

MINISTERE DE LA SANTE
REGION LORRAINE
INSTITUT DE FORMATION EN MASSO-KINESITHERAPIE
DE NANCY

**Prise en charge
préopératoire d'un patient
porteur d'une amyotrophie
spinale infantile.**

Rapport de travail écrit personnel
présenté par **Hélène GUENAT**
étudiante en 3ème année de kinésithérapie
en vue de l'obtention du Diplôme d'Etat
de Masseur-Kinésithérapeute
2001-2002.

SOMMAIRE

page

RESUME	
1. INTRODUCTION.....	1
1. 1. L'amyotrophie spinale infantile.....	1
1. 2. Présentation du cas clinique.....	2
2. BILAN DE DEPART.....	3
2. 1. Interrogatoire.....	3
2. 2. Bilan cutané et trophique.....	3
2. 3. Bilan de la douleur.....	4
2. 4. Bilan ostéo-articulaire.....	4
2. 4. 1. Les membres.....	4
2. 4. 2. Le rachis.....	4
2. 5. Bilan musculaire.....	7
2. 6. Bilan respiratoire.....	7
2. 6. 1. Relaté.....	7
2. 6. 2. Observé.....	7
2. 6. 3. Mesuré.....	8
2. 7. Bilan de l'appareillage.....	8
2. 8. Bilan d'indépendance fonctionnelle.....	9
2. 9. Diagnostic kinésithérapique.....	9
2. 9. 1. Déficiences.....	9
2. 9. 2. Incapacités.....	10
2. 9. 3. Handicap.....	10
2. 10. Objectifs.....	10
2. 10. 1. A court terme.....	10
2. 10. 2. A moyen terme.....	11
3. PRISE EN CHARGE KINESITHERAPIQUE.....	11
3. 1. Modalités et posologie.....	11
3. 2. Principes.....	12
3. 3. La rééducation respiratoire.....	13
3. 3. 1. Entretien de la CV.....	13
3. 3. 1. 1. Les hyperinsufflations.....	13
3. 3. 1. 2. La respiration abdomino-diaphragmatique.....	14
3. 3. 2. Lutte contre l'encombrement et les atélectasies.....	15
3. 3. 2. 1. Le drainage autogène.....	15
3. 3. 2. 2. L'Expiration Lente Totale Glotte Ouverte en infraLatéral (ELTGOL).....	15
3. 3. 2. 3. L'augmentation du flux expiratoire (AFE).....	16
3. 3. 2. 4. Toux contrôlée.....	17
4. BILAN DE FIN DE STAGE.....	18
5. CONCLUSION.....	19
BILBIOGRAPHIE	
ANNEXES	

RESUME

L'Amyotrophie Spinale Infantile (ASI) nécessite une prise en charge globale et pluridisciplinaire où la kinésithérapie tient une place importante. Pour limiter l'aggravation des troubles orthopédiques surtout en période de croissance, il faut souvent avoir recours à la chirurgie. En vue d'une arthrodèse vertébrale pour limiter l'évolution d'une scoliose la prise en charge préopératoire est principalement orientée vers la fonction respiratoire.

La kinésithérapie respiratoire a pour objectifs de maintenir les capacités respiratoires du sujet les meilleures possibles jusqu'à la date opératoire et de limiter les conséquences pulmonaires de l'intervention chirurgicale. Pour cela nous disposons de techniques actives et passives mais qui ne sont pas toutes applicables à un patient atteint d'une maladie neuromusculaire.

Nous proposons après un bilan des déficiences et des incapacités, un exemple de prise en charge préopératoire de la fonction respiratoire personnalisée et adaptée à l'état clinique de Romain atteint d'une ASI de type II en prévision de son intervention de redressement-arthrodèse du rachis lombo-sacré.

Mots-clés : Amyotrophie spinale infantile, arthrodèse vertébrale, prise en charge préopératoire, kinésithérapie respiratoire.

1. INTRODUCTION.

La prise en charge d'un patient présentant une amyotrophie spinale infantile (ASI) doit être pluridisciplinaire (5) et comporte différents aspects dont les deux principaux sont la rééducation orthopédique et la rééducation respiratoire. De plus elle nécessite un suivi pour s'adapter à l'évolution des troubles orthopédiques et respiratoires (4). En préparation d'une intervention chirurgicale pour redressement-arthrodèse du rachis lombaire et du sacrum, la kinésithérapie est axée principalement sur la fonction respiratoire (8). Après un bref rappel de la pathologie, nous nous proposons de décrire le bilan et la prise en charge préopératoire par le biais d'un cas clinique.

1. 1. L'amyotrophie spinale infantile.

C'est une maladie héréditaire autosomique récessive. La déficience génétique se traduit par une dégénérescence progressive des neurones de la corne antérieure de la moelle épinière et parfois du tronc cérébral. Cette atteinte s'exprime par une amyotrophie et une faiblesse musculaire, définitives et prédominantes aux racines des membres avec atteinte des muscles respirateurs hors mis le diaphragme qui est épargné. Il n'existe ni troubles cardiaques, sensitifs ou sphinctériens, ni altération des fonctions supérieures (23, 24).

La classification internationale décrit trois types d'ASI en fonction de l'âge du début de la maladie (13). Le pronostic vital est conditionné par l'atteinte respiratoire du fait de la déformation rachidienne et de la faiblesse des muscles respirateurs (12). L'évolution

spontanée se fait dans le sens des déformations orthopédiques siégeant préférentiellement au niveau des membres inférieurs et du rachis du fait des faiblesses musculaires et de l'action de la pesanteur (9). De plus les troubles sont majorés par la croissance, d'où la nécessité d'une prise en charge précoce et suffisante pour offrir une qualité de vie correcte pendant la croissance, tout en limitant ses conséquences et permettre une insertion plus aisée dans la vie sociale (1, 2).

1. 2. Présentation du cas clinique.

Romain est âgé de 14 ans, il est scolarisé en classe de 4^{ème} générale à l'E.R.E.A. de Flavigny-sur-Moselle. Nous utilisons une classification fonctionnelle (1) ,plus en rapport avec le pronostic fonctionnel, selon laquelle Romain appartient au groupe II puisqu'il a marché mais qu'il a aujourd'hui perdu la marche, ce qui correspond à une forme intermédiaire d'A.S.I. (20).

Il a déjà subi une intervention de redressement-arthrodèse du rachis avec matériel de type Cotrel-Dubousset au niveau thoraco-lombaire et il est traité actuellement par corset Garchois pour limiter l'évolution de sa scoliose paralytique ; cependant il persiste un bassin oblique et une courbure lombaire résiduelle à l'origine d'une intervention de redressement-arthrodèse du rachis lombaire et du sacrum prévue le 15 Novembre 2001.

La prise en charge kinésithérapique est donc modifiée et se trouve principalement axée sur la préparation à l'intervention et à ses conséquences du point de vue respiratoire qui conditionnent le pronostic fonctionnel postopératoire.

2. BILAN DE DEPART.

2. 1. Interrogatoire.

- antécédents chirurgicaux : intervention de type Cotrel-Dubousset de T11 à L3.
- troubles associés :
 - diabète insulino-dépendant régulé par traitement médical
 - névrite optique rétro-bulbaire entraînant une acuité visuelle de 3/10
 - fasciculations musculaires au niveau des mains
- sport pratiqué : sarbacane.
- loisirs : musique et jeux vidéo.
- latéralité : droitier.
- domicile : adapté pour les déplacements en fauteuil roulant électrique et salles d'hygiène accessibles.

2. 2. Bilan cutané et trophique.

Il existe une amyotrophie globale des membres inférieurs et une perte bilatérale du galbe de l'épaule par atteinte du deltoïde.

La palpation met en évidence des contractures des muscles spinaux cervicaux et des faisceaux supérieurs des trapèzes.

2. 3. Bilan de la douleur.

Nous constatons, à la palpation, des douleurs lombaires droites et cervicales de type mécanique dues à la position assise au fauteuil prolongée et à une mauvaise statique par rapport à son poste de travail.

2. 4. Bilan ostéo-articulaire.

2. 4. 1. Les membres.

Le bilan goniométrique (3) montre des flexions de hanche et de genou irréductibles mais nous permettant tout de même la verticalisation sur table ; les amplitudes des membres supérieurs sont, quant à elles, normales en passif mais limitées en actif au niveau de l'épaule de par la faiblesse musculaire (Ann.I).

2. 4. 2. Le rachis.

- Bilan statique :

Nous notons une scoliose thoracique gauche, thoraco-lombaire droite.

> Dans le plan frontal, nous constatons l'existence d'un coup de hache gauche, d'une surélévation de l'épaule droite, d'une déviation latérale du rachis thoracique et lombaire avec un bassin oblique en haut à gauche de 15°. (fig. 1)



Fig. 1 : vue du rachis et du bassin de dos.

> Dans le plan sagittal, nous observons un enroulement des épaules.

> Dans le plan horizontal, nous notons une rotation du thorax dans le sens horaire et le bending -test permet de mesurer une gibbosité thoracique droite de 25 mm en T10. (fig.2)

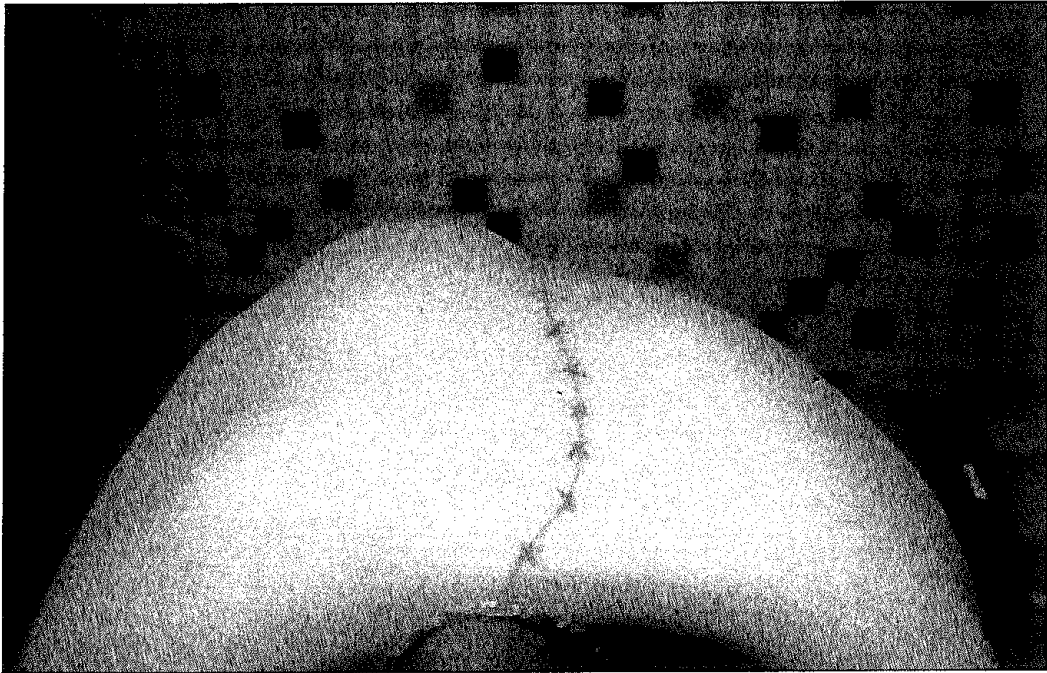


Fig. 2 : mise en évidence de la gibbosité thoracique.

- Bilan dynamique :

Nous notons une diminution de la mobilité du rachis thoraco-lombaire dans toutes les amplitudes ceci de par la présence de matériel à ce niveau et la faiblesse des muscles du tronc.

La mobilité du rachis cervical est, quant à elle, normale.

- Bilan radiologique du rachis et du bassin (réalisé avec corset) :

Nous confirmons les déformations rachidiennes et le bassin oblique résiduel :

> radio de face \Rightarrow angle ilio-lombaire : 11°

\Rightarrow courbure thoracique gauche T3-T9 : 32° (sommet en T6)

\Rightarrow courbure thoraco-lombaire droite T9-L3 : 31° (sommet en T12-L1)

> radio de profil \Rightarrow cyphose thoracique : 34°

\Rightarrow lordose lombaire : 27°

2. 5. Bilan musculaire.

Nous utilisons un testing musculaire par fonction réalisé en plusieurs fois pour éviter un phénomène de fatigue (8). L'EMFM (10) nous permet de constater une faiblesse musculaire globale des membres, majorée aux racines, et du tronc. (Ann. II)

Il existe une hypoextensibilité des muscles psoas, droit fémoral et ischio-jambiers bilatérale qui accompagne les rétractions capsulo-ligamentaires de hanche et de genou.

2. 6. Bilan respiratoire.

2. 6. 1. Relaté.

- pas de tabac, ni d'allergies
- pas de symptômes sournois de difficultés respiratoires (troubles du sommeil, céphalées matinales, angoisse, fatigabilité accrue...)
- pas d'affections broncho-pulmonaires aiguës récemment.

2. 6. 2. Observé.

- type de respiration : costale inférieure

- auscultation : pas de bruits anormaux, hypoventilation de la base gauche
- signes fonctionnels : pas de tirage, ni de dyspnée de repos, pas de cyanose
- toux existante mais d'intensité faible.

2. 6. 3. Mesuré.

- fréquence respiratoire : 16 cycles/mn.
- gazométrie artérielle : normale avec une SaO₂ à 96%.
- pléthysmographie (réalisée à l'hôpital d'enfants de Brabois) : syndrome restrictif mineur avec une capacité pulmonaire totale à la limite inférieure .
- spirométrie : débits et volumes à la limite inférieure de la normalité. (Ann. III)
- ampliatiions thoraciques : diminution de la mobilité thoracique majorée au niveau de l'hémithorax gauche. (Ann. IV)
- Score d'Evaluation de l'encombrement des Voies Aériennes (15)
SEVA : 1/10 (Ann. V).

2. 7. Bilan de l'appareillage.

- port d'un corset Garchois en journée au fauteuil depuis 1996 mais le port est arrêté depuis Juin 2001 car il occasionne des douleurs et que l'intervention prévue entraînera une modification du corset en postopératoire
- fauteuil roulant électrique avec un coussin anti-escarre pour tous les déplacements
- port de chaussures orthopédiques avec coques moulées dans un souci de confort.

2. 8. Bilan d'indépendance fonctionnelle.

Nous utilisons la Mesure d'Indépendance Fonctionnelle (Ann. VI) comme instrument de mesure car bien qu'elle ne soit pas spécifique aux maladies neuro-musculaires, elle est conseillée dans l'évaluation de celles-ci (8) . Romain a un score de 77/126.

- déplacements : Romain se déplace avec un fauteuil électrique grâce auquel il a une déambulation autonome au cours de la journée.
- transferts : Romain a besoin d'une tierce personne pour les retournements et les transferts au lit, aux toilettes ou à la baignoire mais il aide par le maintien de son tronc et l'utilisation de ses membres supérieurs.
- préhension : la prise en force est impossible de par la faiblesse musculaire de l'épaule et la prise en finesse est difficile à cause des fasciculations au niveau des mains.
- mobilisation : Romain automobilise ses membres inférieurs pendant le temps où il est au fauteuil roulant, de plus il utilise beaucoup son tronc et ses membres supérieurs pour changer ses points d'appui ischiatiques en position assise et pour s'avancer ou se reculer dans son fauteuil.

2. 9. Diagnostic kinésithérapique.

2. 9. 1. Déficiences.

Les déficiences sont la diminution de la force musculaire au niveau des membres et du

tronc, les déformations orthopédiques des membres inférieurs et du rachis, et l'atteinte de la fonction respiratoire.

2. 9. 2. Incapacités.

Les incapacités sont la verticalisation sans flexions et la marche, l'autonomie pour les transferts et les activités de la vie quotidienne, et la prise en force et en finesse.

2. 9. 3. Handicap.

Le handicap est à la fois d'ordre social, familial et professionnel de par la dépendance d'une tierce personne au quotidien.

2. 10. Objectifs.

2. 10. 1. A court terme.

L'objectif de cette prise en charge préopératoire est de préparer l'intervention de redressement-arthrodèse incluant le rachis lombaire et le sacrum, par l'apprentissage des actes que Romain aura à pratiquer en postopératoire sur le plan respiratoire.

2. 10. 2. A moyen terme.

Les objectifs sont la prévention des conséquences de l'intervention chirurgicale c'est-à-dire la diminution de la capacité vitale (CV) , l'encombrement pulmonaire et les atélectasies pour limiter leur incidence sur la qualité de vie de Romain et lui permettre une récupération de son autonomie le plus rapidement possible et dans les meilleures conditions, ceci par un retour au fauteuil dès que son état le permet.

3. PRISE EN CHARGE KINESITHERAPIQUE

3. 1. Modalités et posologie.

La prise en charge de Romain est d'une heure par jour, ceci 5 jours par semaine et se répartit de la façon suivante :

- 1 heure est consacrée à la verticalisation sur table avec un coussin sous les genoux durant laquelle il a sa séance d'orthophonie.

- 1 heure est attribuée à la balnéothérapie en baignoire d'eau chaude (35°) qui lui permet de mobiliser activement ses membres inférieurs et supérieurs. Nous y associons des mobilisations passives de la cage thoracique et des ceintures scapulaires qui sont facilitées par la détente occasionnée par la chaleur (14).

- 3 heures sont réparties entre la rééducation respiratoire et la rééducation orthopédique. Nous privilégions la partie respiratoire qui est la priorité en vue de l'intervention chirurgicale tout en continuant la rééducation orthopédique. En effet nous

entretenons les amplitudes articulaires existantes par des mobilisations passives, des étirements et des postures pour permettre une mise au fauteuil précoce sans solliciter la charnière lombo-sacrée qui sera arthrodésée, donc limiter les conséquences du décubitus prolongé (8).

3. 2. Principes.

La prise en charge de Romain répond aux principes de la rééducation des patients présentant une MNM :

- rester infra-douloureux
- adapter la rééducation à la fatigabilité du patient
- intégrer les séances de kinésithérapie à la scolarité et plus particulièrement aux cours d'éducation physique et sportive
- apporter le maximum de confort au patient et être à l'écoute de ses attentes
- obtenir l'adhésion du patient au traitement en évitant la routine et en lui expliquant l'intérêt des actes effectués ce qui permet l'établissement d'un contrat thérapeutique.

La prise en charge de Romain est globale et doit donc tenir compte du diabète insulino-dépendant qu'il présente. Pendant les séances de kinésithérapie, quelles qu'elles soient, nous sommes attentifs aux signes d'un éventuel pic d'hypoglycémie (sueurs froides, pâleur et sensation de faim). De plus nous avons toujours des sucres rapides à proximité dans la salle de rééducation.

3. 3. La rééducation respiratoire.

Nous axons notre prise en charge sur le versant respiratoire qui a, en phase préopératoire, deux objectifs :

- l'entretien de la CV car il existe une diminution de celle-ci de l'ordre de 30% suite à l'intervention (9)
- l'apprentissage des techniques de lutte contre l'encombrement pulmonaire et les atélectasies qui sont à l'origine d'un syndrome obstructif post-opératoire.

3. 3. 1. Entretien de la CV.

3. 3. 1. 1. Les hyperinsufflations.

L'hyperinsufflation peut se définir comme l'insufflation d'un volume supérieur au volume courant (VT) pour mobiliser le thorax et les côtes vers l'expansion par voie interne en exploitant cet effet volume (16, 17, 21, 22) . Les objectifs sont l'amélioration de la ventilation, la lutte contre les atélectasies et surtout la prévention de la baisse de la CV.

Nous utilisons un appareil de ventilation en pression positive intermittente (VPPI) de type Alpha 2000 avec un embout buccal comme interface. La séance dure 15 à 20 mn durant lesquelles Romain est installé au fauteuil avec le dossier légèrement incliné. Après l'apprentissage du fonctionnement du relaxateur de pression nous demandons à Romain d'adopter une ventilation thoracique. Pour l'aider à prendre conscience du mouvement, nous plaçons une main au niveau abdominal pour éviter une respiration abdominale et localiser la

respiration au niveau thoracique pour obtenir une mobilisation de la cage thoracique.

Après quelques séances d'adaptation à l'appareil nous nous sommes arrêtés sur les réglages suivants :

- sensibilité : -1cm H₂O
- débit : 30L/mn
- pression maximum : 20 cm H₂O
- fréquence : 15 cycles/mn

Bien que cette technique n'ait aucune validation randomisée, elle est considérée comme indispensable en tant qu'adjuvant aux techniques de kinésithérapie respiratoire dans la prise en charge du patient neuro-musculaire (8, 25) . En postopératoire cette technique sera préconisée bi quotidiennement et pendant une durée plus importante suivant l'état du patient.

3. 3. 1. 2. La respiration abdomino-diaphragmatique.

L'éducation ventilatoire est un apprentissage volontaire d'exercices ventilatoires localisés au niveau de la région abdomino-diaphragmatique ; nous cherchons à stabiliser ou à améliorer les possibilités respiratoires du patient. De nombreux auteurs ont rapporté les modifications apportées par cette technique (6, 7) : une diminution de la fréquence respiratoire, une augmentation du VT sans augmentation de la consommation d'oxygène càd sans entraîner un surcoût énergétique et une amélioration du dessin cinétique.

Nous demandons une inspiration nasale en « sortant le ventre » et une expiration buccale en « rentrant le ventre » .Le temps expiratoire est le double du temps inspiratoire. Romain est assis au fauteuil et doit corriger volontairement dès qu'il y a un mouvement paradoxal. Nous commandons et contrôlons les exercices par une main abdominale qui guide Romain.

La séance se compose de séries de 10 mouvements suivies de périodes de repos supérieures ou égales au temps de travail et dure 15 à 20 mn selon la fatigue ressentie.

3. 3. 2. Lutte contre l'encombrement et les atélectasies.

3. 3. 2. 1. Le drainage autogène.

La technique de toilette bronchique, active, utilise des inspirations et des expirations lentes et contrôlées en commençant dans le volume de réserve expiratoire en vue de mobiliser les sécrétions distales, puis progressivement dans le volume de réserve inspiratoire pour l'évacuation proximale (7, 19).

Nous demandons à Romain, assis au fauteuil, une respiration abdomino-diaphragmatique à fréquence lente et à volume courant élevé pour obtenir une bonne ventilation alvéolaire. Nous respectons toujours un temps de repos après chaque série pour éviter d'engendrer un phénomène de fatigue car cette toilette est coûteuse en énergie, mais elle permet une autonomie de drainage du patient qui lui sera nécessaire dans les suites de l'intervention.

La séance dure 20 minutes et se compose de séries courtes pour ne pas l'épuiser.

3. 3. 2. 2. L'Expiration Lente Totale Glotte Ouverte en infraLatéral (ELTGOL)

Epuration des voies aériennes distales du côté infralatéral par une expiration lente

initée à la capacité résiduelle fonctionnelle et poursuivie jusqu'au volume résiduel .

En effet la position latérocubitus accentue la mobilité du diaphragme en expiration du côté de l'appui d'où une optimisation de la respiration abdomino-diaphragmatique, améliore la mobilisation des sécrétions par un drainage postural et donc potentialise l'action expiratoire. En effet l'expiration prolongée entraîne une déflation périphérique permettant un drainage des sécrétions en proximal. De plus du côté supralatéral nous obtenons une ouverture de l'hémithorax et l'hémicoupe diaphragmatique est en position inspiratoire. Cette technique est validée dans les syndromes obstructifs et elle cible une région pulmonaire (19).

Le latérocubitus droit est le plus intéressant pour Romain car il permet une ouverture de l'hémithorax gauche ce qui contre la tendance à la fermeture de ce côté induit par la scoliose, de plus on obtient un travail de la coupole diaphragmatique droite.

Le latérocubitus gauche permet une ouverture droite et un travail de l'hémicoupe gauche or il est important de travailler le diaphragme de chaque côté pour éviter un déséquilibre entre les deux hémicoupes qui peut entraîner une hypoventilation unilatérale.

Nous limitons cette technique à une séance de 5 mn de chaque côté car celle-ci est coûteuse en énergie.

3. 3. 2. 3. L'augmentation du flux expiratoire (AFE) .

Expiration active réalisée à plus ou moins haut volume pulmonaire dans le but de mobiliser les sécrétions trachéo-bronchiques de la périphérie vers la trachée.

Nous demandons à Romain une inspiration nasale, lente et maximale suivie d'une expiration à glotte ouverte car celle-ci est moins fatigante . Dans un premier temps l'AFE est

lente pour mobiliser les sécrétions distales, puis l'AFE est réalisée de manière rapide pour l'évacuation des sécrétions proximales.

Romain présentant un syndrome restrictif, il a donc un volume inspiratoire faible et une fatigue rapide de par la faiblesse des muscles respirateurs d'où une diminution de l'efficacité de l'AFE cependant elle est déterminée comme la technique de désencombrement de choix chez les patients atteints de pathologie respiratoire mixte (11, 26) . Ainsi nous appliquons l'AFE associée à la VPPI , cette technique appelée expiration à volume inspiratoire augmenté (EVIA) permet d'augmenter le volume inspiratoire tout en diminuant le coût énergétique donc obtenir un drainage plus efficace (18) .

3. 3. 2. 4. Toux contrôlée.

La toux est une expiration forcée explosive intervenant dans la défense de l'arbre trachéo-bronchique, elle peut être réflexe, irritative ou volontaire.

Nous éduquons Romain à la toux contrôlée en vérifiant que celle-ci soit volontaire et non irritative qui, elle, est à proscrire. Nous préférons la toux bouche et glotte ouvertes, moins fatigante et moins douloureuse que la toux glotte fermée. Si elle est trop difficile, nous lui demandons une expiration forcée rapide moins coûteuse sur le plan énergétique.

Cette technique termine la séance de travail respiratoire puisqu'elle a pour objectif l'évacuation des sécrétions drainées en proximal (7, 6).

4. BILAN DE FIN DE STAGE.

Le bilan de fin de stage (Ann. VII) a été effectué le 16 Novembre 2001 car Romain souffre d'une bronchite à la fin du stage qui est à l'origine d'un état fébrile et d'un encombrement bronchique important ; pour les mêmes raisons l'intervention chirurgicale est repoussée au 16 Mars 2002. Mais durant cet épisode Romain, qui est encombré, peut mettre en pratique les techniques de désencombrement qu'il a appris. En effet il utilise ses acquis pour lutter contre l'encombrement et surtout conserver une CV la plus proche de sa CV antérieure à l'affection broncho-pulmonaire aiguë ce qui est primordial en prévision de l'intervention chirurgicale (9, 12). La prise en charge respiratoire est poursuivie jusqu'à la date ultérieure.

La spirométrie est réalisée après l'épisode bronchiteux, mais elle montre qu'il n'y a pas de modifications significatives des volumes mobilisables. La CV en particulier n'a pas été affectée par la bronchite or ce volume est primordial à conserver puisqu'il sera amputé en postopératoire. Par contre nous pouvons observer une augmentation du débit expiratoire de pointe (DEP) qui passe de 3.20L/mn à 4.29L/mn donc d'une modification de la forme de la courbe débit-volume. Bien que le DEP soit encore faible puisqu'il faut un DEP d'au moins 6L/mn pour avoir une efficacité de drainage (18), cette amélioration permet à Romain d'optimiser l'efficacité de celui-ci.

Le reste du bilan (orthopédique, musculaire...) est inchangé par rapport au bilan initial, l'évaluation de la prise en charge se fait par la vérification de la connaissance et la maîtrise de l'application des techniques apprises durant cette phase préopératoire. Suite à la prise en

charge respiratoire Romain maîtrise et pratique les techniques suivantes :

- drainage autogène.
- AFE.
- ELTGOL.
- toux dirigée.

De plus Romain a une bonne connaissance du fonctionnement et de l'utilisation du relaxateur de pression. Nous notons d'ailleurs une augmentation du volume insufflé par modification des réglages par rapport aux réglages initiaux, en effet la pression maximale est actuellement de 30cm H₂O alors qu'elle était de 20cm H₂O au départ.

5. CONCLUSION.

La prise en charge de Romain en prévision de son intervention de redressement-arthrodèse du rachis lombo-sacré est globale, mais elle est surtout lourde et exigeante puisqu'en plus de la rééducation « classique » , nous devons le préparer sur le plan respiratoire pour limiter les éventuelles complications pulmonaires postopératoires.

Bien que Romain soit coopérant et que l'évaluation hebdomadaire par la spirométrie le motive, il manifeste quelquefois une certaine lassitude par rapport à cette préparation respiratoire et particulièrement les séances d'hyperinsufflation quotidiennes qui lui paraissent fastidieuses.

La prise en charge a été profitable puisqu'elle a permis le maintien de la CV et une amélioration des débits même après la bronchite. Mais certaines techniques sont peu efficaces, ainsi la toux qui est faible en intensité sera peut-être difficile ou inefficace en

postopératoire du fait des douleurs et de la fatigue, donc nous lui préférons l'AFE rapide, plus ou moins associée à une ventilation en pression positive intermittente, moins difficile donc plus efficace. D'autres techniques comme l'ELTGOL sont contraignantes de par la nécessité d'une tierce personne pour l'installation en latérocubitus, elles sont donc utilisées avec parcimonie.

Cependant pour conserver les bénéfices de cette préparation, la prise en charge respiratoire doit être poursuivie jusqu'à la nouvelle date de l'intervention par un nouvel intervenant. Ainsi nous pourrons atteindre nos objectifs à moyen terme c'est-à-dire limiter les complications pulmonaires de l'acte chirurgical ce qui nous permettra d'envisager dans les meilleures conditions possibles nos objectifs à long terme c'est-à-dire limiter les conséquences fonctionnelles de l'arthrodèse vertébrale. En effet nous aurons à minimiser l'incidence de l'intervention sur son indépendance fonctionnelle donc sur sa qualité de vie.

BIBLIOGRAPHIE

BIBLIOGRAPHIE

1. **BAROIS A., ESTOURNET B., DUVAL-BEAUPERE G., BATAILLE J., LECLAIR-RICHARD D.** – Amyotrophie spinale infantile. – Rev. Neurol. (Paris), 1989, 145-4, p. 625-634.
2. **BAROIS A., ESTOURNET-MATHIAUD B.** – Amyotrophie spinale, prise en charge respiratoire en fonction des aspects cliniques.
3. **CAVE E.F., ROBERTS S.M.** – A method of measuring and recording joint function. – J Bone and Joint Surgeon, 18, 2, p. 455-466.
4. **CELLERIN L.** – Insuffisance respiratoire d'origine neuromusculaire et ses conséquences. – Cah. Kinésithér., 1994, fasc. 170, 6, p. 49-55.
5. **CHABROL B., CARRELET P., DUBUS J.C., BOLLINI G., PELLISSIER J.F., LAMOUEUX S., PHILIP N., MANCINI J.** – Amyotrophie spinale infantile : aspects actuels. – Ann. Pédiatr. (paris), 1997, 44, 1, p. 26-30.
6. **CHANUSSOT.** – Kinésithérapie respiratoire, bilans et technologie de base. – Paris : Masson, 1988. - 95 p. – Dossiers de Kinésithérapie.
7. Conférence de consensus Lyon 1994. Le point sur le désencombrement respiratoire. Accessible sur <http://www.anaes.fr>.
8. Conférence de consensus Septembre 2001. Modalités, indications, limites de la rééducation dans les pathologies neuromusculaires non acquises. Accessible sur <http://www.anaes.fr>.
9. **COSSON P., MILAPI L., SERINGE R., DUBOUSSET J.** – Amyotrophie spinale infantile et scoliose. – Rachis, 1991, vol. 3, 5, p. 439-447.
10. **DANIELS L., WORTHINGHAM C.** – Le bilan musculaire. – Cinquième édition. – Paris : Maloine, 1990. –186 p.
11. **DELAUNAY J.P.** – Places respectives des différentes techniques on instrumentales de désencombrement bronchique. – Cah. Kinésithér., 1998, fasc. 192, 4, p. 14-22.
12. **DUVAL-BEAUPERE G., BAROIS A., QUINET I., ESTOURNET B.** – Les problèmes thoraciques rachidiens et respiratoires de l'enfant atteint d'amyotrophie spinale infantile à évolution prolongée. – Arch. Fr. Pédiatrie, 1985, 42, p. 625-634.
13. **EMERY A.E.** – The nosology of the spinal muscular atrophies. – J. Med Genet, 1971, p. 481-495.

14. **HEURLEY G.** – Les amyotrophies spinales infantiles. – Kiné. Scient., 275, Janvier 89, p.5-9.
15. **JOUD P., DESBOIS G., BRUN O., STAMM D.** – Score d'évaluation clinique de l'encombrement des voies aériennes chez le nourrisson et l'adulte. – Kiné. Scient., 385, Janvier 1999, p. 2-3.
16. **LARQUERE J.L.** – Place et intérêt de la rééducation respiratoire au PORTA-BIRD chez l'IMOC avec atteinte pulmonaire chronique ou récidivante. – Cah. Kinésithér., 1999, 200, p. 1-7.
17. **LARROQUE A.** – Hyperinsufflations périodiques et syndromes restrictifs. – Cah. Kinésithér., 1998, 191, 3, 12.
18. **LARROQUE A.** – L'expiration à volume inspiratoire augmenté. Etude sur 30 cas d'enfants atteints de maladies neuromusculaires ou neurologiques avec troubles respiratoires. Kiné. Scient., 306, Novembre 91, p. 43-52.
19. **POSTIAUX G.** – Des techniques expiratoires lentes pour l'épuration des voies aériennes distales : conférence de consensus. – Ann. Kinésithér. , 1997, 24, 4, p. 166-167.
20. **POU-SERRADELL A., MONTSERRAT L., UGARTE A.** – Les formes intermédiaires de l'amyotrophie spinale infantile : à propos de vingt observations personnelles. – Rev. Neurol. (Paris), 1978, 134, 1, p. 35-44.
21. **RAPHAEL J.C., GADJOS P., DE LATTRE J.** – Indications de la ventilation à domicile dans la pathologie neuromusculaire. –Kiné. Scient., 322, Avril 1993, p.5-9.
22. **RECOMMANDATIONS.** - Y a-t-il une place pour la ventilation mécanique en pression positive intermittente dans le désencombrement hors atélectasie ? – Journées internationales de la kinésithérapie respiratoire instrumentale. – Lyon, nov. 2000.
23. **SERRATRICE G.** – Amyotrophie spinale progressive. – Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris) Neurologie, 17-081-A-10, 1998.
24. **SERRATRICE G., GASTAUT J.L., PELISSIER J.F., POUGET J., DESNUELLE C., CROS D.**- Maladies neuromusculaires. – Paris : Masson, 1982, p. 228-237. – Les Abrégés.
25. **VRAUX J.P.** – La kinésithérapie respiratoire des myopathes, utilisation du relaxateur de pression. – Kiné. Scient., 306, Novembre 91, p. 39-42.

ANNEXES

ANNEXE I : Bilan ostéo-articulaire

Bilan réalisé en utilisant la cotation articulaire de De Brunner

		Droite		Gauche	
Membre inférieur		Actif	Passif	Actif	Passif
Hanche	F°/E°	120/50/0	140/40/0	120/50/0	140/45/0
	Abd/Add	20/0/15	35/0/30	20/0/15	35/0/35
	RE/RI	15/0/25	50/0/90	15/0/10	55/0/100
Genou	F° / E°	145/55/0	155/40/0	140/120/0	150/90/0
Cheville	F° / E°	5/0/35	10/0/40	5/0/40	10/0/50

		Droite		Gauche	
Membre supérieur		Actif	Passif	Actif	Passif
Epaule	F°/E°	110/0/35	120/0/40	100/0/30	120/0/40
	Abd/Add (1)	60/0/20	100/0/35	50/0/30	100/0/35
	RE/RI (2)	70/0/95	80/0/95	70/0/95	80/0/95
Coude	F° / E°	155/0/0	160/0/0	155/0/0	160/0/0
	Pro / Sup	80/0/85	85/0/90	80/0/85	85/0/90
Poignet	F°/E°	75/0/80	80/0/85	75/0/80	80/0/85

(1) : Abd dans le planphysiologique

Add avec 30° d'antépulsion

(2) : en position R1

ANNEXE II : Bilan musculaire

Bilan réalisé selon Daniels

HANCHE	D	G
Flexion	2	2
Extension	2-	1
Abduction	2+	2
Adduction	2+	2
Rotation interne	1+	1+
Rotation externe	2	1+

EPAULE	D	G
Flexion	3	3-
Extension	3	3
Rotation interne	3	3
Rotation externe	3	3
Abduction	2	2-
Adduction	3	3

GENOU	D	G
Flexion	3	3-
Extension	2	2-

COUDE	D	G
Flexion	5	5
Extension	4	4

CHEVILLE	D	G
Flexion dorsale	3+	3
Flexion plantaire	3+	3
éversion	3	3
inversion	3	3

POIGNET	D	G
Flexion	5	5
Extension	5	5

ORTEILS	D	G
Flexion	4	3
Extension	4	3

Tableau : cotation musculaire (selon Daniels)

0	Pas de contraction
1	Contraction palpable mais sans mouvement
2	Mouvement réalisé dans toute l'amplitude sans la pesanteur
3	Mouvement réalisé dans toute l'amplitude contre la pesanteur
4	Mouvement réalisé dans toute l'amplitude contre une résistance inférieure au côté sain ou moins de 5 fois de suite
5	Mouvement réalisé dans toute l'amplitude contre une résistance égale au côté sain ou 5 fois de suite

ANNEXE III : Spirométrie

	le 19/09/01	Norme (1)
CVL	2,56 L	2,79 L
VEMS	2,02 L	2,67 L
CVF	2,39 L	3,21 L
DEP	3,20 L/mn	6,48 L/mn
DEM 50	2,34 L/mn	3,64 L/mn
DEM 25	1,15 L/mn	1,88 L/mn
DEM 25 - 75	2,04 L/mn	3,19 L/mn

CVL : capacité vitale lente

VEMS : volume expiratoire maximum seconde

CVF : capacité vitale forcée

DEP : débit expiratoire de pointe

DEM : débit expiratoire maximum

(1) : norme pour un sujet de sexe masculin âgé de 14 ans mesurant 155 cm

ANNEXE IV : Ampliations thoraciques

Ampliations thoraciques globales

Niveau	inspiration maximale	expiration maximale
sus mamelonnaire	+ 3 cm	- 2 cm
mamelonnaire	+ 2 cm	- 1 cm
xyphoïdien	+ 1,5 cm	- 1 cm

Ampliations hémithorax droit

Niveau	inspiration maximale	expiration maximale
sus mamelonnaire	+ 2 cm	- 1 cm
mamelonnaire	+ 1,5 cm	- 1 cm
xyphoïdien	+ 1,5 cm	- 1 cm

Ampliations hémithorax gauche

Niveau	inspiration maximale	expiration maximale
sus mamelonnaire	+ 1 cm	- 1 cm
mamelonnaire	+ 0,5 cm	0 cm
xyphoïdien	0 cm	0 cm

ANNEXE V : SEVA

Toux	0
Auscultation	0
Dyspnée	1
Sécrétions rhino-pharyngées	0
Sécrétions bronchiques	0
SCORE SEVA /10	1

	auscultation: sibilance ronchus crépitant	toux grasse et/ou irritative	sécrétions bronchiques
0	aucun bruit	aucune toux	aucune sécrétion
1	bruits révélés par l'effort lors de la séance	toux à l'effort	quelques sécrétions: 1 à 5 expectorations
2	bruits entendus au repos	toux spontanée	sécrétions importantes: > 5 expectorations

	sécrétions rhino-pharyngées	dyspnée, signe de détresse respiratoire
0	aucune sécrétion	aucun signe de lutte
1	quelques sécrétions: 1 à 5 cc	apparition de signes à l'effort
2	quantité importante de sécrétions : > 5 cc	signes de lutte observés au repos

ANNEXE VI : M.I.F.

MESURE DE L'INDEPENDANCE FONCTIONNELLE

NOM:
PRENOM:Romain

DATE:17/09/2001
LIEU:Flavigny
EXAMINATEUR:

SOINS PERSONNELS

		Commentaires
Alimentation	5	
Soins apparence	5	
Toilette	2	
Habillage supérieur	2	
Habillage inférieur	1	
Utilisation toilettes	1	
Sous-total /42	16	

CONTRÔLE SPHINCTERS

Vessie	7	
Intestins	7	
Sous-total /14	14	

MOBILITE

Transferts lit, chaise, f. roulant	2	
Transfert WC	2	
Baignoire, douche	2	
Sous-total /21	6	

LOCOMOTION

Marche / Fauteuil roulant	6	en FR électrique
Escaliers	1	non vérifiable
Sous-total /14	7	

SCORE M.I.F. "MOTRICE" /91 43

COMMUNICATION

Compréhension auditive / visuelle	7	
Expression verbale / non verbale	7	
Sous-total /14	14	

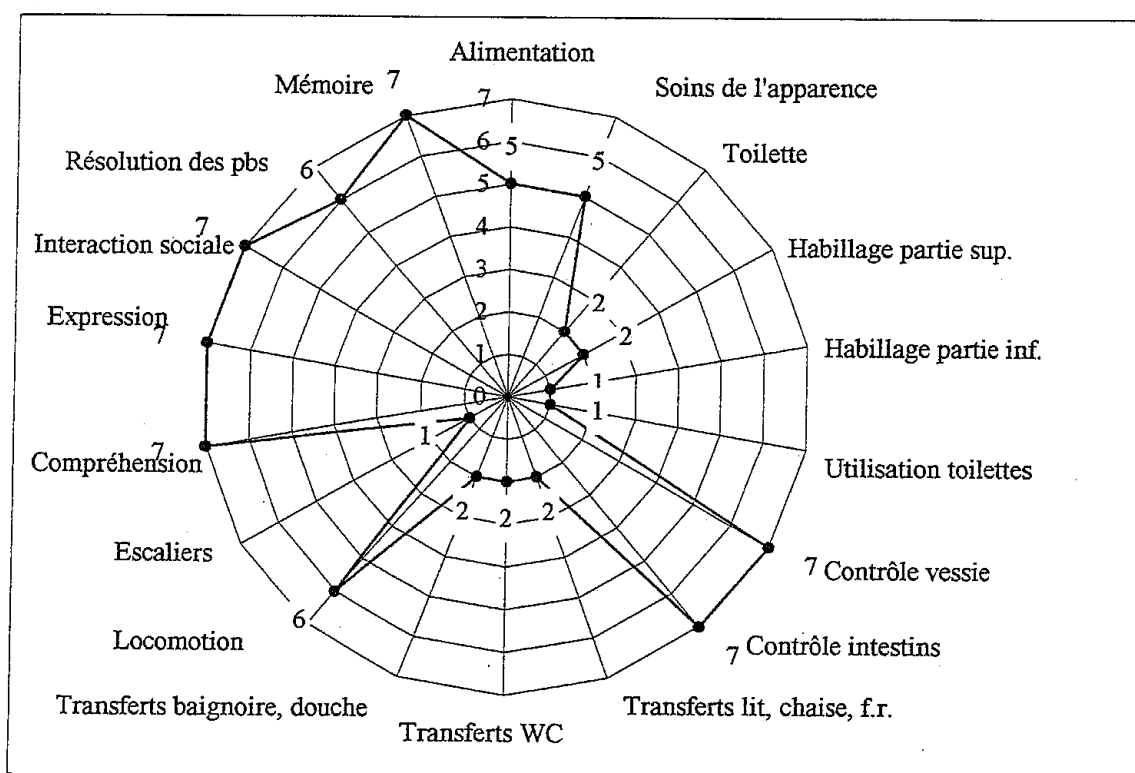
MONDE EXTERIEUR

Interaction sociale	7	
Résolution des problèmes	6	
Mémoire	7	
Sous-total /21	20	

SCORE TOTAL /126 77

- 7: Indépendance complète (appropriée aux circonstances et sans danger)
- 6: Indépendance modifiée (appareil)
- 5: Surveillance
- 4: Aide minimale (autonomie = 75% +)
- 3: Aide moyenne (autonomie = 50% +)
- 2: Aide maximale (autonomie = 25% +)
- 1: Aide totale (autonomie = 0% +)

ANNEXE VI : M.I.F.



ANNEXE VII : Bilan de fin de stage

	INITIAL	FINAL
	le 19/09/01	le 16/11/01
CVL	2,56 L	2,43 L
VEMS	2,02 L	2,08 L
CVF	2,39 L	2,14 L
DEP	3,20 L/mn	4,29 L/mn
DEM 50	2,34 L/mn	3,00 L/mn
DEM 25 - 75	2,04 L/mn	1,83 L/mn

CVL : capacité vitale lente

VEMS : volume expiratoire maximum seconde

CVF : capacité vitale forcée

DEP : débit expiratoire de pointe

DEM : débit expiratoire maximum