alimentation par sonde naso-gastrique peut être aussi envisagée selon la situation. L'alimentation orale doit être administrée lentement. Elle doit être épaissie, froide ou tiède, fractionnée, administrée en position assise, flexion cervicale modérée.

- Les escarres. La prévention des escarres est capitale en post-opératoire. Il s'agit des enfants qui même avant la chirurgie ont une motricité faible. Ils nécessitent un changement régulier de position, un lit anti-escarre. Après la chirurgie de reconstruction de hanche pour luxation, l'immobilisation est assurée par le plâtre pelvi-pédieux. Les possibles zones d'appui causés par le plâtre (région sacrée, talons), des blessures, doivent être recherchés systématiquement.

- La fièvre. Une hyperthermie surtout vespérale, dans les interventions lourdes est fréquente dans les premiers jours postopératoires. Cependant une

fièvre prolongée doit conduire à des investigations pour éliminer une infection urinaire (ECBU), une infection pulmonaire (radiographie pulmonaire) ou infection du cathéter central.

3. Conclusion :

La prise en charge chirurgicale des déformations orthopédiques chez les patients présentant un polyhandicap ou des maladies neuro-musculaires est complexe. Elle nécessite des structures spécialisées et un travail d'équipe entre les chirurgiens, les anesthésistes, les médecins réanimateurs, les infirmières, les kinésithérapeutes et les médecins de rééducation. La vigilance des équipes de soin est la pierre angulaire de la prévention des complications postopératoires dans ce contexte.

DOI : 10.34814/sofop-2023-008