

MINISTÈRE DE LA SANTÉ
RÉGION LORRAINE
INSTITUT LORRAIN DE FORMATION EN MASSO-KINÉSITHÉRAPIE
DE NANCY

**L'ARTHRODÈSE RACHIDIENNE DANS LA MYOPATHIE DE
DUCHENNE DE BOULOGNE : PROPOSITION D'UN LIVRET
D'INFORMATIONS AUX ENFANTS ET AUX FAMILLES.**

11



Rapport de travail écrit personnel
présenté par Christelle BLATEYRON
étudiante en 3^{ème} année de kinésithérapie
en vue de l'obtention du Diplôme d'État
de Masseur-Kinésithérapeute
2007- 2008.

RÉSUMÉ

Au cours de la dystrophie musculaire de Duchenne de Boulogne, après la perte de la marche, l'apparition d'une scoliose conduit à la dégradation de la qualité de vie de l'enfant. Cette scoliose évolue rapidement lors de la croissance pubertaire de l'enfant. L'arthrodèse vertébrale devient le seul moyen efficace de lutter contre son évolution. L'annonce de cette intervention suscite l'inquiétude et l'interrogation de l'enfant et de sa famille. L'objectif de ce travail écrit est de réaliser un livret ludique d'informations à propos de l'intervention chirurgicale et de sa prise en charge péri-opératoire. Cette prise en charge repose sur une pluridisciplinarité dans laquelle le masseur-kinésithérapeute occupe une place importante.

Mots-clés : myopathie de Duchenne, arthrodèse, information, pluridisciplinarité.

SOMMAIRE

RÉSUMÉ

1. INTRODUCTION	1
2. RAPPELS SUR LA MYOPATHIE DE DUCHENNE DE BOULOGNE	2
2.1. Généralités	2
2.2. Évolution de la maladie	3
2.3. La déformation du rachis	4
2.3.1. Rappels anatomo-pathologiques	4
2.3.1.1. La scoliose paralytique	4
2.3.1.2. Les facteurs conduisant à la déformation	5
2.3.2. Conséquences et évolution.....	6
3. LE TRAITEMENT CHIRURGICAL DE LA DÉFORMATION RACHIDIENNE....	7
3.1. Modalités de l'intervention.....	7
3.2. Geste chirurgical	8
3.3. Les complications possibles.....	10
4. LA PRISE EN CHARGE PÉRIOPÉRATOIRE.....	11
4.1. La prise en charge doit être pluridisciplinaire	11
4.2. La place du kinésithérapeute au sein de l'équipe pluridisciplinaire	12
4.2.1. La prise en charge kinésithérapique préopératoire	12
4.2.1.1. La préparation respiratoire.....	12
4.2.1.2. Un rôle d'information	13

4.2.2. La prise en charge kinésithérapique post-opératoire	14
4.2.2.1. En post-opératoire immédiat.....	14
4.2.2.2. En post-opératoire tardif	17
5. PROPOSITION D'UN LIVRET D'INFORMATIONS.....	19
5.1. Objectifs du livret	19
5.2. Choix du support sous forme d'un livret	20
5.3. Démarches avant réalisation	20
5.4. Règles de rédaction et présentation du livret.....	21
6. DISCUSSION.....	23
7. CONCLUSION.....	25
BIBLIOGRAPHIE	
ANNEXES	

1.INTRODUCTION

L'Organisation Mondiale de la Santé (O.M.S.) dénombre environ 120 maladies neuromusculaires. En France, 30 000 à 40 000 familles sont concernées. Parmi les nombreuses myopathies existantes, celle de Duchenne de Boulogne est l'une des plus fréquente avec 2000 patients atteints en France (18).

En l'absence de traitement curatif actuel, la prise en charge de ces patients repose essentiellement sur l'amélioration ou le maintien de la qualité de vie, grâce à différentes techniques chirurgicales et une prise en charge (P.E.C.) pluridisciplinaire.

Au cours de l'évolution de la dystrophie musculaire de Duchenne de Boulogne (D.M.D.), l'enfant et la famille sont confrontés à de nombreux événements conduisant à l'aggravation du handicap. Après la perte de la marche, l'apparition d'une scoliose contrarie la qualité de vie de l'enfant. Le recours à l'arthrodèse rachidienne devient alors nécessaire. Chaque année, à l'hôpital d'Enfants du Centre Hospitalier Universitaire (C.H.U.) de Brabois, une dizaine d'enfants atteints de cette myopathie sont opérés d'une arthrodèse vertébrale.

L'annonce de la nécessité de cette intervention chirurgicale est souvent source d'angoisses et de questionnements. L'impact psychoaffectif de cette annonce réduit les facultés d'assimilation des informations délivrées par les professionnels de santé.

Par ce travail écrit, nous voulons proposer un livret d'informations pour permettre à l'enfant et à sa famille de mieux comprendre cet événement et diminuer leurs angoisses.

Nous voulons les aider à anticiper et à dédramatiser cette étape. Par l'information, nous cherchons à obtenir une meilleure participation de l'enfant et de la famille aux soins futurs.

Après quelques rappels sur la maladie, son évolution et sur les causes de la déformation du rachis, nous évoquons la chirurgie et ses retentissements ainsi que les principes de la prise en charge pré et post-opératoire. Nous abordons ensuite l'intérêt de l'élaboration du livret d'information.

2. RAPPELS SUR LA MYOPATHIE DE DUCHENNE DE BOULOGNE (D.M.D.)

2.1. Généralités (2, 9, 12, 22)

La D.M.D. est une maladie à transmission récessive liée au chromosome X. Transmise par des mères dite vectrices, elle ne touche que les enfants de sexe masculin avec une prévalence de 1/3500 naissances.

C'est une maladie neuromusculaire dont l'atteinte se situe au niveau de la fibre musculaire. Le gène codant pour la dystrophine est altéré. Il y a absence ou déficit de fabrication de cette protéine. La maladie se caractérise par une dystrophie, c'est-à-dire une dégénérescence progressive des fibres musculaires, qui se fibrosent petit à petit. Elle touche aussi bien les muscles squelettiques que le muscle cardiaque.

2.2. Évolution de la maladie (4, 7, 9, 12, 21, 23)

Les premiers signes se manifestent par un retard d'acquisition de la marche, et une pseudo-hypertrophie des mollets. Le diagnostic de la maladie se situe vers l'âge de 4 ans. Des anomalies de la marche apparaissent progressivement avec un dandinement et une fatigabilité croissante. L'enfant chute souvent et éprouve des difficultés pour se relever. La montée des escaliers et la course sont de plus en plus difficiles. La dégénérescence atteint d'abord les muscles des racines des membres et s'étend aux extrémités, elle touche en premier les muscles des membres inférieurs, les membres supérieurs sont touchés un peu plus tardivement.

Vers 6-8 ans, apparaissent des rétractions musculo-tendineuses, des déformations en équin des chevilles, des flexions de hanche et de genou, ainsi qu'une hyperlordose lombaire. Les difficultés à la marche sont croissantes.

La perte de la marche survient à un âge moyen de 9,5 ans. Une obliquité de bassin et une scoliose d'effondrement apparaissent secondairement. L'atteinte des muscles respiratoires entraîne un syndrome restrictif avec une diminution progressive et irréversible de la capacité vitale (C.V.) de l'enfant, de son volume de réserve expiratoire (V.R.E.), et de son volume de réserve inspiratoire (V.R.I.).

Les muscles des membres supérieurs sont progressivement atteints, la perte de force touche d'abord les muscles de la ceinture scapulaire. Les rétractions musculo-tendineuses

s'installent essentiellement au niveau des épaules et des coudes. Les mouvements distaux sont conservés plus longtemps.

Vers 17-18 ans, l'atteinte des muscles masticateurs et de la déglutition rend l'alimentation difficile, avec multiplication des fausses routes pouvant nécessiter la pose d'une gastrostomie.

La dégradation progressive de la fonction cardio-respiratoire aboutit au décès par insuffisance cardio-respiratoire entre 20 et 30 ans.

Dans certain cas, un retard mental peut être observé, 34,8 % des enfants atteints de la myopathie de Duchenne de Boulogne ont un quotient intellectuel inférieur à 70.

2.3. La déformation rachidienne

2.3.1.. Rappels anatomo-pathologiques

2.3.1.1. La scoliose paralytique

La scoliose se définit comme une déviation permanente du rachis dans les trois dimensions avec une modification de la statique rachidienne dans le plan sagittal, une rotation des vertèbres dans le plan horizontal et une translation dans le plan frontal.

«Les scolioses secondaires liées à l'évolution des maladies neuromusculaires sont plus fréquentes que les scolioses idiopathiques dans la population générale» (17).

Dans la myopathie de Duchenne de Boulogne, la scoliose est secondaire à la perte de la marche par association de faiblesses musculaires et de rétractions asymétriques liées à la pathologie et à la station assise prolongée au fauteuil roulant. Elle présente une évolution sévère lors de la croissance pubertaire. La prévalence de la scoliose dans la myopathie de Duchenne de Boulogne est de 90% (17).

2.3.1.2. Les facteurs conduisant à la déformation (6, 8, 10, 13, 17, 20)

L'apparition de la scoliose est due à l'association de plusieurs facteurs.

- Le déficit des muscles du tronc ne permet plus un maintien efficace de la position érigée du rachis, qui s'effondre en cyphoscoliose globale sous l'effet de la pesanteur. Des rétractions asymétriques des parties molles (muscles érecteurs du tronc, muscles paravertébraux, ligaments iliolumbaux) apparaissent secondairement.
- Lors de la perte de la marche, l'enfant se retrouve assis en permanence au fauteuil roulant. Dans cette position le bassin est en rétroversion, la colonne vertébrale se déforme en cyphose. L'enfant développe une position assise asymétrique avec appui préférentiel sur un ischion (**fig.1**), entraînant une chute de l'ischion en appui

et une élévation de l'ischion controlatéral (**fig. 2**). Une compensation en inflexion latérale de la colonne vertébrale sus-jacente se développe.

- Les rétractions musculaires au niveau de la hanche tendent à renforcer cette attitude avec des rétractions siégeant sur les fléchisseurs de hanche en bilatéral, et sur les adducteurs et les rotateurs internes de la hanche du côté de l'appui ainsi que sur les abducteurs et rotateurs externes de la hanche opposée.

La combinaison de ces différents éléments conduit à la déformation du rachis de l'enfant myopathe.

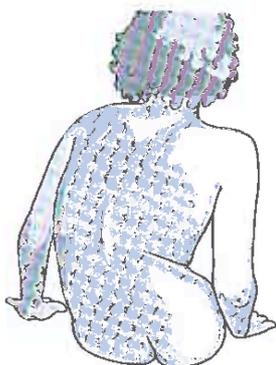


Figure 1 : l'évolution de la déformation entraîne une asymétrie d'appui ischiatique (17).

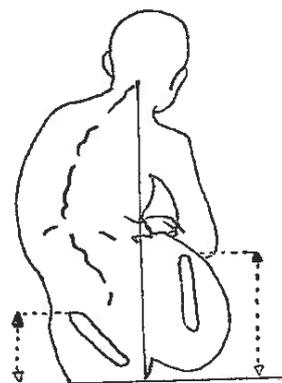


Figure 2 : appui prédominant sur un ischion(17).

2.3.2. Conséquences et évolution

Dans la D.M.D., la déformation du rachis est évolutive. Le recours à l'arthrodèse rachidienne doit être précoce, car les répercussions respiratoires peuvent devenir sévères.

Le syndrome restrictif initial lié à la faiblesse des muscles respiratoires sera majoré par la progression de la scoliose.

Le quotidien de l'enfant devient inconfortable, et la station assise difficile. L'appui asymétrique entraîne des hyperpressions ischiatiques et trochantériennes qui peuvent provoquer des douleurs et des lésions cutanées. En l'absence d'une intervention rachidienne, la dégradation fonctionnelle devient alors importante.

3. LE TRAITEMENT CHIRURGICAL DE LA DÉFORMATION RACHIDIENNE

3.1. Modalités de la chirurgie (5, 12)

A l'heure actuelle, le seul moyen efficace de lutter contre l'évolution de la scoliose paralytique est la chirurgie par correction-fusion du rachis. Son intérêt se pose en tant qu'amélioration du confort et de la qualité de vie, ainsi que sur l'espérance de vie de l'enfant.

L'arthrodèse rachidienne est une chirurgie lourde : l'anesthésie, le geste invasif et l'impact psychologique sont des éléments perturbateurs de l'équilibre de l'enfant.

Parallèlement, l'évolution de la maladie elle-même étant responsable d'une dégradation importante de l'état général de l'enfant et notamment de la fonction cardio-respiratoire, il est donc fondamental de discuter de la chirurgie du rachis avant qu'elle ne devienne incompatible avec l'état de santé de l'enfant myopathe et ne mette en jeu son pronostic vital.

L'intervention chirurgicale est donc précoce, réalisée de manière quasiment préventive avant la dégradation de la fonction cardio-pulmonaire (**annexe III**).

3.2. Le geste chirurgical (2, 5, 10, 12, 16)

Décrite par COTREL et DUBOUSSET en 1984, l'arthrodèse par correction-fusion rachis a été adaptée par les équipes médicales, mais les principes de base restent les mêmes. Elle est en générale réalisée à un âge osseux correspondant au moins à RISSER 1 (**annexe II**), mais peut être plus précoce si nécessaire. «Les deux objectifs principaux de cette intervention sont de redresser, rééquilibrer le rachis ainsi que le bassin et de fusionner les éléments osseux de la zone redressée pour les empêcher de se déformer à nouveau» (2).

La voie d'abord est postérieure. Le chirurgien procède à une ouverture cutanée et à un dégagement des masses musculaires paravertébrales pour avoir accès à la colonne vertébrale jusqu'aux processus transverses. La première étape consiste à la mise en place d'implants sur les pédicules vertébraux : vis (**fig. 3,4**) ou crochets pédiculaires (**fig. 5,6**). Puis les implants sont alignés sur deux tiges métalliques positionnées de part et d'autre de l'axe vertébral afin d'obtenir un redressement du rachis (**fig. 7,8**).



Figure 3: vue latérale d'une vis pédiculaire (2). Figure 4 : vue postérieure de la vis (2).



Figure 5: vue latérale d'un crochet pédiculaire (2). Figure 6: crochet en vue inférieure (2).

À l'hôpital d'enfants du C.H.U. de BRABOIS, les greffons osseux utilisés pour la fusion des corps vertébraux sont prélevés sur les apophyses épineuses. Le praticien les appose sur les arcs postérieurs des vertèbres. Les greffons permettent la fusion qui assure la stabilité à long terme de l'arthrodèse. Parallèlement, une épiphysiodèse des corps vertébraux est réalisée afin de stopper la croissance du tissu osseux et d'éviter les effets délétères. L'arthrodèse rachidienne s'étend de la première ou deuxième vertèbre thoracique jusqu'au bassin, qui est inclus dans l'arthrodèse afin de prévenir ou corriger son obliquité.



Figure 7: mise en place des implants.



Figure 8: mise en place des tiges.

Le montage est stable et ne nécessite pas d'immobilisation par corset, mais il faut éviter les contraintes en torsions et inclinaisons avant fusion complète de la zone arthrodésée.

3.3. Les complications (2, 12, 16)

L'arthrodèse rachidienne est une chirurgie invasive et hémorragique qui demande un travail important du myocarde. Plus le saignement per-opératoire est important, plus le taux de complications post-opératoire est accru.

Plusieurs complications peuvent se présenter :

Les infections : elles touchent 5 à 10 % des patients. La durée de l'intervention, l'étendue de la zone opérée, le saignement per-opératoire, l'implantation de corps étrangers sont des facteurs favorisant les infections. Elles peuvent survenir dans les jours qui suivent, les semaines, les mois ou même des années plus tard. Les infections précoces sont traitées par antibiothérapie, les infections tardives peuvent nécessiter une ablation du matériel d'ostéosynthèse dans les cas les plus graves.

Les complications neurologiques : elles peuvent survenir suite à une lésion médullaire lors de la mise en place du matériel, suite à une compression par hématome extradural ou une ischémie médullaire.

La pseudarthrose : c'est un défaut de consolidation des greffons osseux qui peut entraîner une rupture de tige.

Le délogement du matériel : plus rare grâce aux perfectionnements du matériel.

L'effet vilebrequin : il s'explique par une poursuite de croissance antérieure des corps vertébraux alors que la croissance postérieure est stoppée par l'arthrodèse. Il peut entraîner des déformations secondaires d'autant plus importantes que l'âge de l'enfant est jeune au moment de l'arthrodèse (immaturité osseuse) et que le nombre de vertèbres concernées est important.

Défaillance cardiaque avec risque de décès : elle reste exceptionnelle grâce à la précocité de l'intervention, les bilans cardiaques réguliers, la préparation préopératoire et la compétence des équipes médicales.

4. LA PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE

4.1. La prise en charge doit être pluridisciplinaire (16, 17)

L'arthrodèse vertébrale est une chirurgie lourde qui nécessite l'implication des différents acteurs médicaux et paramédicaux, afin d'assurer la meilleure préparation de l'enfant à l'intervention, et d'obtenir les meilleurs résultats post-opératoires. En effet, qu'il s'agisse de la préparation cardiaque ou nutritionnelle à l'opération, de la P.E.C. de la douleur, de la P.E.C. respiratoire, de l'adaptation et aménagement de l'environnement de l'enfant après l'intervention, ou encore de la P.E.C. de l'impact psychologique d'une telle opération, la collaboration multidisciplinaire est indispensable pour assurer un traitement de qualité.

4.2. La place du kinésithérapeute au sein de l'équipe pluridisciplinaire

4.2.1. La prise en charge kinésithérapique préopératoire (1, 11, 15, 16)

4.2.1.1. La préparation respiratoire

Le rôle du masseur-kinésithérapeute (M.K.) à cette phase est de préparer l'enfant et de l'amener dans de bonnes conditions respiratoires, physiques et mentales à l'intervention.

L'un des objectifs principaux de cette phase est l'apprentissage et l'entraînement de l'enfant aux techniques de désencombrement et de ventilation, qu'il sera amené à pratiquer après l'intervention. Des techniques d'accélération lente et rapide du flux expiratoire lui sont enseignées en actif et en passif (A.L.F.E, A.R.F.E.), ainsi que des techniques d'expiration à glotte ouverte et la respiration abdomino-diaphragmatique. Ces exercices doivent être assimilés par l'enfant pour qu'il puisse les reproduire de manière efficace après l'intervention en ventilation libre ou sous ventilateur.

Un à deux mois avant l'intervention, l'enfant bénéficie d'une préparation respiratoire à l'arthrodèse rachidienne. Cette préparation peut être réalisée avec un relaxateur de pression (Alpha 200C®) ou par une prise en charge de kinésithérapie respiratoire active. Le relaxateur de pression permet de réaliser des hyperinsufflations, afin de mobiliser le thorax, d'assurer une bonne distribution de la ventilation et d'éviter l'encombrement. Le choix de la mise en place d'un relaxateur de pression ou non, est fonction de l'ampleur du syndrome restrictif, de la coopération du patient et de la fréquence des encombrements bronchiques.

Le M.K. doit éduquer l'enfant et la famille à la bonne utilisation de l'appareil afin d'assurer la meilleure efficacité. Il montre et explique le mode de fonctionnement de l'appareil. Il enseigne à l'enfant le gonflement du thorax simultanément à l'insufflation et lui fait prendre conscience de la notion de relâchement. Le M.K. explique à l'enfant qu'il ne doit pas y avoir de gonflement des joues lors l'insufflation, car les fuites buccales rendent l'exercice moins efficace. Enfin il s'assure que l'enfant et la famille respectent bien les paramètres de réglage et les temps d'utilisation préconisés par les professionnels de santé.

Lors des séances de kinésithérapie, des techniques d'assouplissements manuels de la cage thoracique viennent compléter le travail d'expansion thoracique du relaxateur de pression.

Des séances de relaxation peuvent être réalisées avant l'opération si nécessaire.

La P.E.C. respiratoire préopératoire est essentielle afin de prévenir l'enraidissement du thorax et d'habituer l'enfant aux techniques de kinésithérapie respiratoire. Elle permet aussi d'éviter la survenue d'un encombrement bronchique.

4.2.1.2. Un rôle d'information

L'arthrodèse vertébrale a des répercussions fonctionnelles importantes. Après la chirurgie du tronc, l'enfant ne peut plus compenser et certains gestes deviennent difficiles voire impossibles à réaliser. L'enfant perd donc en autonomie. Le M.K. a un rôle essentiel

dans l'information de l'enfant et de sa famille quant à la réduction des possibilités fonctionnelles post-opératoire, afin d'assurer une préparation psychologique et éviter la surprise de l'enfant après l'intervention.

4.2.2. La prise en charge kinésithérapique post-opératoire

4.2.2.1. La prise en charge post-opératoire immédiate (3, 10,11, 14, 15, 20)

Le M.K. intervient très tôt au chevet de l'enfant afin d'obtenir une récupération respiratoire rapide, d'assurer un entretien des capacités résiduelles et de compenser la perte fonctionnelle. Il cherche à limiter les complications liées à l'intervention.

Sur le plan respiratoire :

L'arthrodèse rachidienne entraîne une réduction de la mobilité du thorax, une verticalisation des côtes et une modification de la course diaphragmatique. L'agressivité du geste chirurgical, les effets de l'anesthésie, sont autant de facteurs qui en font une intervention lourde, qui engendre un effondrement de 20 à 50% de la capacité vitale en post-opératoire immédiate.

La P.E.C. respiratoire post-opératoire doit être précoce. Elle vise à récupérer la capacité vitale antérieure, à traiter ou prévenir d'éventuelles atélectasies et encombrement pulmonaire et obtenir une cinétique respiratoire correcte.

La participation active de l'enfant est sollicitée dès que possible et les exercices appris en préopératoire sont alors mis en pratique.

La mise en place d'une ventilation non invasive (V.N.I.) après l'extubation permet de lutter contre les retentissements de l'intervention (hypoventilation alvéolaire, la fatigue, l'encombrement bronchique,...). Un mode d'aide inspiratoire en ventilation spontanée (A.I. / V.S.) est préféré en vue d'un confort optimal pour le patient. L'A.I. permet à l'enfant de recevoir une aide tout au long de son inspiration. Le réglage de cette A.I. est fonction de la compliance thoraco-pulmonaire, de la coopération de l'enfant, de sa fatigue musculaire. En pratique, le volume courant délivré au patient doit être de 8 à 10 millilitres par kilogramme de poids.

Nous réglons également un trigger qui correspond à l'effort que doit fournir l'enfant pour déclencher l'A.I.. Dans le cadre des maladies neuromusculaires, où nous sommes face à une faiblesse musculaire importante, le seuil de déclenchement de la machine doit être réglé pour qu'un effort inspiratoire minime de la part de l'enfant suffise à déclencher le ventilateur.

Le réglage d'une pression d'expiration positive (P.E.P.) à 3 cmH₂O permet de maintenir les alvéoles ouvertes et d'améliorer les échanges gazeux. La fraction d'inspiration en oxygène (FiO₂) peut être ajustée en fonction des besoins de l'enfant.

L'enfant pratique des séances de V.N.I. en période diurnes et nocturnes. La durée de la période sous V.N.I. varie en fonction de sa récupération, de son état de fatigue et de l'encombrement.

Lors des séances, les techniques que nous utilisons sont essentiellement :

- des techniques de drainage bronchique pour lutter contre l'encombrement,
- des techniques manuelles d'augmentation passive du flux expiratoire pour obliger le patient à ventiler dans son V.R.E.,
- des aspirations nasobuccales,
- des séances avec un relaxateur de pression permettant de balayer le V.R.I. de l'enfant grâce à une pression inspiratoire positive. Le débit délivré par cet appareil est assez lent pour obtenir un recrutement alvéolaire efficace et une bonne expansion thoracique. Il permet de ventiler les zones non ventilées, d'augmenter l'ampliation thoracique et assure une aide au désencombrement,
- des séances V.N.I. diurnes et nocturnes,
- des stimulations manuelles et des consignes verbales accompagnent ces techniques pour assurer une prise de conscience du nouveau schéma ventilatoire et motiver l'enfant.

Sur le plan cutané, trophique, orthopédique :

Le M.K. comme les autres soignants a un rôle de nursing très important et doit s'assurer de l'installation correcte de l'enfant au lit et au fauteuil roulant. Le confort du patient est primordial, nous devons être à l'écoute de l'enfant qui ressent chaque partie de son corps sans pouvoir bouger.

Le M.K. procède quotidiennement à une surveillance minutieuse de l'état cutané et réalise des massages sur les points d'appui à risque d'escarres (occiput, coudes, talon, malléoles,...).

Des massages globaux à visée trophique sont réalisés pour pallier à l'absence de contractions musculaires qui assurent le retour veineux.

Lorsque le patient bénéficie de séance de V.N.I., nous devons être particulièrement attentifs à l'état de la peau de son visage, car les masques nasaux ou naso-buccaux peuvent provoquer des lésions cutanées.

Des mobilisations passives et des étirements quotidiens sont réalisés afin d'éviter l'aggravation des rétractions. La mobilisation en flexion de hanche est à éviter au-delà de 90° car elle sollicite la charnière lombosacrée qui est fragile et risque d'engendrer des douleurs, voire une rupture de l'instrumentation. Le kinésithérapeute doit s'intéresser particulièrement à entretenir ou récupérer la mobilité de la ceinture scapulaire et des coudes afin de compenser l'enraidissement du rachis.

4.2.2.2 La prise en charge post-opératoire tardive (3,10, 15, 16, 20)

Le rachis cervical :

L'instrumentation vertébrale s'arrête en haut de la colonne dorsale (C7-T1) pour permettre les mouvements de la colonne cervicale.

L'arthrodèse a tendance à entraîner un positionnement en hyperextension de la colonne cervicale. L'installation de cette attitude peut entraîner des troubles de la déglutition, augmenter le risque de fausses routes et rendre difficile l'alimentation à plus ou moins long

terme. Des massages décontractants, des mobilisations cervicales et un travail proprioceptif à base d'exercices occulo-cinétiques ont tout leur intérêt.

En collaboration avec les ergothérapeutes, le kinésithérapeute assure l'installation adéquate de l'enfant au fauteuil roulant avec appui-tête adapté, permettant la position de repos et l'horizontalité du regard afin de prévenir l'installation de cette attitude vicieuse.

L'éducation des parents :

Il est nécessaire d'expliquer aux parents les contre-indications après arthrodèse vertébrale (mouvements de torsion, d'inclinaison, éviter les mouvements de flexion du tronc qui entraîne des contraintes sur le matériel), et de revoir avec eux les principes de manutention comme le retournement monobloc, afin qu'ils puissent manipuler leur enfant avec un maximum de sécurité et de confort.

La perte fonctionnelle :

Après arthrodèse, les possibilités de compensation sont réduites du fait de l'immobilisation de la colonne vertébrale. L'environnement de l'enfant doit être adapté par une surélévation de la table ou du plan de travail (notamment pour les repas).

L'arthrodèse rachidienne nécessite une adaptation de la part de l'enfant à sa nouvelle statique corporelle. La kinésithérapie est essentielle, elle doit être bien menée et nécessite la coopération active de l'enfant pour lui permettre d'obtenir un maximum de bénéfices de cette chirurgie.

5. PROPOSITION D'UN LIVRET (19) (annexe IV)

5.1. Objectifs du livret

L'enfant atteint de D.M.D. et sa famille sont confrontés à de nombreux événements particulièrement difficiles à vivre et marquant une étape supplémentaire dans l'évolution de la maladie (perte de la marche, fauteuil roulant, ténotomie, arthrodèse, trachéotomie....). Ces différentes étapes sont sources d'inquiétudes et de questionnements pour l'enfant et ses proches.

À l'heure actuelle, les familles sont très demandeuses d'informations. Mais c'est surtout auprès d'associations comme l'Association Française contre les Myopathies (A.F.M.) ou sur internet qu'elles vont chercher les réponses à leurs interrogations.

L'objectif principal de ce livret est de répondre aux questions que peuvent se poser l'enfant et sa famille lorsque celui-ci doit bénéficier d'une arthrodèse vertébrale, afin de les aider à mieux se préparer et à anticiper l'événement. L'information est délivrée sous une forme attrayante, afin de dédramatiser la situation. Le livret explique à l'enfant et aux parents le parcours depuis l'annonce de l'opération jusqu'au retour à domicile.

Une des motivations qui nous a amené à réaliser ce livret est fondée sur la volonté de mieux informer et de mieux accompagner l'enfant et la famille dans cette étape. L'information permet d'atténuer les angoisses.

Nous cherchons par ce support à solliciter la coopération de l'enfant aux soins qui entourent la période péri-opératoire, d'établir une relation de confiance et d'inciter échanges et dialogues entre enfant, parents et professionnels de santé.

5.2. Choix du support sous forme d'un livret

Le document papier, facilement imprimable et à moindre coût, a l'avantage de pouvoir être distribué à un grand nombre. Il peut être conservé par la famille et permet d'être consulté plusieurs fois.

5.3. Démarches avant réalisation

Afin de répondre au mieux aux attentes, nous avons, lors des consultations à l'hôpital d'enfants de Brabois, expliqué aux enfants myopathes et à leurs familles le but de ce travail écrit. Puis nous avons entamé avec leur accord une discussion ouverte à propos des questions qu'ils se posent sur l'opération et la prise en charge péri-opératoire. Pour ne pas influencer leurs réponses, nous n'avons pas réalisé d'interrogatoire précis, mais nous avons basé cette démarche principalement sur une écoute de leurs demandes. Par la suite, nous avons pris en compte leurs attentes pour réaliser le livret. Nous sommes également allés sur des forums de discussions internet où les familles posent des questions, échangent leur vécu et leurs points de vue sur la maladie et sur les différentes opérations (**annexe VI**). Sur ces forums, nous avons retrouvé un certain nombre de questions récurrentes à propos de l'arthrodèse. Nous en avons tenu compte dans la réalisation de ce livret.

5.4. Rédaction et présentation du livret (annexes IV, V)

Le langage : le livret s'adresse à des préadolescents âgés de 10 à 13 ans, le vocabulaire doit donc être à leur portée, clair, simplifié et facile à comprendre, mais sans les infantiliser. Les termes médicaux sont évités ou définis. Nous nous efforçons d'utiliser un ton rassurant et positif. L'utilisation de la deuxième personne du singulier permet de mettre en place une relation avec l'enfant et de l'impliquer directement.

Structure du texte : les informations sont hiérarchisées dans un texte aéré avec titres, sous-titres, paragraphes visibles. Une structuration lisible du texte incite et facilite la lecture et permet de mieux intégrer et mémoriser les informations.

Caractères : les caractères doivent être ni trop petits ni trop gros, afin de ne pas ralentir la lecture. Nous mettons les titres en caractères plus importants afin d'attirer l'attention du lecteur et de lui permettre d'avoir des repères tout au long du texte.

Couleurs : les couleurs apportent un aspect attrayant et structuré au texte. Cependant, l'excès peut entraîner l'effet contraire, c'est pourquoi nous limitons les couleurs aux titres et aux illustrations.

Les illustrations : elles sont là pour imaginer les informations. Elles apportent un aspect ludique et agréable et incitent à la lecture. Nous n'avons pas pris d'images toutes faites, nous avons préféré créer des personnages qui représentent d'une part l'enfant et d'autre part le

personnel soignant, en essayant de les caricaturer en fonction de leurs professions respectives afin de dédramatiser la situation.

Le format : le format A5 a l'avantage d'être pratique et peu volumineux.

Le contenu : sur la couverture, le titre apparaît dans un encadré avec une couleur vive dans le but d'attirer l'attention et donner envie à l'enfant de le lire. Un personnage représentant un garçon en fauteuil roulant permet à l'enfant de s'identifier à celui-ci et de susciter sa curiosité. Il apparaît de façon récurrente dans le livret, il symbolise une sorte de guide qui accompagne le lecteur tout au long de la découverte du document.

Le sommaire permet de guider le lecteur, de faciliter la consultation du fascicule et d'aller plus rapidement au chapitre voulu.

Des rappels sur le corps humain sont nécessaires pour une prise de conscience et une meilleure compréhension des causes de la déformation du rachis et ses conséquences.

Nous choisissons de donner des explications succinctes sur l'anesthésie et la chirurgie pour ne pas faire naître de nouvelles angoisses. Nous ne donnons pas de délais précis pour ne pas inquiéter si la situation de l'enfant ne correspond pas aux délais habituels

Lorsque l'enfant est hospitalisé, il est entouré par de nombreux soignants, il ne s'y retrouve pas toujours au milieu de toutes ces blouses blanches. Nous voulons présenter de

manière imagée les différentes personnes qu'il va rencontrer en expliquant de façon simple le rôle de chacun afin de lui donner quelques repères.

Le livret ne pouvant pas répondre à toutes les questions, le bloc-notes permet à l'enfant de s'approprier le livret, de l'encourager à noter les renseignements supplémentaires qu'ils voudraient et poser des questions aux différents professionnels de santé lors de la prochaine consultation.

6. DISCUSSION

Les enfants ou parents angoissés recherchent fréquemment des informations, souvent c'est vers internet qu'ils se tournent. L'avantage d'un livret est de fournir des informations qui correspondent réellement à la pratique quotidienne des équipes médicales de l'hôpital d'Enfants du C.H.U. de Brabois. Ce livret leur permet d'avoir un support auquel se référer, de pouvoir en parler, et d'avoir une base de discussion pour entamer le dialogue avec les professionnels.

Une des difficultés que nous avons rencontrée lors de la réalisation de ce livret a été de trouver un juste milieu entre donner trop d'informations et ne pas en donner assez. En effet, trop en dire peut nourrir les angoisses déjà présentes avec la possibilité d'avoir un effet inverse du but recherché. D'un autre côté en délivrer trop peu par crainte d'inquiéter peut amener à ne pas répondre aux demandes des familles.

Ce livret aborde la notion de prise en charge globale péri-opératoire ce qui implique la notion de pluridisciplinarité. Nous avons donc demandé des renseignements et des conseils aux différents intervenants de cette équipe pour réaliser le livret.

Nous reconnaissons la nécessité de faire tester ce livret. En effet le soumettre à une évaluation devrait être l'aboutissement de ce travail. Nous sommes conscients que les critiques permettent de savoir si les objectifs sont atteints, si le livret est utile et cela nous aiderait à l'améliorer au fur et mesure de son utilisation. Afin d'être objectif dans cette démarche le livret devrait être distribué en consultation dès que l'indication d'arthrodèse rachidienne est posée. Un questionnaire pourrait être rempli par l'enfant et sa famille après l'intervention à la fin de l'hospitalisation. Cela nous permettrait de nous rendre compte si le vécu de l'enfant correspond à ce qui est décrit dans le livret.

Cependant cette démarche prendrait beaucoup de temps pour pouvoir recueillir un nombre de réponses statistiquement recevable. En effet chaque année à l'hôpital d'Enfants du C.H.U de Brabois seulement une dizaine d'enfants atteints de cette myopathie subissent une arthrodèse rachidienne. Donc, pour obtenir un nombre suffisant de réponses en minimum de temps, il faudrait distribuer le livret dans des services pédiatriques d'autres hôpitaux de France. Mais les autres services n'ont pas forcément tout à fait les mêmes protocoles, et les explications du livret pourraient ne pas correspondre aux habitudes des équipes médicales. Les réponses pourraient alors être biaisées.

7. CONCLUSION.

L'arthrodèse rachidienne est une chirurgie agressive ayant un impact physique et psychologique important. Elle entraîne de nombreux retentissements, notamment sur le plan respiratoire et fonctionnel. La prise en charge pluridisciplinaire péri-opératoire est indispensable pour limiter les complications et obtenir un maximum de bénéfices de cette opération. L'enfant doit s'adapter aux changements engendrés par l'arthrodèse, il ne comprend pas toujours son intérêt et peut être effrayé. Cette intervention est néanmoins indispensable au maintien de sa qualité de vie, et empêche une aggravation de la dégradation respiratoire

L'information et l'accompagnement des familles sont importants. Ce livret peut aider dans cette démarche mais il ne peut pas se substituer aux explications et à l'encadrement des professionnels de santé afin d'établir une relation de confiance et une prise en charge de qualité.

BIBLIOGRAPHIE :

1. ABU AMARA S., GUYARD M.-F., LECHEVALLIER J.- La préparation à la chirurgie.- Griffet J.- Le rachis de l'enfant et de l'adolescent, scoliose, cyphose, fracture.- Nice : Sauramps médical, 2005.- p. 83-86.- douzième séminaire paramédical d'orthopédie pédiatrique.
2. ABU AMARA S., LECHEVALLIER J.- La chirurgie du rachis par voie postérieure.- Griffet J.- Le rachis de l'enfant et de l'adolescent-scoliose, cyphose, fracture.- Nice : Sauramps médical, 2005.- p. 113-122.- douzième séminaire paramédical d'orthopédie pédiatrique.
3. APATOUT A., BORIS C., CHENEVILLE R., DEZEYRAUD S., KERGOMMEAUX F., MILADI L., MARTINEZ E.- La rééducation post-opératoire.- Griffet J.- Le rachis de l'enfant et de l'adolescent- scoliose, cyphose, fracture.- Nice : Sauramps médical, 2005.- p.123-135.- Douzième séminaire paramédical d'orthopédie pédiatrique.
4. BERARD C.,BRAILLON P., DOUVILLEZ B., HOGKINSON I.- Douleur, ostéopénie et composition corporelle chez 22 patients atteints de dystrophie musculaire de Duchenne. Etude descriptive.- Annales de réadaptation et de médecine physique, 2005, vol. 48, n°8, p. 616- 622.

5. BOISGARD S., CASTILLO O., DALEN B., TANGUY A.- Techniques chirurgicales alternatives de la scoliose paralytique lors de maladies neuromusculaires.- Pelissier J.- Les maladies neuromusculaires- de la génétique à la réadaptation.- Paris : Masson, 1996.- Problèmes en médecine de rééducation ; 30.
6. CAHUZAC J.-P., DARODES P., LEBARBIER P., SALES DE GAUZY J.- Le rachis dans la dystrophie musculaire de Duchenne.- Pelissier J.- Les maladies neuromusculaires- de la génétique à la réadaptation.- Paris : Masson, 1996.- p. 186- 190.- Problèmes en médecine de rééducation ; 30.
7. COTTON S.M., GREENWOOD K.M., VOUDOURIS N.J.- Association between intellectual functioning and age in children and young adults with Duchenne muscular dystrophy: further results from a meta analysis.- Developmental medicine and child neurology, 2005, vol. 47, n°4, p. 257- 265.
8. COURTIVON B., MAUPU C., RINUIT B., VINCENT P.- Le rachis du myopathe.- Griffet J.- Le rachis de l'enfant et de l'adolescent- scoliose, cyphose, fracture.- Nice : Sauramps medical, 2005.- p. 137- 144.- Douzième séminaires paramédical d'orthopédie pédiatrique.
9. DESGUERRE I., MAYER M., ROUTON M.C.- Dystrophies musculaires progressives de l'enfant.- Pelissier J.- Les maladies neuromusculaires- de la

génétique à la réadaptation.- Paris : Masson, 1996.- p. 18- 23.- Problèmes en médecine de rééducation ; 30.

10. DUBOUSSET J.- Les déformations rachidiennes d'origines neuromusculaires : analyses et traitements.- Les maladies neuromusculaires- de la génétique à la réadaptation.- Paris Masson, 1996.- p. 202- 214.- Problèmes en médecine de rééducation ; 30.
11. JENNEQUIN J.- Principes de la prise en charge respiratoire des patients atteints de maladies neuromusculaires.- Cah. Kinésithér., 1992, fasc. 155, n°3, p. 43- 54.
12. KHOURI N., VIALLE R., MILADI L., BATAILLE J.- Déformation du rachis d'origine neurologique et musculaire- stratégie thérapeutique.- ENCYCL. MED.CHIR. APPAREIL. LOCOM.- 2006, fasc. 15878 A10, 32p.
13. LEDOUX P.- Myopathie de Duchenne de Boulogne : la contention du rachis en position assise.- KINESITHERAPIE- scientifique, 1978, n°157, 290, p. 55- 57.
14. MEURICE J.-C.- Modalités pratiques de la ventilation non invasive en pression positive, au long cours, à domicile, dans les maladies neuromusculaires.- Revues des maladies respiratoires, 2006, vol.23, n°5, p.1- 40.

15. PAULUS J., WILLIG T.N.- Arthrodèse vertébrale dans les maladies neuromusculaires- prise en charge kinésithérapique.- Cah. Kinésithér., 1994, fasc. 165, n°1, p. 24-31.
16. TASSIN J.L.- Indications chirurgicales dans les maladies neuromusculaires.- Cah. Kinésithér., 1992, fasc. 155, n°3, p ; 90- 97.
17. VIALLE R., KHOURI N., BATAILLE J., HAMIDA M.- Déformation du rachis d'origine neurologique et musculaire : étiopathogénie, analyse de la déformation et évaluation préthérapeutique.- ENCYCL. MED. CHIR. APPAREIL. LOCOM., 2006, fasc. 15877 A10, 20p.

AUTRES RÉFÉRENCES :

18. Dossier de presse, A.F.M. conférence de consensus.- Indications, modalités, limite de la rééducation dans les pathologies neuromusculaires non acquises (à l'exclusion du drainage bronchique et de la ventilation mécanique).- Paris, le 6 novembre 2001.
19. H.A.S. élaboration d'un document écrit d'information à l'intention des patients et des usagers du système de santé.- Guide méthodologique.- H.A.S./ service des recommandations professionnels/ mars 2005.

20. « maladies neuromusculaires et prises en charge orthopédique ».- A.F.M.-
octobre 2004.

21. « muscular dystrophy : hope trough research ».- National Institute of
neurological disorders and stroke.-

22. The Nemours foundation.-“muscular dystrophy”.-1995- 2008.-

23. Audiovisuels : A.F.M.- Evry : A.F.M., 2006.

- Kinésithérapie et maladies neuromusculaires
- Parler avec un enfant malade
- L'alimentation dans le cadre des maladies neuromusculaires.

24. www.afm-france.org

ANNEXES

ANNEXE I : autorisation pour la réalisation du travail écrit.

INSTITUT LORRAIN de FORMATION
Masso Kinésithérapie
57 Bis rue de Nabécor
54000 NANCY - France
Tél : (33) 03 83 51 83 33 Fax : (33) 03 83 51 83 38
secretariat@kine-nancy.com www.kine-nancy.com

Nancy, le 8/11/07

Mademoiselle BLATEYRON Christelle

Nos réf. : RC/DD

Je soussigné, M. CECCONELLO, Directeur de l'Institut de Formation en Masso Kinésithérapie, autorise

Mademoiselle Christelle BLATEYRON

à réaliser un mémoire hors de la liste proposée.

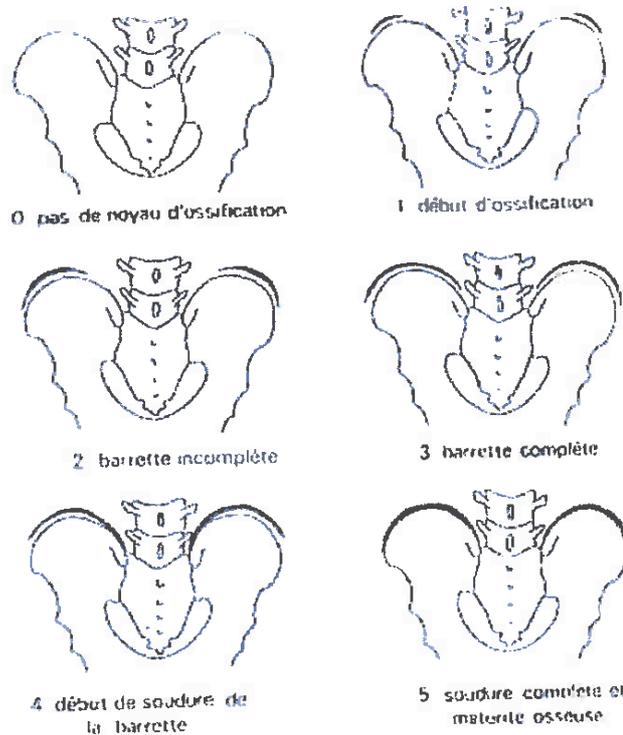
Le titre en est : "Livret d'Informations destiné aux enfants et aux parents d'enfants atteints de myopathie de DUCHENNE DE BOULOGNE" avec comme référent Mme DELACROIX.

Raymond CECCONELLO
Directeur



ANNEXE II : classification de Risser (EPU-H le Touquet).

Il apprécie le degré de maturation rachidienne par le **test de Risser**.



Apparition du noyau d'ossification de la crête iliaque
fille : 13 ans d'âge osseux
garçon: 15 ans d'âge osseux

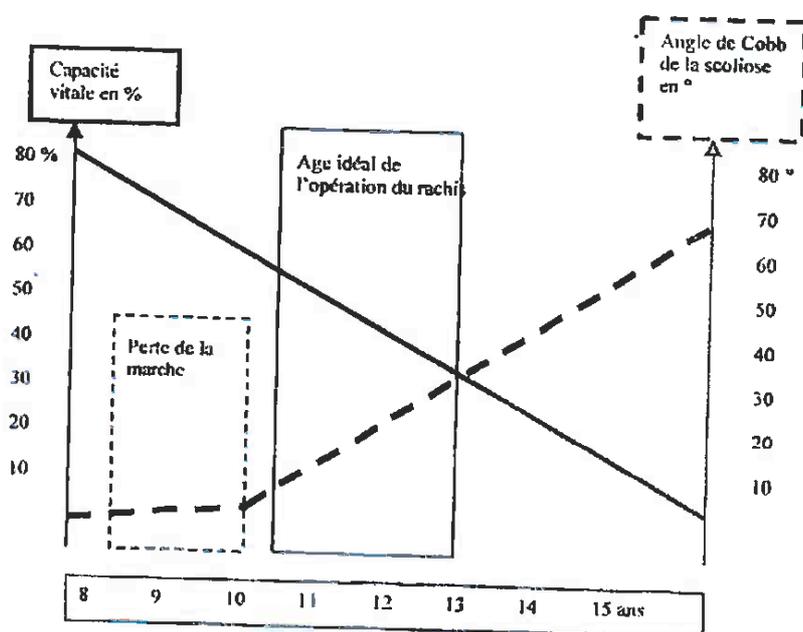
Soudure du noyau
fille : 16 ans d'âge osseux
garçon: 17 ans d'âge osseux

Test de Risser

EPU-H Le Touquet 1 et 2 Février 2003
Le rachis de l'enfant et de l'adolescent
Expert : Dr P. POPPE ; Formateur : Dr D. VILLAIN

ANNEXE III : âge idéal de l'intervention en fonction de l'évolution de la scoliose et

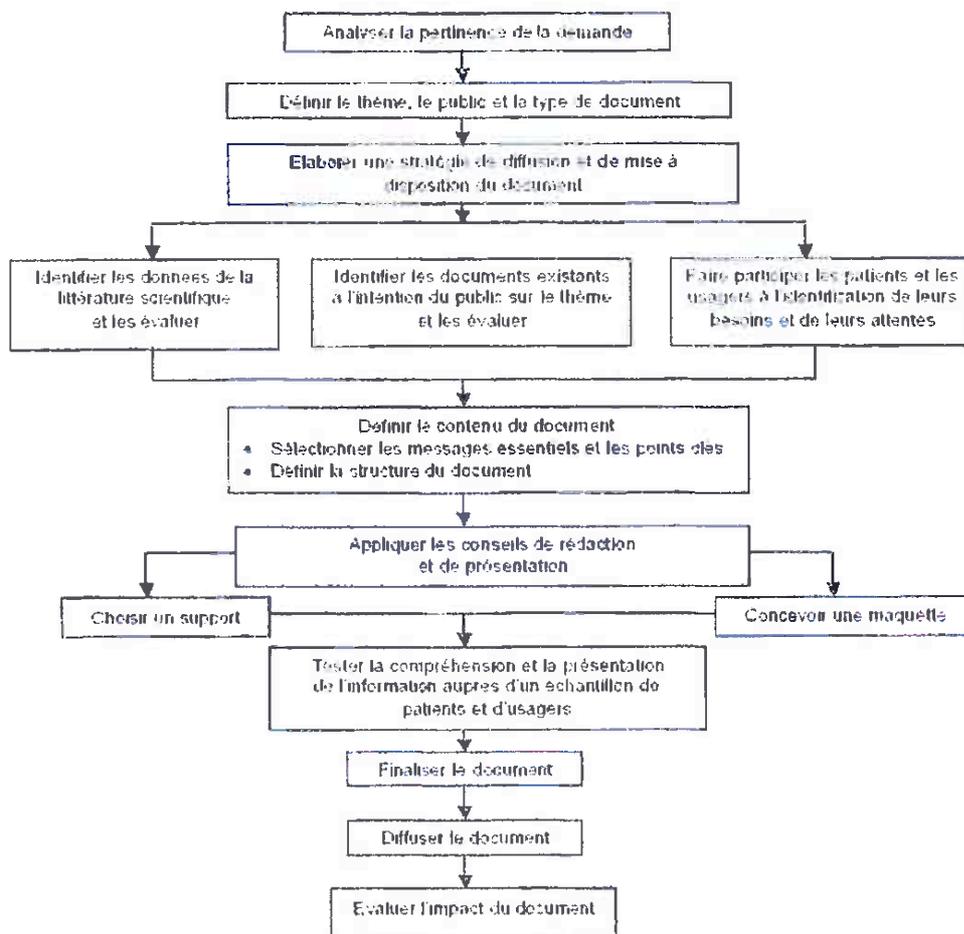
la capacité vitale respiratoire de l'enfant (8).



ANNEXE IV : étapes clés de l'élaboration d'un document écrit d'information (18).

Élaboration d'un document écrit d'information à l'intention des patients et des usagers du système de santé
Guide méthodologique

Étapes clés de l'élaboration d'un document écrit d'information



ANNEXE V: règles pour la présentation d'un document écrit (18).

Encadré 1. Préférences des patients et des usagers pour la présentation des documents écrits.

😊	☹️
<ul style="list-style-type: none">• ton positif, rassurant, encourageant, optimiste, constructif• information honnête, pratique, non condescendante• personnalisation : utilisation du « vous » plus impliquant• vocabulaire d'usage, clair, facile à lire et à comprendre• phrases courtes, explication des termes• texte concis, avec une structure visible• caractères lisibles• édition professionnelle• mélange équilibré du texte et des illustrations• éléments interactifs qui favorisent la participation active : liste de questions pour préparer une consultation, possibilité d'enregistrer des informations sur les symptômes et leur évolution, espace pour des notes personnelles	<ul style="list-style-type: none">• ton négatif, alarmiste, trop centré sur ce qui va mal• information masquant les problèmes réels• dépersonnalisation : parler des patients en général• langage et explications compliqués, texte mal écrit• texte trop long, termes trop techniques• texte trop dense et non structuré• taille trop petite des caractères• édition d'amateur, d'apparence « bon marché »• présentation triste, non attractive

ANNEXE VI : quelques exemples de questions que les familles évoquent sur les forums de discussion internet à propos de l'arthrodèse vertébrale (myopathiededuchennedeboulogne@fr.msnusers.com).

De :

je viens de m'inscrire à votre groupe j'y pensais depuis un certain temps voila c est fais. je suis une maman de 4 garçons dont 2 sont atteints de myopathie de duchenne de boulogne l'ainé 16 ans et le plus petit 5ans sont sains mes deux autres 13 ans et demi et 11 ans sont malades. mon fils de 13 ans va subir une opération en février prochain une arthrodèse du dos. j attends vos témoignages par rapport a cette opération . merci.

De

E

Message de : bonjour, j'ai 17 ans et j'envisage une opération du dos j'aimerais avoir des renseignements sur arthrodèse car à 14 ans on voulait me la faire mais j'avais une insuffisance respiratoire importante et l'anesthésiste trouvait cela risquer maintenant je suis tracheotomisé depuis janvier et j'ai un peu peur. je vous remercie

Message de : Maman d'un ado atteint de dmd ,il est prévu pour le printemps 2006 une ARTHRODESE et j'aurais aimer correspondre avec un malade l'ayant subie ou éventuellement un membre de sa famille ,bref tout ceux susceptibles de m'informer avant le grand saut . J'en profite également pour voir si quelqu'un peut me renseigner quand a la démarche a suivre pour obtenir le statut de tierce personne . Merci pour vos infos...

Message de : Bonjour! Je ne viens pas ici vous répondre directement, car nous sommes également dans la même perspective (notre garçon a 14 ans et demi) à ceci près qu'aucune date n'est fixée et qu'il s'agit seulement de trouver selon le chirurgien la bonne fourchette de temps pour intervenir, en tenant compte de l'état du coeur essentiellement. Pour l'instant la scoliose n'est pas importante et c'est assez difficile de prévoir une opération dite vitale mais avant d'avoir réellement de déformation de la colonne, est-ce le cas de votre garçon? D'autant que l'équipe qui nous suit parlait plutôt d'opération des tendons au niveau des genoux et des hanches. Le chirurgien que nous venons d'aller voir à Paris dit qu'il faut laisser tomber celles ci (trop tard pour notre garçon qui a de fortes rétractions et trop douloureux en poste opératoire!) et penser plutôt au dos. Comment abordez vous cette opération? et votre garçon?, avez-vous pu poser toutes les questions que vous souhaitiez?

Message de : bonsoir ,merci pour votre réponse;en ce qui concerne la scoliose de mon fils il en est de même que pour le votre c.a.d ,un dos pas trop mal,mais après une écho cardiaque toute récente est mettant en évidence un myocarde en parfaite santé ,le docteur qui le suit dit que toutes les conditions sont réunis pour une opération réussie ,moins on attend mieux ça vaut ,de plus on vient d'obtenir récemment l'alpha 200 ce qui favorise un peu plus la préparation a l'arthrodèse,malheureusement j'ai un garçon qui ne s'exprime pas beaucoup ,mais il semble avoir compris l'intérêt d'une telle intervention,ce qui me surprend dans votre message c'est les tendons ,j'en ai entendu parler ,mais en ce qui concerne mon fils jusqu'a aujourd'hui il n'en a jamais été question ,faut dire qu'il porte des attelles chaque jour....

Message de Bonjour, Je suis maman de deux enfant DMD 23 et 19 ans qui ont subi tous les deux cette intervention. (En 1998 et en 1999). L'intervention s'est bien passée pour les deux la douleur est bien prise en charge en post opératoire. Ils ne gardent pas un mauvais souvenir de cette opération. L'intervention au niveau des tendons est douloureuse avec un résultat pas très satisfaisant. Le retour à la maison est peu difficile il faut être prudent pour les manipulations. Il faut ensuite porter un corset pendant environ une année, les enfant ont bien supporté cela. Je pense qu'on vous a expliqué tout cela. Vous pouvez me contacter pour d'autres renseignements amicalement

Message de : bonsoir, votre message est un peu rassurant quand a la prise en charge de la douleur, mais vous parler des tendons cela veut il dire que c'est en rapport avec le dos? Et vos enfants ils en étaient ou de leur scoliose avant l'intervention, était-elle sévère? Psychologiquement l'ont ils bien vécu? MERCI pour votre réponse

Message de : Bonjour, Mes enfants ont été également opérés des tendons au niveau des pieds, l'aîné a un très mauvais souvenir de cette intervention douleurs importantes en post opératoire, il ne garde pas de mauvais souvenirs de l'intervention du dos. La scoliose n'était pas très sévère mais le chirurgien les surveillait de près car il faut intervenir au bon moment, cela facilite l'intervention. Ils ont bien vécu cette intervention, il y a un temps de réadaptation, car cela modifie leur position et la mobilité des bras. Amicalement

Message de : Mon garçon de 14 ans n'a pas de scoliose trop développée et selon le chirurgien il faudrait penser à intervenir pendant que les conditions cardiaques sont bonnes. Je voudrais savoir comment vous avez vécu la limitation de mouvement (se pencher par ex) par rapport à avant l'opération et combien de temps avant de l'intégrer dans votre vie au point (peut-être?) de l'oublier? Avez vous de temps en temps des douleurs et si oui lesquelles? Est-ce difficile et douloureux pour les transferts? Nous suivons un traitement à base de corticoïdes et nous souhaitons vivement que cela puisse retarder l'évolution de la scoliose mais dans le même temps nous écoutons le chirurgien qui dit qu'il faut intervenir plus tôt pour être dans de meilleures conditions!! Merci de votre réponse

Message de : Bonjour, Je suis la maman de Romain, 17 ans, atteint de DMD. Romain a subi une arthrodèse le 12 janvier 2006, c'est donc très récent. L'intervention s'est très bien passée et la douleur a été très bien prise en charge. Par contre les suites opératoires ont été un peu plus délicates. Romain était très encombré au niveau pulmonaire et a dû être à nouveau anesthésié 10 jours après l'intervention initiale pour évacuer par aspiration les sécrétions. Il est resté en tout 3 semaines à l'hôpital (dont 15 jours de réanimation) Le retour à la maison était assez délicat. Impossible de manger sur une table normale : La position très droite obligatoire en raison des tiges le long de la colonne vertébrale empêche de plier le buste, impossible de lever le bras pour mener la fourchette à la bouche... Mais heureusement, il y a toujours des solutions ! Nous avons récupéré une table de lit à roulette réglable en hauteur que nous plaçons en bout de table et plus de problème. Se posait encore le problème de la cantine au lycée. Et là aussi, système D : le fauteuil verticalisateur de Romain était équipé d'une tablette qu'il n'utilisait pratiquement jamais. Nous avons rallongé les tiges de fixation, et la tablette est maintenant à la bonne hauteur pour pouvoir manger. Aujourd'hui, 2 mois après l'opération, sa vie a repris un cours pratiquement normal. Il est retourné au lycée lundi dernier, et tout va bien. Pour ce qui est des transferts, nous procédons comme avant. Bon courage à tous. »

Tu te poses des questions sur l'opération de ton dos ?

Lis ce guide pour avoir des réponses !



Le petit guide de l'arthrodèse vertébrale

Ce livret a été réalisé par Christelle Bateyron, étudiante en masso-kinésithérapie, dans le cadre d'un travail écrit en vue de l'obtention du diplôme d'état.

La réalisation de ce livret a été encadrée par le service de rééducation fonctionnelle de l'hôpital d'enfants du C.H.U de Brabois.

Masseur-kinésithérapeute référent du travail écrit :

Alexandra DELACROIX

Année : 2007 - 2008.

Sommaire

INTRODUCTION.....	p1
PETITS RAPPELS SUR LE CORPS HUMAIN.....	p2
La colonne vertébrale?.....	p2
LA SCOLIOSE.....	p3
Comment la colonne vertébrale se déforme-t-elle?.....	p3
La scoliose qu'est-ce que c'est?.....	p4
Pourquoi faut-il opérer?.....	p4
Quand décide-t-on de l'opérer?.....	p5
Quels sont les buts de cette opération?.....	p5
UNE RÉPARATION EST NÉCESSAIRE AVANT	
L'OPÉRATION.....	p6
LE DÉROULEMENT DU SÉJOUR À L'HÔPITAL.....	p9
La veille de l'opération.....	p9
Au bloc opératoire.....	p10
• L'anesthésiste.....	p10
• Le chirurgien.....	p11

Au service de réanimation.....	p13
Et après?.....	p14
• Les infirmières.....	p15
• Le kinésithérapeute.....	p16
• L'ergothérapeute.....	p18
• La diététicienne.....	p20
• Le médecin de rééducation.....	p20
• Le psychologue.....	p21
LA SORTIE DE L'HÔPITAL ET LE RETOUR À LA MAISON.....	p22
Le transport.....	p22
Tu dois continuer ta rééducation avec ton kiné libéral.....	p23
Le retour à l'école.....	p25
Les consultations à l'hôpital.....	p26
CONCLUSION.....	p27
BLOC-NOTES.....	p28

Bloc-notes !



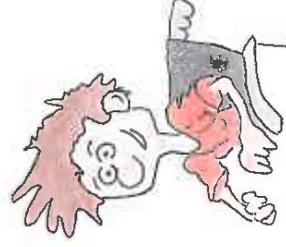


Tu vas bientôt être opéré et tes parents et toi vous posez beaucoup de questions ?

L'arthrodèse vertébrale est une opération qui a pour but de redresser ta colonne et de la maintenir droite.

Ce livret va t'expliquer ce qu'est cette opération et comment se déroule le séjour à l'hôpital.

Nous espérons que ce livret permettra de t'éclairer sur l'arthrodèse et d'apporter des réponses à tes Interrogations !



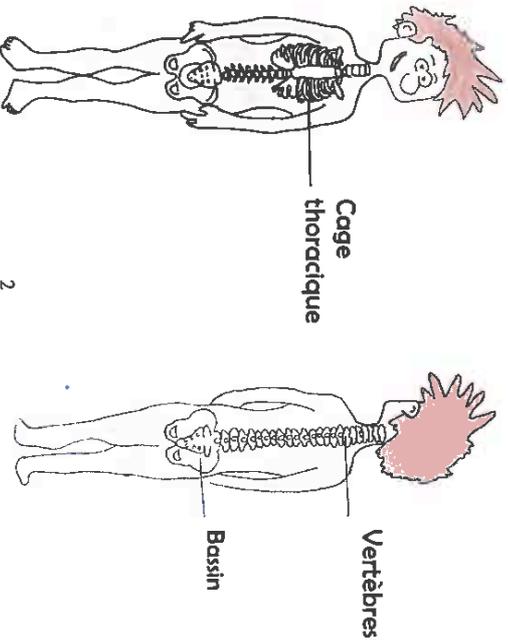
Petits rappels sur le corps humain :



La colonne vertébrale:

La colonne vertébrale est formée par un empilement de petits os, ce sont les vertèbres, il y en a 24 au total. Elle est reliée en haut au crâne, en bas au bassin et en avant à la cage thoracique.

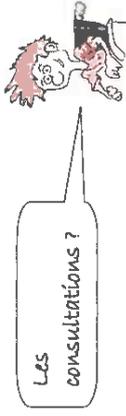
De nombreux muscles s'insèrent dessus et permettent de la maintenir droite.



Nous espérons que ce livret a répondu aux questions que tu te poses ainsi qu'à celles de tes parents !

Toutefois, s'il y a d'autres choses que tu aimerais savoir, n'hésites pas à les écrire sur le bloc-notes de ton livret. Tu pourras poser tes questions à ton médecin, à ton chirurgien ou aux autres soignants lors de ta prochaine visite !



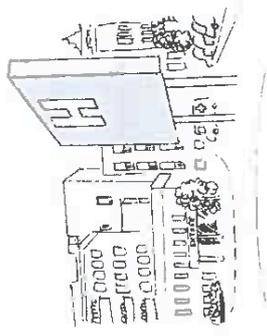


La scoliose ?

Les consultations à l'hôpital :

Un mois après l'opération tu reviens à l'hôpital pour une consultation avec certains soignants (médecin, kiné, ergo...) pour qu'ils s'assurent que alles bien.

Puis tous les six mois, tu continues à venir à l'hôpital pour faire des examens de suivi

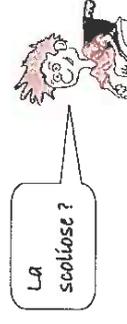


Comment ta colonne vertébrale se déforme t'elle?

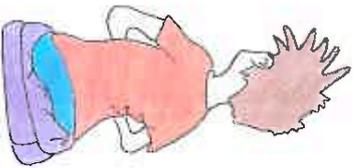
La myopathie de Duchenne de Boulogne est une maladie qui touche les muscles. Ils perdent petit à petit leur force et deviennent faibles.

Au bout d'un moment, ils ne sont plus assez forts pour maintenir la colonne vertébrale droite. Elle a alors tendance à se courber. De plus, la position assise prolongée au fauteuil roulant accentue cette tendance.

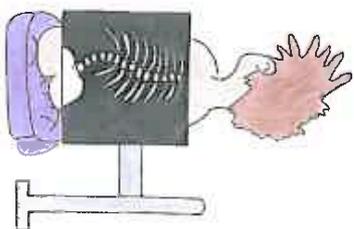
Une déformation de ta colonne apparaît. On appelle cela une scoliose.



La scoliose qu'est-ce que c'est?



Dans la scoliose, on retrouve une déviation de la colonne sur le côté, au lieu d'être droite elle se courbe et prend la forme d'un « S » ou d'un « C ».



Pourquoi faut-il opérer ?

Petit à petit, si on laisse la scoliose évoluer, tu risques de te sentir mal installé dans ton fauteuil roulant et avoir des douleurs au niveau des points d'appuis de ton corps. Des lésions de ta peau peuvent apparaître.

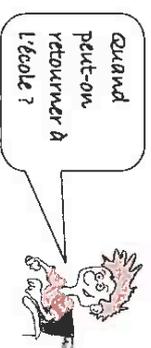


La rééducation est très importante pour entretenir un maximum d'autonomie et de mobilité de tes membres supérieurs et de ta nuque. Mais l'opération entraîne quand même des limitations. Avec l'arthrodèse, tu ne peux plus compenser, et tu peux avoir du mal à faire certaines choses que tu arrivais à faire avant.

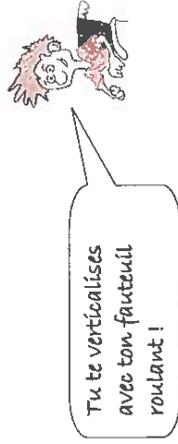
Le retour à l'école :



Après quelques semaines de repos, quand tu peux rester assis assez longtemps dans ton fauteuil sans ressentir de douleur et sans être trop fatigué, tu peux alors retourner à l'école sans problème.

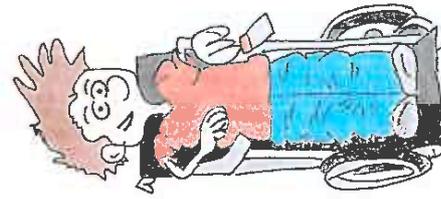


Quand peut-on retourner à l'école ?



Quand décide t'on de t'opérer?

Dès que la scoliose apparaît, même si la déformation est encore peu importante, car elle évolue vite pendant la puberté.



Quels sont les buts de cette opération ?

Elle permet de t'apporter un meilleur confort, ton dos et ton bassin seront équilibrés, tu auras moins de douleurs, ta position assise sera plus confortable.

Il porte une attention particulière à ta colonne cervicale car après l'opération tu peux ressentir une gêne lorsque tu bouges la tête.

Ta nuque peut être un peu raide et douloureuse. Il te fait des massages et des mobilisations pour te soulager et éviter qu'elle s'enraidisse.

Tu es verticalisé régulièrement car c'est très bon pour ton cœur, tes poumons, tes os et cela soulage les zones de ton corps qui sont toujours en appui quand tu es assis.

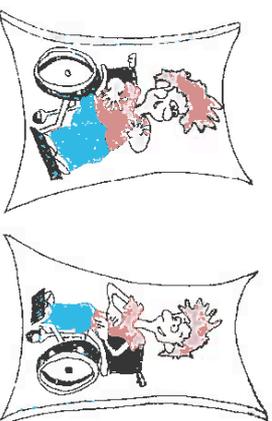


Une préparation est nécessaire avant l'opération :

Une fois que le chirurgien a fixé une date pour l'intervention, tu rencontres l'anesthésiste qui va t'endormir le jour de l'opération. Il t'examine et t'explique comment cela va se passer.

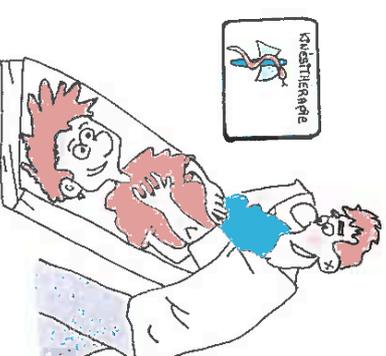
Tu as aussi un rendez-vous avec une diététicienne. Elle établit des menus adaptés à tes besoins et te donne des conseils sur les aliments qu'il est préférable de manger et ceux qu'il vaut mieux éviter. En effet, pour l'opération, il est conseillé de ne pas avoir du poids en trop, mais il faut aussi éviter de trop maigrir.

Une alimentation équilibrée et adaptée à tes besoins te permet d'être en forme pour l'intervention ; ainsi, tu te remettras plus vite et ton dos cicatrisera mieux.



Tu dois continuer ta rééducation avec ton kinésithérapeute libéral!

Tu dois voir ton kiné libéral plusieurs fois par semaine pour qu'il continue ta prise en charge respiratoire. C'est très important d'entretenir tes poumons et la souplesse de ton thorax.



Ton kinésithérapeute continue aussi de mobiliser tes chevilles, tes genoux, tes hanches, tes épaules, tes coudes, tes poignets et tes doigts pour entretenir leur mobilité.





La sortie de l'hôpital et le retour à domicile.

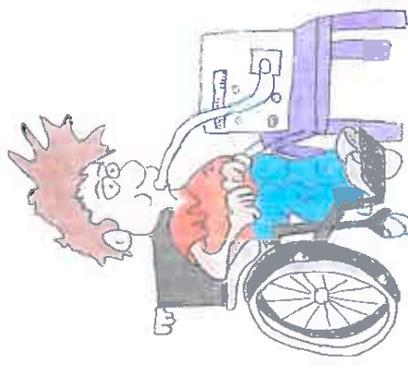


Tu dois te préparer en suivant les conseils des soignants et en faisant quelques exercices pour être en forme pour l'opération :

- quelques semaines avant de rentrer à l'hôpital, tu peux avoir des exercices de respiration à faire avec un relaxateur de pression (alpha 2000® ou bird®).

Si tu as un relaxateur de pression, chaque jour tu travailles avec cette machine pendant 20 minutes. Lorsque tu respires dedans, elle se déclenche et envoie de l'air.

Cela permet de nettoyer tes poumons et d'éviter que tu t'encroûtes. Elle permet aussi de mobiliser ta cage thoracique afin d'entretenir sa souplesse.



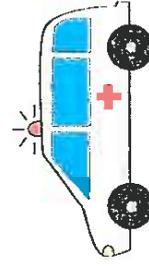
Après ton séjour à l'hôpital, tu retournes chez toi ou dans le

Centre de Rééducation qui t'accueille d'habitude.

Quol qu'il en soit, tu dois continuer ta rééducation !

Le transport :

Tu retournes chez toi dans la voiture de tes parents si elle est équipée pour accueillir ton fauteuil roulant et si la durée du trajet n'est pas trop longue. Sinon une voiture médicale spécialisée te raccompagne.



Si tu préfères, tu peux en faire 10 minutes le matin et 10 minutes le soir, mais c'est important de le faire tous les jours.

○ Lorsque tu sors, il faut bien te couvrir et faire attention de ne pas attraper froid pour ne pas être malade avant d'être opéré.

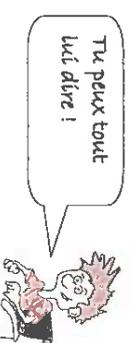
➡ Suis bien tous ces conseils et fais bien tes exercices ainsi tu seras en bonne condition pour le jour de l'opération !!!



Le psychologue :

➡ C'est une personne à qui tu peux te confier si tu as envie de parler. Tu peux tout lui dire, elle est là pour t'écouter et t'aider.

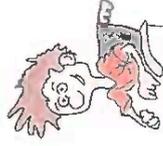
➡ Et si tes parents veulent discuter personnellement avec la psychologue, ils peuvent en faire la demande.



La diététicienne :



Elle continue de te suivre pour que tu aies des repas équilibrés, car après l'opération tu dois reprendre des forces pour retrouver la forme.



Le médecin de rééducation



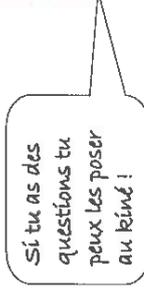
Le médecin de rééducation t'examine et fait le point avec toi à la sortie sur le déroulement de ton hospitalisation et sur tes besoins après l'intervention. Puis il te revoit en consultation un mois après pour voir si tout va bien.

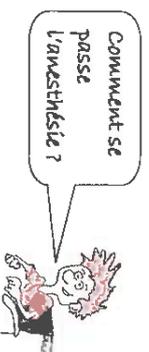
Le déroulement du séjour à l'hôpital.

Pendant ton séjour à l'hôpital, tu vas rencontrer différents soignants qui vont s'occuper de toi.

La veille de l'opération :

Un kinésithérapeute passe dans ta chambre d'hôpital pour te faire essayer le relaxateur de pression si tu n'en as pas eu avant de venir à l'hôpital. Il t'explique les exercices que tu seras amené à faire après l'intervention, et il regarde comment tu vas.





Au bloc opératoire:

L'anesthésiste

L'anesthésiste peut t'endormir de deux façons :

- soit en te faisant respirer un gaz qui endort dans le masque d'anesthésie
- soit en injectant un liquide dans ta perfusion



Il va aussi discuter avec tes parents et fera le point avec eux sur les aménagements et les aides techniques que tu as à la maison.

Avec ce que l'ergothérapeute met en place, tu peux prendre tes repas seul, c'est super, mais tu dois continuer de faire attention à ta ligne et ne pas manger n'importe quoi.





L'ergothérapeute

L'ergothérapeute apporte les modifications et les aménagements nécessaires pour que tu sois mieux assis et que tu puisses atteindre la commande de ton fauteuil roulant.

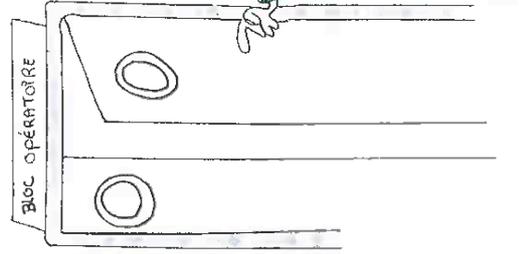


Il met en place une tablette haute qui surélève tes coudes et te permet de mieux utiliser tes bras. Tu peux porter tes mains à la bouche et reprendre tes repas seul. Si ce n'est pas suffisant, l'ergothérapeute te donne des couverts adaptés avec de longs manches pour que tu aies plus de facilité.



Le chirurgien :

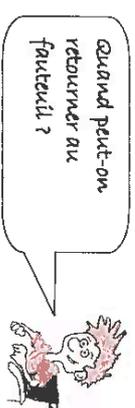
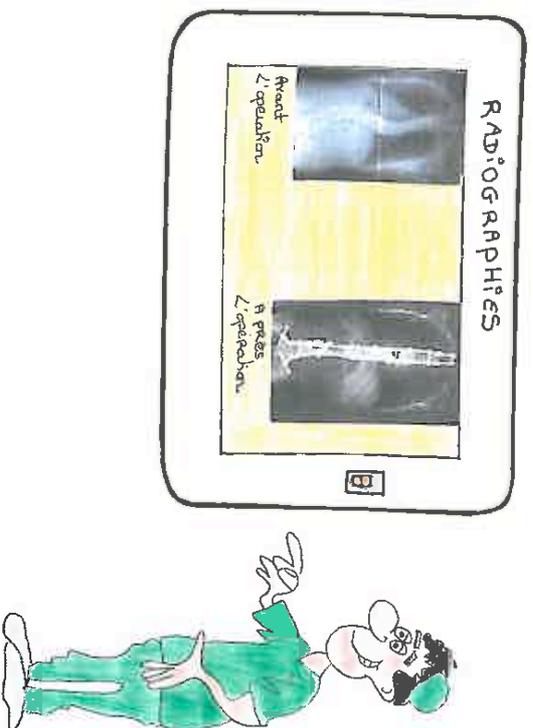
Au bloc opératoire, tu es installé à plat ventre sur la table d'opération, de la manière la plus confortable possible. Cela permet au chirurgien qui s'occupe de toi d'accéder facilement à ton dos.



Une fois que tu es profondément endormi, le chirurgien peut t'opérer. Il fixe deux tiges de métal sur ta colonne vertébrale, grâce à des petites vis, pour la redresser le plus possible. Ces tiges s'étendent du haut de ta colonne jusqu'à ton bassin.



L'opération dure quelques heures, mais comme tu es endormi, tu ne vois pas le temps passer.



Quelques jours après l'opération, quand tu es moins fatigué, le kinésithérapeute te met assis dans ton fauteuil roulant.

Au début, tu y restes quelques minutes, puis un petit peu plus longtemps tous les jours pour te réhabituer progressivement et éviter que tu aies mal au dos.

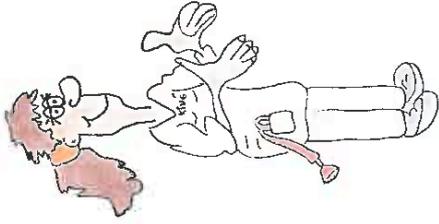
Les premiers temps, tu peux ne pas te sentir très à l'aise dans ton fauteuil car l'opération modifie tes points d'appuis, tes repères et modifie un peu la mobilité de tes membres supérieurs et de ton cou.

Tu peux avoir du mal à atteindre la commande de ton fauteuil et ne pas te sentir très bien installé.

Il ne faut pas t'inquiéter, l'ergothérapeute est là pour améliorer cela.



Le kinésithérapeute :



Dès ton réveil après l'opération, il vient te faire de la kinésithérapie respiratoire car il faut éviter que tes poumons s'encombrent.

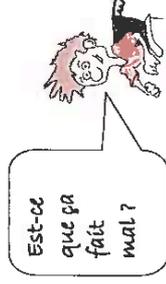
Avec ses mains, il t'aide à souffler en appuyant sur ton ventre et sur ton thorax pour faire remonter les sécrétions qu'il y a dans tes poumons. Avec une sonde, il les aspire pour les évacuer.

Pendant la séance il utilise un relaxateur de pression et quelques fois, un ventilateur que l'on appelle une VNI (ventilation non invasive) pour te faire des exercices de respiration.

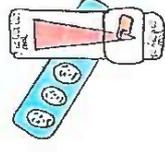
En service de réanimation:

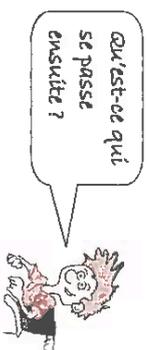
A ton réveil, tu as un tuyau qui descend dans ta gorge. Il est relié à une machine qui t'aide à respirer. Ça ne fait pas mal, mais il va te gêner pour parler. Tu as aussi un autre petit tuyau qui passe dans ton nez et descend dans ton estomac : on appelle cela la sonde naso-gastrique, elle évite que tu vomisses. Ces tuyaux seront enlevés par l'anesthésiste dès que possible.

Des infirmières sont là à ton réveil pour s'occuper de toi. Une sonnette adaptée te permet de les appeler facilement.



L'opération du dos est moins douloureuse que l'opération des membres inférieurs (la ténotomie) que tu as déjà eue. L'anesthésiste prend en charge la douleur, il te donne des médicaments pour éviter que tu aies mal.





Et après ?

Tu passes les quelques jours qui suivent l'opération en réanimation avant de rejoindre le service de chirurgie.

Après l'opération, tu peux être couché sur le dos, avec le dossier du lit un peu relevé. Les soignants peuvent te placer sur le côté pour faire ta toilette.

La durée d'hospitalisation après l'opération est de deux à trois semaines en général.

Les infirmières :



Elles seront à ton écoute pendant toute la durée de ton hospitalisation.

Tous les matins, elles font ta toilette et tes soins. Elles nettoient ta cicatrice et changent ton pansement tous les deux jours.

Elles te donnent des médicaments pour que tu n'aies pas mal au dos.

Si tu as besoin de quelque chose, tu peux appuyer sur la sonnette, pour les appeler et elles viennent s'occuper de toi.

