

MISES EN GARDE

- Toutes les données présentées dans ces pages ont 10 ans d'âge. Certaines techniques ne sont plus pratiquées, d'autres ont considérablement évolué. Les personnes et les lieux ont changé, la connaissance de l'Amyotrophie Spinale Infantile aussi.
- Les perspectives d'avenir ne sont jamais aussi optimistes que ce que nous voudrions lire. Ne poursuivez la lecture de ces témoignages que si vous vous sentez prêt à lire le pire.
- Les témoignages sont toujours personnels. Ils racontent des états de pathologie qui peuvent ne pas vous concerner.
- Les témoignages indiquent aussi des choix qui sont personnels, liés à l'histoire de ceux qui les racontent. D'autres choix peuvent se justifier.

Sommaire :

Page de garde avec questions synthétiques

[Questions et commentaires](#)

[Témoignage n° 1](#)

[Témoignage n° 2](#)

[Témoignage n° 3](#)

[Le point de vue de deux kinésithérapeutes](#)

A-t-on fait une étude spécifique de la pathologie du muscle et du squelette chez le patient atteint d'une ASI, une étude sur les douleurs musculaires et articulaires ? L'immobilité et sa répercussion organique ? S'est-on penché sur une étude particulière de la fatigue musculaire et nerveuse ?

Du point de vue du mouvement et de la mobilisation, la kinésithérapie actuellement pratiquée est-elle efficace ?

A côté d'une mobilisation passive, ne peut-on pas insérer un programme de mobilisation plus active ? L'appel au mouvement existe, il est dans toutes les bouches des patients.

Pourquoi n'y aurait-il pas une plus grande association des techniques diverses applicables, une meilleure collaboration entre les disciplines dites "méthodes douces, parallèles" : ostéopathie, balnéothérapie, etc.

Pourquoi n'insiste-t-on pas sur le bienfait des massages (massage de la colonne vertébrale, thorax, etc.) ?

A-t-on suffisamment pris conscience de la précocité de la maladie et de ses conséquences par rapport à une prise en charge kinésithérapeutique ?

Comment pallier la non-formation des kinésithérapeutes quant à la connaissance de la maladie et de sa prise en charge thérapeutique ?

Pourquoi n'informe-t-on pas mieux les professionnels ainsi que les familles, des gestes à prodiguer à domicile, à l'hôpital, en établissement (sous forme de guides).

QUESTIONS ET COMMENTAIRES SUR LE THEME :

LA KINESITHERAPIE

Les liens avec le kinésithérapeute sont importants pour un meilleur suivi thérapeutique dans l'intérêt du patient. Toutefois, on ne prend pas suffisamment en compte, pour les petits et les adolescents, le choix du désir d'une femme ou d'un homme (l'affectif est quelque chose d'important à considérer pour ces soins).

On sollicite trop souvent le kinésithérapeute pour rapporter des informations au patient, voire aux parents, pour leur parler du diagnostic ou leur apprendre la décision d'une intervention chirurgicale par exemple. Le kinésithérapeute n'a pas tous les éléments pour répondre à des questions parfois très recherchées. Seuls des spécialistes peuvent avoir ce rôle.

Je conseille plutôt la balnéothérapie au printemps et en été, moins l'hiver en raison des risques de refroidissement et d'une insuffisante vigilance en centre. Pourquoi la balnéothérapie n'est conçue que comme une séance se substituant à une séance de kinésithérapie ? Celle-ci devrait venir en complément, compte tenu de la détente que cela apporte, du moment de loisir qu'elle représente et d'un certain moment de travail actif qu'elle favorise. Après une demi-heure dans l'eau, la fatigue apparaît pouvant aller jusqu'au malaise. Mais, si l'on tient compte de cette règle, on peut dire que cette pratique s'avère utile. Pourquoi n'étudie-t-on pas plus avant la technique, les accessoires (ex : bouées, gilets, élévateurs ...) ?

Pourquoi certains kinésithérapeutes n'accompagnent pas le patient dans l'eau dans un but de rassurer comme celui de pratiquer des massages ? Pourquoi n'étudie-t-on pas plus avant une kinésithérapie dans l'eau plus "active" (dans la limite du degré de tolérance du patient) exemple : mise de la tête sous l'eau chez le patient atteint d'amyotrophie spinale ?

Les séances de kinésithérapie auprès des amyotrophies ne s'appliquent pas toujours à faire découvrir des possibilités de mouvement en leur donnant une utilisation maximale grâce à un "entraînement" physique.

Pourquoi voit-on encore certains enfants délaissés et sans séances de rééducation purement fonctionnelle pendant de très longues périodes, alors que celles-ci s'avèrent particulièrement nécessaires en pleine période de croissance. On observe trop fréquemment, par cette carence, l'installation de rétractions, de déformations bien évoluées surtout au niveau des poignets, des mains (supination-pronation), des coudes (déviations cubitales).

Chez des enfants Werdnig-Hoffmann, mon expérience me fait dire qu'un bon suivi consisterait en 3 séances de balnéothérapie par semaine, et une séance de kinésithérapie quotidienne vu le bien-être que cela procure, loin d'imaginer un sentiment de saturation ou de fatigue. L'entente et la connivence entre le patient et le kinésithérapeute sont primordiales.

Chez les adultes où la croissance est terminée, je me pose la question de l'utile fréquence des séances de kinésithérapie. Celles-ci sont, pour la plupart des adultes, vécues comme étant beaucoup plus contraignantes. Une à trois séances par semaine paraissent suffisantes pour l'entretien et le confort comme pour lutter contre les rétractions.

Pourquoi les kinésithérapeutes nous font-ils peu travailler sous forme d'exercices "actifs" (articulation des doigts, des orteils, des mains, des bras et de la tête). Sous forme d'exercices "d'équilibre" (avec appareillage et en verticalisation, en position assise) ? Nous regrettons de vivre une mobilisation beaucoup trop "passive". Est-ce qu'une séance de 10 minutes est vraiment rentable ?

Une séance "rentable", nous paraît être nécessairement composée d'un temps pour :

- la mobilisation des membres, pour le travail sur les rétractions, les étirements, les exercices respiratoires, un travail actif,
 - des exercices d'équilibre, des massages,
- cette séance durerait au minimum 3/4 d'heure, au maximum 1 heure, sans compter le temps des manutentions et techniques d'installation.

En centre, on observe avec regret le manque de kinésithérapeutes pour atteindre cet objectif idéal.

Par ailleurs, le problème de la régularité des séances se pose très souvent (au cours d'une année, lors des vacances).

Pourquoi ne laisse-t-on pas une place plus importante au "massage" ? Celui-ci s'avère pratiquement inexistant chez un malade atteint d'une ASI.

Pourquoi ne soigne-t-on par le massage certaines douleurs ressenties (douleurs intercostales, douleur entre les omoplates, par exemple) ?

Pourquoi n'associe-t-on pas plus souvent massages et étirements ?

Pourquoi le massage diaphragmique et le massage abdominal sont si peu pratiqués ?

Face à des phénomènes de respiration par saccade ou de souffle court souvent observés, pourquoi ne procède-t-on pas systématiquement à un simple "apprentissage de la respiration" et au "désembrèvement" auprès du patient atteint d'ASI ? idem pour l'exercice de "moucher son nez" et de la toux.

Pourquoi n'enseigne-t-on pas les exercices de "relaxation corporelle" ? (du ressort du kinésithérapeute).

Pourquoi ne fait-on pas une bonne préparation aux postures par des massages avant moulage (les attelles de nuit, de la coquille de plâtre de nuit, etc.) ?

Beaucoup de kinésithérapeutes pratiquent la mobilisation par traction (système de poulies avec poids) par rentabilité et gain de temps. A-t-on étudié l'efficacité et le bienfait de cette pratique sur les ASI ? Malgré la manière de pallier les douleurs qui surviennent après relâchement des postures, par expérience la mobilisation progressive semble préférable et moins douloureuse que ces mises en traction permanentes (durée 20 minutes).

Pour l'adulte, nous sollicitons une meilleure prise en charge en ergothérapie, soit : la rééducation par une activité manuelle avec adaptation très diverse, exemple : vannerie, peinture sur soie ... pour corriger la mauvaise attitude de la main.

A ne pas confondre avec l'attitude souvent fréquente de l'ergothérapeute qui se contente de proposer des aides techniques. Certes, celles-ci gardent leur place afin de favoriser l'acquisition maximum d'indépendance (soins corporels, adaptation pour le repos, moyen de communication et de locomotion, loisirs, vie professionnelle, logement, environnement). Les aides techniques ne résolvent pas tous les problèmes ! Etude de l'adaptation ergonomique de la conduite manuelle au fauteuil électrique, face aux déformations de la main.

A la suite d'un bilan annuel à Garches avec le Professeur BAROIS, il a été décidé que notre fils aurait plus de séances de kiné : 3 par semaine au centre de l'IRRSEM comme avant plus 2 séances avec un kiné privé après l'école.

Mademoiselle BAROIS et la kiné-chef de Garches ont demandé plus de mobilisation douce des articulations et moins de postures : notre fils est très douloureux en ce moment, surtout au niveau des pieds. Des exercices dans l'eau (piscine, baignoire) ont également été conseillés avec un gilet de sauvetage. Madame le docteur LEGRAND (consultation pluridisciplinaire de Meaux) a recommandé aussi des massages des membres douloureux.

L'application de la kinésithérapie chez les ASI peut-elle ou doit-elle être différente de la kinésithérapie appliquée aux myopathes ? L'ASI n'est ni un myopathe ni un polio, il est entre les deux.

Sa pratique doit-elle ou peut-elle être différentes selon les cas :

- sur les parties du corps "paralysées",
- sur les parties du corps non encore paralysées dans le but d'une conservation des mouvements restants.

La théorie de la posture est-elle efficace, voire n'est-elle pas néfaste en raison de la contraction musculaire prolongée et immobile dans le cas de rétraction ? Sans aller jusqu'au surmenage des muscles paralysés, ne peut-on pas suggérer une autre méthode qui consisterait à reproduire les méthodes d'assouplissement des sportifs qui opposent la contraction isotonique (qui avec le mouvement oxygène le muscle) à la contraction isométrique (qui sans mouvement produit de l'acide lactique à l'origine des crampes) ?

Outre la mobilisation passive, ne devrait-on pas faire une application plus systématique

- de l'acupuncture ?
- des massages énergétiques,
- de l'ostéopathie,
- de l'hydromassage (bains de bulles).

Ne pourrait-on pas faire une étude de moyens artificiels permettant de stimuler les parties du corps sans effort ?

Ne serait-il pas possible de mécaniser cette mobilisation passive, voire étudier un système de contrôle par le patient lui-même ? Moyens électriques, électroniques, robotiques, exemple : attelles mécaniques qui permettraient de reproduire le geste de la marche en reproduisant les différentes contractions et extensions musculaires ?

Témoignage n°1 = kinésithérapie de Marylise COTTET

Plan :

I - Présentation

II - Risques majeurs et buts de la rééducation

1) rétractions et ankyloses

2) problèmes et rééducation de la mécanique ventilatoire

3) problèmes rachidiens

4) aspects psychologiques et insertion sociale

I - PRESENTATION

Marylise est atteinte d'un syndrome de Kugelberg Welander, c'est à dire une amyotrophie spinale infantile, de transmission autosomique récessive se traduisant cliniquement par une faiblesse des muscles proximaux entraînant des chutes au début de la marche (et donc un retard de celle-ci), des difficultés à se relever et plus globalement une démarche dandinante, très instable uniquement possible sur terrain plat et sur de très courtes distances.

Il en résulte des problèmes de rétractions et d'ankylose articulaire et des risques respiratoires et rachidiens.

Les problèmes que posent cette maladie sont aussi d'ordres scolaire et social. Ils soulèvent un ensemble de questions relatives aux possibilités d'adaptation de l'enfant à son milieu de vie de même que celles relatives à l'adaptation du milieu de vie à l'autonomie de l'enfant.

Nous nous sommes efforcés de présenter la rééducation de Marylise d'une manière personnelle et ce qui suit ne peut pas s'appliquer automatiquement à d'autres cas de Kugelberg Welander. Nous nous sommes attachés à l'exposé des risques et des techniques de kinésithérapie appliquées (ou applicables) à Marylise au stade actuel de sa maladie. Cependant dans un souci d'être complet, nous avons livré quelques réflexions complémentaires sur certains aspects (risques encourus ou palliatifs envisageables) qui ne semblent pas concerner Marylise aujourd'hui mais sont à surveiller pour l'avenir (Ces éléments peuvent par ailleurs concerner d'autres cas de Kugelberg Welander ou Werdnig Hoffmann).

II - RISQUES MAJEURS ET BUTS DE LA REEDUCATION

1) Rétractions et Ankyloses

Ce sont les facteurs primordiaux, ceux qui conditionneront l'appareillage et la qualité de vie de Marylise.

En effet, les différences de force des groupes musculaires antagonistes et le manque de mobilité active articulaire favorisent les ankyloses, sources de douleurs, de chutes et de difficultés d'appareillage.

La kinésithérapie à ce niveau est essentielle et trouve là l'application la plus évidente.

Les manoeuvres employées tendent à maintenir normales les amplitudes, les rapports de surface de glissement articulaire (et donc la croissance osseuse en bonne position) et la souplesse des

capsules articulaires et des éléments périarticulaires (capsules et ligaments). Les muscles et leurs croissances proportionnelles s'en trouvent aussi améliorés de part la sauvegarde de leur qualité élastique.

Pratiquement il s'agit d'un étirement manuel de toutes les articulations en danger : chevilles, genoux, hanches et pieds, et ceci dans l'amplitude physiologique.

Pour le pied il est à signaler que des manoeuvres mal exécutées peuvent amener un avant-pied rond et pour le genou il faut éviter une usure prématurée des ménisques.

Chaque étirement se décompose en 3 temps :

- mise en tension,
- tenue de 5 à 6 secondes,
- relâchement,

ceci plusieurs fois par articulations.

Avec l'aide du kinésithérapeute nous avons appris ces manoeuvres (sauf pour le genou, plus délicat) et nous les pratiquons quotidiennement (le soir, avant le coucher, pendant environ 30 minutes).

Tout cela contribue à un équilibre qui est toujours menacé par ailleurs.

Il est évident que le manque de mobilité articulaire et des positions vicieuses éventuelles seraient catastrophiques à ce niveau.

Marylise semble épargnée pour l'instant. Au niveau de ses hanches on peut même parler d'une hyperlaxité ligamentaire mais qui résulte surtout d'un manque de tonicité musculaire périarticulaire. Ceci est entre autre responsable d'une démarche en lordose (en appui postérieur ou en tension sur les ligaments de Bertin (*)) et en dandinement.

(*) Le ligament de Bertin est un ligament puissant, en forme de Z, au niveau de l'articulation entre le bassin et le fémur.

Sur le plan articulaire et de l'équilibre on ne peut passer sous silence l'appareillage qui est un allié indispensable.

En effet, les tendances aux rétractions des tendons d'Achille sont tellement importantes que le recours aux attelles de nuit est obligatoire. Celles-ci sont constituées d'une manière thermoformable et moulée en position fonctionnelle c'est à dire genou en extension et cheville à 90°; Elles sont placées chaque soir au coucher (mise en place : environ 5 minutes) et doivent être renouvelées en fonction de la croissance. Contre toute attente Marylise les a relativement bien acceptées. Inconvénient majeur : alourdissant les jambes elles condamnent Marylise à ne pouvoir se retourner dans son lit.

Au niveau de l'aide à la marche, Marylise bénéficie de 2 appareillages : un petit (a) et un grand (b) :

a) les coques ou chaussons intérieurs moulés (C.I.M.)

Nous avons utilisé successivement ces deux variantes du même accessoire. Elles permettent de corriger dans la chaussure la position du pied qui a tendance au valgus de l'arrière pied, à stabiliser la cheville en charge et à corriger la tendance aux pieds plats. Procédé de fabrication et matière utilisée les différencient :

- coque : matière plastique thermoformable ajustée par moulage.
- C.I.M. : cuir + matières synthétiques constituant une "feuille sandwich" ajustée sur mesure.

Marylise les utilise lorsqu'elle ne porte pas d'attelles de marche. Leur complément essentiel est une chaussure montante qui doit comporter deux qualités : légèreté et rigidité de l'arrière (compte tenu du poids, de véritables chaussures orthopédiques ne sont pas envisageables).

b) Les attelles de marche

Lors de la marche beaucoup de chutes sont provoquées par un déverrouillage du genou en flexion, non compensé par des muscles fessiers très affaiblis chez Marylise. Sans pour autant envisager des pièces de hanches et une ceinture pelvienne (qui peuvent être nécessaires pour des enfants plus sévèrement touchés), le médecin a prescrit des "genouillères" à verrou avec coque postérieure des pieds. Elles sont constituées de montants latéraux métalliques (il en existe en carbone Kevlar, plus léger) fixés sur une coque postérieure en polyéthylène montant au-dessous du genou, d'un verrou du genou, de pièces de cuisse et de mollet, le tout fixé par velcro. L'attelle de gauche (jambe un peu plus forte) est équipée d'un verrou manuel à coulisseau tandis que celle de droite porte un verrou autobloquant : blocage par extension de la jambe et déverrouillage par pression manuelle. En position déverrouillée, le verrou à coulisseau permet une mobilité totale du segment jambier, par exemple pour descendre un escalier.

Cet appareillage permet, après acceptation et apprentissage du fonctionnement, une diminution des chutes et une moindre fatigue à la marche. L'adaptation parfaite à l'enfant doit être un souci constant et tout point de compression (rougeur) doit être immédiatement signalé.

L'apprentissage a été long. Il nous a d'abord fallu vaincre notre propre réticence : le port de cet appareil pour Marylise nous apparaissait plus ou moins consciemment comme une étape vers une certaine marginalisation; en quelque sorte ces attelles officialisaient le handicap de notre fille. Une enfant de 3 ans qui se déplace à quatre pattes cela ne choque personne, même si elle avance moins vite que les autres, debout grâce à un appareillage, sa "différence" s'impose !

Dans un premier temps Marylise a porté ses attelles 1 heure puis 2 heures par jour tout en sachant que le but est une aide permanente à la marche. Au début Marylise les refusait mais maintenant, après bien des séances de kiné passées à lui montrer le fonctionnement des verrous, à lui apprendre à se relever du sol, à s'asseoir etc... elle accepte car elle a peu à peu pris conscience de leur utilité pour sa vie de tous les jours. Il a fallu 6 mois pour cette adaptation.

Ces attelles sont indispensables, entre autre, à la scolarité de Marylise car facilitant sa marche, elles favorisent son déplacement dans un univers pas toujours conçu pour elle et lui permettent d'assurer un minimum d'autonomie.

2) Problèmes et rééducation de la mécanique ventilatoire

L'hypotonie des muscles respiratoires est aussi bien connue dans les différentes formes d'A.S.I. Si le diaphragme, muscle inspirateur principal est respecté, les muscles intercostaux et abdominaux sont souvent atteints.

a) Les abdominaux

Le diaphragme étant respecté leur faiblesse est visible dès que les basses côtes s'évasent à l'extérieur car elles ne sont plus fixées d'une manière tonique à la sangle abdominale. C'est le cas actuel de Marylise et nous envisageons prochainement un bilan fonctionnel respiratoire.

Les abdominaux étant les principaux muscles expirateurs, leur rééducation doit être entreprise au plus tôt, c'est à dire dès que l'enfant peut répondre à des ordres.

Depuis plusieurs mois (quasiment dès le début de sa kinésithérapie) mais de façon irrégulière, Marylise a expérimenté le travail au "bocal de Panck". Il s'agit, par exemple, d'une bouteille

d'eau minérale percée de 2 trous dans la partie supérieure. Le premier trou est occupé par un long tuyau souple (40 cm) dont l'une des extrémités est immergée et l'autre libre à l'extérieur. Le deuxième trou permet l'échappement de l'air insufflé dans le liquide via le tuyau souple. Plus l'embout est immergé profondément dans le liquide, plus l'enfant doit souffler fort pour vaincre la pression qui s'oppose au passage de l'air.

Nous avons proposé cet exercice à Marylise sous forme d'un jeu (liquide coloré, bulles...) mais sans obtenir de sa part un enthousiasme délirant...

L'expiration peut aussi être développée grâce à des exercices simples : souffler sur une balle, une bougie, une feuille légère de papier, faire de la buée sur une glace etc...

Lorsque l'enfant grandit un travail électif des abdominaux est aussi possible, associé à une expiration volontaire :

Exemple (Marylise commence à présent ce type d'exercice) :

Marylise sur le dos, on lui demande de remonter ses genoux sur la poitrine, sans les mains et de souffler bouche ouverte; on peut aider l'expiration d'une pression manuelle abdominale.

Remarque : il faut aussi, même si Marylise n'a pas été concernée jusqu'à présent, attirer l'attention sur les pneumopathies diverses qui risquent d'être majorées par ce déficit respiratoire. A ce niveau la kinésithérapie peut être aussi employée, ponctuellement à titre de désencombrement.

b) Les intercostaux

Le travail sur ces muscles inspireurs accessoires ne concerne pas aujourd'hui Marylise. Pour mémoire on peut citer le travail avec une sangle abdominale et les exercices d'inspiration nasale prolongée.

3) Problèmes rachidiens

Des complications rachidiennes très fréquentes dans ces syndromes d'A.S.I. ne concernent pas encore beaucoup Marylise; nous nous contenterons donc de l'évoquer.

Marylise présente une déformation minimale : d'une part une hyperlordose, d'autre part une scoliose débutante : la faiblesse des abdominaux, des fessiers et la laxité des hanches entraînent l'hyperlordose. C'est par ailleurs pour Marylise la seule façon de conserver son équilibre debout et en marchant. La scoliose serait due à une prédominance musculaire légère d'un côté par rapport à l'autre, tant au niveau des membres inférieurs que des abdominaux et du dos (difficile de savoir en l'état actuel des choses).

Au niveau de la kinésithérapie, Marylise en est à un début d'exercices du dos : travail des grands dorsaux :

- en appui sur les mains
- à plat ventre
- en suspension.

Pour mémoire, pour les déformations plus sévères et/ou un âge plus avancé on peut citer les orthèses, les corsets et l'arthrodèse rachidienne.

4) Aspects psychologiques et insertion sociale

Dans un rapport sur la kinésithérapie de Marylise comme de tout enfant porteur d'un handicap,

les aspects psychologiques ne peuvent être ignorés. La prise de conscience de sa gêne fonctionnelle et l'acceptation de son handicap se sont faites progressivement. Il y a eu chez Marylise une période de confusion pendant laquelle, se comparant à son frère plus jeune, le voyant marcher et courir, elle ne savait plus se situer par rapport à lui. Elle restait l'aînée sur beaucoup d'aspects mais au niveau de ses possibilités physiques attendait de grandir pour imiter son frère. A ce moment, la prise de confiance en elle, et ses facultés physiques augmentées par les orthèses de marche qu'elle maîtrisait de mieux en mieux et aidée par un caractère volontaire voire têtu fit qu'elle franchit ce stade avec beaucoup de facilités.

Au plan de son insertion sociale Marylise ne semble pas manifester la moindre réserve. Son intégration scolaire n'a pas, jusqu'à aujourd'hui, soulevé de problème autre que physique et sa scolarité semble aujourd'hui pleinement vécue. Par ailleurs, au sein d'un groupe, elle témoigne d'une très forte présence et semble s'épanouir pleinement. Il nous a semblé à plusieurs reprises que pour tenir "sa place" au sein du groupe (notamment à l'école) elle était capable d'aller au-delà de ses possibilités physiques, par force de caractère. Dans ces moments, dès la dispersion du groupe, Marylise s'effondre totalement.

Témoignage n°2 = kinésithérapie de Matthieu BONNE

Voici le résumé, par ordre chronologique, de ce que nous avons vécu avec Matthieu en ce qui concerne de la kinésithérapie.

9 mois : Constatation d'un "léger retard moteur" par le pédiatre.

11 mois : Visite chez le chirurgien orthopédiste pour des pieds plats en équin : prescriptions de quelques séances de kiné. Prise de contact avec une kiné connaissant la famille.

12 mois : Le pédiatre nous envoie chez le neurologue. Examens scanner cérébral, électromyogramme débouchant sur un diagnostic "approximatif" et prescriptions de séances de kiné au rythme de 3 par semaine.

Optimisme dès le départ de la part de la kiné qui était certaine de "faire marcher" Matthieu ! Attitude trop "maternelle", trop "permissive" (à notre goût) en face d'un enfant très malin, qui savait parfaitement à qui il avait à faire. Essais de marche en déambulation, massages, petits exercices de "muscultation", drainage bronchique, postures...

Nous nous rendons maintenant compte que la kiné en question en voulant bien faire mais méconnaissant tout à fait la maladie, ne voulait pas accepter le diagnostic qui, petit à petit, se confirmait et nous considérait comme des parents très jeunes et irresponsables parce que nous faisons preuve, nous, de réalisme et de lucidité.

Elle était cependant très dévouée, n'hésitant pas à se déplacer même le dimanche en cas de douleurs musculaires ou d'encombrements bronchiques importants.

Vers l'âge de 3 ans : Matthieu était devenu plus capricieux avec la kiné et n'acceptait plus les séances de clapping. Après discussions avec les médecins, il s'avéra nécessaire qu'une autre personne assure les séances de kiné respiratoire.

A partir de ce moment là, nous avons eu 4 séances de kiné par semaine réparties ainsi :

- 2 séances de rééducation motrice assurées par la première personne citée,
- 2 séances de kiné respiratoire avec l'autre personne.

Tout cela pendant 2 ans et demi.

Puis la première kiné de Matthieu eut de graves ennuis de santé et dû renoncer à s'occuper de lui car il était devenu très lourd.

Le second kiné prit donc en charge l'ensemble des séances pendant 9 mois. Peut-être parce qu'il était un homme, le second kiné se faisait davantage obéir et obtenait plus de résultats, en tout cas au niveau respiratoire. Il comprenait plus nos difficultés quotidiennes et "matérielles" (ex : aménagement d'un véhicule, appareillage, fauteuil électrique...) mais nous pouvions moins compter sur lui à tout moment.

Depuis septembre 87, Matthieu bénéficie de l'ensemble des soins kiné à l'IRRSEM de Reims (Institut Régional de Rééducation Sensorielle et Motrice).

Avantages de cette situation :

- séances dans l'après-midi et non dans la soirée, Matthieu quittant l'école plus tôt 2 fois par semaine en accord avec l'institutrice.
- prise en charge, pour l'aller, des transports dans un camion aménagé.
- accessibilité totale des locaux ce qui était un problème au cabinet de l'ancien kiné (14 marches...).

- intérêt des kinés pour la maladie, compétence, expérience puisqu'il s'agit d'un centre pour handicapés moteurs.
- contacts réguliers avec les médecins de l'hôpital et avec l'appareilleur.
- relations privilégiées au moment des séances entre Matthieu et d'autres enfants handicapés; notre fils est par ailleurs tout à fait intégré en milieu scolaire normal.

Ces 6 derniers mois, au niveau kinésithérapie, nous paraissent positifs dans l'ensemble.

Nous allons cependant être obligés de faire appel à un nouveau kiné libéral pour les périodes de vacances scolaires. Les kinés de l'IRRSEM sont prêtes à informer le kiné choisi et assurer une coordination régulière.

Remarques annexes :

En période d'encombrement bronchique important, le papa fait un clapping quotidien.

A signaler : De très violentes douleurs musculaires ou ligamenteuses peuvent quelquefois intervenir de façon imprévisible en particulier au niveau des pieds (impossibilité de le rechausser pendant plusieurs jours) et le travail de la kiné est rendu difficile par le fait que l'enfant refuse qu'on le touche.

Travail de l'I.R.R.S.E.M. :

Kiné 2 fois par semaine à raison d'une heure et demi par séance.

Travail respiratoire Costo-diaphragmatique

- drainage
- clapping
- flux respiratoire

Mobilisation de toutes les articulations des membres inférieurs

- postures anti-équin
- postures anti-flexum.

Témoignage n°3 - kinésithérapie de Juliette MARTIN

Plan :

[I - Présentation et Evolution récente](#)

[II - Réflexions personnelles et interrogations](#)

[a. Les séances de kiné](#)

[Réponses](#)

[b. La piscine](#)

I - PRESENTATION ET EVOLUTION RECENTE

1985 - 1986 :

Juliette a 14 mois lorsque nous apprenons qu'elle est atteinte d'une amyotrophie spinale. Saint Vincent de Paul nous envoie au Centre Orthopédique de Villiers sur Marne.

C'est vers 18 mois que commencent les séances de kinésithérapie. La kiné a beaucoup de mal car Juliette ne se montre pas coopérante. A la même époque je décide d'aller aux bébés nageurs tous les mercredis matin.

Pendant les grandes vacances nous allons tous les jours dans un centre héliomarin à Trestel en Bretagne. Juliette est toujours très peu coopérante pour les séances de kiné. Cependant la présence d'une petite piscine chauffée permet au kiné du centre de pratiquer une rééducation dans l'eau. Juliette adore se baigner. La piscine est à sa taille aussi pour la première fois, Juliette avec l'aide d'une bouée, marche et se redresse sur le bord en se tenant des mains. D'autre part, elle peut également aller jouer dans une salle d'ergothérapie. Pendant tout le mois d'août Juliette va tous les matins au centre accompagnée de son papa. L'après-midi, lorsque le temps le permet nous allons nous baigner dans la mer.

rentrée 1986 :

De retour à Paris je décide d'emmener Juliette deux fois par semaine à la piscine. Le kiné de Villiers vient également deux fois. Il intervient à la crèche le mardi matin et à la maison le jeudi. Juliette le connaît mieux elle a grandi, les séances se déroulent bien.

Juliette a depuis la rentrée un appareil, elle le supporte mal. Elle se sent gênée, elle peut faire moins de mouvements. Nous ne lui mettons qu'au moment des repas, elle mange debout sur une petite table faite par son papa.

Juliette va avoir deux ans et demi nous pensons la scolariser à la rentrée 1987. Le Centre de Villiers dispose d'un jardin d'enfants et d'une école. Nous ne souhaitons pas une telle structure pour Juliette, nous pensons qu'elle serait mieux dans une école normale.

Nous quittons Villiers et demandons l'aide d'un service de soins à domicile. Juliette termine l'année scolaire avec le même kiné; à la rentrée 87 une nouvelle kiné s'occupera d'elle.

mai - juin 87 : un nouvel appareil plus fonctionnel est fait.

Nous allons en Angleterre acheter un turbo. Cette nouvelle acquisition transforme la vie de Juliette. Elle s'épanouit, devient autonome, peut jouer, désobéir... Grâce au turbo sa scolarisation sera réussie.

Pendant les vacances, Juliette n'a pas de séances de kiné. Nous allons souvent nous baigner, nous n'allons pas à Trestel, car nous avons fait la demande à la Sécurité Sociale trop tard.

rentrée 1987 :

Piscine 2 fois par semaine, kiné 2 fois (1 fois à la maison, 1 fois à l'école)

Les séances se passent relativement bien, le contact s'est bien fait avec la nouvelle kiné, Juliette participe mieux.

II- REFLEXIONS PERSONNELLES ET INTERROGATIONS

a) Les séances de kiné

Objectifs du kiné :

Pour moi, très important. Le premier kiné (centre orthopédique) avait en tête une idée précise de la maladie : paralysie totale, aucune amélioration possible. Des idées préconçues totalement négatives qui orientaient la kiné qu'il pratiquait. Son but : éviter les déformations, garder la souplesse des articulations, intervenir en cas d'encombrements. Pourtant après un an de travail avec Juliette il a remarqué quelques progrès, mais il gardait toujours les mêmes idées.

L'objectif de la kiné actuelle est beaucoup plus positif. Elle part du principe que pour l'instant on ne peut rien affirmer en ce qui concerne cette maladie, envisage des progrès et travaille dans ce sens. Elle pratique donc une kiné active.

Fréquence des séances :

Personnellement j'ai tendance à penser qu'il faut un maximum de mouvements pour conserver la mobilité acquise et l'améliorer.

Réponses du Professeur Barois

Au contraire ces enfants sont fatigables, En faire de trop entraîne une fatigue plus grande, Cependant cela ne provoque en rien la détérioration des muscles.

La kiné pense qu'il faut considérer les choses globalement. Garder une bonne forme, éviter les déformations. Elle pense également que les progrès restent acquis et ne dépendent en rien de la fréquence.

Personnellement, je ne suis pas totalement convaincue. j'aimerais effectivement avoir au moins 3 fois par semaine une séance de kiné.

Les parents peuvent évidemment sous forme de jeu faire travailler l'enfant, c'est ce que nous faisons d'ailleurs mais :

- l'enfant travaille souvent mieux avec une personne étrangère,
- les parents ont déjà beaucoup de contraintes et choses à faire : vie quotidienne, autres enfants qui eux aussi ont besoin d'attention (ce n'est pas facile d'être frère ou soeur d'un enfant handicapé). D'autant plus que Juliette a une séance de BIRD (assistance respiratoire) d'une heure tous les soirs. Ce qui demande la présence d'un parent.

b) La piscine

Les enfants ayant cette maladie peuvent sans problème se plonger dans l'eau plus ou moins froide. Je crois en conséquence que la piscine est vraiment de choix où l'on peut faire faire à l'enfant un maximum de mouvements volontaires, avec joie détente et plaisir.

Partant de ce principe je décide d'emmener Juliette 2 fois par semaine à la piscine. Juliette adore ce milieu aquatique; dans sa bouée elle se laisse promener avec l'évident plaisir de sentir l'eau sur son corps. Dans un premier temps, elle a un peu tendance à rouler lorsque je la lâche. Puis petit à petit elle apprend à maîtriser son équilibre, elle découvre aussi le pouvoir de bouger ses jambes beaucoup plus facilement. Chaque fois Juliette attend avec impatience ces séances.

Progressivement elle fait de plus en plus de choses :

- marcher sur la dernière marche d'accès soutenue par sa bouée,
- se mettre seule à genoux, accroupie, s'asseoir, monter à quatre pattes les marches (sans bouée),
- se tenir avec les mains au bord et sans bouée se redresser, avancer avec la force des bras autour de la piscine, tenir debout seule.
- mettre la tête dans l'eau, se laisser tomber,
- depuis quelques temps, avec une planche sous la tête qu'elle tient avec ses mains, je la mets sur le dos et elle fait des battements de pieds. Ce mouvement s'améliore.

Je n'écarte aucunement l'idée que Juliette pourra, quand elle sera un peu plus grande, apprendre à nager.

En conclusion je considère cette expérience totalement positive. De plus Juliette retrouve dans l'eau d'autres enfants, cette ambiance décontractée de jeux lui fait un bien énorme psychologiquement et physiquement.

D'autre part je me pose des questions au sujet de certaines méthodes. Exemple : la méthode DOMAN (patterning) ou autres.

Que faut-il en penser ?

**"POINT DE VUE DE DEUX KINESITHERAPEUTES
SUR LA REEDUCATION D'UN JEUNE ENFANT ATTEINT D'AMYOTROPHIE
SPINALE"**

M. RIGELL, Mme DA URES

Notre modeste expérience en matière de rééducation des Amyotrophies Spinales nous conduit à quelques réflexions générales sur la partie orthopédique du traitement nous incombant.

Evidemment, plus la prise en charge est précoce, plus il est possible de limiter la fonte musculaire, la perte des fonctions musculaires, le raccourcissement des courses musculaires par rétractions, la perte du volume respiratoire.

Comme pour la plupart des affections infantiles graves, associer les parents à ce traitement en leur apprenant à intégrer dans les gestes de la vie quotidienne un maximum de consignes, de contraintes et de mouvements est ici encore plus indispensable, puisque l'enfant est totalement dépendant d'eux 24h/24. C'est pourquoi le kinésithérapeute doit consacrer le temps nécessaire à la formation des parents et à leur information.

La prise en charge

Au moment de la prise en charge, il convient de pratiquer un examen complet en présence des parents (à condition que cette présence ne perturbe pas l'attitude de l'enfant). Cet examen comprend :

- un bilan articulaire général (tronc, cou et membres); un test musculaire de tous les groupes, parfois difficile à faire à cause de l'âge de l'enfant ou de son niveau moteur et par conséquent plus ou moins complet ;
- une évaluation simple des fonctions respiratoires (un bilan complet, est, en général, systématiquement effectué au moment du diagnostic par une équipe spécialisée) ;
- une série de mesures des volumes des principaux groupes musculaires. Cet examen préliminaire est indispensable car il doit servir de base aux modifications futures du programme de rééducation, ceci en fonction des éventuels progrès et aggravations susceptibles de survenir pendant le traitement.

La prise en charge doit être une répartition, adaptée à chaque enfant, entre kinésithérapie active et passive.

En passif

Postures et étirements ne doivent jamais être effectués systématiquement sur n'importe quelle articulation. Ils sont à programmer en fonction du bilan initial, des vérifications régulières d'angles, et suivant les possibilités articulaires initiales de chaque enfant. En effet, on peut observer chez des enfants et des adultes ne présentant aucun type d'atteinte, des différences d'angle de 15 à 20 degrés sur des articulations à grand débattement, selon les individus. C'est pourquoi il importe de questionner les parents sur leurs propres limites articulaires. Par le jeu de l'hérédité les enfants peuvent être soit de type hyperlaxe, soit de type raide.

Un hyper-assouplissement par étirements et postures mal indiqués et mal posés peut engendrer et entretenir entorses et même luxations, être douloureux et aussi gênant que certaines rétractions,

et compromettre des possibilités de mise en charge à genoux ou debout, ou d'autres fonctions.

Les appareillages de posture et de maintien sont des contraintes gênantes, inconfortables, mais souvent nécessaires.

Les appareillages de posture, en particulier pour les membres inférieurs, ne doivent être utilisés que s'il y a menace réelle de rétraction ou de déformation.

Leurs réglages doivent être progressifs, nettement en deçà de la douleur et de la tension maximale du groupe musculaire ou des éléments capsulo-tendineux.

Les appareillages de maintien ne doivent pas non plus être utilisés systématiquement, sinon pour assurer des verticalisations impossibles autrement. Ils ne doivent pas limiter l'autonomie de l'enfant et doivent respecter les possibilités motrices existantes.

Parmi les appareils de maintien, le corset est un outil indispensable. Toutefois, il ne faut pas oublier qu'il ne peut en aucun cas corriger une déformation vertébrale existante. En effet, sur des enfants dits "sains", une réelle correction par corset n'est possible qu'associée à une rééducation active intensive. Ce qui, hélas, est impossible dans le cas présent. Une fois le corset enlevé, la colonne vertébrale, avec des éléments musculo-tendineux étirés à l'excès dans le cas d'une hyper correction, serait encore plus instable qu'avant. Rappelons-nous aussi que plus la correction est forte, plus les appuis et contre-appuis sont forts, plus l'ensemble mécanique de l'appareil est contraint, et donc plus les possibilités respiratoires sont étriquées. L'adjonction d'une têtère augmente encore ces phénomènes en empêchant le travail des inspiratoires accessoires.

En actif, nous conseillons de :

- faire travailler les muscles péri-articulaires des hanches et, en particulier, les muscles fessiers garants de la stabilité de la hanche.
- faire travailler les muscles extenseurs et fléchisseurs des cuisses ;
- faire travailler les muscles des jambes et des pieds
- faire travailler les muscles des bras et des mains (placés en dernier car l'enfant les emploie le plus souvent possible spontanément, mais à ne pas négliger, surtout pour les extenseurs de coude et les supinateurs).

La rééducation active doit être intégrée autant que faire se peut dans les gestes de la vie quotidienne. Par exemple : travail des fixateurs des épaules et du cou, en postural, devant un plan à inclinaison variable, antéropostérieure et latérale, pendant les jeux et les repas. Cette installation, dans les mêmes circonstances, peut être utilisée pour rééquilibrer une scoliose. Jeux libres, au sol, sur des rouleaux pour faciliter les appuis sur les mains ou les coudes, ou libérer les mains. Variations de la position assise pendant les repas, contrôle des positions pendant la toilette, etc...

Le rôle du kinésithérapeute est de montrer aux parents dans quel esprit doivent être envisagés les installations de travail en postural et les mouvements de travail actif. Par la suite, ils font, le plus souvent, preuve d'une imagination constructive, nous présentant des initiatives intéressantes, parfois surprenantes et quelquefois malheureuses.

En kinésithérapie passive :

Lutte contre les retractions des membres inférieurs Triceps +++, ischios +++, fléchisseurs et adducteurs de hanches, et conservation du bon état des éléments capsuloligamentaires des trois principales articulations des membres inférieurs. Le meilleur moyen, en dehors du travail actif, pour lutter contre cet ensemble de limitations au niveau des membres inférieurs est encore la

verticalisation, appareillée ou non, mais effectuée dans de bonnes conditions, c'est à dire en respectant les angles physiologiques et/ou les angles à obtenir, déterminés par les examens. Si la verticalisation avec appuis simples n'est pas possible, il faut avoir recours aux appareillages : phélps court, moyen ou total, attelles postérieures plâtrées pelvipédiées, etc..., associés ou non aux plans inclinés ou verticaux. Un autre moyen de lutter contre les limitations de course musculaire et d'amplitude articulaire est l'immobilisation nocturne par:

- attelles antérieures simples en plâtre ou en matériau thermoformable ou similaires, pour les coxo fémorales et les genoux

- appareils de Perlstein courts, associés ou non aux précédentes pour les tibio-tarsiennes et articulations proximales : ils présentent l'avantage de pouvoir se régler à volonté au degré près, alors que les attelles plâtrées ou tibio-tarsiennes, ou thermoformées, sont fixes, rarement parfaites et ne peuvent s'adapter aux variations de corpulence et de croissance de l'enfant (or, le confort de celui-ci est primordial);

- les grands appareils pelvi-pédiés, le plus souvent réalisés en plâtre, ne doivent être employés que dans les cas très sévères de rétractions ou de menace de rétractions massives des membres.