

Particularités des lésions médullaires en pédiatrie

MD Morard

L'Escale service de MPR pédiatrique

Cours MKDE – MK4 – 01/2025

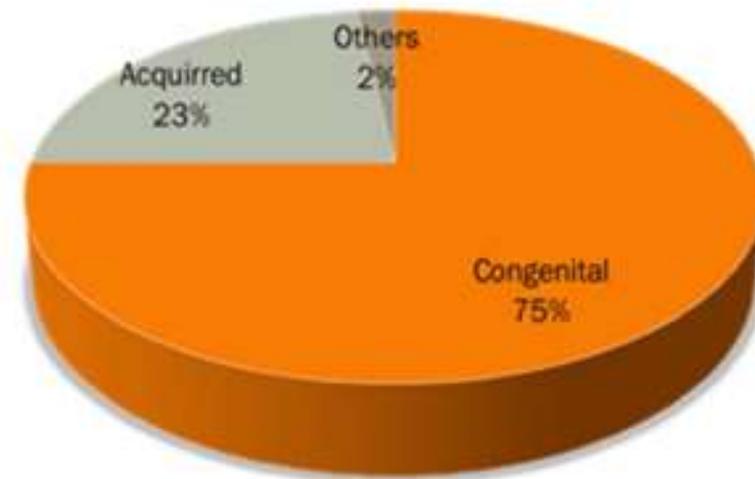
Chiffres

Cohorte médullaire Trousseau 01/2000 - 04/ 2013: 582 patients

Dr V FORIN

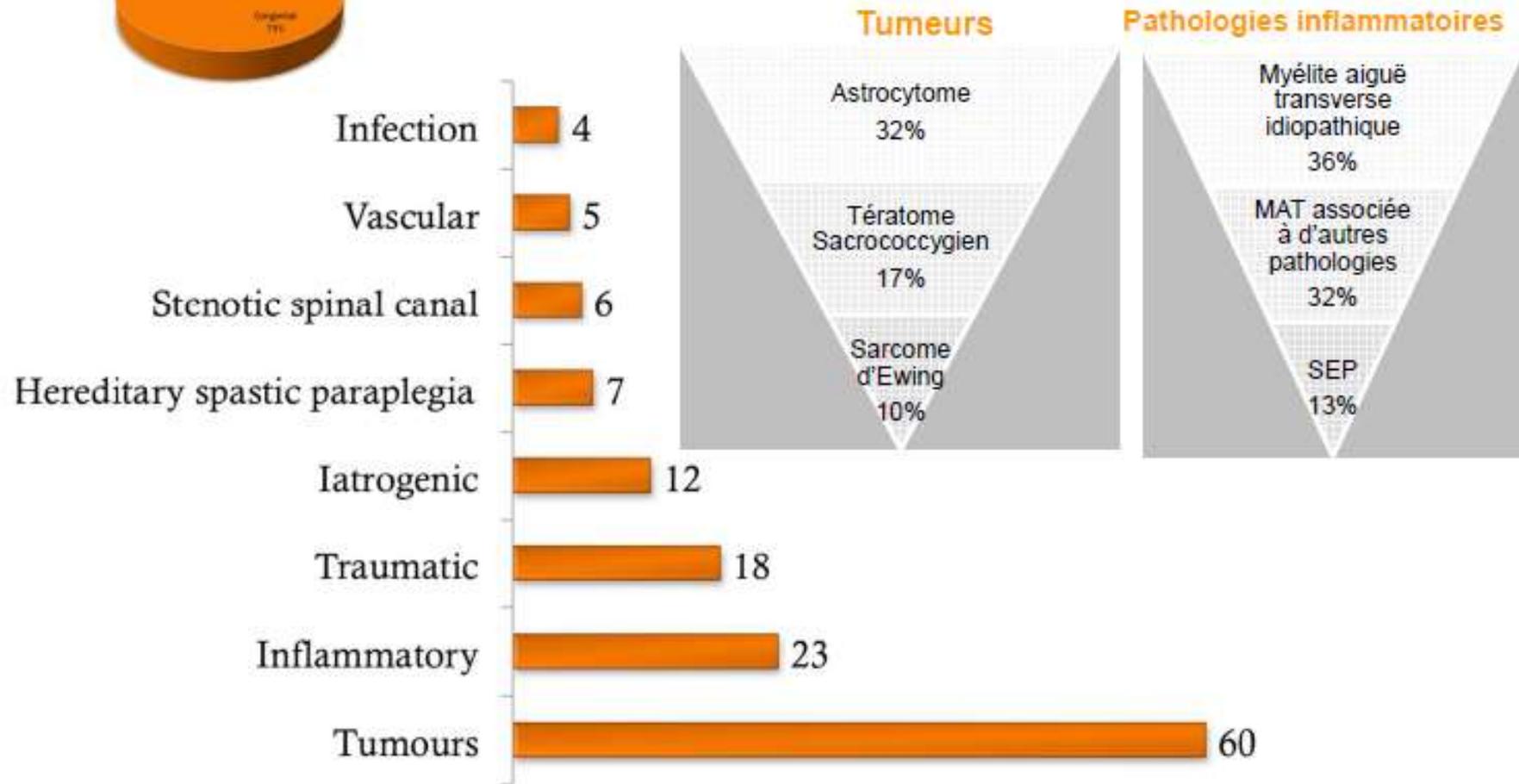
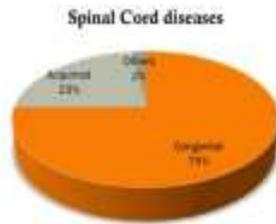
Data	N (%)	Age (DS)
Sex		
F	318 (54,6)	
H	264 (46,4)	
First consultation (years)		6,1 (5,2)
Diagnosis (years)		7 (5)
Follow-up (years)		3,7 (2,3)

Spinal Cord diseases



Particularités étiologiques des lésions médullaires de l'enfant
 Cohorte médullaire Trousseau - 582 patients

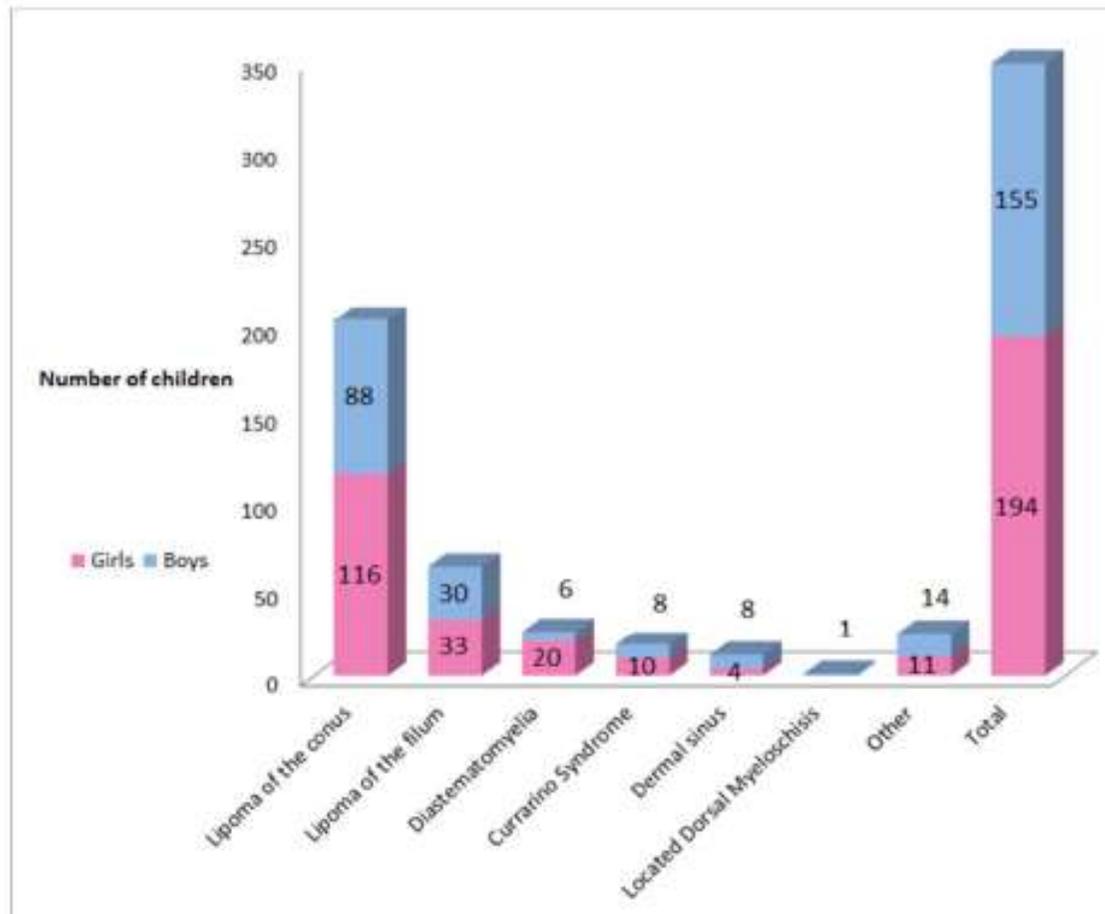
Etiologies acquises



Particularités étiologiques des lésions médullaires de l'enfant
Cohorte médullaire Trousseau - 582 patients

Etiologies congénitales

- Malformations = dysraphisme
- Tumeurs néonatales: *dysembryome, tératome, neuroblastome...*



Particularités étiologiques des lésions médullaires de l'enfant
Cohorte médullaire Trousseau - 582 patients

Retentissement fonctionnel

- Au total:
 - **12% d'enfants paraplégiques complets**
 - 30% d'enfants incontinents urinaires, y compris avec une PEC
 - 16% d'enfants incontinents fécaux

- Pathologies les plus sévères

	Paraplégie %	Incontinence urinaire %	Incontinence fécale %
Myélomeningocèle	38	59	41
Syndrome de régression caudale	8,3	54	29
Tumeurs	25	23	14
Lipome du cône	0	26	19

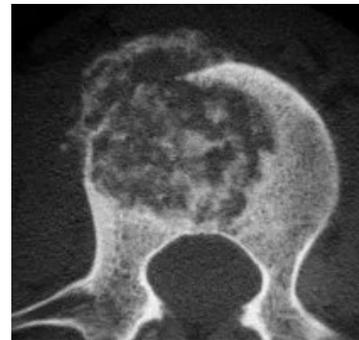
Présentation clinique

Lésions médullaires acquises

- **Paraplégie tumorale**
- **Syringomyélie « malformative »**
- **Paraplégie infectieuse:** *Pott, myélite transverse*
- **Queue de cheval:** *spondylolisthesis, épendymome*
- **Paraplégie traumatique:** *rare en pédiatrie*
- **Paraplégie vasculaire:** *malformation, bas débit médullaire lors de cure de coarctation de l'aorte...*
- **Paraplégie toxique:** *vincristine, méthotrexate intra-thécal...*

Lésion tumorales

- Tumeur de la moelle : Astrocytome 90% cas
- Tumeur osseuse:
 - Sarcome d'Ewing
 - Ostéosarcome

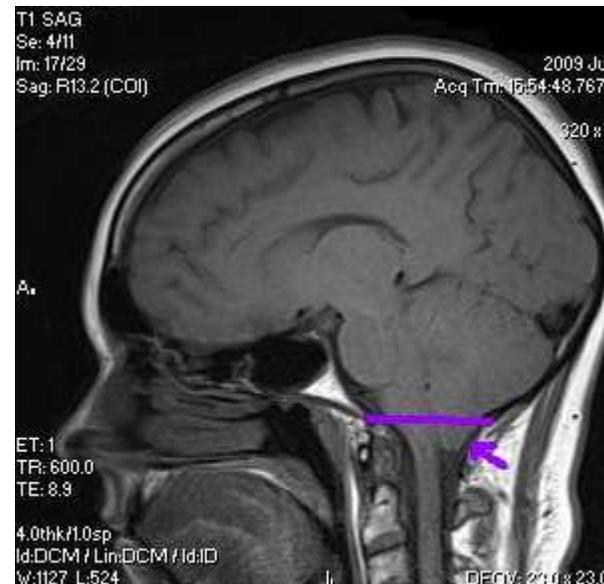
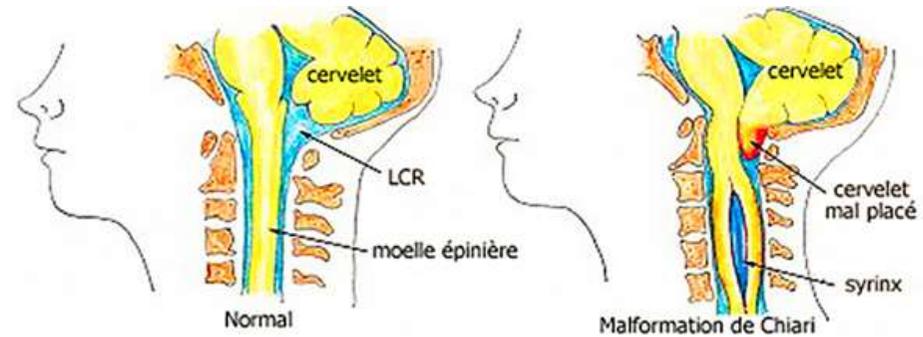


Clinique: rachis raide et douloureux, signes neurologiques frustrés ou francs

Syringomyélie malformative +/- Arnold Chiari

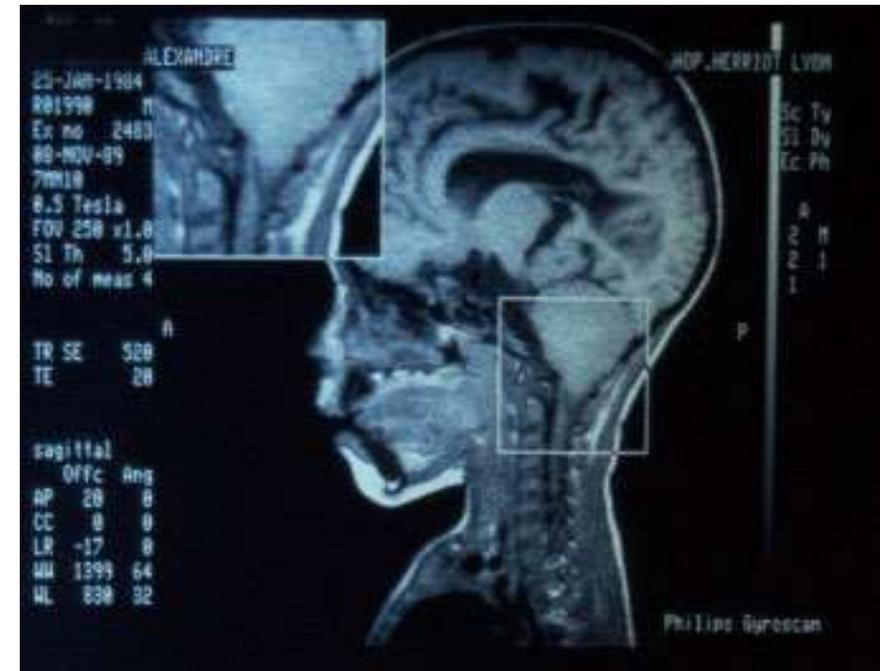
Signe d'appel: Scoliose

Signes associés atypiques: douleur, évolutivité, examen neurologique anormale



Malformation d'Arnold Chiari

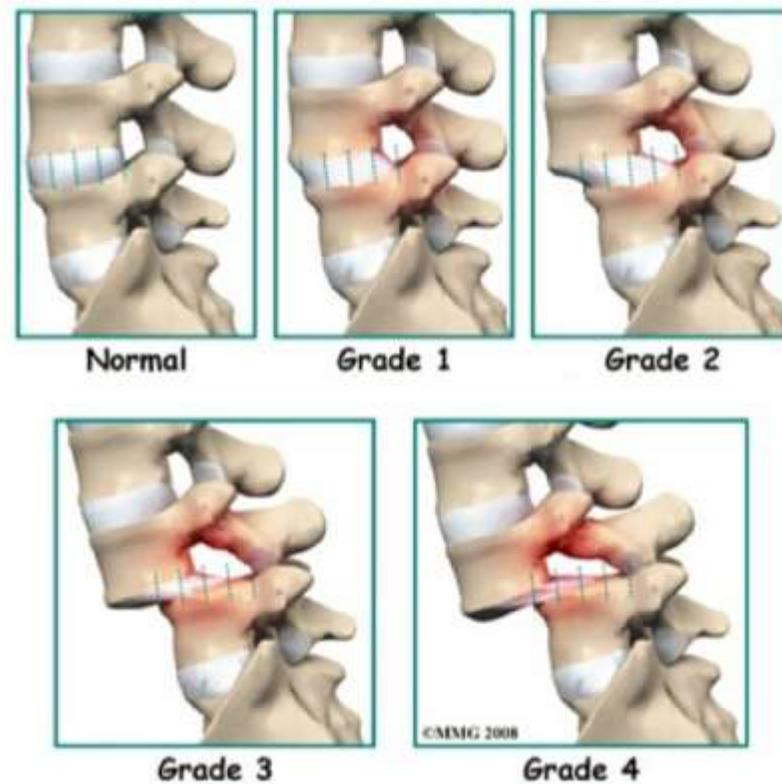
- hernie à des degrés variables du tronc cérébral et du cervelet à travers le trou occipital.
- associe une position anormalement basse du cervelet et du tronc cérébral, des anomalies du IVème ventricule et de l'aqueduc de Sylvius et des anomalies variées du tissu nerveux
 - **Chez le nouveau né**
 - stridor, détresse respiratoire (mortalité de 20% chez le tout-petit en cas de troubles respiratoires)
 - troubles de déglutition
 - apnées
 - troubles oculo-moteurs, nystagmus
 - paralysie faciale
 - **Chez l'enfant ou l'adulte**
 - symptômes précédents
 - troubles de l'audition
 - troubles cérébelleux
 - hypotonie ou spasticité
 - torticolis, douleurs à la base du crâne ou en cervical postérieur.
 - ronflements nocturnes.



Maladies de la queue de cheval

Spondylolisthésis++ L5/S1

Signes cliniques: lombalgies
+ signes vésico-sphinctérien



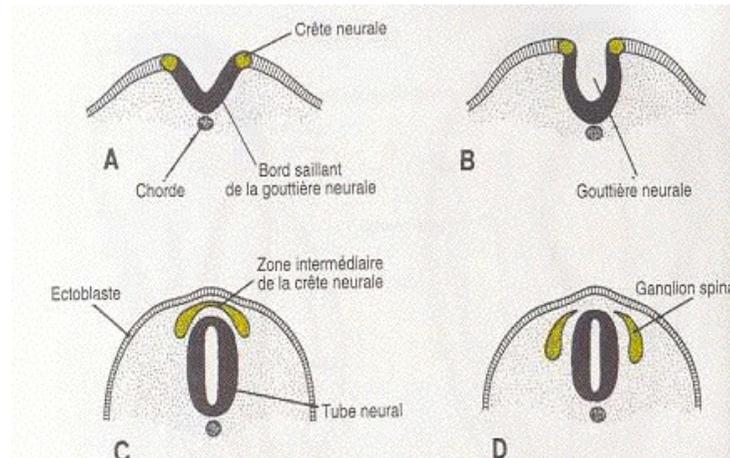
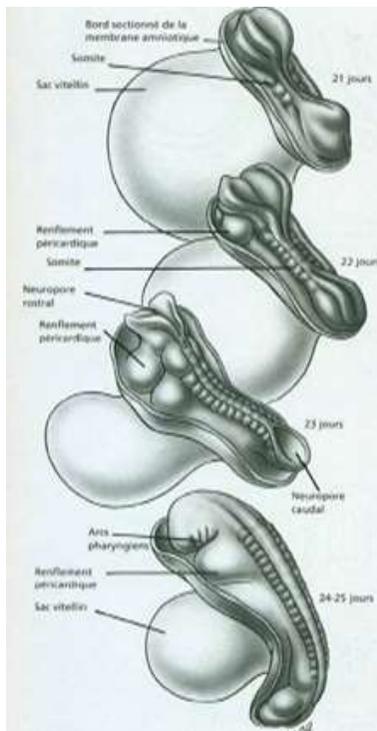
Classification des spondylolisthésis

Dysraphisme spinal

Toutes les anomalies de fermeture sur la ligne médiane
du rachis, de la peau au corps vertébral

Prévalence totale : 0,05 à 0,25/1000 naissances

En France : 0,5/1000



Étiologie

Étiologie mal connue. Plusieurs facteurs semblent intervenir :

– facteurs géographiques ou ethniques : incidence plus élevée dans les pays anglo saxons (8/1000 naissances en Angleterre, 0,7 /1000 naissances en France, pratiquement aucune en Afrique)

– circonstances particulières de la grossesse : fièvre du premier mois, certains médicaments (antiépileptiques : acide valproïque), diabète insulino-dépendant maternel, carence nutritionnelle, obésité maternelle, alcoolisme

– un antécédent familial de non fermeture du tube neural multiplie par cinq à dix le risque d'avoir un autre enfant atteint lors d'une autre grossesse

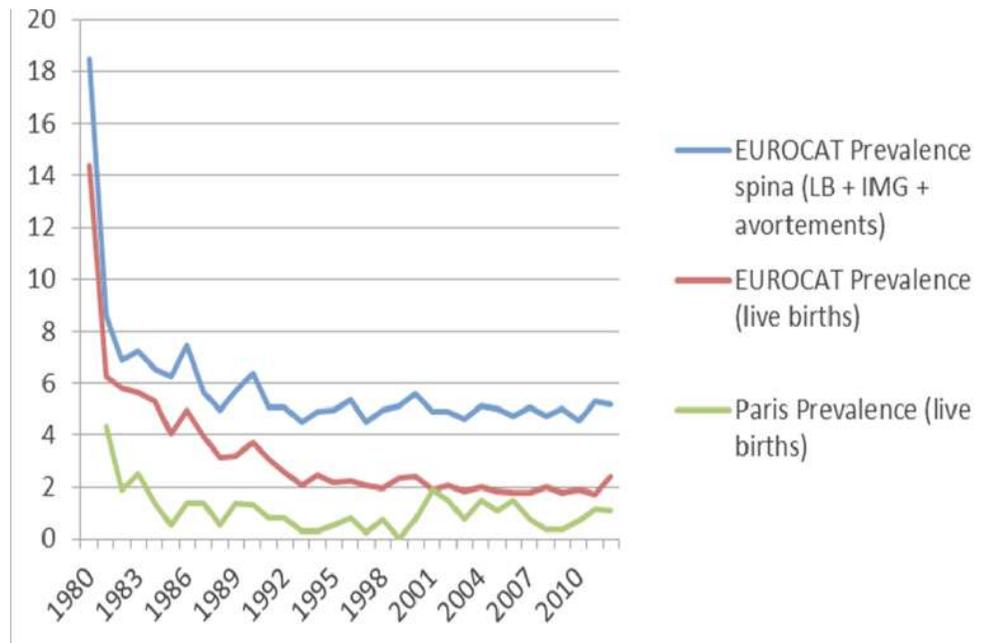
-- fréquence en cas de T13 ou T18

-- déficit en acide folique ++. **Prévention par supplémentation en acide folique 0,4mg/jour 4semaines avant la conception et jusqu'à 12 semaines de grossesse. (vitamine B9). En cas d'antécédents (AFTN, diabète préexistant, ttt AE) supplémentation de à 5mg/jour**

-- Carence en B12 (cofacteur dans la synthèse de l'ADN) : FDR indépendant des folates

Données épidémiologiques

- Prévalence du dysraphisme spinal en France : entre 1,3 et 1,6/100000 *Peyronnet, 2016*
 - Prévalence totale (IMG, morts nés, vivants) : 5/10000 **PNDS 2021**
 - Prévalence naissance vivante : 1 à 2/10 000



Prévalence du spina bifida de 1980 à 2010 (registre EUROCAT) (cas/10.000 grossesses)
LB : enfants nés vivants, IMG : interruption médicale de grossesse.

Données épidémiologiques

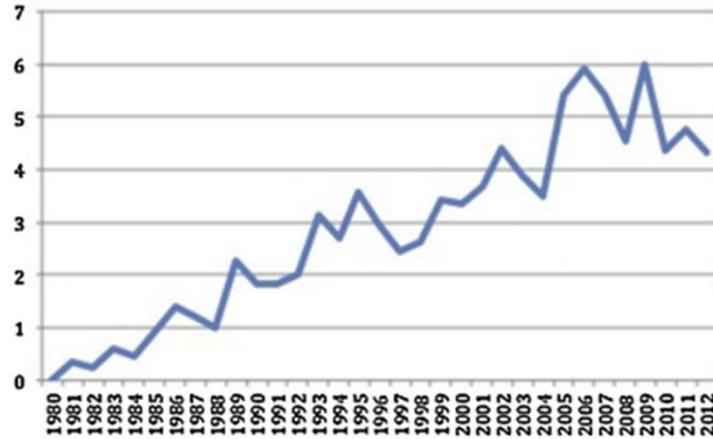


Fig. 2. Prévalence de l'interruption de grossesse pour spina bifida en France de 1980 à 2012. En abscisse, la prévalence est exprimée en nombre de cas pour 10 000 naissances. D'après les données EUROCAT.

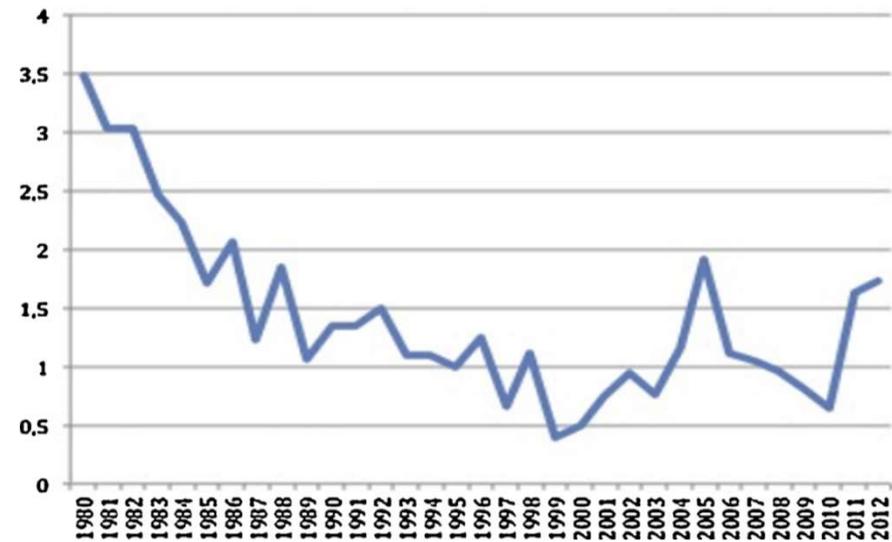
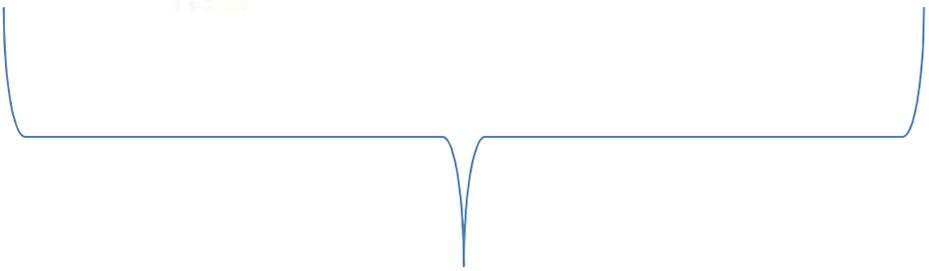
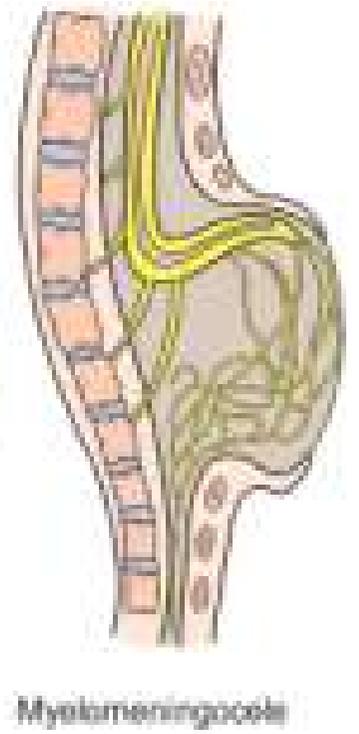
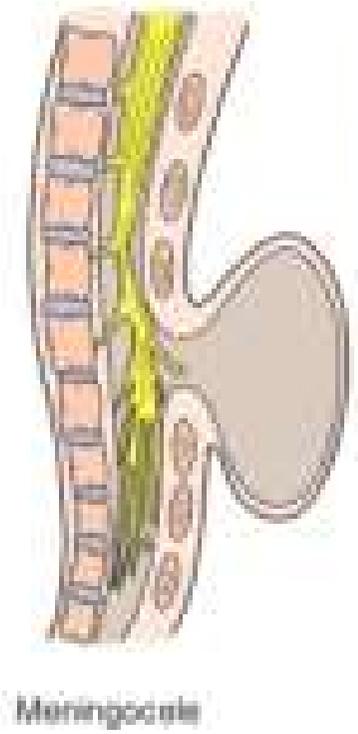
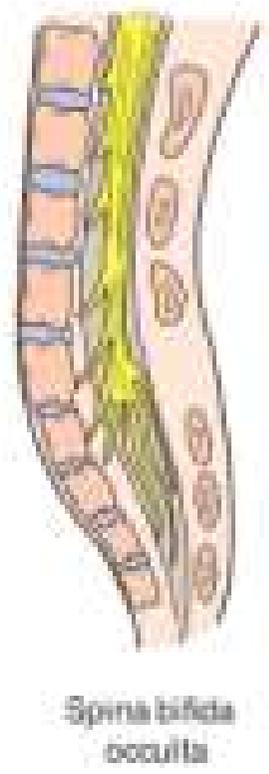
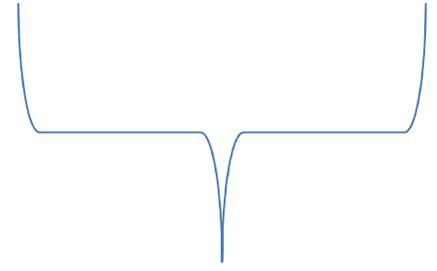


Fig 1. Prévalence des spinas bifidas nés en France de 1980 à 2012. En abscisse, la prévalence est exprimée en nombre de cas pour 10 000 naissances. D'après les données EUROCAT. 2016

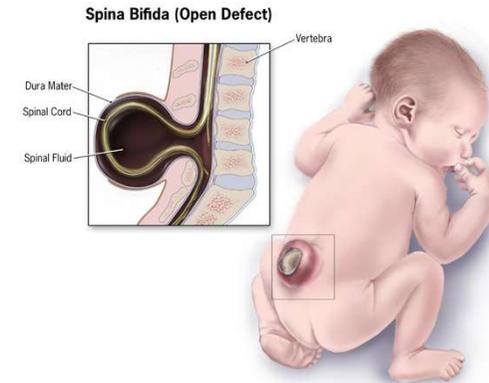


Dysraphisme fermé



Dysraphisme ouvert

- Dysraphisme ouvert = pas de peau
 - exposition des structures nerveuses et méningées sans couverture cutanée
 - Myélomeningocoele (75% des cas) / myélocèle
 - Trouble de la neurulation primaire
 - Maladie générale du SNC
 - Sensible à la prévention primaire (AC folique)



- Dysraphisme fermé = peau présente
 - Classification : Existence ou non d'une masse sous cutanée
 - Formes symptomatiques et d'autres asymptomatiques
 - Trouble de la neurulation secondaire
 - Maladie caudale

En pratique : CONTINUUM entre les 2 formes



Le Spina bifida occulta (sans hernie méningée):

- fermeture incomplète de la partie postérieure de la vertèbre
- découverte à la faveur d'un examen radiologique
- forme la moins grave
- souvent asymptomatique
- peut être associé à d'autres anomalies (masses lipidiques, lipomes au sein du canal vertébral, sous la peau, ou dans les tissus avoisinants, des lésions kystiques cutanées ou sous-cutanées en regard du spina bifida, des syrinx)



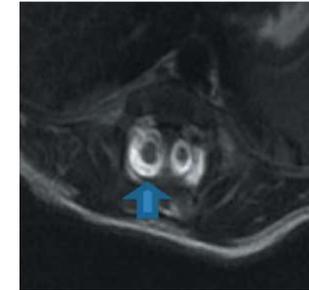
Le Méningocèle

- absence d'arc postérieur au niveau des vertèbres,
- Les méninges sont fermées mais forment une hernie plus ou moins extériorisée, hors du canal rachidien, ne contenant ni tissu neural ni racines nerveuses
- Forme la plus rare
- Les nerfs sont en général peu endommagés et fonctionnels, ce qui aboutit à des troubles discrets.



Dysraphisme fermé

- Dysraphisme fermé;



Avec masse sous cutanée	Sans masse sous cutanée
Lipomyelomeningocèle	Lipome intradural/intramédullaire
Meningocèle	Sinus dermique
lipomyelocèle	Fistule entérique
	Diastématomyelie
	LDM (Limited Dorsal Myeloschisis)
	Syndrome de régression caudale

↳ Limited Dorsal Myeloschisis ↴

Non-Saccular	Saccular			
<p>Crater</p> <p>Pit</p>	<p>Thick Squamous Top</p>	<p>Thin Squamous Top</p>	<p>Dome Pit</p>	<p>Membranous Sac</p>
<p>Neural Stalk</p>	<p>Basal Nodule</p>	<p>Stalk to Dome</p>	<p>Myelocystocele</p>	

Devant quel signe cutané doit-on évoquer une dysraphie spinale et quels examens pratiquer ?



FIG. 1: Exemples de manifestations dermatologiques associées à un fort risque de dysraphie spinale occulte. **A:** hypertrichose lombaire basse congénitale révélant une moelle attachée basse et un lipome du filum à l'IRM; **B:** appendice caudal lombo-sacré reposant sur une malformation capillaire superficielle (coll. Dr M. Bigorre, CHRU de Montpellier); **C:** exemple de fossette lombo-sacrée atypique avec déviation du pli interfessier; **D:** lipome paramédian fessier droit et déviation du pli interfessier en col de cygne.

Fort degré de suspicion (% de risque de dysraphie)	Faible degré de suspicion
<ul style="list-style-type: none"> ● Hypertrichose lombo-sacrée/queue de faune (20-55 %) ● Fossette lombo-sacrée atypique (40 %) ● Hémangiome médian et lombo-sacré > 2,5 cm (1/3 des cas) ● Appendice ou pseudo-appendice caudal, acrochordons (20-25 %) ● Lipome (non connu) ● Aplasie cutanée ou lésion cicatricielle (non connu) 	<ul style="list-style-type: none"> ● Malformation capillaire superficielle (angiome plan, télangiectasies) (non connu)

Dysraphisme fermé

Devant quel **syndrome neuro-orthopédique** évoquer un dysraphisme spinale?

- ILMI, pied creux unilatéral/amyotrophie unilatérale, escarre
- Abolition ROT, zone d'hypo/anesthésie, déficit moteur,...

Devant quel **syndrome urologique** évoquer un dysraphisme spinale?

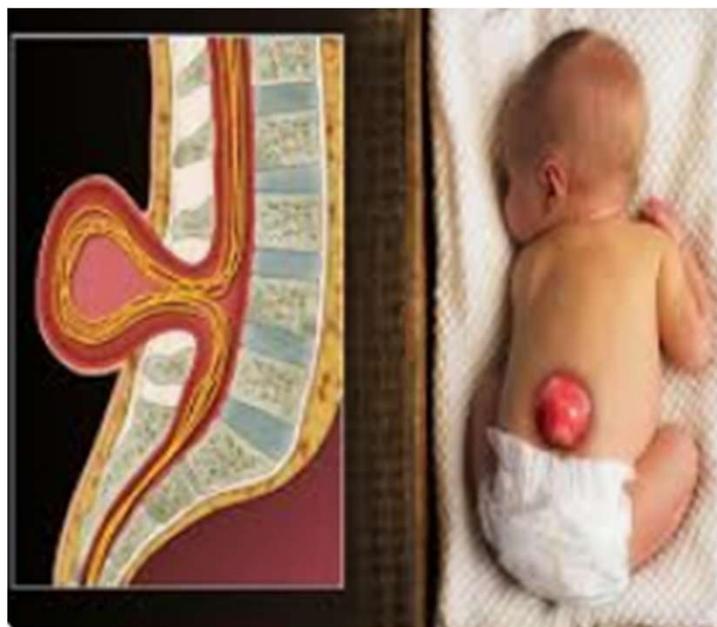
- Sd malformatif uro associé
- Infections urinaires basses récidivantes, Pyélonéphrites aiguës, Retard d'acquisitions de la continence urinaire, Constipation et encoprésie

Devant quel **syndrome viscéral** évoquer un dysraphisme spinale?

- Malformation anorectale isolée (très souvent associé à une agénésie sacrée)

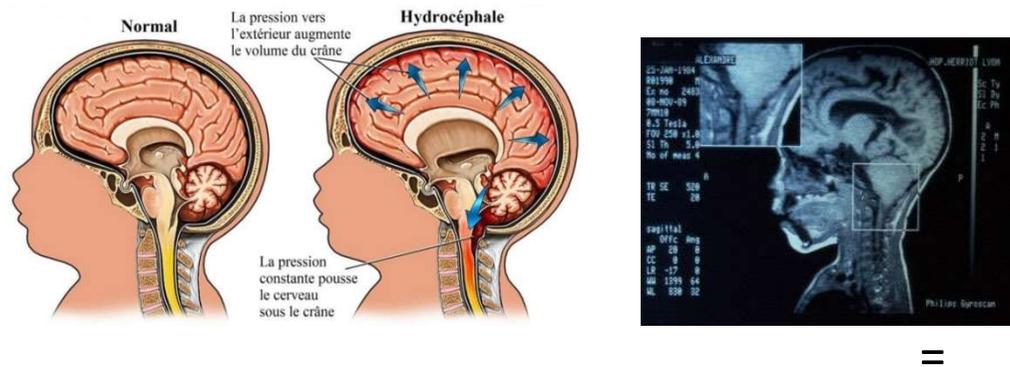
Le myéloméningocèle

- ouverture de l'arc vertébral postérieur avec extériorisation à la peau de la moelle et des enveloppes méningées. La moelle épinière et les nerfs sont difformes et ont un trajet aberrant. Les méninges peuvent être ouvertes, exposant ainsi la moelle.
- Forme la plus grave de spina bifida.



- Dysraphisme ouvert/myéломéningocoele

Arnold Chiari associé → Hydrocéphalie → Dérivation ventriculo-péritonéale



=

Atteinte sensitivo motrice

Vessie/colon neurologique

Troubles cognitifs/apprentissages

Atteinte cérébelleuse/atteinte motricité fine MS

- Prise en charge initiale neurochirurgicale fœtale

Fetal surgery for spina bifida: Past, present, future

N. Scott Adzick^{a,b,*}

^a The Center for Fetal Diagnosis and Treatment, Children's Hospital of Philadelphia, Philadelphia, Pennsylvania

^b Perelman School of Medicine at the University of Pennsylvania, Philadelphia, Pennsylvania

ARTICLE INFO

Keywords:

Fetal surgery
Myelomeningocele
Spina bifida
Hydrocephalus
Prenatal diagnosis
Management of Myelomeningocele Study
MOMS trial

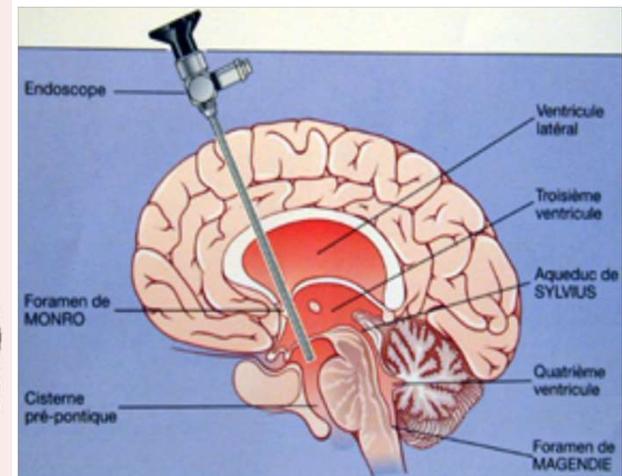
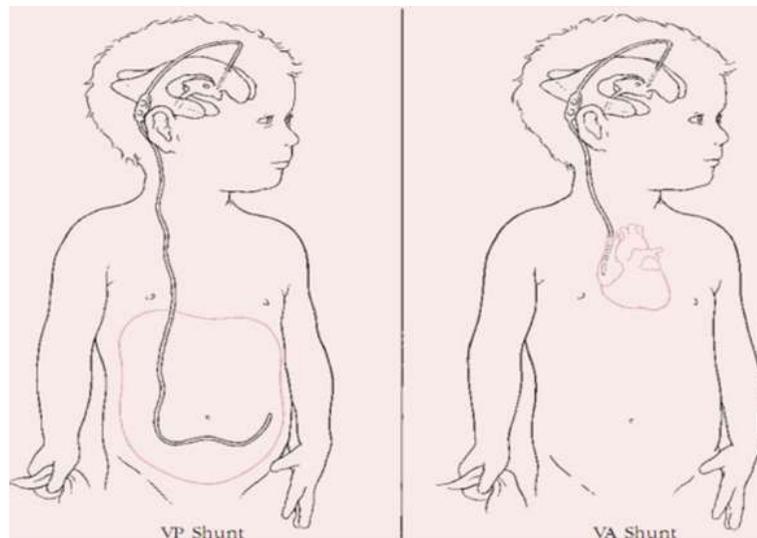
ABSTRACT

Open spina bifida or myelomeningocele (MMC) is a common birth defect that is associated with significant lifelong morbidity. Little progress has been made in the postnatal surgical management of the child with spina bifida. Postnatal surgery is aimed at covering the exposed spinal cord, preventing infection, and treating hydrocephalus with a ventricular shunt. Experimental and clinical evidence suggest that the primary cause of the neurologic defects associated with MMC is not simply incomplete neurulation, but rather chronic, mechanical and amniotic-fluid induced chemical trauma that progressively damages the exposed neural tissue during gestation. The cerebrospinal fluid leak through the MMC leads to hindbrain herniation and hydrocephalus. *In utero* repair of open spina bifida is now performed in selected patients and presents an additional therapeutic alternative for expectant mothers carrying a fetus with MMC. In the past, studies in animal models and clinical case series laid the groundwork for a clinical trial to test the safety and efficacy of fetal MMC repair. In the present, a prospective, randomized study (the MOMS trial) has shown that fetal surgery for MMC before 26 weeks' gestation may preserve neurologic function, reverse the hindbrain herniation of the Chiari II malformation, and obviate the need for postnatal placement of a ventriculoperitoneal shunt. However, this study also demonstrates that fetal surgery is associated with significant risks related to the uterine scar and premature birth. In the future, research will expand our understanding of the pathophysiology of MMC, evaluate the long-term impact of *in-utero* intervention, and to refine timing and technique of fetal MMC surgery using tissue engineering technology.

- l'essai MOM a confirmé l'intérêt de la réparation comparaison à la chirurgie post-natale
- La chirurgie fœtale a été évaluée pour les formes ouvertes : concerne surtt la myéloméningocèle
- Au total, tout couple dont le fœtus est atteint d'une MMC devrait avoir une **information sur la chirurgie in utero** (réalisée généralement avant 26 semaines d'aménorrhée) et les bénéfices attendus de celle-ci (**équipe entraînée++**)

Dysraphisme ouvert

- Prise en charge initiale neurochirurgicale à la naissance
 - fermeture de la lésion rachidienne
 - +/-Dérivation de LCR et chir Arnold Chiari ou ventriculocisternostomie



- Suivi pluridisciplinaire tout au long de la vie
Centre de référence/compétence maladie rares
Neurochir, Ortho, MPR, Uro, Gastro,...
- Accompagnement scolarité/emploi/participation sociale
- Rôle de la transition du secteur pédiatrique au secteur adulte
- Filière de santé maladies rares: <http://neurosphinx.fr/>
- Association de famille: <http://www.spina-bifida.org/>

Expression clinique

Possible atteinte médullaire **en Patchwork**

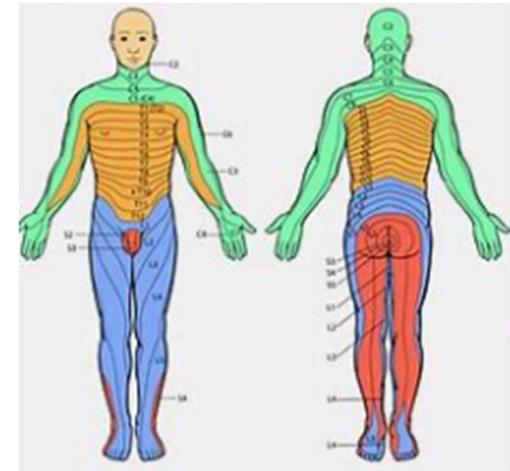
Asymétrie fréquente entre les deux membres inférieurs.

Niveau repose sur la clinique donc peu fiable avant 5 ans (MacDonald 1986)

France :

Niveau Sensitif : le premier dermatome sensitif déficient.

En cas de lésion asymétrique, on retient comme niveau d'atteinte le niveau le plus élevé (GREEN 1991)



Niveau Moteur : le plus haut niveau d'innervation motrice déficient (fonction inférieure à 3)

Réflexes ostéo –tendineux : Tricipital C7
 Rotulien L3, L4
 Achilléen S1

=> **score ASIA** possible dès que la participation du patient le permet

Niveau moteur

Niveau d'atteinte motrice → tableau moteur clinique :

- D12 :
 - paralysie complète des MI
- L1-L2 :
 - Fléchisseurs de hanche < 3 ou = 0
- L3 :
 - Fléchisseurs de hanches corrects, Quadriceps < 3
- L4 :
 - Quadriceps >3, JA < 3 et pieds paralysés
- L5 :
 - IJ <3 et JA >=3
- S1 :
 - releveurs du pied corrects, Triceps <3, Gd fessier <3, IJ >3
- S2-S3 :
 - Paralysie distale des muscles intrinsèques du pied

	L1	L2	L3	L4	L5	S1	S2	S3		
HANCHE	Psoas iliaque									HANCHE
	Côtalysse									
				Tenseur du fascia lata						
				Petit fessier						
				Moyen fessier						
		Petit adducteur								
		Moyen adducteur								
		Pectiné								
		Droit interne								
				Grand adducteur						
GENOU			Obtuseur externe						GENOU	
				Jumeau inférieur						
				Caux crural						
				Obtuseur interne						
				Jumeau supérieur						
				Pyramidal						
				Grand fessier						
		Quadriceps								
				Demi-tendineux						
				Demi-membraneux						
PIED				Biceps crural					PIED	
				Popité						
				Jambier antérieur						
				Extenseur propre du 1.						
				Extenseur commun						
				Péonier antérieur						
			Pédon							
			Long péronier latéral							

Bilan musculaire

Classiquement la paraplégie **est flasque**, parfois spastique (selon niveau de la malformation et complications associées)

- Bilan spasticité : échelle de Ashworth modifiée. Trépidations.

Une aggravation de la spasticité ou un changement de testing musculaire aux membres inférieurs signe la présence d'une souffrance de la moelle, type attachée.

- Bilan de force. Testing musculaire, 0 à 5 (MRC)

Atteinte **souvent asymétrique, et incomplète**

Testing D et G ++

Bilan de la sensibilité à partir de 7-8 ans, plus fiable

Bilan articulaire

Observation **attitude spontanée** en DD, assis, debout.

Bilan articulation par articulation pour déterminer les rétractions musculotendineuses, les déformations articulaires, et les attitudes vicieuses compensatrices.

Bilan standardisé pour être reproductif inter examinateur dans le temps.

- MS pour lésion haute
- Rachis
- Bassin
- Hanches
- Genoux
- Pieds

Attention aux complications orthopédiques, liées à l'atteinte neuro orthopédique, dans le contexte de croissance chez l'enfant (luxation des hanches, flexum hanches, genoux, scoliose...)

Le rachis

- **Scoliose** : plus le niveau médullaire est haut plus la fréquence est grande
 - MULLER 1992
 - 94% des niveaux dorsaux
 - 20% des niveaux sacrés
 - Absence de courbure sous-jacente de compensation et donc **bassin oblique** avec risque de luxation de hanche du côté élevé.
 - **Grande attitude cyphotique** en position assise, absence de lordose lombaire
- ou
- **Attitude en dos grand plat**, voir creux, en position debout avec antéversion du bassin



Selon le niveau d'atteinte motrice déterminé :

- D12 : appui impossible sur les MI, déambulation impossible
 - ➔ vie en fauteuil roulant avec correction de l'assise (corset siège bas), tous les transferts sont réalisés avec assistance pour les MI
- L1 L2 : appui impossible sur les MI, déambulation impossible
 - ➔ vie en fauteuil roulant, les MI participent lors des transferts
- L3 : La marche est possible avec un grand appareil pelvi-pédieux et un cadre de déambulation (marche d'intérieur)
 - ➔ déplacement extérieur en fauteuil roulant

Selon le niveau d'atteinte motrice déterminé :

- **L4 L5** : Nécessité d'un appui en station debout.
 - ➔ Marche autonome avec appareillage : marche d'intérieur et d'extérieur sur courte distance. Dans l'enfance, le plus souvent un grand appareillage avec pièces de hanche est nécessaire.
 - ➔ A l'âge adulte ceux qui n'ont pas eu besoin de pièces de hanche conservent la marche
- **S1** : La marche autonome en triple flexion.
 - ➔ Enfance nécessite des orthèse anti-talus
 - ➔ Adulte chaussures adaptées avec éventuellement attelle anti-talus.

Selon le niveau d'atteinte motrice déterminé :

- **S2 S3** : déficiences et incapacités distales
 - Enfance habituellement sans problème orthopédique (on adapte les chaussures), parfois chirurgie des orteils ou de l'avant-pied
 - Adolescence et âge adulte : marche autonome sans appareillage mais troubles trophiques souvent graves et récidivants

!!!! À la symptomatologie neuro urologique!!

Bilan de la marche

- Description de la marche plan frontal, plan sagittal et rotation. Avec et sans appareillage.
- Bilan vidéo. Aide au suivi clinique. Comparatif pré et post chirurgie.
- AQM dans certains cas; aide aux décisions d'appareillage ou de chirurgie.

Inaya, 5 ans

- Myéloméningocèle + hydrocéphalie
 - opérée à la naissance avec mise en place d'une valve de dérivation



Inaya, 5 ans

- Cliniquement :
 - Niveau moteur : à droite L4, à gauche L2 (examen limité par l'âge)
 - Marche genou dressée correcte
 - Sensibilité difficilement examinable mais peu de réaction au niveau plante des pieds jusqu'à mi cuisse
- Appareillage :
 - Paire OATFC + chaussure ortho + cadre de marche

[cas cliniques SB\04-07-24 MI Inaya
C\PXL 20240704 100617283.mp4](#)

Inaya, 5 ans

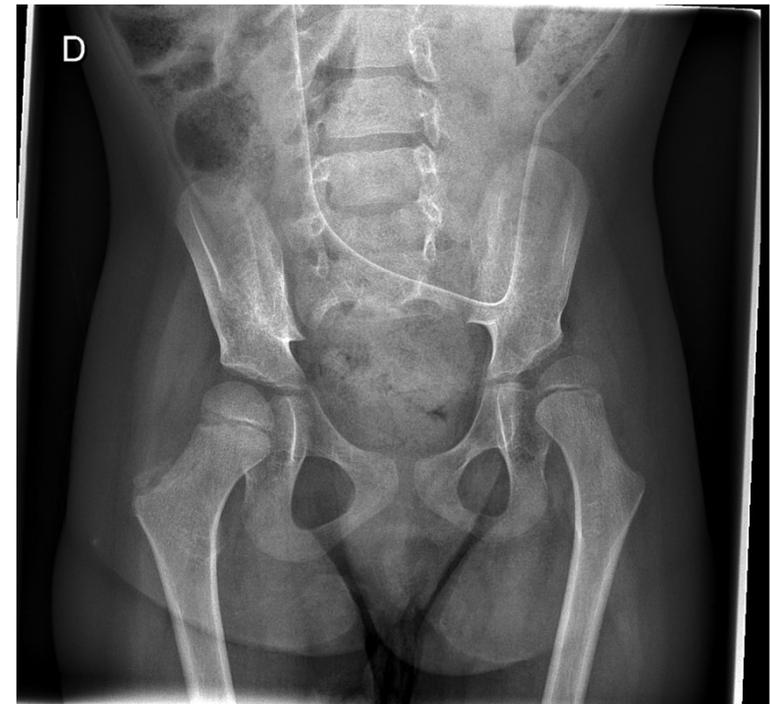
- Complications orthopédique associée :
 - Luxation hanche gauche
- => projet chirurgical global

- libération postéro-interne du pied gauche pour le remettre plantigrade et surtout avoir un effet de dérotation

+/- ostéotomie de dérotation latérale du tibia

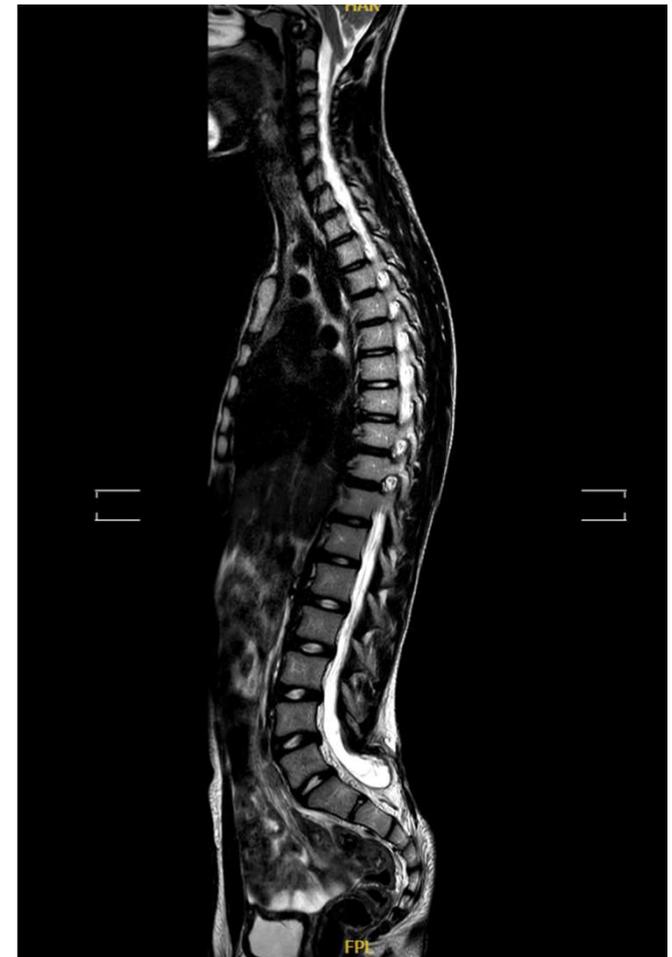
- réduction chirurgicale de hanche gauche associée à un transfert musculaire selon Sharrard.
- +/- pied droit : transfert du jambier antérieur sur le triceps pour tenter de lui mettre un peu de frein postérieur ?

=> faciliter l'appareillage de marche qui sera à réévaluer



Madjid, 15 ans ½

- Myéloméningocèle asymétrique de niveau L3 gauche, L4 droit
- Fonctionnellementment :
 - périmètre de marche à 15mn max.
Cependant il marche très peu et fait tous ses trajets du quotidien en voiture.
 - Chutes rares
- Cliniquement :
 - Sensibilité :
A droite : sensibilité normale
A gauche : aucune sensibilité en dessous de la cheville et sensibilité diminuée jusqu'à mi mollet



Madjid, 15 ans ½

- Examen clinique

- A droite : talus valgus et griffe du GO (seul le valgus est réductible à 0°)
- A gauche : équin, varus et méta adductus



- Testing musculaire des MI :
 - Quadriceps 5- D et G
 - IJ 4 D et G –
 - Pas de triceps D et G
 - Releveurs uniquement à droite, côté à 5
 - Abducteurs et extenseurs de hanche 5- D et G

Madjid, 15 ans ½

- Orthopédiquement

HANCHES	DROITE	GAUCHE
Flexion	120	110
Extension (GT / GF)	10/-10	0+/-20
ABD (HF / HT)	70/70	45/70
ADD	40	40
RI (HT)	85	80
RE (HT)	25	25
Antéversion fémorale	45	45

GENOUX	DROITE	GAUCHE
Flexion	150	150
Extension	0	0
Angle poplité bilatéral	85	85
Torsion tibiale	40	20

- [cas cliniques SB\cas clinique madjid 15 ans et marche 11-2024\20241118_100434.mp4](#)
- [cas cliniques SB\cas clinique madjid 15 ans et marche 11-2024\20241118_100526.mp4](#)

CHEVILLES / PIEDS	DROITE	GAUCHE
FD (GF / GT) globale	55/55	25/0
FP (GF / GT) arrière-pied	-20	25

Madjid, 15 ans ½

- Complications orthopédiques :
 - La colonne présente une importante gibbosité dorsale G



Madjid, 15 ans ½

- Avis chirurgical concernant les pieds
 - demande principale concerne la remise à plat du pied droit car il est gêné par l'aspect esthétique mais pas l'aspect fonctionnel
 - ⇒ si l'on envisage la remise à plat du pied droit, cela passerait par un transfert du tibial antérieur sur le triceps associé à un transfert du court fibulaire qui est luxé en avant de la malléole sur le triceps+/- ostéotomie de dérotation du tibia de manière à pouvoir remettre le pied dans l'axe
 - double arthrodèse du pied gauche avec une libération plantaire modérée, et un relèvement du premier rayon, à laquelle on pourrait adjoindre un effet ténodèse par transfert du tibial postérieur sur le jambier antérieur

Dans les suites : lourd programme de rééducation > 1 an

Suivi

Points communs

- Protection de l'appareil urinaire/digestif = vital

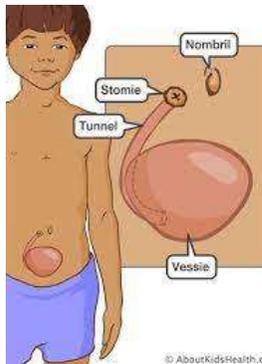
Continence urinaire sociale
+ protection appareil urinaire

PEC médicale:

- Mécanique: sondages
- Médicamenteuse: anticholinergiques, toxine botulique, alpha bloquant

PEC chirurgicale:

- Agrandissement de vessie
- Mitrofanoff



Continence fécale sociale
+ protection appareil digestif

PEC médicale:

- Règles diététiques
- Laxatifs
- Mécanique: lavements rétrograde
PERISTEEN

PEC chirurgicale:

- Malone (rare)

Points communs

- Prévention orthopédique avec comme objectif de maintenir les amplitudes articulaires (mobilisations, posture,...)
- Entretien musculaire MI et MS (autonomie cannes/FRM)
- Amélioration de la fonction avec appareillage/aide technique



Points communs

- Prévention orthopédique avec comme objectif de maintenir les amplitudes articulaires (mobilisations, posture,...)
- Entretien musculaire MI et MS (autonomie cannes/FRM)
- Amélioration de la fonction avec appareillage/aide technique



Points communs

- Prise en charge chirurgicale orthopédique
 - Amélioration de la fonction par transferts musculaires (effet anti talus)
 - Correction déformation/flexum
 - Chirurgie de hanche/ de colonne

Points communs

- Traitement de la spasticité si besoin
 - TT per os: baclofène
 - Tt focal: Toxine botulique
 - Tt neurochirurgical: pompe à baclofène /Radicotomie postérieure fonctionnelle (Lésion acquises)

Points communs

- Prévention des troubles cutanés (anesthésie)



Points communs

Interventions chirurgicales de reconstruction de la peau



cicatrice dorsale, escarre, brûlures

Attention aux Appareillages!!

Points communs

- Prévention de l'ostéoporose
 - Supplémentation Vitamine D. Apport Ca++ adaptés
 - Favoriser la déambulation
 - Eviter médicaments qui accentuent ostéoporose (Gardenal,...)

Si Fractures, bilan avec ostéodensitométrie et discussion Biphosphonates

Spécificités

- Neuro-orthopédique

Atteinte sacrée = marche en triple flexion
Appareillage anti-talus





OATFC + grand appareillage de marche





Spécificités

- Compétences cognitives
- Hétérogénéité clinique des troubles cognitifs
 - Retard mental
 - A QI normal, atteinte de chaque fonction cognitive possible
- Troubles exécutifs, dyscalculie ++
- En lien avec hydrocéphalie
- En lien avec des malformations cérébrales
 - Cortex
 - Mésencéphale
 - Cervelet
 - Corps calleux

Spécificités

- Risque de dégradation

!!! Y penser devant toute aggravation de l'état neurologique

- Moelle attachée
- Décompensation dérivation/Arnold Chiari/syringomyélie

