



SAVOIR &
COMPRENDRE
REPÈRES



PRISE EN CHARGE ORTHOPÉDIQUE et maladies neuromusculaires

Dans les maladies neuromusculaires, l'atteinte des muscles striés squelettiques retentit sur l'appareil locomoteur et sa capacité de mouvements. Le manque et/ou le déséquilibre de force entre les muscles ainsi que leur prédisposition et celle des tendons à se rétracter favorisent l'apparition de déformations articulaires.

La prise en charge orthopédique chez l'enfant et chez l'adulte permet, par différentes méthodes, de limiter ou de compenser les conséquences du déficit musculaire sur la fonction motrice. Précoce, personnalisée et régulière, elle contribue au confort de vie.

La kinésithérapie et l'appareillage ont pour but de prévenir l'apparition et de ralentir l'évolution des rétractions des muscles et des tendons, et de préserver les capacités motrices.

La chirurgie peut être nécessaire pour corriger une déformation articulaire. Les aides techniques contribuent à redonner de l'autonomie tant pour les gestes de la vie quotidienne et les déplacements que pour les interactions sociales.

L'APPAREIL locomoteur

Marcher, saisir un objet, mâcher des aliments, respirer..., sont des mouvements qui dépendent de l'action des muscles squelettiques (appareil musculo-tendineux) sur les os et les articulations qui composent le squelette.

Plus de 200 os reliés par des articulations...

Notre squelette est constitué de 206 os : certains forment la charpente de notre corps (colonne vertébrale), d'autres servent d'ancrage aux organes mous ou de protection pour les organes vitaux (thorax) ou le cerveau (crâne)... Les os sont réunis par les articulations. Celles des membres sont très mobiles, permettant des mouvements de rotation, de flexion... Celles reliant les côtes à la colonne vertébrale ou les os du crâne entre eux le sont moins. Les articulations sont stabilisées par des ligaments et les tendons des muscles périarticulaires. Elles sont entourées d'une capsule articulaire fibreuse remplie de liquide synovial facilitant les mouvements.

... mobilisés par des muscles striés squelettiques

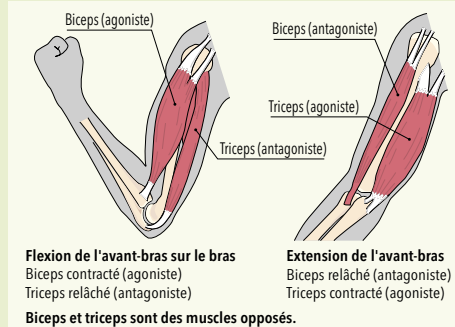
Notre corps contient 640 muscles striés squelettiques : 1/3 de notre

POUR INFO

Bouger entretient la souplesse musculaire et articulaire

Les articulations sont mobilisées par des muscles d'action opposée. Quand un muscle se contracte, le muscle ou le groupe de muscles opposé s'étire : quand on ramène le poing vers l'épaule en pliant le coude, le biceps (à l'avant du bras) se contracte tandis que le triceps (à l'arrière du bras) s'étire. Pour tendre le bras, c'est l'inverse. **Nos mouvements quotidiens** permettent d'étirer et de contracter régulièrement nos muscles et leurs tendons, ce qui entretient leur tonicité, leur élasticité et leur longueur. Les mouvements entretiennent aussi la souplesse des articulations. Faire bouger ses muscles et ses articulations permet de les maintenir en bonne santé.

Chez toute personne, des muscles qui ne bougent pas ou peu perdent de leur souplesse, de leur volume et de leur force, même s'ils ne sont pas malades ; de même, une articulation peu mobilisée s'enraidit et perd de l'amplitude.



© AFM-Téléthon

poids ! Ces muscles s'attachent sur les os grâce aux tendons, maintenant sous tension par le tonus musculaire. Lorsqu'ils se contractent, les muscles tirent sur les os associés et les mettent en mouvement : c'est ainsi que sont produits la plupart de nos mouvements.

Bouger, manipuler, respirer...

Le déplacement des segments articulés des membres supérieurs (bras, avant-bras, mains, doigts) ou des membres inférieurs (cuisses, jambes, pieds, orteils) permet d'attraper et de manipuler des objets, d'utiliser son ordinateur, de marcher, courir, sauter... Les muscles oculomoteurs font bouger les globes oculaires, les muscles du cou mobilisent la tête et orientent les yeux, les oreilles ou le nez... Les muscles du visage permettent

les mimiques d'expression ; les muscles masticateurs servent à mâcher les aliments...

Les mouvements respiratoires dépendent aussi des muscles squelettiques : le diaphragme se contracte à l'inspiration et se relâche à l'expiration. Les muscles abdominaux, lombaires... sont impliqués dans la respiration et indispensables pour tousser.

Maintenir la posture

Les muscles squelettiques soutiennent notre posture. Ceux situés le long des vertèbres étayent la colonne vertébrale et réajustent en permanence notre posture par un jeu fin de contractions et de relâchements. Cela nous permet de nous tenir assis, debout, de tenir notre tête... Sans muscle, notre dos s'effondrerait.

SOMMAIRE

L'appareil locomoteur.....	2
L'atteinte orthopédique dans les maladies neuromusculaires	3
Évaluer l'atteinte orthopédique	4
Principes de la prise en charge orthopédique	6
Kinésithérapie.....	8
Appareillage	11
Chirurgie orthopédique	14

L'ATTEINTE ORTHOPÉDIQUE dans les maladies neuromusculaires

L'orthopédie est une branche de la médecine qui étudie et traite les affections du squelette, des muscles striés squelettiques et des tendons. Dans les maladies neuromusculaires, l'atteinte orthopédique associe une faiblesse des muscles et une tendance à la rétraction des muscles et des tendons. Elle entraîne une perte de mobilité, des déformations articulaires, des douleurs...

Une faiblesse musculaire progressive

La diminution de la force musculaire est, le plus souvent, la première manifestation des maladies neuromusculaires. Dans les dystrophies musculaires progressives (dystrophie musculaire de Duchenne, dystrophies musculaires des ceintures, dystrophie musculaire facio-scapulo-humérale...), la fonte musculaire est due à la dégénérescence des cellules musculaires qui constituent les

muscles. Le tissu musculaire est progressivement remplacé par du tissu graisseux et fibreux, moins élastique. Dans d'autres maladies neuromusculaires comme l'amyotrophie spinale proximale (dans ses différentes formes), la faiblesse musculaire est due à un défaut du nerf moteur qui commande le muscle. Parfois, la maladie se manifeste d'abord par des rétractions musculaires précoces puis par une faiblesse musculaire, comme dans la dystrophie musculaire d'Emery-Dreifuss.

Des déformations orthopédiques

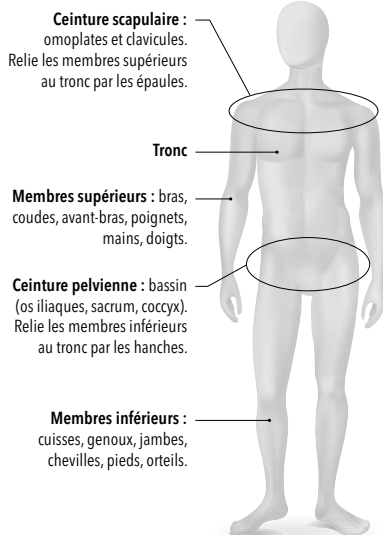
• Rétractions des muscles et des tendons

À mesure que les muscles s'atrophient, ils perdent en force et en élasticité. Cependant, les muscles ne s'affaiblissent pas tous au même rythme. Cela crée un déséquilibre entre muscles opposés, avec un raccourcissement progressif de l'un (rétraction) et l'affaiblissement de l'autre.

En mobilisant les muscles, la prise en charge orthopédique limite le

Une atteinte musculaire différente d'une maladie à l'autre et variable d'une personne à l'autre pour une même maladie

Rappels anatomiques



Localisation de l'atteinte musculaire



Une atteinte proximale concerne les muscles proches de l'axe du corps (muscles proximaux), situés aux racines des membres : muscles des épaules et des bras pour les membres supérieurs, muscles des hanches et des cuisses pour les membres inférieurs.



Une atteinte distale concerne les muscles éloignés de l'axe du corps, situés aux extrémités des membres : muscles des mains et des avant-bras pour les membres supérieurs, muscles des pieds et des jambes pour les membres inférieurs.

- Dans la dystrophie musculaire de Duchenne (DMD), la faiblesse musculaire touche les muscles du bassin et des membres inférieurs (cuisses) puis ceux des membres supérieurs
- Dans les myopathies des ceintures, une faiblesse des muscles du bassin et des cuisses et de ceux des épaules (ceintures pelvienne et scapulaire) apparaît d'abord
- Dans la myopathie facio-scapulo-humérale (FSH), l'atteinte touche le visage, les épaules et les bras, parfois les jambes. Elle peut être asymétrique et plus ou moins sévère selon les gens
- D'autres myopathies, comme les dystrophies musculaires congénitales (DMC), se manifestent par une faiblesse musculaire et une forte tendance des muscles à se rétracter
- Dans la maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT), l'atteinte concerne d'abord les muscles des pieds et/ou des mains
- Dans l'amyotrophie spinale (SMA), la perte de force concerne les muscles du tronc, du bassin et des épaules
- Dans la maladie de Steinert (DM1), la faiblesse musculaire, variable selon les personnes, peut toucher l'extrémité des membres inférieurs (jambes, pieds) et les muscles du visage. Les déformations orthopédiques y sont rares, sauf dans la forme précoce (congénitale).

risque de survenue de ces rétractions musculo-tendineuses.

• Déformations articulaires

Moins mobilisées par des muscles affaiblis et des changements de position moins fréquents dans les maladies neuromusculaires, les articulations s'enraidissent.

Lorsqu'un muscle est immobilisé, quelle qu'en soit la cause, un tissu fibreux se forme rapidement, modifiant les caractéristiques musculaires : le muscle perd en force et devient moins élastique, ce qui limite les amplitudes articulaires. Cette limitation du jeu articulaire entraîne la rétraction et la fibrose des capsules articulaires et des ligaments.

Maintenues plus longtemps dans une mauvaise position, les articulations se déforment.

Des rétractions installées sont plus difficiles à combattre ; c'est pourquoi précocement il est nécessaire de

mobiliser régulièrement les différentes parties du corps en prévention.

Par exemple, en position assise, les hanches et les genoux sont fléchis : allonger régulièrement les jambes en se mettant debout ou grâce à la kinésithérapie et aux appareillages, entretient la souplesse des muscles de ces deux articulations et limite le risque de leur enraidissement en position fléchie (on parle de flexum ou flessum de hanche, de genou...).

Chez l'enfant en pleine croissance, si celui-ci bouge peu, les déséquilibres et les malpositions du squelette peuvent s'accroître, entraînant des déformations importantes, notamment de la colonne vertébrale à la puberté (scoliose...).

À l'âge adulte, les déformations de la colonne vertébrale peuvent continuer à évoluer si le soutien musculaire est insuffisant.

Douleurs et fragilité osseuse

Des os mobilisés par les mouvements se portent mieux ; l'immobilité et la diminution de la force musculaire contribuent à leur déminéralisation (ostéoporose). L'os est plus fragile et le risque de fracture augmente ; il est aussi plus douloureux. Le manque de mouvement entraîne aussi des douleurs articulaires et musculaires (crampes).

Les facteurs aggravants

Les douleurs liées à la maladie, à la fatigue, aux rétractions, à l'inconfort... sont des facteurs aggravants de la situation orthopédique.

La position assise prolongée et la bascule du bassin peuvent favoriser une déviation de la colonne vertébrale. D'où l'importance d'un positionnement au fauteuil précis, aménagé et confortable.

ÉVALUER l'atteinte orthopédique

L'état orthopédique est évalué régulièrement en consultation neuromusculaire. Le bilan fonctionnel global évalue l'impact de la maladie sur la mobilité et les gestes quotidiens, tandis que les bilans ostéo-articulaire et musculaire permettent d'apprécier l'atteinte articulaire et musculaire. Des moyens de rééducation adaptés (kinésithérapie, appareillage,...) peuvent alors être mis en œuvre.

Une évaluation régulière

L'état orthopédique est évalué au moins une fois par an, en consultation neuromusculaire, voire tous les 2 ans pour les maladies moins évolutives ou plus souvent en période d'évolution aiguë. L'évaluation est faite par l'équipe médicale pluridisciplinaire : médecin de médecine physique et de réadaptation (médecin MPR), kinésithérapeute, ergothérapeute... L'évaluation prend en compte à la fois l'atteinte

fonctionnelle et ses retentissements sur la vie quotidienne. Elle permet la mise en place d'une prise en charge adaptée et d'identifier des solutions de compensation (aides techniques, adaptations).

Bilan fonctionnel global

Le bilan fonctionnel évalue la fatigabilité et le retentissement de la maladie neuromusculaire sur les gestes de tous les jours. Pour apprécier les capacités motrices,

le médecin, le kinésithérapeute et l'ergothérapeute interrogent la personne sur ses activités quotidiennes : ses difficultés à la marche et celles concernant d'autres gestes comme se relever d'un siège, se relever de la position accroupie, monter des marches, s'habiller, se laver, se coiffer, écrire à la main ou taper sur le clavier d'un ordinateur, porter un verre ou une fourchette à la bouche, boire, manger... Des tests fonctionnels, adaptés aux capacités musculaires des

personnes concernées, évaluent objectivement ces capacités : le test de 6 minutes de marche permet, par exemple, de mesurer la distance parcourue en marchant durant 6 minutes. D'autres exercices sont proposés aux personnes non marchantes.

Bilan ostéo-articulaire

Ce bilan a pour but d'évaluer l'amplitude des mouvements articulaires (flexion, extension, rotation...) des épaules, des coudes, des poignets, des hanches, des genoux, des pieds. Le médecin ou le kinésithérapeute déplace les segments du corps de la personne : il plie les coudes, les poignets, bouge les épaules d'avant en arrière... Il identifie ainsi les articulations plus ou moins raides, rétractées ou déformées.

La colonne vertébrale est examinée en position debout et assise,



Le médecin MPR effectue un bilan fonctionnel.

POUR INFO

Évaluer l'atteinte motrice et son impact au quotidien

Plusieurs échelles de mesure validées et spécifiques des maladies neuromusculaires, permettent d'évaluer l'impact fonctionnel de l'atteinte motrice. Le score obtenu grâce à ces outils est comparé d'une consultation à l'autre, pour une même personne. Les échelles sont plus ou moins pertinentes pour telle personne à tel moment : les professionnels qui réalisent les bilans optent pour l'outil qui convient le mieux au moment où le bilan est fait. Ils peuvent utiliser des éléments de ces outils pour être plus précis, ou parce que certains n'ont pas de pertinence dans la situation.

La Mesure de la Fonction Motrice (MFM) est une échelle très complète, dont certaines parties ou la totalité peuvent être utilisées en évaluation. Elle permet d'analyser les gestes à réaliser dans une position donnée : relever la tête en étant couché sur le dos, se mettre debout en étant assis sur un tapis, poser les mains sur la table en étant assis, déchirer une feuille de papier en étant assis...

D'autres échelles validées existent : l'échelle de Brooke, l'échelle d'Hammersmith...

de face, de dos, de profil, couché sur le dos. Les différents angles de courbure de la colonne sont mesurés pour détecter, par exemple, un début de scoliose. L'examen porte aussi sur la cage thoracique pour s'assurer de sa souplesse. L'horizontalité du bassin est aussi vérifiée.

Bilan musculaire

Le bilan musculaire évalue la force musculaire et les possibilités fonctionnelles ; il permet de localiser les muscles atteints et d'apprécier le déséquilibre des forces musculaires à l'origine de déformations des membres. Lors du bilan, le kinésithérapeute demande à la personne de réaliser elle-même des mouvements.

Le testing musculaire manuel permet d'évaluer la force musculaire. Ce test mesure la force du muscle et sa capacité à réaliser un mouvement, sans ou contre résistance. Par exemple, le kinésithérapeute demande à la personne de pousser le dos de sa main contre la sienne. La mesure est exprimée sur une échelle graduée de 0 (pas de force) à 5 (force musculaire normale). On peut aussi quantifier la force musculaire grâce à des

dynamomètres. Des outils d'évaluation, les *Myotools*, ont été développés à l'Institut de Myologie (Paris), dans ce but : le *Myogrip* mesure la force de préhension, le *Myopinch* celle de la pince pouce-index...

Bilan des douleurs et des troubles trophiques

Les douleurs dans les maladies neuromusculaires sont fréquentes et ont de multiples causes : rétractions, contractures musculaires, ostéoporose, points d'appui, suites d'une intervention chirurgicale... Ces douleurs peuvent également être de type neuropathique et se manifester par des fourmillements, des décharges électriques caractéristiques...

Les troubles trophiques, quant à eux, peuvent se manifester par des lésions de la peau, les mains et/ou les pieds froids... Ils sont liés notamment à une mauvaise irrigation sanguine des organes et des tissus, en particulier la peau. Les facteurs en cause sont la diminution de l'activité musculaire, les frottements ou la pression continue (appareillage, points d'appui...) ou encore les anomalies de la motricité des vaisseaux sanguins (troubles vasomoteurs) propres à certaines maladies



© AFM-Téléthon / Thomas Lang

Appréciation de la mobilité de l'articulation de l'épaule.

neuromusculaires. Une mauvaise circulation sanguine et des problèmes cardiovasculaires peuvent provoquer la formation d'œdèmes au niveau des jambes.

Une analyse précise des douleurs

présentes (localisation, intensité, type, durée, fréquence, conditions d'apparition) permet d'adapter la prise en charge en kinésithérapie et d'ajuster, avec le médecin, la prescription des antalgiques locaux ou

généraux. Dans ce dernier cas, la prise par voie orale est privilégiée ; l'administration de perfusion de biphosphonates est prescrite pour certaines douleurs osseuses.

D'autres solutions permettent, quant à elles, d'améliorer la circulation sanguine et le drainage lymphatique, comme le port de bas de contention, la presso-thérapie, les massages circulatoires ou encore le drainage lymphatique manuel. Mieux adapter l'appareillage est aussi nécessaire pour que la peau ne souffre pas aux points d'appui. Réévaluer ce dernier régulièrement avec le médecin de médecine physique et de réadaptation (médecin MPR) et l'orthoprothésiste pour mieux l'adapter est essentiel pour que la peau ne souffre pas aux points d'appui.

PRINCIPES de la prise en charge orthopédique

La prise en charge orthopédique permet de prévenir et de corriger les déformations orthopédiques, d'entretenir la souplesse et l'équilibre articulaires afin de préserver les mouvements autant que possible. Mise en place le plus tôt possible, elle doit être régulière et suivie.

Prévention, correction, compensation et mieux-être

La prise en charge prévient l'apparition des rétractions et limite leur évolution. Elle entretient la souplesse musculaire et articulaire et corrige les déformations pour maintenir un bon alignement orthopédique. En mobilisant le corps régulièrement, elle a des effets antalgiques et agit sur les troubles trophiques. Elle contribue au mieux-être musculaire et articulaire.

Des approches complémentaires

La **kinésithérapie** est la base de la prise en charge orthopédique : mobilisations du corps, étirements musculaires, postures, massages... assouplissent les muscles et les articulations et favorisent le bon positionnement du squelette. L'**appareillage** (orthèses, corset...) sert à maintenir les segments articulaires en bonne position les uns par rapport aux autres, le jour et/ou la nuit : il permet de limiter les rétractions, de ralentir l'évolution

des déformations articulaires pour améliorer les capacités fonctionnelles. La **chirurgie** permet de traiter les déformations et les rétractions. Elle est souvent préconisée chez l'enfant et l'adolescent, où elle permet de prolonger la fonction. Les **aides techniques** compensent les difficultés fonctionnelles et redonnent de l'autonomie.

De l'enfance à l'âge adulte

- De la naissance aux premières années de la vie, la prise en charge

orthopédique dans les maladies neuromusculaires précoces (amyotrophies spinales, myopathies congénitales, dystrophies musculaires congénitales...) favorise une croissance orthopédique et thoraco-pulmonaire harmonieuse ainsi qu'un bon développement psychomoteur.

- Pendant l'enfance et l'adolescence, elle permet de préserver les acquis fonctionnels, de lutter contre les déformations en tenant compte de la croissance, notamment celle de la colonne vertébrale, et d'entretenir la souplesse et l'élasticité des poumons et de la cage thoracique.
- Chez l'adulte, elle contribue à l'entretien articulaire, musculaire et fonctionnel, au confort et la prévention des chutes et au maintien de l'autonomie.

Une prise en charge au cas par cas et concertée

Le type de maladie et les bilans orthopédiques définissent les axes de la prise en charge individuelle, ses modalités (techniques utilisées, périodicité...), son intensité. Elle

EN PRATIQUE



Intégrer les contraintes au quotidien, gérer la lassitude

La prise en charge orthopédique est une hygiène de vie sur le long terme, nécessitant assiduité et disponibilité. Cela est vrai pour l'enfant et l'adolescent, comme pour l'adulte, chez lequel elle doit être poursuivie. L'organisation mise en place doit donc limiter les contraintes tout en respectant les objectifs. La répétition des séances et le cumul des soins peuvent lasser et entraîner un rejet de la prise en charge orthopédique, notamment à l'adolescence. L'adulte peut, lui aussi, être déçu lorsqu'il y a un décalage entre les effets escomptés et les résultats réels, au regard de l'investissement consenti. Il peut alors se désengager de sa prise en charge.

Pour que la lassitude, le découragement ou les contraintes n'aboutissent pas à un abandon de la prise en charge, il est important de faire le point régulièrement avec le kinésithérapeute et le médecin. Modifier l'organisation des séances dans la semaine, recourir en alternance à plusieurs professionnels proposant des approches et/ou des équipements différents, peuvent redonner du dynamisme et de l'envie. Il est important aussi de faire appel à des professionnels à l'écoute, attentifs à la fois aux conditions de la prise en charge au quotidien et aux aspects techniques, et capables de redonner du sens à la prise en charge orthopédique. Il est possible aussi d'associer en complément une activité physique adaptée hors cadre de soin, pour entretenir le corps d'une autre façon.

doit commencer le plus tôt possible et s'intégrer au quotidien.

Les objectifs doivent être partagés par tous : l'adulte ou l'enfant suivi (et ses parents) et les professionnels impliqués ; en particulier l'intérêt d'utiliser telle technique de kinésithérapie, de porter tel appareillage ou de se verticaliser...

En réparer régulièrement avec son médecin et les soignants permet de replacer les choses dans leur finalité.

POUR INFO

Les aides techniques : compensation et autonomie

En compensant les difficultés motrices, les aides techniques redonnent de l'autonomie pour les gestes, les déplacements, les interactions sociales... La dégradation de la marche peut être compensée par un scooter électrique, qui permet de se déplacer au même rythme que les autres. Le fauteuil roulant électrique peut aussi être proposé quand la marche est trop difficile ; les fauteuils multipositions permettent de soulager les points d'appui pour retrouver du confort et de s'adapter aux nécessités sociales (étendre les jambes, être à hauteur d'une personne pour lui parler, saisir un objet...). Des supports de bras, des pinces de préhension, voire un bras robotisé peuvent compenser les difficultés des membres supérieurs. Le choix d'une aide technique nécessite une évaluation précise des besoins avec l'ergothérapeute et des essais du matériel, chez le revendeur... Votre démarche peut être accompagnée par un Référent parcours de santé (RPS) au Service régional AFM-Téléthon de votre région. Coordonnées : www.afm-telethon.fr ou Service Accueil familles AFM-Téléthon : n° Vert 0 800 35 36 37.



Parler des finalités de la prise en charge est important.

KINÉSITHÉRAPIE

La kinésithérapie entretient la souplesse des muscles et des articulations, prévient les rétractions musculotendineuses et combat la perte de force musculaire, grâce à différentes techniques de rééducation.

Mobilisations passives, étirements et postures

Ces mouvements appliqués par le kinésithérapeute sur des segments du corps de la personne tandis qu'elle se laisse faire, servent à mobiliser ses muscles, ses os et ses articulations : il déplace ces segments les uns par rapport aux autres et étire doucement les muscles en prolongeant le mouvement. Les postures consistent à maintenir quelques minutes une articulation dans une position, pour entretenir sa souplesse. Les mobilisations passives entretiennent les amplitudes articulaires et la souplesse des muscles et des tendons. Étirements et postures préservent l'amplitude des mouvements.

Mobilisations actives

Ce sont des mouvements que le kinésithérapeute demande à la personne d'effectuer elle-même, avec ou sans résistance. Les muscles et les articulations impliquées dans le mouvement demandé sont mobilisés. Le travail actif, éventuellement aidé par le kinésithérapeute, un appareil ou en balnéothérapie, participe à l'entretien articulaire et au maintien de la force musculaire. Ces mobilisations actives tiennent compte du déficit musculaire et de la fatigabilité.

Massages

Les massages sont réalisés en dehors de toute autre technique ou



La kinésithérapie mobilise les différentes parties du corps.

comme temps préparatoire avant la séance de kinésithérapie, comparable à un échauffement avant un effort physique. Ils s'appliquent à tous les muscles, y compris ceux du visage. Pratiqués quels que soient

l'âge et la maladie, ils décontractent les muscles, soulagent les douleurs et améliorent la circulation sanguine du muscle ; ils contribuent au bien-être.

Balnéothérapie chaude

L'immersion dans l'eau chaude (30 à 35 °C) en piscine, ou balnéothérapie, peut être utilisée pour ses effets décontractants, assouplissants et favorisant la circulation sanguine. L'effet d'apesanteur facilite la station debout, la marche... Faire bouger le corps est plus facile : la personne retrouve ses repères (schéma corporel) et de meilleures fonctionnalités. La durée et la fréquence des séances est à adapter selon la fatigabilité, l'état cardiovasculaire, la réaction à la chaleur.... La balnéothérapie nécessite d'avoir recours à un professionnel dont le cabinet en est équipé, ce qui n'est

POUR INFO

Rééducation de la mâchoire

L'atteinte des muscles du visage dans certaines maladies modifie la croissance des maxillaires et l'occlusion des mâchoires, entraînant des troubles de l'articulé dentaire, une limitation de l'ouverture de la bouche ou, à l'inverse, une béance buccale. La mentonnière peut perturber la croissance de la mâchoire. Des difficultés pour s'alimenter peuvent alors survenir. Pour préserver la mastication et entretenir l'ouverture buccale, une prise en charge précoce et préventive est mise en place : des mobilisations de la mâchoire associées à l'orthodontie entretiennent la souplesse et la croissance harmonieuse de la mâchoire.



Rythme, durée des séances

Les séances de kinésithérapie doivent être régulières. La durée du travail effectif lors de chaque séance doit être au moins de 30 minutes pour obtenir un bénéfice, une durée à laquelle s'ajoute le temps de préparation et d'installation : 45 minutes est, en moyenne, le temps nécessaire pour une séance.

Le rythme des séances au cours de la semaine dépend de l'évolution de la maladie, de la période (intervention chirurgicale...), du mode de vie... Selon les cas, il est au minimum de deux à trois séances par semaine. Des séances quotidiennes peuvent être nécessaires ponctuellement, comme après une intervention chirurgicale.

- Les séances de kinésithérapie sont prescrites par le médecin et remboursées par l'assurance maladie. Leur renouvellement peut être effectué par le médecin traitant ou lors des bilans à la consultation neuromusculaire (par le neurologue, neuropédiatre, orthopédiste ou médecin de MPR). Recourir à deux kinésithérapeutes différents à tour de rôle est possible ; cela peut permettre parfois de répartir les objectifs thérapeutiques, de maintenir la motivation et d'éviter la lassitude.



pas le cas partout. Un bilan cardiologique préalable à la balnéothérapie est nécessaire.

Physiothérapie

La physiothérapie a surtout un intérêt antalgique, pour prévenir et lutter contre les douleurs. Les infra-rouges, en particulier, ont des effets antalgiques et une action vasodilatatrice ; ils peuvent compléter les massages et les enveloppements chauds ou être utilisés si la balnéothérapie est contre-indiquée.

L'électrostimulation consiste à favoriser la contraction musculaire par



© AFM-téléthon / Christophe Hargoues

Mobilisations et étirements. Les muscles et les tendons sont étirés doucement lors des mouvements effectués par le kinésithérapeute. Cela entretient la souplesse musculaire et articulaire.

de petites stimulations électriques de faible intensité et indolores. Cette technique, envisageable dans les myopathies (FSH, DMD...), n'est pas recommandée dans les neuropathies (CMT...). Elle permettrait de lutter contre le déconditionnement musculaire ; elle n'augmente pas la force.

Le kinésithérapeute

C'est un acteur clé de la prise en charge orthopédique. Il exerce, sur prescription médicale, en cabinet libéral, en centre de rééducation, en Sessad (ou Sessd - Service

d'éducation spécialisée et de soins à domicile) ou encore en Camps (Centre d'action médico-sociale précoce). Il intervient à son cabinet, à domicile ou sur le lieu de vie, notamment l'école ordinaire lorsque la prise en charge de l'enfant est gérée par un Sessad ou un Camps.

Le kinésithérapeute a un lien privilégié avec les familles et peut leur apprendre certaines techniques : massages, postures réalisables à domicile... Il surveille l'appareillage pour repérer les frottements aux points d'appui. Pour optimiser les séances, signalez à

TÉMOIGNAGE

Des séances de kinésithérapie ludiques

"Kinésithérapeutes en Sessd, nous intervenons dans le cadre scolaire ordinaire, pour la rééducation orthopédique d'enfants avec diverses maladies dont les maladies neuromusculaires. L'organisation sur place est définie en collaboration avec toutes les parties prenantes de cette prise en charge, l'enfant, sa famille, l'école, le médecin... Elle nécessite d'être discutée et formalisée alors dans le Plan personnalisé de scolarisation (PPS) de l'enfant. Sur place, les séances comprennent un temps de préparation, déshabillage, enlèvement du corset si l'enfant en porte un, d'installation... et durent 45 minutes à une heure. Il y a un temps de mobilisation du corps, d'étirement de différentes parties, de maintien de posture, puis du travail actif de l'enfant où c'est lui qui réalise les mouvements, avec notre aide. Nous lui faisons travailler, sur tapis, sa capacité à changer de position, à bouger... Toutes ces actions sont intriquées les unes aux autres pour rendre la séance la plus ludique et dynamique possible ; nous jouons, utilisons aussi des ballons ou d'autres outils pour y parvenir... Nous préparons aussi à la verticalisation si celle-ci est préconisée. Nous profitons de la séance pour vérifier les points d'appui du corset."

Équipe du SESSD-APF "Les Prés" - Villeneuve d'Ascq.



© AFM-Téléthon / Christophe Hargoues

Balnéothérapie. Travail actif en piscine.

votre kinésithérapeute et à votre médecin prescripteur les difficultés rencontrées (douleur, lassitude, organisation...).

L'activité physique : en complément

Dans les maladies neuromusculaires, pratiquer une activité physique adaptée à ses capacités est possible : marche, gymnastique douce, yoga, gymnastique aqua-

tique, foot fauteuil... L'exercice physique permet de se sentir bien et d'entretenir la souplesse des muscles, des tendons, des articulations ainsi que l'endurance à l'effort... Chez l'adulte, en particulier, conjuguer séances de kinésithérapie et activité physique régulière contribue à l'entretien orthopédique et au bien-être. Cette articulation peut être discutée avec le médecin de médecine physique et de réadaptation (MPR).



© AFM-Téléthon / Christophe Hargoues

Différentes activités de rééducation.

TÉMOIGNAGE

De la kinésithérapie et une activité physique en salle

"J'effectue 5 heures de kinésithérapie par semaine sur 2 séances.

Mon kinésithérapeute actuel prend le temps de me faire faire les exercices prescrits par mon médecin MPR ; il est réellement à mon écoute, ce qui ne fut pas toujours le cas pour d'autres. Son cabinet est équipé d'un bassin de balnéothérapie. J'effectue des mouvements dans l'eau, environ 40 minutes par séance : je marche, je bouge les bras et les jambes ; je fais travailler les abdominaux.

Ces mouvements qui ne sont pas difficiles pour moi me détendent beaucoup. À la suite, le kinésithérapeute effectue des étirements des jambes, des cuisses... Pour les chevilles, le travail est décuplé : étirements, mouvements actifs contre sa main (appuyer, résister...). Cela permet un bon entretien de la souplesse des muscles releveurs du pied, mon point faible. Je ressors de ces séances très relaxée. Ça me fait du bien.

En parallèle, j'effectue 1 heure de musculation douce en salle de sport, 2 fois par semaine. Tout cela m'aide beaucoup : j'ai moins de douleurs et je me sens mieux."

Mme M, 55 ans, atteinte de myopathie facio-scapulo-humérale

"Chez l'adulte, il est souvent recommandé de combiner une activité physique adaptée régulière et des séances de kinésithérapie.

J'essaie de sensibiliser les patients, pour les encourager à mettre cela en place, afin que ceux qui le peuvent trouvent un équilibre entre kinésithérapie et activité physique de loisir : cette dernière complète l'action de la kinésithérapie et améliore la qualité de vie."

D. V. Milhe - de Bovis, médecin MPR, Marseille

APPAREILLAGE

Les orthèses ou attelles constituent l'appareillage. Leur utilisation complète la kinésithérapie avec les mêmes objectifs : maintenir une bonne position, prévenir ou corriger les déformations des membres et de la colonne vertébrale, préserver, faciliter ou suppléer une fonction telle que la marche et procurer un meilleur confort.

Des objectifs de prévention, correction ou suppléance

Le port d'orthèses contribue à limiter l'apparition et l'évolution des rétractions et des déformations articulaires qui en résultent.

En prévention, elles sont surtout utilisées chez l'enfant pour favoriser une croissance harmonieuse et maintenir les membres en position de fonction.

Elles sont prescrites très tôt après le diagnostic et avant l'apparition des déformations, pour optimiser la prévention et le confort ; leur utilisation pour corriger les déformations installées est plus difficile et douloureuse.

D'autres orthèses facilitent les mouvements des mains ou des pieds : aide pour écrire, aide à la marche (releveur de pied)...

De nuit et/ou de jour

Selon la déformation, l'âge et la maladie, les orthèses de posture peuvent être portées de jour et/ou de nuit. La nuit, la détente du corps facilite le maintien de l'articulation en position optimale par l'orthèse. Les orthèses de jour visent le plus souvent à améliorer une fonction ou à assurer un maintien (orthèses de fonction). Elles complètent l'action des mobilisations passives, des postures et de l'appareillage nocturne.

Orthèses de membres

• **Orthèses de membres supérieurs** : les orthèses de la main maintiennent les poignets et/ou les doigts en position fonctionnelle. Elles apportent un effet antalgique. Elles sont sou-

vent préconisées la nuit dans les amyotrophies spinales et les myopathies congénitales ou en journée en cas de déficit musculaire sévère et douloureux des mains dans certaines formes de la maladie de Charcot-Marie-Tooth.

• **Orthèses de membres inférieurs et chaussures sur mesure.** Les plus fréquemment utilisées, elles maintiennent l'alignement des membres inférieurs et évitent les déformations du genou en position fléchie (flexum de genou) et les pieds "tombants".



Il existe de nombreux modèles de chaussures sur mesure.

TÉMOIGNAGE

Des chaussures sur mesure pour bien marcher

"Du fait de la maladie, le muscle releveur de mon pied droit s'est affaibli et ce pied est plus tombant que l'autre (pied en équin). J'ai plus de mal à marcher et je tombais beaucoup ; c'est ce qui a nécessité le port de chaussures sur mesure, pour redresser le pied et le maintenir. Lorsque le médecin m'a parlé de porter ces chaussures, cela m'a vraiment chagriné car je suis très coquette et j'aime porter des talons. Mais je n'avais pas le choix. Et je me suis rendue compte que ces chaussures peuvent être élégantes. Je me suis fait faire des bottines un peu hautes qui maintiennent bien mon pied (photo ci-dessus), avec la prescription de mon médecin MPR. Je suis allée dans une boutique spécialisée qui propose différents modèles sur catalogue : on choisit la forme et la couleur du cuir... Puis des mesures sont prises ainsi que des empreintes du pied. La chaussure et la semelle sont fabriquées entièrement d'après ces mesures. Pour bien tenir le pied droit, il a fallu ajouter une tige à l'arrière de la chaussure. Je me sens très bien dans les chaussures. Pour l'été, je porte des chaussures avec un petit talon (4 cm maximum pour mon médecin) et les semelles y sont attachées avec des brides. Je peux renouveler mes chaussures une fois par an. Le coût est d'environ 800 euros et le montant est pris en charge par l'assurance maladie."

Mme M. 55 ans, atteinte de FSH.

- Les chaussures sont indispensables, même si l'enfant ou l'adulte ne marche pas, à la fois pour l'aspect esthétique et social, mais aussi parce qu'elles protègent les pieds et les tiennent dans une bonne position articulaire et indolore. Si le chaussage de série n'est pas adapté, un chaussage sur mesure est prescrit ; il est confectionné par un podo-orthésiste.

- Les orthèses releveur de pieds ou attelles suro-pédieuses (orthèses de marche, de série ou sur mesure) qui

se glissent dans les chaussures ou les chaussures sur mesure (chaussures thérapeutiques) sont destinées aux personnes dont les pieds tombants et/ou l'instabilité de la cheville entraînent des difficultés pour marcher et des chutes. Elles améliorent et stabilisent la marche.

- Les attelles cruro-pédieuses "cuisse-jambe-pied" permettent de garder les pieds, genoux et hanches en bonne position. Elles sont plus rarement utilisées.

Les orthèses au quotidien chez l'enfant

Le port d'orthèses (attelles, corset) nécessite la coopération de l'enfant et l'adhésion des parents au projet de prévention mis en place. Il faut du temps car, au-delà de l'intérêt orthopédique, l'impact psychologique n'est pas négligeable. Le port d'orthèses est souvent une contrainte quotidienne ; celles-ci rappellent la maladie, modifient l'apparence de l'enfant, donnent un corps plus rigide et le mettent à distance lors des contacts charnels. Exprimer ces difficultés par lesquelles passent la plupart des



Soutien de la tête par une têtière.

personnes, aux professionnels de l'équipe pluridisciplinaire et/ou au psychologue, aide à mieux accepter l'appareillage.

Orthèses de rachis ou corset

D'une manière générale, dans les maladies neuromusculaires, la prescription du corset et son but dépendent de la situation :

- aide pour se tenir assis chez

l'enfant hypotonique dont la faiblesse de ses muscles ne lui permet pas de s'asseoir seul ;

- contrôle de l'évolution d'une scoliose en attendant la chirurgie du rachis.

Lorsque les muscles du cou sont trop faibles ou la scoliose très évolutive, une têtière munie d'une mentonnière permet de soutenir la tête.

Le corset garchois est particulièrement adapté aux maladies neuromusculaires (contrairement à d'autres types de corsets) : grâce à ses points d'appuis évitant le thorax, il ne gêne pas la respiration ; il est ajustable et réglable pour "grandir" avec l'enfant ; il est refait lorsque cela est nécessaire.

Sa fabrication sur mesure nécessite plusieurs semaines et doit s'anticiper. Aujourd'hui, la conception et la fabrication assistées par ordinateur sont largement utilisées, rendant le processus moins contraignant que la fabrication à partir d'un moulage plâtré (utilisée dans les situations délicates). Les mesures sont

POUR INFO

Des orthèses sur mesure

Les orthèses sont prescrites par le médecin qui suit l'enfant ou l'adulte (pédiatre, médecin MPR, orthopédiste...). Leurs caractéristiques dépendent de l'atteinte orthopédique et des objectifs : prévention ou correction de déformation, suppléance d'une fonction.

Les orthèses sur mesure s'adressent tout autant à l'enfant qu'à l'adulte. Elles sont fabriquées par l'orthoprothésiste d'après la prescription médicale. Elles sont réalisées à partir d'un moulage de la région concernée, dans un matériau plastique souvent thermo-formable. Ce matériau permet de réajuster facilement la forme de l'orthèse ; celle-ci est ensuite tapissée d'un revêtement en mousse. L'orthèse obtenue est essayée pour s'assurer de son adaptation. Elle doit être confortable et ne pas faire mal. Chez l'enfant, les orthèses doivent être modifiées et refaites pour s'adapter aux modifications liées à la croissance, le changement de poids, les rétractions...

Chez l'adulte, le point doit être fait régulièrement avec le médecin MPR pour réadapter les orthèses en fonction de l'évolution de la situation orthopédique, du confort ressenti et des besoins de la personne.

Tout appareillage impose une surveillance attentive : rougeurs, douleurs d'appui... doivent être signalés au médecin car elles sont signe d'une mauvaise adaptation de l'orthèse.



Se verticaliser

Il n'y a pas de récent consensus concernant la verticalisation ; seules les recommandations de la conférence de 2001 "Modalités, indications, limites de la rééducation dans les pathologies neuromusculaires non acquises" préconisent 3 heures par jour de verticalisation chez l'enfant et 1 heure par jour chez l'adulte. L'expérience montre que ces données sont à adapter en fonction de l'évolution de la maladie et du cadre dans lequel la verticalisation est faite. Il peut être difficile de les appliquer à l'enfant dans le cadre scolaire, lorsque l'enfant n'est pas équipé d'un fauteuil verticalisateur et que la présence d'un tiers est nécessaire pour installer les orthèses. C'est à discuter avec l'équipe médicale et pédagogique, dans le cadre du plan personnalisé de scolarisation (PPS).

Chez l'adulte qui poursuit la verticalisation, le bénéfice antalgique et d'auto-étirement est réel. Son maintien à long terme par la personne dépend beaucoup du dispositif de verticalisation choisi et de l'autonomie qu'il lui donne. Par exemple, un fauteuil roulant électrique verticalisateur que la personne manipule s'adapte plus étroitement à ses besoins. Les fauteuils roulants électriques ne sont pas tous équipés de cette fonctionnalité et si oui, leur coût est élevé.

Le choix du dispositif verticalisateur se fait avec l'équipe médicale de la consultation pluridisciplinaire (médecin MPR, ergothérapeute et/ou kinésithérapeute) et en fonction de la personne (si c'est un enfant, un adolescent/adulte qui a récemment perdu la marche...). Il prend en compte sa situation, ses objectifs et les objectifs thérapeutiques. Chez l'adulte en particulier, des essais doivent être faits pour s'assurer que le dispositif choisi est adapté, permettant une utilisation régulière et à long terme, car l'efficacité en dépend.



effectuées à l'aide d'un petit scanner portable voire d'une tablette avec caméra. Toute gêne, frottements sur la peau, rougeurs dues au corset doivent être signalés au médecin afin de vérifier l'adaptation de l'appareillage : des signes à surveiller au quotidien.

Alternance posturale et verticalisation

- **Changer de posture**, en passant de la position debout à la position assise ou allongée, sur le dos ou sur le ventre, contribue à soulager les points d'appui, à limiter les douleurs et les lésions cutanées. Lorsque l'on peut bouger seul, c'est un besoin que l'on satisfait sans s'en rendre compte ; dans le cas contraire, l'alternance posturale régulière doit être aidée par un tiers et/ou par l'appareillage.

- **La verticalisation** consiste à se mettre en position debout, ponctuellement, pour quelques minutes ou quelques heures. Cette verticalisation se fait soit à l'aide d'un fauteuil électrique verticalisateur (verticalisation dynamique) que l'on manipule soi-même, soit grâce à des dispositifs de verticalisation statiques - table de verticalisation munie ou non de tablette amovible ou orthèses de verticalisation fixées

sur un support - nécessitant alors l'aide d'un tiers pour l'installation. Initiée avant la perte de la marche, la verticalisation contribue au maintien d'un bon état orthopédique et prévient les déformations de l'articulation de la hanche, du genou et de la cheville. Elle bénéficie à la fonction digestive (transit intestinal), urinaire, cardiovasculaire... Être debout permet une autre appréhension de l'espace et d'être à hauteur des autres pour les échanges et les activités. Elle peut être poursuivie après la perte de la marche selon les objectifs thérapeutiques et les besoins individuels.

POUR INFO

Être bien positionné dans son fauteuil

Le positionnement dans son fauteuil roulant doit être adapté à sa situation orthopédique. Cela permet à la fois de se sentir confortable et participe à la prévention et au traitement des troubles orthopédiques. Une bonne installation posturale permet de ralentir ou de maîtriser l'apparition de déformations orthopédiques ; elle prévient les douleurs. Y être vigilant est donc essentiel. Tout inconfort persistant, douleurs, apparition de rougeurs... doivent être signalés à l'équipe médicale qui effectue le suivi, afin de modifier l'installation au fauteuil. Un temps clinique consacré au positionnement en fauteuil est proposé dans de nombreuses consultations pluridisciplinaires neuromusculaires sous la responsabilité de professionnels de la prise en charge orthopédique : médecin de médecine physique et de réadaptation (MPR), ergothérapeute, kinésithérapeute, orthoprothésiste. Il aboutit à une meilleure proposition technique pour la personne en fauteuil, compte-tenu de ses spécificités orthopédiques et posturales, de ses habitudes de vie, de son environnement...



Les attelles permettent de préserver un bon alignement des articulations.

CHIRURGIE orthopédique

La chirurgie concerne les membres inférieurs et la colonne vertébrale, plus rarement les membres supérieurs. Elle intervient en complément ou en relais de la kinésithérapie et de l'appareillage dans le traitement des déformations et des rétractions. Elle est davantage pratiquée en prévention chez l'enfant et l'adolescent.

Corriger ou stabiliser des déformations

Une intervention chirurgicale peut être envisagée lorsque les déformations ne peuvent plus être maîtrisées par les autres techniques de prise en charge orthopédique ou, en prévention pour l'instrumentation chirurgicale sans greffe.

La chirurgie permet soit de fixer une articulation pour l'empêcher de se déformer davantage, soit de libérer une articulation en sectionnant ou rallongeant le tendon trop rétracté d'un muscle (ténotomie) pour corriger une déformation et préserver une fonction.

Une chirurgie au cas par cas

La nature de l'intervention dépend de la maladie, de la déformation et de son évolutivité, de l'âge...

Chez l'enfant, son bénéfice est préventif. La chirurgie de la colonne vertébrale (rachis) est fréquente chez l'enfant et l'adolescent dans la dystrophie musculaire de Duchenne (DMD), l'amyotrophie spinale proximale (SMA), les dystrophies musculaires congénitales (DMC). L'intervention sur les tendons est moins fréquente mais peut être proposée dans ces maladies. Chez l'adulte et dans d'autres maladies, la chirurgie reste ponctuelle : fixation de l'omoplate dans la myopathie facio-scapulo-humérale (FSH), chirurgie du pied dans certaines formes de la maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT)... La



Radiographies d'une instrumentation vertébrale sans greffe.

© AFM-Téléthon / Christophe Hargoues

technique utilisée par le chirurgien tient compte du bilan orthopédique. L'intervention prend en compte les risques cardiaques et respiratoires. Une rééducation fonctionnelle post-opératoire est nécessaire.

Un bon état général préalable

Une intervention chirurgicale est mieux supportée si l'état général est bon. Un bilan anesthésique évalue l'état cardiologique, respiratoire, nutritionnel. L'anesthésiste tient compte des précautions et contre-indications spécifiques à certaines maladies neuromusculaires. Une prise en charge respiratoire, orthopédique et nutritionnelle peut être nécessaire avant l'intervention.

Chirurgie des membres inférieurs

Elle est surtout proposée dans la dystrophie musculaire de Duchenne, l'amyotrophie spinale proximale, certaines dystrophies musculaires congénitales et certaines CMT. Les interventions peuvent concerner les articulations de la hanche, du genou et du pied : sectionner ou rallonger un tendon (ténotomie) ; intervenir sur le squelette (ostéotomie). La prise en charge post-opératoire est très rigoureuse : gestion de la douleur par la prescription d'antalgiques, kinésithérapie (mobilisations passives, postures quotidiennes, appareillage).

Ces interventions améliorent le confort assis et debout..., en

atténuant les douleurs d'installation. Chez l'enfant et l'adolescent, elles peuvent contribuer à prolonger la marche, avec ou sans l'aide d'appareillages, faciliter la verticalisation, la position assise et/ou l'installation au fauteuil.

Chirurgie des membres supérieurs

Les indications sont plutôt rares. Pour la myopathie facio-scapulo-humérale, la chirurgie de l'épaule est parfois pratiquée. La chirurgie de la main peut être parfois proposée dans la maladie de Charcot-Marie-Tooth.

Chirurgie de la colonne vertébrale

L'affaiblissement des muscles qui maintiennent la colonne vertébrale favorise son effondrement (cyphose) et/ou sa déviation (scoliose) ; celles-ci provoquent des douleurs de positionnement et une aggravation des difficultés respiratoires. La chirurgie de la colonne vertébrale empêche l'effondrement du tronc, corrige la scoliose et stabilise l'alignement de la colonne. Elle est en général réalisée à l'adolescence, après le pic de croissance

POUR INFO

Deux grandes approches de chirurgie du rachis

- **L'arthrodèse vertébrale** consiste à redresser et fusionner entre elles les vertèbres (par greffe osseuse) pour stabiliser la colonne, en général sur une grande partie du dos. La mise en place de tiges métalliques permet de maintenir la colonne droite le temps que l'os des vertèbres adjacentes fusionne et reforme un os solide (comme après une fracture).

Ces tiges peuvent être laissées en place ou parfois retirées. Une fois les vertèbres fusionnées et l'os bien cicatrisé, la colonne est aussi solide qu'avant, mais un peu plus droite et raide. Le redressement et la rigidification du dos modifient les possibilités gestuelles, nécessitant une période d'adaptation. Il peut être utile d'adapter l'environnement immédiat (plan de travail...). Dans les mois suivant l'opération, il faut être attentif aux douleurs et au dos pour ne pas le vriller lors des transferts. L'arthrodèse ne nécessite plus ensuite de précautions particulières.

- **L'instrumentation vertébrale du rachis, sans fusion osseuse** (dite aussi **sans greffe**) correspond à plusieurs techniques déjà pratiquées par des équipes chirurgicales neuromusculaires. Elles permettent d'intervenir plus tôt sans nuire à la croissance de l'enfant et, dans certains cas, d'éviter le recours au corset. L'une consiste à fixer deux tiges en haut de la colonne vertébrale et en bas de celle-ci, au niveau du bassin ; ces tiges agissent comme des tuteurs pendant la croissance de la colonne vertébrale. Lorsque l'enfant grandit, une nouvelle intervention plus légère permet d'adapter le montage à la croissance de la colonne vertébrale.

Ces techniques sont utilisées avec succès quand l'enfant est jeune et que la déviation scoliotique est très évolutive, ainsi que dans les scolioses non neuromusculaires. Deux autres systèmes sans greffe ont été développés, l'un comportant des tiges à distraction magnétique que l'on fait grandir par télécommande externe pour accompagner la croissance de l'enfant, et l'autre utilisant des tiges télescopiques qui grandissent avec l'enfant.



de la puberté, dans la dystrophie musculaire de Duchenne, et plus précocement dans l'amyotrophie spinale proximale et certaines dystrophies musculaires congénitales. Le moment de l'intervention dépend de l'évolution de la déformation, de l'état cardiaque,

nutritionnel, de l'âge... Pour bien comprendre tous les aspects de cette intervention et avant de décider de la subir, il est nécessaire que l'équipe médicale et l'enfant/l'adolescent et ses parents en parlent très en amont. Pratiquée en centre spécialisé, l'intervention chirurgicale nécessite une prise en charge médicale préalable pour parvenir à un bon état général (respiratoire, nutritionnel...) et après celle-ci. Des traitements antalgiques permettent de contrôler la douleur après l'intervention. Une rééducation respiratoire intensive est mise en route très rapidement : séances d'hyperinsufflations et drainage bronchique. Le retour à la station assise peut se faire au bout de quelques jours, en fonction de chacun. La verticalisation n'est envisagée que lorsque la station assise est bien supportée.

EN PRATIQUE

Être accompagné par les Services régionaux AFM-Téléthon

Tout au long de votre parcours de santé et de votre parcours de vie, vous pouvez vous appuyer sur votre Référent parcours de santé (RPS) au Service régional AFM-Téléthon de votre région. Ces professionnels qui connaissent bien les maladies neuromusculaires vous accompagnent au quotidien à votre demande. Ils vous aident à rechercher des solutions adaptées à vos besoins. Ils facilitent votre parcours de santé en vous informant et en vous orientant vers les professionnels de soins adéquats : consultations spécialisées dans les maladies neuromusculaires, structures médicales et paramédicales de proximité... Ils peuvent vous accompagner ponctuellement auprès de ces professionnels, en particulier s'il y a des difficultés. Ils vous informent aussi sur les essais cliniques en cours dans votre maladie et vous accompagnent si vous y participez. Ils vous aident à rechercher des solutions de compensation (aides humaines, aides techniques) et dans tout autre aspect lié à votre projet de vie.

Pour trouver les coordonnées de votre Service régional : www.afm-telethon.fr ou Service accueil familles de l'AFM-Téléthon au n° Vert 0 800 35 36 37.



EN SAVOIR +

www.afm-telethon.fr

www.myobase.org

Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon :

- Prévention et maladies neuromusculaires, 2016
- Maladies neuromusculaires : des solutions pour bien dormir, 2016
- La compensation technique des membres supérieurs, 2016
- Soutien psychologique et maladies neuromusculaires, 2016
- Exercice physique et maladies neuromusculaires, 2015
- Bien assis dans son fauteuil roulant, 2013
- Arthrodèse vertébrale et maladies neuromusculaires, 2013
- Salle de bain et maladies neuromusculaires, 2009

Nous remercions chaleureusement toutes les personnes qui ont contribué à l'élaboration de ce document et apporté leur témoignage.



Association reconnue d'utilité publique

1, rue de l'Internationale - BP 59 - 91002 Évry cedex
Tél. : 33 (0)1 69 47 28 28 - Fax : 33 (0)1 60 77 12 16
Siège social : AFM - Institut de Myologie
47-83, boulevard de l'Hôpital - 75651 Paris cedex 13
www.afm-telethon.fr