

**CRITERES
DE PRISE EN CHARGE
EN
MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION**

GROUPE MPR RHONE ALPES ET FEDMER

GROUPE DE TRAVAIL

GROUPE MPR RHONE ALPES ET FEDMER

M. BARAT, B. BARROIS, F. BELTRAMO, C. BENAÏM, C. BENETON, P. BENEZET, C. BERARD, E. BERARD, J-C. BERNARD, F. BEURET-BLANQUARD, B. BIOT, M.A. BLANCHON, G. BOILEAU, V. BRUN, P. CALMELS, F. CARON, J-M CASILLAS, P.Y. CHAGNON, C. CHARBONNIER, C. CHARLE, P. CHARPENTIER, D. CHOMARD, E. CHOMETON, C. COCHET, A. CONDEMINE, I. COURTOIS, J.M. CUSSAC, M-C. d'ANJOU, J.P. DEVAILLY, P. DAVOINE, G. DE KORVIN, A. DELARQUE, D. DEPARCY, A. DESCOTES, E. EBERMEYER, M. ENJALBERT, D. EVENO, I. FAYOLLE-MINON, V. FORIN, C. GABRIELLE, L.C. GALIN, V. GAUTHERON, F. GENET, M. GENTY, G. GOUDET-LUNEL, F. GUILLOU, I. HODGKINSON, P. HUGEUX, G. KEMOUN, B. LACROIX, C. LAGIER, A. LAURENT-VANNIER, S. LEFEBVRE, B. LE-QUANG, Y.N. MARDUEL, G. METTON, M.C. MOCHON-LOISON, M. MONCET-SOLER, B. MORINEAUX, J. PELISSIER, M. PERRIGOT, V. QUENTIN, S. RAGOT, A. REDON, C. REMY, H. RIENMEYER, F. RIGAL, G. RODE, B. ROUSSEAU, A. SAHI, T. SARRAF, M. SCHNEIDER, P. THOUMIE, B. VALLEZ, M. VERHAEGE, J.M. WIROTIUS

RESUME

Ce document a pour objectif de préciser **les critères de décision en Médecine Physique et de Réadaptation (MPR)**. C'est la deuxième édition, le travail initial ayant été édité au mois d'Octobre 2001. C'est le fruit de plusieurs années d'un travail collectif initialement animé par des médecins spécialistes de Médecine Physique et de Réadaptation de la région Rhône-Alpes. Il a été l'objet de présentations orales, de publications, de discussions, de lecture et relecture, de corrections et d'apports complémentaires par de nombreux médecins de MPR de toute la France, libéraux, hospitaliers, universitaires. Il a été validé par l'ensemble des organisations représentatives de la spécialité regroupées au sein de la FEDMER (Fédération Française de Médecine Physique et de Réadaptation) pour sa première version lors du Congrès de Bordeaux en Octobre 2001.

Cette nouvelle version est une révision, 7 ans après l'édition initiale, qui :

- d'une part s'enrichit de certains chapitres (pathologies pulmonaires et pathologies cancéreuses) ;
- d'autre part rajoute un vaste chapitre conçu sur le même modèle concernant la prise en charge de l'enfant (Critères de prise en charge en MPR – Enfants) ;
- enfin intègre pour l'ensemble des données nouvelles, concernant l'épidémiologie et les besoins en santé publique, les notions de critères d'offre de soins pour la prise en charge ambulatoire, et surtout la notion de la prise en charge médicale de la maladie chronique invalidante (ou « *maladie-handicap* »).

Il présente sous une forme validée par l'ensemble de la profession, accessible à tous les interlocuteurs médecins ou gestionnaires, le mode de raisonnement et les prises de décision en Médecine Physique et de Réadaptation. **C'est une réponse argumentée aux questions pratiques : quels patients relèvent d'une prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation ? A quel moment doivent-ils être pris en charge ? Selon quelles modalités ? Pour quels objectifs ? Durant combien de temps ?**

Une **première partie** est consacrée à la **définition précise de la spécialité de Médecine Physique et de Réadaptation** et de son champ d'intervention, aux **concepts fondamentaux utilisés en MPR**, permettant au lecteur de trouver une description de l'organisation des soins en MPR, ainsi qu'à l'exposé de critères utilisés pour les prises de décision concernant le patient. L'ensemble de ces concepts et définitions permet de déterminer un schéma général de la filière de soins d'un bout à l'autre de la prise en charge médicale.

Une **deuxième partie** est une série de fiches techniques, qui sont de véritables chapitres, toutes construites selon le même plan, et qui présentent pour chaque pathologie entrant dans le champ de la Médecine Physique et de Réadaptation les critères de prise en charge en MPR et les modalités de

celle-ci.

Une **troisième partie** est spécifiquement consacrée à la prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation **pour l'enfant**. Une première présentation générale et un glossaire adapté permettent de déterminer l'organisation générale des prises en charge chez l'enfant. Des fiches techniques, comparables à celles établies chez l'adulte, permettent de déterminer un schéma de prise en charge dès le plus jeune âge jusqu'à l'âge adulte.

L'ensemble donne une idée de l'état actuel de la pratique et des ressources de soin de la spécialité de Médecine Physique et de Réadaptation dans l'offre générale de soin, ainsi que des modalités de pratique, institutionnelles ou libérales, hospitalières ou ambulatoires, et décrit au-delà la possibilité de filière de soin après la survenue du handicap, la nécessité du suivi et de l'adaptation de la prise en charge. Ce document, initié en octobre 2001, qui a su se constituer comme une référence auprès de nombreux praticiens, soignants, organismes et tutelles, est ainsi mis à jour.

Dans le contexte de nouveaux décrets concernant les services de soins de suite et réadaptation (SSR), ce texte permet de présenter au-delà de l'organisation des structures hospitalières, un raisonnement de prise en charge de la déficience, de ces conséquences fonctionnelles et des possibilités de rééducation, réadaptation, permettant une réintégration adaptée et/ou une compensation face au handicap.

Il est à la disposition de tous les acteurs du monde de la santé, utilisable chaque fois que l'on discute du rôle et de la place de la Médecine Physique et de Réadaptation dans le système de soins.

PREMIERE PARTIE

GENERALITES ET DEFINITIONS

I) INTRODUCTION ET PRESENTATION

Définition européenne de la Médecine Physique et de Réadaptation

Charte des unités, services et centres de Médecine Physique et de Réadaptation

Charte des structures

II) ORGANISATION DES SOINS EN MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION

1) PHASES DE PRISE EN CHARGE

A) - A l'occasion d'un événement aigu :

- phase initiale
- phase secondaire
- phase tertiaire

B) - Au cours des affections chroniques :

2) MODALITES DE PRISE EN CHARGE EN MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION

- ambulatoire
- hospitalisation de jour
- hospitalisation de semaine
- hospitalisation complète

3) ROLE DU MEDECIN DE MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION

4) FACTEURS DETERMINANT L'ORGANISATION DE LA FILIERE DE SOINS

A) - Facteurs déterminant le choix de la modalité de suivi

- Facteurs médicaux
- Facteurs psychologiques
- Facteurs sociaux
- Choix du patient ou de sa famille

B) - Facteurs déterminant le choix d'une structure de Médecine Physique et de Réadaptation

- Déficiences
- Facteurs médicaux
- Facteurs psychologiques
- Facteurs sociaux

C) - Facteurs d'orientation secondaire

5) EVALUATION – INDICATEURS DE PERFORMANCE

6) GLOSSAIRE

DEUXIEME PARTIE :

LES CRITERES DE PRISE EN CHARGE SELON DIFFERENTES PATHOLOGIES CHEZ L'ADULTE
--

- 1) - MEMBRE SUPERIEUR - TRAUMATO - ORTHOPEDIE
- 2) - HANCHE - TRAUMATO - ORTHOPEDIE
- 3) - GENOU - TRAUMATO - ORTHOPEDIE
- 4) - ALGONEURODYSTROPHIE
- 5) - RACHIS - LOMBALGIE - CERVICALGIE
- 6) - RACHIS TRAUMATIQUE - FRACTURE DU RACHIS
- 7) - FRACTURES DU BASSIN
- 8) - POLYTRAUMATISMES
- 9) - AMPUTES
- 10) - FIXATEURS EXTERNES DES MEMBRES
- 11) - RHUMATISMES INFLAMMATOIRES – POLYARTHRITE RHUMATOIDE
- 12) - ACCIDENTS VASCULAIRES CEREBRAUX
- 13) - TRAUMATISMES CRANIO-ENCEPHALIQUES GRAVES
- 14) - LESIONS MEDULLAIRES
- 15) - SCLEROSE EN PLAQUES
- 16) - POLYRADICULONEVRITES AIGUES, SUBAIGUES ET CHRONIQUES
- 17) - SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE
- 18) - MALADIE DE PARKINSON
- 19) - AFFECTIONS CARDIO-VASCULAIRES
- 20) - AFFECTIONS RESPIRATOIRES
- 21) – AFFECTIONS CANCEROLOGIQUES
- 22) - BRULURES
- 23) - PERSONNES AGEES

TROISIEME PARTIE :

<p>LES CRITERES DE PRISE EN CHARGE SELON DIFFERENTES PATHOLOGIES CHEZ L'ENFANT</p>

SPECIFICITE DE LA PRISE EN CHARGE CHEZ L'ENFANT

- 24) - infirmité motrice cérébrale**
- 25) - polyhandicap**
- 26) - spina bifida (lésions médullaires)**
- 27) - lésion cérébrale acquise**
- 28) - affections neuromusculaires**
- 29) – scoliose**
- 30) - arthrite chronique juvénile,**
- 31) - ostéogenèse imparfaite**
- 32) - hémophilie**
- 33) - paralysies obstétricales du plexus brachial**
- 34) - agénésies et malformations des membres**

PREMIERE PARTIE

GENERALITES ET DEFINITIONS

I) INTRODUCTION ET PRESENTATION

Ce document a pour objectif de préciser les critères de décision en Médecine Physique et de Réadaptation (MPR).

Il s'attache à tous les aspects de la prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation, aussi bien l'hospitalisation complète, de semaine ou de jour, que le suivi ambulatoire qu'il soit institutionnel ou libéral.

Le but est de définir des critères qui justifient :

- la prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation au sein de la filière et tout au long du parcours de soins ;
- le choix des différentes modalités de cette prise en charge ;
- le choix de la période d'hospitalisation par rapport à l'événement initial (ou en fonction de l'évolution de l'état clinique dans le cas des affections chroniques invalidantes) et sa durée à l'intérieur du programme complet de rééducation ;
- le choix du retour ou du maintien à domicile avec une prise en charge ambulatoire ;
- le suivi sur le plan rééducatif en fonction des séquelles ou de l'évolution chronique avec une prise en charge ambulatoire institutionnelle ou libérale.

La démarche utilisée dans ce document s'inscrit dans celle de la Médecine Physique et de Réadaptation (MPR) qui se réfère initialement au concept multidimensionnel élaboré par l'OMS avec la Classification Internationale des Déficiences, Incapacités et Handicaps (CIDIH) ayant abouti en 2001 à l'élaboration et l'adhésion d'une nouvelle classification, la Classification Internationale du Fonctionnement (CIF) (Réf.: OMS). Cette classification permet d'appréhender le patient en tant que personne en terme de **déficience - capacité – fonctionnement et participation**, au sein de son environnement.

Ce concept sera appliqué à chaque grande catégorie pathologique la plus fréquemment rencontrée en Médecine Physique et de Réadaptation.

Cette démarche consiste à répondre à un certain nombre de questions :

- quelles sont les déficiences du patient ? Quelles réponses thérapeutiques leur oppose-t-on ? Quels moyens faut-il mettre en œuvre pour cela ? Il y a là un premier niveau de réponse, certains moyens n'étant disponibles que dans un service de Médecine Physique et de Réadaptation ;
- plus spécifique à la Médecine Physique et de Réadaptation est l'analyse en terme de capacité/incapacité : certaines incapacités ou associations d'incapacités rendent difficile le maintien à domicile (par exemple : troubles de la déglutition, incapacité à transférer et se déplacer, troubles du comportement, et inversement toutes les capacités doivent être développées et valorisées). Encore cette approche doit-elle être relativisée par l'étude de l'environnement du sujet, des obstacles éventuels

et de son mode ou de ses habitudes de vie : à incapacité identique, certains patients pourront être pris en charge chez eux et d'autres seront hospitalisés parce que leur domicile est inaccessible, parce que l'entourage humain est inadapté.

Ainsi c'est la notion de handicap et de fonctionnement qui décrit le patient dans son milieu habituel avec ses habitudes de vie qui est prise en considération. Aux critères médicaux se superposent des critères socio-économiques concernant l'environnement physique et humain du patient.

A l'intérieur même des critères médicaux, la pathologie principale n'est pas le déterminant essentiel : c'est plutôt en termes de déficience que l'on raisonne et cela fait appel à toutes les co-morbidités éventuelles. A chaque fois les déficiences et incapacités sont ainsi déduites implicitement ou explicitement de la pathologie (et de la co-morbidité).

Les critères sociaux, indépendants de la pathologie, peuvent être définis préalablement, ainsi que les critères comportementaux (échelon capacité : capacité à comprendre un programme de rééducation ou à y adhérer dans la durée) s'ils ne sont pas liés à la pathologie (traumatismes crâniens) et non susceptibles d'évoluer.

Afin de faciliter l'utilisation du document en respectant des habitudes de pensée médicale, nous avons utilisé un mode de classification par "groupes homogènes de patients", c'est à dire par pathologie.

Ce document permet d'explicitier et de justifier le choix et le besoin d'une prise en charge ainsi que les modalités de chaque patient en Médecine Physique et de Réadaptation.

Proposé il y a 7 ans comme référentiel par la FEDMER, il a pu servir de référence pour une auto-évaluation des professionnels ou évaluation externe, et l'accord professionnel et la reconnaissance dont il a bénéficié ont constitué sa validation initiale.

Ce travail est bâti sur différentes démarches antérieurement développées dans le cadre de la Médecine Physique et de Réadaptation, qui sont :

- **la Définition Européenne de la Médecine Physique et de Réadaptation ;**
- **la Charte de qualité en Médecine Physique et de Réadaptation (MPR).**

*** Définition Européenne de la Médecine Physique et de Réadaptation**

« La médecine physique et de réadaptation est une spécialité médicale indépendante concernée par "l'amélioration" du fonctionnement physique et cognitif, des activités (incluant le comportement), de la participation (incluant la qualité de vie) et la "modification" des facteurs personnels et environnementaux. Elle est donc responsable de la prévention, du diagnostic, du traitement et de la réhabilitation des personnes de tous âges subissant des conditions médicales responsables de handicaps et des comorbidités.

Les spécialistes en MPR ont une approche holistique des personnes dans les situations aiguës ou chroniques, notamment lors des pathologies de l'appareil musculo-squelettique ou neurologique,

amputations, dysfonctionnement pelvi-périnéal, insuffisance cardio-respiratoire et les handicaps liés aux douleurs chroniques et au cancer.

Des spécialistes en MPR travaillent dans différents établissements, des unités de soins aigus aux soins ambulatoires. Ils utilisent des outils spécifiques pour le diagnostic et l'évaluation et ils conduisent des traitements pharmacologiques, physiques, "technologiques", et des interventions d'éducation et professionnelle. En raison de leur formation complète, ils sont les mieux placés pour assurer la responsabilité des activités des équipes multi-professionnelles pour atteindre les meilleurs résultats".
(Traduction du document de la Section MPR de l'UEMS en 2003 à Antalya : site www.euro-prm.org)

Cette définition peut aussi être développée en exposant les concepts fondamentaux de la Médecine Physique et de Réadaptation issus de la Charte de qualité.

*** Les concepts de la Médecine Physique et de Réadaptation**

" La spécialité de Médecine Physique et de Réadaptation s'adresse à des personnes présentant une ou plusieurs déficiences auxquelles est proposé un projet global : dispensation de soins en vue de la meilleure récupération et élaboration des adaptations nécessaires à la meilleure réinsertion. Ces sujets nécessitent un suivi médical régulier, une coordination des soins infirmiers et de rééducation-réadaptation, une réflexion interdisciplinaire médicale, paramédicale, technique et sociale. Il s'en suit l'élaboration d'un contrat moral de soins. Le projet utilise, pour leur apporter un bénéfice fonctionnel, des procédures de rééducation et/ou de réadaptation adoptant des protocoles et référentiels établis. Il doit être compatible avec les besoins et les désirs des sujets et de leur famille. La Médecine Physique et de Réadaptation intervient pendant toute la durée de la prise en charge du patient : de la phase aiguë à la phase de réinsertion. Elle participe également aux différentes étapes de la prévention.

L'objectif est de développer la réinsertion sociale et professionnelle selon une démarche dynamique et dans les délais les plus courts. Elle se concentre sur les capacités fonctionnelles, l'amélioration de l'autonomie et la qualité de vie. Les médecins de Médecine Physique et de Réadaptation traitent des patients porteurs de pathologies allant du lumbago aigu à la paraplégie, avec l'objectif commun de la restauration fonctionnelle. Ils peuvent recevoir un jeune sportif avec un traumatisme mineur qui souhaite reprendre ses activités dans les meilleures conditions, mais aussi coordonner un long processus de réadaptation pour les gros accidentés de la vie (cérébro-lésés, blessés médullaires, grands brûlés, amputés,...). Ils exercent dans des services hospitaliers, des centres, d'autres structures ou en secteur libéral ".

Plus récemment et progressivement seront proposés au niveau européen « **des programmes de soins en MPR** » ; ce programme est défini comme une stratégie de prise en charge répondant à l'ensemble des besoins d'un patient en situation (ou à risque) de handicap. Le rôle du médecin MPR est d'évaluer ces besoins, tant en termes de maladie (notions de diagnostic, de traitement curatif, de pronostic

évolutif...), de déficience fonctionnelle (évaluation clinique et instrumentale) et de handicap (capacité d'adaptation, moyens palliatifs, réponse à un projet de vie, adaptation de et à l'environnement...). Ce programme s'exerce sur une période de temps clairement définie par des critères de début et de fin de prise en charge, qui ne confisquent pas le rôle, plus ouvert et continu, du médecin généraliste.

*** Les modalités de fonctionnement** et la charte de qualité des structures

" La charte de qualité des structures qui dispensent des soins de MPR a pour objectif de présenter les missions et l'organisation de chacune d'entre elles. Elle apporte aux professionnels de la spécialité un document d'aide au projet de service et d'établissement, aux partenaires médicaux d'amont et d'aval une image précise des spécificités de la Médecine Physique et de Réadaptation. Enfin elle fournit aux tutelles un document relatif à l'organisation des soins dans la spécialité en complément des textes en vigueur ".

"La direction médicale de toute structure ayant l'appellation " Médecine Physique et de Réadaptation " est assurée par un médecin spécialiste en Médecine Physique et de Réadaptation.

Chacune des structures utilise les moyens humains et les équipements matériels nécessaires au développement de son projet propre et présente les critères réglementaires de qualité, de sécurité et d'accessibilité des locaux.

Chacune des structures développe des "savoir-faire" ce qui définit leurs spécificités et leur place. Ces spécificités se définissent par ailleurs selon leur implantation".

Les publications récentes d'un nouveau décret relatif au fonctionnement de l'activité des SSR (*DECRET N° 2008-376 du 17 avril 2008 relatif aux conditions techniques de fonctionnement applicables à l'activité de soins de suite et de réadaptation*) et d'une circulaire réglementant cette activité (*CIRCULAIRE N° DHOS/O1/2008/305 du 03 octobre 2008 relative aux décrets n° 2008-377 du 17 avril 2008 réglementant l'activité de soins de suite et de réadaptation*), sont susceptibles d'induire quelques modifications dans l'organisation territoriale des soins de suite, même si elle ne modifient pas en soi l'activité médicale de la spécialité de MPR et sa place dans la filière de soins. Une nouvelle dénomination des structures de SSR a ainsi été proposée, non actualisée dans ce document, en attente de son application dans le cadre de la révision des schémas régionaux d'organisation des soins.

II) ORGANISATION DES SOINS EN MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION

1) PHASES DE PRISE EN CHARGE

La prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation peut intervenir à différentes périodes d'une maladie :

1) c'est le plus souvent au décours et/ou à la suite de la survenue d'une affection aiguë ;

2) c'est aussi, compte tenu de l'augmentation actuelle des affections chroniques, en raison de la survenue lors du suivi, de complications, d'aggravations, de baisse des capacités fonctionnelles de sujets présentant des séquelles d'une affection antérieurement acquise ou une affection médicale chronique évolutive.

Ces deux situations sont importantes à considérer car si elles mettent en jeu des moyens comparables, les modalités de prise en charge (hospitalisation de jour, de semaine, soins ambulatoires, hospitalisation à domicile, ..), d'entrée dans la filière (depuis un service de court séjour mais aussi depuis le domicile ou lieu de vie), d'objectifs (récupération motrice, fonctionnelle, maintien de l'autonomie, adaptation de l'environnement, maintien à domicile, ..) et les résultats peuvent différer.

A) - A l'occasion d'un événement aigu

La filière de Médecine Physique et de Réadaptation se caractérise par la prise en charge du patient à différentes phases :

*** phase initiale**

Elle correspond aux possibilités **d'une (ou d') intervention(s) spécialisée(s) précoce(s)** destinées à diminuer ou éviter certaines déficiences :

- avis spécialisé du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation auprès du patient en collaboration avec les autres spécialités au sein du service de soins de courte durée (par exemple lors de la phase de réanimation ou post-opératoire) ;

- intervention technique de prévention et traitement des complications de décubitus, d'immobilisation prolongée ou des complications liées directement à l'affection (raideurs, attitudes vicieuses, encombrement pulmonaire, douleurs, etc., ..) ;

- intervention directe du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation face à une pathologie entrant dans le cadre de ses compétences techniques (par exemple manipulations, infiltrations, injections spécifiques, appareillage, bilans spécifiques,...) dans le cadre d'une prise en charge ambulatoire institutionnelle ou libérale ;

Elle permet de participer aux décisions d'orientation du patient en fonction :

- de son état de déficience et d'incapacité fonctionnelle ;

- du pronostic fonctionnel envisageable selon l'état clinique et l'environnement ;
- des besoins thérapeutiques nécessaires pour sa récupération, sa rééducation et/ou réadaptation (plateau technique et compétences) ;
- des structures d'accueil potentielles ;
- des moyens permettant l'organisation d'un suivi ambulatoire en secteur libéral (cabinet médical, masso-kinésithérapeute, orthophoniste, etc.) ou en secteur institutionnel ;
- des souhaits du patient et/ou de sa famille, afin de déterminer la meilleure adéquation entre les besoins et les désirs du patient.

*** phase secondaire**

Elle correspond à la **prise en charge spécifique en rééducation**, qui s'effectue lorsque l'état clinique du patient est suffisamment stabilisé (fonctions vitales stables), et idéalement les bilans diagnostique et étiologique terminés et lorsque le traitement est orienté simultanément sur la prise en charge de la déficience et de l'incapacité. Elle peut se réaliser en hospitalisation complète, partielle ou en suivi ambulatoire.

Cette phase de rééducation a pour objectifs :

- d'évaluer et de limiter les conséquences des lésions initiales par des techniques permettant de réduire les déficiences ou de les compenser ;
- de développer une rééducation fonctionnelle progressive pour permettre la meilleure autonomie dans la vie de tous les jours ;
- de prévenir des complications secondaires ;
- d'assurer une restauration physique, psychologique et sociale permettant la meilleure qualité de vie à domicile ou dans une structure adaptée ;
- d'assurer une éducation du patient et de son entourage ;
- de préparer le retour dans un lieu de vie.

*** phase tertiaire**

Elle correspond à la **réadaptation** et elle doit permettre selon l'incapacité ou le handicap résiduels :

- d'offrir au patient la possibilité d'une vie la plus autonome possible dans un environnement adapté ;
- de permettre une participation maximale aux activités sociales et professionnelles en fonction des caractéristiques socio-économiques du sujet, de son environnement social et humain, avec comme objectif la meilleure réinsertion sociale possible ;
- d'assurer le suivi spécialisé selon les séquelles, à moyen ou long terme, en relation avec le médecin traitant, permettant de limiter les conséquences des séquelles, d'intégrer les situations environnementales nouvelles, matérielles et architecturales, mais surtout sanitaires et sociales, professionnelles et économiques.

En somme il est possible de déterminer :

- une prise en charge rééducative précoce et prolongée qui débute dès la phase aiguë si possible (où que soit le patient), et qui se poursuit par une prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation dans une structure spécialisée (service, centre ou cabinet) en hospitalisation ou en ambulatoire ;

- une prise en charge de réadaptation qui débute dès la période de rééducation intensive dans la structure spécialisée de Médecine Physique et de Réadaptation avec ou sans hospitalisation, qui peut se prolonger au-delà sous la coordination de l'équipe de réadaptation, et qui s'effectue en collaboration avec les structures de soins (médecin traitant et équipes de soins à domicile), structures médico-sociales et associatives extérieures (associations de malades), et éventuels réseaux de soins.

B) - Au cours du suivi et de l'évolution des affections chroniques invalidantes

Cette situation est de plus en plus fréquente et nécessite une prise en charge médicale appropriée dans laquelle la place et l'organisation de la Médecine Physique et de Réadaptation est de plus en plus importante dans l'organisation des réseaux de soins.

Il peut s'agir du suivi des affections chroniques évolutives, pouvant aboutir progressivement à l'installation de déficiences, d'incapacités fonctionnelles et de nouvelles situations de handicap dans le cadre de vie : polyarthrite rhumatoïde, pelvispondylite rhumatismale, sclérose en plaque, maladie de Parkinson, sclérose latérale amyotrophique.

Il s'agit aussi du suivi au long terme de traumatismes, maladies acquises ou congénitales qui si ils n'évoluent pour eux-mêmes, ont provoqué des déficiences et incapacités à l'origine de complications, aggravations, perte fonctionnelles, désadaptation, etc., .qui vont nécessiter une nouvelle prise en charge : par exemple pour le blessé médullaire escarre, douleurs, spasticité ; pour l'AVC spasticité, troubles orthopédiques...

Il peut s'agir aussi de la prise en charge spécifique d'une affection intercurrente survenant chez un sujet présentant une condition déficitaire chronique rendant la prise en charge et la rééducation plus complexe, par exemple fracture du col chez l'hémiplégique.

La prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation peut se situer à tout moment. On peut distinguer deux situations :

- * en poussée aiguë ou en période post chirurgicale : la prise en charge se décrit de manière identique à celle des affections aiguës ;

- * lors du suivi au long cours, la prise en charge a pour objectifs selon le stade et le mode d'évolution, la limitation des déficiences, l'éducation du patient ou de l'entourage, le maintien de l'autonomie fonctionnelle et de la qualité de vie, l'adaptation environnementale technique, sociale ou professionnelle. La prise en charge est essentiellement ambulatoire, avec possibilité

d'hospitalisation(s) courte(s) pour des indications ou des modalités techniques précises, et parfois interventions à domicile en collaboration avec le médecin traitant, les intervenants soignants extérieurs divers libéraux (masso-kinésithérapeute, orthophoniste) ou centre de soins, ou avec une unité mobile ou même en hospitalisation à domicile et/ou avec une équipe d'un réseau de soins.

2) MODALITES DE PRISE EN CHARGE EN MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION

*** Ambulatoire :**

Par secteur ambulatoire, nous entendons non seulement le secteur libéral, mais aussi tout ce qui est fait dans les établissements pour les patients non hospitalisés (prise en charge sans hôtellerie). Ce type d'activité semble voué à un fort développement compte tenu du besoins pour la prise en charge d'affections chroniques évolutives (par exemple SEP, SLA, Maladie de Parkinson, affections neuro-musculaires,...), de l'espérance de vie élevée de sujets présentant une déficience motrice (IMC, blessés médullaires, amputés, ..) qui va nécessiter une évaluation clinique spécialisée régulière, des bilans pluridisciplinaires, une adaptation de la prise en charge pour limiter les complications secondaires, maintenir l'autonomie et favoriser le maintien à domicile.

Plusieurs types de « structures » de Médecine Physique et de Réadaptation, définis par des moyens mais aussi une organisation propre sont identifiés :

a) - la consultation simple et la consultation pluridisciplinaire : la consultation a pour objectif de donner un avis sur la prise en charge du patient. La consultation pluridisciplinaire associe un médecin de Médecine Physique et de Réadaptation et un médecin d'une autre spécialité (par exemple : neurologue, chirurgien orthopédiste, neuro-chirurgien, algologue, ..) ou bien un paramédical ou technicien (neuro-psychologue, ergothérapeute, orthoprothésiste, ...). Les soins de rééducation proprement dits seront dispensés dans un autre cadre (masso-kinésithérapeute libéral, plateau technique ambulatoire, hospitalisation). Les moyens reposent sur des locaux accessibles et un secrétariat indispensable à une bonne coordination des soins. La consultation de Médecine Physique et de Réadaptation peut se situer dans un cabinet de ville, un établissement de soins de courte durée (MCO) ou un établissement de Soins de Suite (SSR).

b) - le plateau technique ou médico-technique d'exploration et/ou de traitement : il s'agit d'une " structure " pouvant regrouper un ou des moyens techniques :

- d'explorations ou de diagnostic : de type imagerie (radiographie, échographie, ...), explorations électrophysiologiques (électromyographie, urodynamique, ..), étude dynamique de la force musculaire, de la posture et du mouvement, étude des troubles des fonctions motrice, cognitive, de communication, vésico-sphinctérienne ou cardio-vasculaire par exemple ;

- de traitements : atelier d'appareillage, atelier de physiothérapie, installation de rééducation motrice à sec ou de rééducation dans l'eau, de rééducation des fonctions supérieures, d'entraînement,

injections de toxine botulinique, évaluation d'aide technique, adaptation robotique d'environnement, etc., Les moyens sont détaillés dans un référentiel de structure modulaire, charte de qualité de la MPR (FEDMER 1999) et référentiel de moyens des cabinets libéraux de MPR (SYFMER, FEDMER). Le plateau technique ou médico-technique constitue un lieu où le patient peut être examiné et bénéficier d'une prise en charge par le médecin et un autre professionnel paramédical, comme par exemple pour une consultation médico-technique d'appareillage par le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation et le technicien appareilleur (orthoprothésiste).

c) - l'unité mobile de Médecine Physique et de Réadaptation lorsqu'elle existe : équipe pluridisciplinaire dirigée par un médecin de MPR se déplaçant à la demande auprès du malade – en MCO, à domicile, en collaboration avec les HAD, en lieu de vie FAM, MAS, en relation avec les réseaux, et dans des structures de SSR non MPR. Ce type d'unité mobile doit permettre une activité clinique et technique transversale, pouvant ainsi faire un lien entre le secteur sanitaire et médico-social.

d) - l'hospitalisation de jour : bien qu'institutionnalisée, la prise en charge en hospitalisation de jour peut être intégrée à la modalité ambulatoire, car le patient est pris en charge uniquement durant la journée, selon un mode d'organisation et de mise en place de moyens identiques la plupart du temps à l'hospitalisation complète. Certains soins de demi-journées sont effectués dans ce cadre ou selon des modalités tarifaires négociées au cas par cas avec les CPAM. L'organisation de l'hospitalisation de jour contribue à cette prise en charge ambulatoire en offrant la possibilité de bilans, de traitements pluridisciplinaires et l'élaboration de programme thérapeutique à mettre en place avec le secteur libéral.

Cette prise en charge peut être un complément à une prise en charge classique ambulatoire à domicile, bénéficiant de moyens techniques, humains, et de compétences plus spécifiques du plateau technique institutionnel d'un service de SSR MPR.

Les acteurs de la prise en charge ambulatoire sont :

- le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation : architecte du projet de soins, il peut être relayé localement par le médecin traitant du patient ;

- les autres spécialistes dans le cadre d'une consultation transdisciplinaire auxquels il conviendrait d'ajouter le médecin du travail et le médecin-conseil ;

- le médecin généraliste-médecin traitant, interlocuteur privilégié, il est à la fois une source importante d'informations concernant le patient et son environnement et un relais précieux pour le suivi de proximité du patient ;

- les professionnels paramédicaux qui peuvent, soit participer à une équipe médico-technique sur un même plateau centralisé (infirmières, aides-soignantes, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, orthophonistes, neuropsychologues, psychologues, assistantes sociales, etc., ...), soit appartenir au tissu de ressources du secteur libéral : infirmières, kinésithérapeutes, orthophonistes. Il faut y ajouter

les auxiliaires de vie et autres intervenants employés par les associations (par exemple ergothérapeutes ou assistantes sociales) ou certaines collectivités publiques, les divers services mis en place au sein des Maisons Départementales du Handicap (MDPH), aux équipes participant à l'intégration sociale et/ou professionnelle ou à son maintien dépendant d'associations (par exemple Association des Paralysés de France (APF), Association Française contre Les Myopathies (AFM), Equipe Spécialisée pour la Vie à Domicile (ESVAD), Equipe de Préparation, de Suivi et de Reclassement (EPSR), etc., ...).

*** Hospitalisation :**

- hospitalisation complète : prise en charge à temps complet avec hébergement. Le patient est accueilli et pris en charge 24 h sur 24, avec permanence médicale, soins infirmiers, accès quotidien au plateau technique de rééducation. Il peut cependant bénéficier de permissions thérapeutiques permettant un séjour plus ou moins long à domicile avant un retour définitif.

- hospitalisation de jour : pour mémoire (déjà décrite).

- hospitalisation de semaine : bien qu'elle n'existe pas sur le plan réglementaire en MPR, elle est souvent à considérer de fait, le patient étant pris en charge 24h sur 24, 5 jours par semaine, et séjournant ainsi les week-ends à son domicile.

Dans ces trois modes d'hospitalisation, le patient bénéficie des plateaux techniques déjà décrits dans l'ambulatorio. Les structures d'hospitalisations offrent cependant le plus souvent par leurs conditions réglementaires et budgétaires, la possibilité d'intervention de certains professionnels ne pouvant bénéficier d'un exercice ou d'une prise en charge en ambulatorio libéral (ergothérapeute, neuropsychologue, psychologue, psychomotriciens, diététiciens, etc.). Il est sous la responsabilité du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation dirigeant la structure d'hospitalisation, qui coordonne les interventions des autres professionnels médicaux et paramédicaux.

Dans le cadre de l'hospitalisation, il faut citer la possibilité de l'hospitalisation à domicile (HAD) à la limite entre institutionnalisation et ambulatorio. Des exemples innovateurs d'HAD MPR se développent et permettent une prise en charge à domicile, en situation, plus « écologique » le handicap et les interventions techniques permettant une meilleure valorisation des acquis fonctionnels et favorisant l'adaptation et l'intégration du patient dans son milieu de vie. Même plus polyvalente, dans certaines régions, l'HAD bien structurée peut être une alternative pour proposer un retour à domicile plus précoce avec une coordination des soins (suite de chirurgie orthopédique, sepsis, AVC, etc., ...).

3) ROLE DU MEDECIN DE MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION

De par sa formation le médecin de Médecine et de Réadaptation est amené à prendre en charge des sujets adultes ou enfants, présentant diverses affections (orthopédiques, rhumatologiques, traumatiques, neurologiques, cardio-vasculaires, respiratoires, etc., ...), dans le cadre de leur suivi après un épisode aigu, dans un suivi au long cours d'une affection d'évolution chronique invalidante. Il prend aussi en charge des patients porteurs d'un handicap permanent. Ce dernier aspect est spécifique à la MPR : un handicap est une situation, un désavantage dans l'existence, mais il est susceptible de se modifier avec le temps, de générer des complications propres ou de modifier le cours évolutif et surtout les conditions de prise en charge d'une affection intercurrente, qu'il aura éventuellement favorisée (sur handicap). Il est possible de prévenir ces aggravations, ou si elles se présentent de les gérer efficacement, afin de limiter le sur handicap en particulier avec le vieillissement (exemple des sujets IMC ou polio vieillissant).

Il y a ainsi **une prise en charge médicale du handicap** justifiant l'avis et l'intervention d'un spécialiste de MPR, voire d'une équipe pluridisciplinaire au sein d'un plateau technique de rééducation, comme il en est actuellement défini de la prise en charge de la douleur chronique.

Son rôle est :

1 - Diagnostic : par sa connaissance approfondie de certaines pathologies spécifiques, le médecin de MPR est amené à diagnostiquer des affections nouvelles chez les patients qu'il examine, à dépister des complications au cours de l'évolution des pathologies connues, et à poser les indications thérapeutiques qui en découlent. Il est fréquemment consulté pour avis diagnostique sur des affections neurologique, traumatologiques, rhumatologiques, mais aussi les atteintes des fonctions cardio-vasculaires et respiratoires, pelvi-sphinctériennes, cognitives et de communication. Dans une situation de handicap, son avis est utile pour le dépistage des complications.

2 - Evaluation fonctionnelle clinique et instrumentale : sa pratique s'exerce plus spécifiquement par rapport à d'autres spécialités avec un objectif d'évaluation fonctionnelle (marche, préhension, aptitude à l'effort, fonctions urinaire, cardio-vasculaire, respiratoire, cognitive, etc., ..) sur un mode clinique et aussi instrumental avec l'utilisation de nombreux appareillages (EMG, urodynamique, analyse de marche, dynamométrie, monitoring per-opérateur, épreuve d'effort, ..).

3 - Thérapeutique : certaines techniques de traitement sont bien maîtrisées par le médecin de MPR, bien qu'elles ne lui appartiennent pas en propre : à titre d'exemple les techniques de physiothérapie, les manipulations vertébrales, les indications et la réalisation des infiltrations intra ou péri-articulaires, des

injections intramusculaires de toxine botulique dans le traitement de la spasticité, les techniques de réalisation d'orthèses ostéo-articulaires et les prises de moulage pour le "grand appareillage".

4 - Expert pour les indications et contre-indications aux techniques de rééducation : par sa formation, le médecin spécialiste de Médecine Physique et de Réadaptation est le seul à même de dire quel patient doit bénéficier de telle ou telle technique de rééducation, en précisant les objectifs et les modalités, et en évaluant les résultats. Les contre-indications découlent de l'évaluation de l'état clinique du patient, fonction de l'ensemble de ses pathologies, et de la connaissance des contraintes des diverses techniques de rééducation. Il est aussi expert pour la prévision du handicap résiduel (pronostic fonctionnel) et de l'évolution à long terme des capacités, prenant en compte le contexte de vie personnelle, sociale, éducative et professionnelle.

5 - Coordination : le médecin de MPR assigne à chaque intervenant son rôle dans le traitement du patient, lui transmet les indications nécessaires à la bonne compréhension et la bonne exécution de ce rôle. Il décide et organise les interventions pluridisciplinaires lorsqu'elles sont utiles. Il évalue l'action de chaque intervenant du processus de rééducation.

Son activité peut s'exercer en secteur libéral ou institutionnel, privé ou public, sur un mode de prise en charge ambulatoire ou d'hospitalisation de jour, de semaine ou complète, en relation avec une équipe institutionnelle ou avec des intervenants du secteur libéral ou associatif.

Son action est liée à celle des paramédicaux concernés par le projet de soins avec lesquels il se construit. Elle s'exerce géographiquement au sein même de la structure MPR mais également largement au dehors :

- En amont : dans les services MCO (notamment réanimation, neurologie, neurochirurgie, orthopédie) pour des avis diagnostiques, thérapeutiques, rééducatifs et d'appareillage, dans le but de débiter précocement les soins adaptés, de prévenir les surcomplications et la précarisation fonctionnelle et de permettre l'orientation sur les structures les plus appropriées à l'état des patients ; en consultations ouvertes sur la ville, hospitalières ou libérales, servant de référence dans l'offre de soin pour des personnes handicapées.

- En aval : en lien avec les soins de ville, le secteur médico-social dans le cadre d'une consultation, d'une équipe mobile, d'une HAD, de réseaux pour la coordination des composantes médicales, techniques et sociales destinées à améliorer la fonction et la participation du patient dans son environnement, que ce soit pour des patients soignés dans les structures MPR, mais aussi pour des patients soignés en MCO ou dans d'autres structures SSR, qui nécessitent un suivi dans leur milieu de vie.

Son action s'exerce aussi de plus en plus en activité de consultation pluri-disciplinaire : consultation spasticité, douleur, escarre, neuro-musculaire, SLA, etc., ...

4) FACTEURS DETERMINANT L'ORGANISATION DE LA FILIERE DE SOINS

L'orientation du patient à partir du début de sa prise en charge (phase aiguë ou entrée dans la maladie chronique) est soumise à différents facteurs qui interviennent pour déterminer selon ses besoins :

- le besoin spécifique d'une prise en charge dans une structure de Médecine Physique et de Réadaptation ;
- le choix de la modalité de suivi (domicile, hôpital de jour ou hospitalisation complète).

A) - Facteurs déterminant le choix de la modalité de suivi

- Facteurs médicaux :

On peut déterminer comme facteurs médicaux prédisposant au choix d'une hospitalisation :

- la nécessité d'une surveillance médicale importante, quotidienne, en raison des risques cliniques, des séquelles, des complications de l'affection causale, mais aussi en raison de facteurs de co-morbidité ;
- la nécessité d'un traitement médical important ou de coût élevé, difficile à mettre en œuvre en ambulatoire ou dans le cadre de certaines structures de Soins de Suite et Réadaptation peu médicalisées ou l'intégration du patient dans un programme spécifique, pluridisciplinaire, intensif, coûteux de rééducation non applicable dans le secteur libéral.

- Facteurs psychologiques :

Ils justifient une hospitalisation si leur sévérité ne permet pas une autonomie et une vie sécurisante à domicile.

- Facteurs sociaux :

Il s'agit le plus souvent d'une impossibilité matérielle de retour à domicile, par inadaptation de l'environnement architectural, par l'absence d'environnement humain et/ou de structure de soins ou d'aide au maintien à domicile ou simplement par une inaptitude partielle à vivre en toute sécurité, autonome à son domicile.

- Choix du patient ou de sa famille :

Il contribue en corrélation avec les autres facteurs au choix d'un suivi en hospitalisation ou en ambulatoire

B) - Facteurs déterminant le choix d'une structure de Médecine Physique et de Réadaptation

- Déficiences :

La nature et l'intensité des déficiences induisent les indications des techniques de rééducation, leur modalité, leur diversité, leur complexité et leur complémentarité. A partir de deux interventions spécialisées ou de plus d'une heure par jour de rééducation, ces déficiences justifient la prise en charge dans une structure de Médecine Physique et de Réadaptation (constituée d'une équipe de rééducation et d'un plateau technique ainsi que de deux médecins dont un spécialiste de Médecine Physique et de Réadaptation pour 30 lits) (Réf. Charte de qualité en MPR).

- Facteurs médicaux :

Ils se caractérisent par la nécessité d'une surveillance médicale et d'une coordination spécialisée des soins de rééducation avec présence d'un médecin de Médecine Physique et de Réadaptation et de plusieurs intervenants paramédicaux (masso-kinésithérapeute, ergothérapeute, orthophoniste, neuropsychologue, assistante sociale, etc., ...).

- Facteurs psychologiques :

Ils influencent fortement le choix de la structure de Soins de Suite Médicalisés ou de Médecine Physique et de Réadaptation en fonction de critères comportementaux. La compréhension des objectifs et l'adhésion au programme de rééducation sont nécessaires. L'exception doit être faite pour les troubles cognitifs et comportementaux s'intégrant dans l'ensemble des conséquences de l'affection initiale (par exemple lésions cérébrales). Le cas particulier des patients porteurs d'une affection psychiatrique et nécessitant des soins complexes de rééducation (traumatisme grave, affection intercurrente invalidante) impose des conditions : recours possible à tout moment à l'aide d'une équipe psychiatrique (notion de proximité), comportement compatible avec le maintien dans une structure non spécialisée.

- Facteurs sociaux :

Ces facteurs ne doivent pas constituer en soi un critère majeur d'hospitalisation en service de Médecine Physique et de Réadaptation par rapport à un service de Soins de Suite Médicalisés (sauf éventuellement pour cause de proximité de la structure par rapport au lieu de vie). D'autres facteurs sociaux par contre, comme la nécessité d'une évaluation et d'une adaptation du domicile ou la nécessité d'une évaluation et d'un réentraînement professionnel, peuvent justifier cette prise en charge en hospitalisation. A cet égard, les structures de MPR doivent être en lien avec les services sociaux et le secteur médico-social, que ce soit ou non au sein d'un réseau organisé, comme par exemple fréquemment autour de la prise en charge d'une pathologie (traumatismes crâniens).

C) - Facteurs d'orientation secondaire

La survenue d'une aggravation, d'une complication, d'une amélioration, d'une ré-intervention, peut nécessiter le passage d'une structure à une autre ou un changement de mode de suivi (par exemple passage de service de Médecine Physique et de Réadaptation en service de Soins de Suite Médicalisés ou d'hospitalisation complète en hospitalisation de jour, etc., ..). C'est l'état du patient et ses besoins de soin qui guident son orientation. Le passage d'une structure à une autre n'est jamais définitif ni irréversible, les relations entre toutes les structures sanitaires et médico-sociales doivent être clairement précisées à ce sujet, dans chaque territoire ou bassin de santé, avec la possibilité de constitution de filière et de collaboration sanitaire et médico-sociale.

5) EVALUATION – INDICATEURS DE PERFORMANCE

C'est un chapitre en pleine évolution d'une part du fait de la mise en place progressive de l'évaluation des soins et des procédures de prise en charge médicale, et d'autre part des réflexions ou contraintes concernant la qualité des soins et l'accréditation des structures. La Médecine Physique et de Réadaptation n'échappe pas à cette logique, et bénéficie même d'une situation privilégiée par l'évaluation du devenir à court, moyen ou long terme qu'elle peut mettre en place.

Pour son propre compte, en tant que spécialité médicale, elle se doit de mettre en place des "référentiels" d'évaluation de son activité. Ce document contribue à la mise en place d'une évaluation des structures, procédures et techniques dans le domaine de la Médecine Physique et de Réadaptation dans la mesure de sa validation par les différents groupes professionnels représentatifs de la Médecine Physique et de Réadaptation regroupés au sein de la Fédération Française de Médecine Physique et de Réadaptation (FEDMER).

Les indicateurs de performance peuvent être de différents niveaux, prenant en compte les résultats en terme de performance "économique" (par exemple durée de séjour ou coût), en termes de performance de qualité des soins (par exemple complications, infections nosocomiales, ..), ou en terme de résultats cliniques (déficiences) et fonctionnels (incapacités) à court ou moyen terme et même de retentissement psychosocial (handicap, qualité de vie) à long terme.

Ces critères sont un référentiel utilisable dans une démarche d'évaluation et d'accréditation. Cette démarche peut concerner les structures de MPR, les professionnels travaillant dans ces structures ou en libéral, et les liens entre les structures (évaluation des filières, de la pertinence des transferts...).

Les présents critères définissent la place de la MPR par rapport aux soins de courte durée (MCO) et au sein de l'ensemble des SSR, jusqu'aux confins du médico-social et du social.

Cette démarche en termes de critères d'une prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation constitue le préambule à cette évaluation ; d'abord en spécifiant son champ d'application et ensuite en précisant les objectifs de cette prise en charge. Cela détermine ensuite le choix des outils de mesure (déficiences, incapacités, handicap et qualité de vie), tout au long de la filière de soins, depuis les soins de courte durée jusqu'à la réinsertion sociale et professionnelle éventuelles.

6) GLOSSAIRE

Déficiences : perte de substance ou altération d'une structure ou fonction psychologique, physiologique ou anatomique.

Incapacité/Capacité : réduction (résultant d'une déficience) partielle ou totale de la capacité à accomplir une activité d'une façon ou dans les limites considérées comme normales pour un être humain.

Handicap : résulte pour un individu donné d'une déficience ou d'une incapacité qui limite ou interdit l'accomplissement d'un rôle normal en rapport avec l'âge, le sexe, les facteurs sociaux et culturels.

Fonctionnement : comme défini par la CIF, les fonctions corporelles sont les fonctions physiologiques ou psychologiques des différents systèmes (nerveux, musculo-squelettique, digestif, respiratoire et circulatoire). Les déficiences sont des pertes ou des modifications significatives de fonction ou de structure.

Participation : comme défini par la CIF, la participation est l'implication d'un individu dans les situations de la vie par rapport à son état de santé, ses fonctions, ses structures anatomiques, ses activités, et les facteurs environnementaux. Un manque de participation peut être problématique pour quelqu'un dépendant de la manière ou de la façon dont il s'implique dans les situations de la vie de tous les jours.

Structures de Médecine Physique et de Réadaptation : sous le terme de structures de Médecine Physique et de Réadaptation nous considérons toute entité quels qu'en soient le statut, la nature, l'importance, pouvant mettre en action une ou plusieurs compétences de rééducation et de réadaptation, un ou plusieurs moyens techniques (médecin de Médecine Physique et de Réadaptation, masso-kinésithérapeute, ergothérapeute, neuropsychologue, orthophoniste, appareilleurs, explorations fonctionnelles, etc., ...) dès lors qu'elle est sous la direction médicale d'un médecin spécialiste de Médecine Physique et de Réadaptation. Leur activité peut s'exercer en ambulatoire ou hospitalisation, en secteur libéral privé, public ou privé participant au service public.

Plateau technique : plateau médico-technique d'exploration et/ou de traitement, il s'agit d'une structure de regroupement géographique de moyens et/ou de compétences techniques, d'explorations ou de diagnostic (de type imagerie, explorations électrophysiologiques, étude dynamique de la motricité, de la posture, du mouvement), et/ou de traitements (cabinet de masso-kinésithérapie, d'orthophonie, atelier d'appareillage orthopédique, de physiothérapie, d'ergothérapie, installation de rééducation à sec ou dans l'eau). Le plateau technique est plus ou moins important. Il fonctionne sous un statut privé ou public, pour des patients ambulatoires ou hospitalisés.

Soins de courte durée : sont désignés sous ce terme les services de court séjour ou MCO (neurologie, rhumatologie, réanimation, chirurgie, médecine interne, etc., ..).

Soins de Suite et de Réadaptation (SSR) : sont désignés sous ce terme les services de moyen séjour

(Soins de Suite Médicalisés, maisons de repos et de convalescence, Médecine Physique et de Réadaptation,...). Selon la terminologie adoptée dans le SROS Rhône Alpes, les SSR regroupent 4 types d'activité : services de rééducation post-réanimation (SRPR), Médecine Physique et de Réadaptation (MPR), Soins de Suite Médicalisés généralistes (le moyen séjour gériatrique en fait partie), Soins de Suite Médicalisés spécialisés (par pathologies : tuberculose, lutte contre l'alcoolisme, etc.).

Il va de soit que la parution de nouveaux décret et circulaire relatifs à l'activité de SSR et l'existence d'une nouvelle identification et dénomination de structures spécialisées de SSR peut laisser augurer de certaines modifications sur le terrain, même si le rôle et la place de la médecine spécialisée MPR se pérenniseront dans le domaine de la prise en charge du handicap.

Soins ambulatoires : il s'agit des soins, consultations simples ou pluridisciplinaires, soins infirmiers, soins de masso-kinésithérapie, ergothérapie, neuropsychologie, orthophonie, appareillage, et/ou autres interventions spécialisées (consultation ou suivi psychiatrique ou psychologique,...) envisagés dans un cadre libéral ou public, pour des patients non hospitalisés. Leur efficacité repose sur des locaux accessibles, des moyens techniques adaptés et des compétences spécifiques à la rééducation et la réadaptation.

Prise en charge : ensemble des actions de soins et des mesures prises pour un patient, dès l'instant où il s'adresse ou est adressé à un médecin de MPR ou une structure de MPR, jusqu'à l'instant où l'action de rééducation est déclarée terminée (fin de prise en charge).

Filière de soins : parcours du patient dans différentes structures tout au long de sa prise en charge, en fonction de ses besoins à chaque étape de l'évolution de sa pathologie.

Réseau de soins : organisation formelle, volontaire, de plusieurs structures, selon un déterminisme géographique et/ou fonctionnel, en vue d'optimiser la prise en charge et les filières de soins de certaines pathologies.

Médecin traitant : le médecin de MPR peut être le médecin traitant d'une personne handicapée.

Appareillage : nous considérons comme appareillage, l'ensemble des moyens techniques utilisables,

- de type orthèses (appareillage du membre supérieur ou inférieur suppléant une déficience d'un membre) provisoires de rééducation (par exemple attelle dynamique ou de posture), orthèses définitives du "grand et du petit appareillage" (par exemple orthèse de type cruro-jambière ou corset) ;
- de type prothèse (appareillage du membre supérieur ou inférieur remplaçant une partie d'un membre pour rétablir partiellement sa fonction) ;
- de type aides techniques pour l'acquisition et le maintien de l'autonomie fonctionnelle (aides pour la déambulation, le repas, ..), aides techniques pour les soins et le maintien à domicile (lits, aides pour la toilette, les transferts, appareils de rééducation ou de traitement éventuels (appareils de verticalisation, appareils de stimulation électrique, ..).

Ses termes désignent à la fois l'ensemble des appareils ainsi définis et les activités nécessaires à sa prescription, sa réalisation, sa mise en place, son contrôle, son entretien, son adaptation.

Rééducation : ensemble des actions d'évaluation et de soin utilisables pour réduire les déficiences et incapacités à court, moyen et long terme.

Réadaptation : démarche globale comportant l'évaluation des capacités du patient, de ses problèmes de santé, de ses souhaits, de son environnement, l'élaboration d'un projet personnel cohérent et réaliste, la mise en œuvre des moyens propre à le réaliser.

Education : sous le terme d'éducation, trois aspects doivent être considérés. L'éducation à la santé, auprès du patient ou de son entourage permettant une connaissance de sa maladie, de son traitement, de sa surveillance et d'assurer une prévention secondaire. L'éducation socio-professionnelle permettant d'envisager le plus souvent un reclassement professionnel en fonction des séquelles et de l'état fonctionnel du patient. L'éducation scolaire et professionnelle, spécifique et réglementaire chez l'enfant ou les sujets présentant un déficit sensoriel.

DEUXIEME PARTIE

**LES CRITERES DE PRISE EN CHARGE SELON
DIFFERENTES PATHOLOGIES CHEZ L'ADULTE**

1) MEMBRE SUPERIEUR – TRAUMATOLOGIE – ORTHOPEDIE

I - Introduction

La pathologie traumatologique du membre supérieur est très variée et donne lieu à une prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation que ce soit en hospitalisation sous toutes ses formes, en secteur libéral, en association et en symbiose de ces deux types de prise en charge, en fonction de l'importance des lésions, de la diversité des professionnels intervenants et de l'évolution.

Il faut distinguer la pathologie traumatique du membre supérieur, de l'épaule au poignet, articulaire ou extra-articulaire, simple ou multiple, avec ou sans lésions associées (neurologiques, vasculaires) et la pathologie orthopédique, qui est dominée par l'épaule (coiffe, arthroplastie essentiellement), le coude étant moins fréquemment représenté (arthrolyse, prothèse). Une place particulière doit être réservée à la pathologie de la main, soit d'origine traumatique associant souvent des lésions osseuses, vasculaires, nerveuses, tendineuses, allant de la réparation à la réimplantation de doigts ou de main complète, soit d'origine orthopédique ou rhumatologique (arthrite, arthrose, algoneurodystrophie, ...).

II - Définitions

La pathologie traumatologique du membre supérieur, bénéficiant d'une prise en charge coordonnée de Médecine Physique et de Réadaptation correspond soit :

- à une pathologie orthopédique pouvant bénéficier d'une prise en charge médicale rééducative et/ou chirurgicale (chirurgie réglée) : pathologie de la coiffe des rotateurs, avec ou sans réparation chirurgicale, capsulite rétractile, arthroplastie prothétique totale d'épaule pour omarthrose, ostéonécrose, arthrite ; arthrolyse du coude sur raideur, chirurgie prothétique du coude sur séquelle traumatique, rhumatisme inflammatoire ; à la main, ténolyse, arthrolyse, chirurgie prothétique sur rhumatisme inflammatoire, transfert tendineux sur séquelles neurologiques et sur ruptures tendineuses.

- à une pathologie traumatique :

- fracture articulaire de l'épaule avec ostéosynthèse ou chirurgie prothétique, fracture du coude, du poignet, avec ostéosynthèse ou traitement orthopédique ;

- fracture extra-articulaire traitée orthopédiquement ou par ostéosynthèse ;

- fracture simple (isolée) ou complexe avec lésions associées neurologiques (de la lésion d'un tronc nerveux à la paralysie du plexus brachial), vasculaires, tendineuses ;

- fractures multiples du membre supérieur ou entrant dans le cadre d'un polytraumatisme et dont la prise en charge rééducative se fait soit en ambulatoire dans les traumatismes simples et/ou à traitement orthopédique ou en institution dans les traumatismes complexes demandant une prise en charge pluridisciplinaire ;

- la pathologie traumatique de la main, très variable en importance, de la simple plaie avec lésion tendineuse ou fracture d'un métacarpe ou d'une phalange, aux lésions complexes,

multidigitales avec associations de lésions osseuses, tendineuses, vasculaires, nerveuses et/ou réimplantation digitale ou totale de main, est prise en charge en ambulatoire complètement ou en institution au début, puis en ambulatoire avec suivi ou non, plus ou moins espacé en institution (type hôpital de jour).

III - Epidémiologie

La pathologie traumatolo-orthopédique du membre supérieur est par sa diversité très fréquente. Il n'y a pas de données épidémiologiques de l'ensemble. Les lésions les plus fréquentes semblent toucher la main et le poignet, et les facteurs en cause sont les accidents et maladies professionnelles, les accidents domestiques et sportifs. En 2000, les troubles musculo-squelettiques du membre supérieur (TMS) représentaient 62 % de l'ensemble des maladies professionnelles recensées par la Caisse Nationale de l'Assurance Maladie des Travailleurs Salariés (CNAMTS). Les TMS constituent actuellement les pathologies professionnelles de loin les plus répandues dans les pays industrialisés. Parmi l'ensemble de ces maladies, les TMS du membre supérieur occupent une place particulière en raison de leur augmentation constante depuis plus de 10 ans et de leur part prépondérante parmi l'ensemble des maladies professionnelles. À titre d'exemple, en France, près de 24 000 cas de TMS du membre supérieur (TMS-MS) ont été indemnisés en 2003 comme Maladies Professionnelles (MP)

On sait que les lésions de la main, toute gravité confondues, sont très nombreuses. Elles représentent un fort pourcentage des accidents du travail. (En 2000, 200 446 accidents avec arrêt de travail dus à des lésions aux mains ont été recensés en France, sur un total de 743 735 accidents avec arrêt, soit 27%, voir 30% des accidents du travail avec 30% des IPP à l'échelon national). Les lésions de la coiffe des rotateurs constituent de très fréquentes maladies professionnelles. Ainsi, le retentissement socio-professionnel de ces traumatismes, les risques importants de complications, raideur, algoneurodystrophie, douleur chronique justifie une prise en charge rééducative, souvent pluridisciplinaire.

IV - Phase initiale

a) Rééducation pré-opératoire (pour les affections orthopédiques)

Le rôle du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation est de faire une expertise clinique pour envisager le besoin et les modalités d'une prise en charge rééducative dans une démarche :

- soit de coordination d'un traitement conservateur médical et rééducatif (pour le syndrome de la coiffe des rotateurs, l'omarthrose) associant des soins médicaux, masso-kinésithérapiques, ergothérapiques et des techniques d'appareillage ;

- soit de préparation à l'intervention pour l'entretien ou le gain articulaire, l'entretien et le renforcement musculaire, l'apprentissage de l'économie articulaire, la prévention des attitudes vicieuses.

Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation réalise un bilan de la douleur, un bilan

fonctionnel et de qualité de vie qui permet de suivre l'évolution et d'apprécier la qualité des résultats post-opératoires. Cette prise en charge est effectuée en collaboration avec le chirurgien et le médecin traitant.

Modalités : cette prise en charge rééducative pré-opératoire est organisée en soins ambulatoires en général, le plus souvent en secteur libéral de Médecine Physique et de Réadaptation bénéficiant d'un plateau technique adapté (ergothérapie, appareillage), plus rarement en institution dans le cadre d'un hôpital de jour en liaison avec le secteur libéral kinésithérapique.

b) Soins de courte durée

Cette phase se déroule dans une unité de chirurgie et correspond au geste chirurgical, à l'immobilisation, aux soins post-chirurgicaux immédiats.

A cette phase, le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation peut être sollicité pour la prise en charge initiale de masso-kinésithérapie, pour la mobilisation précoce en post-opératoire, pour l'installation de l'appareillage de repos, d'immobilisation, pour la prise en charge des troubles trophiques, pour la prise en charge des complications (algoneurodystrophie, lésions neurologiques périphériques, ..) ou pour une indication éventuelle d'aide technique.

Il contribue, en collaboration avec l'équipe médico-chirurgicale, à l'orientation ultérieure du patient pour la phase secondaire de rééducation.

* Les critères d'orientation principaux sont d'ordre :

1) médical : lésions complexes, polytraumatismes, facteurs de co-morbidité associés, complications post-opératoires (problème cicatriciel, sepsis, algodystrophie, ...) fragilité de l'ostéosynthèse et les déficiences en résultant retentissant sur l'autonomie dans les activités de la vie quotidienne et les activités corporelles élémentaires (ACE).

2) fonctionnel : gêne pour les activités corporelles élémentaires, les activités de la vie quotidienne.

3) social : environnement familial, de voisinage, insuffisant (patient vivant seul ou conjoint âgé ou dépendant), isolement du domicile, manque d'aide sociale.

* L'orientation s'effectuera :

- au domicile : l'état médical ne nécessite pas de surveillance médicale quotidienne, l'environnement est favorable, l'autonomie pour les activités de la vie quotidienne et les activités corporelles élémentaires est peu limitée, l'état clinique justifie une prise en charge kinésithérapique simple, en ambulatoire, pouvant être aisément envisagée par le secteur libéral ;

- dans un service Soins de Suite Médicalisés : l'état médical justifie une surveillance fréquente mais une prise en charge rééducative kinésithérapique simple, de moins d'une heure par jour, l'entourage humain est insuffisant ou inexistant et il n'y a pas de difficulté prévisible professionnelle

ou de nécessité d'appareillage demandant une intervention de réadaptation avec prise en charge ergothérapeutique et sociale ;

- dans une structure de Médecine Physique et de Réadaptation : l'état médical justifie une surveillance médicale fréquente, une rééducation complexe avec, au minimum deux intervenants et/ou un temps de soin de rééducation supérieur à une heure par jour, la nécessité d'adaptation technique (appareillage ou aide technique) dans le cadre des soins de rééducation ou pour les activités de la vie quotidienne, et/ou une intervention spécialisée de réadaptation dans le cadre professionnel faisant intervenir ergothérapeute et service social.

En résumé, l'orientation vers une structure de Médecine Physique et de Réadaptation est spécifiquement indiquée :

- pour toutes lésions complexes du membre supérieur ou de la main, dans le cadre d'un polytraumatisme, lésions associant une atteinte tendineuse, nerveuse et vasculaire et/ou osseuse, dans le cadre de réimplantation, de reprise chirurgicale ou de complications ;

- pour les suites de chirurgie orthopédique réglée, soit parce que le réseau libéral n'est pas suffisant, soit en cas de geste très spécialisé nécessitant un suivi et une prise en charge particulière ;

- en relais du secteur libéral ou des services de Soins de Suite Médicalisés à la phase d'intensification de la rééducation, par exemple après ablation d'une immobilisation, à la reprise du travail actif, pour l'appareillage ;

- en cas d'échec de la prise en charge en libéral ;

- en cas de handicap majeur nécessitant une intervention de réadaptation spécifique et intense, associant ergothérapie, appareillage, aide technique, intervention dans le cadre de l'avenir professionnel et avec un accompagnement social.

* La date de prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation est déterminée par un état clinique ne justifiant plus aucun soin spécialisé d'ordre chirurgical ou des soins espacés pouvant être délivrés en consultation chirurgicale. La surveillance clinique, les soins médicaux et infirmiers, la gestion de la douleur et la prise en charge kinésithérapique et ergothérapique sont assurés par la structure de Médecine Physique et de Réadaptation.

V – Phase secondaire

Elle correspond à la phase de soins et de rééducation :

- après chirurgie ;

- après immobilisation et travail passif : intensification de la rééducation.

Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation coordonne et supervise les interventions pluridisciplinaires, soit au sein d'une structure d'hospitalisation de Médecine Physique et de Réadaptation, soit en soins ambulatoires dans le secteur institutionnel ou libéral ou en coordination

entre les deux, selon les dispositions des plateaux techniques.

* Les buts de la rééducation sont :

- la récupération des déficiences articulaires et musculaires en fonction des lésions initiales, en tenant compte des délais de cicatrisation et de consolidation ;
- l'autonomisation la plus précoce possible ;
- la restitution des capacités fonctionnelles maximales prenant en compte les conditions sociales et professionnelles du sujet pour lui permettre de retrouver des modalités de vie équivalentes, satisfaisantes et une bonne qualité de vie ;
- la lutte contre la douleur ;
- la prévention des complications, en particulier l'algodystrophie ;
- l'accompagnement du patient sur le plan psychologique, social et professionnel ;
- l'adaptation éventuelle aux incapacités séquellaires dans les activités de la vie quotidienne, l'environnement social, l'exercice professionnel.

* L'action de rééducation consiste à :

- évaluer les déficiences articulaires, musculaires, sensitives, algiques et le retentissement fonctionnel, socio-professionnel, et psychologique ;
- élaborer et mettre en œuvre un projet thérapeutique personnalisé en fonction de l'état clinique, des conditions personnelles, sociales et professionnelles, de l'environnement pour récupérer un membre supérieur fonctionnel avec ses capacités de préhension dans un espace maximum, avec ou sans appareillage et aide technique.

* Les moyens à mettre en œuvre pour prendre en charge la rééducation dans une structure d'hospitalisation en Médecine Physique et de Réadaptation sont détaillés par catégories professionnelles :

- l'équipe médicale coordonne et supervise les interventions pluridisciplinaires, assure la surveillance clinique et paraclinique, le suivi de la cicatrisation, la surveillance des constantes biologiques, le contrôle radiologique, le diagnostic, la prévention et le traitement des complications éventuelles, effectue et contrôle la prescription, la mise en œuvre et le suivi des thérapeutiques médicamenteuses, rééducatives et de l'appareillage, et assure le suivi et l'évaluation de l'état global clinique et fonctionnel ;
- l'équipe soignante (IDE, aides soignants) assure les soins infirmiers, en particulier en vue de la cicatrisation, la prise des constantes et l'aide pour l'alimentation, la toilette, l'habillement, la mise en place des orthèses et, dans le cadre des polytraumatismes la prévention des risques de décubitus ;
- les kinésithérapeutes assurent les techniques de mobilisations passives, assurent et supervisent les techniques de mobilisations actives aidées, actives sans et avec résistance progressive, de réveil et

de renforcement musculaire, les techniques de drainages anti-œdémateux, d'assouplissement et de réduction des adhérences cicatricielles, cutanées, tendineuses, des tensions et contractures musculaires en utilisant divers moyens techniques dont l'électrothérapie, la balnéothérapie par exemple. Ils peuvent participer à la réalisation ou la mise en place d'appareils de série ou faits sur mesure (résine, thermoformable, contention,...). Ils contribuent selon l'évolution et l'atteinte au reconditionnement physique, par une pratique professionnelle ou sportive, parfois en collaboration avec des éducateurs sportifs en activité physique adaptée;

- les ergothérapeutes mettent en place les aides techniques pour l'autonomie des activités de la vie quotidienne, interviennent pour le travail actif aidé et actif du membre supérieur, de façon analytique et globale, effectuent les bilans fonctionnels de préhension (main externe, interne), les bilans sensitifs et la rééducation sensitive (désensitisation, discrimination,...). Ils effectuent et adaptent les orthèses, attelles de postures (thermoformable, néoprène, ...). Ils effectuent l'éducation à l'économie articulaire (arthrose, arthrite), les mises en situation pour les activités de la vie quotidienne dans l'objectif du retour à domicile et à visée d'évaluation professionnelle ou de sport et de loisir;

- les techniciens d'appareillage interviennent pour des orthèses définitives, certaines orthèses de traitement sur moulage (orthèse hélicoïdale par exemple) ou des appareils de série (attelle de stabilisation du poignet, type MP stop, ...);

- les assistantes sociales contribuent à régler les situations sociales, financières, médico-légales, administratives, professionnelles avant le retour à domicile et conseillent sur les possibilités de devenir professionnel en fonction de l'évolution prévisible;

- les psychiatres, psychologues interviennent pour prendre en charge le versant anxio-dépressif fréquemment intriqué avec les lésions somatiques dans la pathologie du membre supérieur (algoneurodystrophie, suite d'accident du travail,...);

- le psychomotricien peut intervenir dans les perturbations du schème moteur, et pour une reprogrammation de la gestuelle.

- les éducateurs sportifs en activité physique adaptée interviennent au sein de certaines structures pour favoriser le reconditionnement physique et l'adaptation professionnelle et sportive.

*** Les modes de prise en charge :**

Ils sont proposés selon l'état clinique, le degré d'autonomie, l'environnement familial, la proximité du domicile : hospitalisation complète, hospitalisation de semaine, hospitalisation de jour, soins ambulatoires (en secteur libéral ou en institution selon les moyens techniques disponibles).

Cette prise en charge rééducative peut :

- soit s'effectuer d'un seul tenant, l'hospitalisation étant suivie par le retour à domicile avec une masso-kinésithérapie en secteur libéral et une surveillance médicale ambulatoire;

- soit s'effectuer en hospitalisation classique ou de semaine, puis en hospitalisation de jour, couplée à une masso-kinésithérapie en secteur libéral;

- soit s'effectuer uniquement en hôpital de jour, avec progressivement diminution de cette prise en charge et, conjointement prise en charge complémentaire en libéral, pour finir par une prise en charge totale en libéral avec un suivi de l'évolution en hôpital de jour ;

- soit s'effectuer par étapes, en particulier pour les évolutions longues, comme les algoneurodystrophies en phase froide ou séquellaire avec une phase institutionnelle de début pour l'évaluation, l'initiation de la prise en charge rééducative, la confection d'appareillage, puis un retour à domicile avec poursuite de la prise en charge en ambulatoire. Une nouvelle hospitalisation pour réévaluation, modification de l'appareillage, reprise en charge rééducative pluridisciplinaire peut être envisagée selon les besoins. Ces étapes peuvent être répétées en fonction de l'évolution, de la récupération plus ou moins rapide. Cette modalité peut être proposée aussi dans les sutures de coiffe, où après la cicatrisation cutanée et la récupération passive d'une partie des amplitudes, le retour à domicile se réalise avec poursuite du travail passif en ambulatoire ou en secteur libéral, puis retour en institution à la phase de travail actif aidé et actif avec prise en charge pluridisciplinaire et balnéothérapie dans le cadre de l'hôpital de jour.

VI – Phase tertiaire

* Critères de sortie de l'hospitalisation :

- état médical stabilisé ;
- autonomie du patient isolé, permettant le retour à domicile dans de bonnes conditions;
- récupération clinique et fonctionnelle ne nécessitant plus une prise en charge pluridisciplinaire, pluriquotidienne ;
- moyens techniques ambulatoires permettant la poursuite des techniques de rééducation nécessaires à l'état du patient.

* Préparation de la sortie d'hospitalisation :

Débutée pendant la phase secondaire, elle permet d'envisager :

- dans la majorité des cas, le retour à domicile avec parfois des aides techniques ;
- plus rarement, pour les personnes âgées vivant seules, un hébergement temporaire dans la famille ou en établissement de convalescence.

* Le retour à domicile :

Il nécessite en règle générale, la poursuite des soins de masso-kinésithérapie, parfois le port d'orthèses ou d'attelles. Des soins infirmiers à domicile peuvent être nécessaires pour pallier certaines pertes d'autonomie pour les activités corporelles élémentaires ou l'aide d'une tierce personne pour les activités de la vie quotidienne. Ceci se fait en coordination avec le secteur libéral et l'ensemble du réseau local (chirurgien, médecin traitant, intervenants soignants et rééducateurs et intervenants sociaux, ...).

* L'évaluation médico-sociale, professionnelle et médico-légale :

A cette phase peuvent être estimées les séquelles. En fonction des conditions sociales, de l'activité professionnelle de la personne, de son environnement, doivent être envisagés :

- un aménagement du poste de travail ou un reclassement professionnel ;
- des aides techniques, financières pour le maintien à domicile ;
- l'indemnisation médico-légale.

Cette phase tertiaire qui est débutée pendant l'hospitalisation est poursuivie soit en hôpital de jour, soit après la sortie en ambulatoire. Elle se fait en relation avec le chirurgien, le médecin traitant, le médecin du travail, l'assistante sociale et les auxiliaires de soins libéraux.

VII - Suivi

Pour certaines pathologies (ténoarthrolyse des doigts, plaies complexes de la main, séquelles d'algoneurodystrophie, lésions nerveuses), un suivi rééducatif est nécessaire. Il est mis en place en collaboration avec le chirurgien, le médecin traitant, en fonction de l'étiologie initiale, des complications, de l'évolution et des résultats fonctionnels.

Ce suivi peut se faire en ambulatoire mais aussi en hôpital de jour lorsqu'il nécessite l'intervention de plusieurs professionnels, en particulier pour les bilans et l'appareillage. Les complications ou la dégradation du résultat fonctionnel peuvent nécessiter une réhospitalisation dans une unité de Médecine Physique et de Réadaptation, en hôpital de semaine ou en hôpital de jour avec une fréquence pluri-hebdomadaire.

REFERENCES

HAS : Critères de suivi en rééducation et d'orientation en ambulatoire ou en SSR après chirurgie des ruptures de coiffe ou arthroplasties d'épaule -Janvier 2008

2) - HANCHE - TRAUMATO - ORTHOPEDIE

I - Introduction

Sur le plan clinique, les pathologies de hanche devant bénéficier d'une prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation sont nombreuses, dominées par les fractures de l'extrémité supérieure du fémur et par les suites chirurgicales d'arthroplasties de hanche.

Au-delà de ces deux pathologies, la pathologie tendino-musculaire, les troubles morphologiques et dysplasiques, peuvent justifier d'une prise en charge de soins de rééducation ambulatoire.

II – Epidémiologie

a) Fracture de l'extrémité supérieure du fémur (fractures du col fémoral et trochantérienne)

Sur le plan épidémiologique, on estime à 40 000 le nombre annuel de fractures de l'extrémité supérieure du fémur, principalement chez la femme âgée. En 2050, ce chiffre pourrait monter à 150 000 cas annuels avec un risque, pour une femme de 95 ans d'avoir présenté une fracture de 33 % ! Sur le plan de la santé publique, il s'agit d'une pathologie grave entraînant 25 % de mortalité dans les 3 mois suivant la fracture. Sur le plan socio-économique, son retentissement est majeur (coût annuel estimé en France : 300 millions d'Euros) justifiant de prime abord une attitude de prévention (prévention du risque fracturaire osseux et prévention des chutes), mais aussi une attitude thérapeutique chirurgicale et rééducative adaptée à des populations de plus en plus âgées, fragiles, polyopathologiques avec un risque de complications médicales majeur et/ou d'évolution vers la dépendance, l'institutionnalisation et la grabatisation.

b) Arthroplastie de hanche

L'espérance de vie augmentant, la coxarthrose est devenue une pathologie fréquente qui nécessite la pose d'une prothèse totale de hanche chez de plus en plus de sujets. Si les suites d'une première prothèse sur une coxarthrose dégénérative chez un sujet de 60 ans sont généralement simples avec rééducation le plus souvent effectuée en ambulatoire, il n'en va pas de même dans les cas de coxarthrose sur luxation congénitale, d'un changement de prothèse, d'un patient âgé et polydéficient, de sepsis ou de désarthrodèse, pour lesquels les suites postopératoires et la rééducation seront complexes et justifieront une prise en charge pluridisciplinaire et institutionnelle.

III - Définitions

La pathologie traumatologique-orthopédique de la hanche bénéficiant d'une prise en charge coordonnée de Médecine Physique et de Réadaptation correspond soit :

- à une pathologie orthopédique pouvant bénéficier d'une prise en charge médicale et rééducative initiale ambulatoire et/ou d'une chirurgie orthopédique réglée (arthroplasties ou ostéotomies pour coxarthrose, ostéonécrose, rhumatisme inflammatoire, chirurgie prothétique de

reprise) le plus souvent suivie d'une période de rééducation ambulatoire ou institutionnelle, et aussi parfois précédée d'une phase de rééducation pré-opératoire ;

- à une pathologie traumatique, le plus souvent fracture de l'extrémité supérieure du fémur, simple ou complexe, par exemple associée à une luxation de hanche ou à une fracture du bassin, opérée ou non, justifiant une prise en charge rééducative, le plus souvent institutionnelle dans un premier temps, puis ambulatoire.

IV - Phase initiale

a) Rééducation pré-opératoire

A cette phase une notion particulière doit être rapportée dans le cas des affections orthopédiques : le rôle du Médecin de Médecine Physique et de Réadaptation en période pré-opératoire est de faire une expertise clinique pour envisager le besoin et les modalités d'une prise en charge rééducative s'inscrivant dans une démarche :

- soit de coordination d'un traitement conservateur médical et rééducatif (par exemple pour la coxarthrose ou l'ostéonécrose) associant des soins médicaux, masso-kinésithérapiques, des techniques de décharge et d'appareillage ;

- soit de préparation de l'intervention qui consiste à l'entretien ou le renforcement musculaire et articulaire, l'apprentissage de la déambulation avec des aides techniques (cannes canadiennes) et l'éducation du patient (prévention des luxations).

Cette prise en charge rééducative pré-opératoire est organisée en soins ambulatoires ou dans une structure de Médecine Physique et de Réadaptation en secteur libéral ou institutionnel bénéficiant d'un plateau technique adapté (balnéothérapie par exemple) mettant en jeu essentiellement des techniques de masso-kinésithérapie.

Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation réalise un bilan de la douleur, un bilan moteur et fonctionnel et une évaluation de la qualité de vie qui sera bien utile pour apprécier la qualité des résultats post-opératoires et suivre l'évolution.

Cette prise en charge est effectuée en collaboration avec le chirurgien et le médecin traitant.

b) Soins de courte durée

Cette phase qui se déroule dans une unité de chirurgie correspond au geste chirurgical et/ou à l'indication d'immobilisation ou de traction, ainsi qu'aux soins post-chirurgicaux immédiats.

L'avis du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation peut être sollicité à cette phase dans le cadre de la prise en charge initiale de masso-kinésithérapie pour la mobilisation précoce en post-opératoire, ou pour l'installation, la prévention des complications de décubitus dans le cas de mise en place de traction, voire pour la prise en charge de certaines complications propres à la pathologie (lésions neurologiques périphériques, appareillages, algoneurodystrophie, etc., ..) ou d'autres pathologies associées.

A cette phase le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation contribue en collaboration avec l'équipe médico-chirurgicale à l'orientation ultérieure du patient, pour la phase secondaire de rééducation.

* Les critères d'orientation principaux sont d'ordre :

1) médical : facteurs de co-morbidités associés, complications postopératoires (sepsis, complications thromboemboliques, difficultés cicatricielles, luxation, etc., ..) et déficiences en résultant, en particulier en terme de possibilité ou d'autorisation de déambulation ;

2) fonctionnel : difficultés pour les transferts, la marche, et degré important de dépendance pour les activités de la vie quotidienne ;

3) social : barrières architecturales du domicile, environnement familial ou de voisinage insuffisant (conjoint âgé et /ou dépendant) ou inexistant, absence de structure d'aide sociale.

* L'orientation s'effectuera :

- au domicile : l'état médical ne nécessite pas de surveillance médicale quotidienne, l'autonomie pour les transferts est acquise, la marche obtenue avec des aides techniques en toute sécurité, l'environnement est favorable, et l'état clinique justifie une prise en charge kinésithérapique simple ambulatoire pouvant être aisément envisagée par le secteur libéral ;

- dans un service de Soins de Suite Médicalisés : l'état médical justifie une surveillance fréquente et/ou l'entourage humain est inadapté, avec la nécessité d'une prise en charge rééducative de masso-kinésithérapie simple de moins de une heure par jour ;

- dans une structure de Médecine Physique et de Réadaptation : l'état médical justifie une surveillance et ou un traitement médical important, une rééducation complexe avec au minimum deux intervenants et/ou un temps de soins de rééducation supérieur à une heure par jour, un plateau technique adapté (balnéothérapie), la nécessité d'adaptation techniques (appareillage ou aides techniques) pour les activités de la vie quotidienne et/ou une intervention spécialisée de réadaptation au domicile faisant intervenir ergothérapeute et service social au sein de la structure et au domicile.

En résumé, l'orientation vers une structure de Médecine Physique et de Réadaptation est spécifiquement indiquée :

- pour toute lésion compliquée avec par exemple fractures multiples, lésions vasculaires ou nerveuses associées, en cas de sepsis, de reprise chirurgicale, d'antécédents de luxation de prothèse ou même en cas de pathologies intercurrentes responsables de chutes (AVC, Parkinson, ..) ;

- pour les suites de chirurgie orthopédique réglée en cas de geste très spécialisé nécessitant un suivi particulier ;

- en relais du secteur libéral ou des services de Soins de Suite Médicalisés à la phase d'intensification de la rééducation, en particulier pour la reprise de l'appui après une phase de traction

ou en cas d'échec ou d'insuffisance de ces types de prise en charge

- en cas de handicap majeur nécessitant une intervention de réadaptation spécifique et intense, associant ergothérapie, appareillage, aides technique, interventions au domicile et accompagnement social.

* La date de prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation est déterminée par un état clinique ne justifiant plus aucun soin spécialisé d'ordre chirurgical, la surveillance clinique, les soins médicaux et infirmiers, la gestion de la douleur et la prise en charge kinésithérapique pouvant être assurés par la structure de Médecine Physique et de Réadaptation

V - Phase secondaire

Elle correspond à la phase de soins et de rééducation après chirurgie ou pendant la période d'immobilisation puis de reprise d'appui et de remobilisation.

Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation coordonne et supervise les interventions pluridisciplinaires, soit au sein d'une structure d'hospitalisation de Médecine Physique et de Réadaptation, soit en soins ambulatoires dans le secteur institutionnel (hospitalisation de jour) ou libéral selon les dispositions d'un plateau technique.

* Les buts de la rééducation sont :

- la récupération des déficiences articulaires et musculaires ;
- la restitution des capacités fonctionnelles maximales, prenant en compte les conditions sociales et professionnelles du sujet pour lui permettre de retrouver des modalités de vie équivalente satisfaisantes et une bonne qualité de vie.

A cette phase, l'objectif principal est la récupération de la marche (sur différents terrains, escaliers, pentes, ...) avec aides techniques puis sans.

* L'action de rééducation consiste à :

- élaborer un projet thérapeutique personnalisé en fonction des conditions personnelles sociales et professionnelles, de l'environnement, axé essentiellement sur une reprise de la marche et de l'autonomie en toute sécurité puis à mettre en œuvre ce projet ;
- évaluer les déficiences articulaires, musculaires, la douleur et le retentissement fonctionnel, social et psychologique ;
- lutter contre la douleur, surveiller la cicatrisation et prévenir des complications éventuelles en particulier les chutes, escarres, thromboses et sepsis ;
- renforcer les capacités musculaires, assurer un gain des amplitudes articulaires et améliorer la marche ;
- accompagner si nécessaire le sujet sur le plan psychologique et social ;
- adapter éventuellement le sujet aux incapacités séquellaires au niveau de l'environnement

architectural, en particulier du domicile, éventuellement du poste de travail, et l'environnement social.

* Les moyens à mettre en œuvre pour prendre en charge la rééducation dans une structure d'hospitalisation en Médecine Physique et de Réadaptation sont détaillés par catégories professionnelles :

- l'équipe médicale coordonne et supervise les interventions pluridisciplinaires, assure la surveillance clinique, le suivi de la cicatrisation, la surveillance des constantes biologiques, le contrôle radiologique, la prescription, la mise en œuvre et la surveillance des thérapeutiques médicamenteuses et rééducatives, la prévention, le diagnostic et le traitement des complications, l'évaluation globale de l'état clinique et fonctionnel et éventuellement la mise en place du traitement médical de certaines pathologies spécifiquement en cause comme l'ostéoporose (en particulier dans le cas des fractures du col fémoral) ;

- l'équipe soignante (IDE, aides soignants) assure les soins infirmiers, dont ceux de cicatrisation en particulier et la prévention des risques du décubitus prolongé en particulier en cas d'immobilisation et/ou de traction ;

- les kinésithérapeutes assurent les techniques de mobilisation, de renforcement musculaire, d'entretien cardio-vasculaire en cas d'alitement prolongé (par exemple traitement par traction), de verticalisation, de marche et d'équilibre, usant de divers moyens techniques dont l'électrothérapie ou la balnéothérapie par exemple, peuvent aussi participer à la réalisation ou la mise en place d'appareil de série ou thermoformés (attelles), et assurent l'apprentissage des gestes non luxant dans la chirurgie prothétique et l'éducation à la prévention des chutes ;

- les ergothérapeutes mettent en place et éduquent le patient à l'usage des aides techniques pour permettre l'autonomie dans les activités de la vie quotidienne en particulier dans l'environnement du lit si l'état nécessite un alitement prolongé (traction). Ils contribuent à l'éducation préventive des gestes non luxant en cas de chirurgie prothétique, à l'économie articulaire en cas de prothèse ou de lésion osseuse avec potentialité d'arthrose secondaire ou d'état inflammatoire évolutif et à la prévention des risques de chutes ;

- les techniciens d'appareillage interviennent pour des orthèses définitives (orthoprothésiste ou podo-orthésiste), et peuvent être sollicités en cas de complication neurologique périphérique (par exemple attelle mollet plante en cas de paralysie du sciatique poplité externe, semelles ou chaussures orthopédiques pour inégalité de longueur des membres inférieurs, appareil de stabilisation de hanche de marche pour luxation récidivante) ;

- les assistants (es) sociaux contribuent à régler les situations sociales, financières, médico-légales, administratives, professionnelles, visant à mettre en œuvre les différents moyens de retour à domicile ou en institution et les différentes possibilités d'autonomie ;

- les psychologues, les psychiatres, les diététiciennes peuvent être sollicités selon l'état du sujet.

- les éducateurs sportifs en activité physique adaptée interviennent au sein de certaines

structures pour favoriser le reconditionnement physique et l'adaptation professionnelle et sportive.

* Les différents modes de prise en charge :

Différents modes de prise en charge peuvent être proposés selon l'état clinique, la possibilité de déplacement, l'environnement familial, la proximité du domicile : hospitalisation complète, hospitalisation de semaine, hospitalisation de jour, soins ambulatoires et selon les possibilités de soins et les moyens techniques offerts pour les conditions de prise en charge ambulatoire libérale ou institutionnelle.

Ces modalités de prise en charge peuvent cependant alterner selon les phases évolutives :

- soit la prise en charge rééducative s'effectue d'un seul tenant, l'hospitalisation est alors suivie par le retour à domicile avec une prise en charge kinésithérapique en secteur libéral et une surveillance médicale ambulatoire ;

- soit la prise en charge s'effectue en diverses étapes s'il existe une période sans appui avec hospitalisation permettant l'acquisition de l'autonomie en décharge puis le retour à domicile avec masso-kinésithérapie d'entretien à domicile ou en service de soins de suite médicalisé et reprise en charge dans une structure de Médecine Physique et de Réadaptation pour la remise à l'appui qui se fait soit en hospitalisation complète soit en hospitalisation de semaine ou de jour. Cette prise en charge par étapes peut se voir également dans les complications septiques sur prothèse de hanche avec une première phase d'autonomisation après ablation du matériel prothétique, puis retour à domicile ou passage en service de soins de suite médicalisé et de nouveau prise en charge en hospitalisation en service de Médecine Physique et de Réadaptation après la remise en place d'une prothèse avec poursuite de l'antibiothérapie.

VI - Phase tertiaire

* Critères de sortie de l'hospitalisation :

- état médical stabilisé, autonomie du patient permettant le retour à domicile en sécurité dans son environnement, et moyens techniques ambulatoires permettant la poursuite des techniques de rééducation nécessaires à l'état du sujet. Si l'état médical n'est pas totalement stabilisé avec autonomie encore limitée pour le retour à domicile et appréhension du patient, un séjour intermédiaire en Soins de Suite avec rééducation pluri-hebdomadaire.

* La préparation de la sortie d'hospitalisation :

Elle est débutée pendant la phase secondaire, ce qui permet d'envisager :

- soit le retour à domicile avec ou sans adaptation ;
- soit un changement de domicile pour une meilleure accessibilité ;
- soit un placement en hébergement intermédiaire en attente d'une possibilité de retour à domicile ;

- soit un placement en hébergement de longue durée.

* Le retour à domicile :

Il nécessite le plus souvent la poursuite des soins de masso-kinésithérapie, parfois des soins infirmiers à domicile en coordination avec le secteur libéral et l'ensemble du réseau local (chirurgien, médecin traitant, intervenants soignants et rééducateurs, intervenants sociaux, etc., ..).

Il peut nécessiter la détermination de moyens d'accessibilité et de sécurité au sein du domicile avec les ergothérapeutes et leur mise en place pour faciliter l'autonomie du sujet et prévenir des risques de chutes.

* L'évaluation médico-sociale, professionnelle et médico-légale :

A cette phase peuvent être estimées les séquelles et en fonction des conditions sociales, de l'activité professionnelle de la personne et de son environnement sont envisagés :

- un aménagement du poste de travail ou un reclassement professionnel ;
- des aides matérielles ou financières pour le maintien à domicile ;
- des aides financières de substitutions.

Cette phase tertiaire qui est débutée pendant l'hospitalisation est poursuivie soit en hôpital de jour, soit le plus souvent après la sortie en ambulatoire. Elle est envisagée en relation avec le médecin traitant, le médecin du travail, l'assistant social et les auxiliaires de soins libéraux.

VII - Suivi

Le suivi rééducatif est mis en place en collaboration avec le médecin traitant et le chirurgien en fonction de l'étiologie initiale (plus long pour une arthroplastie pour fracture du col que pour une coxarthrose), des résultats fonctionnels et de la survenue éventuelle de complications.

Certaines situations cliniques ou fonctionnelles (insuffisance musculaire importante, douleurs, luxations itératives,..) peuvent justifier une nouvelle prise en charge dans une structure d'hospitalisation de Médecine Physique et de Réadaptation, en particulier en hospitalisation de jour.

VIII – Difficultés particulières

1) Selon le terrain : des difficultés particulières peuvent être liées à la participation aux techniques de rééducation en raison d'un terrain particulier :

- polypathologie rendant difficile la tolérance des soins de rééducation (durée inférieure à une heure par jour) ;
- troubles cognitifs (démence, Alzheimer,..) chez les sujets très âgés victimes d'une fracture du col fémoral rendant très aléatoire voire impossible la participation au programme rééducatif ;

- troubles psychiatriques (traumatismes de hanche dans les suites d'autolyse) ;

Ces différentes situations constituent des indications plus spécifiques de prise en charge en service de Soins de Suite Médicalisés, ou service de Gériatrie éventuellement avec unité de rééducation ;

- troubles neurologiques : les fractures du col après chute survenant chez l'hémiplégique et le parkinsonien posent des difficultés de prise en charge, une durée plus longue du séjour et peuvent constituer une cause de dépendance secondaire importante. La rééducation des conséquences motrices de l'affection neurologique doit être simultanément envisagée.

2) Selon l'environnement :

Des difficultés particulières sont aussi liées à l'absence de solutions d'accueil intermédiaire ou définitif après la rééducation en hospitalisation pour des personnes n'ayant pas d'environnement favorable pour un retour à domicile. Ceci nécessite l'organisation d'une filière de suivi institutionnel avec un service de Soins de Suite (moyen séjour) ou une structure d'hébergement temporaire ou définitif.

IX – Formes cliniques particulières

1) Rhumatismes inflammatoires : la prise en charge doit être adaptée au contexte inflammatoire, au niveau de déficience en raison d'atteintes pluri-articulaires, aux déficiences des membres supérieurs, aux incapacités fonctionnelles plus importantes et aux besoins d'une prise en charge plus globale en particulier pour le maintien ou l'acquisition d'une autonomie fonctionnelle. (cf. Chapitre : Rhumatismes inflammatoires, ...).

2) Tumeurs malignes : le contexte général doit également être pris en compte, en particulier l'association des différentes thérapeutiques, le contexte psychologique, le contexte pronostique et en particulier l'existence ou non d'autres lésions focalisées osseuses.

3) Pathologies infectieuses : elles justifient dans de nombreux cas une prise en charge institutionnelle en raison de la thérapeutique médicamenteuse mise en place (voie d'administration intraveineuse prolongée, coût élevé, surveillance clinique et biologique régulière), mais qui reste justifiée en structure de Médecine Physique et de Réadaptation selon les critères d'une prise en charge pluridisciplinaire et d'au moins une heure par jour.

3) - GENOU - TRAUMATO - ORTHOPEDIE

I - Introduction

Sur le plan clinique, les pathologies du genou bénéficiant d'une prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation sont nombreuses, dominées par les suites chirurgicales (arthroplastie, ostéotomie, ligamentoplastie, ostéosynthèse,...), et les prises en charge des différentes pathologies traumatiques, inflammatoires ou dégénératives du genou (syndrome rotulien, gonarthrose, instabilité, tendinopathie, arthrite, raideur, etc.,...).

L'attention doit être portée essentiellement pour ces pathologies sur une fréquence importante de survenue chez des sujets jeunes dans des suites de traumatismes (lésion ligamentaire, fracture du plateau tibial, lésion de l'appareil extenseur) et une forte proportion dans un contexte de pratique sportive et donc d'une réadaptation à la pratique du sport.

Certaines conditions étiologiques particulières sont aussi à préciser, en particulier les arthroplasties mises en place dans les atteintes articulaires du genou dans le cadre de la polyarthrite rhumatoïde ou de l'hémophilie par exemple.

II - Définitions et épidémiologie

La pathologie traumatolo-orthopédique du genou bénéficiant d'une prise en charge coordonnée de Médecine Physique et de Réadaptation correspond soit :

- à une pathologie orthopédique pouvant bénéficier d'une prise en charge médicale et rééducative initiale ambulatoire et/ou d'une chirurgie orthopédique réglée le plus souvent suivie d'une période de rééducation ambulatoire ou institutionnelle, et même parfois précédée d'une phase de rééducation pré-opératoire ;

- à une pathologie traumatique, le plus souvent fracture du plateau tibial ou fracture de la rotule, justifiant une prise en charge chirurgicale et secondairement rééducative, le plus souvent institutionnelle dans un premier temps, puis ambulatoire ;

- à une pathologie non chirurgicale, traumatique ou dégénérative, pouvant bénéficier d'un traitement médical et rééducatif ;

Les indications actuelles de prise en charge rééducative les plus fréquentes sont en suite de chirurgie orthopédique, les arthroplasties pour gonarthrose (primaire ou secondaire), rhumatisme inflammatoire, hémophilie, les reprises chirurgicales de prothèse, les ligamentoplasties et en suite de chirurgie traumatologique, les fractures de la rotule et les fractures du plateau tibial ou de l'extrémité inférieure du fémur.

La pathologie non chirurgicale correspond aux lésions ligamentaires, syndrome rotulien, tendinopathies, ostéochondrite, etc.

Les données épidémiologiques sont difficiles à déterminer compte tenu de la variabilité des lésions et

de leur étiologie.

Un rapprochement peut être fait avec les données concernant la gonarthrose qui est à l'origine de chirurgie. C'est la localisation de l'arthrose la plus fréquente des membres inférieurs : l'arthrose fémoro-patellaire pour 35 % des cas. Elle est le plus souvent observée chez une femme au-delà de 40 ans, souvent bilatérale et symétrique, elle intéresse en règle le compartiment externe de l'articulation ; l'arthrose fémoro-tibiale représente 45 à 50 % des cas, est très fréquente chez la femme (2/3 des malades). La moyenne d'âge est de 65 ans. L'incidence est de 2 pour 1 000 adultes/an et la prévalence est de 1 % dans les deux sexes entre 55 et 65 ans, elle passe à 2 % chez l'homme et 6 % chez la femme au-delà de 65 ans.

Il s'associe une importante fréquence des lésions traumatiques ligamentaire et méniscales, en particulier dans les conditions sportives.

Ainsi globalement, quel que soit le mode de prise en charge et l'origine lésionnelle, la prise en charge en MPR des lésions du genou est très importante, même si une grande partie de ces prises en charge est actuellement assurée en mode ambulatoire.

III - Phase initiale

a) Rééducation pré-opératoire

A cette phase une notion particulière doit être rapportée dans le cas des affections orthopédiques, le rôle du Médecin de Médecine Physique et de Réadaptation en période pré-opératoire est de faire une expertise clinique rigoureuse pour définir le besoin et les modalités d'une prise en charge rééducative :

- soit la coordination d'un traitement conservateur médical et rééducatif (par exemple pour la gonarthrose, le syndrome rotulien, les entorses et les instabilités ligamentaires) qui associe des soins médicaux, des soins de masso-kinésithérapie et des techniques de décharge et /ou d'appareillage ;

- soit la préparation de l'intervention qui consiste à l'évaluation des capacités musculaires (par exemple évaluation isocinétique), puis à l'entretien et/ou au renforcement musculaire, à la mobilisation articulaire, à l'apprentissage de la déambulation avec des aides techniques (cannes canadiennes) et l'éducation du patient. Un bilan du membre inférieur controlatéral est réalisé. La prise en charge en rééducation après l'intervention est préparée et organisée.

Cette prise en charge rééducative pré-opératoire est organisée préférentiellement en soins ambulatoires, soit dans une structure libérale médicale et kinésithérapique pouvant bénéficier d'un plateau technique adapté (balnéothérapie par exemple), soit en secteur libéral kinésithérapique uniquement, parfois en hospitalisation de jour dans un service de MPR de proximité en absence de structure libérale adaptée

Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation réalise un bilan de la douleur, un bilan moteur et fonctionnel, et une évaluation de la qualité de vie, qui sont indispensables pour apprécier la qualité des résultats post-opératoires et suivre l'évolution du patient.

Cette prise en charge est effectuée en collaboration avec le chirurgien et le médecin traitant.

b) Soins de courte durée

Cette phase peut se dérouler dans une unité de chirurgie et correspond au geste chirurgical et/ou à l'indication d'immobilisation ou de traction, ainsi qu'aux soins post-chirurgicaux immédiats après un traumatisme ou dans le cadre d'une chirurgie réglée.

L'avis du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation peut être sollicité à cette phase pour :

- la prise en charge initiale en masso-kinésithérapie pour la mobilisation précoce en post-opératoire, apprentissage des transferts, de la verticalisation et de la déambulation avec aides techniques ;

- l'installation, la prévention des complications de décubitus dans le cas de mise en place de traction ;

- la prise en charge de certaines complications propres à la pathologie (lésions neurologiques périphériques, algoneurodystrophie, etc,...) ou d'autres pathologies associées ;

- les indications d'orthèses ;

- l'aide à l'orientation du patient dans la filière de soins, en collaboration avec l'équipe médicale de chirurgie, pour la phase secondaire de rééducation :

- en post-opératoire en fonction du contexte clinique, de l'environnement familial et architectural et des possibilités offertes par le réseau de soins en libéral ou en institution ;

- en absence d'indication chirurgicale ou si la rééducation constitue une alternative à la chirurgie dans le cas de certaines lésions traumatiques ou dégénératives (par exemple entorse du genou, syndrome fémoro-patellaire, ...).

* Les critères d'orientation principaux sont d'ordre :

- 1) médical : les facteurs de co-morbidité associés, complications post opératoires (sepsis, thromboses, difficultés cicatricielles, luxation, etc.....) et les déficiences en résultant en particulier en terme de possibilité de déambulation ;

- 2) fonctionnel : difficultés pour les transferts, la marche, et perte d'autonomie pour les activités de la vie quotidienne ;

- 3) social : barrières architecturales du domicile, environnement familial ou de voisinage insuffisant ou inexistant, absence de structure d'aide sociale.

- 4) logistiques : en fonction des possibilités offertes par le réseau de soins en terme de proximité et de qualité de soins.

* L'orientation s'effectuera :

- au domicile : l'état médical ne nécessite pas de surveillance médicale quotidienne, l'autonomie pour les transferts est acquise, la marche est possible avec des aides techniques en toute sécurité, l'environnement est favorable, et l'état clinique justifie une prise en charge kinésithérapique simple

ambulatoire pouvant être aisément envisagée par le secteur libéral ;

- dans un service de Soins de Suite Médicalisés : l'état médical justifie une surveillance fréquente mais une prise en charge rééducative de masso-kinésithérapie simple de moins d'une heure par jour, et il existe des difficultés architecturales au domicile et un entourage humain insuffisant ou inexistant ;

- dans une structure de Médecine Physique et de Réadaptation : l'état médical justifie une surveillance et un traitement médical important, une rééducation complexe avec au minimum deux intervenants et/ou un temps de soins de rééducation supérieur à une heure par jour ou des techniques spécifiques de rééducation (arthromoteur, balnéothérapie,...), ou même des adaptations techniques d'appareillage (orthèses de rééducation ou aides techniques pour les activités de la vie quotidienne). La prise en charge peut se faire soit en hospitalisation complète soit en hospitalisation à temps partiel selon l'état médical et l'environnement humain et architectural du patient

En résumé, l'orientation vers une structure de Médecine Physique et de Réadaptation est spécifiquement indiquée :

- pour toutes lésions compliquées post-traumatiques avec par exemple fractures articulaires, lésions vasculaires ou nerveuses associées, en cas de risque infectieux, d'un contexte médical particulier (polytraumatisme, pathologie invalidante associée, ..) ;

- pour les suites de chirurgie orthopédique réglée, soit parce que le réseau libéral reste fragile pour des gestes fréquemment pratiqués, soit en cas de geste très spécialisé nécessitant un suivi particulier (polyarthrite rhumatoïde, hémophilie, arthrolyse, reprise chirurgicale de prothèse, ligamentoplastie, ostéotomie, ...) ;

- en relais du secteur libéral ou des services de Soins de Suite Médicalisés à la phase d'intensification de la rééducation, en particulier pour la reprise de l'appui après une phase de traction ou pour un programme spécifique de rééducation (réentraînement après ligamentoplastie par exemple), soit pour la prise en charge de complications, soit encore en cas d'échec de la prise en charge libérale initialement choisie.

* La date de prise en charge en structure de Médecine Physique et de Réadaptation est déterminée lorsque l'état clinique ne justifie plus aucun soin spécialisé d'ordre chirurgical. L'entrée en service de Médecine Physique et de Réadaptation peut être considérée comme urgente après certains gestes chirurgicaux si la rééducation doit être envisagée de manière précoce et intensive (par exemple les suites d'arthrolyse).

IV - Phase secondaire

Elle correspond à la phase de soins et de rééducation après chirurgie ou pendant la période d'immobilisation puis de reprise d'appui et de mobilisation.

Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation coordonne et supervise les interventions pluridisciplinaires, soit au sein d'une structure d'hospitalisation de Médecine Physique et de Réadaptation, soit en soins ambulatoires dans le secteur institutionnel voire libéral selon les dispositions d'un plateau technique adapté.

* Les buts de la rééducation sont :

- la récupération des déficiences articulaire et musculaire ;
- la restitution des capacités fonctionnelles maximales, prenant en compte les conditions sociales et professionnelles du sujet pour lui permettre de retrouver des modalités de vie équivalentes, satisfaisantes et une bonne qualité de vie.

A cette phase, l'objectif principal est la récupération de la marche et des activités supérieures de la marche avec aides techniques et l'élaboration d'un programme de conseils d'hygiène de vie et de reprise des activités.

* L'action de rééducation consiste à :

- surveiller la cicatrisation ;
- lutter contre la douleur ;
- prévenir des complications éventuelles en particulier thrombo-emboliques ;
- évaluer les déficiences articulaires, musculaires et le retentissement fonctionnel ;
- élaborer un projet thérapeutique personnalisé en fonction des conditions personnelles sociales et professionnelles, de l'environnement, axé essentiellement sur une reprise de la marche en toute sécurité ;
- renforcer les capacités musculaires, s'assurer du gain des amplitudes articulaires et intégrer progressivement la restitution des capacités proprioceptives ;
- adapter éventuellement le sujet aux incapacités séquellaires au niveau de l'environnement architectural, en particulier du domicile, ainsi qu'au niveau du poste de travail et de l'environnement social ;
- accompagner si nécessaire le sujet sur le plan psychologique et socio-professionnel.

* Les moyens à mettre en œuvre pour prendre en charge la rééducation dans une structure d'hospitalisation en Médecine Physique et de Réadaptation sont détaillés par catégories professionnelles :

- l'équipe médicale coordonne et supervise les interventions pluridisciplinaires, assure la surveillance clinique, le suivi de la cicatrisation, la surveillance des constantes biologiques, le contrôle radiologique, la prescription, la mise en œuvre et la surveillance des thérapeutiques médicamenteuses et rééducatives, la prévention, le diagnostic et le traitement des complications, l'évaluation globale de l'état clinique et fonctionnel (usage d'échelles fonctionnelles validées) ;

- l'équipe soignante (IDE, aides soignants) assure les soins infirmiers, dont ceux de cicatrisation en particulier et la prévention des risques de décubitus prolongé en particulier en cas d'immobilisation et/ou de traction ;

- les kinésithérapeutes assurent les techniques de mobilisation, de renforcement musculaire, d'entretien cardio-vasculaire en cas d'alitement prolongé (par exemple traitement par traction), de verticalisation, d'équilibre, de marche, usant de divers moyens techniques dont l'arthromoteur, l'électrothérapie, le travail sur plateforme d'équilibre et la balnéothérapie par exemple. Ils peuvent aussi participer à la réalisation ou la mise en place d'appareils de série ou thermoformés (attelles), et assurent l'éducation préventive ;

- les ergothérapeutes peuvent mettre en place les aides techniques et éduquer le patient à leur usage pour l'autonomie dans les activités de la vie quotidienne en particulier dans l'environnement du lit si l'état nécessite un alitement prolongé (traction). Ils contribuent à l'éducation préventive des gestes à risques, à l'économie articulaire en cas de prothèse ou de lésion osseuse avec potentialité d'arthrose secondaire ou d'état inflammatoire évolutif polyarticulaire associé et peuvent aussi participer à la réalisation ou la mise en place d'appareils de série ou thermoformés ;

- les techniciens d'appareillage interviennent pour des orthèses définitives (orthoprothésistes ou podoprothésistes) : ils peuvent être sollicités en cas de complication neurologique périphérique (par exemple attelle mollet plante en cas de paralysie du sciatique poplité externe, semelles ou chaussures orthopédiques pour inégalité de longueur des membres inférieurs, orthèse de stabilisation ou de limitation d'amplitude, etc...);

- les assistants (es) sociaux contribuent à régler les situations sociales, financières, médico-légales, administratives, professionnelles en mettant en œuvre les différents moyens sociaux disponibles, et contribuent à l'information et l'aide du patient sur le plan socioprofessionnel ;

- les psychologues, les psychiatres, les diététiciennes peuvent être sollicités selon l'état du sujet.

- les éducateurs sportifs en activité physique adaptée interviennent au sein de certaines structures pour favoriser le reconditionnement physique et l'adaptation professionnelle et sportive.

* Les différents modes de prise en charge :

Différents modes de prise en charge peuvent être proposés selon l'état clinique, la possibilité de déplacement, l'environnement familial, la proximité du domicile, les possibilités de soins en rééducation offertes par le réseau de soins en proximité : hospitalisation complète, hospitalisation de semaine, hospitalisation de jour, soins ambulatoires et selon les possibilités de soins et les moyens techniques offerts pour les conditions de prise en charge ambulatoire libérale ou institutionnelle.

Ces modalités de prise en charge peuvent cependant alterner selon les phases évolutives :

- soit la prise en charge rééducative s'effectue d'un seul tenant, l'hospitalisation étant suivie par le retour à domicile avec une masso-kinésithérapie en secteur libéral et une surveillance médico-

chirurgicale ambulatoire.

- soit la prise en charge s'effectue en diverses étapes s'il existe une période sans appui avec hospitalisation (en MPR ou Soins de Suites Médicalisés) permettant l'acquisition de l'autonomie en décharge puis le retour à domicile avec masso-kinésithérapie d'entretien à domicile et reprise en charge dans une structure de Médecine Physique et de Réadaptation pour la remise à l'appui qui se fait soit en hospitalisation complète soit en hospitalisation de semaine ou de jour.

Cette prise en charge par étapes peut se voir également dans certaines conditions étiologiques ou techniques : par exemple complications septiques sur prothèse de genou avec une première phase d'autonomisation après ablation du matériel prothétique, puis retour à domicile et de nouveau prise en charge en hospitalisation en service de Médecine Physique et de Réadaptation après la reprise chirurgicale ; ou dans le cas de ligamentoplastie avec une première phase de rééducation post-opératoire immédiate, puis une seconde au-delà des trois mois pour un programme dynamique de reconditionnement à l'effort chez des sportifs (cf. : phase tertiaire).

V - Phase tertiaire

* Critères de sortie de l'hospitalisation :

- état médical stabilisé, autonomisation du patient permettant le retour à domicile en sécurité dans son environnement, et moyens techniques ambulatoires permettant la poursuite des techniques de rééducation nécessaire à l'état du sujet ;

- si l'état médical n'est pas totalement stabilisé avec autonomie encore limitée pour le retour à domicile et appréhension du patient, un séjour intermédiaire en service de Soins de Suite Médicalisés, avec rééducation pluri-hebdomadaire peut être justifié.

* La préparation de la sortie d'hospitalisation :

Elle est débutée pendant la phase secondaire, et permet d'envisager :

- soit le plus souvent le retour à domicile avec ou sans adaptation ;
- soit parfois un changement de domicile pour une meilleure accessibilité ;
- soit plus rarement compte tenu de l'âge de la population un placement en hébergement intermédiaire en attente d'une possibilité de retour à domicile ou un placement en hébergement de longue durée.

* Le retour à domicile :

Il nécessite la poursuite des soins, le plus souvent de masso-kinésithérapie, parfois des soins infirmiers à domicile réalisés en coordination avec le secteur libéral et l'ensemble du réseau local (chirurgien, médecin traitant, intervenants soignants et rééducateurs, intervenants sociaux, ...).

Il peut nécessiter la détermination de moyens d'accessibilité et de sécurité au sein du domicile avec les ergothérapeutes et leur mise en place pour faciliter l'autonomie du sujet.

* L'évaluation médico-sociale, professionnelle et médico-légale :

A cette phase peuvent être estimées les séquelles et en fonction de l'âge, des conditions sociales, de l'activité professionnelle de la personne et de son environnement, de ses conditions de vie (en particulier activité sportive). Il peut être envisagé :

- des aides matérielles ou financières pour le maintien à domicile ;
- un aménagement du poste de travail ou un reclassement professionnel ;
- un suivi médico-sportif personnalisé et un reconditionnement à l'effort ;
- des aides financières de substitutions.

Cette phase tertiaire qui est débutée pendant l'hospitalisation est poursuivie en ambulatoire, soit en hôpital de jour, soit le plus souvent après la sortie de la structure d'hospitalisation en soins ambulatoires par le secteur libéral. Elle est envisagée en relation avec le médecin traitant, le médecin du travail, l'assistant social et les auxiliaires de soins libéraux.

VI - Suivi

Le suivi rééducatif est mis en place en collaboration avec le médecin traitant et le chirurgien en fonction de l'étiologie initiale, des résultats fonctionnels et de la survenue éventuelle de complications. Certaines situations cliniques ou fonctionnelles (insuffisance musculaire importante, douleurs, algoneurodystrophies, pratique du sport,...) peuvent justifier une nouvelle prise en charge dans une structure d'hospitalisation de Médecine Physique et de Réadaptation (le plus souvent en hospitalisation de jour) ou au sein d'une équipe médico-paramédicale de rééducation libérale si son plateau technique le permet.

VII - Difficultés particulières

Les difficultés particulières peuvent être liées :

1) A la non-participation aux techniques de rééducation en raison :

- de l'association d'une polyopathie rendant difficile la tolérance des soins de rééducation (durée inférieure à une heure par jour),
- de troubles cognitifs (démence, Alzheimer,...) chez les sujets très âgés victimes d'une fracture du genou rendant très aléatoire voire impossible la participation au programme rééducatif,
- de troubles psychiatriques (traumatismes du genou dans les suites d'autolyse).

Ces différentes situations constituent des indications de prise en charge en service de Soins de Suite Médicalisés, car les difficultés de participation à un programme de rééducation constituent un critère de non prise en charge en structure d'hospitalisation de Médecine Physique et de Réadaptation. Dans certaines régions, l'HAD bien structurée peut être une alternative et proposer un retour à domicile plus précoce avec une coordination des soins.

2) A l'absence de solutions d'accueil intermédiaire ou définitif après la rééducation en hospitalisation pour des personnes n'ayant pas d'environnement favorable pour un retour à domicile. Ceci nécessite l'organisation d'une filière de suivi institutionnel avec un service de Soins de Suite (moyen séjour) et/ ou une structure d'hébergement temporaire ou définitif.

VIII - Formes cliniques particulières

1) Polytraumatismes : l'association des lésions justifie souvent l'hospitalisation en structure de Médecine Physique et de Réadaptation et une prise en charge pouvant alterner les phases de prise en charge en hospitalisation, en ambulatoire et de nouveaux séjours en soins de courte durée pour des reprises chirurgicales essentiellement (cf. Chapitre Polytraumatismes).

2) Sportifs : la population de sujets sportifs est importante, spécifiquement pour les lésions traumatiques du genou, et particulière pour les suites de prise en charge des lésions ligamentaires. La particularité est essentiellement liée à la phase tertiaire et de suivi qui intègre la réadaptation au sport, et souvent donc une période de réentraînement et de suivi médico-technique avec des procédures et/ou moyens techniques ou humains spécifiques relevant d'un plateau technique adapté soit en institution soit en libéral.

3) Rhumatismes inflammatoires : la prise en charge doit être adaptée au contexte inflammatoire, au niveau de déficience en raison d'atteintes pluri-articulaires, aux déficiences des membres supérieurs, aux incapacités fonctionnelles plus importantes et aux besoins d'une prise en charge plus globale en particulier pour le maintien ou l'acquisition d'une autonomie fonctionnelle (cf. Chapitre : Rhumatismes inflammatoires ...).

4) Pathologies infectieuses : elles justifient dans de nombreux cas une prise en charge institutionnelle en raison de la thérapeutique médicamenteuse mise en place (voie d'administration intraveineuse prolongée, coût élevé, surveillance clinique et biologique régulière), mais qui reste justifiée en structure de Médecine Physique et de Réadaptation selon les critères d'une prise en charge pluridisciplinaire et d'au moins une heure par jour ou de techniques spécifiques.

5) Tumeurs malignes : le contexte général doit également être pris en compte, en particulier l'association des différentes thérapeutiques, le contexte psychologique, le contexte pronostique et en particulier l'existence ou non d'autres lésions focalisées osseuses.

REFERENCES

HAS : Critères de suivi en rééducation et d'orientation en ambulatoire ou en SSR après ligamentoplastie du croisé antérieur du genou -Janvier 2008

HAS : Critères de suivi en rééducation et d'orientation en ambulatoire ou en SSR après arthroplastie totale du genou - Janvier 2008

4) - ALGONEURODYSTROPHIE

I - Introduction

L'algodystrophie ou algoneurodystrophie correspond à un syndrome douloureux articulaire et péri articulaire venant souvent compliquer l'évolution d'une lésion traumatique ou neurologique. On parle plus fréquemment de Syndrome Douloureux Régional Complexe que d'algoneurodystrophie.

La Médecine Physique et de Réadaptation a toute sa place dans la coordination de la prise en charge de cette pathologie nécessitant l'association du traitement médicamenteux et du traitement physique.

La prise en charge précoce et adaptée limite, voire supprime les séquelles.

II – Définitions et épidémiologie

L'algodystrophie sympathique réflexe est définie comme un syndrome douloureux articulaire et péri articulaire, lié à des perturbations vasomotrices, évoluant en une phase aiguë fluxionnaire suivie d'une phase dystrophique avec raideur et rétraction. Elle ne s'accompagne pas de signe biologique d'inflammation. Le bilan scintigraphique montre une hyperfixation localisée aux temps précoces, le bilan radiographique (de façon tardive) montre un aspect décalcifié et pommelé.

L'algodystrophie ou SDRC de type I correspondant aux critères suivant :

- syndrome se développant après un événement initiateur douloureux
- douleur spontanée ou allodynie hyperalgie disproportionnée par rapport à 'événement initiateur.
- œdème, troubles vasomoteurs cutanés, sudation anormale dans le territoire de la douleur.
- l'événement initiateur est le plus souvent un traumatisme ou une atteinte neurologique ou une souffrance viscérale. Certains éléments constituent un terrain prédisposant : le diabète, un traitement barbiturique, un profil psychologique de type anxio-dépressif,..).

Sa prévalence n'est pas connue, mais la fréquence semble de plus en plus importante, chez l'adulte comme l'enfant, et semble même sous estimée.

III - Phase Primaire

Elle correspond à la phase diagnostique, phase de début ou phase chaude habituellement, mais le patient n'est parfois vu qu'à la phase froide. Elle est gérée suivant les cas en ambulatoire le plus souvent ou parfois d'emblée en service de soins de courte durée (Orthopédie, Rhumatologie, Centre ou Unité d'Evaluation et de Traitement de la Douleur) ou de MPR (Médecine Physique et de Réadaptation) selon la période de survenue et le facteur initial déclenchant.

Le diagnostic repose essentiellement sur l'examen clinique (douleur, œdème, troubles vaso-moteurs) et le bilan scintigraphique (hyperfixation localisée au temps précoce) et radiographique (plus tardif, aspect décalcifié et pommelé).

A cette phase, le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation peut contribuer au diagnostic, aux choix thérapeutiques, et particulièrement à l'indication des techniques et aux modalités de prise en charge rééducative et fonctionnelle.

La prise en charge thérapeutique est instaurée d'emblée à cette phase. La lutte contre la douleur et l'éviction des contraintes articulaires sont les éléments essentiels. Le traitement médicamenteux associant antalgiques, blocs intra-veineux, est couplé à la masso-kinésithérapie : la rééducation doit être poursuivie ou débutée mais adaptée. La mise au repos relatif ou en décharge (pour le membre inférieur) est adaptée en fonction de l'intensité des symptômes. La balnéothérapie et la physiothérapie sont indiquées.

Cette prise en charge précoce, adaptée, assure fréquemment une régression des symptômes et permet une amélioration clinique en quelques semaines avec la poursuite d'un traitement médical, d'une surveillance et d'une prise en charge rééducative, essentiellement de masso-kinésithérapie en ambulatoire.

IV - Phase secondaire

Elle s'applique plus spécifiquement à certains cas rebelles d'évolution clinique traînante et défavorable, avec retentissement douloureux et retentissement fonctionnel et socio-professionnel. Une prise en charge plus spécialisée, pluridisciplinaire et avec un plateau technique spécifique est alors nécessaire.

* les critères d'orientation principaux sont :

- l'intensité du tableau clinique et en particulier de la douleur ;
- le niveau de l'atteinte et son retentissement en termes de dépendance fonctionnelle et psychologique ;
- le contexte social et familial ;
- l'évolution après trois semaines de mise en place d'un traitement médical adapté.

* Les modalités de prise en charge peuvent alterner différentes possibilités en fonction des phases évolutives :

- prise en charge en secteur libéral dans les cas simples répondant bien au traitement standard et à une masso-kinésithérapie simple (moins d'une heure par jour) ;
- recours aux structures de Médecine Physique et de Réadaptation nécessaire à la phase initiale si le tableau clinique est sévère, secondairement si après trois ou quatre semaines de traitement l'évolution est défavorable, et même tardivement devant l'impotence fonctionnelle, la raideur marquée ou les phénomènes douloureux chroniques (prise en charge pluridisciplinaire ou pluriquotidienne) ;
- bien sûr au sein de la structure de Médecine Physique et de Réadaptation si l'algodystrophie survient au cours de la prise en charge pour une autre affection initiale (par exemple traumatisme).

La prise en charge en hospitalisation de jour (HDJ) est privilégiée en cas d'atteinte des membres supérieurs (ergothérapie indispensable) ou en relais d'une hospitalisation complète.

La prise en charge en soins externes correspond à une seule séance quotidienne en structure de Médecine Physique et de Réadaptation.

* L'orientation dans une structure de Médecine Physique et de Réadaptation est nécessaire en cas de :

- algodystrophie d'un membre inférieur en phase aiguë avec nécessité de mise en décharge et mauvaise accessibilité du domicile ou impotence associée des membres supérieurs ou problèmes sociaux ;

- phénomènes douloureux intenses ;

- difficultés d'organisation de la prise en charge en secteur libéral ou absence de moyens techniques rééducatifs ;

- pathologies associées, justifiant une surveillance médicale et thérapeutique régulière ou justifiant pour elles-mêmes une rééducation (exemple des pathologies orthopédiques et traumatologiques) ;

- choix d'un traitement particulier.

* Les buts de la rééducation sont :

- diminuer les phénomènes douloureux ;

- maintenir ou récupérer des amplitudes articulaires et la force musculaire en fonction des lésions initiales ;

- maintenir ou récupérer l'autonomie fonctionnelle.

* L'action de rééducation consiste à :

- évaluer la douleur et son évolution (échelle visuelle analogique, échelle de soulagement) et adapter les traitements antalgiques ;

- évaluer le retentissement fonctionnel (indices fonctionnels globaux ou spécifiques) et psychologique ;

- élaborer un projet thérapeutique ;

- coordonner les actions des divers intervenants ;

- préserver la fonction articulaire et l'autonomie fonctionnelle ;

- prévenir les séquelles (raideur) et le passage à la chronicité ;

- adapter l'environnement s'il y a lieu, dont éventuellement le poste de travail ;

- accompagner la reprise des activités sociales et professionnelles.

* Les moyens à mettre en œuvre, dont doit disposer toute structure de Médecine Physique et de Réadaptation peuvent se détailler par catégories professionnelles :

- l'équipe médicale dirigée par un médecin spécialiste de Médecine Physique et de Réadaptation, l'équipe soignante (IDE, aides-soignants), les kinésithérapeutes, les ergothérapeutes,

les psychologues, les assistantes sociales.

* La prise en charge associe un traitement médical, des techniques rééducatives, un soutien psychologique. Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation est le coordonnateur privilégié de ce type de prise en charge.

- au plan médical : diverses thérapeutiques, par voie orale ou par voie générale (antalgiques, anti-inflammatoires, biphosphonates, infiltrations intra-articulaires, techniques interventionnelles d'algologie (blocs) peuvent être utilisées ; la calcitonine n'est plus recommandée bien qu'encore utilisée) ;

- masso-kinésithérapie : le principe essentiel est le respect de la "non douleur" avec lutte contre l'œdème, physiothérapie antalgique et anti-inflammatoire, mobilisation, arthromoteur, entretien musculaire, schéma de marche en décharge, balnéothérapie ;

- ergothérapie : travail des prises, travail en suspension, contrôle de la gestuelle globale du membre supérieur, activités finalisées permettant la récupération de la fonction et de l'endurance, lutte contre les troubles sensitifs associés et mise en situation professionnelle. Cette technique est indispensable pour les membres supérieurs et reste peu disponible en secteur libéral ;

- appareillage : important pour les mains où il est adapté en fonction du stade évolutif et parfois nécessaire pour les membres inférieurs en cas de raideur installée ou à visée antalgique ;

- suivi psychologique et lien avec les autres intervenants médicaux.

V - Phase tertiaire

Après une prise en charge précoce et bien conduite, les séquelles sont habituellement négligeables. Cependant, en cas de défaut de cette prise en charge, on peut se trouver en présence de séquelles.

Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation et l'ensemble de l'équipe interviennent en collaboration avec le médecin traitant et le médecin du travail pour :

- évaluer les séquelles et évaluer les capacités du patient ;
- adapter le poste de travail et l'orientation professionnelle ;
- préparer l'éventuelle indemnisation médico-légale.

VI - Suivi

Il s'effectue en consultation, habituellement sur une période limitée de 3 à 6 mois. Ce suivi peut être plus long dans certaines formes à évolution chronique algique ou certaines formes avec d'importantes séquelles fonctionnelles. Il permet de vérifier la qualité de la réinsertion et de surveiller le risque de récurrence.

VII - Difficultés particulières

1) Formes à évolution longue et chronique : elles peuvent correspondre à une prise en charge

initiale insuffisante ou trop tardive. La composante neurologique et algique est prédominante. Le soutien psychologique y prend une grande importance, en association avec les techniques de rééducation et les techniques de prise en charge de la douleur chronique. Le risque de séquelles y est très important, et avec un retentissement fonctionnel majeur.

VIII - Formes cliniques particulières

1) Algodystrophie du membre supérieur chez l'hémiplégique : plus fréquente à l'épaule, elle peut aussi prendre l'aspect du syndrome épaule-main complet. Elle survient dans les premières semaines après la lésion cérébrale, toujours du côté paralysé, et constitue un surhandicap. L'essentiel est la prévention efficace : éviter toute distension ou lésion plus grave des éléments intra- et péri-articulaires de l'épaule par des mobilisations forcées intempestives, par des manutentions inadaptées, par une installation défectueuse ou mal contrôlée, et mettre en place une contention adaptée, et/ou une électrostimulation du deltoïde qui évite la subluxation inférieure gléno-humérale.

2) Algodystrophie du diabétique: elle peut prendre l'aspect de capsulite rétractile de l'épaule, bilatérale ou à bascule, d'évolution longue.

5) - RACHIS - LOMBALGIES - CERVICALGIES

I - Introduction - Définitions

Les rachialgies ne sont pas en soi une maladie, mais un symptôme qui peut relever de causes variées au sein desquelles 2 grands groupes nosologiques ont été individualisés :

- les rachialgies communes, d'origine traumatique, ou micro-traumatique (sans lésion ostéo-articulaire décelable) ou dégénérative (liée à l'arthrose). Ce sont les plus fréquentes, représentant 95 % des cas vus en pratique courante.

- les rachialgies symptomatiques, ou spécifiques d'affections rachidiennes ou extra-rachidiennes, d'étiologies diverses (inflammatoire, infectieuse, tumorale). Elles sont infiniment plus rares.

Nos propos concernent les rachialgies communes ou non spécifiques.

La majorité des épisodes de rachialgies communes ont une évolution spontanément régressive, en quelques jours ou quelques semaines. Il existe une classification des différents stades de rachialgies avec les douleurs aiguës et les douleurs chroniques (le caractère aigu ou chronique fait référence à la notion de durée de la douleur et non à son intensité) :

- les lombalgies aiguës sont résolutive en moins de 3 mois et disparaissent le plus souvent en quelques jours. Toutefois, Les épisodes aigus peuvent évoluer sur un mode récurrent.

- les rachialgies sont considérées comme chroniques lorsque la douleur évolue et persiste pendant plus de 3 mois, avec un retentissement psychologique et socioprofessionnel qui en font toute la gravité. Les formes chroniques elles-mêmes varient, de formes récurrentes avec retentissement fonctionnel prédominant, à des formes très invalidantes avec retentissement psychosocial majeur considérées comme "syndrome douloureux chronique". Globalement, un patient sur dix va évoluer vers la chronicité.

Au stade aigu, l'objectif prioritaire est d'assurer une prise en charge thérapeutique globale pour soulager durablement le patient, avoir une récupération motrice et fonctionnelle satisfaisante et éviter la récurrence et le passage à la chronicité.

A la phase chronique, l'approche doit être véritablement pluridimensionnelle, physique, psychologique et sociale, visant l'amélioration des incapacités et du handicap éventuel. Il faut ainsi tenter de soulager le patient et surtout lui permettre de retrouver une bonne capacité musculaire (force, endurance, extensibilité) et gestuelle, en intégrant les principes de l'économie rachidienne associée à une approche ergonomique.

Le mode de prise en charge des affections du rachis (lombaires ou cervicales) en Médecine Physique et de Réadaptation (MPR) varie selon leur caractère aigu ou chronique, l'existence d'une atteinte radiculaire associée et du retentissement psychosocial et professionnel.

Ainsi, la MPR s'intéresse à plusieurs facettes des rachialgies :

- la douleur aiguë en première intention : cervicalgie aiguë, névralgie cervico-brachiale, lumbago, lombo-radiculalgie ;

- la douleur aiguë ou subaiguë rebelle, avec échec du traitement de première intention, pouvant nécessiter un traitement pluridisciplinaire orthopédique et/ou un traitement chirurgical ;

- les douleurs chroniques ou post-chirurgicales rebelles, nécessitant un traitement orthopédique et rééducatif, ou une procédure pluridisciplinaire de restauration fonctionnelle (réentraînement à l'effort) ou parfois une prise en charge pluridisciplinaire en unité d'évaluation et de traitement de la douleur (Centre ou Unité d'Evaluation et de Traitement de la Douleur).

La prise en charge fait appel à différents moyens intégrés en un même lieu, ou répartis dans un réseau de ressources. Elle associe des consultations de médecins spécialistes en MPR, un plateau technique d'explorations et d'appareillage, ainsi qu'un plateau de rééducation avec masso-kinésithérapie et balnéothérapie, ateliers de réentraînement d'effort, et parfois une structure pluridisciplinaire, médicale, technique, psychologique et sociale. Le choix de la prise en charge se fait en fonction du diagnostic lésionnel, des évaluations pluridisciplinaires, de la complexité des problèmes à traiter et des objectifs retenus.

II – Epidémiologie

Les enquêtes épidémiologiques sont unanimes pour dénoncer la fréquence croissante des rachialgies dans nos pays industrialisés, en particulier des lombalgies, problème de santé publique des plus préoccupant. Leur incidence annuelle, en France dans la population générale, est estimée entre 5 et 10% avec un taux de récurrence de 60 à 85%. La prévalence ponctuelle est évaluée en moyenne à 30% et la prévalence cumulée à 70 %. En France les lombalgies sont responsables d'environ 9% des consultations de médecine générale (2ème rang des motifs de consultation), de 8% des actes de radiodiagnostic, de 30 à 40% des actes de masso-kinésithérapie et de 13% des invalidités induites. Elles restent par ailleurs la 3ème cause d'invalidité, tout âge confondu, et la 1ère cause pour les moins de 45 ans. Elles représentent 13 % des accidents de travail et 7% des arrêts maladie. Le "mal au dos" en France est ainsi responsable d'environ 310 000 arrêts de travail d'une durée moyenne de 33 jours, représentant 3,6 millions de journées de travail perdues.

Il convient de préciser que l'essentiel du poids social et économique des rachialgies est porté par les rares malades d'évolution chronique. En effet, 70 à 80 % du coût global des rachialgies reste imputable à la forme chronique de l'affection, qui pourtant ne représente que 7 à 10 % des cas selon les études, d'où l'importance des mesures préventives et des stratégies thérapeutiques mises en place.

III - Phase initiale

Elle correspond à la phase de lombalgie ou cervicalgie aiguë. La prise en charge est médicale, assurée en médecine générale ou spécialisée (Rhumatologie ou Médecine Physique et de Réadaptation) ou

chirurgicale (Chirurgie Orthopédique ou Neurochirurgie). Elle est le plus souvent ambulatoire, en soins externes, et les hospitalisations en court séjour sont réservées aux atteintes aiguës récidivantes, associant une atteinte radiculaire, ou aux formes prolongées, hyperalgiques ou chirurgicales.

* Rôle du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation :

Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation est sollicité à cette phase dans le cadre de la prise en charge initiale du patient à titre de consultant expert par ses confrères pour :

- établir le diagnostic lésionnel et envisager les investigations complémentaires ;
- évaluer le retentissement fonctionnel, l'importance des lésions associées (surtout neurologiques), le contexte clinique général, psychosocial et professionnel et les facteurs de risque évolutif vers la chronicisation ;
- mettre en place des thérapeutiques, entrant dans le cadre de ses compétences techniques, en coordination avec les autres thérapeutes et/ou acteurs de Médecine Physique et de Réadaptation : traitement médicamenteux, infiltrations, médecine manuelle, appareillage ;
- élaborer et coordonner un projet individualisé de soins et définir les modalités de prise en charge kinésithérapique, physiothérapique (essentiellement sédatives) et d'appareillage à cette phase ;
- orienter le patient selon le contexte, dans un réseau de soins pour une prise en charge la plus adaptée à sa situation.

* Les objectifs de la rééducation sont de :

- contribuer à la prise en charge thérapeutique globale du patient ;
- soulager durablement et efficacement ce dernier et améliorer son confort ;
- permettre une reprise d'activité précoce ;
- éviter le passage à la chronicité.

* Les moyens à mettre en œuvre en rééducation font appel à :

- la masso-kinésithérapie à sec (massage manuel, techniques réflexes, ...) ;
- la physiothérapie antalgique, stimulation transcutanée par stimulateur portable ou par générateur de basse fréquence ou moyenne fréquence intermittente et éventuellement les tractions vertébrales ;
- la kinébalnéothérapie chaude antalgique et décontractante ;
- l'immobilisation lombaire éventuellement prescrite pour une mise au repos relative.

* Critères d'orientation et modalité de prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation

A cette phase aiguë, le patient relève le plus souvent d'une prise en charge MPR dans le cas d'épisodes aigus récurrents ou associés à des facteurs de risques de chronicité, en ambulatoire, soit en secteur libéral, soit au sein d'une structure, en soins externes compte tenu de la nécessité d'une seule

technique, la kinésithérapie simple et de l'absence de dépendance majeure.

Les hospitalisations en court séjour sont réservées aux atteintes récidivantes, radiculaires, hyperalgiques, prolongées ou chirurgicales à la phase de bilan, de mise en place de la stratégie diagnostique et/ou thérapeutique.

Le patient après la phase initiale est orienté, qu'il y ait eu ou non hospitalisation en court séjour :

- le plus souvent à son domicile avec poursuite des soins et surveillance thérapeutique (médicamenteuse et physique) en collaboration avec le médecin traitant ;

- vers un service de Soins de Suite Médicalisés avec indication de masso-kinésithérapie simple, lorsque des facteurs médicaux, psychologiques, et/ou sociaux majorent la dépendance ;

- plus rarement vers une structure de Médecine Physique et de Réadaptation, qui permet une rééducation complexe, avec masso-kinésithérapie intensive, balnéothérapie, ergothérapie, appareillage et prise en charge psychosociale ; la prise en charge est alors coordonnée par le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation, le plus souvent en hospitalisation de jour ou en soins externes, très rarement en hospitalisation complète. Ceci concerne plus spécifiquement :

- des lésions compliquées avec atteinte neurologique importante et invalidante ;

- les atteintes hyperalgiques et/ou avec retentissement psychosocial important ;

- certains échecs de thérapeutique ambulatoire.

IV - Phase secondaire

Elle correspond à la phase de lombalgie récidivante ou de lombalgie chronique. La prise en charge est jusque là assurée sur le mode ambulatoire le plus souvent, en médecine générale ou spécialisée (Rhumatologie ou Médecine Physique et de Réadaptation), en chirurgie (Chirurgie Orthopédique ou Neurochirurgie) ou au sein d'une Unité d'Evaluation et de Traitement de la Douleur (centre anti-douleur). C'est à cette phase que les soins de rééducation sont au centre de la prise en charge.

Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation doit :

- analyser la relation entre l'état lésionnel et le retentissement fonctionnel, en tenant compte du contexte clinique général, psychologique, social et professionnel ;

- établir la stratégie thérapeutique rééducative essentielle à ce stade, sous forme d'une procédure de soins à court et moyen terme, faisant appel à différentes techniques dans le cadre d'une approche pluridisciplinaire (traitement orthopédique, masso-kinésithérapie analytique et globale, programme de restauration fonctionnelle, réentraînement à l'effort, groupe de prise en charge au sein d'un centre de la douleur, psychothérapie,...) ;

- évaluer régulièrement le patient afin de juger de l'efficacité des thérapeutiques et réadapter si besoin l'ensemble de ces prises en charges

- coordonner en accord avec le patient avec les différents acteurs de la rééducation, voire autres intervenants (médecin du travail, médecin traitant, médecin conseil, ..) le projet thérapeutique personnalisé individualisé de soins thérapeutiques

* Les objectifs de la rééducation sont :

- l'antalgie, comme à la phase initiale, mais en insistant sur les techniques d'autogestion de la douleur (TENS, relaxation, gestion du traitement médicamenteux, technique cognitivo-comportementale)

- le gain de mobilité articulaire, segmentaire et sous-pelvienne ;

- l'amélioration de la force et de l'extensibilité musculaire ;

- le reconditionnement physique et la réadaptation à l'effort ;

- l'éducation préventive secondaire

- le réentraînement professionnel et l'adaptation ergonomique en vue d'une reprise de l'activité professionnelle.

* Les moyens de rééducation à mettre en œuvre pour prendre en charge la rééducation sont :

- l'équipe médicale pour établir ou confirmer le diagnostic et envisager au besoin des investigations complémentaires paracliniques, assurer la surveillance clinique, prescrire un traitement médicamenteux et réaliser certains gestes techniques (infiltration, traction, appareillage, manipulations vertébrales) ;

- la masso-kinésithérapie avec les techniques antalgiques usuelles (massages, électrophysiothérapie), la mobilisation passive segmentaire, le travail musculaire analytique, postural et global (étirement, renforcement), la balnéothérapie et les programmes de reconditionnement à l'effort en collaboration avec des éducateurs sportifs pour les activités physiques adaptées ;

- l'ergothérapie avec une approche éducationnelle gestuelle et ergonomique ;

- le psychiatre ou psychologue pour une évaluation du retentissement psychologique de la douleur, le diagnostic d'éventuels troubles de la personnalité et un éventuel suivi thérapeutique.

- le service social pour la prise en compte du contexte socio-professionnel ;

- une évaluation diététique avec conseils et suivi adaptés ;

- les techniciens d'appareillage pour une éventuelle immobilisation segmentaire en fonction des besoins (orthèse de soutien, de maintien ou corset d'immobilisation vertébrale) ;

- si possible des techniques de type relaxation et des techniques de pratiques sportives adaptées.

Tout doit être largement expliqué au patient qui doit adhérer aux différentes phases thérapeutiques. Il est important de définir les objectifs thérapeutiques avec le patient, sans négliger très tôt l'approche professionnelle.

* Les différents modes de prise en charge :

Ils peuvent alterner différentes possibilités selon les phases évolutives :

- les lombalgies récurrentes et la prise en charge post-opératoire des hernies discales non compliquées nécessitent la plupart du temps une prise en charge rééducative monodisciplinaire

essentiellement kinésithérapique. Le patient est suivi en secteur libéral dans les cas simples répondant bien au traitement et à une masso-kinésithérapie standard ;

- les lombalgies ou cervicalgies chroniques, de forme clinique complexe (douleur invalidante avec retentissement professionnel et/ou psychosocial important, désadaptation à l'effort), les suites algiques de la chirurgie et les échecs de la prise en charge en ambulatoire relèvent d'un traitement orthopédique et/ou d'une prise en charge pluridisciplinaire, de procédures de traitements anti-douleurs et/ou de réentraînement à l'effort. Cette prise en charge s'effectue :

- soit en structure de Médecine Physique et de Réadaptation, en hospitalisation complète (lorsqu'une « coupure » du milieu de vie semble bénéfique et/ou pour la mise en place de techniques particulières (perfusion d'antalgiques, évaluation comportementale et de la douleur plus rigoureuse, prise en charge fractionnée et progressive, etc.), et/ou lorsque le lieu de vie du patient est incompatible avec une prise en charge en HDJ) ou en hospitalisation de jour sur quelques semaines (réalisée dans la plupart des cas mais les limites sont l'impossibilité (administrative) ou la difficulté (en moyens humains) d'avoir un tel accueil pour certaines structures se qui se traduit par des délais trop longs de prise en charge, délétères sur le résultat socio-professionnel). Qu'elles soient en HC ou HDJ, ces prises en charge doivent pouvoir être relativement courtes, de 2 à 5 semaines selon les objectifs et programmes réalisés et concernés les patients qui peuvent en tirer un bénéfice à court et moyen terme. Il est donc nécessaire d'affiner les indications selon la lésion, les incapacités et le contexte global afin d'élaborer un profil de patients-type. Il est aussi important de « garder la lésion à l'esprit » et de pouvoir être en lien étroit avec rhumatologues, algologues et neuro-chirurgiens, ainsi que les organismes socio-professionnels ;

- soit en secteur libéral ou institutionnel ambulatoire au sein d'un réseau de ressources avec des professionnels paramédicaux, coordonnée par un médecin de Médecine Physique et de Réadaptation exerçant en secteur libéral ou institutionnel ;

- soit au sein d'une Unité d'Evaluation et de Traitement de la Douleur, si le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation participe à l'activité de cette unité, avec une prise en charge ambulatoire et pluridisciplinaire associant les intervenants de l'Unité et le secteur libéral (essentiellement masso-kinésithérapie), ou en hospitalisation complète au sein de cette unité.

La prise en charge en hospitalisation complète ou de jour permet l'approche pluridisciplinaire précédemment décrite, plus difficile à mettre en œuvre en ambulatoire et secteur libéral (ergothérapie, technique de réentraînement à l'effort, prise en charge psychologique,..). La prise en charge en soins externes est justifiée dès qu'il n'y a plus la nécessité d'un plateau technique complet et qu'une séance de masso-kinésithérapie par jour au maximum et de moins d'une heure suffit.

V - Phase tertiaire

Elle correspond à la réadaptation et à la réinsertion des patients rachialgiques et doit permettre en fonction de l'incapacité résultante et du handicap vécu :

- d'offrir au patient une vie la plus autonome possible dans un environnement adapté ;
 - de permettre une participation aux activités domestiques, sociales et/ou professionnelles pour la meilleure réinsertion possible ;
 - d'assurer le suivi à moyen et long terme du patient, pour tenter de limiter les conséquences des séquelles et réajuster si possible la prise en charge du patient.
- A cette phase le patient est le plus souvent au domicile.

* Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation et l'équipe de Médecine Physique et de Réadaptation interviennent alors en collaboration avec le médecin traitant, le médecin conseil, le médecin du travail, sur un mode consultatif le plus souvent pour :

- évaluer les séquelles et les capacités restantes et participer à l'évaluation médico-légale si elle est nécessaire ;
- adapter l'environnement du patient, son poste de travail et l'accompagner dans son orientation et sa réinsertion socioprofessionnelle ;
- assurer un suivi de la prise en charge au sein d'une équipe pluridisciplinaire par une action éducative de prévention et réadaptation fonctionnelle (école du dos, apprentissage de technique d'autosédation de la douleur, reprise adaptée des activités physiques et sportives) ;
- orienter certains patients vers des groupes de paroles ou des associations de lombalgiques chroniques.

VI - Suivi

Le suivi des rachialgiques est indispensable à long terme. Il doit être mis en place en collaboration avec le médecin traitant, le médecin du travail, le rhumatologue ou le chirurgien. Une évaluation périodique est souhaitable pour :

- dépister les patients à risque d'évolution chronique pour adapter leur prise en charge précocement et intervenir précocement sur certains facteurs de risques, en particulier orthopédiques (articulaires et musculaires) ;
- limiter les conséquences des séquelles pour les rachialgiques chroniques, tenant compte de leur évolution physique, psychologique et sociale.

Un nouveau séjour en Médecine Physique et de Réadaptation avec une hospitalisation partielle ou complète peut se justifier en cas de récurrence invalidante, rebelle, s'accompagnant d'une perte d'autonomie importante. Une intensification temporaire de la rééducation ou une prise en charge pluridisciplinaire peut être alors parfois nécessaires, avec des objectifs ciblés.

6) - RACHIS TRAUMATIQUE - FRACTURES DU RACHIS

I - Introduction

Les lésions traumatiques rachidiennes sont fréquentes lors d'accidents de la route, lors de chutes de lieu élevé ou lors d'accidents sportifs. Elles peuvent être associées à des lésions multiples qui passent parfois au premier plan ou peuvent compliquer la prise en charge du patient polytraumatisé. Parfois ces lésions rachidiennes sont isolées, mais il faut toujours et rapidement en évaluer le risque mécanique et surtout neurologique.

La prise en charge rééducative reste primordiale. La consolidation définitive du foyer lésionnel, la conservation du potentiel fonctionnel, le traitement de la douleur et la prévention de son évolution chronique, la prévention et/ou le traitement des troubles neurologiques représentent les objectifs majeurs de cette prise en charge. Il faut qu'elle soit précoce, continue et progressive. Elle sera poursuivie à long terme sous la forme d'une gymnastique d'entretien, accompagnée d'une prophylaxie rachidienne, cherchant à éviter une désadaptation physique et socioprofessionnelle des patients.

II.- Définitions

Les affections traumatiques du rachis se caractérisent par :

- la topographie des lésions : cervicale, dorsale ou lombaire ;
- l'association éventuelle d'une atteinte neurologique ;
- le caractère de la fracture : simple posant un problème orthopédique ou complexe avec lésions myéloradiculaires où les problèmes neurologiques sont au premier plan ;
- la nature des lésions : à prédominance disco-ligamentaire ou à prédominance osseuse, disco-corporéale, évolutives ou non évolutives, stables ou instables.

La conduite générale de la rééducation et ses modalités pratiques sont modulées en fonction :

- de la topographie ;
- du traitement initial de la fracture (fonctionnel, orthopédique ou chirurgical) ;
- des lésions neurologiques associées ;
- de l'âge et du degré d'autonomie antérieure ;
- du contexte socio-familial et des activités socioprofessionnelles du patient ;
- de la collaboration avec les médecins orthopédistes et neurochirurgiens et de l'orientation potentielle du patient en mode de soins ambulatoires, Soins de Suite Médicalisés ou Soins de Suite de Médecine Physique et de Réadaptation (hospitalisation complète, de semaine ou de jour).

A ces lésions traumatiques fréquentes, peuvent être associées des lésions d'étiologies plus particulières, que sont les tassements ostéoporotiques fréquents chez le sujet âgé et les tassements secondaires à une lésion osseuse bénigne ou maligne (tumeurs osseuses, métastases) ou à une pathologie infectieuse (spondylodiscite). Dans ces circonstances, si les conditions de prise en charge

sur le plan orthopédique sont à rapprocher de celles induites par un traumatisme, les conditions thérapeutiques, évolutives, pronostiques liées à l'étiologie vont jouer un rôle primordial sur les objectifs, les moyens et les modalités de mise en œuvre de la Médecine Physique et de Réadaptation. Le modèle de prise en charge est celui le plus général des fractures d'origine traumatique.

III - Epidémiologie

Les fractures du rachis thoracique et lombaire concernent près de 10 000 personnes par an (Symposium SOFCOT 1995) dont 6 % sont compliquées de troubles neurologiques graves. Ce risque neurologique est lié au traumatisme initial ou à une instabilité résiduelle secondaire.

Les fractures du rachis cervical représentent de 1,5 à 3% des polytraumatismes. 25 à 75% seraient instables, 30 à 70% avec des troubles neurologiques. 20% seraient non isolés, associés à d'autres fractures vertébrales.

Dans le cadre de l'ostéoporose, on estime annuellement la survenue de 70 000 fractures vertébrales survenant même après des traumatismes peu violents.

IV - Phase initiale

A) pour les lésions non évolutives ou stabilisées chirurgicalement, sans complications neurologiques

Soins de courte durée : la prise en charge est assurée en urgence et en services spécialisés chirurgicaux de Neurologie ou de Traumatologie.

A cette phase initiale, antalgie et immobilisation sont de règle, couplées au traitement médicamenteux. Une masso-kinésithérapie simple peut être envisagée, associant massages antalgiques et décontractants en l'absence d'orthèse d'immobilisation, travail musculaire isométrique d'entretien, analytique ou global par débordement d'énergie, travail proprioceptif et travail respiratoire.

Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation intervient en tant que consultant pour :

- évaluer le patient et le contexte clinique ;
- donner un avis expert en contribuant aux modalités de la prise en charge kinésithérapique, physiothérapique et d'appareillage ;
- définir l'orientation et le suivi du patient.

* L'orientation du patient s'effectue selon l'état médical et social du sujet :

- vers le secteur kinésithérapique libéral avec un suivi en consultation de Médecine Physique et de Réadaptation (ou d'Orthopédie-Traumatologie) si le sujet nécessite des soins médicaux légers, présente une autonomie satisfaisante et relève uniquement d'une prise en charge en masso-kinésithérapie moins d'une heure par jour ;
- en structure de Soins de Suite Médicalisés si le sujet nécessite des soins médicaux modérés, est

dépendant pour certains actes de la vie quotidienne et justifie d'une prise en charge en masso-kinésithérapie moins d'une heure par jour.

B) pour les lésions à risque évolutif, complexes, avec complications neurologiques

Soins de courte durée : le patient est hospitalisé en service d'urgence ou dans un service chirurgical de Traumatologie ou de Neurochirurgie.

A la phase initiale, chirurgie et antalgie (immobilisation parfois) sont de règle, couplées aux traitements médicamenteux. La masso-kinésithérapie consiste à prévenir les complications de décubitus dont le risque est accru, à réaliser un entretien de la musculature intrinsèque et extrinsèque du rachis, sur un mode isométrique, mais aussi un entretien des muscles et des articulations des territoires atteints, déficitaires du fait des complications neurologiques.

Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation intervient en tant que consultant pour :

- évaluer le patient et l'importance des lésions neurologiques associées ;
- évaluer l'environnement du patient ;
- définir les besoins et les modalités de la prise en charge kinésithérapique, physiothérapique et d'appareillage ;
- définir l'orientation du patient.

* L'orientation du patient doit se faire :

- au sein d'une structure de Médecine Physique et de Réadaptation institutionnelle en hospitalisation en raison de la nécessité d'une surveillance médicale et d'une prise en charge pluridisciplinaire. La prise en charge s'effectue d'emblée en hospitalisation complète le plus souvent, plus rarement en hospitalisation de semaine ou de jour. Parfois cette prise en charge peut s'effectuer en ambulatoire au sein d'un réseau bien structuré, doté d'un plateau médico-technique associant les différents acteurs nécessaires à une prise en charge pluridisciplinaire (médecin de Médecine Physique et de Réadaptation, masso-kinésithérapeute, ergothérapeute, assistante sociale) et en collaboration avec le chirurgien et le médecin traitant ;

- en service de Soins de Suite Médicalisés lorsque le contexte est défavorable (état général dégradé dans un contexte pathologique particulier, absence de coopération, dépendance du patient).

V - Phase secondaire

A) pour les lésions non évolutives, sans complications neurologiques

C'est la phase de consolidation qui survient dans les 2 à 3 mois, couplée à l'ablation progressive de l'appareillage d'immobilisation éventuel.

* Les objectifs de la rééducation sont :

- de récupérer un capital fonctionnel ;
- de réadapter le patient à son contexte socio-familial et professionnel.

* Les moyens à mettre en œuvre pour prendre en charge la rééducation sont :

- l'équipe médicale assure la surveillance de la consolidation osseuse et de l'état orthopédique ainsi que de l'appareillage ;

- les kinésithérapeutes assurent la mise en œuvre d'un travail proprioceptif et postural, de récupération de la mobilité et de la souplesse rachidienne (mobilisations progressives analytiques puis globales), de développement de la musculature intrinsèque et extrinsèque du rachis analytique, de renforcement musculaire global dynamique en faisant appel à la gymnastique, la kiné-balnéothérapie et les activités sportives ;

- les ergothérapeutes interviennent pour compléter la masso-kinésithérapie par un travail d'économie articulaire, de réentraînement à l'accomplissement des actes de la vie quotidienne, et des actes professionnels, de réentraînement à l'effort pour permettre la réinsertion socioprofessionnelle ;

- le service social intervient dans le but de la réinsertion professionnelle.

* Les différents modes de prise en charge :

- Dans une structure de Médecine Physique et de Réadaptation la prise en charge se justifie en raison des facilités d'accès au plateau technique et d'une possibilité d'intervention multidisciplinaire :

- en hospitalisation, complète ou de semaine, ou en soins ambulatoires en hospitalisation de jour si le patient habite à proximité ;

- en soins ambulatoires au sein d'un réseau libéral adapté et structuré, coordonnés par le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation sur un mode de suivi en consultation, pour les sujets les plus jeunes, les plus autonomes et volontaires, ou secondairement à la période d'hospitalisation complète.

- Si l'objectif final est limité, visant une re-autonomisation simple, comme chez le patient âgé, pour les fractures sur os ostéoporotique ou pour les fractures sur os tumoral, un hébergement en structure de Soins de Suite non spécialisés peut suffire.

B) pour les lésions à risque évolutif, les lésions complexes avec signes neurologiques

La consolidation étant acquise vers le 3ème mois, l'ablation progressive de l'appareillage d'immobilisation peut être réalisée et la stratégie thérapeutique rejoint celle des fractures traitées orthopédiquement avec des adaptations en fonction du type et de l'importance des lésions neurologiques.

* Les objectifs de la rééducation sont :

- de prévenir les complications éventuelles ;
- de récupérer un capital fonctionnel en rapport avec les lésions orthopédiques mais aussi neurologiques ;
- de réadapter le patient à son contexte socio-familial et professionnel.

* Les moyens à mettre en œuvre :

La prise en charge est superposable à celle des lésions non évolutives sur le plan rééducatif à la phase de consolidation en intégrant d'éventuelles lésions ou séquelles neurologiques. Avant et pendant cette phase, le rôle de l'équipe est d'associer tous les moyens de lutte contre les risques de l'alitement ou de l'immobilisation :

- l'équipe médicale assure la surveillance de la consolidation osseuse et de l'état orthopédique, la prévention des complications de l'alitement, de l'immobilisation ou des lésions neurologiques éventuelles (surveillance cutanée, urologique, intestinale, sexuelles, ...), la surveillance et l'adaptation de l'appareillage et le traitement de la douleur ;

- l'équipe de soins (IDE, aides-soignantes) assure les soins (en particulier urinaire et intestinaux), la surveillance et la prévention de l'immobilisation et de l'alitement, l'évaluation de la douleur et du contexte psychologique ;

- les kinésithérapeutes assurent la mise en œuvre de techniques de mobilisation passive puis d'un travail rééducatif proprioceptif et postural, de récupération articulaire et musculaire,.... ;

- les ergothérapeutes assurent les techniques d'aides à l'autonomie au lit puis au lever, et complètent la masso-kinésithérapie pour l'éducation à l'économie articulaire, le réentraînement aux actes de la vie quotidienne et socioprofessionnels ;

- le service social intervient dans le but de la réinsertion professionnelle ;

- le psychiatre ou psychologue peut intervenir dans certains cas compte tenu du retentissement du traumatisme, de son mode de survenue et de la souffrance morale souvent associée.

* Les différents modes de prise en charge :

La prise en charge du patient s'effectue le plus souvent dans une structure de Médecine Physique et de Réadaptation en hospitalisation complète. Un relais est possible en ambulatoire (hospitalisation de jour ou secteur libéral) dès que le patient a retrouvé un degré d'autonomie suffisant pour permettre un retour à domicile sans risque.

VI - Phase tertiaire

Pour l'ensemble des fractures du rachis

L'état médical du patient étant stabilisé, son autonomisation s'avérant suffisante, les moyens techniques en ambulatoire permettent la poursuite des techniques de rééducation nécessaires à son état.

Le patient retourne à domicile ou dans une structure d'hébergement adaptée si son niveau d'autonomie et son environnement social restent insuffisants.

Le retour à domicile est l'objectif principal de la prise en charge. Il est envisageable selon l'état clinique du sujet, la stabilisation des lésions rachidiennes, mais aussi selon d'éventuelles complications, selon les capacités fonctionnelles et l'autonomie du sujet à son domicile et selon les conditions environnementales. Il doit être envisagé le plus tôt possible lorsque ces conditions sont remplies et il est coordonné avec le médecin traitant et éventuellement les différents soignants pouvant intervenir au domicile.

Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation et l'ensemble de l'équipe interviennent en collaboration avec le médecin traitant, le médecin du travail et (éventuellement) avec des organismes de réinsertion professionnelle pour :

a)- pour le sujet jeune et en période d'activité :

- évaluer les séquelles et les capacités restantes ;
- adapter le poste de travail et l'orientation professionnelle en fonction d'éventuelles séquelles.

b) - pour l'ensemble des patients, en fonction des circonstances du traumatisme et de la situation médico-légale :

- évaluer les déficiences ;
- évaluer les capacités fonctionnelles ;
- participer à l'évaluation médico-légale ;
- assurer un suivi à moyen ou long terme.

VII - Suivi

Quelles que soient les modalités de prise en charge, le suivi rééducatif doit être assuré et mis en place avec le médecin traitant et le chirurgien, en fonction de l'étiologie initiale, de l'importance des lésions, et surtout des résultats fonctionnels (et de leurs retentissement social, psychologique et professionnel) ou de la survenue éventuelle de complications.

Certaines situations cliniques ou fonctionnelles (rachialgies résiduelles invalidantes déconditionnement important à l'effort, séquelles déficitaires neurologiques et/ou orthopédiques) peuvent justifier une nouvelle prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation, le plus souvent en mode ambulatoire (hospitalisation de jour), plus rarement en hospitalisation complète.

Dans ce suivi, une attention toute particulière doit être faite aux risques d'évolution vers une forme de douleur rachidienne chronique avec un important retentissement fonctionnel, nécessitant un avis et une prise en charge par un Centre d'Evaluation et de Traitement de la Douleur, au sein duquel le médecin de MPR et les modalités spécifiques de prise en charge en MPR trouvent toute leur place.

VII - Formes particulières

1) Fracture-tassement ostéoporotique : l'immobilisation et l'alitement sont conditionnés par l'intensité de la douleur. A ce stade les techniques de nursing cutané et ventilatoire et l'entretien musculaire sont indispensables chez ces patients souvent âgés. Dès la sédation de la douleur, la rééducation est d'emblée fonctionnelle, visant à la reprise précoce de la marche et des activités de la vie quotidienne. Ces patients relèvent soit d'une prise en charge en Soins de Suite Médicalisés selon leur environnement social et familial, puis de soins masso-kinésithérapiques en secteur libéral à domicile, plutôt que d'une prise en charge rééducative dans une unité de Médecine Physique et de Réadaptation. Le bilan d'une ostéopathie fragilisante est bien sûr indispensable.

2) Fracture d'origine tumorale : la rééducation recherche essentiellement le confort, l'antalgie et si possible, un niveau d'autonomie acceptable. En fonction de ces objectifs la rééducation sera adaptée, de jour en jour, à l'état général. Ces patients relèvent de soins de masso-kinésithérapie au sein de l'unité de soins de courte durée, puis le plus souvent d'une prise en charge en Soins de Suite Médicalisés et secondairement en fonction de l'évolution de leur état de soins masso-kinésithérapiques en secteur libéral s'il retournent à leur domicile plutôt que d'une prise en charge rééducative dans une Unité de Médecine Physique.

3) Fractures du rachis chez l'enfant : il s'agit d'une pathologie rare, accidentelle le plus souvent, notamment par accident de la voie publique ou de sport. La prise en charge en urgence ne diffère pas fondamentalement de celle de l'adulte : immobilisation initiale le temps nécessaire à l'évaluation des lésions associées, en particulier traumatologiques associées, neurologiques par l'examen clinique et par l'imagerie. L'arthrodèse chirurgicale peut être nécessaire si le foyer est instable et s'il existe des troubles neurologiques. En cas de lésion médullaire associée, l'évolution suivra celle des paraplégies (voir chapitre lésions médullaires).

Il est important de ne pas négliger l'existence d'un traumatisme crânien associé à une perte de connaissance même brève qui pourrait avoir un retentissement sur l'évolution à plus long terme.

Les fractures du rachis, précoces ou récidivantes chez l'enfant posent le problème de la fragilité osseuse congénitale (voir chapitre ostéogénèse imparfaite).

La surveillance orthopédique sera prolongée jusqu'en fin de croissance afin de vérifier l'absence de complication morfo-statique pendant la croissance pubertaire : scoliose ou cyphose résiduelle après destruction per-traumatique ou blocage des cartilages de conjugaison lors d'une arthrodèse. Les douleurs résiduelles sont plus rares chez l'enfant mais doivent faire l'objet d'une surveillance clinique attentive et d'un inventaire précis si elles ne cèdent pas.

7) - FRACTURES DU BASSIN

I - Introduction et définitions

Les traumatismes du bassin se caractérisent d'une part par la topographie de la fracture et d'autre part par l'existence d'une atteinte associée viscérale ou neurologique en particulier.

On distingue les fractures du bassin non articulaires et les fractures articulaires représentées par les fractures du cotyle. Ces fractures articulaires et non articulaires sont d'une grande variété lésionnelle, mais schématiquement, on peut séparer 2 groupes de pronostic différent :

- les fractures stables unifocales, parcellaires, n'interrompant la continuité de la ceinture pelvienne qu'en un seul point ;
- les ruptures instables de l'anneau pelvien obligatoirement bifocales.

Les disjonctions de la symphyse pubienne constituent une modalité de rupture de l'anneau pelvien, isolée ou associée à un autre élément fracturaire.

Le traitement des fractures du bassin, qu'elles soient articulaires ou non, stables ou instables, est orthopédique et/ou fonctionnel en cas de déplacement peu marqué. Si le déplacement est important, leur traitement est chirurgical (ostéosynthèse interne ou mise en place d'un fixateur externe).

II – Epidémiologie

Cotyle exclu, les fractures du bassin représentent 1,5 % de l'ensemble des lésions traumatiques ostéo-articulaires et près de 5 % des motifs d'hospitalisation, soit une incidence globale de 37 cas par an et pour 100 000 personnes.

III - Phase initiale

A) Pour les fractures non articulaires stables

Soins de courte durée : la prise en charge est assurée en service d'urgence puis rapidement en service de Chirurgie Orthopédique. Pendant la phase initiale, antalgie et immobilisation en décubitus sont de règle.

L'avis d'un médecin spécialisé en Médecine Physique et de Réadaptation est nécessaire pour :

- pour fixer au mieux les modalités de l'immobilisation ;
- pour participer à la prévention et à la surveillance des complications de décubitus ;
- pour participer au traitement de la douleur.

Cet avis est indispensable

- pour déterminer les moyens et les objectifs de la prise en charge rééducative,
- pour ainsi fixer l'orientation du patient vers d'autres structures de soins. Cette orientation est définie en accord avec le chirurgien orthopédiste.

* L'orientation se fera après la phase initiale selon l'état médical et le contexte social du sujet, par une prise en charge :

- en secteur libéral de moins en moins rarement, avec intervention du masso-kinésithérapeute et de l'infirmière au domicile, si l'entourage familial est régulièrement présent pour aider le malade dans le quotidien, si l'état du malade ne nécessite aucune surveillance médicale continue, et lorsque les phénomènes douloureux sont contrôlés.

- dans une structure de Soins de Suite Médicalisés lorsque la charge en rééducation est limitée mais justifiant toujours le maintien d'une masso-kinésithérapie et surtout si l'objectif final est plus limité, visant à une re-autonomisation simple, comme chez le patient âgé, pour assurer les possibilités du retour à domicile.

- dans une structure spécialisée de Médecine Physique et de Réadaptation, en hospitalisation complète en cas d'immobilisation importante et durable, nécessitant une surveillance attentive et des soins infirmiers puis des moyens de rééducation relativement lourds pour la verticalisation, et/ou en cas de retentissement fonctionnel majeur chez un sujet jeune dans l'objectif d'un reconditionnement professionnel ; la prise en charge en hospitalisation de jour au sein d'un service de Médecine Physique et de Réadaptation après la phase initiale du court séjour, même si le sujet habite à proximité, peut être difficile à mettre en œuvre au début car les transports en position allongé ambulance ne sont pas toujours pris en charge par les organismes de sécurité sociale et parce que la gestion du malade alité en permanence n'est pas possible dans de telles structures. Elle n'est envisagée que dans le cas du besoin d'une intervention pluridisciplinaire (kinésithérapique, ergothérapeutique et sociale pour la réinsertion socio-professionnelle) à la partie terminale de la phase secondaire.

- parfois les conditions locales permettent un retour à domicile précoce avec une prise en charge multidisciplinaire coordonnée dans une structure organisée d'hospitalisation à domicile.

B) Pour les fractures non articulaires instables et les fractures du cotyle, avec ou sans complications viscérales et/ou neurologiques

Soins de courte durée : la prise en charge est assurée en service d'urgence, puis rapidement en service de Chirurgie Orthopédique.

A la phase initiale, antalgie, immobilisation en décubitus et mise en traction ou chirurgie (ostéosynthèse interne ou mise en place d'un fixateur externe) sont de règle, couplées au traitement médicamenteux.

A cette phase, la masso-kinésithérapie consiste à prévenir les complications de décubitus dont le risque est accru, à réaliser un entretien articulaire et musculaire sur un mode isométrique.

L'avis d'un médecin spécialisé en Médecine Physique et de Réadaptation contribue :

- à l'évaluation des déficiences ;
- au diagnostic des complications viscérales en particulier urologiques et/ou neurologiques ;
- à la prise en charge thérapeutique de la douleur ;

- à la prévention des complications de décubitus ;
- à l'évaluation des déficiences ;
- à fixer les modalités de la prise en charge rééducative (masso-kinésithérapie, appareillage) ;
- à l'orientation du patient dans la filière de soins en accord avec le chirurgien orthopédiste.

* L'orientation se fera après la phase initiale en fonction de l'état clinique :

- vers un retour à domicile exceptionnellement, en secteur libéral avec intervention du masso-kinésithérapeute au domicile, si l'environnement humain et architectural le permet, en l'absence de complications et/ou de lésions associées, et en cas de masso-kinésithérapie « simple » (une seule technique, moins d'une heure par jour) ; ou dans le cadre d'une hospitalisation à domicile si le réseau le permet pour des cas plus complexes

- vers une structure de Soins de Suite Médicalisés en cas d'immobilisation et de traction, en l'absence de complications et/ou de lésions associées, et en cas de masso-kinésithérapie " simple " ;

- en hospitalisation complète en service de Médecine Physique et de Réadaptation le plus souvent en particulier en cas de complications et/ou de lésions associées (polytraumatisme), nécessitant une surveillance médicale continue, et des soins complexes de rééducation (plusieurs techniques). Le passage en hospitalisation de jour peut intervenir plus tard en fonction de la dépendance fonctionnelle et de la nécessité ou non d'une surveillance médicale continue.

* La date de l'admission en Médecine Physique et de Réadaptation ou de sortie du service de soins de courte durée doit être la plus précoce possible. Des conditions préalables doivent toutefois être remplies : le bilan lésionnel est terminé ; le schéma thérapeutique est défini et initialisé ; l'ostéosynthèse est réalisée ; l'état médical du patient est stabilisé.

IV - Phase secondaire

Elle peut se dérouler en service de Médecine Physique et de Réadaptation ou bien ailleurs, mais toujours sous la responsabilité du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation. Le rôle du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation est :

- d'évaluer périodiquement les déficiences, les incapacités et le handicap ;
- d'adapter un projet thérapeutique personnalisé ;
- de coordonner les soins infirmiers et de rééducation.

A) Pour les fractures non articulaires stables

* Les objectifs de la prise en charge doivent permettre :

- d'obtenir la consolidation des foyers de fracture ;
- de récupérer à terme le capital fonctionnel antérieur ;
- de réadapter le patient à son contexte socio-familial et professionnel.

* Les moyens à mettre en œuvre :

- l'équipe médicale assure la surveillance de la consolidation et de l'état orthopédique, le traitement de la douleur et la prévention de la maladie thrombo-embolique et coordonne les soins paramédicaux infirmiers et de rééducation ;

- les masso-kinésithérapeutes assurent la mise en œuvre d'un travail postural, de récupération de la mobilité, de renforcement musculaire global et analytique dynamique, puis d'une autonomie de marche normale ;

- les ergothérapeutes assurent un travail de réentraînement à l'accomplissement des actes de la vie quotidienne, voire des actes professionnels, et éventuellement de réentraînement à l'effort pour permettre la réinsertion socio-professionnelle ;

- le service social : intervient dans le but de la réinsertion familiale, sociale et professionnelle.

B) Pour les fractures non articulaires instables et les fractures du cotyle

La réduction progressive de l'immobilisation et la suppression de la traction vont permettre une verticalisation progressive du blessé.

* Les objectifs de la prise en charge sont :

- une verticalisation et une remise à la marche progressive ;

- la récupération des amplitudes articulaires et de la force musculaire en fonction des complications (notamment neurologiques) ;

- l'amélioration de l'autonomie et de la locomotion ;

- la réadaptation dans le contexte socio-familial et professionnel.

* Les moyens à mettre en œuvre :

- l'équipe médicale assure la surveillance de la consolidation et de l'état orthopédique, le traitement de la douleur, l'évaluation de l'évolution des déficiences, la prise en charge des complications et des lésions associées (polytraumatisme) et coordonne les soins infirmiers et de rééducation ;

- les masso-kinésithérapeutes assurent la mise en œuvre d'un travail postural, d'un travail de récupération de la mobilité et de renforcement musculaire global et analytique dynamique, l'électrostimulation pour muscles dénervés en cas d'atteinte neurologique périphérique, la remise en charge progressive par immersion dégressive en balnéothérapie et la rééducation de la marche ;

- les ergothérapeutes réalisent la confection et l'adaptation d'orthèses en cas d'atteinte neurologique périphérique, assurent le travail de réentraînement à l'accomplissement des actes de la vie quotidienne et professionnels, le réentraînement à l'effort en vue de la réinsertion professionnelle ;

- le service social intervient dans le but de la réinsertion familiale, sociale et professionnelle.

* Les modes de prise en charge :

Les différents modes de prise en charge peuvent être l'hospitalisation complète, hospitalisation de semaine, l'hospitalisation de jour, les soins ambulatoires ou externes. Ces modalités sont choisies en fonction de la proximité du domicile du patient, de sa capacité à utiliser un moyen de transport, de la qualité de son environnement, de l'importance de la surveillance médicale nécessaire et des possibilités offertes par le réseau de soins institutionnel et libéral.

V - Phase tertiaire

* Critères de sortie de l'hospitalisation et mode de prise en charge :

Pour l'ensemble des fractures du bassin :

- autonomie pour les transferts et les déplacements, environnement humain et architectural favorable ;

- possibilité technique et économique de prise en charge en hôpital de jour ou soins externes ;

- passage en soins de secteur libéral si besoin d'une seule technique de masso-kinésithérapie et moins d'une heure par jour.

Le patient est à domicile ou dans une structure d'hébergement adaptée en fonction du niveau d'autonomie et de l'environnement social.

* Objectifs de la réadaptation et rôle du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation :

Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation et l'équipe interviennent en collaboration avec le médecin traitant et le médecin du travail pour :

- évaluer les séquelles et les capacités fonctionnelles résiduelles ;

- adapter le poste de travail et l'orientation professionnelle éventuellement ;

- participer à l'évaluation médico-légale éventuellement ;

- assurer un suivi à moyen terme.

En cas de fractures non articulaires instables du bassin, l'adaptation du poste de travail et l'orientation professionnelle sont importantes à considérer car la proportion de blessés qui reprennent leur emploi antérieur oscillerait entre 25 et 50 % seulement.

VI - Suivi

Un suivi clinique peut être envisagé en ambulatoire par le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation en relation avec le chirurgien orthopédiste et/ou le médecin traitant, en particulier s'il persiste des séquelles neuro-orthopédiques, fonctionnelles ou douloureuses.

Une surveillance est parfois nécessaire à moyen terme en raison d'une évolution dégénérative précoce de certaines localisations (ostéonécrose, coxarthrose, ..). Ces évolutions peuvent justifier une prise en

charge en structure de Médecine Physique et de Réadaptation en ambulatoire ou en hospitalisation (à temps partiel le plus souvent) pour améliorer l'état fonctionnel ou après certaines interventions chirurgicales (arthroplastie, ..).

8) - POLYTRAUMATISES

I - Introduction - Définition

Les polytraumatismes sont des situations assez fréquentes, dominées par l'urgence de la prise en charge initiale car le pronostic vital est engagé, le risque de complications précoces dues à la gravité et à la multiplicité des lésions, la fréquence des séquelles fonctionnelles ou esthétiques. Il s'agit d'une prise en charge lourde, parfois difficile, de durée éventuellement longue, mobilisant beaucoup de ressources du système de soins. Le coût social de ces situations est très élevé.

II - Epidémiologie

L'incidence annuelle est de l'ordre de 200 000 cas par an en France. Il est rapporté une coexistence de fractures ou de lésions articulaires graves de plus d'un membre (57%), du bassin (15%), du rachis (21%), associées à des lésions viscérales mettant en jeu le pronostic vital : rupture d'organe abdominal (25%), lésions pulmonaires (43%), lésions artérielles, lésions crânio-cérébrales (41%) ou médullaires. Nous excluons toutefois les traumatismes crâniens graves et les para-tétraplégies, dont la prise en charge est décrite par ailleurs.

Les accidents de la route sont la cause la plus fréquente, environ 50%. Les chutes représentent 20%, les blessures par arme 14%, et 16% sont de causes diverses. Les accidents du travail ont une part importante dans cet ensemble.

L'âge moyen est de 39 ans. 75% des blessés sont des hommes. Ces traumatismes sont la quatrième cause de mortalité, tous âges confondus, après les maladies cardio-vasculaires, les cancers et les affections cérébro-vasculaires. Le décès est dû au choc hémorragique, aux lésions cérébrales majeures, aux défaillances mono ou multi-viscérales.

III - Phase initiale

Le patient est pris en charge en urgence, souvent par un SAMU. Il est admis en court séjour. La prise en charge est parfois pluridisciplinaire : réanimation toujours, chirurgie viscérale, chirurgie orthopédique, neurochirurgie, peuvent être concernées pour :

- le maintien des fonctions vitales, prioritaire.
- le traitement des lésions viscérales urgentes.
- le traitement des fractures.

Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation intervient dès la fin de la phase d'urgence (fonctions vitales stabilisées) en tant que consultant pour :

- organiser la prévention des complications de décubitus ou propres aux lésions ;
- évaluer et gérer les difficultés posées par l'addition des déficiences (par exemple : déficit neurologique ou/et orthopédique, justifiant un appareillage spécifique, troubles cognitifs, etc....) ;

- mettre en place le circuit de prise en charge à long terme du patient.

* Les critères principaux d'orientation à la sortie du Court Séjour sont :

1) Médicaux

a/ atteinte neurologique périphérique ou centrale associée, motrice ou sensitive ;

b/ troubles associés de la déglutition, du comportement ;

c/ surveillance médicale pluriquotidienne ;

d/ risque d'escarre ;

e/ mise en décharge et atteinte de plus d'une articulation ;

f/ atteinte de deux membres (ou plus).

2) Fonctionnels

- dépendance pour transferts et déplacements.

3) Psychologiques

- prise en charge psychiatrique associée (TS, autre problème psychiatrique).

4) Techniques

a/ soins de rééducation complexes >1 h/jour et pluridisciplinaires ;

b/ mise en place d'un appareillage.

5) Sociaux

- environnement défavorable.

* L'orientation peut se schématiser ainsi :

- en service de Médecine Physique et de Réadaptation le plus souvent : nécessité de soins de rééducation complexes (deux techniques de rééducation, ou plus d'une heure par jour), de surveillance médicale souvent pluridisciplinaire ;

- en Soins de Suite Médicalisés: surveillance médicale, soins de rééducation simples (une seule technique, moins d'une heure par jour), environnement défavorable ;

- au domicile : pas de surveillance médicale, autonomie pour transferts et déplacements, environnement favorable, rééducation simple. Cette situation est peu fréquente après un polytraumatisme.

Dans tous les cas, la coordination par le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation est souhaitable dès lors qu'il y a plusieurs spécialistes concernés. Le chirurgien orthopédiste peut assurer cette coordination s'il est seul concerné, selon le réseau local existant.

Le passage d'une structure à l'autre doit être facile, et pouvoir se répéter aussi souvent que nécessaire, en fonction de l'évolution, des soins, en incluant le Court Séjour. Il paraît donc souhaitable de construire des réseaux incluant Court Séjour, Soins de Suite Médicalisés, Médecine Physique et de Réadaptation, libéraux. Le coordonnateur du réseau peut bien sûr être le médecin de Médecine

Physique et de Réadaptation.

* La date de l'admission en Médecine Physique et de Réadaptation est fixée le plus tôt possible, dès que les soins de courte durée sont terminés : fonctions vitales stables, lésions viscérales traitées, lésions orthopédiques stabilisées.

IV - Phase secondaire

Elle peut se dérouler en service de Médecine Physique et de Réadaptation (cas le plus fréquent), en Soins de Suite Médicalisés, ou à domicile, sous la responsabilité du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation.

* Les buts de la rééducation sont :

- surveillance de l'évolution des lésions viscérales ;
- récupération des amplitudes articulaires et de la force musculaire en fonction des lésions initiales et des traitements choisis ;
- autonomisation la plus précoce possible facilitée par le réentraînement à l'effort sous contrôle, avec aides techniques autant que de besoin, voire appareillage.

* Les moyens à mettre en œuvre :

- l'équipe médicale assure la surveillance clinique et paraclinique des fonctions vitales initialement menacées : respiration, circulation, alimentation, vie de relation, fonction rénale ;
- l'équipe de soins (IDE, aides-soignants) assure les soins et le nursing si décubitus imposé et la surveillance de l'état cutané, de la cicatrisation ;
- les masso-kinésithérapeutes mettent en œuvre un travail de mobilisations manuelle et mécanique (si nécessaire avec attelle motorisée), un travail musculaire, l'électrothérapie, la verticalisation dès que possible, la balnéothérapie éventuellement, la masso-kinésithérapie respiratoire puis le réentraînement à l'effort sur cœur sain ;
- les ergothérapeutes mettent en place les aides techniques pour réduire les incapacités et assurent un travail spécifique des membres supérieurs ;
- les techniciens d'appareillage peuvent être sollicités en fonction des lésions osseuses et des lésions neurologiques périphériques associées ;
- le service social intervient dans le but de la réinsertion professionnelle.

* Les modes de prise en charge :

Le programme peut se dérouler en plusieurs temps, alternant hospitalisation, hébergement simple, soins ambulatoires. Par exemple :

- premier temps d'autonomisation avec séjour en service de Médecine Physique et de

Réadaptation comportant l'apprentissage des transferts, l'usage du fauteuil roulant, la fourniture d'aides techniques ;

- deuxième temps d'entretien au domicile avec soins par des intervenants libéraux en attente de l'autorisation d'intensification de la rééducation ;

- troisième temps en structure de Médecine Physique et de Réadaptation (hospitalisation complète ou de jour) pour la reprise d'appui.

* Critères de sortie de l'hospitalisation :

- pas de surveillance médicale pluriquotidienne ;
- risque d'escarre faible ou nul ;
- autonomie pour transferts et déplacements ;
- environnement favorable.

* La préparation de la sortie (réinsertion précoce) :

Elle peut être grandement facilitée par une ou plusieurs permissions thérapeutiques. Elle nécessite la participation de l'entourage du patient.

Elle doit être coordonnée avec les différents intervenants médicaux et paramédicaux du domicile.

V - Phase tertiaire

Le patient est le plus souvent à domicile. C'est la phase de réadaptation. La poursuite de soins de rééducation, souvent nécessaire, est confiée au secteur libéral, sous la responsabilité d'un médecin de Médecine Physique et de Réadaptation.

L'essentiel de la prise en charge est d'ordre médico-social.

* Les objectifs sont :

- la réinsertion professionnelle ;
- l'évaluation médico-légale des séquelles ;
- l'aménagement du domicile.

* Les moyens à mettre en œuvre :

- réalisation de bilans pluridisciplinaires ;
- visite au domicile avec ergothérapeute ;
- étude ergonomique du poste de travail ;
- assistance juridique éventuelle ;
- financements des éventuels aménagements du domicile et /ou du lieu de travail ;
- expertise médicale et l'indemnisation éventuelle.

Cela suppose le recours à une structure de MPR : hôpital de jour ou consultation hospitalière avec

équipe pluridisciplinaire, ou cabinet libéral de MPR coordonnant les intervenants.

* Les intervenants sont multiples : médecin de Médecine Physique et de Réadaptation, médecins experts, masso-kinésithérapeute, ergothérapeute, assistant de service social, associations compétentes dans les domaines social et professionnel. La coordination nécessaire est assurée par le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation en collaboration avec le médecin traitant et les organismes sociaux.

Le suivi médical et rééducatif est proposé en fonction des séquelles, très fréquentes, pour une durée pouvant être de plusieurs années.

Une réhospitalisation peut être indiquée pour le traitement de certaines séquelles : intervention fonctionnelle correctrice ou palliative suivie de rééducation, appareillage.

9) - AMPUTES

I - Introduction

Les amputés constituent une population spécifique, qui quelle que soit l'étiologie ou l'âge nécessite une prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation, pour les soins initiaux de cicatrisation dans les amputations acquises, l'adaptation, le choix et le suivi de l'appareil, les adaptations chirurgicales éventuelles et l'accompagnement social. Nous évoquons dans ce chapitre uniquement les amputations acquises, le cas de l'amputation congénitale (agénésie des membres) étant traité dans la partie enfant.

II - Définitions

On distingue différentes causes d'amputation acquises :

- vasculaires, les plus fréquentes (70 %), d'importance variable, du membre inférieur en général, pouvant concerner un orteil ou le pied jusqu'à la cuisse (1/3 des cas d'origine diabétique). L'âge moyen d'amputation est de 70 ans ;

- traumatiques (20 %), survenant le plus souvent chez le sujet jeune (entre 20 et 40 ans) à la suite d'accident de la route ou du travail. L'amputation est une fois sur deux tardive, après échec d'une tentative de "sauvetage" du membre ;

- tumorales sur ostéosarcome ou métastases ;

La prise en charge de l'amputé repose sur les possibilités d'appareillage de type prothèse, le choix, l'adaptation, la tolérance, la fonctionnalité, et son intérêt pour la reprise d'une vie sociale satisfaisante dans le cas d'une situation où l'amputation a constitué le plus souvent "un échec" dans la prise en charge et se traduit par un retentissement psychologique majeur.

III – Epidémiologie

Les données épidémiologiques sont assez pauvres face à ces différentes étiologies. La prévalence des amputés de membre inférieur en France est de 1,7/1000 soit entre 83 000 et 93 000. L'incidence serait de 8 300 cas nouveaux par an soit 0,14/1000. Les hommes sont plus souvent atteints que les femmes. Les désarticulations de hanche sont le plus souvent réalisées pour des tumeurs malignes, les amputations de cuisse pour l'artérite, les amputations de pied pour le diabétique et le traumatique, et les amputations bilatérales chez le sujet jeune et pour cause traumatique.

Les amputations du membre supérieur sont plus rares, le plus souvent traumatiques ou agénésiques, et posent un difficile problème de rééducation et réadaptation fonctionnelle compte tenu des difficultés de l'appareillage de suppléance de la préhension.

La prise en charge, tant en terme d'objectif, de moyens que de résultats doit prendre en compte les facteurs étiologiques, l'âge et le niveau.

A) Amputés vasculaires des membres inférieurs

I - Phase initiale

En préopératoire :

* Le médecin de Médecine Physique et Réadaptation peut participer à la discussion de l'indication du niveau d'amputation en fonction du résultat fonctionnel espéré avec l'appareillage et en s'attachant à la mise en évidence d'éventuels problèmes techniques (conflit emboitage/pontage, utilisation d'aides techniques et état orthopédique des membres supérieurs, état cutané en regard de cicatrices d'interventions antérieures).

En post-opératoire immédiat :

* Le médecin de Médecine Physique et Réadaptation donnera un avis spécialisé sur :

- la prise en charge de la douleur et sa prévention ;
- l'installation au lit, et au fauteuil roulant ;
- les soins à apporter au moignon (cicatrisation dirigée avant cicatrisation, mobilisation de la cicatrice après cicatrisation complète, bandage, prévention des attitudes vicieuses en particulier le flexum, surveillance attentive des points d'appui dans l'emboiture par toute l'équipe de soins et de rééducation) ;
- la prévention des complications du décubitus et la verticalisation précoce ;
- l'indication de prise en charge kinésithérapique précoce ;
- la prise en charge médicale (artérite,...) et psychologique ;
- l'établissement d'un projet planifié d'appareillage et de réinsertion ;
- l'orientation du patient dans la filière de soins à l'issue de sa prise en charge en court séjour, en fonction de son état clinique, de l'étiologie de l'amputation, des possibilités d'appareillage, de l'environnement architectural, familial et social du patient, et des possibilités de prise en charge au sein du réseau de soins (MPR, SSM, HAD, logistique libérale médicale (généraliste et spécialisée MPR) et paramédicale en soins infirmiers et de rééducation de proximité.

II – Phase secondaire

Etat médical non stabilisé :

* La prise en charge a lieu :

a) - en structure de Soins de Suite Médicalisés jusqu'à stabilisation pour la consolidation de l'état médical et les soins du moignon.

Durant cette période, seront effectués une évaluation spécialisée cardiologique, angiologique, endocrinienne et métabolique et un suivi chirurgical.

* Un avis de Médecine Physique et de Réadaptation déterminera :

- l'indication d'appareillage s'il est envisageable ;
- ou d'autonomisation aux transferts et en fauteuil roulant si l'indication d'appareillage n'est pas retenue.

* Les contre-indications à l'appareillage sont :

- d'ordre cardiologique, neurologique et psychologique ;
- d'ordre orthopédique (attitude vicieuse, état des membres supérieurs ou du membre inférieur opposé) et amputation vasculaire bilatérale de cuisse ;
- d'ordre vasculaire sur un état non stabilisé controlatéral inquiétant avec risque vital à court terme pour le membre restant atteint à court terme.

S'il n'y a pas d'indication d'appareillage, on s'orientera vers une autonomisation en fauteuil roulant avec un retour à domicile ou placement en institution.

b) - en service de Médecine Physique et de Réadaptation pour les patients relevant d'un appareillage et en hospitalisation complète le plus souvent pour :

- la poursuite du traitement médical de la maladie causale, de la co-morbidité,
- l'adaptation du traitement de la douleur et les soins locaux du moignon ;
 - la mise en route, l'adaptation et le suivi précoce rapproché de l'appareillage provisoire (nombreux appareils évolutifs) et la rééducation locomotrice, cardiaque, vasculaire et respiratoire ;
 - l'autonomisation pour les activités de vie quotidienne ;
 - l'évaluation de l'adaptation physique, psychique, matérielle et architecturale permettant d'envisager le retour au domicile ;
 - le soutien psychologique et l'éducation du patient pour les soins de moignon, la mise en place de la prothèse et de l'entretien du manchon.

Actuellement en alternative à l'hospitalisation complète, si l'environnement familial, architectural et le réseau de soins le permettent, il est possible de proposer un suivi en HAD, ou une prise en charge séquentielle avec consultations externes intermédiaires, une HDJ, voire un simple suivi consultatif externe conjoint avec le prothésiste (dans le meilleur des cas si les soins ambulatoires libéraux sont satisfaisants).

III - Phase tertiaire

a) Sortie en congé thérapeutique :

- soit au domicile ;
- soit en structure d'hébergement pour vérifier l'autonomie en milieu adapté.

Cette sortie s'accompagne d'une prise en charge par le médecin, le masso-kinésithérapeute, l'équipe

soignante et les auxiliaires libéraux, parfois par l'équipe de rééducation-réadaptation selon les conditions du réseau de soins ambulatoire.

Une consultation spécialisée pour décision de réalisation de la prothèse définitive par le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation doit être envisagée.

b) Hospitalisation de jour ou de courte durée (semaine) en structure de Médecine Physique et de Réadaptation :

- selon la proximité de la structure par rapport au lieu de vie ;
- pour la réalisation ou l'adaptation d'une prothèse d'étude
- pour la réalisation de la prothèse définitive et son essayage avant la mise en finition.

c) Suivi ultérieur :

- soit à la demande s'il existe un relais externe non spécialisé satisfaisant ;
- soit le plus souvent un suivi annuel (voire bi-annuel la première année) spécialisé en MPR est proposé en consultation médico-technique d'appareillage (médecin de MPR et orthoprothésiste) en secteur libéral ou institutionnel.

d) Réhospitalisation en service de Médecine Physique et de Réadaptation :

- pour un bilan médico-chirurgical en cas de nécessité de réfection chirurgicale du moignon ;
- en cas d'aggravation de l'état locomoteur ou de perte de l'autonomie pour des problèmes médicaux associés dans le but d'une nouvelle période de rééducation et d'une éventuelle adaptation de l'appareillage ;
- en cas de changement radical de type de prothèse pour l'essai, l'adaptation et l'entraînement.

Selon le contexte la prise en charge se fera soit en hospitalisation complète, soit en HDJ le plus souvent

B) Amputés traumatiques des membres inférieurs

La filière de soins diffère notablement de celle des amputés des membres inférieurs pour artériopathie. Tout d'abord, il s'agit très souvent d'une amputation dans le cadre d'un polytraumatisme (qui à lui seul peut déterminer des indications et des contre-indications d'une prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation (Cf. Chapitre Polytraumatisés). Les facteurs en cause sont souvent l'accident de travail ou l'accident de la voie publique chez des personnes jeunes.

I - Phase initiale

En urgence :

Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation est parfois consulté pour déterminer le niveau

d'amputation mais n'intervient souvent au mieux qu'en post-opératoire immédiat alors que des gestes chirurgicaux définitifs parfois trop importants ou insuffisants ont été réalisés, source ultérieure de difficultés d'appareillage.

Mis à part cela, la prise en charge ou l'intervention du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation à cette phase est identique à celle de la filière des amputés vasculaires.

II - Phase secondaire

* Les modes de prise en charge

En général et préférentiellement, le patient est directement adressé en service de Médecine Physique et de Réadaptation où son état médical sera stabilisé en même temps que sera entrepris la rééducation puisqu'il est en effet très rare de récuser un appareillage.

Des alternatives sont possibles avec l'HDJ, l'HAD ou la prise en charge initiale dans un service de Soins de suites médicalisés sensibilisé à ce type de prise en charge jusqu'à cicatrisation du moignon, à condition de maintenir un avis consultatif spécialisé en MPR et appareillage.

L'hospitalisation complète en service de Médecine Physique et de Réadaptation sera de plus courte durée mais avec la possibilité de plusieurs séjours correspondant aux progrès réalisés par le patient dans sa locomotion et son autonomie avec une prothèse de plus en plus "sophistiquée".

* Les objectifs sont :

- d'évaluer l'état général ;
- d'obtenir le rétablissement du patient ;
- de préparer le moignon à l'appareillage ;
- de lutter contre la douleur ;
- d'assurer un soutien psychologique au patient ;
- d'initialiser la mise en place de l'appareillage et l'autonomie à la marche.

On réalisera un appareillage en fonction de l'évolution du moignon et de l'évolution des traumatismes associés avec souvent la confection de différents appareillages provisoires. On favorisera la locomotion en dynamisant le patient puis en lui réapprenant la marche et l'équilibre. Enfin, très rapidement on le rendra autonome.

III - Phase tertiaire

Elle sera naturellement entreprise dès la phase d'hospitalisation pour appareillage.

Elle a pour objectif :

- l'adaptation du domicile ;
- le reclassement professionnel ;
- la réinsertion sociale incluant les activités sportives et de loisirs.

Cette réadaptation peut passer par des séjours d'hospitalisation de semaine puis d'hospitalisation de

jour pour évaluation de la situation professionnelle antérieure, évaluation des capacités fonctionnelles lorsque le sujet est appareillé et accompagnement dans la réalisation d'un nouveau projet professionnel.

Le suivi ultérieur sera plus fréquent que chez l'amputé artéritique compte tenu des progrès habituellement constatés dans les premières années de l'appareillage permettant de faire évoluer les prothèses dans le sens d'un meilleur confort et d'une meilleure fonctionnalité.

La prescription des genoux prothétiques de dernière génération (exemple type C Leg) nécessite une évaluation particulière avec essai sur 15 jours soit en hospitalisation classique, soit le plus souvent en hospitalisation de jour dans un service spécialisé avec un plateau technique adapté (marche sur tapis roulant, épreuve d'effort, parcours test, ..).

C) Amputés des membres supérieurs

Les étiologies traumatiques et tumorales étant les causes les plus fréquentes des amputations du membre supérieur, il est important que le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation participe à la discussion du niveau d'amputation afin d'établir, en dehors de l'urgence, un pronostic fonctionnel.

I - Phase initiale

En préopératoire :

* L'intervention du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation comportera :

- une prise en charge antalgique en collaboration avec les anesthésistes car la sédation préopératoire influe directement sur les douleurs secondaires de membre fantôme ;
- une programmation du projet de rééducation et d'appareillage en pré ou post-opératoire immédiat qui atténue considérablement la souffrance psychique beaucoup plus importante dans les amputations du membre supérieur que du membre inférieur.

II - Phase secondaire

Après la prise en charge chirurgicale en service de courte durée, il est impératif de proposer une prise en charge globale fonctionnelle, psychologique et médicale.

L'amputation du membre supérieur étant rare (8 % des amputations), il est important que le patient soit pris en charge dans une structure équipée de matériel de rééducation, d'ergothérapie et d'appareillage adapté à cette pathologie spécifique.

Lorsque l'appareillage n'est pas possible ou refusé par le patient, comme cela est le cas pour les amputés au-dessus du coude, il est indispensable de programmer une réadaptation visant à n'utiliser que le membre sain dans la vie quotidienne.

L'appareillage myoélectrique n'est envisagé qu'après l'essai en centre spécialisé et avec un ergothérapeute d'une prothèse provisoire test qui doit être utilisée pendant trois mois avant de prescrire

à titre définitif ce type d'appareillage très onéreux.

III - Phase tertiaire

Après un séjour en centre spécialisé, un suivi en consultation d'appareillage avec l'orthoprothésiste et l'ergothérapeute référant, sera indispensable pour évaluer l'utilisation de l'appareillage et prescrire les réparations et renouvellements. Le suivi médical et professionnel pour les reclassements est en principe effectué lors de consultations médico-techniques associant le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation et l'orthoprothésiste et l'assistant social.

Les réhospitalisations courtes ne sont effectuées qu'en cas de difficultés particulières ou d'éloignement géographique important.

Une prise en charge particulière doit être proposée pour les amputés bilatéraux de main qui doivent pouvoir compter sur un service de maintenance prothétique en secteur libéral (orthoprothésistes), en secteur public (ateliers intégrés au sein de service de MPR) et pouvant répondre en permanence aux problèmes de panne pour les systèmes myoélectriques.

D) Les amputations tumorales

A la phase pré et post-opératoire immédiate la prise en charge se décline plutôt comme celle de l'amputé vasculaire car le geste est programmé et le niveau d'amputation est déterminé par l'équipe d'oncologie (Cf. Chapitre 21 Pathologies cancéreuses).

Le Médecin de MPR doit être consulté pour :

- informer le patient sur les possibilités fonctionnelles ultérieures en terme d'appareillage ;
- aider à l'orientation du patient au sein du réseau de soins après avoir établi en équipe pluri-disciplinaire associant chirurgien, oncologues et spécialiste de MPR un projet individualisé et planifié d'appareillage, de réadaptation et de réinsertion familiale et sociale.

A la phase secondaire et surtout tertiaire la prise en charge de ces patients se rapproche de celle des amputés traumatiques, le contexte et la surveillance oncologique devant toujours être présent pour l'équipe de MPR.

10) - FIXATEURS EXTERNES DES MEMBRES

I – Définitions et épidémiologie

Il s'agit d'un système de stabilisation d'un foyer fracturaire assurée à distance de celui-ci. Il est utilisé chaque fois que le risque infectieux est majeur : en cas de fractures ouvertes vues tardivement ou dont la fermeture est problématique (fractures ouvertes de type III voire II) et en cas de reprise chirurgicale après pseudarthroses infectées. La durée du maintien du fixateur externe peut être de plusieurs mois (environ six semaines à deux mois en cas de fractures de l'extrémité distale des deux os de l'avant-bras et trois à quatre mois en cas de fractures de jambe) mais les séjours hospitaliers seront réduits au plus juste en fonction des paramètres décrits plus loin.

Les données épidémiologiques globales sur la mise en place de fixateurs externes dans le cas de fractures ne nous sont pas connues de manière précise et il est évoqué un pourcentage de 10 à 18% de l'ensemble des ostéosynthèses des fractures de jambe dans certaines séries.

II - Phase initiale

Soins de courte durée :

La prise en charge requiert des soins locaux souvent quotidiens, une antibiothérapie, une surveillance biologique et radio-clinique mais peu de masso-kinésithérapie (contrôle des troubles trophiques, mobilisation des articulations sus et sous-jacentes, re-autonomisation pour les activités de la vie quotidienne dont la verticalisation lors des transferts sans appui).

* Le rôle du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation est :

- d'organiser la prévention des complications de décubitus ou propres aux lésions du patient ;
- de gérer les problèmes posés par l'addition des déficiences, dont entre autre de rechercher des complications nerveuses ;
- de participer à l'élaboration de la rééducation (prise en charge kinésithérapique, élaboration d'orthèses (par exemple attelle anti-équin ou releveur de pied) ;
- de contribuer à l'orientation du patient.

* L'orientation après la phase de soins de courte durée et selon l'état du patient, peut avoir lieu :

- au domicile du patient avec intervention du masso-kinésithérapeute en secteur libéral s'il n'y a pas de ou peu de soins médicaux, si l'environnement humain et architectural le permet, et en cas de soins de rééducation simples (une seule technique (masso-kinésithérapie), moins d'une heure par jour) ;
- dans un service de Soins de Suite Médicalisés si les soins médicaux sont modérés et/ou le patient est dépendant (difficultés architecturales du domicile, entourage humain inexistant) et en cas de

besoin rééducatif "simple", le plus souvent masso-kinésithérapie, sans moyen technique et/ou matériel trop spécifique ;

- dans une structure de Médecine Physique et de Réadaptation. Elle sera justifiée pour la remise en charge, que les plaies soient cicatrisées ou non, si le patient est dépendant et/ou les soins médicaux sont importants, en cas de soins de rééducation "complexes" avec coordination spécialisée des soins, de masso-kinésithérapie intensive, d'ergothérapie et d'appareillage, et/ou en cas de lésions associées (polytraumatisme).

Le passage d'une structure à l'autre doit être facile, et pouvoir se répéter aussi souvent que nécessaire, en fonction de l'évolution, des soins, en incluant le court séjour.

* La date de l'admission en Médecine Physique et de Réadaptation ou de sortie du service d'aigu doit être établie le plus vite possible. Des conditions préalables doivent toutefois être remplies :

- le bilan lésionnel est terminé ;
- le schéma thérapeutique est défini et initié ;
- en cas d'indication chirurgicale, l'intervention chirurgicale a été réalisée (sauf ablation des broches) ;
- l'état médical du patient est stabilisé.

III - Phase secondaire

Elle peut se dérouler en service de Médecine Physique et de Réadaptation ou ailleurs, toujours sous la responsabilité du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation.

* Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation a pour rôle :

- d'évaluer périodiquement les déficiences, les incapacités et le handicap ;
- d'élaborer un projet thérapeutique personnalisé ;
- de coordonner les traitements médicamenteux (anti-thrombotiques, antibiotiques, antalgiques, etc...), les soins infirmiers et de rééducation.

* Les buts de la prise en charge sont :

- surveillance de l'évolution des lésions et de l'état général, compte tenu des risques infectieux et thrombo-emboliques ;
- lutte contre la douleur ;
- récupération des amplitudes articulaires et de la force musculaire en fonction des lésions initiales et des traitements choisis, mise en charge progressive et prudente si la fracture est suffisamment consolidée, remise à la marche, réentraînement à l'effort en raison du déconditionnement global ;
- autonomisation la plus précoce possible, avec aides techniques si besoin, voire appareillage (par exemple orthèse de décharge, attelle releveur, attelle de repos).

* Les moyens à mettre en œuvre :

- l'équipe médicale : assure la surveillance clinique et paraclinique, la surveillance de la consolidation, de l'état orthopédique et cutané, le traitement de la douleur, la surveillance de l'évolution des déficiences, la prise en charge des complications nerveuses associées ;

- l'équipe soignante (IDE, aides-soignants) : assure les soins infirmiers et le nursing, si lésions non cicatrisées et décubitus ;

- les kinésithérapeutes : assurent les mobilisations, le travail musculaire dont l'électrostimulation trophique selon le bilan neurologique et musculaire, la verticalisation dès que possible et la marche avec usage d'aides techniques ;

- les techniciens d'appareillage : peuvent intervenir pour l'aide à l'autonomisation et la confection d'orthèses pour préserver les amplitudes articulaires, notamment en cas d'atteinte neurologique périphérique.

* Les différents modes de prise en charge :

Hospitalisation complète, hospitalisation de semaine, de jour, soins ambulatoires, sont choisis en fonction de la proximité du domicile du patient, de sa capacité à utiliser un moyen de transport, de la qualité de son environnement.

A la période d'ablation du fixateur externe, là aussi, la prise en charge en service de Médecine Physique et de Réadaptation se justifie compte tenu de l'intensification de la rééducation, du travail proprioceptif et de la réadaptation sociale ou professionnelle. Un nouvel appareillage de type Sarmiento, peut être proposé.

La prise en charge est préférentiellement envisagée en hôpital de jour ou en secteur libéral selon l'autonomie, le temps de rééducation et le nombre de techniques envisagées. L'hospitalisation à domicile (HAD) est une possibilité (si elle existe localement), surtout si s'associent des soins médicaux et infirmiers, la nécessité d'une surveillance quotidienne, des interventions pluri-disciplinaires et un traitement médicamenteux conséquent et coûteux (antibiothérapie).

En cas d'échec de cette stratégie thérapeutique (sepsis chronique avec pseudarthrose persistante et troubles neurologiques complexes et invalidants), une amputation secondaire peut s'imposer en impliquant chirurgien, patient, médecin de Médecine Physique et de Réadaptation et orthoprothésiste, pour fixer le niveau d'amputation et les stratégies induites, spécifiques des services de Médecine Physique et de Réadaptation.

IV - Phase tertiaire

* Critères de sortie de l'hospitalisation :

- autonomie pour les transferts et les déplacements, environnement humain et architectural

favorable ;

- possibilité technique et économique de prise en charge en hôpital de jour ou en soins externes ;
- passage en soins de secteur libéral si besoin d'une seule technique de masso-kinésithérapie et moins d'une heure par jour.

V - Suivi

Le suivi à moyen terme (consultation spécialisée) doit être assuré compte tenu du devenir fonctionnel.

Le patient est à domicile. Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation et l'ensemble de l'équipe interviennent en collaboration avec le chirurgien, le médecin traitant et le médecin du travail pour :

- évaluer les séquelles et les capacités ;
- adapter le poste de travail et l'orientation professionnelle ;
- participer à l'évaluation médico-légale.

11) - RHUMATISMES INFLAMMATOIRES - POLYARTHRITE RHUMATOÏDE

I - Introduction

Rhumatisme inflammatoire associé ou non à des manifestations extra-articulaires, la polyarthrite rhumatoïde est une affection chronique évolutive, caractérisée par des arthrites des membres, chroniques, destructrices, et déformantes, pouvant conduire à une restriction progressive de l'autonomie.

Elle constitue dans cet exposé le modèle de prise en charge des rhumatismes inflammatoires chroniques. Mais il en existe d'autres, spondylarthrite chronique ou pelvispondylite, rhumatisme psoriasique, atteinte rhumatismale du lupus, qui peuvent justifier des prises en charge comparables.

II - Epidémiologie

C'est le plus fréquent des rhumatismes inflammatoires chroniques : prévalence de l'ordre de 0.25 %, avec une forte prédominance féminine. L'âge de début est entre 40 et 50 ans le plus souvent. Cette maladie est responsable de 18 000 hospitalisations chaque année. En dehors de l'hospitalisation qui ne concerne que 25% des patients, **tous les patients doivent être suivis régulièrement** pendant très longtemps, car si les rémissions peuvent être longues grâce aux traitements actuels, il n'est pas encore possible de parler de guérison.

III - Principes de prise en charge

Le traitement de la Polyarthrite Rhumatoïde (PR) vise quatre objectifs principaux :

- la lutte contre la douleur et l'inflammation ;
- la lutte contre le développement du panus synovial ;
- la prévention des déformations et le maintien des fonctions articulaires : mobilité et stabilité ;
- la restauration de ces fonctions articulaires en cas de destruction.

Par son caractère d'affection chronique et évolutive, la PR va nécessiter des procédures spécifiques de prise en charge par la Médecine Physique et de Réadaptation. Elle se distingue ainsi du retentissement d'une affection de survenue brutale et non évolutive. La pluridisciplinarité, à rechercher impérativement, englobe le rhumatologue, le chirurgien orthopédique et l'équipe de rééducation. Il y a en effet un traitement médical de l'inflammation et du processus immunitaire, il y a des indications de chirurgie articulaire (synovectomies, arthroplasties, arthrodèses,...), et il y a un ensemble d'actions d'économie et de protection articulaire à mettre en œuvre ainsi que l'adaptation fonctionnelle au handicap et l'éducation du patient et de son entourage.

En cas de recours à la chirurgie (30 à 40% des patients), on peut repérer différents temps : avant un stade de décision chirurgicale, après une décision chirurgicale avec une phase préopératoire et une

phase post-opératoire, et malheureusement parfois un temps où l'indication opératoire est dépassée.

L'essentiel est donc le suivi au long cours, instauré dès la phase de début de la maladie, comportant une évaluation globale, pluridisciplinaire, répétée à chaque étape du suivi, et dont découlent les actions préventives ou thérapeutiques.

Quel que soit le stade évolutif, la prise en charge comporte systématiquement les éléments suivants :

1) Evaluation :

- évaluation médicale (bilan des lésions articulaires, péri-articulaires, viscérales...);
- évaluation de la douleur (indice de Ritchie, indices algo-fonctionnels, échelle visuelle analogique);
- évaluation de l'incapacité motrice (masso-kinésithérapie : bilan articulaire, évaluation de la force musculaire, du dérouillage matinal, bilan fonctionnel) et de l'incapacité fonctionnelle des activités de la vie quotidienne (AVQ) (ergothérapie : bilan d'indépendance); il existe plusieurs échelles fonctionnelles validées spécifiques de la PR (HAQ par exemple);
- évaluation du handicap social (bilan socio-familial et professionnel, statut, mode de vie, logement, emploi, revenus, loisirs, devenir).

2) Adaptation :

- adaptation des traitements;
- adaptation de l'environnement.

3) Prévention :

- prévention des déformations et de l'aggravation des lésions articulaires par la surcharge mécanique : économie articulaire ou plus exactement éducation gestuelle, aides techniques de complexité croissante au cours de l'évolution, orthèses,

4) Rééducation-réadaptation :

- entretien musculaire, technique de dérouillage, travail articulaire spécifique aux atteintes inflammatoires;
- compensation des déficits par la recherche d'aides techniques ou d'appareillage ou de stratégies;
- adaptation de l'environnement pour permettre une meilleure autonomie (éviter la désocialisation - prise en compte de la situation professionnelle).

5) Prise en charge psychosociale :

- accompagnement du patient tout au long de sa maladie pour l'aider à s'adapter à tous les stades de son handicap, lui assurer la meilleure qualité de vie possible, et permettre le maintien à domicile (même dans les formes sévères avec perte de toute autonomie).

6) Information et éducation du patient et de son entourage (impliquant toute l'équipe pluridisciplinaire) :

- adhésion du patient aux traitements, auto-adaptation du comportement, respect par

l'entourage des restrictions ou modifications d'activité.

III - Les stades évolutifs fonctionnels

A) Phase initiale

C'est le début de la maladie : les arthrites ne s'accompagnent pas de destruction ni de déformation permanente, la douleur et la limitation articulaire sont les principaux symptômes.

La prise en charge est assurée en médecine générale ou spécialisée, rhumatologique ou chirurgicale.

* Le rôle du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation est :

- l'évaluation des déficiences, incapacités et handicaps : l'expertise du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation est importante pour une prise en charge spécifique, souvent pluridisciplinaire par l'ensemble de l'équipe de Médecine Physique et de Réadaptation.

- de définir les modalités de la prise en charge kinésithérapique, physiothérapique, ergothérapeutique et d'appareillage à cette phase, selon cette évaluation.

La prise en charge pluridisciplinaire lors de consultations (MPR, Rhumatologie, Chirurgie Orthopédique) est à rechercher systématiquement.

Le Médecin de Médecine Physique et de Réadaptation intervient en court séjour rhumatologique ou au sein d'une école de la Polyarthrite Rhumatoïde.

* Objectifs principaux de prise en charge :

- le maintien de la fonction articulaire :

- éviter les déformations par la prescription d'appareillage : orthèses de repos précoces puis orthèses de fonction pour la main mais aussi orthèses plantaires et conseil de chaussage ;

- apprendre l'économie articulaire dans les gestes de la vie quotidienne, au domicile et au travail, c'est donc bien une éducation gestuelle, et adaptation d'aides techniques ;

- l'antalgie : physiothérapie, infiltrations, attelles de repos ;

- l'éducation du patient et de son entourage pour la prévention, le suivi du traitement et la nécessité d'une prise en charge à long terme ;

- la prévention des complications, de décubitus, qui sont rares à ce stade, mais surtout liées directement à l'affection : enraidissement articulaire, amyotrophie, ostéoporose, déformations.

* Moyens à mettre en œuvre :

Ils s'expriment essentiellement en termes de personnels de rééducation :

- kinésithérapeutes pour la réalisation des bilans articulaires, l'apprentissage des techniques de dérouillage matinal, la mise en œuvre de l'entretien articulaire et musculaire préventifs selon des techniques adaptées au rhumatisme inflammatoire ;

- ergothérapeutes pour la réalisation des bilans fonctionnels, des orthèses préventives, l'évaluation des aides techniques, les adaptations de l'environnement ;
- psychologue pour la prise en charge précoce visant à aider l'adaptation à une maladie chronique et potentiellement invalidante ;
- assistante sociale pour la mise en route des mesures d'accompagnement d'une pathologie aux lourdes conséquences sociales et professionnelles.

* Mode de prise en charge :

Le plus souvent la prise en charge est ambulatoire, en soins externes, en consultation ou en hospitalisation de jour. Les hospitalisations en court séjour sont réservées à la mise en route de certains traitements lourds, aux atteintes inflammatoires importantes, diffuses, invalidantes, aux difficultés thérapeutiques, aux complications ou à des interventions thérapeutiques spécifiques (infiltrations, synoviorthèses, chirurgie, ...). L'orientation en "hospitalisation complète" ou en "hospitalisation de jour" est décidée en fonction de la dépendance fonctionnelle au domicile.

La prise en charge spécifique de Médecine Physique et de Réadaptation est libérale ou institutionnelle selon la disponibilité des moyens techniques. L'hospitalisation de jour se prête particulièrement bien aux évaluations pluridisciplinaires.

B) Phase secondaire

C'est la phase de destruction articulaire. Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation doit pouvoir être consulté à toute étape de cette phase.

* Objectifs de la prise en charge Médecine Physique et de Réadaptation :

1)- la restauration de la fonction :

a) par la prise en charge spécifique en réadaptation fonctionnelle.

- autonomisation la plus importante possible ;
- récupération des amplitudes articulaires et de la force musculaire ;
- éducation du patient ;
- adaptation de l'environnement technique et du domicile.

b) par la chirurgie orthopédique :

- pour la mise en place d'une prothèse totale de genou, de hanche, d'épaule, ou une chirurgie de réaxation, de correction, du membre supérieur en particulier de la main, ou une chirurgie du rachis cervical, le rôle du médecin de MPR (en consultation multidisciplinaire ou avis spécialisé) est :

* Phase préopératoire (si nécessaire) :

- alternative au(x) traitement(s) : traitement fonctionnel, orthétique, ...
- préparation à l'intervention : rééducation, orthèse préopératoire, ...

- prévision de stratégie postopératoire : orthèse, orientation à priori.

* Phase post-opératoire :

- évaluation des déficiences, incapacités et handicaps ;
- élaboration du projet thérapeutique personnalisé ;
- coordination des soins dans la prise en charge MPR (soins médicaux, infirmiers, techniques de rééducation, prise en charge psychologique ...)
- prévention des complications de décubitus (escarres, déminéralisation osseuse, attitudes vicieuses, problèmes respiratoires) ou liées directement à l'affection.

2)- l'orientation du patient (en fonction de l'évolution : sortie, hospitalisation de jour...).

* Les moyens à mettre en œuvre :

- l'équipe médicale assure la surveillance des phénomènes inflammatoires et de la douleur, de la tolérance du traitement médical ;
- les kinésithérapeutes, en respectant les phénomènes douloureux et inflammatoires, ont pour rôle de retrouver la mobilité articulaire et la force musculaire et d'adapter les aides techniques de marche du fait des atteintes multiples ;
- les ergothérapeutes réalisent et mettent en place les orthèses correctives après chirurgie de la main, effectuent une adaptation du domicile, prennent en charge le patient en atelier de la vie quotidienne et peuvent assurer un aménagement du poste de travail ou contribuer au reclassement ;
- le service social intervient pour les aides humaines, pour l'attribution de prestations sociales et d'adaptations de domicile ;
- les orthoprothésistes, podo-orthésistes, podologues peuvent intervenir pour la réalisation d'orthèses diverses, préventives, fonctionnelles, correctives, palliatives selon les stades évolutifs.

* Les modes de prise en charge :

En dehors des phases post opératoires, où l'hospitalisation en MPR peut se justifier en fonction de la dépendance du patient et de la qualité de son environnement, la prise en charge est préférentiellement ambulatoire, en milieu libéral ou institutionnel, l'hospitalisation de jour étant là encore particulièrement adaptée.

* Critères d'orientation :

Le patient sera orienté :

- vers le domicile (avec masso-kinésithérapie en secteur libéral ou institutionnel ambulatoire) : s'il ne nécessite pas de surveillance médicale quotidienne, a une autonomie dans la vie quotidienne, en particulier pour les transferts et les déplacements, avec ou sans aides techniques, éventuellement avec l'aide d'une tierce personne, bénéficie d'un environnement favorable et nécessite une rééducation "simple" (une seule technique, moins d'une heure par jour) ;

- vers un service de Soins de Suite médicalisé s'il nécessite : des soins médicaux modérés et/ou présente une dépendance (difficultés architecturales du domicile, entourage humain inexistant) et une masso-kinésithérapie "simple" ;

- vers une structure de Médecine Physique et de Réadaptation, si le patient :

- nécessite des soins complexes de rééducation (techniques rééducatives ou moyens techniques spécifiques), une surveillance médicale et une prise en charge pluridisciplinaire ; on entend par rééducation complexe la nécessité d'une coordination spécialisée des soins, masso-kinésithérapie intensive, ergothérapie et appareillage. Cela est particulièrement vrai si les phénomènes inflammatoires sont mal contrôlés ; pour les suites de chirurgie orthopédique réglée lorsque le réseau libéral reste peu accessible pour des gestes très spécialisés nécessitant un suivi particulier ; en cas d'atteinte polyarticulaire et de dépendance fonctionnelle; si les facteurs sociaux sont défavorables (environnement inadapté).

- est dépendant et/ou nécessite des soins médicaux importants.

*** Critères de sortie d'hospitalisation :**

C'est l'obtention d'une amélioration fonctionnelle et une stabilisation de l'état clinique compatible avec un retour à domicile.

La prise en charge en hospitalisation de jour est privilégiée initialement si elle est possible ou après hospitalisation complète, dans un but éducatif et d'autonomisation.

La prise en charge en soins externes est justifiée si un plateau technique complet n'est plus indispensable, une seule séance par jour d'au moins une heure est suffisante et une seule technique de masso-kinésithérapie envisageable.

C) Phase tertiaire

C'est la phase de dégradation importante de l'autonomie lorsque les destructions articulaires et péri-articulaires sont diffuses et inaccessibles à une chirurgie de restauration fonctionnelle et lorsque le patient est confronté aux complications du traitement (par exemple corticothérapie entraînant ostéoporose, myopathie et fragilité cutanée).

*** Les buts de la prise en charge :**

- maintien de la meilleure autonomie possible ;
- adaptation de l'environnement technique et du domicile ;
- antalgie ;
- suivi médical et adaptation du traitement.

*** Les moyens à mettre en œuvre :**

- apprentissage du déplacement en fauteuil roulant électrique ;

- apprentissage et mise en place d'aides techniques ;
- nécessité d'aide humaine = tierce personne ;
- maintien à domicile si contexte humain et architectural favorable, ou structure d'accueil adaptée ;
- surveillance nutritionnelle.

* Les modes de prise en charge :

La prise en charge en soins externes ou en hôpital de jour est privilégiée. Une hospitalisation de courte durée peut être envisagée pour adapter, coordonner la prise en charge.

Si le contexte social est défavorable, l'hébergement en institution peut être nécessaire.

IV - Points particuliers de la prise en charge

1) - Le traitement de fond : effets iatrogènes, surveillance fréquente. C'est le domaine du rhumatologue.

2) - Le traitement de la douleur : c'est une préoccupation constante tout au long de l'évolution.

3) - Le recours fréquent à la chirurgie. Les indications devraient être posées en consultation pluridisciplinaire.

4) - L'éducation. Elle s'adresse au patient et à son entourage. Elle peut se faire en groupe.

5) - Le suivi au long cours. Il est parfois difficile à maintenir, du fait du découragement du patient. Les associations de patients atteints de PR sont un soutien appréciable et doivent être systématiquement sollicitées. Ce suivi est un enjeu majeur dans cette maladie. Il est nécessairement pluridisciplinaire (rhumatologue, rééducateur, généraliste, chirurgien). Il met en œuvre les cabinets libéraux des différents acteurs, des structures de MPR (hôpital de jour idéalement, hospitalisation complète ponctuellement), des hospitalisations éventuelles en rhumatologie et/ou chirurgie orthopédique. Les acteurs paramédicaux incontournables sont les ergothérapeutes, les kinésithérapeutes, les assistants de service social.

REFERENCES

HAS : Recommandations professionnelles Polyarthrite Rhumatoïde Septembre 2007

12) - ACCIDENTS VASCULAIRES CEREBRAUX

I - Introduction

L'importance de l'Accident Vasculaire Cérébral (AVC) est majeure dans notre système de soins :

- la prise en charge médicale privilégie à la phase initiale la protection de l'état cérébral. Ceci conduit à développer des techniques de soins en constante amélioration, qui sont à mettre en œuvre en urgence : l'AVC est une urgence médicale ;

- l'efficacité des modes de prise en charge initiale s'apprécie par le handicap final. Le rôle de la Médecine Physique et de Réadaptation est de valoriser et d'optimiser ce résultat ;

- la durée des soins après AVC est longue. Le coût social est très lourd, qu'on l'exprime en termes financiers ou en termes de qualité de vie. Il est donc important d'augmenter l'efficacité des moyens mis en œuvre.

Au préalable nous tenons ainsi à exprimer deux idées avant même de parler de critères de prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation :

- tout AVC doit être médicalisé en urgence, dans une structure apte à mettre en œuvre les moyens actuels de protection cérébrale et de réaliser un bilan lésionnel et étiologique clinique et paraclinique. Des Unités Neuro-Vasculaires (UNV), dédiées à l'AVC, se mettent en place dans les centres hospitaliers. L'organisation d'une prise en charge précoce de rééducation dès la phase aiguë et la mise en place d'une filière des soins de suite (MPR et SSMed est aussi en cours d'organisation).

- la Médecine Physique et de Réadaptation est concernée par tous les AVC constitués, quelles que soient leur gravité initiale et leur évolution, mais ne l'est pas par les accidents ischémiques transitoires.

II – Définitions

L'AVC constitué est défini comme un déficit neurologique focal ou général (coma) d'apparition rapide, durant plus de 24 heures, et d'origine vasculaire, hémorragique ou ischémique. Il est à distinguer de l'AVC transitoire de régression rapide dans moins de 24 heures qui justifie un bilan étiologique et une prise en charge médicale préventive d'une récurrence.

C'est l'AVC constitué, du fait de la persistance d'un déficit neurologique, analysé en termes de déficiences, qui va justifier le recours à la Médecine Physique et de Réadaptation.

III - Epidémiologie

L'AVC est un problème important de santé publique. L'incidence est actuellement plutôt croissante (2,38 nouveaux cas par an pour 1000 habitants, en France), due pour une part à l'allongement de la durée de vie moyenne de la population. Les AVC constitués, seuls concernés par la rééducation,

représentent un peu plus de la moitié de l'ensemble : 1,8 nouveaux cas pour 1000 habitants.

La moyenne d'âge de survenue est d'environ 74 ans, ce qui fait de l'AVC une affection touchant fréquemment la personne âgée polypathologique, d'où la nécessité d'une implication précoce et dans la filière des soins de suite des unités de gériatrie.

IV - Phase initiale

Soins de courte durée :

Le patient est hospitalisé en soins de courte durée : idéalement dans une UNV, à défaut en Neurologie, Réanimation, Service d'Urgence, Service de Médecine Interne, etc., ...

* Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation doit intervenir en tant que consultant pour :

- évaluer la sévérité de l'atteinte et son évolution précoce, en établissant une analyse précise des déficiences. Ceci permet d'établir un premier pronostic fonctionnel, qui dépend principalement du degré d'intensité des déficiences initiales, du mécanisme lésionnel, des pathologies associées, de l'environnement du patient. Ainsi la persistance dans les 15 premiers jours des déficiences suivantes est un élément de gravité : - troubles de la conscience - absence de contrôle postural - incontinence - troubles de la déglutition - déficience de la communication - inadaptation du comportement - déficiences cognitives (mémoire, orientation, attention) - déficiences praxiques et/ou gnosiques (atteinte des sensibilités, altération du schéma corporel, syndrome de négligence spatiale unilatérale) et association de déficiences ;

- contribuer au diagnostic, à la prévention et au traitement des complications du décubitus et aux complications propres à l'AVC : installation du patient au lit et au fauteuil, adaptation de son environnement, adoption de techniques de transfert sans risque, protection du membre supérieur, prise en charge de la spasticité, de la douleur et de la déglutition, prévention de la maladie thromboembolique ;

- orienter le patient vers la filière la mieux adaptée : service de Médecine Physique et de Réadaptation, Soins de Suite Médicalisés, structure gériatrique, retour au domicile avec soins gradués ambulatoires, (des soins d'hygiène à l'hospitalisation à domicile), pouvant faire appel à diverses modalités techniques.

* Les critères d'orientation principaux sont :

- l'âge : la seule indication pertinente est que les problèmes liés au grand âge (notion physiologique plus que chronologique, et en particulier la polypathologie et la fragilité du sujet) sont mieux pris en charge en gériatrie ;

- les déficiences, en appréciant l'association de déficiences et le degré de sévérité de chacune. Ceci conditionne l'indication des différentes techniques de rééducation. Dès que deux techniques différentes sont indiquées (masso-kinésithérapie, ergothérapie, orthophonie, neuropsychologie...), l'orientation en Médecine Physique et de Réadaptation s'impose ;

- la sévérité et surtout l'évolution des déficiences pendant les premiers jours: un déficit grave qui ne montre aucune amélioration n'est pas une indication de prise en charge immédiate en structure d'hospitalisation de Médecine Physique et de Réadaptation ; à l'opposé, une récupération très précoce avec bonne autonomie doit être suivie en ambulatoire, et pouvoir bénéficier si nécessaire d'une prise en charge en hospitalisation de jour ou en cabinet (surveillance médicale et technique de masso-kinésithérapie et orthophonie) ;

- l'état cognitif : il s'agit d'apprécier la capacité du patient à comprendre et adhérer à un programme de rééducation. L'existence d'une détérioration globale faisant craindre une évolution vers un état démentiel exclut l'orientation en Médecine Physique et de Réadaptation. Il est cependant difficile à évaluer dans les premiers jours ;

- la nécessité d'une surveillance médicale quotidienne ;

- la capacité du patient à participer à un programme de rééducation et en particulier la possibilité d'effort (maintien de la position assise prolongée) ;

- la proximité des structures disponibles par rapport au domicile. La durée habituelle des soins et l'implication souhaitée de l'entourage familial en font un critère majeur ;

- le souhait du patient et/ou de la famille.

En résumé, doivent aller :

- en structure de Médecine Physique et de Réadaptation, les patients nécessitant des soins complexes de rééducation (plusieurs techniques), et une surveillance médicale justifiant l'hospitalisation, complète ou non ;

- en service de Soins de Suite Médicalisés, les patients nécessitant une surveillance médicale, des soins de rééducation simples (une seule technique, moins d'une heure par jour), et/ou dont l'environnement humain et architectural ne permet pas d'envisager un retour au domicile ;

- en long séjour, les patients très âgés, polypathologiques (âge physiologique et/ou chronologique supérieur à 85 ans) ;

- à domicile, les patients présentant des déficiences suffisamment légères, ne justifiant pas une surveillance médicale quotidienne, nécessitant au maximum une prise en charge de masso-kinésithérapie et d'orthophonie et/ou bénéficiant d'un environnement favorable.

Planification de l'orientation à la sortie du court séjour : dans le but d'évaluer les besoins des différentes filières possibles, un essai de quantification peut être proposé : parmi tous les patients admis en urgence pour un AVC

- 10% décèdent dans les 15 premiers jours ;

- 50% retournent à leur domicile (AIT, séquelles légères d'emblée) ;

- 25% relèvent d'une hospitalisation en MPR ;

-15% relèvent d'une autre prise en charge ; soins de suite médicalisés, unité gériatrique, unité de

soins de longue durée.

* La date de l'admission en structure de Médecine Physique et de Réadaptation :

Un principe général peut être énoncé : le plus vite possible. Des conditions préalables doivent toutefois être remplies :

- le bilan étiologique complet est effectué ;
- le schéma thérapeutique est défini et si possible initié ;
- en hospitalisation le service de Médecine Physique et de Réadaptation doit disposer de place libre très rapidement ; il peut se doter de lits dédiés aux AVC ; il doit disposer de moyens permettant d'assurer une prise en charge médicale éventuellement lourde et avoir accès rapidement à une structure de réanimation ;
- l'évolutivité cérébrale et l'état neurovégétatif sont stabilisés.

V - Phase secondaire

En hospitalisation complète ou de jour en service de Médecine Physique et de Réadaptation ou en ambulatoire (plateaux techniques ou cabinets libéraux), la prise en charge s'effectue à ce stade sous la responsabilité du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation.

* Les buts de la rééducation sont de favoriser la reprise de la plus grande autonomie possible, de la meilleure communication possible, tout en prenant en charge les problèmes médicaux qui peuvent se présenter : complications, co-morbidité, traitement spécifique de certaines séquelles, contrôle des facteurs de risque (prévention secondaire). Les déficiences évoluent vers l'amélioration. A titre indicatif, 80 % des patients atteignent leur score fonctionnel optimal en 6 semaines, 90 % en 12 semaines.

* L'action de rééducation peut se décrire en plusieurs éléments :

- évaluer périodiquement les capacités motrices, sensitives, sensorielles, vésico-sphinctériennes, cognitives et relationnelles du patient. Simultanément est évaluée son indépendance fonctionnelle. Pour ces évaluations, plusieurs échelles sont utilisables : évaluation musculaire, Fugl-Meyer, échelle de spasticité, MMSE, tests neuropsychologiques, index de Barthel, MIF-MAF, ADL, Katz,...

Toutes ces échelles sont incomplètes et réductrices. Elles ont cependant l'intérêt de donner une représentation objective de l'évolution fonctionnelle de chaque patient, et de permettre des regroupements, des comparaisons. Il faut aussi évaluer l'environnement du patient, dans ses dimensions familiale, sociale, architecturale, professionnelle ;

- élaborer un projet thérapeutique personnalisé, en fonction de ces évaluations, et en collaboration avec le patient et son entourage ;
- préserver le capital locomoteur et prévenir les complications par un nursing adapté ;

- accompagner et diriger la récupération des déficiences initiales ;
- adapter le patient et son environnement au handicap résiduel ;
- coordonner les actions de tous les intervenants rééducateurs, et les intégrer dans un programme cohérent ;
- évaluer les douleurs et mettre en place les différentes thérapeutiques.

* Les moyens à mettre en œuvre, dont doit disposer toute structure d'hospitalisation de Médecine Physique et de Réadaptation pour prendre en charge la rééducation d'un AVC, peuvent se détailler par catégories professionnelles :

- l'équipe médicale est chargée de la surveillance clinique et paraclinique, du contrôle des facteurs de risque, du dépistage et du traitement des complications, en particulier de la spasticité avec l'usage de la toxine botulinique. Elle doit pouvoir prendre en charge les pathologies associées, même lourdes. Elle assure la coordination des intervenants et la mise en œuvre du projet thérapeutique personnalisé de chaque patient avec en particulier le choix et l'initiation de nouvelles techniques : rééducation orientée par la tâche, réalité virtuelle, contrainte induite, marche sur tapis en suspension, etc., ...;

- l'équipe soignante (IDE, aides soignants) prend plus particulièrement en charge l'autonomisation du patient pour les actes de la vie journalière, son environnement immédiat, les problèmes de déglutition et de contrôle sphinctérien dans leur aspect pratique quotidien, les soins cutanés, la surveillance respiratoire, cardio-vasculaire, urinaire et alimentaire ;

- les kinésithérapeutes interviennent pour l'entretien articulaire, la lutte contre la spasticité, le réveil de la motricité volontaire, l'électrostimulation fonctionnelle, l'appareillage, le travail des équilibres, le travail fonctionnel ;

- les ergothérapeutes participent à l'installation du patient au lit et au fauteuil, à l'adaptation de son environnement, à la mise en œuvre de techniques de transferts sans risque, à la rééducation du membre supérieur, à l'appareillage, à l'autonomisation pour les activités journalières, à la conception des aides techniques, à l'évaluation et la rééducation des fonctions supérieures ; Ils peuvent effectuer une visite au domicile pour envisager son adaptation pour la sortie d'hospitalisation ;

- les orthophonistes interviennent dans la rééducation des troubles phasiques et arthriques, des praxies bucco-faciales, des fonctions supérieures, de la déglutition ;

- les neuropsychologues participent à l'évaluation et la rééducation des fonctions cognitives ;

- les psychologues interviennent dans la prise en charge et le soutien du patient et de sa famille confrontés au handicap ;

- les diététiciennes sont sollicitées pour le contrôle de l'alimentation et de la nutrition, qu'elle soit orale ou entérale ;

- les assistantes sociales sont chargées du dossier social du patient, des démarches administratives liées à la situation de handicap, des recherches éventuelles de financements et elles

participent à l'élaboration du projet de vie du patient.

* Les différents modes de prise en charge :

Hospitalisation complète, hospitalisation de semaine, de jour, soins ambulatoires, sont choisis en fonction de la proximité du domicile du patient, de sa capacité à utiliser un moyen de transport, de la qualité de son environnement, de l'évolution de son état clinique et surtout fonctionnel.

Les soins ambulatoires peuvent être envisagés, soit à partir d'une structure de Médecine Physique et de Réadaptation, soit aux sein du secteur libéral, particulièrement en masso-kinésithérapie et orthophonie, ou au sein d'un plateau technique de soins ambulatoires, coordonné par le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation, si l'intensité des déficiences est modérée, le handicap fonctionnel réduit, et l'environnement favorable.

VI - Phase tertiaire

* Les critères de sortie de la structure d'hospitalisation.

Ils ne font pas l'objet d'un consensus, mais trois éléments doivent intervenir dans la décision :

- la capacité du patient à vivre à domicile : elle s'apprécie par rapport à son degré d'indépendance fonctionnelle et aux possibilités de son entourage. Si le retour à domicile est l'objectif prioritaire, il n'est pas toujours possible, et l'orientation vers des structures d'hébergement est une alternative ;

- le bénéfice de la rééducation retiré par le patient, mesuré en gain d'indépendance fonctionnelle pour laquelle le niveau atteint, mais aussi la vitesse de la progression sont les deux paramètres à considérer.

- l'optimisation des structures de Médecine Physique et de Réadaptation : des séjours plus courts permettent d'admettre un plus grand nombre de patients. Ceci renvoie au souhait exprimé en introduction, de voir tous les AVC bénéficier d'une prise en charge de Médecine Physique et de Réadaptation. Se pose ici la question de l'aval : les moyens préconisés pour une prise en charge optimale ne sont pas toujours disponibles au moment souhaité, c'est un des problèmes majeurs des structures de MPR.

* La préparation de la sortie d'hospitalisation et du retour à domicile :

Elle commence dès le début du séjour en structure d'hospitalisation de Médecine Physique et de Réadaptation, avec la définition du projet thérapeutique personnalisé, qui se décline en une série d'objectifs, qui implique l'adhésion du patient et de sa famille, et qui peut s'affiner en cours de séjour (P3I par exemple).

Les visites au domicile avec patient, famille, ergothérapeute, assistante sociale doivent être programmées assez tôt pour prévoir l'adaptation du domicile. Les permissions thérapeutiques

permettent des ajustements pratiques et une évolution psychologique positive.

En cas d'une prise en charge ambulatoire dès la phase secondaire, autorisée par l'état clinique et fonctionnel du patient et un environnement favorable, la préparation du retour à domicile avec mise en place des soins et de la rééducation ambulatoire, des moyens techniques d'aides à l'autonomie (aides techniques), et les procédures sociales doivent être envisagées dès la période du court séjour et peuvent être coordonnées et suivies par le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation, en collaboration avec le médecin traitant. L'hospitalisation de jour constitue un moyen pour assurer un relais progressif entre l'hospitalisation complète ou de semaine et le retour à domicile.

* Le retour à domicile :

La poursuite des soins médicaux, des soins infirmiers, des soins de masso-kinésithérapie et/ou d'orthophonie en ambulatoire pendant une permission longue par exemple, permet au retour d'évaluer l'efficacité de ce mode de prise en charge.

Le relais avec le réseau local doit être précis et complet. Tous les intervenants auront les données nécessaires : histoire du patient, évaluation, projet.

- le médecin traitant sera le référent. Il doit être associé précocement au projet thérapeutique ;
- les intervenants soignants et rééducateurs dans la prise en charge ambulatoire seront prêts à temps, selon les besoins : infirmière, centre de soins (SSIAD), masso-kinésithérapeute, orthophoniste ;
- les intervenants sociaux sont sollicités selon les besoins : aide-ménagère, auxiliaire de vie, portage des repas, dispositif de téléalarme, assistantes sociales.

Les associations de personnes handicapées peuvent aider le patient qui devra disposer de leurs coordonnées. L'aménagement du domicile n'est pas toujours réalisé au moment de la sortie. Le relais est pris par les organismes compétents, qui ont des noms et des statuts différents suivant les départements.

La réinsertion professionnelle pose des problèmes chez les sujets en âge d'activité. Il est fait appel à des structures locales de rééducation professionnelle ou de réinsertion après l'avis obligatoire des services de la Maison Départementale des Personnes Handicapées. Les facteurs déterminants sont l'âge (proximité de la retraite), le niveau de performance motrice, les séquelles cognitives éventuelles.

VII - Suivi

Le suivi sur le plan rééducatif est indispensable. Il doit être mis en place en collaboration avec le médecin traitant et effectué par le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation périodiquement en ambulatoire. Il permet d'assurer le suivi clinique en particulier en rapport aux complications secondaires (douleurs, spasticité, algoneurodystrophie, etc.,...) et d'envisager les thérapeutiques spécifiques éventuelles.

Une évaluation périodique, tous les six mois pendant les deux premières années permet :

- de prévenir une dégradation des performances du patient ;

- d'envisager la mise en place de certaines thérapeutiques, en particulier à visée fonctionnelle (chirurgie, appareillage, toxine botulique, etc...);

- d'assurer un soutien psychologique et social pour le patient et son entourage.

Au cours de ces évaluations sera pris en compte la qualité de vie du patient et celle de son conjoint. La structure d'hôpital de jour ou de certains plateaux technique ambulatoires convient idéalement à ce suivi.

Un nouveau séjour dans une structure d'hospitalisation de Médecine Physique et de Réadaptation peut être proposé, à l'occasion d'une perte d'autonomie jugée réversible, ou pour un objectif précis fonctionnel (chirurgie fonctionnelle, appareillage, toxine botulique, ..), à tout moment de ce suivi.

Une hospitalisation peut aussi être envisagée dans une structure de Soins de Suite Médicalisés face à des difficultés du maintien à domicile en raison de la fragilité de l'environnement.

VIII - Difficultés particulières

1) Disponibilité insuffisante dans le secteur libéral de soin : soins infirmiers, de masso-kinésithérapie et d'orthophonie pour une prise en charge assez spécifique et longue dans cette pathologie. Cette disponibilité est variable selon les régions et les saisons.

2) Absence de soins d'ergothérapie et de prise en charge par un neuropsychologue ou un psychologue : pas de prise en charge selon la nomenclature en ambulatoire en dehors des structures d'hospitalisation de jour.

3) La fragilité et le grand âge du patient et de l'entourage familial rendant difficile le retour à domicile ou son maintien prolongé.

4) La réinsertion professionnelle et surtout sociale problématique pour les sujets jeunes : en particulier en l'absence d'environnement favorable la difficulté d'un retour à domicile et le manque de place de structure d'hébergement pour un adulte jeune.

IX - Formes cliniques particulières

1) Les étiologies tumorales : les lésions cérébrales d'origine tumorale pouvant se traduire sur le plan clinique par une séméiologie identique et d'évolution péjorative à court terme ne justifient pas une prise en charge dans une unité d'hospitalisation en Médecine Physique et de Réadaptation. Elles justifient, dans le cadre des soins palliatifs, un avis de la part d'un médecin de Médecine Physique et de Réadaptation et la mise en place d'une procédure de prise en charge, rééducative ou plus souvent de réadaptation pour une possibilité de retour à domicile. Les moyens à mettre en œuvre sont déterminés selon les différents critères cliniques et pronostiques, des objectifs de confort, d'autonomie de déplacements, d'aide aux soins, et de prévention des complications (Cf. Chapitre 21 Pathologies cancéreuses).

Les lésions d'évolution très lente peuvent justifier d'un programme de rééducation.

2) L'âge :

Pour les patients âgés de plus de 80 ans, même si l'âge ne constitue pas un facteur de mauvais pronostic de récupération, la fréquence d'une polypathologie et les conditions environnementales suggèrent d'envisager une prise en charge hospitalière en milieu gériatrique, et si possible au sein d'une unité de rééducation gériatrique (cf. chapitre rééducation gériatrique).

L'AVC de l'enfant et de l'adolescent constitue une éventualité rare mais de mieux en mieux documentée. Au-delà de la période péri-natale qui constitue la zone à risque de paralysie cérébrale (lésion fixée sur cerveau immature déterminant des séquelles à prédominance motrice, réunies sous le vocable commun d'infirmité motrice cérébrale), l'AVC de l'enfant peut survenir sur un mode aigu ou subaigu sous la forme d'un épisode neurologique associant céphalées, déficit neurologique, crise d'épilepsie ... et au maximum coma d'emblée. La prise en charge en urgence et l'imagerie conduisent au diagnostic d'hémorragie par rupture de malformation vasculaire ou d'ischémie par thrombose vasculaire ou vascularite. Certaines pathologies d'origine génétique doivent être recherchées. L'évolution est variable selon l'importance et la localisation de la lésion : monoplégie, hémiplégie, tétraplégie avec ou sans déficit cognitif et troubles du langage. Le traitement de la malformation peut être envisagé par neurochirurgie ou embolisation selon ses caractéristiques. Les séquelles à moyen et long terme sont évaluées et prises en charge par l'équipe pluridisciplinaire de rééducation, en relation avec les pédiatres, en service spécialisé puis en ambulatoire. La prise en charge est relayée le plus vite possible à domicile, en lien avec le médecin traitant, au moyen d'une organisation complexe, et d'un suivi prolongé faisant le plus souvent appel aux structures médico-sociales locales : CAMSP, SESSAD, IME, etc....

REFERENCES

HAS : Recommandations pour la pratique clinique. Prise en charge initiale des patients adultes atteints d'accident vasculaire cérébral - aspects paramédicaux - Juin 2002

HAS : Guide ALD – Accident vasculaire cérébral – Mars 2007

Circulaire DHOS/DGS/DGAS n° 2003-517 du 3 novembre 2003 relative à la prise en charge des accidents vasculaires cérébraux.

Recommandation : Orientation des patients atteints d' AVC . Conférence d'Experts avec Audition Publique - Mulhouse le 22 octobre 2008.

13) TRAUMATISMES CRANIO-ENCEPHALIQUES GRAVES

I - Introduction

Les lésions traumatiques crânio-encéphaliques graves mettent en jeu des moyens médicaux et sociaux spécifiques, avec d'emblée les structures de Réanimation et secondairement selon l'état clinique du sujet, des structures classiques de Médecine Physique et de Rééducation exercées qui doivent être dotées de moyens techniques et humains importants et d'un environnement médical et technique de niveau suffisant pour faire face à des situations cliniques lourdes ou à des états d'aggravation ou de décompensation (service de Réanimation proche, plateau technique d'imagerie cérébrale, Neurochirurgie, ..). Il peut s'agir de lits MCO en MPR ou de structures plus spécifiques, intitulées Services de Rééducation en Post- Réanimation ou SRPR (Référence au SROS I Rhône Alpes).

Si les lésions traumatiques de gravité modérée ou même légère ne justifient pas la même organisation de soin à partir de l'urgence ou de la réanimation, elles doivent pouvoir bénéficier d'un avis précoce par un médecin MPR, d'un suivi et d'une évaluation secondaire, d'une orientation éventuelle, voire d'un accompagnement compte tenu des risques des troubles cognitifs et/ou comportementaux post-traumatiques pouvant induire des difficultés de réadaptation.

II - Définitions

Les traumatismes crânio-encéphaliques graves (TCE) se distinguent des traumatismes modérés et des traumatismes légers par des critères de gravité :

- cliniquement il s'agit de traumatismes crânio-encéphaliques avec lésions associées, coma de plus de 24 heures (score de gravité de Glasgow inférieur ou égal à 8), ayant séjourné plus d'une semaine en Réanimation et/ou ayant bénéficié d'une intervention neurochirurgicale. Il existe d'autres scores de gravité mais c'est le Score de Coma de Glasgow qui est le plus utilisé ;

- radiologiquement certains signes lésionnels particuliers en imagerie sont aussi prédictifs de la gravité de certains traumatismes crâniens, tels que le caractère diffus et multiple des lésions cérébrales ou bien certaines localisations diencephaliques et mésencéphaliques ;

- en électro-physiologie, la désorganisation précoce du tracé EEG et/ou des potentiels évoqués n'a pas une valeur pronostique fiable, même si la persistance d'anomalies de la réactivité dans le temps annonce une évolution péjorative.

III – Epidémiologie

En neuro-traumatologie crânio-encéphalique les données épidémiologiques sont d'analyse difficile car on place sous le même vocable de traumatismes crâniens des entités totalement différentes, allant de la fracture simple du crâne sans autre manifestation neurologique jusqu'aux traumatismes encéphaliques graves avec coma d'emblée.

Pour la Région Rhône-Alpes, l'incidence est pour les accidents de la circulation dans le département du Rhône de 121 traumatismes crânio-encéphaliques graves en 2005. Ce chiffre ne concerne qu'un

département et une seule étiologie. En y ajoutant les accidents domestiques, les loisirs et les agressions, on parvient à un chiffre de l'ordre de 250 par an, par extrapolation.

Les analyses de files actives de traumatisés crâniens sévères montrent un manque de places disponibles en Médecine Physique et de Réadaptation et surtout dans les Services de Rééducation en Post-Réanimation (SRPR) tels qu'ils ont été définis dans le premier schéma d'organisation sanitaire de la région Rhône-Alpes. Quand le patient doit quitter la réanimation, le manque de place en SRPR ou MPR spécialisée le contraint à transiter par des services de Neurochirurgie ou de Neurologie, ce qui n'est pas un parcours adapté.

IV - Phase initiale

Soins de courte durée :

La structure admettant les traumatisés crâniens graves à la phase initiale ne peut être qu'une unité de Réanimation. Les réanimateurs, les neurochirurgiens et les traumatologues conjuguent leurs interventions pour passer le cap de gravité des conséquences neurologiques et vitales du traumatisme. Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation doit intervenir dans l'unité de réanimation en tant que consultant pour :

- encadrer les actions d'entretien respiratoire et articulaire assurées par les kinésithérapeutes présents en Réanimation ;

- apporter aux réanimateurs sa compétence propre en matière de complications de décubitus (lésions cutanées, complications urinaires,...) ; et en particulier contribuer au diagnostic, à la prévention et au traitement des complications propres, spasticité, neuropathie de compression, paraostéopathie neurogène (POAN) ou des traumatismes associés.

- aider à choisir l'orientation adaptée à l'état du patient en respectant les critères d'exclusion à l'admission en Soins de Suite.

* Les critères de maintien ou d'orientation

a) maintien en réanimation :

- en cas d'intubation ;
- devant l'évolutivité de la souffrance et des lésions cérébro-encéphaliques ;
- en cas d'une ou de plusieurs infections sévères ;
- tant que les lésions associées (fracture, traumatisme thoracique,...) ne sont pas traitées ;
- tant que les défaillances viscérales associées, nécessitant des soins spécifiques (épuración extra-rénale, ventilation respiratoire, soutien hémodynamique continu, stimulation cardiaque intracavitaire) ne sont pas stabilisées.

b) orientation en Service de Rééducation en Post-Réanimation :

- les patients non dépendants d'une technique de ventilation artificielle ;

- les patients nécessitant le maintien d'une sédation ou d'une analgésie majeures, car elles ne peuvent pas toujours être respectées dans un service de Médecine Physique et de Réadaptation traditionnel ;

- les patients présentant une dénutrition sévère ;

- les patients présentant des déficiences déglutologiques en raison de risques dans le cadre d'une structure de Médecine Physique et de Réadaptation, selon certaines équipes, ce qui n'est pas un toujours un critère en raison pour certaines équipes selon leurs moyens et de leur expérience des TCE graves.

c) orientation en Médecine Physique et de Réadaptation hors SRPR :

- les patients dont les risques vitaux respiratoires, cardio-vasculaires, neurovégétatifs et nutritionnels sont écartés et dont le score de Glasgow est supérieur ou égal à 8 ;

- les patients présentant des déficiences motrices, sensorielles (odorat, goût, vision, audition, équilibre) et/ou neuropsychologiques ;

- les patients dont la déficience dans les domaines neuropsychologiques et/ou locomoteurs n'est pas ou plus apparente, et qui sont souvent appelés traumatisés crâniens "modérés". Ces patients doivent en effet être évalués sur les déficiences non visibles qui risqueraient de les gêner rapidement dans leur réadaptation socio-familiale et professionnelle (déficiences mnésiques, fonctions exécutives, adaptation comportementale et thymique...).

d) Il n'y a pas d'indication d'une orientation vers les Soins de Suite Médicalisés. Ceux-ci ne peuvent répondre aux besoins vitaux et fonctionnels des traumatisés crânio-encéphaliques à cette phase, et ne peuvent habituellement pas offrir à ces patients des réponses adaptées dans les deux domaines de la surveillance des fonctions vitales, d'une part, et de la Médecine Physique et de Réadaptation d'autre part, association de moyens qui caractérise les Services de Rééducation en Post-Réanimation.

e) Il n'y a pas d'indication d'orientation d'emblée vers un retour à domicile dans la mesure où tout traumatisé crânien même "modéré" doit bénéficier d'une évaluation neuropsychologique et fonctionnelle coordonnée par le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation.

L'orientation des traumatisés crânio-encéphaliques graves récents vers la Neurologie ou la Neurochirurgie à la sortie de réanimation n'est pas considérée comme pertinente par les réanimateurs et les spécialistes de MPR en raison de la surveillance moindre qu'en post-réanimation et de la prise en charge rééducative moindre qu'en Médecine Physique et de Réadaptation. L'environnement rééducatif de la neurologie et de la neurochirurgie ne permet pas de faire face aux risques neuro-orthopédiques, aux comportements inadaptés, aux déficiences cognitives et sensorielles, grâce à des intervenants pluridisciplinaires, assurant une prise en charge globale.

* La date d'admission en Soins de Suite, service de Rééducation en Post-Réanimation et Médecine Physique et de Réadaptation doit être la plus précoce possible lorsque les critères de gravité énoncés plus hauts sont satisfaits. Force est de constater que les délais d'admission restent déterminées par la disponibilité de places d'accueil.

V - Phase secondaire

Elle se déroule dans une structure de type SRPR ou MPR classique ou successivement dans l'une puis l'autre, selon l'état de gravité à la sortie de Réanimation ou des soins intensifs post opératoires neuro-chirurgicaux et selon l'évolution de l'état clinique.

a) En Service de Rééducation en Post-Réanimation (SRPR) ou unités d'éveil

* Les objectifs de la prise en charge sont :

- d'assurer, après la réanimation, la continuité des actions médicales et paramédicales de surveillance et de soins ;
- de maintenir la stabilité des fonctions vitales ;
- de prévenir les infections nosocomiales et la dénutrition ;
- d'assurer la surveillance et la prévention des complications ORL, orthopédiques, neurologiques et de décubitus ;
- d'enrichir le potentiel moteur, sensoriel et psycho-comportemental ;
- d'évaluer et traiter les douleurs ;
- de maintenir pour le patient des liens d'insertion communautaire et familiale.

* Les moyens à mettre en œuvre, en SRPR, s'envisagent par catégorie professionnelle, chacune bénéficiant d'une expérience en rapport à la spécificité des TC :

- les médecins de Médecine Physique et de Réadaptation assurent la surveillance et l'équilibre des fonctions vitales, en collaboration avec des consultants, réanimateur, neurochirurgien, ORL, ophtalmologiste, électro-physiologiste, orthopédiste, psychiatre, et coordonnent l'ensemble de l'équipe de soins. Ils prennent en charge certaines complications en rapport avec la spasticité (toxine botulique, pompe à Baclofène) ;
- l'équipe soignante (infirmières, aides soignantes) assure une prise en charge de réanimation, contribue à aider à l'éveil et relaye certains gestes de rééducation ;
- les kinésithérapeutes assurent le désencombrement trachéo-bronchique, la surveillance hémodynamique lors de certains gestes, l'évaluation et la prévention neuro-orthopédique, axée sur les risques de la spasticité, participent à l'éveil moteur et peuvent participer à l'exploration des déficiences déglutologiques ;
- les orthophonistes évaluent et sollicitent la vigilance, la motricité bucco-faciale, la communication et la déglutition ;

- les psychomotriciens évaluent et sollicitent le langage du corps en utilisant le plus souvent des techniques de relaxation ;
- les ergothérapeutes évaluent les capacités fonctionnelles, contribuent au contrôle de l'environnement ainsi qu'au nursing orthopédique par la confection d'attelles de posture ;
- les neuropsychologues évaluent les fonctions cognitives et peuvent participer aux sollicitations d'éveil ;
- la famille est sollicitée pour une présence et un soutien affectif, informée par l'équipe sur les lésions cérébrales et les possibilités d'évolution (pronostic et annonce du handicap).

* Les modalités de prise en charge s'effectuent toujours en hospitalisation complète dans les structures de Service de Rééducation en Post-Réanimation.

* Les critères de sortie de SRPR :

A ce stade, la sortie du patient du Service de Rééducation en Post-Réanimation est fondamentalement différente selon que, par référence à l'échelle évolutive de Glasgow (GOS), il s'agit :

- d'un état végétatif ;
- d'un état hypo-relationnel ;
- d'un état de "handicap sévère" ;
- d'un état de "handicap modéré" ;
- d'une évolution rapidement favorable.

La typologie clinique initiale en rééducation ne saurait préjuger à coup sûr de la qualité de l'évolution neurologique et fonctionnelle. Donc, si un patient se présente en état végétatif à la sortie du coma, ceci ne peut être une cause de refus à l'admettre en MPR ou SRPR. Des patients de ce type peuvent en effet, on le sait, évoluer vers une récupération au moins partielle de la communication et de la fonction motrice.

A l'inverse, on sait que de tels patients peuvent aussi évoluer vers la chronicisation de l'état végétatif, et l'existence de ce risque bien réel doit amener les services de Médecine Physique et de Réadaptation à organiser un réseau d'aval pour l'accueil de personnes en état végétatif chronique ou pauci-relationnel.

b) En Médecine Physique et de Réadaptation

* Les objectifs sont :

- d'évaluer périodiquement les capacités motrices, sensitives, sensorielles, vésico-sphinctériennes, cognitives et relationnelles du patient et simultanément son indépendance fonctionnelle. Il faut aussi évaluer l'environnement du patient, dans ses dimensions familiale, sociale, architecturale, professionnelle ;
- d'élaborer un projet thérapeutique personnalisé, en collaboration avec le patient et/ou son

entourage ;

- de préserver le capital locomoteur et prévenir les complications par un nursing adapté ;
- d'accompagner et diriger la récupération des déficiences initiales, motrices, sensitives, sensorielles, vésico-sphinctériennes, cognitives et relationnelles ;
- de coordonner les actions de tous les intervenants et les intégrer dans un programme cohérent, établi en relation avec le patient et son entourage ;
- d'évaluer les douleurs et mettre en place les différentes thérapeutiques.

Les objectifs peuvent aussi être liés à la reprise de la rééducation pour des patients sortis de la filière après un geste chirurgical ou en cas de désadaptation des conditions de retour à domicile.

* Les moyens à mettre en œuvre :

- les médecins de Médecine Physique et de Réadaptation assurent la coordination des intervenants et la mise en œuvre du projet thérapeutique personnalisé de chaque patient. L'équipe médicale est chargée de la surveillance clinique et paraclinique, du dépistage et du traitement des complications. Elle doit pouvoir prendre en charge les pathologies associées, même lourdes ;

- les infirmières évaluent avec les aides soignantes les incapacités dans les activités de la vie quotidienne, surveillent l'état neurologique et neuro-comportemental et participent à l'évaluation des douleurs. Elles doivent reconditionner les traumatisés crâniens dans leurs rôles sociaux et assurer une liaison interdisciplinaire dans la continuité. Le rôle des aides soignantes est qualitativement et quantitativement prédominant dans l'aide à la dépendance au quotidien ;

- les kinésithérapeutes assurent le traitement des déficiences du tonus, du contrôle de l'équilibre, de la spasticité et des mouvements anormaux, tout en participant à la restructuration psychocomportementale ;

- les orthophonistes assurent l'évaluation et la rééducation des troubles de la déglutition, prennent en charge les déficiences vocales et langagières et participent à la prise en charge des troubles cognitifs ;

- les psychomotriciens évaluent et réorientent les repères temporeux et spatiaux et participent à restructurer l'image de soi et à solliciter les initiatives ;

- les neuropsychologues évaluent les aptitudes cognitives et entreprennent la rééducation de ces fonctions cognitives ;

- les ergothérapeutes évaluent ces mêmes aptitudes dans les activités de la vie quotidienne, participent à la rééducation motrice et préparent avec le concours de l'assistant social, le retour dans le milieu socio-familial ;

- les diététiciennes sont sollicitées pour le contrôle de l'alimentation et de la nutrition ;

- l'assistant social accompagne les familles et contribue à préparer le retour dans le milieu ou à chercher une alternative au retour à domicile, quand celui-ci n'est pas possible ;

- les psychiatres et les psychologues interviennent dans la prise en charge et le soutien

psychologique du patient et de sa famille confrontés au handicap.

* Les modalités de prise en charge s'effectuent selon l'état évolutif du patient, son entourage familial, social et architectural, et ses capacités neuro-psychologiques :

- soit en hospitalisation complète le plus souvent initialement ;
- soit en hospitalisation de semaine, qui a l'avantage de permettre une période d'adaptation progressive au retour à domicile, en évaluant avec l'entourage les conditions de son déroulement ;
- soit en hospitalisation de jour, qui concerne les patients pouvant rentrer chez eux et en mesure de suivre des séances de rééducation en ambulatoire. Elle peut constituer une orientation précoce pour les traumatisés crâniens modérés qui ont quitté très tôt la structure d'hospitalisation complète Service de Rééducation en Post-Réanimation ou Médecine Physique et de Réadaptation. L'hospitalisation de jour est programmée en lien étroit avec le médecin traitant, en collaboration avec les professionnels libéraux selon les besoins, et avec l'entourage pour répondre chaque fois à un objectif précis : évaluation, conseils médicaux ou techniques spécifiques (motricité, troubles mnésique, sexualité, ...). Toutes les ressources médicales et paramédicales listées précédemment doivent pouvoir être disponibles pour répondre aux diverses demandes des TCE.

L'organisation de permissions de week-end et de congés thérapeutiques permet d'ajuster ces différentes modalités dans le suivi rééducatif, toujours au sein de la structure de Médecine Physique et de Réadaptation.

* Les critères de sortie de la structure d'hospitalisation de Médecine Physique et de Réadaptation :

A ce stade, la sortie du patient de la structure d'hospitalisation de Médecine Physique et de Réadaptation est liée à son état clinique, fonctionnel en rapport en particulier avec les conséquences neuro-psychologiques et les possibilités d'accueil de l'environnement familial et/ou social.

Le retour au domicile nécessite cependant un suivi régulier en Médecine Physique et de Réadaptation en consultation médicale et une prise en charge ambulatoire en masso-kinésithérapie et orthophonie au sein du secteur libéral, et au besoin un suivi psychologique.

Le passage en institution de type médico-sociale, telle qu'une Unité d'Evaluation, de Réentraînement et d'Orientation Sociale (UEROS) ou un foyer d'accueil spécialisé (FAM) peut être une bonne alternative au retour à domicile, permettant de préparer un projet de vie adapté aux capacités restantes. Ce passage institutionnel peut, dans certain cas, n'être qu'une transition avant un retour dans le milieu familial.

L'aspect institutionnel de ces structures d'accompagnement peut se présenter sous formes de services à la personne, tels que les SAMSAH qui permettent alors un retour direct depuis MPR au domicile, l'entourage du patient étant accompagné et aidé.

V – Phase tertiaire

C'est la phase de la réadaptation-réinsertion, étape du parcours où le patient TCE doit être accompagné dans son processus de réinsertion communautaire pour y retrouver ses habitudes de vie. Le référentiel qui guide le médecin de MPR à ce stade est la CIF avec son inséparable plan de production du handicap (PPH).

C'est la finalité de la prise en charge des TCE, étape souvent longue, envisagée et instaurée durant la phase de rééducation, mais souvent poursuivie au-delà, après un retour à domicile.

Cette phase peut être organisée selon différentes modalités de prise en charge (soins ambulatoires, hôpital de jour, hôpital de semaine,..) et différentes structures sanitaires et sociales (UEROS, service de réadaptation, appartement thérapeutique, centre de rééducation professionnelle, Foyer d'accueil, MAS ou FAM). Elle correspond à un passage progressif des soins de rééducation vers une organisation médico-sociale.

L'hospitalisation de semaine ou de jour permet au traumatisé crânien d'être placé dans des conditions d'autonomie le préparant à la reprise de la vie sociale, tout en bénéficiant d'une réévaluation et d'un suivi médical. A ce stade les interventions de soins et de rééducation se limitent à la stricte dépendance ponctuelle d'un soin spécifique ou d'une aide ou à une rééducation d'entretien. Les ergothérapeutes accompagnent les patients dans des activités, à l'intérieur et à l'extérieur qui les mettent en situation "écologique". Des groupes d'entraînement à l'effort et de réactivation physique peuvent être organisés par le moniteur d'éducation physique et sportive. L'animation qui peut être assurée par des accueils de jour permet à ce stade de retrouver les liens sociaux et le goût des loisirs.

L'évaluation des capacités cognitives, renouvelée régulièrement au cours du séjour, et maintenue à distance de l'accident initial après le retour à domicile permet de présager et d'organiser des possibilités de réinsertion professionnelle. Ces données cognitives contribuent largement à prévoir et organiser les conditions sociales, modes de vie et de dépendance, activités de loisir, professionnelle et par exemple conduite automobile.

Cette prise en charge est programmée en lien étroit avec le médecin traitant, les professionnels libéraux, l'entourage et le monde associatif pour répondre chaque fois à un objectif précis, mais aussi avec les différents moyens de prise en charge sociale et professionnelle.

Il est nécessaire de structurer des réseaux de prise en charge qui accompagnent les patients tout au long de la filière et mettent en cohérence les acteurs et les moyens qui sont déployés autour des traumatisés crâniens. L'objectif étant que tout acteur concerné par la prise en charge d'un traumatisé crânien échange au moment le plus pertinent les informations dont il a besoin et celles dont il dispose. Actuellement, le réseau doit être élargi en aval de la Médecine Physique et de Réadaptation au secteur médico-social, pour gérer les aides au retour à domicile et les aides financières des plus démunis en vue d'entrer dans des établissements adaptés, de type foyer à double tarification ou maison d'accueil

spécialisée (MAS), voire à défaut structures de cure médicalisée ou de long séjour médicalisé. Dans la plupart des cas, des échanges existent déjà entre la Médecine Physique et de Réadaptation et les services à domicile mais un modèle de réseaux en aval de la Médecine Physique et de Réadaptation avec l'ensemble des acteurs doit pouvoir être constitué.

La durée des séjours dans les différents secteurs de prise en charge varie d'un sujet à l'autre. La prise en charge globale est d'environ 2 ans. Les conditions et possibilités de sortie de Médecine Physique et de Réadaptation, surtout pour les patients les plus dépendants (Mesure de l'Indépendance Fonctionnelle (MIF) < 30) dont l'état s'est chronicisé, sont déterminantes pour la possibilité d'admission de nouveaux patients TCE de Réanimation en Médecine Physique et de Réadaptation.

VII - Suivi

Le suivi médical des TCE graves dans la filière de soins exige des échanges médicaux réciproques, en Réanimation et en Médecine Physique et de Réadaptation entre les réanimateurs, les neurochirurgiens, les orthopédistes et les rééducateurs.

L'idéal est d'examiner les patients en consultations pluridisciplinaires. Par expérience, on sait qu'il en résulte une véritable synergie thérapeutique, bien plus efficace que les prises en charge médicales juxtaposées et cloisonnées.

Ce suivi souvent long, doit être assuré par des intervenants dans des structures proches du lieu de vie du sujet, et considérer les conditions motrices, cognitives, fonctionnelles, et l'évolution en terme de handicap et de conditions sociales, afin de permettre une adaptation même à long terme.

Il existe d'importantes variabilités selon les sujets, les conditions sociales et environnementales.

Les relations avec le médecin traitant, le secteur libéral permet de s'assurer de la poursuite de la rééducation et d'éviter les « perdus de vue » dans le suivi.

Une attention particulière doit être portée à l'aspect médico-légal : il est souvent pris en compte tardivement et il est important de s'assurer précocement de colliger les informations pertinentes pour une évaluation complète in fine, en particulier du retentissement des troubles cognitifs et comportementaux.

VII - Difficultés particulières

1) Les structures d'accueil pour patients les plus dépendants : après la MPR, pour les patients les plus dépendants (MIF < 30) dont l'état s'est chronicisé, des structures d'accueil sont indispensables mais le nombre de lits est souvent trop limité, leur situation géographique souvent mal adaptée par rapport au lieu de vie de la famille et leurs conditions plus ou moins adaptées à des sujets jeunes. Des établissements adaptés, de type foyers à double tarification ou maisons d'accueil spécialisées, voire à défaut structures de cure médicalisée ou de long séjour médicalisé y contribuent selon le réseau organisé. Ces structures ainsi que les services d'accompagnements sociaux en particulier lors d'un

retour à domicile permettent d'assurer des soins et des moyens indispensables pour ces patients aux lourdes séquelles et d'assurer un suivi régulier.

Au-delà même du niveau de dépendance se pose aussi la possibilité de structures pouvant assurer un accueil temporaire, solution au minimum de répit pour les aidants à domicile et moyen de pérennisation du maintien à domicile et de la prévention de situation d'urgence.

VIII – Formes cliniques particulières

1) Cas particulier de l'anoxie cérébrale : l'anoxie cérébrale non traumatique produit souvent des états cliniques proches de ceux que présentent les traumatisés crânio-encéphaliques graves. En dehors d'une évolution rapide et significative au cours du 1er mois, l'évolution de ces patients est péjorative et la chronicisation de l'état végétatif peut être réputée acquise dans des délais plus courts qu'en Neuro-Traumatologie (3 à 4 mois).

Dans ces conditions, même s'il est licite d'admettre en Médecine Physique et de Réadaptation les patients victimes d'une anoxie cérébrale pour leur donner toutes leurs chances à la phase initiale, il est nécessaire de bien préciser aux équipes de Réanimation d'amont, et aux familles de ces patients que les sollicitations en Médecine Physique et de Réadaptation ne sauraient aller au-delà du 6ème mois, si l'état végétatif perdure.

2) L'enfant : cf. troisième partie Enfant : Traumatismes crâniens graves et lésions cérébrales acquises.

REFERENCES :

Circulaire DHOS/SDO/01DG/SD5D/DGAS/PHAN/3B/n° 280 du 18/06/2004 relative à la filière de prise en charge sanitaire, médico-sociale et sociale des traumatisés crâniens cérébraux et traumatisés médullaires.

14) - LÉSIONS MEDULLAIRES

I - Introduction

Les lésions médullaires sont à l'origine de déficits neurologiques moteurs et/ou sensitifs différents selon le niveau lésionnel. Les conséquences cliniques sont nombreuses, mettant en jeu les différents systèmes et structures (déficit neurologique, atrophie, ostéoporose, troubles cardio-vasculaires, troubles urinaires et digestifs, troubles sexuels, etc., ..). Ces déficiences entraînent des difficultés fonctionnelles majeures et sont à l'origine d'un handicap majeur.

Les déficiences constituent un risque de complications pour toute la durée de la vie. La prise en charge médicale est nécessairement spécialisée à la phase initiale pour limiter les risques vitaux, stabiliser l'état clinique et assurer une rééducation, une réadaptation sociale et/ou professionnelle et une éducation. Au-delà de cette phase, le sujet blessé médullaire nécessite une surveillance clinique et une adaptation éventuelle de la prise en charge tout au long de la vie, en relation avec des équipes spécialisées offrant une expérience et des capacités techniques face à ces diverses déficiences.

Le devenir fonctionnel des patients dépend du niveau lésionnel et du caractère complet ou non de la lésion. Il est ainsi possible d'envisager une déambulation fonctionnelle avec l'utilisation d'aides techniques (cannes, orthèses,...) pour les niveaux lombaires, une autonomie complète de déplacement en fauteuil pour les niveaux thoraciques, plus variable pour les niveaux cervicaux en fonction des capacités physiques. Lors des activités de la vie quotidienne (transferts, déplacements, autonomie sphinctérienne, toilette), les besoins en aides techniques ou humaines peuvent être modérés ou importants selon le niveau lésionnel, les capacités physiques à l'effort, et l'organisation de l'environnement, architectural, social, professionnel et économique (aides financières, aides humaines, adaptation de poste de travail, reclassement professionnel, sport adapté, ...).

II - Définitions

Les lésions médullaires constituent des tableaux de tétraplégie, paraplégie ou syndrome de la queue de cheval, de caractère complet ou incomplet (Référence : classification ASIA).

La forme la plus fréquente étant d'origine traumatique, c'est celle ci que nous décrivons pour la prise en charge rééducative des lésions médullaires. Ainsi, pour toutes ces lésions médullaires, paraplégie, tétraplégie et syndrome de la queue de cheval, doit être envisagée une prise en charge rééducative dès la phase initiale (chirurgicale et de réanimation) qui se poursuit par la phase secondaire de rééducation en structure spécialisée de Médecine Physique et de Réadaptation et enfin par une phase tertiaire de réadaptation au domicile ou au lieu de vie.

Ainsi au préalable nous tenons à exprimer deux idées avant même de parler de critères de prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation :

- tout blessé médullaire doit être médicalisé à la phase initiale dans une structure spécialisée de Neuro-Traumatologie ;

- la Médecine Physique et de Réadaptation est concernée par tous les blessés médullaires, quelles que soient leur gravité initiale et leur évolution.

III - Epidémiologie

L'incidence annuelle des nouveaux blessés médullaires en France est estimée à 1 200 en France, soit 19,4 cas/million d'habitants, et une population atteinte à 40 000 personnes. La dernière étude réalisée en France en 2001 par l'AFIGAP, sur les centres de rééducation pour adultes accueillant des blessés médullaires confirme ces données et permet d'apporter quelques précisions :

- il s'agit d'une population jeune (moyenne d'âge de survenue est de 37.2 +/- 16,5 ans, dont 41 % moins de 30 ans, avec un sexe ratio de 2,7 hommes pour une femme. 48,4 % sont paraplégiques, 42, 8 % sont tétraplégiques, et 8, 8 % ont une lésion limitée de la queue de cheval.

- l'étiologie la plus habituelle est traumatique. L'origine est pour 49,8% un accident de circulation, une chute accidentelle pour 23,4% une chute ou défenestration volontaire pour 8,6%, un accident de sport pour 10,4%, un écrasement par objet lourd dans 3,9%, une agression pour 3,2% des cas.

La survie moyenne se rapproche de la population normale pour les paraplégiques, mais est estimée à 20 ans pour des tétraplégiques complets.

D'autres étiologies peuvent être responsables de séquelles neurologiques équivalentes : myélopathies, hernie discale, tumeurs, etc.,...touchant alors des sujets plus âgés, voire même très âgés (myélopathies cervicales, canal lombaire étroit).

IV - Phase initiale

Soins de courte durée :

le patient est hospitalisé en soins de courte durée : Neurochirurgie, Réanimation. Tout blessé médullaire doit être médicalisé en urgence, dans une structure apte à réaliser un bilan lésionnel et étiologique clinique et paraclinique et à mettre en œuvre les moyens actuels de protection médullaire.

* Rôle du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation :

Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation doit intervenir en tant que consultant pour :

- évaluer la sévérité de l'atteinte et son évolution précoce, en listant les déficiences. Ceci permet d'établir un premier pronostic fonctionnel, qui dépend principalement du mécanisme lésionnel et de l'intensité des déficiences initiales ;

- prévenir les complications du décubitus et les complications propres à la lésion médullaire : installation du patient au lit, adaptation de son environnement, prévention de la maladie thromboembolique, surveillance urinaire et respiratoire, et prise en charge de la douleur ;

- orienter le patient vers un service de Médecine Physique et de Réadaptation.

* Critères d'orientation principaux :

L'orientation se fera préférentiellement dans une unité d'hospitalisation complète de Médecine Physique et de Réadaptation ayant une spécificité (unité MPR neurologique de référence)(donc des capacités médicales, paramédicales et techniques) de prise en charge des blessés médullaires, au moins dans les premières semaines après le choc spinal. Les atteintes de niveau cervical très haut avec dépendance ventilatoire exigent une évaluation précise du patient, des risques, de l'environnement médical de proximité du service de soins de suite (service de réanimation), et le choix d'une structure très expérimentée (place éventuelle d'unité de type Soins de Suite Post Réanimation (SRPR). Toutefois, la prise en charge dans une unité MPR polyvalente de proximité, compte tenu de l'objectif de réinsertion sociale et de la place de l'environnement familial et social reste à privilégier au plus tôt, selon le niveau lésionnel et les capacités de cette unité.

Le retour à domicile, avec un suivi ambulatoire en hospitalisation de jour MPR peut être envisagé dans certains cas pour des lésions très basses type syndrome de la queue de cheval, après information, éducation (autosondage, exonération anale, ..), en s'assurant d'une surveillance clinique régulière.

* La date de l'admission en Médecine Physique et de Réadaptation sera la plus précoce possible.

Des conditions préalables doivent toutefois être remplies :

- le bilan lésionnel est effectué, et les thérapeutiques initiales entreprises ;
- l'état clinique, en particulier cardio-respiratoire est stabilisé ;
- le service de Médecine Physique et de Réadaptation doit disposer de moyens permettant d'assurer une prise en charge médicale éventuellement lourde et avoir accès rapidement à une structure de réanimation.

V - Phase secondaire

* Objectifs de la prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation :

* Les objectifs de cette phase sont :

- de stabiliser l'état clinique pour une adaptation physiologique liée aux conséquences de la lésion neurologique ;
- d'obtenir la meilleure indépendance fonctionnelle ;
- d'éduquer le patient afin de maîtriser les conséquences de sa lésion (contrôle sphinctérien, adaptation cardio-vasculaire, état cutané, prévention des troubles vasculaires, etc.,...).

* Rôle du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation :

Il participe à l'action de rééducation qui peut être décrite en plusieurs éléments :

- évaluer périodiquement les capacités motrices, sensitives, vésico-sphinctériennes, du patient.

Simultanément est évaluée son indépendance fonctionnelle. Pour ces évaluations, un standard est proposé (Classification ASIA). Il faut aussi évaluer l'environnement du patient, dans ses dimensions familiale, sociale, architecturale, professionnelle et son état psychologique ;

- évaluer les douleurs et mettre en place les différentes thérapeutiques ;
- élaborer un projet thérapeutique personnalisé, en fonction de ces évaluations, et en collaboration avec le patient et son entourage ;
- envisager une verticalisation précoce : celle-ci est autorisée rapidement après ostéosynthèse vertébrale, en l'absence de complications ;
- préserver le capital locomoteur, prévenir les complications par un nursing adapté, accompagner la récupération éventuelle de la déficience neuromusculaire et mettre en place certaines thérapeutiques en rapport avec la spasticité (toxine botulique, pompe à Baclofène) ;
- développer l'autonomie fonctionnelle, par apprentissages, aides techniques et adaptations de l'environnement ;
- éduquer le sujet ainsi que son entourage sur son état et les risques. Cette éducation est axée sur la connaissance de la lésion, et surtout les soins de prévention des complications (prévention des escarres, surveillance des troubles mictionnels et de l'état orthopédique, prévention des troubles thrombo-emboliques, de l'ostéoporose) ;
- accompagner le sujet sur le plan psychologique face au traumatisme et au handicap ;
- initier puis développer la réinsertion sociale et professionnelle ;
- coordonner les actions de tous les intervenants, et les intégrer dans un programme cohérent.

* Moyens à mettre en œuvre :

Les moyens à mettre en œuvre, dont doit disposer toute structure de Médecine Physique et de Réadaptation pour prendre en charge la rééducation d'un blessé médullaire, peuvent se détailler par catégories professionnelles :

- l'équipe médicale est chargée de la surveillance clinique et paraclinique, du dépistage, de la prévention et du traitement des complications. Elle assure la coordination des intervenants et divers consultants (orthopédistes, neurochirurgiens, urologues, psychiatres, sexologues, algologues, ..) ;
- l'équipe soignante (IDE, aides soignants) prend plus particulièrement en charge les soins de nursing, le contrôle sphinctérien, l'autonomisation du patient pour les actes de la vie journalière, son environnement immédiat, la surveillance respiratoire, cardio-vasculaire ;
- les kinésithérapeutes interviennent pour l'entretien articulaire, la lutte contre la spasticité, le renforcement musculaire, l'électrostimulation fonctionnelle, l'appareillage, le travail de l'équilibre et le travail fonctionnel ;
- les ergothérapeutes participent à l'installation du patient, à l'aménagement de son environnement dans toutes ses dimensions, à l'appareillage, à l'autonomisation pour les activités journalières, à la conception des aides techniques, à l'évaluation de l'indépendance fonctionnelle ;

- les psychologues et/ou psychiatres interviennent dans la prise en charge et le soutien du patient et de sa famille confrontés au handicap ;
- les assistants sociaux sont chargés du dossier social du patient, des démarches administratives liées à la situation de handicap, des recherches éventuelles de financements et participent à l'élaboration du projet de vie du patient ;
- les moniteurs d'activités physiques et sportives proposent des activités physiques adaptées et peuvent participer au réentraînement à l'effort.

*** Modes de prise en charge :**

A cette phase la prise en charge s'effectue presque toujours en hospitalisation complète après la phase initiale de services de soins de courte durée. Cependant, certaines organisations de MPR au sein d'une filière (par exemple unité mobile de MPR) peuvent permettre pour des atteintes basses (syndrome de la queue de cheval) un retour à domicile précoce, depuis le court séjour, avec un suivi en hospitalisation de jour (ou hospitalisation à domicile) et une prise en charge ambulatoire.

L'usage des permissions de week-end ou des congés thérapeutiques permet d'ajuster par la suite différentes modalités dans le suivi de la rééducation, toujours au sein de la structure de Médecine Physique et de Réadaptation et en fonction de la proximité de résidence du patient.

L'hospitalisation de jour est l'orientation pour les patients pouvant rentrer chez eux et en mesure de suivre des séances de rééducation en ambulatoire. Cette période d'hospitalisation de jour peut permettre la transition lors du retour à domicile. L'hospitalisation de jour est coordonnée en lien avec le médecin traitant, les professionnels libéraux et l'entourage.

*** Critères médicaux de sortie :**

Ils sont déterminés par :

- l'obtention d'un état clinique stabilisé et d'une capacité de vie en milieu non médicalisé en toute sécurité avec la possibilité de soins paramédicaux ambulatoires, en particulier infirmiers adaptés, réguliers et durables, pour maintenir les soins de base et assurer ces conditions de sécurité,
- l'obtention d'un aménagement du lieu de vie, temporaire ou définitif ;
- l'obtention d'un environnement favorable (social et familial, avec éventuellement aides humaines et ressources financières) et d'une prise en compte par le sujet et son entourage des risques cutanés, orthopédiques et urinaires et des consignes de prévention.

La phase de rééducation, en hospitalisation complète, variable selon les sujets est d'une durée de quatre à douze mois selon le niveau lésionnel et l'environnement et aboutit le plus souvent à un retour à domicile ou à un placement en milieu d'accueil selon l'environnement familial, social et architectural et les capacités fonctionnelles du sujet.

VI - Phase tertiaire

Cette phase correspond à la réinsertion du blessé médullaire. Cette réinsertion est d'ordre :

- fonctionnel (amélioration de l'autonomie par accessibilité de l'environnement, aides à la déambulation (orthèses de marche), apprentissage de la conduite automobile, techniques de stimulation vésicale, prise en compte des problèmes sexuels, chirurgie fonctionnelle (neurotomie, pompe intrathécale, transferts musculaires), etc.,...

- social : participation à la vie sociale, aux activités physiques sportives ou de loisirs en relation avec les associations (APF, Handisport, ..), et évaluation médico-légale à des fins de réparation du dommage ou attribution de ressources, etc.,...

- éducatif et professionnel : éducation et réinsertion professionnelle, formations spécifiques, etc.,...

Ces différentes actions sont entreprises dès la phase de rééducation et se poursuivent après le retour à domicile en collaboration avec des structures spécifiques (SAMSAH, Maison du Handicap, AGEHIP, Réseau COMETE, etc., ..) et le secteur associatif.

L'équipe de Médecine Physique et de Réadaptation coordonne cette prise en charge.

* Sur le plan médical, cette phase va correspondre :

- à la mise en place de certaines thérapeutiques par l'offre de programmes spécifiques de rééducation, adaptées à chaque cas, selon les possibilités du sujet et ses demandes (orthèse et entraînement à la marche, reconditionnement à l'effort, chirurgie fonctionnelle, traitement de douleurs neurologiques, traitement de la spasticité, etc.,...)

- à la poursuite des techniques de rééducation, d'entretien articulaire, de verticalisation, de surveillance clinique et de prévention des complications.

* La prise en charge va s'effectuer :

- le plus souvent en ambulatoire, soit à partir d'une structure de Médecine Physique et de Réadaptation (hôpital de jour par exemple), soit au sein du secteur libéral, particulièrement en masso-kinésithérapie ou au sein d'un plateau technique de soins ambulatoires coordonnés par le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation, surtout si l'environnement est favorable ;

- parfois en nécessitant un nouveau séjour en hospitalisation complète ou de jour en particulier pour certains objectifs précis nécessitant un programme spécifique (réentraînement à l'effort, chirurgie fonctionnelle, etc.,...).

Une période d'au moins deux ans est nécessaire pour mettre en place et recueillir les résultats d'une réinsertion satisfaisante.

VII - Suivi

Le suivi sur le long terme est indispensable compte tenu des risques de complications éventuelles et de la spécificité de prise en charge qu'exigent les troubles urinaires, les douleurs essentiellement neurologiques et les lésions cutanées constituées.

Il exige à la fois un suivi régulier assuré par un médecin de Médecine Physique et de Réadaptation référent, en relation avec un suivi de proximité assuré par le médecin traitant. Ce suivi vise à éviter la survenue ou la récurrence de complications, à en limiter l'extension, à proposer d'éventuelles nouvelles thérapeutiques ou techniques, à renouveler ou adapter les appareillages et aides techniques et ainsi à améliorer et maintenir l'état de santé et la qualité de vie.

La surveillance est neurologique (contrôle du niveau neurologique en étant particulièrement vigilant au risque d'évolution syringomyélique, contrôle des troubles du tonus tels que la spasticité), évaluation et traitement des douleurs (essentiellement douleurs neuropathiques sous-lésionnelles et nociceptives sus-lésionnelles), surveillance de l'état orthopédique et osseux (attitudes vicieuses, ostéoporose d'immobilisation, paraostéoarthropathie neurogène, rétractions tendino-musculaires, tendinite, périarthrite), de l'état cutané, génito-urinaire (rétention, infections à répétition, troubles sexuels, ..), digestif (troubles du transit), cardio-vasculaire (thrombose veineuse, embolie pulmonaire) et respiratoire (cas des lésions hautes), et de l'état psychologique (état dépressif chez 33 % des sujets, suivis à long terme). Au sein de ces évaluations sera prise en compte la qualité de vie du patient et de son conjoint.

Durant cette période de suivi, longue (l'espérance de vie d'un sujet blessé médullaire traumatique étant actuellement dans les conditions médicales de prise en charge comparable à celle d'un sujet valide), la prise en charge peut nécessiter au-delà de consultation et examen complémentaire de surveillance, des prises en charge techniques, de masso-kinésithérapie d'entretien pouvant être effectuée en libéral, si existe les conditions d'accessibilité et d'équipement. Le contexte de handicap fonctionnel, le besoins d'avis, de bilan ou de prise en charge pluridisciplinaire est en faveur d'une prise en charge institutionnelle en hôpital de jour lorsque cela est possible.

Un nouveau séjour en service ou centre de Médecine Physique et de Réadaptation peut être nécessaire à tout moment de ce suivi :

- à l'occasion d'une perte d'autonomie jugée réversible,
- pour un objectif précis, le plus souvent fonctionnel (après chirurgie fonctionnelle, pour adaptation et apprentissage d'usage d'appareillage ou aide technique, après injection de toxine botulique, essai ou adaptation de pompes à Baclofène ou Morphine, pour l'adaptation de traitement antalgique, etc.,...),
- en cas de survenue d'une complication (escarres, infections urinaires hautes, douleurs intenses,

troubles respiratoires, ..), avec le relais ou l'alternative d'une hospitalisation à domicile si elle existe.

- Formes cliniques particulières

1) Cancérologie : les lésions médullaires d'origine carcinologique d'évolution péjorative à court terme ne justifient pas en soi une prise en charge dans une unité d'hospitalisation en Médecine Physique et de Réadaptation. Elles justifient, dans le cadre des soins de cancérologie, des soins palliatifs, d'un réseau de ville, d'une hospitalisation à domicile, un avis de la part d'un médecin de Médecine Physique et de Réadaptation et la mise en place d'une procédure de prise en charge, rééducative ou plus souvent de réadaptation pour une possibilité de retour et de maintien à domicile. Les moyens à mettre en œuvre doivent être établis avec l'équipe de cancérologie qui prend en charge le patient, initié dans le service de cancérologie ou de soins palliatifs, et viser en accord avec cette équipe, le patient et son entourage, et selon les différents critères cliniques et pronostiques, des objectifs de confort, d'autonomie de déplacements, d'aide aux soins, et de prévention des complications. L'existence d'unité mobile de MPR facilite ce type d'intervention, autorisant même une évaluation et adaptation à domicile.

Dans certains cas, l'hospitalisation en service ou centre de MPR permet cette prise en charge, en gardant toujours l'objectif du retour le plus précoce à domicile.

Par contre, les lésions d'évolution très lentes peuvent relever d'un programme de rééducation, conditionné, comme pour toutes les lésions médullaires d'étiologie médicale, aux facteurs d'évolutivité (Cf. Chapitre 21 Pathologies cancéreuses).

2) Gériatrie : bien que rare, il existe quelques cas de traumatismes médullaires de sujets très âgés avec des risques importants de complications et des possibilités de retour à domicile souvent limitées en raison de l'important retentissement fonctionnel. La prise en charge de ces patient très âgés reste théoriquement identique à celle d'un sujet plus jeune, mais justifie de pouvoir être envisagée dans une structure de Médecine Physique et de Réadaptation Gériatrique disposant de moyens suffisants pour une prise en charge exigeant un nursing important et une prise en charge médicale pouvant être relativement lourde.

Par contre les patients présentant une myélopathie cervicale décompensée relèvent d'un programme de rééducation, leur âge et surtout leur état clinique antérieur, la notion de polyopathie associée ou de « fragilité » du grand âge, justifiera une orientation préférentielle en Médecine Physique et de Réadaptation ou de Gériatrie. (Cf. Chapitre 26 Personnes âgées)

3) Lésions neurologiques avec atteinte respiratoire : certaines lésions neurologiques hautes associent une atteinte respiratoire majeure nécessitant une trachéotomie et une assistance respiratoire permanente au début de la prise en charge qui justifient un séjour en service de Réanimation. Un stade intermédiaire en Service de Rééducation Post Réanimation (SRPR) ou MPR équivalent est nécessaire afin d'envisager un éventuel sevrage de cette assistance respiratoire et de le préparer le cas échéant (action coordonnée avec le médecin pneumologue ou le réanimateur).

Le séjour de ces patients est long, le devenir conditionné par la stabilité de l'état clinique et respiratoire, l'orientation selon l'état, l'environnement social et familial se faisant vers des structures d'accueil et d'hébergement adapté ou vers le domicile avec l'aide de prestataires de service pour l'assistance respiratoire, et une organisation pour assurer la sécurité (service SAMU ou réanimation de proximité).

4) Enfant : Les lésions médullaires acquises de l'enfant sont rares, secondaires à des traumatismes de la colonne vertébrale ou à une affection tumorale, intra- ou extra-médullaire voire infectieuse ou inflammatoire. Les atteintes d'origine congénitale sont étudiées dans la troisième partie de cet ouvrage « enfant : Spina bifida ».

Selon l'âge d'apparition, le type de lésion et son étendue, la présentation clinique et son évolutivité, la paraplégie acquise de l'enfant requiert une évaluation et un suivi spécifiques, dans un contexte pluridisciplinaire. La paraplégie revêt habituellement un caractère définitif, avec toutes les conséquences envisageables sur la croissance à venir : la spasticité et les rétractions musculotendineuses peuvent générer des troubles de la croissance osseuse avec déformations secondaires progressives de l'architecture ostéo-articulaire, avec risque de luxation de hanche et/ou de cyphoscoliose, troubles posturaux des pieds et des genoux. La prévention des troubles trophiques cutanés doit faire l'objet d'une attention particulière. Les troubles sphinctériens, urinaires, ano-rectaux et sexuels sous-tendent une vigilance permanente qui conditionne la préparation de l'autonomie ultérieure. L'enfant intègre très rapidement le fauteuil roulant comme l'instrument indispensable à la conquête de sa liberté.

REFERENCES :

Circulaire DHOS/SDO/01DG/SD5D/DGAS/PHAN/3B/n° 280 du 18/06/2004 relative à la filière de prise en charge sanitaire, médico-sociale et sociale des traumatisés crâniens cérébraux et traumatisés médullaires.

HAS : Guide ALD – Paraplégie (lésions médullaires) – Juillet 2007.

15) - SCLEROSE EN PLAQUES

I - Introduction

La sclérose en plaques (SEP) est une des maladies neurologiques chroniques évolutives parmi les plus fréquentes. Sa prise en charge est difficile compte tenu de l'évolution fonctionnelle vers un handicap complexe, multifactoriel, physique et psychologique qui va retentir sur tous les aspects de la vie quotidienne (familiaux, socioprofessionnels, etc.,...) tout au long de l'évolution de la maladie en s'adaptant sans cesse à des situations nouvelles.

La SEP est une affection chronique nécessitant « une prise en charge multidisciplinaire bien coordonnée entre les différents intervenants, d'où l'intérêt d'une prise en charge globale dans le cadre d'un réseau, dédié ou non, et en articulation avec les structures spécialisées » (Sclérose en Plaques – HAS).

La prise en charge rééducative doit être envisagée en fonction des déficiences et incapacités dès que le diagnostic est établi.

II - Définitions

La Sclérose en Plaques est une maladie caractérisée par des plaques de démyélinisation inflammatoire de la substance blanche du système nerveux central. Le processus lésionnel est disséminé dans le temps et dans l'espace. Ceci rend compte d'un polymorphisme clinique et de l'évolution de la maladie, qui peut aboutir à un handicap complexe. L'étiologie est plurifactorielle : virale, génétique, facteurs environnementaux.

On distingue diverses formes évolutives : forme progressive d'emblée, secondairement progressive, rémittente, progressive rémittente. Il n'y a cependant pas de facteurs prédictifs précis de l'évolution clinique de cette maladie.

III – Epidémiologie

Elle atteint classiquement les adultes jeunes, et débute en moyenne à l'âge de 30 ans. En France, on compte environ 80 000 personnes atteintes. L'incidence annuelle est de 4 à 6 pour 100 000 habitants. Il existe une prédominance féminine avec un sexe ratio à 1/7.

C'est la première cause non traumatique de handicap sévère du sujet jeune.

IV - Principes de prise en charge

De par son caractère d'affection chronique et évolutive, la SEP nécessite une procédure spécifique de prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation.

Cette prise en charge est basée essentiellement sur un suivi au long cours, instauré dès le début de la maladie, comportant en premier lieu une évaluation globale et pluridisciplinaire, répétée à chaque

étape du suivi, et dont découlent des actions préventives ou thérapeutiques.

1) Evaluation : elle comporte :

- une évaluation de l'atteinte neurologique (fonctions pyramidale, cérébelleuse, vestibulaire, sensitive, atteintes du tronc cérébral, troubles cognitifs, fatigue, douleur, troubles vésico-sphinctériens, troubles intestinaux, troubles sexuels) et des complications ;

- une évaluation de l'incapacité fonctionnelle (bilan d'autonomie) ;

- une évaluation du handicap social (bilan socio-familial et professionnel, statut, mode de vie, logement, emploi, revenus, loisirs,...).

2) Adaptation des traitements : les traitements symptomatiques ne doivent pas être négligés face aux thérapeutiques de fond proposées (traitement des troubles urinaires, intestinaux, de la spasticité, des douleurs, de la fatigue, des troubles thymiques, sexuels,...).

3) Prévention et traitement des complications : facteurs de sur-invalidation de la maladie.

4) Elaboration d'un programme de rééducation-réadaptation : ce programme comporte plusieurs volets :

- rééducation des fonctions déficitaires (motrices, sensibles, sensorielles) pour exploiter et optimiser les possibilités fonctionnelles en respectant la fatigue ;

- compensation des déficits par la recherche d'aides techniques ou d'appareillages ou de stratégies ;

- adaptation de l'environnement au handicap pour permettre une meilleure autonomie et éviter la désocialisation en particulier prise en compte de la situation professionnelle (adaptation du poste, maintien dans le milieu professionnel).

5) Prise en charge psychosociale : il faut accompagner le patient et son entourage tout au long de sa maladie, l'aider à s'adapter à son handicap, lui assurer la meilleure qualité de vie possible, et permettre au patient son maintien à domicile (même dans les formes sévères selon le souhait du patient et de sa famille).

6) Information et éducation du patient et de son entourage : tâches indispensables (en particulier éducation thérapeutique) impliquant toute l'équipe pluridisciplinaire dans un réseau en relation avec les structures hospitalières, les intervenants au domicile (soignants et médecin traitant), et les associations de patients.

V - Critères de la prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation

L'indication de prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation est en rapport avec l'état fonctionnel qui est déterminé d'une manière consensuelle selon le score moteur de l'échelle de Kurtzke (EDSS).

4 stades sont identifiés selon le niveau moteur de l'EDSS : EDSS inférieur à 4.0, entre 4.0 et 5.5, entre 6.0 et 7.0 et supérieur à 7. Les principes énoncés plus haut s'adaptent à chaque stade.

A) EDSS < 4.0 : pas de retentissement fonctionnel

Stade sans retentissement fonctionnel, le patient peut néanmoins se plaindre de fatigue, de troubles urinaires ou autres symptômes à minima qui peuvent déjà interférer dans sa vie quotidienne et professionnelle.

* Le rôle d'information est primordial à ce stade (conseils d'ergonomie, conseils dans le domaine social et professionnel, sexuel, etc.,...) et éducatif (gestion de la fatigue, entretien articulaire et musculaire, éducation et observance du traitement).

* Les patients relèvent essentiellement de consultations spécialisées de Médecine Physique et de Réadaptation en ambulatoire avec des prescriptions de séances de masso-kinésithérapie ponctuelles si nécessaire réalisées dans le secteur libéral le plus souvent. Le maintien d'une activité physique est nécessaire pour éviter un déconditionnement.

B) EDSS entre 4.0 et 5.5 : difficultés de marche

Les patients présentent une autonomie de marche mais celle-ci est perturbée. Les activités de préhension fine peuvent également être perturbées. La fatigue gêne la vie quotidienne. Les patients peuvent présenter aussi des troubles de mémoire, des troubles vésico-sphinctériens. Ils restent autonomes dans les activités de la vie quotidienne et ne sont pas ou peu dépendants de l'entourage.

* La prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation débute vraiment à partir de ce stade, de préférence en ambulatoire en structure libérale ou institutionnelle avec pour objectifs selon l'état du sujet :

- l'adaptation des traitements symptomatiques ;
- la prise en charge en masso-kinésithérapie : conseils, programme d'auto-entretien (musculaire, équilibre), lutte contre la spasticité, optimisation de la marche, usage des aides techniques (cannes, attelles mollet plante), gestion de la fatigue ;
- la prise en charge en ergothérapie : conseils d'ergonomie, choix, adaptation et apprentissage de l'usage des aides techniques pour AVQ et contrôle et adaptation de l'environnement ;
- la prise en charge en orthophonie : dès qu'apparaissent les troubles du langage, de la déglutition ou des difficultés cognitives ;
- l'aide au déplacement pour les longues distances : fauteuil manuel, électrique ou triporteur selon les possibilités de marche (gestion de la fatigue) ;
- le soutien psychosocial avec l'objectif d'un maintien dans l'emploi.

C) EDSS entre 6 et 7 : phase d'autonomie en fauteuil roulant

Les sujets peuvent présenter une paraparésie de plus en plus sévère, une extension du déficit sensitivo-

moteur aux membres supérieurs avec baisse de l'activité de précision et de l'activité globale, un syndrome cérébelleux invalidant, rendant la marche de plus en plus difficile et le fauteuil roulant indispensable. La fatigue limite les activités de la vie quotidienne. Les troubles vésico-sphinctériens sont quasi permanents. Les troubles cognitifs peuvent aggraver le handicap. Au niveau social, les sujets n'ont plus d'activité professionnelle et ont une réduction de la vie sociale. C'est la phase d'acceptation de la perte de la marche.

* Les objectifs de la prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation sont :

- pour la rééducation : l'utilisation des mêmes techniques pour la lutte contre la spasticité, le travail de l'équilibre assis, le travail des transferts et des membres supérieurs, la verticalisation quotidienne, la prescription d'aides techniques (aide à la déambulation : déambulateur, tant que possible, puis fauteuil roulant manuel ou électrique) ;

- pour la réadaptation : la mise en situation au niveau de la vie quotidienne avec essais d'aides techniques et évaluation ergonomique pour l'adaptation du domicile ;

- l'assurance d'un soutien psychosocial (groupe de parole,...).

* La prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation s'effectue le plus souvent au sein d'une structure institutionnelle pour une prise en charge pluridisciplinaire et l'établissement de bilans, selon l'évolution et les phases d'aggravation fonctionnelle. L'accueil peut être en hospitalisation complète, de semaine ou de jour selon les conditions de vie, d'environnement du sujet et la proximité du lieu de vie. Une prise en charge ambulatoire en secteur libéral, selon l'état et les objectifs établis lors des bilans peut être envisagée entre les périodes d'hospitalisation, le plus souvent pour la masso-kinésithérapie.

E) EDSS > à 7 : phase de dépendance

Le patient est en fauteuil roulant manuel qu'il déplace de plus en plus difficilement ou en fauteuil roulant électrique. Il est dépendant pour la plupart des activités de la vie quotidienne. A cette phase s'associe la survenue de complications urinaires, cutanées, orthopédiques, et de troubles de la déglutition. Le maintien à domicile devient difficile.

* La prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation a pour objectifs :

- la prévention des complications et leur traitement :

- prévention des escarres et des attitudes vicieuses, lutte contre l'immobilisation et la spasticité, entretien articulaire, verticalisation par la kinésithérapie ;

- la rééducation orthophonique de la déglutition et de l'élocution ;

- le maintien à domicile :

- réadaptation avec aménagement de l'environnement (aides techniques) et organisation des aides humaines (soulager l'entourage).

* Cette prise en charge peut s'effectuer au domicile avec la coordination des différents intervenants en collaboration avec le médecin traitant (infirmière, aides soignantes, masso-kinésithérapeute, orthophonistes,...). Des séjours institutionnels sont souvent nécessaires pour adapter les thérapeutiques, les moyens techniques d'aide au maintien au domicile et au confort, et pour la prise en charge de certaines complications ou de périodes évolutives (séjour d'évaluation et de réadaptation).

VI - Modalités de prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation

* les différents modes de prise en charge sont :

- hospitalisation complète, hospitalisation de semaine, hospitalisation de jour, suivi en consultation (éventuellement pluridisciplinaire) seront choisis selon l'état neurologique, niveau d'invalidité, environnement socio-familial et professionnel, proximité du domicile, objectifs attendus et moyens à mettre en œuvre.

Cependant tout au long de l'évolution de la SEP une prise en charge multidisciplinaire entre les différents intervenants sera proposée : neurologue, médecin de Médecine Physique et de Réadaptation et médecin traitant, masso-kinésithérapeute, orthophoniste, etc., ... avec des évaluations régulières.

A quel moment propose-t-on une hospitalisation en Médecine Physique et de Réadaptation ?

1) après une poussée invalidante :

Dès la régression de la poussée, le bilan terminé, le traitement initialisé, le patient est admis en structure de rééducation. Les objectifs sont d'accompagner la récupération neurologique et d'organiser le retour à domicile, en tenant compte de la perte d'autonomie et en permettant au patient et à son entourage de s'adapter à une situation fonctionnelle nouvelle en cas de non-récupération ou de récupération incomplète.

2) indications particulières :

L'hospitalisation peut être envisagée après :

- une aggravation suite à une complication intercurrente ;
- une chirurgie : chirurgie de la spasticité, chirurgie d'escarre, chirurgie urologique, chirurgie orthopédique.

3) séjour d'évaluation et de réadaptation :

Il peut être proposé un séjour de rééducation quel que soit le stade de la maladie si la perte fonctionnelle est présente, lorsque le patient est à domicile. Il faudra s'assurer de l'absence d'évolutivité neurologique trop rapide.

Dans ce cas, une admission en court séjour est plus indiquée, avec éventuellement un ajustement thérapeutique. Il faut que la motivation et la participation du patient soient suffisantes, une détérioration cognitive trop importante ou une apathie ne permettant pas de suivre ou d'adhérer à un programme de rééducation.

Il faut fixer les objectifs précis sous forme de « contrat ». Les indications de ce séjour sont :

- une perte fonctionnelle en rapport avec une aggravation progressive : le séjour peut permettre de faire des essais d'appareillage ou d'aides techniques en vue d'une acquisition (obligation légale d'essai de fauteuil roulant électrique en centre spécialisé avant la prescription) mais aussi un ajustement des thérapeutiques selon les symptômes (spasticité, douleurs, troubles urinaires, ..) ;

- l'amélioration et l'optimisation des possibilités fonctionnelles restantes (autonomie dans les activités de la vie quotidienne) ;

- le soulagement de l'entourage dans les situations de grande dépendance, indispensable pour le maintien à domicile. Ceci permet de réétudier la planification des aides humaines et l'organisation de la vie à domicile.

4) hôpital de jour :

L'hôpital de jour est une solution très précieuse pour le patient atteint de SEP surtout au stade de 3.0 à 7.0. Il peut être proposé en fonction de la proximité du domicile, de la qualité de l'environnement du patient après une hospitalisation complète ou même d'emblée. Il évite la désinsertion sociale et offre la possibilité de techniques non prises en charge ou non exercées en secteur libéral.

* Les moyens à mettre en œuvre :

Les moyens dont doit disposer une structure de Médecine Physique et de Réadaptation pour prendre en charge la rééducation des SEP peuvent se détailler par catégories professionnelles :

- l'équipe médicale est chargée de la surveillance clinique et paraclinique, du dépistage et du traitement des complications. Elle assure la coordination des intervenants et la mise en œuvre du projet thérapeutique personnalisé de chaque patient ;

- l'équipe soignante (IDE, aides soignants) prend en charge les soins cutanés, les problèmes de déglutition et de contrôle sphinctérien, l'autonomisation du patient pour les actes de la vie journalière avec son environnement immédiat, la surveillance alimentaire ;

- les kinésithérapeutes interviennent pour l'entretien articulaire et de la motricité volontaire, la lutte contre la spasticité, le travail des équilibres, le travail fonctionnel. et ils participent à l'adaptation de l'appareillage et contribuent à son utilisation ;

- les ergothérapeutes participent à l'installation du patient, à l'autonomisation pour les actes de la vie journalière, à l'aménagement de son environnement, à la rééducation des membres supérieurs, à l'appareillage, à la conception et à l'apprentissage de l'utilisation des aides techniques, à l'évaluation et la rééducation des fonctions supérieures ;

- les orthophonistes interviennent dans la rééducation des troubles arthriques, des praxies bucco-faciales, des fonctions supérieures, de la déglutition selon le cas ;

- les neuropsychologues participent à l'évaluation et la rééducation des fonctions cognitives lorsqu'elles sont atteintes ;

- les psychologues interviennent dans la prise en charge et le soutien du patient et de sa famille

confrontés au handicap ;

- les diététiciennes sont sollicitées pour le contrôle de l'alimentation et de la nutrition, qu'elle soit orale ou entérale ;

- les assistantes sociales sont chargées du dossier social du patient, des démarches administratives liées à la situation de handicap, des recherches éventuelles de financements et elles participent à l'élaboration du projet de vie du patient.

Le lien avec des structures médico-sociales est important lorsque le handicap est majeur. Il est possible d'envisager un accompagnement domicile par des structures type SAMSAH ou des séjours de répit en accueil temporaire dans certains foyer (FAM).

VII - Facteurs particuliers d'une prise en charge spécifique en Médecine Physique et de Réadaptation

1) La fatigue

C'est un symptôme quasi constant chez les patients atteints de SEP, indépendant du score de dépression et non corrélé avec le degré de handicap. Il peut être très invalidant par son retentissement fonctionnel. Ce symptôme est fluctuant d'un moment à l'autre, influencé par les facteurs extérieurs. Il requiert une véritable stratégie de prise en charge. Il nécessite une information et une éducation du patient et de son entourage, ce symptôme étant souvent mal compris. Les séances de masso-kinésithérapie doivent tenir compte du symptôme fatigue en ménageant des plages de repos, en évitant la balnéothérapie chaude. L'ergothérapie a une place prédominante dans l'apprentissage de la gestion de la fatigue avec conseils d'ergonomie, choix d'aides techniques ou d'aides au déplacement (fauteuil électrique ou triporteur même à des personnes ayant conservé des possibilités de marche).

2) Troubles cognitifs et comportementaux

Ils ont un impact sur la vie quotidienne et socio-professionnelle. Les domaines les plus souvent atteints sont la mémoire, le raisonnement abstrait, l'attention, la fluence verbale. Ces troubles nécessitent une évaluation complète par une équipe pluridisciplinaire: psychiatre, neurologue, neuropsychologue, orthophonie, ergothérapie.

3) Troubles vésico-sphinctériens

Ce problème est important à prendre en charge car il constitue un facteur de désinsertion socio-familiale et professionnelle. Il peut apparaître très précocement au cours de l'évolution de la maladie. Il existe trois types de troubles : incontinence, rétention et mixte.

La prise en charge est complexe car ils sont très fluctuants, d'évolutivité variable, et nécessitent une évaluation régulière et une surveillance des complications. L'éducation à l'autosondage est actuellement le plus souvent proposée répondant aux préoccupations médicales et sociales. L'aggravation de l'état neurologique peut compromettre à tout moment la prise en charge. Un séjour en Médecine Physique et de Réadaptation permet de refaire le point et d'adapter les traitements.

4) Troubles sexuels

Ils apparaissent précocement et doivent faire l'objet d'une prise en charge toute particulière car ils accentuent les difficultés conjugales souvent déjà présentes dans cette maladie.

5) Troubles ano-rectaux

Ils nécessitent une prise en charge rigoureuse car sont facteurs d'exacerbation de la spasticité.

6) Spasticité

Elle fait partie des désordres moteurs rencontrés les plus fréquemment dans la SEP. Son traitement doit tenir compte d'autres symptômes existant dans la maladie (fatigue, troubles bulbaires, syndrome cérébelleux), ce qui nécessite une prise en charge particulière (médicaments, toxine botulique, neurochirurgie, appareillage, ..).

7) La douleur

Très fréquente, d'origine neurologique, elle doit impérativement être évaluée et prise en charge.

8) Réinsertion professionnelle ou maintien dans l'emploi

Le caractère évolutif et fluctuant de la maladie rend difficile le maintien dans l'emploi, la fatigue étant souvent mal comprise par l'employeur et pouvant être une cause de l'arrêt de l'activité professionnelle. Les troubles cognitifs sont aussi un obstacle au maintien de l'emploi.

VII - Difficultés particulières

1) Structures spécialisées : il existe quelques structures spécialisées pour la prise en charge et le suivi des SEP. Elles disposent de tous les moyens nécessaires, en particulier en MPR. Lorsqu'elles sont disponibles, elles constituent donc le meilleur outil de prise en charge et de suivi. Mais elles ne peuvent suffire à assurer les soins de toutes les SEP. Elles sont plus souvent un recours pour les situations difficiles ou les périodes évolutives délicates.

2) Techniques ambulatoires non prises en charge en secteur libéral : ergothérapie, neuropsychologie : c'est un frein à la prise en charge ambulatoire, lorsque ces techniques sont indispensables. Certaines structures médico-sociales type SAMSAH peuvent offrir cette possibilité d'intervention au domicile.

16) - POLYRADICULONEVRITES

AIGUES : LE SYNDROME DE GUILLAIN BARRE

I - Introduction

Le syndrome de Guillain Barré (SGB) est la forme la plus habituelle des polyradiculonévrites aiguës. D'autres formes ou étiologies peuvent être rapportées.

II - Définitions

La forme décrite sous le terme de " syndrome de Guillain Barré " est une polyradiculonévrite aiguë et primitive d'origine immuno-allergique. La lésion histologique élémentaire est une démyélinisation segmentaire. Dans certaines formes, il existe une atteinte axonale associée.

L'évolution se fait en trois phases : extension, plateau, régression.

- la phase d'extension, d'une durée moyenne de douze jours, débute souvent de façon disto-proximale par des paresthésies puis, dans un contexte douloureux (rachialgies, myalgies, sciatalgies,...dans ¼ cas), surviennent les paralysies. Le déficit moteur débute le plus souvent par les membres inférieurs et peut s'étendre de façon ascendante vers le tronc, les membres supérieurs. L'atteinte des paires crâniennes est fréquente : paralysie faciale périphérique bilatérale dans 50% des cas ; cette atteinte des paires crâniennes peut aussi être responsable de troubles de déglutition et phonation ;

- la phase de plateau, d'une durée moyenne de une à deux semaines, se caractérise par la stabilité des lésions ;

- la phase de régression des déficits dure en moyenne deux à quatre mois. La récupération se fait classiquement dans l'ordre inverse de celui de l'installation des paralysies.

III - Epidémiologie

L'incidence du syndrome de Guillain Barré est de 1,5/100 000 habitants avec une prépondérance masculine de 1,25/1, avec une augmentation avec l'âge (jusqu'à 8,6 cas pour 100 000 après 70 ans).

Le pronostic est classiquement favorable mais 5% (de 2 à 12%) des patients vont décéder à la phase aiguë (embolies pulmonaires, pneumopathies, troubles végétatifs) et 20 à 25% vont garder des séquelles avec handicap fonctionnel à un an.

IV - Phase initiale

Soins de courte durée :

le patient est hospitalisé en soins de courte durée : Neurologie, Réanimation, Service d'Urgence. Cette phase initiale correspond à la phase d'extension et de plateau. L'atteinte clinique se caractérise par une

para ou tétraparésie avec aréflexie et troubles sensitifs au second plan.

* Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation doit intervenir en tant que consultant pour :

- participer à l'évaluation neurologique et pronostique (facteurs considérés de mauvais pronostic : âge supérieur à 50 ans, nécessité d'une ventilation assistée (20% des cas), durée de la phase d'installation inférieure à 7 jours, amplitude des potentiels musculaires distaux inférieurs à 20 % des valeurs normales (facteur ayant la valeur prédictive la plus forte), infection à *Campylobacter Jejuni*, importance et précocité du déficit moteur marquées par la nécessité de l'alitement précoce dans les 2 jours suivant l'installation du déficit neurologique) ;

- prévenir les complications de décubitus et celles propres au syndrome de Guillain Barré : troubles respiratoires, thrombose veineuse profonde, dysautonomie, troubles de déglutition, troubles vésico-sphinctériens (dénervation vésicale avec défaut de vidange) nécessitant une prise en charge spécifique ;

- orienter le patient vers la filière la mieux adaptée : service de Médecine Physique et de Réadaptation, Soins de Suite Médicalisés, structure gériatrique, retour au domicile, en fonction de l'âge, de la sévérité et de l'évolution des déficiences, de la nécessité d'une surveillance médicale et de l'environnement social et familial.

* Critères d'orientation :

- sont admis en service de Médecine Physique et de Réadaptation :

- les patients porteurs de déficiences motrices, sensitives et végétatives sévères entraînant une dépendance ;

- les patients nécessitant des soins complexes de rééducation (plusieurs techniques, au moins une heure par jour) et une surveillance médicale.

- sont admis en Soins de Suite Médicalisés :

- les patients dont les déficiences ne permettent pas le retour à domicile, et nécessitant une rééducation simple (une seule technique, moins d'une heure par jour).

- retournent à leur domicile :

- les patients dont l'évolution clinique est rapidement favorable et dont l'entourage familial et architectural permet la prise en charge à domicile en toute sécurité.

* Date de l'admission en Médecine Physique et de Réadaptation :

Dès que les conditions préalables sont remplies :

- le bilan étiologique complet a été effectué ;

- le traitement spécifique du SGB (veinoglobulines, plasmaphérèses) est terminé ;

- le syndrome de Guillain Barré est en phase de plateau ou de récupération ;

- le patient a été sevré de la ventilation assistée si celle-ci s'est avérée nécessaire.

Un passage intermédiaire en service de rééducation post-réanimation (SRPR) peut être indiqué pour stabiliser l'état respiratoire.

V - Phase secondaire

40% des patients atteints d'un syndrome de Guillain Barré vont être hospitalisés en Médecine Physique et de Réadaptation. Il s'agit des patients présentant les formes les plus sévères.

*** Buts de la rééducation :**

- poursuivre la prévention des complications secondaires cutanées et orthopédiques : installation (support d'aide à la prévention d'escarres), postures et mobilisations ;
- récupérer une force musculaire optimale au cours de la régression des déficits : renforcement musculaire global et analytique, par facilitation proprioceptive, sensori-motrice en tenant compte de la fatigabilité induite par le SGB, travail postural, travail de l'équilibre, travail de la marche, travail fonctionnel de la préhension, travail de l'ampliation thoracique, rééducation des sensibilités ;
- lutter contre les douleurs : traitements médicamenteux (antalgiques, antidépresseurs tricycliques, anti-épileptiques) ; neurostimulation transcutanée antalgique ;
- assurer la prise en charge vésico-sphinctérienne (cathétérisme vésical intermittent si besoin) ;
- assurer la prise en charge des troubles de déglutition ;
- compenser les incapacités avec des orthèses et des aides techniques si nécessaire, ceci à partir de l'analyse des déficiences motrices, sensitives ou végétatives pour améliorer l'autonomie du patient pendant son hospitalisation.

*** Les moyens comportent :**

- une équipe médicale coordonnée par un médecin de Médecine Physique et de Réadaptation ;
- la masso-kinésithérapie : travail actif aidé segmentaire et global, exercices de reprogrammation sensori-motrice, travail de l'équilibre, travail fonctionnel,...
- l'ergothérapie : confection d'orthèses de posture et de fonction, participation à la rééducation motrice, rééducation fonctionnelle, travail d'acquisition de l'autonomie,...
- l'appareillage : chaussures orthopédiques, orthèses de marche.
- une équipe soignante pour les soins infirmiers, le nursing et participant à la réadaptation ;
- un plateau technique de rééducation au sein duquel les moyens d'une balnéothérapie sont recommandés.

*** Critères de sortie de la structure de Médecine Physique et de Réadaptation :**

La sortie n'est envisageable que si les trois critères suivants sont remplis :

- le patient ne présente plus de troubles végétatifs ni de problèmes respiratoires ;
- la rééducation peut se limiter à une seule technique (en général masso-kinésithérapie) pendant

moins d'une heure par jour ;

- l'autonomie du patient est suffisante pour le retour au domicile. `

La capacité du patient à vivre à son domicile est à évaluer en fonction de son degré d'indépendance fonctionnelle mais aussi en fonction de son environnement familial au domicile. Si le retour au domicile n'est pas possible, il faudra soit envisager un séjour transitoire en Soins de Suite Médicalisés soit orienter le patient vers un nouveau lieu de vie (maisons de retraite, longs séjours, foyers d'accueil et d'hébergement, ...).

VI - Phase tertiaire

C'est la phase de réadaptation. 15 à 20 % des patients ayant présenté un Syndrome de Guillain Barré conservent des séquelles mineures. 5 à 10 % gardent des séquelles invalidantes au-delà de la première année : déficiences motrices distales des 4 membres, fatigabilité excessive et paresthésies des extrémités sans déficit sensitif objectif. Il s'agit des formes sévères de Syndrome de Guillain Barré dénommées SGB d'évolution prolongée, caractérisées par les points suivants : un déficit moteur initial important (essentiellement tétraplégie flasque et aréflexique), le caractère tardif du début de la récupération motrice (> 60 jours), l'acquisition tardive de la marche (> 6 mois), la persistance à un an de séquelles motrices surtout distales.

* La phase de réadaptation a pour but :

- de préparer et d'assurer le maintien à domicile avec la plus grande autonomie possible, avec les aides techniques et humaines nécessaires et la poursuite des techniques de rééducation en ambulatoire ;
- d'assurer la meilleure réinsertion sociale et professionnelle.

Elle concerne l'aménagement du domicile, l'adaptation de la conduite automobile et du poste de travail.

La reprise professionnelle doit être progressive pour éviter une mise en échec liée à la fatigabilité.

VII - Suivi

L'évolution à long terme des Syndromes de Guillain Barré est mal connue. Les séquelles sont considérées comme définitives si elles persistent au-delà de la deuxième année.

Pour les formes sévères un suivi régulier est indispensable pour l'évaluation et l'entretien des capacités respiratoires.

Le suivi régulier du patient se fait en collaboration avec le médecin traitant pour poursuivre la phase de réadaptation, compenser les incapacités, adapter l'appareillage, assurer le maintien de l'autonomie, traiter les douleurs séquellaires, prévenir une éventuelle dégradation fonctionnelle, et suivre le retentissement psychologique et social. Il s'effectue en consultation ou en hospitalisation de jour.

POLYNEUROPATHIES SUBAIGUES ET CHRONIQUES

I - Introduction

Les polyneuropathies subaiguës et chroniques ont de nombreuses causes : intoxication (professionnelle, médicamenteuse, accidentelle), infection, carence (alcoolisme, Biermer), diabète, amylose primitive ou secondaire, maladie systémique (lupus, sarcoïdose) ou paranéoplasique, etc., ...

II - Définitions

La polynévrite alcoolique subaiguë ou chronique est la plus fréquente des polyneuropathies carencielles. Elle se caractérise par une atteinte bilatérale, symétrique, sensitivo-motrice et neurovégétative qui prédomine aux extrémités.

Une rééducation efficace ne peut être envisagée qu'après un sevrage réel et doit être associée à une prise en charge spécifique de l'alcoolisme. On peut alors espérer une amélioration voire une guérison en six mois à deux ans.

L'évolution chronique à forme d'aggravation progressive ne permet pas de décrire de phases.

III - Prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation

La prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation intervient lorsque l'affection est diagnostiquée, dès lors qu'il existe des déficiences et que les conditions d'un traitement efficace sont réunies.

* Les buts de la rééducation :

- favoriser la restauration des déficiences motrices et sensitives ;
- le traitement des troubles orthopédiques éventuels (surtout l'équin) par mobilisations, postures, port d'orthèses, confection de chaussures orthopédiques, chirurgie ;
- le traitement des douleurs neurologiques : médicaments (antalgiques, antidépresseurs tricycliques, anti-épileptiques), neurostimulation transcutanée antalgique ;
- la prise en charge des troubles vésico-sphinctériens (hypotonie vésicale).

* Les moyens de rééducation comportent :

- l'équipe médicale sous la direction du médecin spécialiste de MPR assure la coordination des intervenants, la mise en œuvre des traitements de la douleur et des troubles urinaires ;
- la masso-kinésithérapie : travail actif aidé segmentaire et global, exercices de reprogrammation sensori-motrice, travail de l'équilibre, rééducation périnéo-sphinctérienne ;
- l'ergothérapie : confection d'orthèses de posture et de fonction, participation à la rééducation

motrice ;

- l'appareillage : chaussures orthopédiques, orthèses de marche ;
- l'équipe soignante intervient si nécessaire pour ces traitements.

* Le mode de prise en charge :

il est avant tout ambulatoire : soins externes en secteur libéral ou institutionnel, hospitalisation de jour pour des interventions pluridisciplinaires (bilans, appareillage).

IV - Formes cliniques particulières

1) La polynévrite éthylique aiguë : plus rare et plus grave elle justifie un programme de rééducation analogue à celui du syndrome de Guillain Barré et qui implique dans la plupart des cas une hospitalisation en service de MPR.

2) La polynévrite diabétique : elle réalise le plus souvent une atteinte sensitive distale. La rééducation a peu d'indications et concerne surtout la prise en charge des troubles vésico-sphinctériens, des troubles trophiques (mal perforant plantaire) et de l'appareillage.

17) - SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE (SLA)

I - Introduction

Maladie gravissime, la Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) a une incidence annuelle de 1,5 pour 100 000 habitants, et une prévalence de 4 à 6 pour 100 000. Elle débute le plus souvent vers 55 ans, parfois plus tard, avec des formes jeunes avant 30 ans, et concerne les deux sexes avec une légère prépondérance masculine.

II - Définitions

L'atteinte de la corne antérieure de la moelle épinière, de la voie cortico-spinale et/ou cortico-géniculé, des noyaux bulbaires n'a pas d'étiologie connue, en dehors de quelques formes familiales avec mutation du gène de la superoxyde dismutase.

L'évolution en est désespérément continue, avec aggravation progressive jusqu'au décès. Il y a 10 % de formes lentes d'évolution sur plus de 10 ans ; il existe également des formes à décès précoce (inférieur à 1 an voire moins) dans les atteintes cervico-bulbaires d'emblée.

Les traitements actuels comme le riluzole n'ont pas bouleversé le pronostic mais sont prescrits dans le but de ralentir l'évolution.

Les symptômes associent des éléments d'atteinte périphérique (amyotrophie, déficit moteur marqué) et un syndrome pyramidal (réflexes vifs, signe de Babinski, spasticité) dans les mêmes territoires. La présence de fasciculations dans les territoires amyotrophiés évoque l'atteinte de la corne antérieure. L'absence de troubles sensitifs est caractéristique. Les signes bulbaires, parfois présents dès le début, peuvent se voir lors de l'extension de la maladie : troubles de la voix, de la déglutition, troubles respiratoires, rire et pleuré spasmodiques. Il y a des formes à début pseudo périphérique en imposant pour une polyneuropathie.

III - La prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation

* Les buts de la prise en charge : la prise en charge rééducative dans cette affection ne peut avoir que des ambitions limitées :

- diminuer les conséquences des différentes déficiences ;
- tenter de réduire la rapidité de l'évolution en prévenant certains facteurs d'aggravation.

La réadaptation (plus que la rééducation) ne peut être proposée qu'après l'information du patient sur sa maladie, et avec son accord sur les objectifs, qui sont souvent réévalués avec lui.

L'aspect psychologique est bien entendu très important, chez des patients souvent déprimés. L'amélioration du confort et de la qualité de vie est un des apports essentiels de la rééducation.

* L'action de la rééducation aborde les symptômes principaux :

- le déficit moteur ;
- la spasticité ;
- les troubles de la phonation ;
- les troubles de la déglutition ;
- les problèmes respiratoires ;
- les douleurs.

Elle fait appel largement aux aides techniques concernant la préhension, les systèmes d'appel, de transfert, l'aide à la conduite automobile, et elle envisage d'emblée l'aménagement du domicile.

Elle prend place dans une collaboration pluridisciplinaire englobant : neurologue, généraliste, médecin de Médecine Physique et de Réadaptation, pneumologue, en institution ou libéral, ergothérapeute, masso-kinésithérapeute, assistante sociale, infirmière, aide-soignante, orthophoniste, psychologue, diététicienne.

Elle suit les stades évolutifs.

L'évolution est le plus souvent rapide et d'un seul tenant. Il est cependant possible de décrire des stades fonctionnels dépendants des troubles moteurs et de l'atteinte bulbaire.

1) - Début

Selon la forme :

- Forme squelettique : le déficit moteur s'installe progressivement, les signes bulbaires sont absents ou discrets, le patient voit son autonomie se restreindre modérément.

- le déficit moteur : on limitera l'aggravation due à l'hyper-utilisation de groupes musculaires déficitaires en compensant les déficiences : appareillage, usage précoce du fauteuil roulant manuel et électrique. On préviendra les raideurs articulaires et les rétractions musculo-tendineuses et on s'attachera aux problèmes spécifiques des déficits des muscles extenseurs du cou (adaptation d'orthèses par exemple).

- la spasticité : les étirements, les manœuvres et postures d'inhibition complèteront le recours aux médicaments.

Forme bulbaire : l'atteinte de la phonation et de la déglutition est précoce, avant l'atteinte squelettique.

2) - Apparition des problèmes respiratoires

Du fait de l'affaiblissement des muscles respiratoires et/ou de troubles de la déglutition d'origine bulbaire, la fonction respiratoire est déficiente, en même temps que l'autonomie motrice diminue fortement. Le patient est progressivement dépendant, le recours aux aides techniques important.

La lutte contre les complications de la grabatisation, irréversible, est fondamentale (prévention des phlébites, des escarres,...) ;

- les troubles respiratoires : liés aux déficits musculaires et/ou à l'atteinte bulbaire, ils sont pris

en charge par une masso-kinésithérapie adaptée. Leur évolution conduit à la question de la mise en place d'une ventilation non invasive (VNI) puis d'une trachéotomie, qui doit être proposée, non imposée ; l'assistance respiratoire non invasive est une aide précieuse, à mettre en place précocement, qui améliore grandement le confort et la tolérance à l'effort, et retarde la trachéotomie. Les surinfections broncho-pulmonaires dues aux fausses routes aggravent la situation.

- les troubles de la déglutition : gênants à double titre, social (bavage) et fonctionnel, ils peuvent être combattus au début par les anticholinergiques et autres traitements (scopolamine, toxine botulique, ..) diminuant la production salivaire. Ils conduisent à proposer, sans attendre l'amaigrissement, la gastrostomie, préférable à la sonde nasogastrique, avec un suivi des apports alimentaires, en raison du risque de dénutrition et d'immuno-dépression secondaire.

- les troubles de la phonation : ils conduisent à mettre en place des stratégies d'économie dans la communication (verbale ou non verbale), à l'utilisation d'aides techniques faisant appel à l'informatique. L'orthophonie est indiquée précocement.

3) - Stade terminal

La dépendance est majeure, l'assistance respiratoire nécessaire, la motricité gravement réduite. C'est clairement une phase de soins palliatifs.

- les douleurs : plus fréquentes qu'on ne le croit, doivent être efficacement calmées : antalgiques de tous niveaux, antidépresseurs, benzodiazépines à petites doses, antiépileptiques, mais aussi installation soigneuse et protection des points d'appui.

* Le mode de prise en charge :

Ce type de pathologie, qui nécessite une prise en charge lourde, doit bénéficier de la création d'un réseau ville-hôpital permettant une collaboration multidisciplinaire autour du patient et de sa famille.

Est privilégiée systématiquement la prise en charge ambulatoire, quel que soit le stade évolutif, avec suivi en consultation pluridisciplinaire et/ou hospitalisation de jour et lien avec HAD.

Exceptionnellement, une hospitalisation en service de Médecine Physique et de Réadaptation de très courte durée, mais préférentiellement aussi en hospitalisation de jour, peut être proposée pour la mise en place d'un appareillage ou un essai de matériel : fauteuil électrique ou aide à la communication.

Parfois, au stade de début, une pathologie surajoutée (par exemple fracture après chute) pourra nécessiter un séjour en service de Médecine Physique et de Réadaptation.

Si le maintien au domicile s'avère impossible (isolement, inaccessibilité,...), une hospitalisation pourra s'imposer tout en requérant des moyens de nursing importants. Il est préférable d'orienter ces patients en Soins de Suite Médicalisés ou en soins de longue durée bénéficiant d'un partenariat avec un service de Médecine Physique et de Réadaptation pour des interventions spécifiques (rôle d'une Unité Mobile de MPR pour le lien avec autres Services ou unités, ou réseau de ville et domicile).

IV- Suivi

Le suivi est assuré en étroite collaboration avec le neurologue et le médecin généraliste. Il est réalisé au cours de consultations fréquentes, proposées par exemple tous les trois mois ou à la demande du patient et de son entourage. Lorsque le patient est hospitalisé en Neurologie, en Pneumologie, en Réanimation, le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation établira chaque fois la collaboration avec l'équipe concernée pour assurer la continuité de la prise en charge.

La fin de prise en charge est tristement univoque : c'est le décès du patient.

18) - MALADIE DE PARKINSON

I - Introduction

Dégénérescence des neurones dopaminergiques du locus niger sans étiologie connue, la maladie de Parkinson altère la motricité dans tous ses aspects : initiation, organisation séquentielle, déroulement dans le temps des mouvements, régulation du tonus musculaire, contrôle postural.

II - Définitions

Le diagnostic est avant tout clinique avec la classique tétrade : akinésie, rigidité, tremblement, et troubles posturaux. Les symptômes sont variables au cours de la journée (Dopa sensibilité), évolutifs dans le temps avec résistance progressive des troubles moteurs à la Dopa et évolution des troubles cognitifs caractérisant le syndrome de déclin. Le profil évolutif est fonction du degré de déficience motrice et les troubles posturaux sont mis en avant (classification de Hoehn et Yahr H-Y). Les troubles cognitifs sont fréquents et tardifs. L'UPDRS est le mode d'évaluation lors du suivi.

L'évolution peut se décrire en trois stades, avec un retentissement fonctionnel croissant. La prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation est différente à chaque stade.

L'intervention du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation se fait nécessairement en collaboration avec le neurologue

III – Epidémiologie

C'est la plus fréquente des maladies neuro-dégénératives avec une prévalence à 1,4 pour 1000. L'âge moyen de début se situe vers 55 ans, avec une durée d'évolution assez longue jusqu'au décès aux alentours de 78 ans.

IV - Stade de début (HY 1-2)

C'est l'étape du diagnostic, de la mise en place et de la surveillance d'une bonne efficacité du traitement et d'une bonne tolérance. La gêne fonctionnelle est peu marquée. Le traitement, préférentiellement par agonistes dopaminergique est instauré précocement.

* Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation peut être consulté afin :

- d'informer le patient sur les conséquences fonctionnelles de sa maladie ;
- de lui proposer divers conseils et techniques qu'il peut exercer lui-même afin de retarder l'apparition du handicap : conseils d'hygiène de vie, auto-rééducation avec postures, mobilisations auto-passives, exercices respiratoires, exercices de diction, initiation et pratiques d'exercices développant la coordination et le contrôle postural y compris en situation de déséquilibre potentiel, etc., ...

* La prise en charge est exclusivement ambulatoire. Quelques séances de masso-kinésithérapie et un suivi médical permettent de contrôler la bonne exécution des exercices et d'entretenir la motivation du patient.

V - Stade évolué (HY 3-4)

Ce stade se caractérise par une dégradation motrice, avec un important retentissement fonctionnel. Le traitement est important, difficile à équilibrer, son efficacité peut décroître ; les effets secondaires sont habituels, parfois gênants.

* Les buts de la prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation sont :

- évaluer les déficiences (coordination, postures, complications orthopédiques, troubles vésico-sphinctériens, troubles de la déglutition, troubles de la phonation,...) et incapacités en particulier celles liées au déclin moteur et cognitif ;

- élaborer des programmes de rééducation en masso-kinésithérapie, orthophonie, et ergothérapie, aides techniques pour limiter les déficiences motrices et articulaires et limiter le retentissement fonctionnel.

* L'action de rééducation peut se définir en plusieurs éléments :

1) - évaluer les principaux symptômes :

- altération de la motricité automatique, retentissant notamment sur la marche ;
- troubles de l'équilibre ;
- raideur articulaire et rétractions musculo-tendineuses ;
- déficit musculaire, lenteur, voire impossibilité d'exécution des gestes ;
- troubles respiratoires ;
- troubles de l'expression orale et écrite ;
- troubles vésico-sphinctériens ;
- troubles de l'humeur et altérations cognitives.

2) - déterminer le retentissement fonctionnel, sur la marche, la préhension, la communication et la dépendance dans les actes de la vie quotidienne.

3) - évaluer les solutions d'aides dans l'environnement familial, architectural et social.

4) - adaptation des traitements antiparkinsoniens.

* Les moyens à mettre en œuvre sont :

- masso-kinésithérapie : fréquemment prescrite, elle vise par un travail de la vitesse, du rythme, de l'enchaînement des mouvements, à un maintien des amplitudes articulaires et de la motricité volontaire, à une correction de la statique rachidienne et un maintien de l'équilibre ;

- ergothérapie : le rôle de l'ergothérapeute sera axé sur le maintien de l'autonomie fonctionnelle et l'essai et la mise en place d'aides techniques, avec si possible une évaluation à domicile ;

- orthophonie: il est important de bénéficier d'une prise en charge en orthophonie pour maintenir et améliorer les possibilités de communication orale et écrite.

* Le mode de prise en charge privilégié est ambulatoire :

- consultations spécialisées en Neurologie impliquant le médecin de MPR ;

- masso-kinésithérapie et orthophonie en secteur libéral le plus souvent ;

- ergothérapie associée aux précédentes techniques en hospitalisation de jour dans une structure de Médecine Physique et de Réadaptation.

On doit préconiser une prise en charge par session (10 à 20 séances, 3 à 5 fois par semaine) ou lors d'une hospitalisation de courte durée (hospitalisation de jour si possible) avec des objectifs précis, et une évaluation encadrant la prise en charge selon l'évolution clinique et les conditions environnementales.

Un bilan évolutif régulier des capacités fonctionnelles est souhaitable (annuel) par le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation.

VI - Stade terminal (HY 5)

Il correspond à la phase de grabatisation. La maladie échappe au traitement. Les troubles cognitifs prédominent aboutissant à un état de démence. La dépendance est de plus en plus importante. Le besoin de nursing prédomine, concernant la peau, les articulations, la respiration, la déglutition.

Le maintien à domicile devient difficile : en respectant le souhait de la famille, il est possible d'orienter le patient vers une structure de Soins de Suite Médicalisés, ou de long séjour.

Tout au long de cette phase, le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation intervient comme consultant dans la structure d'accueil du patient.

Les buts de la prise en charge de rééducation sont ceux d'une phase de soins palliatifs :

- lutte contre la douleur : les mobilisations, l'installation, la lutte contre les attitudes vicieuses en font partie ;

- recherche du meilleur confort : par la confection ou la mise à disposition d'aides techniques ;

- prévention des escarres : dont le risque est particulièrement élevé à ce stade.

REFERENCES

HAS : Guide ALD – Syndrome parkinsoniens dégénératifs ou secondaires non réversibles – Avril 2007

19) - AFFECTIONS CARDIO-VASCULAIRES

A) GENERALITES SUR LA REEDUCATION CARDIO-VASCULAIRE

La prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation des pathologies cardio-vasculaires intègre des grands principes qui se déclinent par des actes spécifiques aux divers niveaux d'atteinte. Il est possible de grouper dans une approche similaire les pathologies cardiaques et artérielles dont les besoins en réadaptation se recourent. La prise en charge de la pathologie veino-lymphatique nécessite des techniques plus spécifiques bien codifiées pour le lymphoedème.

La prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation est globale intégrant la prise en compte des facteurs de risques, les techniques de rééducation, un soutien psychologique et une réinsertion sociale et professionnelle.

Les grands principes :

1) - Education : l'éducation à une nouvelle hygiène de vie tend au contrôle des facteurs de risque, en particulier le tabac et la sédentarité, sans laquelle les résultats à moyen et long terme sont aléatoires. Cette éducation passe par l'enseignement et la compréhension des divers facteurs de risque des pathologies concernées et des traitements suivis par les patients, adaptés au comportement de chaque individu.

2) - Diététique : la prise en charge diététique est fondamentale pour l'efficacité thérapeutique chez des patients porteurs de troubles métaboliques variés (diabète, dyslipidémie, etc., ...). Face à une alimentation trop riche le plus souvent, une prise en charge diététique personnalisée, des séances d'informations et des mises en situation destinées aux patients et à leur famille est nécessaire ce qui favorisera l'observance au long cours. Certaines situations à un stade évolués peuvent associer des carences nutritionnelles qui sont des facteurs péjoratifs de récupération et générateurs de pathologies intriquées (retard de cicatrisation, troubles trophiques, escarres).

3) - Explorations fonctionnelles : l'ensemble des techniques de Médecine Physique et de Réadaptation ne peut être mis en application que dans la mesure où sont réalisés des bilans cliniques et des explorations spécifiques orientés vers une approche fonctionnelle du retentissement de la pathologie. Elles permettent d'orienter la prise en charge et d'en évaluer la progression. Elles s'effectuent en partenariat avec les angiologues et les cardiologues pour l'évaluation vasculaire.

4) - Masso-kinésithérapie : elle est tournée vers un réentraînement à l'effort tant sur le plan cardio-vasculaire et respiratoire que sur le plan musculaire analytique. Un travail segmentaire contre résistance est bien souvent associé aux exercices globaux aérobies. Des techniques de massage spécifique sont adaptées à chaque pathologie.

5) - Ergothérapie : elle est surtout utile en réadaptation cardiaque par la mise en situation professionnelle. Elle est également utilisée en réadaptation des pathologies lymphatiques. L'utilisation

de certaines activités requérant un travail d'endurance des membres inférieurs est un bon appoint à la réadaptation artérielle.

6) - Appareillage : il est largement indiqué dans l'insuffisance veineuse à type de contention veineuse, mais aussi plus spécifiquement lors des amputations, ou face à certains troubles statiques ou trophiques du pied (orthèses plantaires, chaussures adaptées) ou certains troubles neuro-orthopédiques associés pour permettre une déambulation correcte.

7) - Soutien psychologique : la survenue d'un handicap, souvent peu visible mais avec retentissement sur la vie familiale et socio-professionnelle nécessite une prise en charge psychologique d'autant plus que l'on se situe dans le cadre de pathologies chroniques, avec risque de dégradation progressive.

8) - Réinsertion sociale : la prise en charge précoce et un suivi régulier sont les garants d'une réinsertion socio-professionnelle. Ce besoin va impliquer la nécessité de développement de structures ambulatoires multidisciplinaires pour en assurer la réalisation.

9) - Thérapeutique : la plupart des patients bénéficient de traitements médicamenteux nécessitant une observance rigoureuse. Compte tenu de la chronicité et de l'évolutivité de la pathologie, la stratégie thérapeutique intégrera dans un premier temps une prise en charge associée, médicale et physique. Dans un second temps des phases chirurgicales, spécifiques à chaque localisation, seront souvent nécessaires, bénéficiant la plupart du temps d'une prise en charge médico-physique en complément.

B) LES ARTERIOPATHIES DES MEMBRES INFERIEURS

I - Introduction

L'artériopathie oblitérante des membres inférieurs (AOMI) est une maladie fréquente : la claudication intermittente atteint 1,8 % de la population de moins de 60 ans, 2,2 % des hommes et 1,7 % des femmes entre 55 et 74 ans et plus de 5 % après 70 ans. La prévalence est sous-évaluée pour ce critère en raison du mode de vie actuel qui fait peu appel à la marche. L'artériopathie est retrouvée chez 11,7 % de la population lorsque l'on fait appel à des techniques d'exploration non invasives. Le diagnostic le plus précoce possible de l'AOMI est indispensable : la présence d'une atteinte des membres inférieurs diminue de 10 ans l'espérance de vie.

Elle concerne des malades de plus en plus âgés, en raison notamment du vieillissement de la population, mais on assiste actuellement à un rajeunissement des patients en raison notamment des effets du tabagisme et de l'augmentation de la prévalence du diabète.

Une approche multidisciplinaire et une étroite collaboration entre les divers intervenants est indispensable : médecin traitant, angiologue, médecin de Médecine Physique et de Réadaptation, cardiologue, diabétologue, tabacologue, chirurgien vasculaire, radiologue, néphrologue et paramédicaux.

II - Définitions

L'artérite ou artériopathie peut se décomposer en deux grands groupes, les artériopathies athéromateuses qui constituent la majeure partie de la prise en charge en rééducation et les autres artériopathies (inflammatoires, infectieuses, les dysplasies artérielles, les syndromes particuliers et les acrosyndromes). Ce dernier secteur correspondant à des prises en charge très spécifiques ne sera pas développé ici.

C'est en fonction de l'évolution clinique que l'on définit trois phases de prise en charge. Il faut bien avoir en tête que les stades cliniques ne font que traduire la gravité fonctionnelle sans préjuger de la gravité des lésions artérielles. Il est donc impératif d'intégrer la prise en charge médico-chirurgicale dans une stratégie thérapeutique multidisciplinaire reposant sur des évaluations paracliniques complémentaires.

III - Phase initiale

* C'est classiquement la période de claudication intermittente ou stade II de Leriche et Fontaine. Elle correspond à une ischémie d'effort de survenue plus ou moins précoce. Il s'agit de la circonstance la plus fréquente du diagnostic de l'AOMI, pour laquelle une réadaptation peut être envisagée. A ce stade une évaluation de l'extension de la pathologie avec bilan cardiaque et bilan d'extension vasculaire aux autres territoires (exemple troncs artériels supra-aortiques) est nécessaire. Une évaluation des facteurs de risque est également indispensable (tabac, diabète, hypertension, dyslipidémie, sédentarité). Une consultation multidisciplinaire permet de proposer les orientations thérapeutiques : traitement médical (exemple : IEC, anti- agrégants, statine...), revascularisation éventuelle (angioplastie, pontage), réadaptation.

* Les objectifs de la prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation sont :

- de favoriser la prise en charge des facteurs de risque ;
- d'améliorer les capacités orthopédiques et musculaires du patient ;
- de favoriser le réentraînement à l'effort cardio-respiratoire ;
- de prévenir les déformations orthopédiques par un appareillage adapté ;
- de réduire la morbidité et la mortalité cardiovasculaire chez ces patients.

* Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation travaille en collaboration au sein d'une équipe pluridisciplinaire et d'un réseau de compétences (angéiologue, cardiologue, chirurgien vasculaire, radiologue interventionnel, nutritionniste, tabacologue, masso-kinésithérapeute, podologue, podorthésiste). A cette phase, il joue un rôle important dans l'évaluation et l'orientation des patients et dans la coordination des programmes.

* Les moyens :

La spécificité de la prise en charge implique certaines compétences humaines et certaines conditions techniques au sein du plateau technique ou médico-technique de rééducation.

1 - Les compétences humaines :

- au plan médical : le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation exerce sa compétence pour l'évaluation et la mise en place du programme spécifique :

- évaluation des troubles orthopédiques, des pathologies associées, des capacités objectives de marche et le retentissement fonctionnel vasculaire en complément du bilan angiologique spécifique permettant l'évaluation des lésions en termes topographiques et de gravité (exemple : mesure Doppler des index systolique de pression, mesure transcutanée (tcPO2) statique et voire dynamique : mesure au cours d'un effort de marche standardisé sur tapis roulant) ;

- mise en place et suivi de programmes de réentraînement à la marche avec des techniques de rééducation musculaire segmentaire et des adaptations orthopédiques (orthèses plantaires, chaussures adaptées éventuelles surtout chez le patient diabétique) ;

- participation à la prise en charge des facteurs de risque (aide au sevrage tabagique, équilibre tensionnel, etc.,...);

- masso-kinésithérapie : le rôle du masso-kinésithérapeute est la mise en œuvre des techniques permettant de corriger les troubles orthopédiques, d'améliorer les capacités musculaires. Il participe au réentraînement cardio-respiratoire sous contrôle médical ;

- diététique : la diététicienne apporte une aide au patient pour la mise en œuvre de l'alimentation adaptée aux problèmes métaboliques et nutritionnels en présence. Elle contribue à l'éducation nutritionnelle ;

- podo-orthèse : le podologue ou le podo-orthésiste peut être sollicité, notamment chez les patients diabétiques à risque cutané. L'appareillage du pied est une étape essentielle dans la prévention des risques de lésions cutanées ;

- pédicurie : le podologue intervient pour les soins spécifiques du pied, en particulier chez les patients diabétiques. Il contribue à la prévention et à l'éducation des soins d'hygiène.

2 - Le plateau technique :

Le plateau technique nécessite spécifiquement des appareils de réentraînement à l'effort (tapis roulant, cyclo-ergomètre, ergomètres pour renforcements segmentaires...). Un bassin de balnéothérapie, est très utile pour la pratique d'exercices en endurance bénéficiant des atouts de l'immersion en eau chaude.

* Modalités de prise en charge :

La prise en charge s'effectue le plus souvent en mode ambulatoire, en secteur libéral ou institutionnel, en correspondance avec les différents autres intervenants. La rééducation nécessite essentiellement les

techniques de masso-kinésithérapie et d'appareillage qui peuvent être réalisées en ambulatoire.

Le passage en structure spécialisée institutionnelle et hospitalisation se justifie en cas de claudication serrée dans un contexte de déconditionnement à l'effort important et/ou avec association de facteurs de risques relevant d'une éducation et d'un sevrage nécessitant une rupture avec le milieu socio-familial habituel ou en post chirurgical sur une phase courte. Il peut être également nécessaire en cas d'incapacité importante d'autre origine associée (par exemple une hémiplégie) ou bien lorsqu'il existe une pathologie cardiaque justifiant une prise en charge ou une surveillance particulière (exemple : insuffisance cardiaque chronique, angor stable).

* Suivi :

A ce stade un suivi en consultation permet, en dehors des complications, de s'assurer :

- de la réalisation des programmes d'entraînement, de la compliance du patient et de son adhésion à la prévention secondaire des résultats atteints par rapport aux objectifs fixés (niveau d'activité physique, habitudes diététiques, observance médicamenteuse, sevrage tabagique, amélioration pondérale, normalisation tensionnelle, profil glycémique et lipidique...);

- du retentissement fonctionnel de la prise en charge ; de la ré-évaluation du patient si nécessaire ;

- de l'absence de survenue de signes d'intolérance cardiovasculaire, métaboliques, respiratoires, de troubles orthopédiques à risque de limitation de la marche et de l'observance des traitements orthétiques éventuels.

Le suivi s'effectue en coordination avec le cardiologue ou angiologue, le chirurgien vasculaire, le médecin traitant et le masso-kinésithérapeute.

La périodicité du suivi dépend du type de patient et de l'environnement médical habituel. Il peut être rapproché la première année (2 à 3 fois) puis annuel une fois les programmes bien assimilés par le patient et son entourage.

IV - Phase secondaire

* C'est la période d'ischémie chronique. A ce stade l'enjeu est la survie du membre atteint, dans un contexte d'état général souvent dégradé. La désadaptation à l'effort est souvent majeure.

Une chirurgie est souvent nécessaire (angioplastie, pontage prothétique ou veineux). Il existe une atteinte micro-circulatoire associée qui doit être prise en compte.

La prise en charge nécessite une collaboration étroite d'une équipe spécialisée : angiologue, chirurgien vasculaire, radiologue interventionnel, médecin de Médecine Physique et de Réadaptation avec avis d'un cardiologue et éventuellement de nutritionniste et du diabétologue. D'autres spécialistes peuvent intervenir en raison d'un contexte souvent complexe.

* Les objectifs de la prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation sont :

- d'améliorer les capacités orthopédiques et musculaires du patient ;
- de prévenir et de traiter si nécessaire les lésions cutanées ;
- d'améliorer les conditions de confort du patient (douleur, anxiété) ;
- de favoriser le réentraînement à l'effort cardio-respiratoire ;
- de favoriser la prise en charge des facteurs de risque ;
- de surveiller l'état nutritionnel du patient ;
- de prévenir les déformations orthopédiques par un appareillage adapté.

* Les moyens nécessaires sont :

1- en terme de compétences humaines :

- au plan médical : le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation exerce sa compétence pour l'évaluation et de la mise en place de programmes spécifiques en coopération avec le cardiologue ou l'angiologue. Il participe à la surveillance des traitements médicamenteux et à leur adaptation dans un cadre de reprise d'activité. Il évalue les troubles orthopédiques éventuels, analyse les capacités objectives de marche du patient et procède à l'évaluation du retentissement fonctionnel vasculaire ;

- équipe soignante : IDE ou aides-soignantes doivent être formées à la pathologie et à l'éducation vasculaire, ainsi qu'au traitement des plaies. L'utilisation de certaines thérapeutiques vaso-actives en perfusion doit être réalisable ;

- masso-kinésithérapie : le masso-kinésithérapeute contribue à la réadaptation par un réentraînement cardio-respiratoire, un réentraînement musculaire spécifique par techniques physiques ou physiothérapiques, une mobilisation segmentaire et des techniques de massage lymphatique ;

- ergothérapie : l'ergothérapeute participe à la reprise d'autonomie ;

- diététique : la diététicienne joue un rôle majeur dans la re-nutrition chez des patients présentant un état nutritionnel très souvent carencé ;

- psychologie : le psychologue ou le psychiatre peuvent avoir à intervenir chez des patients qui présentent un profil anxio-dépressif accentué par l'aggravation de la pathologie et son retentissement socio-familial ;

- appareillage : podo-orthésiste et pédicure-podologue interviennent par des soins locaux et un appareillage adapté, facteurs essentiels de sauvegarde du membre ;

- service social : l'assistante sociale peut être sollicitée chez les patients les plus âgés dont l'évolution peut être à l'origine de modifications des conditions sociales.

2 - pour le plateau technique :

Il nécessite une salle de kinésithérapie avec matériel de réentraînement à l'effort (cf. ci-dessus), une salle d'ergothérapie pour reprise d'activités mettant en jeu la musculature jambière et une salle de soins infirmiers permettant le traitement des plaies.

* Les modalités de prise en charge :

A ce stade la prise en charge doit s'effectuer :

- dans une structure de Médecine Physique et de Réadaptation compétente en pathologie vasculaire, en hospitalisation de jour ou complète, en ambulatoire selon les capacités fonctionnelles du patient, la nature des traitements médicamenteux associés et la nature des plaies éventuelles :

- en hospitalisation complète : le patient est le plus souvent admis pour revascularisation chirurgicale ou pour angioplastie, ou pour une prise en charge médico-physique en l'absence de possibilité de revascularisation.

- en hospitalisation de semaine en fonction des capacités fonctionnelles du patient et de l'éloignement familial ;

- en hospitalisation de jour : souhaitable pour la plupart des patients ne nécessitant pas de traitements médicamenteux particuliers, présentant de bonnes capacités fonctionnelles et un environnement familial favorable.

* Critères de sortie d'hospitalisation :

- amélioration des capacités fonctionnelles du patient (évaluées sur des tests précis : test de marche à vitesse confortable, test d'oxymétrie transcutanée, etc. ...) ;

- cicatrisation ou amélioration significative des plaies d'origine vasculaires (permettant un suivi à domicile coordonné par des consultations de pansement) ;

- capacité à gérer les facteurs de risque appréciée par le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation et les membres concernés de l'équipe.

* Suivi :

Au stade d'ischémie de repos, un suivi plus régulier doit être mis en place après la phase de décompensation pour juger de l'adaptation à l'effort et des progrès fonctionnels. Une surveillance du retentissement fonctionnel vasculaire par mesure de la pression transcutanée peut permettre une évaluation quantitative de l'évolution micro-circulatoire en complément de l'examen doppler.

Un suivi des pansements est souvent nécessaire pour une bonne coordination des soins.

Une masso-kinésithérapie de maintien de l'état métabolique musculaire et de la mobilité articulaire peut être nécessaire selon les capacités d'intégration du patient afin de maintenir une capacité fonctionnelle régulière nécessaire sur le plan orthopédique et vasculaire.

V - Phase tertiaire

C'est la période d'amputation.

L'appareillage doit permettre une déambulation précoce afin de préserver le capital vasculaire du côté controlatéral.

Une prise en charge nutritionnelle est le plus souvent nécessaire chez ce type de patients.

Ces conditions nécessitent une prise en charge en structure de Médecine Physique et de Réadaptation précocement en post-opératoire avec une équipe infirmière compétente dans le soin de plaies et des capacités d'appareillage permettant une déambulation précoce (Cf. chapitre amputé).

L'appareillage n'est qu'un outil s'intégrant dans une réadaptation vasculaire globale identique à celle qui est menée à la phase secondaire.

* Les objectifs de la prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation sont :

- d'améliorer les capacités orthopédiques et musculaires du patient ;
- de s'assurer des conditions optimales de confort (douleur, anxiété, dépression) ;
- de prévenir les complications liées à l'hospitalisation, particulièrement fréquentes chez ces patients volontiers âgés et polypathologiques ;
- de favoriser le réentraînement à l'effort cardio-respiratoire ;
- de favoriser la prise en charge des facteurs de risque ;
- de surveiller l'état nutritionnel du patient ;
- de mettre en place un appareillage permettant une verticalisation et une marche précoce.

VI - Formes particulières

1) Rééducation du syndrome de la traversée thoraco-brachiale : syndrome qui rassemble les compressions des structures vasculo-nerveuses dans un des compartiments de ce défilé, il concerne essentiellement une masso-kinésithérapie active après bilan étiologique (vasculaire et orthopédique) fait en concertation par l'angiologue, le chirurgien vasculaire et le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation. Il ne nécessite pas de structure technique particulière pour sa prise en charge, qui doit être effectuée en ambulatoire.

Le bilan et le suivi de la masso-kinésithérapie sont assurés par le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation et l'angiologue.

La rééducation requiert uniquement un masso-kinésithérapeute. Celui-ci met en œuvre des techniques de relâchement et de renforcement musculaire adaptées au problème pathologique en présence.

VII - Difficultés particulières

1) Déficit de prise en charge ambulatoire : de nombreux patients concernés par la rééducation artérielle périphérique pourraient quitter les structures d'hospitalisation complète de manière plus précoce. Actuellement le déficit de prise en charge par des plateaux techniques externes de Médecine Physique et de Réadaptation du fait de l'absence de prise en charge des actes de coordination, de l'absence de prise en charge de l'ergothérapie et des actes d'éducation nutritionnelle est un frein essentiel à une prise en charge précoce de cette pathologie chronique et un facteur d'allongement des séjours hospitaliers.

C) PATHOLOGIES CARDIAQUES

I – Introduction

Ce sont le post-infarctus et les suites de pontages aorto-coronariens qui ont représenté au début des années 90 l'indication principale du développement des techniques de réadaptation au cours des pathologies cardio-vasculaires, la mise en évidence par méta-analyses de l'impact sur la mortalité (25 % d'amélioration) ayant été le catalyseur de cette évolution. Progressivement les indications ont été étendues : angor stable, suites d'angioplastie, suites de transplantations cardiaques et de remplacements valvulaires, surtout insuffisance cardiaque chronique.

L'indispensable intégration des techniques de reconditionnement à l'effort à une prise en charge globale visant au contrôle optimal des facteurs de risque à imposé la multidisciplinarité de l'équipe de réadaptation tant sur le plan médical (médecins de Médecine Physique et de Réadaptation, cardiologues, endocrinologues, psychiatres) que paramédical (kinésithérapeutes, infirmières, ergothérapeutes, diététiciennes, travailleurs sociaux, psychologues).

Le raccourcissement des durées de séjour dans les unités chirurgicales et de soins intensifs (phase primaire ou initiale – phase I) conduit de plus en plus souvent à la prise en charge précoce de patients dont l'état cardio-circulatoire n'est pas parfaitement stabilisé, nécessitant une adaptation fine des programmes de reconditionnement (phase secondaire – phase II) et des thérapeutiques médicamenteuses, avec par ailleurs des problèmes médicaux fréquemment intriqués (déséquilibre d'un diabète, maladie thromboembolique, infections nosocomiales,...). L'unité de réadaptation cardiovasculaire doit pouvoir s'adapter à ces profils très divers de patients en offrant des modalités de prise en charge en hospitalisation ou en ambulatoire. Elle doit par ailleurs être un maillon fort d'un réseau associant services de soins de courte durée (Cardiologie, Chirurgie Cardio-Vasculaire), médecine libérale (Médecins Généralistes, Cardiologues) et Médecine du Travail. Elle doit mettre à disposition de ce réseau ses compétences et son plateau technique à toutes les phases du cursus des patients, notamment à la phase tertiaire (phase III - réinsertion socioprofessionnelle), afin de réévaluer et de motiver si nécessaire.

II - Coronaropathies

* Généralités :

Les coronaropathies représentent la première cause de décès dans les pays occidentaux. Les indications de réadaptation sont les suites de nécrose myocardique, de pontages aorto-coronaires, l'angor stable, les suites d'angioplastie. En France actuellement, seulement 20 à 25 % des patients justifiant d'une telle réadaptation en bénéficient compte tenu de l'insuffisance en nombre des structures spécialisées. Les contre-indications, en l'absence d'insuffisance cardiaque, sont l'angor instable, un rétrécissement aortique serré, des troubles du rythme ventriculaire graves, des troubles conductifs sévères, un thrombus intra-ventriculaire gauche mobile, une hypertension artérielle non

stabilisée, une hypertension pulmonaire sévère, des antécédents récents de maladie thromboembolique, une affection infectieuse ou inflammatoire évolutive.

L'adhésion du patient au programme de réadaptation est par ailleurs indispensable notamment dans la perspective de la phase III (hygiène de vie, contrôle des facteurs de risque).

Enfin l'association à la pathologie coronarienne d'une déficience orthopédique et/ou neurologique représente rarement un obstacle à la mise en œuvre de cette réadaptation mais justifie le plus souvent une adaptation des programmes et représente un argument supplémentaire à l'intégration de l'unité de réadaptation cardiovasculaire dans une structure de rééducation polyvalente.

* Les objectifs de la réadaptation sont :

- de diminuer la mortalité et la morbidité d'origine cardiovasculaire, réduire la symptomatologie coronarienne (faire reculer le seuil ischémique chez l'angoreux) ;

- d'augmenter les capacités physiques en améliorant l'adaptation à l'effort par un impact essentiellement périphérique (amélioration des performances métaboliques musculaires avec meilleure adaptation vasomotrice microcirculatoire par réduction de la dysfonction endothéliale) ;

- de rééquilibrer la dysrégulation neurovégétative en réduisant l'hyperadrénergie ce qui participe à la réduction du risque rythmique ;

- d'améliorer la tolérance psychologique en diminuant la fréquence de la dépression réactionnelle par une information adaptée au profil psycho-intellectuel du patient et de sa famille sur sa pathologie et son évolution prévisible (intérêt de l'intervention sur les facteurs de risque) ;

- de favoriser la réinsertion socio-professionnelle ;

- de limiter le nombre de réhospitalisations ultérieures de causes cardiovasculaires, réduire les coûts directs et indirects liés à la pathologie coronarienne ;

- d'améliorer la qualité de vie par l'ensemble de ces mesures.

* Le rôle du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation est d'organiser et de coordonner les programmes de réadaptation au sein de l'équipe pluridisciplinaire en les adaptant à la situation médicale du patient rééduqué, à ses capacités et aux déficiences d'autre nature que cardiovasculaire éventuellement associées. Sa formation dans le domaine du handicap lui permet d'avoir pour chaque patient une approche globale, s'appuyant sur les données de l'évaluation fonctionnelle, toujours orientée vers une réinsertion optimale.

* Les moyens :

1- Les compétences humaines : la réadaptation cardiovasculaire impose une formation spécifique des personnels médicaux et paramédicaux.

- sur le plan médical les collaborations sont essentielles : le rôle du cardiologue est particulièrement important ; il intervient dans l'analyse des tests d'effort, dans la surveillance

cardiologique notamment pour l'adaptation des thérapeutiques médicamenteuses ; il a bien souvent acquis la compétence pour orienter et contrôler les programmes de reconditionnement. Il représente un rouage très utile dans les relations entre le milieu cardiologique hospitalier et libéral, à condition que son orientation rééducative soit clairement affichée. La collaboration doit s'effectuer avec des médecins spécialisés dans les maladies métaboliques (endocrinologues, diabétologues, nutritionnistes) en raison de l'incidence et du caractère intriqué de ces affections, des psychiatres pour la gestion des troubles psychiques (dépression fréquente après les accidents cardiologiques majeurs. et en vue de l'animation de l'équipe sur le plan du sevrage tabagique ;

- sur le plan paramédical : les spécificités de chaque professionnel doivent être clairement déterminées en terme de responsabilités et de domaines d'intervention :

- le masso-kinésithérapeute est le responsable de la mise en œuvre des techniques de reconditionnement et des thérapeutiques physiques. Il s'implique dans l'évaluation fonctionnelle (tests de marche, analyses "situationnelles"...). Il a un rôle essentiel dans la surveillance clinique de la tolérance au reconditionnement et permet par ses informations l'adaptation fine des programmes ;

- l'infirmière assure la prise en charge des problèmes cicatriciels, de la distribution des thérapeutiques médicamenteuses, de la surveillance des paramètres cliniques chez les patients hospitalisés. Elle intervient également dans divers gestes techniques tels que la préparation des tests d'effort, la conduite de certaines explorations fonctionnelles ;

- l'ergothérapeute apporte ses compétences en termes d'évaluation de l'autonomie, de proposition d'aides techniques, de modalités de réintégration des gestes professionnels dans la rééducation, de préparation ergonomique à la reprise d'activité professionnelle, de conseils dans l'adaptation du poste de travail ;

- la diététicienne représente un élément moteur essentiel dans l'évaluation des habitudes nutritionnelles, le conseil et le suivi. Elle doit être l'animatrice de sessions de mise en application pratique (achats de denrées, élaboration de repas, etc.,...) auxquelles participeront les autres paramédicaux ;

- le service social interviendra pour organiser si nécessaire les soins et les aides à domicile, pour conseiller le patient dans ses démarches administratives (ressources financières, reconnaissance de la maladie, du handicap).

Les différents acteurs de la rééducation participent à la prévention secondaire (enjeu véritable de la réadaptation cardiovasculaire). C'est le caractère réitéré de l'information par des intervenants variés qui va permettre l'adhésion à une meilleure hygiène de vie.

2- Les moyens techniques comportent :

- des moyens d'évaluation de l'adaptation à l'effort : ECG informatisé, télémétrie ECG, si possible analyseur de gaz pour mesure de la VO₂ avec des moyens de réanimation (défibrillateur, chariot d'urgence, fluides). D'autres moyens d'explorations fonctionnelles doivent être rapidement

accessibles : échocardiographie, Holter, mesure ambulatoire de la pression artérielle, unité d'angiologie. Les procédures d'urgence doivent être clairement établies ;

- un secteur de rééducation avec des moyens de reconditionnement global (avec divers ergomètres), de renforcement musculaire analytique, une salle de gymnastique, et des moyens de physiothérapie. La balnéothérapie offre la possibilité de faire varier les exercices avec une note plus ludique. Différents outillages, simulateurs de postes s'avéreront utiles pour la réadaptation professionnelle.

* Les modalités de la prise en charge :

- la prise en charge ambulatoire est à privilégier : soins externes (habituellement 20 séances, 3 séances par semaine, prise en charge par l'Assurance Maladie) ;

- l'hospitalisation est réservée aux patients à l'état cardio-circulatoire non stabilisé (troubles du rythme, dysfonction VG, suspicion d'ischémie résiduelle,...), aux suites opératoires très précoces ou compliquées, aux patients polydéficients (exemple : coronaropathie associée à une hémiplegie) ou présentant un déséquilibre métabolique (diabète...) ou enfin lorsque l'éloignement du domicile ne permet pas d'organiser une réadaptation en ambulatoire ;

- lorsqu'un programme en structure spécialisée de réadaptation n'est pas possible, un entraînement à domicile peut être proposé à condition qu'une évaluation préalable ait été effectuée dans la structure spécialisée, avec établissement d'un programme précis, sessions de contrôle, suivi téléphonique, participation du médecin traitant et du cardiologue.

* Suivi :

C'est l'organisation de la phase III : elle associe les conseils hygiéno-diététiques personnalisés et détaillés, l'observance médicamenteuse, des sessions de réévaluation et de remise à niveau, la collaboration avec les structures associatives (clubs "Cœur et Santé", ...), la poursuite d'un entraînement non médicalisé, et la réinsertion socio-professionnelle.

L'implication des structures de rééducation au cours de la phase III ne doit pas représenter une concurrence à la cardiologie libérale mais permettre de proposer à l'issue de la phase II des services spécifiques (évaluation, entretien des capacités physiques, soutien à la prévention secondaire).

III - Insuffisance cardiaque

* Généralités :

Son incidence croissante, sous les effets conjugués du meilleur traitement de la coronaropathie (1ère cause d'insuffisance cardiaque) et du vieillissement de la population générale, en fait un problème médico-économique majeur. Les répercussions fonctionnelles en sont lourdes en terme de perte d'autonomie, d'hospitalisations et d'institutionnalisations. L'efficacité démontrée du reconditionnement sur le recul de la dyspnée et sur l'amélioration fonctionnelle est - avec la carence

en transplants cardiaques - à l'origine d'une orientation de plus en plus fréquente de ces patients souvent âgés et polyopathologiques vers les structures de réadaptation. Les contre indications sont les mêmes que pour la coronaropathie ; il faut leur associer la décompensation aiguë de l'insuffisance cardiaque (OAP, subOAP) qui doit retarder ou interrompre un programme de rééducation jusqu'à la stabilisation hémodynamique.

* Les objectifs de la réadaptation sont :

- d'améliorer les capacités physiques par un effet sur le métabolisme oxydatif musculaire et les anomalies microcirculatoires liées à la dysfonction endothéliale et à la dysrégulation neurovégétative ;
- d'augmenter le niveau d'autonomie par cette réduction de la fatigue et de la dyspnée ;
- de réduire la morbidité et donc de limiter le nombre d'hospitalisations en relation avec l'atteinte cardiaque ;
- de réduire la mortalité cardiovasculaire ;
- d'améliorer la qualité de vie.

* Les moyens :

Sur le plan du personnel et du plateau technique ils sont les mêmes que pour la réadaptation de la coronaropathie sans insuffisance ventriculaire gauche. La possibilité de mesurer la VO₂ en routine apparaît désormais justifiée.

* Modalités de prise en charge :

La prise en charge en hospitalisation sera d'autant plus privilégiée que le déconditionnement périphérique sera sévère, la fonction ventriculaire altérée et l'état non stabilisé. Sinon la prise en charge ambulatoire sera organisée dès que possible compte tenu notamment que la durée de la phase de réadaptation devra être le plus souvent prolongée comparativement aux patients coronariens sans dysfonction ventriculaire.

* Suivi :

La phase III est particulièrement importante, des sessions de re-évaluation fonctionnelle et de "remise à niveau" de l'adaptation à l'effort étant souvent nécessaires.

IV - Transplantations cardiaques

* Les critères de la réadaptation du transplanté cardiaque sont superposables à ceux de l'insuffisance cardiaque avec un objectif dominant de réinsertion chez ces patients souvent jeunes.

Le reconditionnement est débuté, en l'absence de complication, au moins un mois après l'intervention, plus souvent passé le 3ème mois.

Les aspects spécifiques de la surveillance (rejet, thérapeutiques spécifiques) imposent une

collaboration étroite avec l'unité médicale assurant le suivi post-opératoire. Il faut tenir compte dans le reconditionnement de la dénervation du transplant (réduction de la réserve chronotrope, inertie chronotrope à l'initiation et à l'arrêt de l'effort). Secondairement les capacités physiques peuvent augmenter de façon spectaculaire.

V - Remplacements valvulaires

* L'objectif essentiel est de lutter contre le déconditionnement périphérique qui précède l'intervention tout en assurant les suites post-opératoires. La réadaptation est d'autant plus nécessaire si une revascularisation coronaire a été pratiquée dans le même temps opératoire et si d'autres déficiences sont associées (insuffisance respiratoire par exemple).

Les moyens mis en œuvre sont les mêmes que pour le patient coronarien.

D) INSUFFISANCE VEINEUSE

I - Introduction

* L'insuffisance veineuse chronique ou maladie veineuse est une maladie lente et évolutive du système veineux superficiel ou profond. Elle peut être acquise ou congénitale et concerne 35 % des sujets actifs ainsi que 50 % de la population de retraités.

Selon un rapport publié par l'INSEE (1996), 18 millions de français dont l'âge moyen serait de 48 ans déclarent souffrir d'insuffisance veineuse avec une fréquence maximale des troubles entre 20 et 60 ans. Il est reconnu que la maladie veineuse chronique touche 14,6 % des hommes et 33,6 % des femmes. La prévalence des varices augmente avec l'âge. A partir de 55 ans près de 30 % des sujets de sexe féminin en sont porteurs, dont 500 000 d'ulcères variqueux. Ces chiffres plaident pour une prise en charge précoce et adaptée de l'insuffisance veineuse et une surveillance attentive et organisée.

Différentes études ont permis d'évaluer le coût annuel du traitement de la maladie veineuse qui est de l'ordre de 1,5 à 2 % des dépenses de santé en France ce qui est comparable en Allemagne et en Grande Bretagne.

II – Définitions

Quelque soit l'étiopathogénie de l'insuffisance veineuse, primitive fonctionnelle ou secondaire post-thrombotique, la mise en œuvre d'un traitement physique précoce, efficace et adapté, est la seule façon de s'opposer aux conséquences hémodynamiques et tissulaires de la stase veineuse provoquée par la dégradation de la pompe musculo-veineuse des membres inférieurs.

Lorsqu'elle est primitive, certains facteurs de risque peuvent être identifiés : génétiques, hémodynamiques et chimiques. L'insuffisance veineuse secondaire s'installe progressivement après une phlébite du réseau profond pour constituer ce qu'on appelle le syndrome post-phlébitique.

III - Phase initiale

* L'insuffisance veineuse commence souvent de façon anodine par des lourdeurs ou pesanteur de jambes. Le tableau clinique se complète habituellement par un œdème du dos du pied qui rend difficile le chaussage surtout en fin de journée. Il s'y associe également des varicosités, des phlébectasies qui sont liées à des dilatations des veines intra-dermiques.

Il faut à ce stade évaluer le retentissement fonctionnel de cette insuffisance veineuse.

* Sur le plan thérapeutique, la contention s'impose dès ce stade de la maladie et s'intègre dans un véritable programme de réentraînement où les conseils d'hygiène de vie sont essentiels.

* Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation s'intègre dans une prise en charge pluridisciplinaire (médecin interniste, angéiologues, nutritionnistes, masseurs kinésithérapeutes, ...).

Il joue un rôle primordial dès ce stade afin d'évaluer le retentissement fonctionnel de l'insuffisance veineuse pour adapter et individualiser la prise en charge physique.

* Les objectifs de la prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation sont :

- de lutter contre l'œdème de stase ;
- de restructurer l'ensemble des pompes musculo-veineuses du membre inférieur ;
- de faire accepter la contention élastique ;
- de faire intégrer les règles d'hygiène de vie de la maladie veineuse ;
- d'évaluer les troubles de la statique des membres inférieurs et en particulier des pieds.

* Les moyens pour mettre en œuvre ces objectifs sont :

1- Des compétences humaines :

- le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation : il exerce sa compétence pour l'évaluation du retentissement fonctionnel de l'insuffisance veineuse en coordination avec les autres spécialistes. Il adapte et personnalise le programme rééducatif, le coordonne et il en évalue son efficacité ;

- le masso-kinésithérapeute : il effectue des techniques rééducatives après bilan pré-thérapeutique et les évalue (massages à visée trophique, drainage) ;

- la diététicienne : elle intervient dès ce stade pour l'hygiène élémentaire, la maîtrise pondérale élément important de l'hygiène de vie veineuse ;

- le pédicure et/ou le podo-orthésiste : ils peuvent être sollicités s'il existe des troubles podologiques à corriger voire des problèmes de chaussage.

2- Le plateau technique :

Le plateau technique nécessite des ergomètres de réentraînement musculaire (cycloergomètre, tapis roulant, steppeur, trampoline,...), un bassin de balnéothérapie pas trop chaud permettant de bénéficier

d'un travail dynamique en immersion profonde que l'on complète par une douche de drainage en position couchée décline dans le sens disto-proximal.

* Modalités de prise en charge :

L'hospitalisation en structure spécialisée ne se justifie qu'en cas de difficulté de mise en place du programme de réentraînement, de difficulté de tolérance ou de réalisation de la contention voire d'intégration des mesures hygiéno-diététiques.

La prise en charge s'effectue le plus souvent sur un mode ambulatoire, en secteur institutionnel ou plus fréquemment au sein d'un réseau de soins avec les différents autres intervenants médicaux et paramédicaux du secteur libéral.

* Suivi :

A ce stade un suivi en consultation externe est indispensable, s'inscrivant dans une prise en charge pluridisciplinaire en réseaux tout particulièrement pour le suivi lésionnel. Il doit être semestriel puis annuel si l'évolution est stabilisée. Il doit permettre d'éviter l'évolution vers la phase secondaire.

IV - Phase secondaire

* C'est le stade le plus évolué de l'insuffisance veineuse avec un œdème qui se majore notamment en fin de journée. Il va évoluer avec une consistance indurée et un drainage de moins en moins efficace en position couchée. Les varices se développent ainsi que les télangectasies. La dermite ocre est la conséquence d'une insuffisance veineuse chronique ancienne non traitée ; elle peut évoluer vers une guêtre scléreuse et s'associer à une hypodermite chronique.

A ce stade la compétence médicale multidisciplinaire en réseau est indispensable : angiologue, interniste, MPR, chirurgien vasculaire, paramédicaux (masseurs kinésithérapeutes, I.D.E, podologues,...).

* Les objectifs de la prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation sont :

- de lutter contre l'œdème de stase ;
- de restructurer l'ensemble des pompes musculo-veineuses du membre inférieur ;
- de faire accepter la contention élastique au long cours ;
- de faire intégrer les règles d'hygiène de vie de la maladie veineuse.

Lorsque l'insuffisance veineuse fonctionnelle est post-thrombotique l'objectif sera d'essayer de favoriser la reperméation et/ou développer la circulation collatérale de suppléance.

* Les moyens :

A ce stade, les protocoles rééducatifs sont de véritables programmes personnalisés en protocole de soins associant les différents moyens thérapeutiques physiques : balnéothérapie, drainage décline et

postural, entraînement physique, massages circulatoires et exercices respiratoires. La contention à ce stade est capitale. Elle devra être adaptée en force et en topographie.

* Modalités de prise en charge :

L'hospitalisation en structure de Médecine Physique et de Réadaptation avec une spécificité en pathologie vasculaire est parfois incontournable pendant souvent 4 à 6 semaines en hospitalisation de semaine ou de jour selon l'importance du retentissement fonctionnel, la gravité lésionnelle et l'éloignement familial.

* Suivi :

Un suivi régulier est indispensable et doit être à visée fonctionnelle, ce qui est le rôle spécifique du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation et aussi lésionnel avec d'autres intervenants (médecins internistes, angiologues, chirurgiens vasculaires).

V - Phase tertiaire

* C'est la maladie post-phlébitique qui s'installera après plusieurs années d'évolution de l'insuffisance veineuse. L'apparition des troubles trophiques notamment d'ulcères variqueux dont on connaît le risque de chronicisation, de surinfection voire de dégénérescence carcinologique.

Les troubles orthopédiques peuvent s'associer notamment au niveau de la cheville nécessitant une prise en charge tout à fait spécifique des troubles trophiques et des troubles orthopédiques.

* Les objectifs de la prise en charge seront les mêmes que précédemment, complétés par une prise en charge spécialisée des troubles trophiques (ulcère variqueux). Ces ulcères se situent toujours dans la zone anatomique où la pression veineuse est la plus importante c'est à dire la cheville et le tiers inférieur de la jambe.

Il est souvent nécessaire à ce stade d'associer des techniques de soins de plaies et des techniques de masso-kinésithérapie à but orthopédique : mobilisation, correction ou compensation d'attitude vicieuse de la cheville (varus équin). La compétence multidisciplinaire est d'autant plus justifiée à ce stade, pouvant intégrer un chirurgien plasticien voire un chirurgien orthopédique.

* Le rôle du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation est :

- de coordonner les programmes de rééducation complétés par la prise en charge des troubles trophiques, par un appareillage orthétique ou un chaussage spécifique du pied et de la cheville.

* Les modalités de prise en charge :

L'association de moyens pluridisciplinaires et de compétences spécifiques (infirmières, kinésithérapeutes, orthésistes, podo-orthésistes, podologues), justifie la mise en place de ces

programmes dans des structures de Médecine Physique et de Réadaptation avec une spécificité en pathologie vasculaire.

* Suivi :

Un suivi régulier trophique, veineux et orthopédique est capital afin d'éviter les récurrences surtout trophiques dont la cicatrisation sera d'autant plus difficile.

Une chronicisation des ulcères variqueux peut à terme faire poser l'indication d'une amputation de membre.

E) LYMPHOEDEMES

I - Introduction et Définitions

Le lymphoedème correspond à une accumulation liquidienne de lymphe, riche en protéines, dans les espaces interstitiels. Il résulte d'une insuffisance lymphatique quelle qu'en soit l'étiopathogénie.

D'un point de vue étiologique, il faut dissocier les lymphoedèmes des membres supérieurs de ceux des membres inférieurs.

Pour les membres supérieurs, l'étiologie la plus fréquente est rattachée à une atteinte secondaire de l'arbre lymphatique (chirurgie ou radiothérapie). La fréquence des lymphoedèmes post-carcinologiques du membre supérieur secondaire au traitement radio-chirurgical peut s'évaluer par périmétrie. Si l'on retient la différence périmétrique de 3 cm, la fréquence est de 14 %, si la limite est de 1 cm elle s'élève à 40 %. Par contre, les lymphoedèmes de type éléphantiasis avec différence périmétrique de 10 cm sont devenus exceptionnelles 2,6 %.

Les lymphoedèmes primitifs survenant dès l'enfance sont peu fréquents, difficiles à évaluer et de recrutement variable selon les équipes.

Aux membres inférieurs, les étiologies sont plus variées : la maladie post-thrombotique, les œdèmes de stase par compression veineuse, les lymphoedèmes primaires (malformation du système lymphatique) ou secondaires (tumeur, chirurgie, radiothérapie, infection ou parasitoses, ...) par atteinte de l'arbre lymphatique.

Après élimination des contre-indications absolues (états infectieux et inflammatoires aigus, plaie du système lymphatique avec lymphorrhée, lymphocèle) et bilan des contre-indications relatives (cardiopathies sévères, hypertension artérielle non stabilisée), le traitement physique doit être mis en œuvre ; il représente la seule possibilité thérapeutique.

II - Prise en charge des lymphoedèmes en Médecine Physique et de Réadaptation :

* Les objectifs de la réadaptation sont :

- de diminuer le volume du membre ;
- de drainer les grosses molécules protéiques accumulées dans les tissus ;

- d'améliorer la trophicité cutanée ;
- de favoriser l'utilisation fonctionnelle du membre ;
- d'éduquer le patient pour prévenir les traumatismes, facteurs d'aggravation ;
- de procéder à la mise en place d'une contention adaptée et en favoriser l'observance ;
- d'éviter le retour de l'œdème.

* Les moyens nécessaires pour la prise en charge :

- au plan médical : le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation exerce sa compétence pour l'évaluation et la mise en place du programme spécifique. Il participe à la prévention des rechutes par une éducation du patient ;

- le masso-kinésithérapeute : il contribue à la réadaptation par des techniques de drainage lymphatique manuel associée si besoin à une pressothérapie intermittente, la mise en place de la contention et une mobilisation active sous contention ;

- l'ergothérapeute : il participe à la mise à disposition d'aides techniques à l'enfilage de la contention et à la rééducation fonctionnelle dans les atteintes du membre supérieur, permet d'intégrer le protocole thérapeutique dans les activités de la vie quotidienne et de respecter les conseils d'hygiène de vie ;

- le podologue et/ou pédicure-podologue : ils peuvent intervenir en cas de troubles orthopédiques associés afin de favoriser un maintien de voûte plantaire et un bon déroulement du pas, et de permettre le chaussage ;

- le plateau technique exige la présence au sein de la salle de kinésithérapie d'un matériel de pressothérapie intermittente et matériel pour contention multicouche.

* Modalités de prise en charge :

La prise en charge peut s'effectuer en soins ambulatoires externes pour les lymphoedèmes débutants ou mieux en hospitalisation de jour pour associer les soins de masso-kinésithérapie et d'ergothérapie de manière intensive à la phase débutante.

En cas d'absence de résultat, un séjour en structure de Médecine Physique et de Réadaptation avec une spécificité en pathologie vasculaire est recommandé pour éviter l'installation d'un lymphoedème irréductible. L'hospitalisation de jour est alors souhaitable dans la mesure où le temps de soin couvre en général une demi-journée.

* Suivi :

Un suivi de consultation régulier est nécessaire avec évaluation volumétrique et surveillance de la contention afin de prendre de manière précoce en charge toute récurrence. Une prise en charge en secteur libéral est nécessaire en traitement d'entretien.

REFERENCES

HAS : Guide affections de longue durée – Artériopathie oblitérante des membres inférieurs – Mars 2007

20) - AFFECTIONS RESPIRATOIRES

I - Généralités

La " réhabilitation respiratoire " représente le traitement de l'insuffisance respiratoire chronique (IRC) et plus particulièrement de la broncho-pneumopathie chronique obstructive (BPCO) pour lequel le plus haut niveau de preuve est disponible dans la littérature. Cette prise en charge améliore la dyspnée, la tolérance à l'exercice, la qualité de vie et diminue le recours aux soins. Une conférence d'experts de la Société de Pneumologie de Langue Française a établie en 2005 des recommandations sur la prise en charge du patient BPCO.

II - Définitions

La réhabilitation respiratoire est un ensemble de soins personnalisés, dispensés au patient atteint d'une maladie respiratoire chronique par une équipe transdisciplinaire. Elle a pour objectif de réduire les symptômes (dyspnée), d'optimiser les conditions physiques (autonomie) et psychosociales, de diminuer les coûts pour la santé.

La réhabilitation s'adresse à chaque patient présentant un handicap (dyspnée d'effort aboutissant à un désavantage psychosocial tel que la sédentarité et l'isolement social) secondaire à son insuffisance respiratoire.

Le problème essentiel actuel est l'accessibilité des patients à la réhabilitation respiratoire alors que cette intervention est recommandée par les sociétés savantes dans le cadre de la prise en charge des patients insuffisants respiratoires chroniques, dyspnéiques et intolérants à l'effort avec un niveau de preuve scientifique de grade A. En effet, on ne dispose en France que de peu de place en centres spécialisés (environ 2000) et de très peu de structures ambulatoires et/ou d'interventions à domicile. D'autre part les prévisions de l'OMS sont alarmantes avec une prévision de troisième rang de mortalité pour une pathologie majeure parmi les IRC comme la broncho-pneumopathie chronique obstructive (BPCO) à l'horizon 2015-2020.

La réhabilitation nécessite un stage initial dit « *starter* » qui peut être réalisé en centre spécialisé avec une équipe transdisciplinaire, en ambulatoire ou au domicile mais ses effets sont éphémères si on ne maintient pas les acquis par un programme supervisé. Il est démontré que la réhabilitation diminue les exacerbations et les consultations non programmées génératrices d'une part majeure des coûts liés à l'insuffisance respiratoire chronique.

III – Aspects épidémiologiques et socio-économiques

En 2001, 30459 nouveaux patients ont été admis en France, en affection de longue durée, pour une insuffisance respiratoire chronique (Données de la CNAMTS). Ce chiffre est relativement constant depuis 1990.

Les données issues du PMSI indiquaient pour l'année 1998 un total de 97235 séjours en hospitalisation liés aux maladies pulmonaires obstructives chroniques, avec une durée moyenne de séjour de 9,9 jours. En l'an 2000, les BPCO constituaient 54 % des patients traités par oxygénothérapie, et on peut estimer à 40000, le nombre total d'insuffisants respiratoires appareillés à domicile pour BPCO.

La mortalité par BPCO augmente régulièrement depuis 20 ans, et l'on estime qu'au niveau mondial, elle devrait passer autour de l'année 2020 du 6ème au 3ème rang des causes de décès.

On estime en France, à au moins 2,6 millions, le nombre de patients atteint de BPCO. Une obstruction sévère avec un VEMS < 50 % des valeurs théoriques concerne environ 20 % de cette population.

En 1994, la Caisse d'Assurance Maladie du régime général, a publié une étude sur le coût des affections respiratoires chroniques graves. Les dépenses moyennes annuelles par malade sont de 6089 € pour la BPCO. La part la plus importante est représentée par l'hospitalisation qui représente 50 % des dépenses. Ces évaluations correspondent à des malades en ALD, et donc porteurs d'une forme sévère de la maladie.

De nombreux travaux ont confirmé la diminution des coûts de santé après réhabilitation respiratoire, et on estime qu'1 € investi pourrait induire une économie de 3 à 5 €. En effet, le nombre de journées d'hospitalisation est divisé par 2, après réhabilitation, et ce avec un niveau de preuve B.

En France, un programme de réhabilitation en hospitalisation revient à 4600€ (Séjour de quatre semaines dans un centre spécialisé). Les malades présentant une BPCO modérément sévère sont hospitalisés en moyenne 16 jours/an s'ils ne profitent pas d'un programme de réhabilitation, et 8 jours/an après réhabilitation, le nombre d'exacerbations quant à lui passant de plus de 3/an à moins de 2/an. Si l'on considère que ces 8 jours se sont passés dans un service de pneumologie classique dont le prix de journée est d'environ 600 €, le coût de la réhabilitation est exactement compensé. Si l'on considère que ces 8 jours se sont déroulés dans un service de réanimation à 1750 € par jour, le bénéfice total est alors de 14000 € soit 3 fois le prix de la réhabilitation.

Des études similaires ont eu lieu aux Etats-Unis et au Canada, qui objectivent que 1 \$ canadien investi rapporte 4 \$, et que 1 \$ américain investi rapporte 5 \$.

IV - Les conditions d'une réhabilitation respiratoire

a) Les examens utiles à l'évaluation du patient sont : les explorations fonctionnelles respiratoires, les gaz du sang, le test de marche de six minutes, les échelles et questionnaires de dyspnée, les questionnaires de qualité de vie et l'épreuve fonctionnelle à l'exercice.

b) Le contenu d'un programme de réhabilitation respiratoire comprend plusieurs composantes : l'entraînement à l'exercice, l'éducation thérapeutique, le sevrage tabagique, le suivi psychologique et nutritionnel, la prise en charge sociale.

c) Les différents intervenants sont des professionnels médicaux, paramédicaux et éducateurs : pneumologues, médecins de MPR, médecins généralistes, kinésithérapeutes, diététiciens,

psychologues, professeurs d'activité physique adaptée (APA), assistantes sociales, ergothérapeutes, infirmières, tabacologues, formés spécifiquement dans le domaine de la réhabilitation respiratoire.

d) Les modalités de prise en charge : il existe de nombreuses modalités de réalisation mais un stage initial est nécessaire. Ce stage n'a pas de spécificité de lieu, est réalisé sur une période définie pendant laquelle le patient exercera des activités adaptées et programmées en vue de sa formation à la prise en charge de sa maladie.

e) Les indications et contre indications : la réhabilitation respiratoire chez le patient BPCO est efficace en terme d'amélioration de la qualité de vie et de la tolérance à l'effort. La réhabilitation a également un impact positif sur les dépenses de santé en réduisant les exacerbations, les consultations non programmées et la durée des hospitalisations. Elle est ainsi recommandée chez tout patient atteint d'une BPCO et présentant un handicap respiratoire ou une incapacité respiratoire évaluable, cependant la motivation est un préalable nécessaire à l'adhésion au programme de réhabilitation respiratoire.

Les contre indications à rechercher sont les contre-indications cardio-vasculaires à l'exercice, l'instabilité de l'état respiratoire (acidose respiratoire non compensée), affection neuromusculaire évolutive, maladie psychiatrique, pathologies locomotrices invalidantes, manque de motivation et d'observance persistant du patient.

V - Nature et Modalités de l'évaluation d'une réhabilitation respiratoire

* Degré de sévérité :

Il est recommandé de définir le degré de sévérité de la maladie par l'évaluation des déficiences, de l'incapacité fonctionnelle et du désavantage psychosocial du patient.

Ainsi afin d'optimiser le programme de réhabilitation il est nécessaire de réaliser :

- une évaluation clinique : évaluation de la dyspnée et test de marche de six minutes, évaluation de la fatigue musculaire et de la dyspnée analysées par rapport à la charge et à la ventilation minute;

- une évaluation complète de la fonction respiratoire au repos : spirométrie, test de bronchodilatation, volumes pulmonaires, diffusion, gaz du sang au repos, exploration fonctionnelle à l'exercice (mesure de la ventilation minute, de la VO₂, VCO₂, mesure de la SpO₂ et électrocardiogramme, les gaz du sang à l'effort sont optionnels. Le seuil ventilatoire, la limitation ventilatoire et les problèmes cardiaques seront recherchés.

- une évaluation nutritionnelle sur l'IMC (< 18.5 traduit une dénutrition) néanmoins des patients se situant entre 18.5 et 25 d'IMC peuvent présenter une pathologie nutritionnelle et la mesure de la composition corporelle par impédancemétrie bioélectrique permet d'affiner l'évaluation. En effet une baisse de la masse non grasse définie par une masse maigre inférieure à 67 % du poids idéal chez l'homme et 63 % chez la femme peut être masqué par un poids normal. Il a été démontré que les patients insuffisants respiratoires chroniques, en particulier les BPCO, dont la masse maigre est abaissée, malgré un poids normal avaient une incapacité plus marquée. Les marqueurs biologiques ne sont pas recommandés car manquant de sensibilité et dépendant de l'état inflammatoire des patients ;

- une évaluation psychologique avec un questionnaire de qualité de vie de Saint George ;
- une évaluation du tabagisme et des facteurs de mauvaise observance du programme de réhabilitation respiratoire.

VI - Les composantes de la réhabilitation respiratoire

1) Les traitements physiques :

- Le réentraînement des membres inférieurs est indispensable ; il est recommandé d'associer des exercices d'endurance et de force des membres inférieurs cependant il n'y a pas de modalité préférentielle : une intensité de 50 à 80% de la puissance maximale aérobie ou au seuil ventilatoire (ou au seuil de dyspnée) pendant 30 à 45 minutes par séance, 3 à 5 fois par semaine pour un total de 20 à 30 séances pour un stage initial est recommandée.

- Un réentraînement des membres supérieurs est également préconisé.

- Le réentraînement spécifique des muscles respiratoires est recommandé lorsqu'il existe une diminution objective de la force des muscles inspiratoires mesurée par la mesure de la pression inspiratoire maximale.

- Concernant l'oxygène, il est recommandé d'entraîner sous oxygène les patients qui désaturent à l'exercice et de fixer un débit d'oxygène permettant d'obtenir une SpO₂ > 90% pendant les séances de réentraînement

- La masso-kinésithérapie respiratoire de désencombrement bronchique est recommandée en utilisant les techniques d'augmentation de flux expiratoire.

- L'apprentissage gestuel des activités de la vie journalière doit être inclus au programme.

2) L'éducation thérapeutique :

- Un diagnostic éducatif est recommandé permettant de décider des domaines à travailler. Les thèmes les plus utilisés sont la connaissance de la maladie, le traitement de fond, le traitement de la crise, les signes avant coureurs d'une décompensation, le sevrage tabagique, les activités physiques, la sexualité.

Des techniques cognitivo-comportementales dans la prise en charge psychologique des BPCO sont recommandées dans le but de réduire la souffrance psychique du patient et de son entourage. Il est recommandé de rechercher un syndrome dépressif accessible à une thérapeutique médicamenteuse.

Si le sevrage tabagique n'est pas obtenu avant le stage, il est indispensable de l'y incorporer.

3) Les stratégies de réhabilitation respiratoire

En France, la réhabilitation respiratoire est sous utilisée du fait d'un manque de structures et, d'information et de formation des personnels soignants et des malades.

Il est recommandé de donner au patient une information écrite sur la nature, les objectifs, les risques et le cahier des charges d'un programme de réhabilitation respiratoire (contrat patient/soignant).

La réhabilitation respiratoire est efficace quel que soit le lieu où elle se déroule (hospitalisation, ambulatoire, domicile). Le lieu de mise en place doit être choisi en fonction de l'évaluation initiale, de la motivation du patient et des possibilités locales. Chaque type de structures a ses avantages et ses inconvénients.

- L'hospitalisation est recommandée pour les patients polyopathologiques et/ou souffrant de problèmes psychologiques graves et/ou sociaux et/ou dans les suites immédiates d'une exacerbation ayant nécessité une hospitalisation quand la prise en charge en ambulatoire est impossible. Cette prise en charge ambulatoire est recommandée pour les patients en état stable.

- La prise en charge en ambulatoire ou à domicile est à privilégier en développant des réseaux de santé. Les structures de proximité concernent aussi les cabinets médicaux et/ou de masso-kinésithérapie.

4) Evaluation du bénéfice et suivi

La réhabilitation représente un défi sur le long terme, il est recommandé d'entretenir les bénéfices acquis (activités physiques, observance du traitement, projets de vie, diététique) de la réhabilitation respiratoire après un stage initial toute la vie durant. Le but est que grâce au programme de réhabilitation respiratoire et notamment l'éducation thérapeutique, le patient modifie son comportement à long terme dans la vie quotidienne et l'amenant vers l'autonomie et le moindre recours à l'équipe médicale.

Il est recommandé de poursuivre une activité physique à vie au moins trois fois par semaine durant 30 à 45 minutes à une intensité correspondant au seuil de dyspnée (fréquence cardiaque cible) au mieux de façon autonome et dans des associations de patients et/ou de loisirs.

Il est recommandé de poursuivre de façon continue lors des visites médicales et paramédicales, l'éducation thérapeutique et la prise en charge nutritionnelle et psychosociale.

Pour des raisons de coût de santé et d'absence d'efficacité démontrée, il n'est pas recommandé de reprendre de façon systématique et régulière des stages de réhabilitation respiratoire. Une nouvelle exploration fonctionnelle à l'exercice est recommandée en cas d'aggravation de la pathologie respiratoire ou cardio-vasculaire. L'évaluation régulière du programme de réhabilitation est recommandée (tolérance à l'exercice, qualité de vie, dyspnée, nombre d'exacerbation) et l'adaptation aux modifications de statut du patient est recommandée. En pratique un test de marche de six minutes une fois par an avec étude de la SpO₂ est recommandé.

VII – Organisation

L'organisation et le cadre réglementaire et juridique pour la réhabilitation respiratoire ont été décrits récemment lors d'une conférence de consensus organisée par la Société Française de Pneumologie.

Ce type de rééducation peut être pratiqué en hospitalisation complète, hospitalisation de jour, en secteur libéral ou à domicile.

A – Hospitalisation complète

a) – Indications :

Les patients atteints de BPCO instable ou au décours d'une exacerbation ayant nécessité une hospitalisation,

Les malades peu observants,

Les malades qui n'ont pas accès à une structure de proximité.

b) – Organisation :

L'équipe sera nécessairement pluri-disciplinaire, intégrant des médecins pneumologues et/ou des médecins de médecine physique et de réadaptation, des infirmiers, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, diététiciens, assistantes sociales, psychologues. Le référent médical doit être formé et compétent en ce qui concerne la réhabilitation respiratoire, les explorations fonctionnelles respiratoires au repos et cardio-respiratoires à l'exercice.

Sur le plan réglementaire, la réhabilitation respiratoire en hospitalisation complète s'effectue dans le cadre des activités de soins de suite ou de réadaptation. Le ratio en personnel médical et paramédical suit les préconisations en vigueur dans les services de médecine physique et de réadaptation.

En ce qui concerne l'équipement, celui-ci devra comporter au minimum des ergocycles et des tapis roulants, des tensiomètres, des cardio-fréquences mètres, des oxymètres de pouls, des électrocardioscopes et ECG, des sources d'oxygène, du matériel de réanimation, un local de soins d'urgences, un accès à la spirométrie et l'analyse des gaz du sang, des appareils de mesure du débit de pointe, des supports d'éducation, des questionnaires d'évaluation de la dyspnée, du matériel de gymnastique. Par ailleurs, devra être prévu au sein de l'établissement ou à l'extérieur un accès à la radiographie pulmonaire et au matériel d'épreuve d'effort cardio-respiratoire.

Une durée de stage de 4 semaines correspond aux critères d'efficacité ainsi qu'aux réalités pratiques.

B – Hospitalisation de jour

a) – Indications :

Tous les patients peuvent bénéficier de ce type de structure quelle que soit leur gravité y compris un malade au décours d'une exacerbation aiguë.

b) – Organisation :

Il s'agit d'une hospitalisation à temps partiel en secteur de soins de suite et de réadaptation, sans hébergement.

Les centres doivent avoir les mêmes caractéristiques en personnel et en équipement que pour la réhabilitation en hospitalisation complète. Idéalement, leur éloignement ne doit pas excéder 30 minutes du domicile du patient.

Le nombre de séance est en général de 20, réparties sur 4 à 8 semaines.

C – Rééducation à domicile

a) – Indications

Tous les patients BPCO peuvent tirer bénéfice de cette modalité. Cependant on préférera réserver cette modalité à un malade en état stable sans co-morbidité. Il peut s'agir d'un relais d'une rééducation initiée en centre.

b) – Organisation

La structure pouvant délivrer ce type de prestations peut être une structure d'hospitalisation à domicile, de soins à domicile dans le cadre d'un réseau de santé voire d'une recherche clinique ou d'une pratique autonome. Cette organisation repose sur un médecin coordonnateur qui coordonne les interventions de plusieurs professionnels relevant de spécialités ou de disciplines différentes.

REFERENCES :

HAS : Guide affection longue durée – insuffisance respiratoire chronique grave de l'adulte secondaire à une broncho-pneumopathie chronique obstructive – Octobre 2006

SPLF. Recommandations sur la réhabilitation du malade atteint de BPCO. Rev. Mal. Resp.2005, vol 22, cahier3, n° 5.

SPLF. Recommandation pour la prise en charge de la BPCO Rev Mal Respir 2003 ; 20 : 4S46-9.

F. Lemoigne, J. Desplans, E. Lonsdorfer et al. Stratégies de la réhabilitation respiratoire. Rev Mal Respir 2005 ; 22 : 7S100-7S111

21 - PATHOLOGIES CANCEREUSES

I - Introduction

Les affections malignes se caractérisent par la diversité de leurs atteintes cliniques et de leurs modalités thérapeutiques. Ainsi, leurs retentissements fonctionnel, psychologique et social peuvent nécessiter, au cours de leur évolution, une prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation (MPR) ou en Soins de Suite Médicalisés. La MPR est ainsi concernée dès lors qu'il existe une déficience relevant des techniques spécifiques de cette spécialité. Le médecin de MPR intervient alors comme expert à la demande du cancérologue.

En pratique actuellement, la prise en charge des patients présentant une affection cancéreuse en MPR est peu développée, peu structurée, peu l'objet de travaux de recherche et d'organisation sanitaire. L'objectif de ce chapitre est de donc présenter des critères qui nous paraissent essentiels dans l'orientation d'une prise en charge en Soins de Suite en particulier de type MPR mais aussi de type Soins de Suite Médicalisés ou Unité de Soins Palliatifs.

Par souci didactique et de cohérence avec les précédents chapitres des Critères, nous avons choisi de présenter cette pathologie en phases initiale, secondaire et tertiaire, même si une telle linéarité n'est pas toujours rencontrée dans les pathologies cancéreuses, et encore moins dans la prise en charge de type rééducative. Les modalités de prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation souvent complexes, se doivent d'être plus souples et adaptées aux conditions personnelles du patient et de sa maladie cancéreuse.

En préambule de ce chapitre, il nous est apparu nécessaire de développer certaines notions, caractéristiques de la pathologie cancéreuse, mais que l'on peut toutefois aussi rattacher au contexte physiopathologique, clinique, évolutif de certaines autres affections chroniques invalidantes.

- la notion de temporalité : caractéristique même d'une affection chronique, la notion de temporalité est importante dans le cadre des affections cancéreuses, le temps est souvent en jeu :

* temps de la maladie d'abord, qui est prépondérant, rythmé par les différents bilans et traitements (chimiothérapie et radiothérapie, chirurgie). C'est souvent une contrainte car l'évolutivité de la maladie peut exiger une importante " réactivité ", alors que souvent en Médecine Physique et de Réadaptation le temps est un allié ;

* temps du corps qui réagit à la maladie et aux traitements, différemment avec sa douleur, sa fatigue, ses bonnes et mauvaises journées, ses mieux, ses rémissions, mais aussi ses aggravations, etc.;

* temps de la vie en général, car elle est souvent en jeu ; vie passée et temps qui reste.

Cette notion est très importante car toujours présente pour le patient comme pour les soignants, à toutes les phases de la maladie.

- la notion de modalité thérapeutique : c'est une condition importante car le schéma rééducatif, quel que soit la déficience, ne peut se superposer simplement à celui habituellement proposé face à une déficience identique d'une autre étiologie. Des questions se posent chaque fois sur ce que l'on doit faire un choix entre bénéfices et contraintes sur la hiérarchisation des choix thérapeutiques, sur le caractère licite ou non de telle proposition thérapeutique. Ainsi, le schéma rééducatif, qui constitue un véritable " parcours en rééducation ", doit s'adapter à l'évolution des besoins et des conditions cliniques et fonctionnelles, mais aussi au schéma thérapeutique du cancer, variable selon l'évolution naturelle de la maladie et l'efficacité et tolérance des thérapeutiques anticancéreuses.

- la notion de "maladie cancer" : à la différence de la plupart des autres affections nécessitant une prise en charge en MPR, les affections cancéreuses sont dominées par le facteur pronostic et le risque vital. Quel que soit l'atteinte, quelle que soit l'évolution, le " cancer " prédomine devant les déficiences qu'il engendre. Ceci peut remettre en cause à tout moment les choix thérapeutiques, leurs modalités, leur efficacité. La notion " d'état stabilisé ", souvent rapportée dans les prises en charge MPR, revêt une autre réalité en cancérologie et le risque d'évolutivité doit rester présent en permanence pour l'ensemble des thérapeutes.

II - Phase initiale

C'est l'étape du diagnostic et de plus en plus souvent aussi de son annonce au patient, ainsi que de la mise en place et de la surveillance du traitement (chirurgie, chimiothérapie, radiothérapie) avec contrôle de son efficacité sur l'évolutivité clinique.

L'état clinique et général du patient est, à cette phase, souvent très instable, avec des effets thérapeutiques secondaires parfois mal tolérés et une fréquente fragilité psychologique. Certaines déficiences motrices (hémiplégie, paraplégie, amputation, atrophie musculaire, neuropathie périphérique etc.,...) et/ou cognitives peuvent justifier d'un avis MPR. Toutefois, le rôle de la MPR à cette phase est le plus souvent limité compte tenu de l'instabilité clinique globale et de l'asthénie des patients.

A ce stade le médecin de MPR peut intervenir en tant que consultant afin :

- d'évaluer l'ensemble des déficiences motrices, sensitives et cognitives pour tenter d'établir un pronostic fonctionnel. Cette évaluation doit intégrer non seulement l'intensité des déficiences, dont leur caractère temporaire, séquellaire ou évolutif ainsi que le pronostic vital et les possibilités thérapeutiques, l'état général et psychologique du patient ainsi que son environnement architectural et humain ;

- de contribuer à la prévention, au diagnostic et au traitement de certaines complications, en particulier celles du décubitus ou celles propres à la déficience, notamment motrice : installation du patient au lit et au fauteuil, adaptation de son environnement, adoption de techniques de transfert et de protection ostéo-articulaire, prévention de la maladie thrombo-embolique ; prévention et prise en charge rééducative de la douleur, des troubles sphinctériens, des troubles de la déglutition et de

communication ;

- de participer à l'information du patient et/ou de son entourage concernant le retentissement fonctionnel probable de l'affection (exemple de l'hémiplégie sur une tumeur cérébrale, d'une amputation pour ostéosarcome, etc....) et des possibilités d'appareillage pouvant pallier en partie à la fonction déficiente.

Il s'agit donc d'un rôle essentiellement consultatif, pouvant s'appuyer néanmoins sur des bilans plus précis réalisés notamment en hospitalisation de jour MPR (bilan pluridisciplinaire). Cet avis se fera si possible au sein du service de court séjour ou lors d'une consultation/hospitalisation de jour dans le service de MPR. Il paraît en effet important à cette phase là, de " sidération " psychologique du patient d'éviter les hospitalisations et va-et-vient dans plusieurs unités. Il est de plus nécessaire que le patient ressente une cohésion thérapeutique et puisse clairement identifier le rôle de chaque intervenant et leur complémentarité.

Après cette période aiguë, le plus souvent le patient peut retourner à domicile, mais selon l'état clinique ou les conditions socio-familiales, mais si le patient ne peut pas retourner à domicile il faut envisager une admission en Soins de Suite Médicalisés : état clinique fragile, nécessité d'une surveillance médicale, de soins complexes ou pluri-quotidiens ne pouvant être réalisés à domicile, environnement humain et architectural précaire.

III - Phase secondaire

Il s'agit de la période post-traitement cancérologique incluant différentes situations selon l'évolution lésionnelle, la réponse thérapeutique, le pronostic émis, et bien sûr le retentissement fonctionnel. Il est cependant important d'y inclure aussi la période souvent assez longue des traitements, en particulier chimiothérapies séquentielles et radiothérapie, au cours de laquelle, les périodes inter-cures peuvent justifier des hospitalisations en service de Soins de Suite Médicalisés.

C'est la plus souvent à cette phase que se justifie en rapport aux déficiences une prise en charge en MPR. Cependant, au-delà des avis et moyens techniques offerts par la MPR, les conditions de prises en charge dépendent de l'état clinique et psycho-social du patient.

* L'admission en structure de MPR est soumise à certaines conditions préalables :

- la prise en compte du pronostic vital, en particulier à moyen terme, parfois d'évaluation difficile car multi-factoriel ; le traitement de la maladie cancéreuse ne doit pas primer sur celui de la déficience ; cela inclut aussi, l'évolution de l'état clinique et de dépendance actuelle, en comparaison avec l'état antérieur et l'état espéré.

- l'état clinique doit se caractériser par une stabilité des fonctions vitales et permettre d'envisager une participation du patient au programme de rééducation : mise au fauteuil possible au moins une heure ; état psychologique compatible avec l'organisation d'un projet ; état biologique stable sans aplasie ou risque infectieux majeur qui imposerait un isolement strict et prolongé incompatible avec

une rééducation, etc.... ;

- les déficiences (orthopédiques, neuro-motrices, cognitives) doivent justifier de la mise en œuvre de techniques spécifiques de rééducation et/ou de réadaptation dont il est important de peser le bénéfice par rapport au pronostic vital et fonctionnel ;

- le patient et/ou sa famille doivent être informés du diagnostic, de l'ensemble du schéma thérapeutique et de ses risques, des possibilités d'évolution et des objectifs précis de la rééducation ; patient et famille doivent adhérer à ce programme rééducatif.

* Les buts de la prise en charge en MPR sont, à cette phase:

- d'évaluer les déficiences motrices, sensitives, cognitives, viscérales, la douleur et la fatigue, et leurs conséquences fonctionnelles, en particulier les possibilités d'accomplir ou non les activités de la vie quotidienne ;

- de proposer au patient, en lien avec sa famille, un projet de rééducation/réadaptation, à court, moyen ou long terme selon le pronostic et les attentes du patient et/ou de la famille ;

- d'élaborer un programme de rééducation et/ou de réadaptation permettant d'améliorer selon son état ses déficiences, et surtout son autonomie fonctionnelle et de favoriser un maintien ou un retour à domicile ; le patient doit pouvoir bénéficier de l'ensemble des techniques et démarches éducatives habituellement proposées en MPR, adaptées aux déficiences, incapacités et handicaps résiduels : masso-kinésithérapie, ergothérapie, orthophonie, neuropsychologie, appareillage, service social, psychologue et psychiatre, psychomotricité

- d'assurer le suivi du programme thérapeutique et surtout d'adapter les modalités de prise en charge en fonction de l'évolution de la maladie et du pronostic ainsi que des attentes du patient

- pour l'enfant, d'organiser le suivi et l'orientation scolaires en fonction notamment des possibilités de concentration et de la fatigabilité ;

- pour l'adulte évoquer dès ce stade si possible le devenir professionnel.

* Les modalités de prise en charge seront soumises aux conditions médicales (état clinique, surveillance thérapeutique), à l'environnement familial, au contexte social (en particulier à la proximité du lieu de vie).

- L'hospitalisation complète peut être nécessaire en cas de déficience sévère ou multiples nécessitant un programme rééducatif plus " lourd " ou fractionné.

- La prise en charge en hospitalisation de jour sera privilégiée dès que possible afin de limiter la rupture avec le milieu de vie, mais ceci toujours en accord avec le patient et son entourage.

L'évaluation clinique et fonctionnelle doit être de toute façon régulière et ainsi permettre d'adapter le programme et les modalités de prise en charge. Une collaboration étroite avec les services de court séjour (service initialement adresseur – centre de cancérologie et/ou services spécialisés assurant de la cancérologie) est indispensable.

* Il est toutefois important de nuancer cet organigramme en soulignant certains points essentiels dans le contexte de la maladie cancéreuse :

- la fréquente difficulté à mettre en œuvre les programmes de rééducation du fait du caractère fluctuant de l'état général et de la fatigabilité de ces patients ; il est difficile de raisonner d'ailleurs en terme de programme structuré (comme on peut le faire dans d'autres mécanismes lésionnels à déficience équivalente), avec souvent nécessité d'une rééducation "à la carte", ce qui est parfois déstabilisant pour les équipes et peut poser aussi des problèmes organisationnels ; cette notion est parfois difficile à "inculquer" aux équipes de rééducation et l'expérience de ces équipes peut être importante à considérer ;

- la notion de confrontation aux autres patients à déficience équivalente mais d'étiologie différente : les progrès souvent beaucoup plus lents et fluctuants ainsi que les différences de prise en charge (découlant du point précédent) peuvent être mal vécus par patients et familles ;

- la notion de pronostic vital et de durée de survie est en filigrane, questionnant de façon incessante la pertinence de la rééducation ; le tempo de la maladie peut l'emporter sur la vitesse d'adaptation aux difficultés fonctionnelles, souvent lente ; l'admission en MPR doit être motivée avec des objectifs fonctionnels n'occultant pas l'évolution de la maladie ; le retour à domicile est à privilégier parfois, même si les conditions ne sont pas optimales.

En terme d'orientation en Soins de Suite des patients atteints d'une affection maligne, on peut proposer l'organigramme suivant, en le teintant toutefois des nuances spécifiques au contexte de ces affections. Sont en priorité orientés :

- à domicile, les patients bénéficiant d'un environnement favorable et/ou présentant des déficiences suffisamment légères, ne justifiant pas d'une surveillance médicale quotidienne, nécessitant au maximum une prise en charge kinésithérapique et orthophonique.

- en service de Médecine Physique et de Réadaptation, les patients nécessitant des soins complexes de rééducation et dont l'état général et l'espérance de survie sont compatibles avec la mise en œuvre d'un projet de rééducation et de réadaptation. ;

- en service de Soins de Suite Médicalisés, les patients nécessitant une surveillance médicale, des soins de rééducation simples, des soins et actes infirmiers complexes et pluri-quotidiens, et/ou dont l'environnement humain et architectural ne permet pas d'envisager un retour au domicile ;

- en service de long séjour, certains patients très âgés, polypathologiques (âge physiologique et/ou chronologique supérieur à 85 ans), d'autant plus que peut s'associer un mauvais pronostic fonctionnel et un entourage humain qui peut être insuffisant ou absent du logement) que social (qualité de l'entourage familial compte tenu de sa nécessaire implication ; proximité des structures de soins par rapport au domicile, etc., ..).

- en hospitalisation à domicile (HAD), les patients bénéficiant d'un environnement favorable,

quelques soit le niveau des déficiences, justifiant une surveillance médicale et une prise en charge thérapeutique importante, avec une prise en charge masso-kinésithérapique et/ou orthophonique. L'HAD, lorsqu'elle existe, peut offrir aux différents stades de la maladie ou du programme thérapeutique une solution de prise en charge médicale et de réadaptation satisfaisante dans les conditions d'environnement habituelle du patient. Le lien avec les structures MPR est dans ce sens à privilégier.

Se pose le problème des patients très dépendants pour les AVQ avec des déficiences sévères qui ne justifient pas d'une prise en charge en MPR car aucun programme rééducatif ne peut être mis en œuvre, mais dont l'importance de la dépendance peut parfois poser un problème d'admission en Soins de Suite Médicalisés, de même que des patients jeunes, très dépendants, qui posent d'emblée le problème de leur retour et devenir à domicile.

IV - Phase tertiaire

Deux situations peuvent se présenter :

- la phase terminale d'un cancer évolué : le patient doit être pris en charge par une structure de soins palliatifs. Le rôle du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation est d'aider les équipes de soins palliatifs à la mise en place de moyens techniques permettant d'améliorer le confort et de diminuer la douleur des patients dans un contexte de déficience motrice (aides techniques pour l'alitement, postures, techniques de massages, drainages, aides techniques et sociales pour les aidants,...).

- la guérison ou la stabilisation : la prise en charge rééducative en phase tertiaire vise, comme dans les pathologies non malignes, à améliorer les conditions de réadaptation sociale et professionnelle en tenant compte des séquelles fonctionnelles et cognitives du patient, de son état psychologique, de son environnement et de ses souhaits. La rééducation peut aussi avoir un rôle dans l'amélioration des performances globales du patient, notamment en terme d'endurance, par le biais de programmes spécifiques de réentraînement à l'effort et d'Activités Physiques Adaptées (APA).

V - Cas particuliers

a) Les pathologies malignes de l'enfant : elles sont prises en charge en pédiatrie ou en oncologie pédiatrique. Les phases d'hospitalisation sont doivent être les plus brèves possible. L'intervention du médecin de MPR se fera donc systématiquement en milieu pédiatrique, ou en ambulatoire. Il doit permettre de déterminer et de mettre en œuvre l'attribution de toutes les aides techniques ou fonctionnelles pour le retour au domicile (fauteuil, supports anti-escarres,...). Les hospitalisations en MPR seront exceptionnelles, concernant uniquement des déficiences très sévères nécessitant des apprentissages longs (hémiplégié sévère, tétraplégié...).

Certains enfants, même très atteints et fatigables peuvent aller en service MPR à condition que le programme de rééducation proposé soit adapté au jour le jour. Privilégier l'hospitalisation de jour et les

prises ne charge courtes en encore plus vrai pour les enfants : cela permet l'indispensable maintien de l'enfant dans son milieu de vie, mais aussi une adaptation de la fréquence et de l'intensité des soins de rééducation à l'état général et la fatigue.

Un séjour en Maison d'Enfants à Caractère Sanitaire (MECS), partie pédiatrique des SSR, peut être proposé dans les phases intermédiaires, lorsque la famille ne peut assurer une surveillance un peu lourde. La prise en charge et le suivi des déficiences sont préférentiellement confiés à une équipe spécialisée en rééducation pédiatrique, chaque fois que cela est possible en terme de proximité.

Au delà de ce contexte de rééducation, il faut savoir offrir à l'enfant la possibilité de se retrouver avec d'autres de son âge en animation par exemple.

En cas de guérison avec des séquelles il faut surveiller la croissance de l'enfant afin d'éviter ou de prévenir des déformations osseuses (cyphoses rachidiennes sur les zones en regard de la voie d'abord utilisée par le chirurgien pour les tumeurs médullaires ; scoliose après radiothérapie sur les cartilages fertiles des vertèbres par exemple).

La reprise de l'activité scolaire doit être prudente, progressive et adaptée.

La fin de vie peut se faire au domicile avec un accompagnement adapté, en unité de court séjour possédant une expérience en ce domaine ; ceci est important pour l'accompagnement des parents dans leur deuil.

b) Les pathologies malignes des personnes âgées : elles voient leur thérapeutique modulée en fonction de l'âge (physiologique et chronologique) et des facteurs de co-morbidité. Il peut s'agir d'emblée de soins palliatifs. Ceci n'exclut nullement, une prise en charge en SSR ou en MPR, avec les mêmes critères que pour l'adulte. Le rôle respectif de la Gériatrie et de la MPR est bien établi : les gériatres savent mieux prendre en charge la polypathologie des personnes âgées, les médecins MPR maîtrisent mieux les indications et les techniques de rééducation des déficiences, quel que soit l'âge. Les patients peuvent donc être pris en charge en gériatrie, avec intervention du MPR à la demande comme expert consultant. La prise en charge complète par une structure de MPR peut s'envisager lorsque la déficience le nécessite et que l'état médical est compatible avec le programme de rééducation, avec la nécessité d'un lien de coordination du programme de prise en charge avec un gériatre.

22) BRULURES

I - Introduction

L'ordonnance du 4 septembre 2003 portant simplification de l'organisation et du fonctionnement du système de soins a transféré la compétence ministérielle d'autorisation des activités de traitement des brûlés graves aux agences régionales de l'hospitalisation. Par ailleurs, cette ordonnance permet d'organiser les soins selon différents niveaux territoriaux; l'organisation retenue pour le traitement des grands brûlés s'inscrit dans un schéma interrégional selon un découpage défini par arrêté. Ce qui a aboutit à la création du Schéma Interrégional d'Organisation Sanitaire, le SIOS. D'autres spécialités font désormais l'objet d'un SIOS comme la neurochirurgie ou la chirurgie cardiaque.

Le traitement des brûlés graves concerne un faible nombre de patients mais demande des équipes de prise en charge très spécialisées pour répondre à l'enjeu vital et fonctionnel des patients atteints et poursuivre des recherches pour améliorer les traitements. L'offre de soins doit cependant conserver une relative proximité du fait de la durée des soins qui peut être très longue en phase aiguë comme en rééducation et réadaptation et de la nécessité de réhospitalisations fréquentes.

La dimension des inter-régions permet d'identifier des besoins suffisants pour justifier une offre de soins bien structurée avec un niveau d'activité permettant de garantir la qualité des soins.

Une population comprise entre 6 et 11 millions d'habitants, pour la métropole, répond assez difficilement à cet objectif, certaines inter-régions (appelées territoires) sont pauvres en centres de traitement des brûlés. Le territoire Nord-Ouest regroupant 4 régions ne dispose que d'un centre aigu (10 lits) et de 2 centres de rééducation (20 lits enfants et adultes) pour une population de plus de 9 millions d'habitants alors que le territoire Sud-Est (7 millions d'habitants) dispose de 2 centres aigus (38 lits) et 2 centres de rééducation (50 lits enfants et adultes). En fait, il existe une attractivité de certaines structures qui ne correspond pas aux inter-régions : les brûlés de 3 régions/4 du territoire Nord-Ouest sont traités à Paris (territoire Ile de France et Réunion) et ceux de 3 régions/5 du territoire Est sont traités à Lyon (territoire Sud-Est).

Le dispositif d'organisation du traitement des grands brûlés repose sur une chaîne de soins qui va des premiers secours à la rééducation et la réadaptation fonctionnelle. La prise en charge des grands brûlés nécessite des soins coordonnés entre les unités de réanimation, de chirurgie plastique et reconstructrice et de rééducation.

Le suivi des brûlés graves nécessite de disposer de consultations pluridisciplinaires et la participation des acteurs de soins libéraux, médecins et paramédicaux, car il s'agit d'un long parcours pour les patients jusqu'à leur réinsertion sociale et professionnelle, plusieurs années pour les plus graves. La qualité des soins aux patients dépendra de la qualité de cette filière de soins.

Le schéma interrégional d'organisation sanitaire essaye de répondre aux objectifs et aux dispositions des articles L.6121-1 et 6121-2 du Code de la Santé Publique. L'organisation sanitaire s'est ainsi

construite à partir de l'appréciation des besoins de la population des inter-régions et de l'offre de soins existante.

II - Définitions

La brûlure est une destruction plus ou moins importante du revêtement cutané et parfois des tissus sous-jacents, sous l'effet d'un agent thermique, chimique, électrique ou par radiation. Les atteintes respiratoires primitives (blast ou inhalation) constituent un facteur aggravant. L'effet garrot de l'œdème initial au niveau d'un membre peut provoquer un syndrome des loges et entraîner une ischémie distale d'où amputation, des incisions de décharge par un chirurgien d'un centre aigu spécialisé éviteront cette évolution péjorative.

La brûlure est une affection qui évolue sur plusieurs mois, voire plusieurs années, avant de se stabiliser. Les facteurs ethniques, l'âge, l'agent causal, certaines tares médicales peuvent alourdir l'évolution.

Les complications immédiates sont multifactorielles : hydro-électrolytiques, métaboliques, hémodynamiques, infectieuses, respiratoires, polyviscérales, algiques, endocriniennes. Les complications qui découlent des troubles de la cicatrisation sont d'ordre orthopédique, neurologique et esthétique. Les perturbations psychologiques sont très fréquentes.

III - Epidémiologie.

Il faut distinguer les brûlures graves, qui seront prises en charge dans les structures de traitement des brûlés adaptées, des brûlures bénignes.

Les données épidémiologiques montrent qu'il existe, en France, environ 400 000 brûlés par an dont 10 000 hospitalisés et près de 1 000 décès. Parmi les hospitalisés, seuls 3 500, soit 35 % le sont en centre aigu spécialisé. Le territoire Rhône-Alpes-Auvergne (territoire Sud-Est) se différencie des autres inter-régions puisque 75 % des brûlés de ce territoire sont hospitalisés à Lyon.

76 % des brûlés sont issus de milieux défavorisés, 57 % sont de sexe masculin, 20 % sont dans la tranche d'âge de 0 à 4 ans et 33 % de 25 à 44 ans. Les accidents domestiques sont à l'origine de 54 % des cas de brûlures. Les conditions de vie, les habitudes (barbecue et alcool à brûler, feux de broussailles et essence, éthyliste aigu et cigarette au lit, agression au vitriol, suicide à l'essence, épilepsie et eau chaude sanitaire, utilisation de produit ménager caustique, conduite automobile à risque, enfant et liquides chauds et/ou sévices, etc.) et surtout trop peu de prévention passive, entraînent souvent des brûlures graves.

La brûlure est caractérisée par sa surface, sa profondeur et sa topographie : 75 % des brûlures intéressent moins de 10 % de surface corporelle, 6 % intéressent plus de 30 % de surface corporelle. La plupart des brûlures (70 %) sont superficielles et peu étendues, 30 % sont des atteintes profondes. Les mains constituent la zone la plus fréquemment lésée (47 %), viennent ensuite la tête et le cou (33 %). Le périnée est atteint dans 5 % des cas. Les complications cicatricielles (hypertrophie et

rétractions) surviennent inéluctablement dès un deuxième degré profond.

La complexité même de cette pathologie et des séquelles qu'elle engendre nécessite des démarches diagnostiques et thérapeutiques spécifiques et implique la prise en charge de tout brûlé grave dans un réseau de soins spécialisé dans le traitement des brûlures. Elle associe des compétences de réanimation, de chirurgie, de médecine physique et de réadaptation, de psychiatrie, de crénothérapie et d'aide sociale.

Les progrès de la réanimation et de la chirurgie permettent actuellement de sauver des brûlés atteints sur plus de 90 % de surface corporelle, les complications et déficiences sont alors plus graves.

Le coût sanitaire et social est très important, les difficultés de réinsertion majeures dans un contexte social et familial souvent difficile.

IV - Phase initiale (Soins de courte durée en centre aigu spécialisé) :

La prise en charge est pluridisciplinaire regroupant réanimateurs, chirurgiens et rééducateurs.

Le recouvrement cutané doit être le plus précoce possible pour éviter les complications locales mais aussi générales pouvant mettre en jeu le pronostic vital. En principe au 21ème jour pour les brûlures profondes, parfois au 5ème jour (excision-greffe précoce) quand le pronostic vital est alarmant (personnes âgées et tares médicales). Le recouvrement cutané consiste en autogreffes, allogreffes, xéno-greffes, greffes « sandwich », substituts cutanés et autogreffes, selon la localisation, la profondeur et la surface cutanée atteinte.

Le rôle du médecin de Médecine physique et de Réadaptation, à ce stade, est :

- d'organiser la prévention des complications de décubitus, des complications cicatricielles (installation posturale selon la topographie des lésions, orthèse de posture et de compression), des complications orthopédiques (attitudes vicieuses antalgiques), des complications neurologiques (brûlures électriques, carbonisation de nerf, syndrome des loges par œdème initial, compression) et des fréquentes complications respiratoires.

- de gérer les problèmes posés par l'addition des déficiences,
- d'appréhender, dès ce stade, la réadaptation et la réinsertion socio-familiale et professionnelle,
- d'organiser le parcours dans le réseau de soins.

V - Phase secondaire

A la sortie du service de soins aigus, un bilan et une évaluation détermineront l'orientation du patient :

- Le brûlé grave et dépendant :

Pour lui, il n'y a pas d'alternative, il est orienté en hospitalisation vers un centre de soins de suite et réadaptation possédant une unité spécialisée dans le traitement des brûlés.

Cette unité est dirigée par un médecin de MPR qui est en contact direct avec l'équipe de soins aigus qui assure le lien avec l'équipe de rééducation en raison de la nécessité de surveillance médicale, de

soins infirmiers complexes et de rééducation impliquant infirmières, masso-kinésithérapeutes, ergothérapeutes, psycho-motriciens, orthophonistes, orthoprothésistes, travailleurs sociaux, psychologues, éducateurs d'activités physiques et sportives, esthéticien et associations de brûlés.

- Le brûlé de gravité légère ou autonome sera orienté vers son domicile si son état clinique ne nécessite plus de surveillance médicale particulière, mais seulement des soins infirmiers simples, une rééducation moins complexe ou prévue à terme en cas de risque évolutif.

Dans ces deux orientations, le suivi et la supervision par le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation est nécessaire jusqu'à la stabilité cicatricielle et la réintégration complète du patient dans son cadre de vie habituel ou un cadre de vie adapté.

Modalités de prise en charge

1 - Objectifs :

- surveillance médicale : des complications thrombo-emboliques, infectieuses, métaboliques, phosphocalciques.

- surveillance et traitement de la douleur, du prurit (dont l'origine est neuropathique).

- traitement préventif et curatif des complications cicatricielles, orthopédiques et neurologiques, nutritionnelles, psychiatriques.

- retour à l'autonomie le plus précocement possible.

2 - Les moyens à mettre en œuvre :

- surveillance médicale : clinique et paraclinique des complications, élaboration du projet thérapeutique.

- soins infirmiers : impliquant une formation spécifique aux problèmes de cicatrisation : choix des topiques, type des bandages, surveillance cicatricielle, hygiène.

- masso-kinésithérapie : techniques adaptées aux différents stades de la cicatrisation (postures, massages, drainage lymphatique, réentraînement à l'effort...).

- ergothérapie : aides techniques et réadaptation au milieu communautaire.

- psychomotricité : intégration d'une image corporelle perturbée.

- orthophonie : séquelles d'intubation ou de brûlures des voies aériennes supérieures.

- psychologie : antécédents psychiatriques, névrose post-traumatique, soutien psychologique, prévention des états limites.

- appareillage : vêtement compressif, conformateur (appareillage compressif et posturant) en thermoplastique transparent (facial, cervical, sternal, axillaire...), orthèses de maintien ou dynamiques, prothèses, épithèses.

- diététique : régime équilibrant les pertes azotées souvent massives.

- esthétique : maquillage correcteur des dyschromies et des reliefs cicatriciels nécessitant une connaissance des attentes du brûlé (contexte social et professionnel).

- social : régularisation des dossiers administratifs (organismes de prise en charge et d'aide à la réinsertion), aides à la gestion individuelle, mise en place de curatelle et tutelle fréquemment, établissement d'un dossier ALD "hors liste" par le médecin traitant, le dossier est alors préétabli par le médecin brûlologue.

La structure architecturale du service de rééducation (hospitalisation et plateaux techniques) doit être adaptée à la pathologie dont les risques d'infection sont élevés. La prise en charge individuelle est de rigueur à chaque niveau de soins que ce soit infirmiers ou de rééducation. Elle requiert, pour des brûlures graves et étendues, une prise en charge en binôme que ce soit en soins infirmiers ou en soins de rééducation.

Le personnel doit être suffisamment nombreux pour répondre à ces exigences. Pour assurer le fonctionnement d'un service de rééducation et de réadaptation de brûlés, on peut se référer à l'évaluation faite par le groupe des médecins MPR de la Société Française d'Etude et de Traitement des Brûlures qui préconise comme personnel minimum : -1 infirmier pour 5 brûlés ; -1 aide-soignant pour 5 brûlés ; -1 masso-kinésithérapeute pour 5 brûlés ; -1 ergothérapeute pour 7 brûlés ; -1 psychologue pour 25 brûlés ; -1 psychomotricien pour 25 brûlés ; -1 travailleur social pour 25 brûlés ; -1 couturière ; -1 orthoprothésiste (0,25 ETP) ; -1 médecin senior MPR aidé d'1 médecin junior MPR pour 25 brûlés. Chaque catégorie de personnel a été formée dans la prise en charge des brûlés. Les plus expérimentés prenant part à la formation des autres (cours théoriques, pratiques, D.I.U.).

VI - Phase tertiaire

Le suivi

Le patient est à son domicile. Ce retour à domicile s'effectue, selon le degré d'autonomie du patient, après si nécessaire, une visite à domicile, comme cela est pratiqué pour toute pathologie invalidante. Dans certains cas, un aménagement du domicile est nécessaire.

Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation assure ce suivi en collaboration avec le chirurgien plasticien, le médecin traitant, les travailleurs sociaux, les paramédicaux rééducateurs libéraux, les organismes sociaux et les associations de brûlés pour :

- prescrire les soins de rééducation et infirmiers,
- prescrire les cures thermales (2 cures par an autorisées par la CNAM),
- aménager le ou les lieux de vie communautaires,
- favoriser la réinsertion professionnelle,
- évaluer les séquelles et prévoir leur réparation chirurgicale,
- assister le brûlé aux expertises médico-légales.

La fréquence de ces consultations MPR est d'une tous les 2 ou 3 mois selon la gravité des complications cicatricielles et/ou sociales.

La prise en charge libérale en masso-kinésithérapie est optimisée si le paramédical a été formé à cette

rééducation, sinon le masso-kinésithérapeute sera informé des techniques à pratiquer, et ses soins seront alors étroitement surveillés par le médecin de MPR ou alors l'hospitalisation de jour et les soins externes en structure spécialisée seront privilégiés.

L'hospitalisation de jour et/ou les soins externes spécialisés

En raison des difficultés à faire réaliser les soins spécialisés en ville (prise en charge limitée par une nomenclature restrictive et non adaptée), il est nécessaire de développer des unités identifiables de rééducation des brûlés en soins externes avec prise en charge par du personnel expérimenté, formé au traitement des brûlés si les établissements accueillant les centres des brûlés disposent du plateau technique d'un service de Médecine Physique et de Réadaptation.

Le développement de ce type d'unité permet la prise en charge de rééducation :

- masso-kinésithérapie et traitement des cicatrices,
- ergothérapie,
- appareillage rigide (confection et adaptation) et/ou souple (prise de mesures et confection de vêtements compressifs),
- douches filiformes préparant à la cure thermale.

Le médecin de MPR assurant une vacation en centre aigu, assure le suivi de ces patients par une consultation bimensuelle, en relation étroite avec le réanimateur, le chirurgien et l'équipe de rééducation, pour assurer une véritable stratégie thérapeutique.

Pour assurer une prise en charge efficace, l'équipe de rééducation doit pouvoir se composer de : - 1 MK (ETP) pour sept patients ; - 1 ergothérapeute (ETP) en rééducation pour quatorze patients et pour l'appareillage de l'ensemble des patients ; - 1 psychomotricien ; - 1 psychologue ; - 1 travailleur social ; - 1 esthéticienne. Cet effectif est calculé en temps thérapeutique individuel passé auprès du patient, et non sur les statistiques générées par la nomenclature, inadaptée en ce qui concerne les brûlés, compte tenu d'une prise en charge très chronophage.

Une telle prise en charge en soins externes permet aux patients résidant à proximité (< 70 km) de réintégrer plus rapidement leur domicile avec des soins de proximité de qualité.

Elle permet une meilleure coordination des soins, une réinsertion sociale et familiale plus rapide. La possibilité de reprise du travail avec soins permet aussi une réinsertion professionnelle plus facile, et par là même une diminution du coût social du brûlé.

Dans le cadre de la politique de maîtrise des dépenses de santé et de l'accréditation, le développement de telles structures tendant vers les réseaux de soins est indispensable.

Cet exemple de prise en charge se généralise dans toutes les villes de France disposant de structures hospitalières spécialisées dans le traitement des brûlés (centre aigu ou de rééducation).

Quand il a été nommé par le patient (ce qui est rare pour les patients marginaux), il est nécessaire que

le médecin traitant s'intègre dans la filière. Il est informé, par compte-rendu d'hospitalisation et courriers, des modalités du projet thérapeutique du brûlé (traitements, suivi, prise en charge sociale et psychologique, réinsertion socio-familiale et professionnelle...).

La filière de soins pour les brûlés graves, est organisée selon l'état clinique du patient. Ainsi, pendant son séjour en rééducation, il pourra être réorienté vers l'unité de chirurgie réparatrice pour un traitement précoce à visée fonctionnelle de complications cicatricielles invalidantes par un chirurgien spécialisé et effectuer ensuite un retour immédiat au centre pour poursuivre sa rééducation.

Pour les brûlés les plus graves, ce séjour pourra, à terme, être entrecoupé par un retour à domicile pour évaluer son potentiel de réadaptation ou par une cure thermale. Il est exceptionnel qu'un brûlé reste hospitalisé en MPR jusqu'à la fin du traitement. Il est des cas cependant où le brûlé adulte, isolé, rejeté par sa famille, refusé par des structures de moyen et long séjour ou psychiatriques, sans domicile et sans emploi, reste des mois voire années dans nos centres par manque d'établissements médico-sociaux.

VII - Indications

Il s'agit d'une pathologie complexe pouvant mettre en jeu le pronostic vital et nécessitant une prise en charge pluridisciplinaire. Les problèmes cicatriciels, orthopédiques, neurologiques et psychologiques peuvent survenir précocement et justifient l'importance des thérapeutiques physiques et psychologiques préventives.

La phase de soins de suite nécessite une surveillance médicale bien ciblée, des soins infirmiers, une rééducation et une réadaptation spécifiques.

Critères de prise en charge des brûlés en Médecine Physique et de Réadaptation

1) - Médicaux

- les brûlures superficielles ne nécessitent pas, en principe, d'hospitalisation en centre aigu spécialisé, a fortiori en Médecine Physique et de Réadaptation spécialisée. Mais un avis de brûlologue (chirurgien ou médecin de Médecine Physique) peut être envisagé selon la localisation et l'étendue de la brûlure.

- les brûlures profondes nécessitent une hospitalisation en Centre Aigu ou de Court Séjour puis en Médecine Physique et de Réadaptation spécialisée pour les brûlés :

- dès qu'il y a atteinte d'une zone vitale (face), fonctionnelle (membre supérieur, mains, thorax, face, cou, membre inférieur) ou particulière comme le périnée ;

- dès que la surface brûlée dépasse 10 % chez l'adulte, 5 % chez l'enfant et le sujet âgé.

Cas particulier des brûlures électriques : toute brûlure électrique nécessite une hospitalisation en centre aigu, mais seules celles qui présentent une complication neurologique (centrale ou périphérique) ou musculaire (amputation) devront être prises en charge en Médecine Physique et de Réadaptation.

2) - Psychosociaux

- les patients socialement défavorisés, ne pouvant assumer leurs soins, doivent être hospitalisés dans les services Médecine Physique et de Réadaptation pour éviter une aggravation des plaies ou des séquelles invalidantes et pour éviter une aggravation de leur conditions sociales.

- les patients psychiatriques présentant des brûlures graves, par tentative d'autolyse par exemple, sont admis dans ces services de MPR, où parallèlement aux soins infirmiers et de rééducation, la prise en charge psychiatrique est assurée.

VIII - Particularités

1) - Structures spécialisées : il existe en France métropolitaine dix neuf centres aigus spécialisés prenant en charge les brûlés (adultes et/ou enfants) et quatre dans les DOM-TOM. Dans la grande majorité des cas, ils ont développé avec les services de Médecine Physique et de Réadaptation, également spécialisés dans la prise en charge des brûlés, des filières de soins efficaces. Ceci se traduit par des thérapeutiques et une maîtrise des coûts optimales.

Le nombre de lits dans chaque catégorie de centres (aigus ou MPR) répond globalement aux besoins de la population. Mais, les variations importantes d'activité, en période estivale notamment, ne permettent pas toujours de répondre à la demande, les brûlés admis dans des structures aiguës éloignées réintègrent ensuite la filière locale. .

Au-delà des structures d'hospitalisation de Médecine Physique et de Réadaptation, il est absolument nécessaire que cette filière développe, avec les centres aigus, des moyens de suivi et de prise en charge ambulatoire en soins infirmiers et en rééducation à court et long termes.

Le traitement de rééducation ne peut se faire qu'avec une grande expérience des thérapeutes (médicaux et paramédicaux) et une grande rigueur. Il nécessite un personnel médical et paramédical en quantité suffisante justifiée par une prise en charge toujours individuelle particulièrement chronophage. Il doit être adapté fréquemment selon l'évolution cutanée et jusqu'à la maturation cicatricielle. Il faut donc envisager cette prise en charge sur 12 à 24 mois, parfois beaucoup plus en cas de soins "post-chirurgie réparatrice" nécessitant surveillance cicatricielle et appareillage, cette prise en charge pouvant alors s'échelonner sur plusieurs années.

2) - Développement et recherche : la rééducation des brûlés est une discipline jeune (30 ans) dont les grands principes s'appuient entièrement sur les sciences fondamentales. La connaissance, sans cesse approfondie, des mécanismes cellulaires de la cicatrisation des brûlures permet de prévenir de plus en plus les séquelles et d'en maîtriser l'évolution. Les améliorations de la réanimation, les innovations technologiques sont, elles aussi, en perpétuelles découvertes : maîtrise hémodynamique, respiratoire, hydroélectrolytique, infectieuse, nutritionnelle, cultures d'épiderme, derme artificiel et semi-artificiel, nouveaux pansements, prothèses d'expansion cutanées...

Elles obligent une adaptation des techniques de médecine de rééducation et justifient les larges pratiques pluridisciplinaires.

3) - Particularités des Enfants

Les critères de prise en charge, en MPR de l'enfant, reposent sur les mêmes principes que ceux de l'adulte, mais doivent tenir compte de particularités pédiatriques. La brûlure est plus fréquente (20% des brûlés ont entre 0 et 4 ans) et est source de séquelles plus graves, car la réparation cicatricielle se fait sur un mode plus inflammatoire que celle de l'adulte : le risque d'évolution vers une cicatrice pathologique est plus grand. Aux séquelles fonctionnelles et esthétiques, se surajoute le risque de perturbation de la croissance.

Pour prévenir les séquelles, les moyens thérapeutiques sont identiques à ceux de l'adulte, mais les indications sont plus larges : ainsi les immobilisations par plâtres ou orthèses, même prolongées, n'entraînent pas de raideur articulaire. Les paraostéoarthropathies sont rares. Les maladies thromboemboliques inexistantes jusqu'à la puberté. La maturation cicatricielle et la croissance demandent un suivi rapproché de l'appareillage de compression et de posture et exigent un personnel bien entraîné aux particularités de l'enfant (petites mains, morphologie).

Les séances de masso-kinésithérapie, ergothérapie, psychomotricité sont adaptées à l'enfant et privilégient les prises en charge sous une forme ludique.

Le service de MPR d'accueil doit, non seulement être spécialisé dans les brûlures, mais aussi en pédiatrie avec locaux adaptés (école ...) et personnels compétents (personnel soignant habitué aux enfants, éducateurs, enseignants ...). Pour les adolescents, la brûlure résulte souvent d'une conduite à risque : l'accompagnement à cet âge, notamment psychologique, par une équipe de médecine de l'adolescent, est préconisé.

L'enfant est un « être en devenir ». L'environnement psychologique et social est particulièrement pris en considération. L'implication des familles est indispensable pour obtenir une bonne compliance au traitement et l'hospitalisation en MPR est une période très utile pour écouter, soutenir et former l'enfant et sa famille.

23) - PERSONNES AGEES

I - Introduction

Du fait de l'accroissement de l'espérance de vie, il existe un important vieillissement de la population qui se traduit lors de la prise en charge médicale. Ainsi, 20 % des patients hospitalisés en urgence ont plus de 70 ans et 25 % des sujets de plus de 75 ans sont accueillis dans des services de médecine de courte durée ou court séjour.

II - Définitions

L'adulte âgé qui n'a pas de problématique gériatrique peut comme l'adulte jeune être rééduqué dans une structure de Médecine Physique et de Réadaptation "classique", mais l'avance en âge (plus de 75 ans), l'émergence de "sujets fragiles", d'une polypathologie, avec un risque de décompensation en cascade et d'évolution vers la dépendance vont nécessiter une prise en charge spécifique tant dans ses objectifs, modalités que moyens qui amènent à définir plus qu'une rééducation gériatrique, une Médecine Physique et de Réadaptation en Gériatrie.

Elle est exercée sous la responsabilité d'un médecin de Médecine Physique et de Réadaptation, coordonnant une équipe pluridisciplinaire. Elle peut s'inscrire au sein d'un établissement gériatrique ou en lien avec un service de Médecine Physique et de Réadaptation. Il est important de distinguer une structure ayant une vocation de Médecine Physique et de Réadaptation avec une activité centrée sur des personnes âgées et une structure de Soins de Suite Médicalisés apportant des soins de masso-kinésithérapie, voire d'ergothérapie dans le cadre d'une prise en charge non spécialisée.

II - Epidémiologie

Le vieillissement recouvre une grande disparité d'individus.

Les sujets vigoureux en bon état de santé, indépendants et bien intégrés socialement, c'est-à-dire autonomes d'un point de vue décisionnel et fonctionnel, représentent 45 à 50 % des plus de 75 ans.

Les malades dépendants en mauvais état de santé en raison d'une polypathologie chronique évoluée génératrice de handicap et d'un isolement social, représentent 10 à 15 % des plus de 75 ans ; plus de la moitié d'entre eux souffre de démence.

Les sujets fragiles : leur prévalence dépend de la prise en compte de la sévérité de l'incapacité :

- Après 75 ans, les sujets dont l'autonomie risque de se dégrader rapidement représentent 25 à 35 % des personnes âgées ; 12 % des plus de 75 ans perdent leur autonomie chaque année pour 1 AVQ (un acte de vie quotidienne) et deviennent fragiles.
- Chez les 65 à 75 ans vivant en milieu communautaire, la proportion n'est que de 6 à 8 %.
- La cohorte EPESE (500 000 sujets vivant dans le Sud aux USA), sur un échantillon d'âge moyen 78 +/- 5, retrouve 22 % de sujets âgés fragiles féminins et 17 % d'hommes.

A titre d'exemple dans la région Rhône-Alpes, les 65 ans et plus représentent 16 % de la population et les plus de 75 ans représentent 5 % de la population régionale. En 2020, on passera à 20 % pour les 65 ans et plus et à 9 % pour les plus de 75 ans. Soit une croissance entre 2000 et 2020 de 50 % des plus de 65 ans et de 80 % chez les plus de 85 ans (arrivée des générations du baby-boom). Si les 3/4 des 85 ans et plus vivent encore à domicile, en institution, 3 personnes sur 4 sont des femmes.

Entre 2000 et 2020, les 80 ans et plus augmenteront de 65 %. Chez les patients dépendants, ce sont les déficiences motrices qui toucheront 55 % des plus de 75 ans et les problèmes de mobilité seront les plus fréquents (cf. graphique).

Il émerge une population croissante de "plus de 75 ans", fragile, polypathologique, difficile à traiter du fait de ses incapacités dans les structures habituelles de soins de l'adulte monopathologique, et qui présente un risque accru d'entrée en dépendance qu'il faut prévenir et limiter à tout prix.

IV - Facteurs de spécificité

1 - La "fragilité" : plus encore que le vieillissement, facteur déterminant en raison de l'ensemble de ses conséquences au niveau des différents appareils et systèmes (cardio-vasculaire, musculaire, pulmonaire, métabolique, neurologique, etc...), c'est l'état de "fragilité" qui doit être repéré et pris en compte. La "fragilité" est un syndrome observé chez les sujets âgés non lié à une pathologie déterminée, mais dû à une réduction multi-systémique des réserves physiologiques et d'un amenuisement de l'efficacité des systèmes assurant l'homéostasie du milieu intérieur, limitant les capacités d'adaptation et d'anticipation au stress et au changement d'environnement. Il existe un état de "fragilité" si le sujet présente plus de 4 marqueurs sur 9 décrits (incapacité, thérapeutiques multiples, âge élevé, aide à domicile, fonctions supérieures et état thymique perturbés, état somatique à problème, instabilité posturale, antécédents d'hospitalisation, solitude).

2 - La polypathologie : elle est habituelle, source de déséquilibres rapides et de décompensations en cascade, nécessitant une prise en charge thérapeutique adaptée, mais aussi une hiérarchisation de ces différentes atteintes et de leur prise en compte.

3 - Les troubles cognitifs : ils sont fréquents, constituent l'une des particularités de demain de la population vieillissante sachant que l'espérance de vie moyenne des patients porteurs de démence type Alzheimer se situe entre 8 et 12 ans, et posent le problème des modalités de prise en charge surtout pour des techniques rééducatives faisant appel à une dynamique volontaire du patient, et face bien sûr aux objectifs d'une autonomie fonctionnelle.

4 - L'isolement : social et / ou familial, il est fréquent et constitue parfois une cause d'hospitalisation, souvent une cause d'institutionnalisation (conjoint disparu, ou handicapé, enfants éloignés ou âgés, etc...).

V - Objectifs et prise en charge

Les objectifs principaux de la Médecine Physique et de Réadaptation en Gériatrie sont comme pour la

personne adulte plus jeune, de mettre en place les moyens d'une récupération maximum et/ou d'une suppléance aux incapacités fonctionnelles séquellaires. Dans le cas des personnes âgées, les facteurs de risques d'entrée en dépendance nécessitent surtout de "hiérarchiser" les objectifs :

- la prévention constitue le premier objectif de la prise en charge avec la mise en place des moyens thérapeutiques, humains, techniques pour limiter les risques et les conséquences d'une immobilisation.

- la récupération motrice et fonctionnelle ou la suppléance constituent l'étape à moyen terme pour permettre le maintien ou le retour à une autonomie équivalente à l'état antérieur ou en tous les cas la meilleure en fonction des déficiences initiales pour limiter autant que possible l'institutionnalisation.

VI - Prise en charge initiale

* Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation intervient à cette phase primaire ou aiguë, lors du séjour en service de soins de courte durée, qui est souvent le lieu de déstabilisation des états fragiles, pour :

- informer, mettre en place les techniques ou procédures de rééducation, intégrées au soins habituels, permettant de limiter au maximum le syndrome d'immobilisation et ses conséquences en agissant le plus précocement dans les heures qui suivent l'immobilisation (nursing, postures, entretien articulaire et musculaire, etc....) ;

- évaluer à l'aide d'outils d'évaluation adaptés la sévérité des atteintes et leur conséquences motrices, cognitives et fonctionnelles (Index de Katz, MIF, MMSE, Index de Lawton, etc....), le retentissement psychologique et l'environnement social et familial (AGGIR) ;

- organiser à cette phase l'orientation du suivi en collaboration avec l'équipe du service et la famille (retour à domicile, suivi ambulatoire, suivi en hospitalisation de jour ou hospitalisation complète au sein d'un service de Soins de Suite de spécificité Médecine Physique et de Réadaptation Gériatrique ou d'un service de Soins de Suite Médicalisés, placement en établissement d'hébergement pour personnes âgées dépendantes (EHPAD) : maison de retraite, ou service de soins de longue durée), utiliser les réseaux existants pour favoriser les liens ville-hôpital et améliorer la coordination.

* L'orientation s'effectuera :

- dans un service de Médecine Physique et de Réadaptation ou une unité de Médecine Physique et de Réadaptation en Gériatrie si la pathologie principale constitue une indication de Médecine Physique et de Réadaptation, si le sujet est apte sur le plan physique et cognitif à suivre un programme de rééducation adapté à sa pathologie (en temps, en intensité et en participation) et si son état justifie une surveillance médicale ;

- dans un service de Soins de Suite à orientation gériatrique si le sujet présente une polypathologie incompatible avec un programme de rééducation, et/ou une déficience cognitive sévère

rendant impossible sa participation à la rééducation, et/ou une intolérance à l'effort durable du fait d'un état cardiorespiratoire particulièrement sévère (moins d'une heure de soins de rééducation/jour), avec toutefois la nécessité de bénéficier de soins de masso-kinésithérapie et / ou d'ergothérapie pour limiter la dépendance ;

- à domicile si l'état clinique le permet, ne justifiant pas une surveillance médicale quotidienne, si les soins de rééducation peuvent être envisagés par le secteur libéral ou en hôpital de jour et surtout si l'environnement humain, social et architectural l'autorise, et enfin si le sujet le souhaite.

VII - Prise en charge secondaire

A cette phase les techniques de Médecine Physique et de Réadaptation jouent un rôle plus ou moins important selon l'organisation et les moyens de rééducation et de réadaptation des Soins de Suite.

* La prise en charge de Médecine Physique et de Réadaptation doit permettre :

- de mettre en place les différentes techniques usuelles de la rééducation et réadaptation fonctionnelle afin de limiter les déficiences, les incapacités fonctionnelles et de favoriser la récupérations de ces déficiences, d'en limiter le retentissement en terme de dépendance (masso-kinésithérapie, ergothérapie, orthophonie, psychomotricité, appareillage, neuropsychologie, etc...). La prise en charge rééducative est pluridisciplinaire, mettant en jeu au moins deux techniques de rééducation, coordonnées par un médecin de Médecine Physique et de Réadaptation ;

- d'associer les modalités cliniques de prévention et la surveillance médicale quotidienne en raison des risques et des décompensations rapides pouvant être liées à la fragilité des sujets (souvent dénutris, présentant une fonte musculaire, polymédiqués...).

- de mettre en œuvre les moyens sociaux, au sein du service et dans l'environnement pour prévoir une solution sociale adaptée vers un retour au domicile ou une structure d'accueil en fonction de l'état fonctionnel prévisible, de l'éventuel isolement familial ou social.

* Cette prise en charge doit être :

- modulée en prenant en compte la co-morbidité et les évaluations successives de l'autonomie de l'état antérieur. Cette modulation exige des projets à court terme, régulièrement réévalués selon les progrès, mais aussi les risques d'aggravation, de récurrence ou de complications intercurrentes ;

- personnalisée en gérant la fatigabilité, ce qui amènent les différents intervenants de rééducation (kinésithérapeutes, ergothérapeute, orthophonistes, etc...) à envisager des séances répétées et de courte durée et à s'articuler avec l'équipe de soins infirmiers pour respecter les temps de repos ;

- mise en œuvre non seulement par les paramédicaux selon leur compétence propre (orthophoniste pour les troubles de déglutition, ergothérapeute par rapport à l'autonomie de vie quotidienne, neuropsychologique pour suivi cognitif, etc...), mais aussi l'équipe de soins infirmiers

notamment dans le suivi de la continence, des problèmes alimentaires (la dénutrition est une constante chez les sujets âgés porteurs de fracture du col récemment opérée en lien avec les diététiciens), du lever ou de la verticalisation, etc., ..;

- coordonnée par l'ensemble de l'équipe en accord avec le patient et sa famille et selon les projets envisagés. Les réunions de synthèse, l'écoute des patients, la prise en compte de leurs difficultés psychopathologiques pour leur laisser le temps de réinvestir le soin et les possibilités d'adhérer à leur traitement et leur rééducation sont indispensables. L'ensemble des intervenants de soins doit échanger sur les pratiques. L'apport d'un psychologue sur les cas difficiles (dépression sévère, troubles du comportement) est souvent indispensable ;

- préventive et éducative pour le patient, son environnement humain et familial et pour l'ensemble de l'équipe sur certaines techniques ou matériels (utilisation de matériel de type attelles ou fauteuil roulant, conseils par rapport à l'équilibre, à la prévention des chutes fréquentes à cet âge, à l'autonomie de vie quotidienne, à la verticalisation, aux transferts, à la marche et aux aides techniques nécessaires) ;

- adaptée à la lenteur d'une récupération motrice, sensorielle, sensitive, cognitive et parfois limitée en raison des conditions du vieillissement. Ceci exige souvent des prises en charge de plus longue durée en hospitalisation et la mise en place de moyens d'entretien dans le suivi.

* Les moyens de la Médecine Physique et de Réadaptation :

Ils sont identiques pour la personne âgée à ceux nécessaires à toute structure de Médecine Physique et de Réadaptation. La prise en charge doit être pluridisciplinaire, coordonnée par un médecin de Médecine Physique et de Réadaptation, et faire appel aux kinésithérapeutes, ergothérapeutes, orthophonistes, podologues, neuropsychologues, psychomotriciens, psychologues, assistants sociaux et orthoprothésistes. Les mêmes moyens techniques sont également nécessaires.

VIII - Prise en charge tertiaire

De nombreuses affections constituent des causes d'incapacités fonctionnelles pour le sujet âgé et vont être la cause d'une institutionnalisation compte tenu de la dépendance, de la fragilité, des risques ressentis par les soignants et la famille. Cependant l'objectif du retour à domicile doit toujours être envisagé, en sachant parfois y mettre le temps en collaboration avec les services de soins à domicile, les réseaux, le médecin traitant, les différents services d'aide à domicile et services sociaux extérieurs et surtout l'environnement familial.

Le lien avec le milieu extrahospitalier est important avant de faire le projet et le plan d'aide. Il permet d'établir : l'importance des données sur la vie antérieure à l'hospitalisation ; l'avis des éventuels intervenants au domicile ; la pérennité des interventions et les possibilités de les augmenter ; les liens familiaux et les capacités d'aide car tout ceci n'est pas toujours exprimé objectivement par le patient ou la famille.

* Le retour à domicile :

C'est l'objectif de toute prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation. Ce retour à domicile doit s'envisager en concertation avec la famille, le patient, l'environnement social (l'assistant social gère les côtés financiers et humains en lien avec le médecin, les organismes de paiement, les structures sociales proche du domicile) et bien sûr médical (médecin traitant et intervenants des soins. Le lien avec l'extrahospitalier permet de préparer la sortie et de coordonner les interventions.

Il est mis en place par différents moyens :

- des visites du domicile ou du lieu de résidence, effectuées conjointement par ergothérapeute - famille - malade pour optimiser les conditions du retour ;
- des sorties thérapeutiques permettant de déterminer les besoins techniques et aides humaines et le seuil de tolérance des aidants ;
- l'organisation dans les cas plus lourds d'une prise en charge dans un réseau, ou un Service de Soins Infirmiers à Domicile (SSIAD).

Dans tous les cas il ne peut avoir lieu que lorsque toutes les interventions et aides sont mises en place

* Le placement en institution :

Un placement en établissement assurant l'hébergement des personnes âgées dépendantes peut être cependant nécessaire lorsque le retour à domicile n'est pas possible (dépendance, nécessité de soins, insuffisance de l'environnement social et familial, etc...).

Le choix de la structure est guidé par le degré de dépendance et le niveau de soins nécessaire (maison de retraite, établissement d'hébergement pour personnes âgées dépendantes (EHPAD) ou soins de longue durée), mais aussi par le souhait du patient, l'environnement familial (critère géographique) et les possibilités de financement du patient et de sa famille si ce sont ses enfants (aides possibles, obligation alimentaire vis à vis des descendants, etc...). Ceci implique donc un temps pour une analyse approfondie de la situation et une négociation souvent difficile. De plus l'entrée dans un établissement pour personnes âgées dépendantes est presque toujours synonyme d'attente. Pour un placement "réussi" il faut une adéquation parfaite entre les besoins et les possibilités de la personne et la capacité de la structure à les satisfaire.

* Les modalités de la prise en charge :

- l'hospitalisation complète est la modalité la plus habituelle après l'épisode aigu ;
- la structure d'hôpital de jour permet de poursuivre la prise en charge malgré le retour à domicile, d'effectuer la transition lors du retour à domicile, de poursuivre une prise en charge plus longuement, ce qui est souvent nécessaire chez ces patients nécessitant une phase de réadaptation plus intense et quasi obligatoire (adaptation de l'environnement, mise en place des aides techniques et des aides humaines, éducation et technique de prévention, accompagnement d'un projet à plus long terme,

etc....). L'hôpital de jour peut être proposé dans certains cas si l'état clinique le permet afin d'offrir à un sujet qui a pu rentrer chez lui d'associer deux ou plusieurs techniques de rééducation difficiles à effectuer dans le secteur libéral (ergothérapie par exemple) ;

- les soins ambulatoires effectués par le secteur libéral sont également nécessaires pour le maintien des acquis, et envisagés essentiellement pour la masso-kinésithérapie libérale au domicile et l'orthophonie.

IX - Suivi

Il doit être coordonné avec le médecin traitant et l'ensemble des intervenants libéraux à domicile. Il consiste à :

- programmer une rééducation d'entretien au domicile nécessaire pour maintenir les acquis ;
- envisager des bilans réguliers en rapport avec le maintien ou la perte de l'autonomie. Des séjours en hospitalisation de jour peuvent s'avérer utiles dans les pathologies chroniques (AVC, paraplégie, Parkinson, dégénérescence cortico-basale ou Parkinson+, ...). Ceci permet aussi de mettre en œuvre des moyens difficiles à réaliser ou non pris en charge en libéral (ergothérapie, orthophonie, pédicurie) ;

- permettre des adaptations thérapeutiques, faire bénéficier des nouvelles techniques (toxine botulique par exemple) et développer des aides sociales, humaines, afin de soutenir le patient et sa famille en cas de difficultés et de maintenir des soins difficiles en libéral.

X - Développer les moyens de dépister les déficiences et incapacités

Comme on l'a vu, la prévention de la dépendance, le maintien à domicile en santé, vont être des enjeux majeurs pour la population âgée de ce début de 21ème siècle. Cela est conditionné par :

- la mise en place de consultations d'évaluation de MPR gériatrique pour dépister les sujets en situation de vulnérabilité et de fragilité est une nécessité.

- le développement des moyens des structures d'hôpital de jour doit permettre de poursuivre des programmes d'évaluation, programmation par une activité pluridisciplinaire, et de proposer des plans d'action tout en se coordonnant avec le secteur libéral.

- la nécessité d'approfondir l'évaluation, la recherche, la réadaptation dans des structures de MPR gériatriques spécifiques pour les cas les plus difficiles..

- l'augmentation de l'offre rééducative en requalifiant certaines unités de soins de suite gériatriques vers une spécificité rééducative doit être envisagée notamment pour améliorer demain les déficiences motrices et les problèmes de mobilité qui seront au premier plan de la dépendance.

XI - Difficultés particulières

1 - La durée de la prise en charge : elle est liée à deux critères essentiels qui sont la gravité des

pathologies en cause dans la prise en charge rééducative et l'adéquation de l'orientation aux besoins et possibilités du patient.

2 - Le placement : il est difficile, source d'attente liée à la recherche de la structure d'accueil adéquate et liée à l'implication financière du patient et de ses descendants (obligation alimentaire). On rappelle qu'un placement gériatrique justifie de la part du patient et/ou de sa famille des sommes mensuelles importantes couvertes très partiellement par les prestations spécifiques.

TROISIEME PARTIE

**LES CRITERES DE PRISE EN CHARGE SELON
DIFFERENTES PATHOLOGIES CHEZ L'ENFANT**

SPECIFICITE DE LA PRISE EN CHARGE DE L'ENFANT

A. La prise en charge en MPR de l'enfant est justifiée dans 3 types de situations :

- Dans les suites immédiates d'affections aiguës réversibles justifiant une rééducation intensive de durée courte (par exemple : chirurgie orthopédique ou thoracique).

- Dans un contexte de déficiences et d'incapacités durables, nécessitant une rééducation intensive et prolongée ; par exemple : suites de réanimation complexe, traumatisme crânien, coma, polyradiculonévrite, AVC, lésion médullaire, brûlures étendues...

- Dans le cadre de pathologies chroniques génératrices de situation(s) de handicap, infirmité motrice cérébrale, maladies neuro-musculaires, spina bifida, polyhandicap, amputation congénitale de membre, arthrogrypose,....

Le parcours de soin de l'enfant est différent dans ces trois situations :

- Dans les suites d'affections aiguës génératrices de situation temporaire de handicap, l'enfant initialement hospitalisé en soins de courte durée (réanimation, chirurgie...) sera ensuite transféré dans un centre de Médecine Physique et de Réadaptation pédiatrique (MPR) (où la scolarité est mise en œuvre dès que possible), puis retournera à domicile.

- Dans les situations de pathologies longues ou chroniques génératrices de handicap, l'enfant et sa famille auront recours à la MPR pédiatrique tout au long de la croissance, pour

- une évaluation des déficiences et des incapacités,

- des propositions de prises en charge adaptées (traitements médicaux, rééducations, appareillage, programmes chirurgicaux...),

- une évaluation des situations de handicap rencontrées par l'enfant et sa famille, sur les plans architectural, financier, scolaire,

- des propositions d'aménagement de l'environnement, de médiation par rapport à l'environnement scolaire, d'orientation vers un établissement plus adapté.

En effet, une des particularités du parcours de soins de l'enfant en situation de handicap moteur est la multiplicité des partenaires professionnels impliqués dans sa prise en charge.

Pour favoriser l'évolution de l'enfant dans sa famille, la rééducation et les soins sont coordonnés par des structures telles que CAMSP (Centres d'Action Médico-Sociale Précoce), pour les enfants de moins de 6 ans, des SESSAD handicap moteur (Services d'Education Spécialisée et de Soins à Domicile), d'équipe mobile quand elles existent ou de service hospitalier de rééducation pédiatrique. Il peut s'agir également d'établissements pour enfants et adolescents polyhandicapés ou de Centres d'Education Motrice.

La famille de l'enfant est par nature au cœur de la prise en charge, au carrefour du soin, de la scolarisation, mais également des procédures de compensation du handicap. Plus le handicap est important, plus la famille a besoin d'être soutenue dans la coordination de prise en charge de l'enfant. Cette coordination a lieu à deux niveaux : au quotidien par des acteurs locaux et régulièrement par des professionnels de référence dont font partie les médecins de MPR pédiatrique.

Cependant, les services de MPR pédiatrique sont très inégalement répartis sur le territoire, et leur localisation ne répond pas toujours aux exigences actuelles de proximité avec les familles, pour des raisons essentiellement historiques (développement récent de la Médecine Physique et de Réadaptation Pédiatrique, évolution d'établissements pédiatriques autrefois consacrés à d'autres types de prise en charge).

B. Spécificité de la prise en charge en MPR pédiatrique du fait du développement de l'enfant

1. Connaissance de l'état antérieur

Pour toutes les pathologies acquises, la connaissance de l'état de l'enfant antérieur à la lésion est indispensable pour une prise en charge adaptée : dynamique propre de l'enfant par rapport aux apprentissages scolaires, développement psychomoteur, place dans la famille... La lésion peut infléchir chacun de ces axes. Cette évaluation est particulièrement importante lorsqu'une procédure d'indemnisation est engagée.

2. Croissance somatique

Un enfant présentant une déficience motrice (qu'elle qu'en soit l'origine) a besoin d'une surveillance particulière tout au long de sa croissance, en particulier sur le plan neuro-orthopédique ; ce suivi est effectué par le pédiatre et/ou par un médecin de MPR, pour une prise en charge adaptée dès que besoin.

3. Développement psycho-cognitif

Le développement psycho cognitif de l'enfant en situation de handicap est particulier :

- soit parce que la pathologie présentée comporte des spécificités sur le plan cognitif (cérébro-lésion acquise, paralysie cérébrale...). Ces spécificités vont modifier les processus d'apprentissages ; une évaluation professionnelle des capacités de l'enfant lui permettra de développer au mieux son potentiel. Cette évaluation peut être proposée en service de Médecine Physique et de Réadaptation comportant neuro-psychologue, psycho-motricien, ergothérapeute, psychologue clinicien.
- soit par retentissement : le développement de l'enfant est façonné par sa place particulière dans la famille et dans la fratrie, par l'inquiétude parentale dont il peut être l'objet, par le regard que porte la famille élargie sur sa situation. Aussi il est quelquefois nécessaire de soutenir l'enfant, ses frères et

sœurs, ses parents, à différents moments : annonce du diagnostic, (surtout quand il s'agit d'une lésion brutale), progression de la dépendance (maladies évolutives), ou périodes de mutation (adolescence). L'enfant et sa famille ont besoin de pouvoir dire la situation ressentie, leurs inquiétudes (face à la situation actuelle ou à l'avenir), et de valider leurs représentations du handicap avec des tiers.

Dans tous les cas, un suivi du développement psycho-cognitif de l'enfant permet de repérer les situations « à risque » (incompréhension du milieu scolaire face aux troubles présentés, déséquilibre au sein de la famille), d'identifier les capacités et difficultés de l'enfant, de mettre en place les étayages nécessaires (sur le plan rééducatif ou éducatif). Ce suivi a pour objectif de d'éviter la majoration ou de limiter le développement de troubles comportementaux.

C. MPR pédiatrique et accès à l'autonomie

1. Triangulation enfant/parents/équipe MPR

Permettre à chaque personne d'accéder à la meilleure autonomie possible compte tenu de ses déficiences et incapacités est un objectif de prise en charge en MPR qui résonne particulièrement en MPR pédiatrique.

L'enfant dépend de ses parents, en fonction de son âge, pour les actes élémentaires de la vie quotidienne, pour son accès au logement, à la nourriture, à la scolarité, à l'éducation... Il a besoin du cadre parental, familial, social, pour explorer le champ des possibles sur les plans physiques, psychiques, cognitifs, et trouver les bornes, les limites structurantes pour sa vie adulte à venir.

La maladie, l'accident, viennent obérer cette perspective naturelle d'accès à l'autonomie et peuvent au contraire ramener l'enfant et sa famille vers un besoin de prise en charge, vers une dépendance plus grande de l'enfant vis-à-vis de l'adulte. La prise en charge initiale en cours séjour peut aussi ramener les parents à une position de dépendance vis-à-vis des spécialistes médicaux.

Dans ce contexte, l'objectif d'une reprise progressive d'autonomie n'est pas évident. Il peut être l'objet de résistances, voire de conflits entre les équipes MPR et les parents, conflits qu'il est souhaitable de « déminer » grâce à une supervision.

En effet, l'enfant comme l'adulte ne peut progresser au mieux que s'il adhère à son programme de rééducation et de réadaptation, et s'il perçoit ses parents et l'équipe MPR bien en phase. Le programme et ses objectifs doivent être discutés avec les parents, et présentés à l'enfant en tenant compte de son âge et de ses éventuels troubles cognitifs.

Accompagner l'enfant vers l'autonomie à l'âge adulte est le but ; si les déficiences et incapacités ne permettent pas l'accès à une vie autonome, l'objectif est de transférer peu à peu la situation de dépendance vers des adultes qui ne sont pas les parents de l'enfant.

Pour préparer les enfants les plus dépendants et leur famille à ce devenir, il est souhaitable de mettre régulièrement en œuvre des séjours de répit. La prise en charge à domicile va souvent de pair avec

une focalisation extrême de la famille autour de l'enfant en situation de handicap. Même si cette situation est compréhensible, elle est à terme délétère pour la cellule familiale, le couple, les frères et sœurs. Aussi est il essentiel de proposer des séjours d'accueil temporaires à l'enfant, permettant à la famille de prendre un peu de répit et à l'enfant de découvrir un nouvel environnement.

En pratique, c'est le degré de médicalisation de l'enfant qui guide les possibilités d'accueil temporaire : si l'enfant est dépendant sur le plan respiratoire, seul un établissement de santé pourra l'accueillir temporairement (même si l'objectif premier de prise en charge dans le service est le répit de la famille).

2. Scolarité et socialisation de l'enfant en situation de handicap

L'enfant présentant une pathologie provoquant un handicap temporaire ou définitif a besoin de poursuivre une scolarisation, dont les objectifs restent :

- apprentissages scolaires
- socialisation avec des enfants de sa classe d'âge
- expérimentation d'un lieu de vie autre que le milieu familial.

La loi du 11 février 2005 rappelle avec force le droit à la scolarité de tout enfant en situation de handicap, et son inscription de droit à l'école de son quartier.

Quand l'enfant vit à la maison la scolarisation est souhaitée dans l'école de son quartier avec l'aide éventuelle d'un Auxiliaire de Vie Scolaire, dans le cadre d'un Projet Personnel de Scolarisation (PPS).

En pratique, l'enfant hospitalisé en MPR accède le plus souvent à une scolarité adaptée à partir de l'établissement dans lequel il séjourne. L'insertion ou la réinsertion dans son école est aidée par un lien entre l'enseignant du centre de MPR et les enseignants de l'enfant ; l'enseignant du centre de MPR peut être amené à participer au Projet Personnel de Scolarisation de l'enfant.

Dans les situations de handicap au long cours, la scolarisation peut être facilitée par l'intervention d'un Service d'Education Spéciale et de Soins à Domicile (SESSAD) ou d'un Centre d'Action Médico-Social Précoce (CAMSP) pour les plus jeunes) comportant une équipe pluri-disciplinaire qui va faire le lien avec les enseignants, la famille, et mettre en œuvre certaines rééducations nécessitées par l'état de l'enfant.

Lorsque la scolarisation en milieu ordinaire n'est pas possible, l'enfant est orienté vers une structure adaptée qui répond aux mêmes objectifs (apprentissage, socialisation avec des enfants de sa classe d'âge, expérimentation d'un lieu de vie autre que le milieu familial). Il peut s'agir d'un centre d'éducation motrice (CEM), d'un institut d'éducation motrice (IEM), d'un institut médico-éducatif (IME). Chaque fois que c'est nécessaire, le lien sera fait entre l'équipe MPR et l'école ou la structure qui accueille l'enfant.

3. Les associations de parents

Les parents d'enfants en situation de handicap se sont depuis longtemps constitués en associations pour faire entendre leur voix. La participation des usagers et des représentants des usagers aux instances de réflexion et de décision est maintenant inscrite dans les textes de référence¹ (un quart des postes de la commission exécutive des maisons départementales du handicap est prévu pour les représentants des associations de personnes handicapées).

Les associations de parents sont des partenaires des services de MPR pédiatriques : elles contribuent à rompre l'isolement des parents d'enfant en situation de handicap, permettent un lien entre parents d'enfants présentant des pathologies similaires, mettent quelque fois en place une pair-émulation, peuvent jouer un rôle de tiers entre l'équipe MPR et les parents, favorisant l'autonomie des parents face à l'équipe médicale.

Certaines associations contribuent et/ou financent des consultations pluri-disciplinaires, des programmes de recherche, développent des modes d'accueil innovants, organisent des séjours de vacances adaptés aux enfants en situation de handicap.

Pour développer une autonomie optimale compte tenu de ses déficiences, l'enfant a besoin :

- d'avoir accès à une (des) équipes de professionnels compétents dans le champ de son handicap, au quotidien, et en centre de référence.
- d'avoir accès à un lieu de scolarité et/ou de socialisation
- de bénéficier d'une cellule familiale étayée par rapport aux répercussions du handicap

D. Modalités de prise en charge en MPR

1. Les consultations classiques

2. Les consultations pluridisciplinaires ont l'avantage de réunir en un même lieu et dans un temps réduit les conditions d'une expertise médicale et paramédicale qui permettent de faire le point et d'ajuster le projet médical. La présence des familles, des membres de l'équipe médico-éducative qui connaissent bien l'enfant facilite la compréhension mutuelle des difficultés de terrain et la discussion des solutions envisageables.

3. L'hospitalisation de jour

Lorsqu'il est nécessaire que différents professionnels reçoivent l'enfant, celui-ci peut être pris en charge en hospitalisation de jour, suivi d'un temps de synthèse permettant de poser les principaux éléments d'évaluation et les perspectives de prise en charge.

¹ LOI n° 2005-102 du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées, Circulaire DHOS/O n° 2004-101 du 5 mars 2004 relative à l'élaboration des SROS de troisième génération.

4. *L'hospitalisation complète ou de semaine*

Lorsque l'état de l'enfant requière une rééducation très intensive, des soins de haute technicité, une surveillance médicale rapprochée, l'enfant est hospitalisé en hospitalisation complète, transformée dès que possible en hospitalisation de semaine, puis en hospitalisation de jour.

5. *L'équipe mobile MPR*

Pour la réadaptation, la prise en charge par une équipe mobile de MPR permet de rencontrer l'enfant, sa famille, les soignants, les enseignants dans leur environnement et de coordonner au mieux les interventions des professionnels autour du projet de vie de l'enfant.

E. Moyens d'une prise en charge en MPR pédiatrique

Les moyens de la prise en charge en MPR pédiatrique sont détaillés en moyens humains et techniques et organisation de la prise en charge.

- Unité ou service de Médecine Physique et de Réadaptation avec des moyens spécifiques :

- professionnels : médecin de MPR, masso-kinésithérapeute, orthophoniste, ergothérapeute, orthoptiste, psychomotricien, psychologue et neuropsychologue, assistant de service social, instituteur spécialisé, éducateur spécialisé et éducateur sportif ;

- techniques : plateaux techniques de masso-kinésithérapie et d'ergothérapie, physiothérapie, balnéothérapie, gymnases, salle et matériel d'appareillage, local de démonstration d'aides techniques, éventuellement laboratoire d'analyse du mouvement.

L'organisation de la prise en charge est déclinée après rencontre des professionnels ayant vu l'enfant et de sa famille : cette rencontre a pour objet de faire la synthèse des observations des professionnels, des questions de la famille et de l'enfant, et de proposer un parcours de prise en charge cohérent à l'enfant et à sa famille.

- Plateau technique court-séjour, comportant radiologie, laboratoire, explorations fonctionnelles.

- Prise en charge en MPR pédiatrique coordonnée avec d'autres spécialités, en fonction des situations

- Pédiatres
- Chirurgiens orthopédiques (chirurgie neuro-orthopédique, chirurgie multisites) et chirurgiens plasticiens (brûlures, escarres...)
- Neurochirurgiens et spécialistes de la spasticité
- Pneumologues et réanimateurs
- Gastro-entérologues et spécialistes de la nutrition entérale
- Rhumatologues pédiatriques

- Endocrinologues,
- Ophtamologues et neuro-ophtalmologistes
- Pédiopsychiatres
- ORL et spécialistes des troubles de la déglutition
- Radiologues pour la réalisation de protocoles adaptés
- ...

Une place particulière doit être faite à la prise en charge de la douleur chez l'enfant en situation de handicap : plus la communication verbale est limitée, plus l'appréciation de la douleur requière vigilance et formation spécifique des soignants pour une prise en charge adaptée.

Après avoir envisagé les types de situations cliniques justifiant une prise en charge en MPR pédiatrique, les spécificités de cette prise charge en lien avec le développement de l'enfant, les conditions de l'accès à l'autonomie et les modalités de prise en charge en MPR, nous allons citer les groupes de pathologies justifiant une prise en charge en MPR pédiatrique, et détailler certaines :

- Paralysie cérébrale (infirmité motrice cérébrale)
- Polyhandicap
- Spina bifida (lésions médullaires)
- Lésion cérébrale acquise (traumatique, vasculaire, tumorale, infectieuse)
- Troubles spécifiques des apprentissages
- Affections neuromusculaires,
- Scoliose
- Arthrite chronique juvénile,
- Ostéogenèse imparfaite
- Hémophilie
- Paralysies obstétricales du plexus brachial
- Agénésies et malformations des membres

24) LA PARALYSIE CEREBRALE

I - Définitions et généralités

Selon un travail collectif rédigé sous la direction de l'équipe du pavillon de l'Escale à Lyon, « la paralysie cérébrale (PC) est définie au sens de « cerebral palsy » (CP) des Anglo-Saxons comme un ensemble de troubles du mouvement et/ou de la posture et de la fonction motrice, ces troubles étant permanents mais pouvant avoir une expression clinique changeante dans le temps et étant dus à un désordre, une lésion ou une anomalie non progressive d'un cerveau en développement ou immature.

Le terme de PC regroupe donc tous les enfants et adultes ayant une atteinte motrice en lien avec une atteinte cérébrale non évolutive, quelles que soient leurs capacités intellectuelles et l'étiologie de l'atteinte cérébrale. Ce terme regroupe ainsi l'infirmité motrice cérébrale (IMC) et l'Infirmité Motrice d'Origine Cérébrale (IMOC). En présence d'une évolution atypique, pouvant faire évoquer par exemple une maladie progressive, il convient de remettre en cause ce diagnostic.»

Compte tenu de l'association fréquente de la déficience motrice à d'autres déficiences chez les personnes atteintes de PC, il est nécessaire de définir la population des sujets avec PC en termes de type de déficience motrice, mais aussi en termes de type de déficience(s) associée(s).

Tardieu a défini il y a 35 ans l'infirmité motrice cérébrale (IMC) comme un trouble moteur prédominant et non évolutif dû à une lésion cérébrale pouvant s'accompagner d'atteintes sensorielles et d'atteintes partielles des fonctions supérieures à l'exception d'une déficience intellectuelle (Tardieu 1969).

Le terme IMOC (Infirmité Motrice d'Origine Cérébrale) a des acceptions différentes selon les auteurs. Soit il s'applique aux enfants ayant de moins bonnes performances intellectuelles, soit il regroupe à la fois les enfants dont l'intelligence est conservée et ceux présentant une déficience intellectuelle.

Nous évoquons dans ce chapitre l'ensemble des enfants porteurs d'une paralysie cérébrale, qu'ils présentent ou non une altération des capacités intellectuelles, mais la question des enfants polyhandicapés (enfant présentant un handicap grave à expression multiple motrice et mentale et entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation,) sera traitée dans un chapitre à part. Le polyhandicap peut représenter le gradient de sévérité maximale de la paralysie cérébrale mais être dû aussi à des troubles graves de la personnalité, des maladies métaboliques, des affections neurologiques dégénératives, des affections acquises traumatiques, tumorales ou infectieuses.

La fréquence parmi les naissances est environ de 2/1000. Le nombre d'enfants porteurs de paralysie cérébrale avoisine les 35 000 à 40 000 en France avec 1 500 nouveaux cas par an. Ceci représente environ 60 % des enfants handicapés moteurs.

La paralysie cérébrale entraîne des déficiences neurologiques variables dans leur type, leur localisation et leur intensité nécessitant le plus souvent une prise en charge rééducative complexe et prolongée justifiant la coordination par un médecin de Médecine Physique et de Réadaptation.

Rappels physiopathologiques

25 % des étiologies restent inconnues.

Les causes des lésions neurologiques sont variables selon la période de survenue :

- pendant la grossesse : infection materno-fœtales, AVC...

- la prématurité (avant 37 semaines d'aménorrhée) reste une des causes principales d'infirmité motrice cérébrale. Les séquelles neuro-cognitives plus frustes, les instabilités psychomotrices et autres troubles du comportement sont cependant à surveiller afin d'orienter rapidement les parents vers les prises en charge appropriées.

- souffrance fœtale aiguë à terme.

- dans la période post-natale (au cours des deux premières années) : les causes sont extrêmement diverses : les syndromes de Silverman, les noyades, les TC sont de plus en plus fréquents. Les causes infectieuses (méningites, méningo-encéphalites herpétiques,...) sont également régulièrement retrouvées.

Les principaux tableaux cliniques sont polymorphes et associent :

* un déficit moteur

- **quadriplégie** : atteinte globale associant le plus souvent une hypotonie axiale et une hypertonie des 4 membres.

- **diplopie** : associant insuffisance de commande motrice et spasticité, prédominant aux membres inférieurs (syndrome de Little).

- **hémiplopie** : atteinte hémicorporelle.

- **triplégie** : atteinte des deux membres inférieurs et d'un membre supérieur.

* une atteinte de type :

- **spastique** : unilatérales ou bilatérales. Elles représentent la grande majorité des PC, autour de 85%. La PC spastique est caractérisée par une augmentation du tonus, des réflexes pathologiques, par exemple hyperréflexie, et des signes pyramidaux, par exemple signe de Babinski. L'hypertonie est classée dans la spasticité.

- **ataxique** : les formes ataxiques, souvent associées à une hypotonie qui représentent environ 5% des formes de PC. La PC ataxique est caractérisée par un syndrome cérébelleux avec une perte de coordination motrice volontaire, telle que le mouvement est effectué avec une force, un rythme ou une précision anormaux.

- **dyskinétique** ou « mouvements anormaux », comprenant les formes choréiques et dystoniques. Ce groupe correspond à environ 7% des formes de PC. La PC dyskinétique est caractérisée par des mouvements involontaires, incontrôlés, récurrents, et parfois stéréotypés coexistants avec une tonicité musculaire fluctuante. L'appellation "mouvements anormaux" regroupe l'athétose, la dystonie, et choréo-athétose. Dans la nouvelle classification des mouvements anormaux, l'athétose fait partie des dystonies.

Ces différentes perturbations du mouvement sont cependant fréquemment associées (formes mixtes). La distinction de ces formes reste limitée en terme de précision et de reproductibilité, du fait de la variabilité d'utilisation de ces termes par les cliniciens. L'évolution de l'atteinte avec l'âge de l'enfant constitue un autre facteur de variabilité. L'approche actuelle tente de séparer la PC en groupes : les formes unilatérales et les formes bilatérales et de proposer une classification selon la sévérité fonctionnelle. Il existe différents scores mesurant la capacité à la marche ou la fonction motrice des membres inférieurs (score de Palisano, également appelé Gross Motor Function-Classification System (GMF-CS), par exemple). De même, il existe des scores mesurant l'habileté des membres supérieurs et leur capacité fonctionnelle (par exemple la Bi-manual Fine Motor Function (BFMF, Beckung 2002) ou la Manual Ability Classification System (MACS, Eliasson 2005).

Ces scores validés, publiés constituent des outils reconnus et partagés de la communauté scientifique internationale. Leur utilisation est nécessaire pour décrire les populations étudiées dans les articles scientifiques. Ils remplacent des scores plus anciens et non validés utilisés en France comme la cotation de E. Hansen évaluant le niveau de la déficience/incapacité (Tardieu 1984), cette dernière ayant pour avantage d'aboutir à différents niveaux d'autonomie sociale.

II - Prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation

La prise en charge se subdivise jusqu'à l'âge adulte en 3 phases :

- phase initiale de diagnostic progressif des déficiences
- phase de l'enfance à l'adolescence
- phase de l'adolescence à l'âge adulte

a) Phase initiale

C'est la phase de diagnostic progressif des déficiences, habituellement de la naissance à 18 à 24 mois, pour les déficits moteurs, mais pouvant être prolongée jusqu'aux 6 ans, certains diagnostics de troubles associés peuvent être établis plus tardivement en particulier les déficits cognitifs qui n'apparaissent qu'à la phase de scolarisation maternelle et primaire, voire au-delà.

Le diagnostic du déficit moteur est difficile à faire de façon précise dans les premiers mois de la vie, il est évoqué par le pédiatre pendant le séjour en néo-natologie (lésion à l'imagerie) ; au cours de bilans systématiques d'enfants à risque, devant les anomalies constatées par les parents. Actuellement il ne peut être validé avant l'âge de 5 ans période couramment admise pour l'enregistrement dans les différents registres européens.

* Le rôle du médecin Médecine Physique et de Réadaptation à ce stade est :

- d'observer grâce à des bilans réguliers l'apparition progressive des déficiences et des incapacités qui en découlent. Ces déficiences peuvent être d'ordre moteur, visuel, langagier ou neurocognitif. et psycho comportemental. L'aspect neurocognitif peut paraître difficile à apprécier précocement, mais il faut savoir l'évaluer.

- de conseiller les parents vers des prises en charge rééducatives et de leur proposer une orientation en CAMSP.

Le rôle du médecin de Médecine Physique se conçoit en collaboration avec le pédiatre qui lui adresse l'enfant le plus tôt possible. Les formes plus frustes, où les variations inter-individuelles du développement psycho-moteur normal s'intriquent avec les déficits émergents, sont souvent plus difficiles à diagnostiquer. Elles méritent cependant rapidement une prise en charge adaptée que favorise l'examen spécifique du médecin de MPR. Il intervient en consultation en libéral ou en institution.

* Les buts de la rééducation sont :

- l'éducation motrice et la guidance parentale face à ce handicap qui devient de plus en plus visible. Toutes les étapes du développement psycho-moteur peuvent être révélatrices de ce handicap et les parents doivent être accompagnés dans cette prise de conscience progressive.

- la mise en route des différentes prises en charge rééducatives visant à :
 - stimuler l'éveil psycho-moteur,
 - surveiller l'état orthopédique,
 - entretenir les amplitudes articulaires,
 - conseiller les installations,
 - aider à l'intégration en crèche ou halte-garderie...

* Les moyens à mettre en œuvre sont :

- équipe médicale ;
- kinésithérapeutes : ils interviennent pour assurer les mobilisations passives, postures, travail des niveaux d'évaluation motrice, travail de l'équilibre, verticalisation, techniques de coordination

motrice, apprentissage de la déambulation, techniques d'inhibition de la spasticité.

- ergothérapeute : conseils pour la position assise, la toilette, l'habillage.

- assistant(e)s sociale(s) : elles interviennent pour établir le bilan social, mettre en place le dossier social pour la commission départementale d'éducation spéciale (CDAPH – Commission des Droits et Autonomie des Personnes Handicapés - MDPH) afin d'obtenir éventuellement l'AES (allocation d'éducation enfant handicapé – AEEH).

- psychologue : essentiellement rôle de guidance parentale à ce stade.

- psychomotricien : éducation précoce et stimulation psycho-motrice, prise en charge des troubles de la maturation et de la régulation tonique du schéma corporel, de la latéralité, de l'organisation spatio-temporelle, prise en charge de l'instabilité ou l'inhibition psycho-motrice ; recherche d'un " mieux-être " permettant au sujet de ressentir la confiance et la satisfaction nécessaire à la redécouverte et à l'acceptation de son corps malgré les limites que lui imposent son handicap.

- appareillage et aides techniques : orthoprothésistes, podo-orthésistes et revendeurs de matériel en collaboration avec le masso-kinésithérapeute ou l'ergothérapeute.

* Les modalités de prise en charge

La prise en charge d'un enfant IMC à ce stade s'effectue de manière quasi exclusive en ambulatoire.

Les interventions des différents soignants s'effectuent préférentiellement :

- au sein d'un CAMSP, ou bien

- au sein d'une unité d'hospitalisation de jour de Médecine Physique et de Réadaptation.

Si elle ne peut s'effectuer qu'en secteur libéral, le rôle de coordination du médecin de MPR est incontournable (si possible dans le cadre d'une équipe ou d'un réseau) permettant par des synthèses pluri-disciplinaires d'adapter au mieux les prises en charge à l'évolution de l'enfant.

En dernier recours lorsque le contexte social est défavorable, ces enfants peuvent être placés en pouponnière médicalisée avec une prise en charge rééducative.

b) Phase secondaire : de 4-6 ans au début de l'adolescence

La prise en charge reste globale. On définit des objectifs vis à vis de la prévention des troubles neuro-orthopédiques secondaires, de la déambulation, de l'autonomie et de l'intégration scolaire.

Les bilans précis orientés doivent permettre de définir si :

- la marche est-elle acquise ? Quelle en est la fonctionnalité ? Nécessite-t-elle des aides techniques et lesquelles ?

- quelle est l'autonomie dans les AVQ ? Nécessité d'aides techniques ?

- l'intégration scolaire en milieu ordinaire peut-elle être envisagée ? Classes spécialisées ou non ?

* Le rôle du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation :

- Poser précocement les indications de bilan d'analyse de la marche (Vidéo AQM ...) pour décliner les indications thérapeutiques de traitement de la spasticité qu'il faut savoir proposer en bas âge (intérêt des traitements précoces par toxine botulique)

- Etablir un suivi régulier et des bilans avec différents intervenants : masso-kinésithérapeute, orthophoniste, orthoptiste, psychomotricien, ergothérapeute, psychologue...

- Dépister en temps voulu au plan cognitif les troubles neuropsychologiques spécifiques à cette population dont l'absence de prise en compte au plan scolaire risque d'obérer fortement les chances d'apprentissage.

* Les buts de la prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation

* sur le plan rééducatif :

- établissement d'un programme global de rééducation associant une prise en charge médicale, kinésithérapique, ergothérapique, neuro-psychologique, orthophonique, orthoptique, psychomotrice, psychologique et d'appareillage en fonction des déficiences et incapacités.

- surveillance de l'état clinique et radiologique et proposition de traitements en consultation pluridisciplinaire : traitements de la spasticité médicamenteux (RPF, pompe à Baclofène, injection de toxine botulique...) ou traitement chirurgical orthopédique.

* sur le plan scolaire :

- le médecin de MPR collabore avec le médecin scolaire pour l'établissement d'un contrat d'intégration, d'un projet d'accueil individualisé ou d'un projet éducatif individualisé pour permettre à l'enfant de suivre une scolarité ordinaire s'il en a les capacités.

En l'absence de déficiences neuro-cognitives, l'intégration en scolarité ordinaire est le plus souvent envisagée mais le médecin de MPR doit attirer l'attention sur une fréquente lenteur de l'enfant et sur toutes les difficultés motrices qui peuvent nécessiter des adaptations spécifiques. L'ergothérapeute est donc souvent sollicité pour ce contrat d'intégration.

En présence de déficiences neuro-cognitives, l'intégration peut être possible, si ces déficiences restent modérées, grâce à des adaptations pédagogiques ou matérielles proposées par l'équipe de MPR. Si ce type de scolarité n'est pas envisageable, un dossier est réalisé pour la MDPH avec l'aide de l'assistante sociale pour proposer une orientation en classe spécialisée (CLIS), ou au sein d'une institution adaptée à l'importance du handicap notamment neuro-cognitif (IEM).

* Les moyens à mettre en œuvre pour le dépistage et le traitement sont :

- équipe médicale dont un médecin de MPR qui coordonne l'équipe.

- psychologue : accompagnement parental et prise en charge de l'enfant dont l'évaluation des

troubles neurocognitifs.

- psychomotricien : stimulation psychomotrice, prise en charge des troubles de la maturation et de la régulation tonique du schéma corporel, de la latéralité, de l'organisation spatio-temporelle, prise en charge de l'instabilité ou l'inhibition psychomotrice ; recherche d'un " mieux-être " permettant au sujet de ressentir la confiance et la satisfaction nécessaire à la redécouverte et à l'acceptation de son corps malgré les limites que lui imposent son handicap.

- masso-kinésithérapeute : mobilisations passives, postures, travail des niveaux d'évolution motrice, travail de l'équilibre, verticalisation, techniques de coordination motrice, apprentissage de la déambulation, techniques d'inhibition de la spasticité.

- ergothérapeute : conseils pour l'installation et l'appareillage des membres supérieurs, autonomisation pour la toilette, l'habillement, les repas, travail de la coordination des membres supérieurs, de la motricité fine et globale.

- orthophoniste : troubles neuro-cognitifs, des praxies bucco-faciales, du langage oral et écrit, guidance parentale les premières années, soutien à la communication (du tableau de communication à la synthèse vocale).

- orthoptiste : bilan de l'habileté visuelle compétences neuro visuelles perceptives et oculomotrices

- assistant(e) social(e) : bilan social pour le dossier à la Maison Départementale du Handicap (MDPH) qui notifiera selon le contexte et la demande : Allocation d'éducation d'enfant handicapé – Orientation - Prestation compensatoire du handicap - aides financières aide à la mise en accessibilité du logement.

- appareillage et aides techniques : orthoprothésistes, podo-orthésistes et revendeurs de matériel en collaboration avec le masso-kinésithérapeute et l'ergothérapeute.

* Les modalités de la prise en charge

Les prises en charge dépendent des formes cliniques (voir tableaux cliniques). Elles sont alternées et se succèdent tout au long de l'évolution.. Elles sont préférentiellement effectuées en ambulatoire, idéalement au sein d'un CAMSP jusqu'à 6 ans ou d'un SESSAD, mais également par l'intermédiaire de praticiens libéraux coordonnés par le médecin de MPR.

La prise en charge peut également être effectuée en institution (idéalement en semi-internat si possible de proximité), quand le handicap rend une scolarité ordinaire impossible, avec un médecin de MPR intervenant régulièrement au sein de cette institution. Un bilan pluridisciplinaire doit être effectué tous les 6 ou 12 mois.

La rééducation se poursuit de façon régulière à un rythme adapté à l'importance des déficiences.

A l'occasion de besoin de bilan très poussé, ou dans le décours d'une chirurgie neuro orthopédique, une hospitalisation dans un service de MPR pédiatrique peut s'avérer nécessaire, soit en hôpital de jour, soit en hospitalisation complète selon le dispositif existant, l'âge de l'enfant et l'objectif de

l'hospitalisation.

* Au plan familial, l'action de l'équipe peut aller jusqu'à une incitation à la prévention de la lombalgie chez les parents et tierce personne, l'aménagement du domicile.

c) Phase III : l'adolescence

Cette période se caractérise par :

- le risque d'accentuation des troubles orthopédiques qui entraîne une aggravation fonctionnelle notamment de la déambulation.
- les difficultés psychologiques liées à l'adolescence handicapée et le risque d'interruption thérapeutique par remise en cause du suivi.
- l'orientation scolaire et pré-professionnelle.

* Le rôle du médecin de MPR

- bilans et coordination des différents intervenants ;
- interventions médicales ou techniques ;
- indications chirurgicales en pluridisciplinarité.

* Les buts de la prise en charge en médecine Physique et de Réadaptation

- surveiller l'évolution orthopédique au niveau du rachis, des hanches, des genoux et des pieds essentiellement.
- évaluer et limiter l'aggravation fonctionnelle notamment dans la déambulation mais aussi dans l'autonomie dans les actes de la vie quotidienne.
- assurer la prise en charge avant, pendant et après certaines interventions chirurgicales tant tendineuses qu'osseuses ou gestes techniques (toxine botulique, orthèses, plâtres...).
- assurer la prise en charge des appareillages et aides techniques.
- aider à l'orientation scolaire et professionnelle en fonction des handicaps.

* Les moyens à mettre en œuvre sont :

- équipe médicale dont un médecin de MPR.
- psychologue : prise en charge de l'enfant dont les bilans neuro-cognitifs.
- masso-kinésithérapeute : mobilisations passives, postures, verticalisation, entretien de la déambulation, techniques d'inhibition de la spasticité,... La pratique régulière d'un sport plus ou moins adapté peut être une alternative à la kinésithérapie.
- ergothérapeute : conseils pour l'installation, poursuite du travail d'autonomisation pour les A.V.Q., coordination des membres supérieurs, motricité fine et globale, appareillage des membres

supérieurs.

- assistant(e) social(e) : actualisation du bilan social pour le dossier à la MDPH qui notifiera, toujours selon le contexte et la demande : Allocation d'éducation d'enfant handicapé – Orientation - Prestation compensatoire du handicap (PCH) - aides financières aide à la mise en accessibilité du logement.

- orthophoniste : troubles neuro-cognitifs, praxies bucco-faciales.

- orthoptiste : reprise de rééducation séquentielle de l'oculomotricité.

- appareillage et aides techniques : orthoprothésistes, podo-orthésistes et revendeurs de matériel en collaboration avec le masso-kinésithérapeute et l'ergothérapeute

* Les modalités de prises en charge

Progressivement l'institutionnalisation devient plus fréquente, y compris en internat de semaine.

Les bilans avec le médecin de MPR sont réalisés en ambulatoire, libéral ou public, soit idéalement au sein de structures d'Hospitalisation de Jour MPR.

La prise en charge après intervention chirurgicale s'effectue en service de MPR, en hospitalisation complète puis éventuellement de jour Il faut noter que ces hospitalisations peuvent durer plusieurs mois.

III - Suivi à l'âge adulte

Grâce au travail thérapeutique effectué dans les décennies précédentes, il existe une importante population d'adultes porteurs de CP. La moyenne de survie approche celle de la population générale, et celle des sujets polyhandicapés dépasse les 30 ans (Evans 1990).

Cette population pose deux types de problème en terme de santé publique. D'une part, ces patients ont difficilement accès aux standards de suivi et de prévention des affections qui font l'objet de campagne de dépistage pour la population non handicapée (dépistage des cancers, de l'hypertension artérielle, ..) D'autre part cette population pose des problèmes médicaux spécifiques encore mal étudiés mais qui requièrent une surveillance par le médecin de MPR, tels qu'une évolution scoliotique tardive, la survenue précoce d'une arthrose de hanche. Si les lésions neurologiques primaires sont stables, les déformations neuro-orthopédiques qu'elles entraînent évoluent tout au long de la vie du patient. L'âge entraîne une faiblesse musculaire majorée qui influe sur l'autonomie dans la vie quotidienne et les possibilités de déambulation. Dans les formes plus sévères, l'accentuation des rétractions entraîne des douleurs. L'ostéoporose n'est pas toujours diagnostiquée et traitée. Le risque de chute devient une préoccupation nouvelle et doit être analysé en déterminant l'origine sensorielle, attentionnelle ou mécanique de ces chutes. Enfin, il existe la possibilité de complications neurologiques au long terme telles que l'hydrocéphalie à pression normale ou la survenue d'un syndrome parkinsonien qu'il est nécessaire de repérer par un examen neurologique refait tous les 2 ans.

Cette population rencontre aussi des problèmes d'insertion professionnelle et sociale en lien avec des déficits neuropsychologiques qui n'ont pas toujours été identifiés dans la période de l'enfance et de l'adolescence.

Le suivi devrait être effectif toute la vie. Mais, psychologiquement les patients sont souvent lassés par la rééducation qui n'est plus régulière. D'autre part peu d'équipes chirurgicales ou de rééducation sont orientées vers la prise en charge de la PC ou IMC adulte, ce qui complique encore le suivi.

* Les objectifs

- maintenir au mieux l'autonomie.
- éviter l'accentuation des déformations orthopédiques et les complications notamment douloureuses qui en découlent.
- aider à l'orientation professionnelle
- aider au besoin à la recherche d'une structure de vie, ou d'accompagnement social.

* Les moyens à mettre en œuvre :

- équipe médicale
- psychologue :
- kinésithérapeutes : mobilisations passives, travail de l'équilibre, maintien de la déambulation.
- ergothérapeute : conseils pour l'installation, réalisation de l'appareillage des membres supérieurs, entretien de l'autonomie pour la toilette, l'habillage, les repas, choix du fauteuil roulant et d'aides techniques.
- assistant(e) social(e) : bilan social pour le dossier MDPH, l'allocation tierce personne, l'allocation adulte handicapé, les aides financières, l'accessibilité du logement..
- appareillage et aides techniques : orthoprothésistes, podo-orthésistes et revendeurs de matériel en collaboration avec le masso-kinésithérapeute et l'ergothérapeute.

* Les modalités de prise en charge

La prise en charge est réalisée en ambulatoire lorsqu'une autonomie de vie est possible ou lorsqu'une tierce personne le permet.

Une hospitalisation complète en MPR peut s'avérer nécessaire en post opératoire, ou pour une reprise intensive de la rééducation quand survient une dégradation fonctionnelle qu'il faut enrayer.

IV - Formes cliniques

Nous citerons ici 3 types de tableaux : une forme légère, une forme moyenne et une forme sévère d'infirmité motrice cérébrale.

En effet, sont regroupées dans ce grand chapitre intitulé “ infirmité motrice cérébrale ” des enfants extrêmement divers, aux besoins différents.

Les moyens et les modalités sont donc adaptés à ces divers tableaux.

a) *hémiplégique peu sévère* avec discrets troubles neuro-psychologiques et scolarité ordinaire

b) *diploplégique spastique* avec autonomie de marche avec aides techniques et fauteuil roulant manuel pour les grandes distances ; troubles visuo-praxiques modérés. Scolarité ordinaire en primaire avec difficultés puis scolarité adaptée à partir du secondaire.

c) *quadriplégique* en fauteuil roulant électrique avec troubles neuro-cognitifs. Scolarité maternelle en milieu ordinaire, puis I.M.E. à partir de l'âge de 5 à 6 ans.

V - Difficultés particulières

1) La prise en charge précoce, dans les premiers mois et premières années est fondamentale, mais peut être rendue difficile par le manque de places au sein des CAMSP et des SESSAD et l'éloignement des structures de type IEM qui obligent les jeunes enfants à de longs trajets. Le maillage du territoire n'offre pas une couverture suffisante pour une égalité d'accessibilité aux soins.

Le passage de la période d'enfance et d'adolescence au statut d'adulte entraîne de nombreux changements qui fragilisent le suivi. Le patient quitte les équipes pédiatriques pour être suivi par des praticiens qui s'occupent d'adultes. Ce relais constitue un point de fragilité dans la continuité des soins : le jeune patient, peu motivé, est tenté d'interrompre son suivi et ses rééducations, d'autant qu'il rentre dans une période d'antagonisme entre projet de vie et projet thérapeutique.

25) LE POLYHANDICAP

I - Introduction – Définitions – Généralités

Selon l'annexe XXIV ter, circulaire d'application du 31.10.89 le polyhandicap se définit comme « un handicap grave à expression multiple associant déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde et entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression ou de relation ».

Le polyhandicap est consécutif à une lésion cérébrale multifocale, grave, précoce, définitive et non évolutive. La cause est inconnue dans 37 % des cas. 24,3 % d'anomalies chromosomiques, 8 % de malformations cérébrales, des embryofœtopathies dans 4,2 % des cas, et enfin une prématurité dans 50% des dossiers sont retrouvées.

La prévalence a augmenté de façon significative de 2 % entre 1981 et 1991. Elle est de 2.14 ‰ personnes de moins de 20 ans. L'incidence est restée la même, mais l'espérance de vie de ces sujets a augmenté.

Principes généraux de prise en charge :

* La prise en charge est multidisciplinaire, médicale et paramédical, avec pédiatre, médecin de Médecine Physique et de Réadaptation, psychiatre, masso-kinésithérapeute, ergothérapeute, orthophoniste, psychomotricien, reposant sur une évaluation clinique de l'enfant effectuée lors d'observations successives.

* Les objectifs sont :

- le développement et l'éveil sensori-moteur le plus harmonieux possible de l'enfant par l'utilisation de ses capacités restantes et la compensation maximale des déficits.
- la prévention des déficiences secondaires qui pourraient être à l'origine de surhandicap.
- le confort de l'enfant, la prévention et le traitement de la douleur.
- la guidance de la famille et la prévention d'une structuration relationnelle pathologique.

* Les modalités de prise en charge comprennent :

* L'évaluation exhaustive des différents secteurs déficitaires :

- la déficience mentale,
- les capacités relationnelles et de communication,
- la maturation affective et psychique,
- les déficiences motrices des 4 membres, du soutien postural, de l'occulomotricité,

- les complications orthopédiques,
 - les déficiences viscérales : les troubles de déglutition, le reflux gastro-œsophagien, les troubles du transit : constipation, mégacolon, l'insuffisance respiratoire chronique,
 - les troubles associés : déficit auditif, déficit visuel, comitialité, troubles endocriniens.
- * l'évaluation du retentissement des déficiences :
- la douleur,
 - les capacités fonctionnelles et d'autonomie.
- * l'évaluation de la prise en charge :
- l'adaptation du nursing, des traitements, de l'environnement,
 - la prévention des complications orthopédiques, respiratoires, digestives, psychiques.

* La mise en œuvre de moyens de rééducation, d'adaptation fonctionnelle et sociale, d'action sociale éducative et psychologique et la prise en charge psycho-sociale de l'enfant et sa famille.

* En rééducation :

- masso-kinésithérapie : entretien articulaire - éducation motrice - kinésithérapie respiratoire - kinésithérapie à visée digestive
- appareillage
- ergothérapie : éducation gestuelle - entretien articulaire - recherche d'autonomie - adaptation environnement - aides techniques et appareillage
- orthophoniste : rééducation déglutition - développement d'un mode de communication
- orthoptiste : éveil de l'oculo motricité et de la fixation du regard - rééducation de la basse vision
- psychomotricité : éveil sensoriel

Le médecin de MPR intervient dans le suivi au quotidien : éducation motrice, appareillage, guidance orthopédique, guidance familiale. Il est souvent le coordonnateur du projet thérapeutique.

* Les autres secteurs de la prise en charge :

- psychiatre et psychologue prennent en compte les besoins d'aide à la structuration psychique et au développement affectif, gèrent les troubles du comportement.
- éducateurs spécialisés et moniteurs éducateurs assurent la socialisation de l'enfant au sein d'un groupe, gèrent son projet éducatif en lien avec la famille.
- neurologue : intervient dans le suivi de la comitialité et mouvements anormaux.
- médecin généraliste suit l'enfant au quotidien pour toutes les affections intercurrentes et doit être informé des différents projets thérapeutiques pour en être le relais auprès de la famille.
- pédiatre assure le suivi digestif, respiratoire et parfois endocrinien (gestion des pubertés précoces)

- ophtalmologiste et oto-rhino-laryngologiste vérifient plus ponctuellement l'absence de retentissement neuro-sensoriel de l'affection primitive.

- infirmières interviennent suivant le retentissement somatique du polyhandicap pour surveiller le transit, l'état cutané, faire un pansement, un lavement évacuateur, surveiller l'évolution d'une crise comitiale, évaluer la douleur de l'enfant.

- aides médico-psychologiques (AMP) ou les aides soignantes ou les auxiliaires de puériculture assurent le nursing.

II – Les différentes étapes de la vie de l'enfant

A) Phase initiale : elle correspond à la période de 0 à 5 ans

Le diagnostic de polyhandicap est rarement posé d'emblée. Il est évoqué devant des lésions cérébrales massives, mais il émerge surtout au fil des mois lorsque le développement psychomoteur de l'enfant s'écarte de plus en plus du développement normal et devant l'absence d'acquisition de compétences motrices cognitives langagières, relationnelles. L'enfant est suivi par le pédiatre ou le médecin généraliste, et c'est l'un des deux qui déclenche le bilan d'un retard psychomoteur grave qui justifie la mise en route d'une rééducation.

Le terme de « polyhandicap » ne sera prononcé qu'ultérieurement vers les 3 à 4 ans de l'enfant.

* Le rôle du médecin de MPR, en lien avec le pédiatre sera de mettre en place le plus tôt possible les mesures de prévention des complications orthopédiques et d'aide à l'émergence des possibilités motrices résiduelles, afin de favoriser l'éveil.

* L'équipe de rééducation comprend selon le bilan :

- psychomotricien : éveil sensoriel et relationnel.
- masso-kinésithérapeute (éducation motrice précoce, mobilisations et entretiens articulaire, inhibition de l'hypertonie),
- ergothérapeute (installation assise, éducation gestuelle pour les membres supérieurs, aide matérielle pour la toilette, l'habillage, le déplacement),
- orthophoniste (guidance précoce des dyspraxies bucco faciales, aide à l'alimentation et à la déglutition, stimulation de la communication),
- orthoptiste (stimulation du regard),
- assistant(e) social(e) viendra aider les parents à faire les démarches pour l'obtention des aides financières qui viendront soutenir l'organisation familiale dans le cadre de ce projet de vie.

L'équipe de rééducation participe à l'élaboration d'un programme de soins intégré à un projet de vie de l'enfant, projet défini par les parents soutenus par le psychologue.

* Les modalités de prise en charge.

L'ensemble de l'équipe ainsi définie doit œuvrer spécifiquement au sein d'un CAMSP organisé ou d'un SESSAD.

Un service de MPR hospitalier peut proposer bilan et soins dans le cadre d'un hôpital de jour, par défaut, ou pour un traitement spécifique.

Enfin, on peut imaginer (et organiser) une prise en charge en secteur libéral, coordonnée par un médecin de MPR, avec toujours la difficulté de faire intervenir l'ergothérapeute et le psychomotricien dans ce contexte. La création de réseau doit permettre de faciliter ce type de prise en charge dans le secteur libéral en articulant les différents intervenants

B) Phase secondaire de 6 à 12 ans.

* A ce stade, le diagnostic de polyhandicap ne fait plus de doute. Suivant l'importance des déficits, il a pu exister auparavant une tentative d'insertion en halte garderie, voire en maternelle mais de toute évidence la scolarisation « ordinaire » n'est pas envisageable et on s'oriente vers une éducation spécialisée dont le but est de socialiser l'enfant et de l'aider à se développer psychiquement tout en poursuivant la rééducation.

A ce stade, le CAMSP ne peut plus assurer le suivi. Il est souhaitable que l'enfant soit accueilli en établissement spécialisé en externat pour assurer la poursuite de la rééducation et des soins dans un cadre éducatif socialisant. C'est la rupture du lien fusionnel mère-enfant qu'il convient d'accompagner. En l'absence de cet accueil, les familles sont démunies et risquent de se tourner vers des pratiques de sur-stimulation non fondées.

* Les objectifs et les moyens restent les mêmes qu'à la phase initiale, mais la croissance venant pénaliser l'appareil locomoteur, la masso-kinésithérapie et l'ergothérapie sont au premier plan.

La masso-kinésithérapie et l'ergothérapie ont pour objectifs : posture, déformations, hypertonie, position assise, aides techniques, etc., ...

La chirurgie va avoir une place dans le programme de soins dans le but :

- de compléter les actions préventives déjà entreprises : les ténotomies précoces sont proposées pour prévenir la luxation de hanche.

- d'améliorer le confort en particulier pour la position assise).

Les indications de la chirurgie doivent être posées dans le cadre d'une concertation pluridisciplinaire entre médecin de MPR et chirurgien orthopédiste.

C'est également au cours de cette période que l'hypertonie musculaire s'accroît et peut faire l'objet

d'un traitement spécifique.

* Modalités de prise en charge :

La rééducation post-chirurgicale peut être réalisée au mieux dans un service de Médecine Physique et de Réadaptation pédiatrique. Toutefois les services spécifiques ne sont pas nombreux et l'équipe rééducative peut être celle qui connaît habituellement l'enfant dans un établissement spécialisé (IME), parfois à domicile (SESSAD). Le médecin de MPR doit pouvoir suivre l'enfant régulièrement pour mieux évaluer la rapidité d'évolution d'une déformation et faire intervenir précocement les solutions appropriées.

C) Phase tertiaire : de 12 à 20 ans

* La prise en charge thérapeutique se fait en fonction d'objectifs de confort, discutés au préalable avec la famille.

Le développement pubertaire est souvent retardé (quelques rares pubertés précoces peuvent se rencontrer, leur traitement doit se discuter en accord avec les parents), la poussée de croissance se situe donc souvent à cette période, entraîne une aggravation de la spasticité et amène l'aggravation de la scoliose rachidienne en général déjà annoncée.

* Le médecin de MPR, toujours en concertation avec les parents, va intervenir pour décider ou pas d'une instrumentation rachidienne avec arthrodèse à partir du moment où la croissance sera terminée dans le cadre de scolioses importantes. De même, c'est à cette période que le programme final de chirurgie de hanche sera défini s'il s'avère nécessaire devant une excentration non tolérable de la tête fémorale.

A l'issue de cette période, l'orientation est réfléchie pour décider de la structure qui accueillera le jeune adulte. S'il s'agit d'une maison d'accueil spécialisée ou d'un foyer qui va accueillir en internat, il conviendra de préparer l'adolescent au préalable par des placements en séjour temporaire de façon à l'habituer au changement et à une séparation de la famille.

D) A l'âge adulte

La vie adulte se déroule le plus souvent au sein d'une maison d'accueil spécialisée (MAS) qui nécessite le plus souvent de bénéficier d'un personnel médical et paramédical en nombre, car ces patients restent fragiles sur le plan viscéral et orthopédique, et justifient un suivi rééducatif, infirmier et médical vigilant compte tenu du vieillissement précoce.

Le médecin rééducateur doit suivre l'évolution orthopédique, adapter l'appareillage, décider de gestes

chirurgicaux complémentaires. Le maintien d'une station assise de qualité sera prioritaire.

Le masso-kinésithérapeute agit dans le cadre d'un entretien articulaire et de confort.

L'ergothérapeute continue à assurer les adaptations du matériel environnant.

III – Points particuliers

1 - La douleur : très fréquente, elle est difficile à repérer, à localiser et à identifier. Son évaluation chez le polyhandicapé a fait l'objet d'études spécifiques qui ont conduit à l'élaboration de questionnaires spécifiques comme le questionnaire de San Salvador dont l'utilisation nécessite une formation minimale, et par concertation de l'équipe soignante et éducative.

2 - Les troubles vésico-sphinctériens : si l'absence de contrôle sphinctériens est la règle par immaturité, elle ne doit pas masquer de véritables vessies neurologiques, rares mais qui nécessitent une investigation soigneuse bien que difficile et un traitement approprié.

3 - Les modalités d'hospitalisation : l'absence de communication, ou l'existence d'une communication infra verbale exigeant une bonne connaissance de la personne par l'équipe, les particularités du nursing et d'installation propres à chaque sujet, les difficultés d'alimentation et de déglutition aboutissent à faire d'une hospitalisation en court séjour une épreuve pour l'enfant et ses parents, indépendamment des raisons mêmes de cette hospitalisation. Ce constat pousse à proposer dans les missions des cellules de coordination en rééducation pédiatrique prévues dans les CHU et hôpitaux de la région, celle d'assurer un suivi de l'enfant polyhandicapé hospitalisé en court séjour avec un travail en lien avec l'établissement d'origine et l'aide à la mise en place de l'ensemble des mesures nécessaires au maintien des acquis de l'enfant et à son confort élémentaire.

4 - Les difficultés de la mise en route de la rééducation : la mise en route est intimement liée aux modalités de l'annonce de la maladie chronique invalidante et du handicap, et de la présentation des modalités de l'évolution probable et des moyens importants à mettre en œuvre pour qu'un projet de vie mérite d'être entrepris malgré l'adversité. L'écoute et la conviction de l'équipe d'accueil, quelle qu'elle soit, et la réalité des moyens mis en place progressivement constituent la base d'un accompagnement de qualité.

5 - La difficulté de trouver des structures relais : il appartient à chaque région de s'organiser pour recenser la population des enfants polydéficients susceptibles de correspondre à la catégorie des jeunes polyhandicapés. La réunion des établissements d'accueil et des porteurs de projets à l'initiative des tutelles, DDASS et MDPH en particulier, favorisera l'émergence de solutions originales d'accueil temporaire ou de formules de passage d'une structure à l'autre en particulier dans la transition enfant-adulte.

26) SPINA BIFIDA

I - Introduction et Généralités

Le spina bifida ou myéломéningocèle ne correspond pas à une atteinte médullaire isolée : c'est un des éléments d'une malformation globale du système nerveux central. La déficience est multiple, justifiant une surveillance médicale continue, des soins coûteux et prolongés qui visent à favoriser un développement psychomoteur et psychologique calqué sur celui d'un enfant sain. Le devenir fonctionnel des enfants dépend du niveau médullaire de la malformation et du caractère complet ou non de la lésion.

L'incidence de la malformation reste stable (3 pour 10 000 embryons) mais le nombre d'interruptions médicales de grossesse augmente alors que le nombre de naissances diminue (à titre d'exemple en 99 : 7 naissances et 29 IMG sur la région Rhône-Alpes, Auvergne et Jura).

Le devenir fonctionnel des enfants dépend du niveau médullaire de la malformation et du caractère complet ou non de la lésion. Seules les équipes neurochirurgicales spécialisées doivent prendre en charge ces enfants à la naissance.

La Médecine Physique et de Réadaptation est concernée par tous les spina bifida quelle que soit leur gravité, pour assurer une prise en charge à court, moyen et long terme.

II - Définition

La malformation de type myéломéningocèle est un défaut de fermeture du tube neural qui a lieu pendant la 4ème semaine de vie intra-utérine. La lésion, rarement cervicale ou dorsale haute, siège le plus souvent sur la colonne dorsale basse, lombaire ou sacrée. Il faut distinguer le spina bifida avec myéломéningocèle des autres dysraphies spinales dont les séquelles cliniques sont moins sévères : moelle attachée, associée ou non à un lipome, méningocèle, diastématomyélie. La forme la plus bénigne est le spina bifida occulta isolé.

L'hydrocéphalie accompagne le spina bifida dans la plupart des cas. Elle est en relation avec une malformation d'Arnold Chiari type II (position basse des amygdales et du vermis cérébelleux qui peut étirer et comprimer le bulbe, le 4ème ventricule et la moelle cervicale).

III - Phase initiale : soins de courte durée

1) Neurochirurgie

A la naissance l'enfant doit être pris en charge par une équipe spécialisée de neurochirurgie pour assurer la fermeture de la malformation. La dérivation de l'hydrocéphalie et le traitement de la malformation d'Arnold Chiari sont souvent associés.

2) Chirurgie orthopédique

L'équipe de chirurgie orthopédique peut intervenir dès cette phase pour le traitement orthopédique des déformations des pieds (bords varus équin), genoux, hanches, souvent associés.

3) Rééducation

Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation intervient dès cette phase en lien avec le pédiatre pour instaurer le plus tôt possible une prise en charge pluridisciplinaire:

- Evaluer la sévérité de l'atteinte neuro-orthopédique
- Assurer une installation au lit correcte en prévention des escarres et des déformations
- Informer les parents sur la prise en charge de leur enfant
- Lorsque le retour à domicile est autorisé, orienter l'enfant vers une structure spécialisée : Centre d'Action Médico-Social Précoce (CAMSP), hôpital de jour en MPR pédiatrique, pouponnière s'il est impossible à la famille de reprendre l'enfant.

4) Critères d'orientation

L'orientation se fera vers une structure accueillant les enfants, en rééducation, en secteur médical ou médico-social (CAMSP ou SESSAD).

La date d'admission sera la plus précoce possible par rapport au retour au domicile. En l'absence de possibilités d'accueil en CAMSP ou SESSAD, le suivi sera assuré par le secteur hospitalier dans le service de MPR pédiatrique en ambulatoire, en collaboration avec les intervenants libéraux, ou en service de pédiatrie à condition qu'il fasse appel aux compétences du secteur de rééducation.

IV - Phase secondaire

Cette phase concerne toute la durée de la croissance de l'enfant.

* Les objectifs de la prise en charge en médecine physique et de Réadaptation sont :

- Stabiliser l'état clinique pour une adaptation physiologique liée aux conséquences de la lésion neurologique ;
- Obtenir la meilleure indépendance fonctionnelle ;

- Eduquer l'enfant à maîtriser les conséquences de sa lésion : contrôle sphinctérien, cutané, prévention des déformations orthopédiques.

* Critères d'orientation :

L'enfant vit à domicile et est pris en charge par une équipe pluridisciplinaire type CAMSP ou SESSAD ou service hospitalier de MPR pédiatrique en ambulatoire en collaboration avec des intervenants libéraux.

Certains enfants peuvent être orientés en établissement (IME, IMP, CEM) si leurs capacités intellectuelles ne permettent pas une scolarité en milieu ordinaire ou si le milieu familial est inapte à gérer les impératifs médicaux, chirurgicaux, rééducatifs, et scolaires. La Commission des Droits et Autonomie des Personnes Handicapées (MDPH) statue sur cette orientation.

Certains enfants peuvent être hospitalisés à temps complets en structure de médecine physique et de réadaptation, pour une période définie, après chirurgie fonctionnelle orthopédique ou sphinctérienne, pour une prise en charge rééducative intensive afin d'optimiser le geste opératoire.

* Le rôle du médecin de MPR et de l'équipe de rééducation:

- Surveillance de l'état clinique, neurologique, orthopédique, urinaire, cutané pendant toute la croissance de l'enfant par des bilans bi-annuels, orthopédiques, sensitivo-moteurs et fonctionnels des membres supérieurs, membres inférieurs et sphinctériens.

- Gestion des consultations pluridisciplinaires avec les différents chirurgiens (chirurgiens orthopédistes, neurochirurgiens, chirurgiens urologiques), en fonction de l'évolution clinique et de la demande des parents et de l'enfant.

Il faut différencier les consultations de suivi systématique (surveillance de valve par exemple) qui ne nécessitent pas obligatoirement tous les intervenants et les consultations pour décisions de chirurgie fonctionnelle qui doivent être pluridisciplinaires. Lors de ces consultations, le médecin de rééducation et le chirurgien décident ensemble des interventions chirurgicales fonctionnelles à envisager, en ayant pour objectif de prévenir l'aggravation et les complications liées à l'atteinte neurologique et obtenir l'acquisition d'une autonomie maximale. Doivent être pris en compte les impératifs médicaux, le contexte socio-familial, la demande de l'enfant et de ses parents et les possibilités psycho-intellectuelles de participation à la rééducation dans un but d'autonomie maximale.

- Harmoniser les indications, la coordination, la définition des priorités de rééducations en masso-kinésithérapie, ergothérapie, psychomotricité, psychologie, orthophonie, éducation en matières de propreté et d'alimentation.

- Assurer les indications, le suivi et le contrôle des appareillages et aides techniques nécessaires pour le déplacement et la prévention des déformations. L'appareillage chez ces enfants doit être contrôlé tous les 3 mois pour être adapté en fonction de la croissance et de l'évolution neuro-orthopédique et fonctionnelle.

- Evaluer les besoins et conseiller sur l'adaptation de l'environnement architectural au domicile et à l'école: aides techniques de bain, installations aux toilettes,...
- Dépister les troubles cognitifs et conseiller sur l'orientation scolaire en collaboration avec l'école si des difficultés apparaissent.
- Accompagner l'enfant et la famille dans l'acceptation du handicap, la recherche de l'autonomie de l'enfant et l'intégration sociale.
- Eduquer l'enfant et sa famille sur l'alimentation, l'évacuation des selles, les sondages urinaires, la prévention des escarres.

* Les moyens à mettre en œuvre

Les moyens à mettre en œuvre pour la prise en charge en rééducation d'un spina bifida peuvent se détailler par catégories professionnelles, pouvant intervenir soit au sein de structures de Médecine Physique et de Réadaptation, soit de structures médico-sociales.

- une équipe médico-chirurgicale pour les décisions thérapeutiques
 - Médecine physique et réadaptation
 - Chirurgie orthopédique
 - Neurochirurgie
 - Chirurgie urinaire
- une équipe paramédicale pour la rééducation
 - Infirmière (apprentissage des autosondages, préventions des escarres, alimentation)
 - Masso-kinésithérapie (mobilisations articulaires et renforcement musculaire associée à un travail fonctionnel)
 - Ergothérapie (station assise, ergonomie au quotidien)
 - Psychomotricité (intégration corporelle)
 - Orthophonie (troubles cognitifs ayant un retentissement scolaire)
 - Psychologue (acceptation du handicap)
 - Assistant(e) social(e) (informations sur les droits, aides aux dossiers de financement des aides techniques)
 - un orthoprothésiste pour l'appareillage
 - un relais de proximité pour assurer la continuité des soins au quotidien
 - Médecin généraliste, médecin pédiatre
 - Médecin de PMI
 - Puéricultrice de secteur
 - Assistante sociale de secteur

V - Phase tertiaire

Cette phase peut correspondre à la fin de croissance staturale quand l'état clinique est considéré comme stable, ce qui peut correspondre à un temps où il n'y a plus de chirurgie orthopédique envisagée, où l'incontinence urinaire et fécale est gérée, où le risque médullaire (moelle attachée) est écarté ; l'enfant est intégré (en milieu scolaire ordinaire ou non) et l'appareillage est adapté.

Il est alors impératif d'offrir au patient une prise en charge en MPR par une équipe spécialisée pour les adultes blessés médullaires. Cette nouvelle équipe devra assurer le suivi neurologique, orthopédique, sphinctérien, sexuel et fonctionnel et accompagner la famille et l'enfant vers l'état adulte et l'apprentissage professionnel, la conduite automobile, la participation à la vie sociale...

Le suivi doit être assuré toute la vie comme pour les blessés médullaires en collaboration avec le médecin traitant (cf. Chapitre 14 Lésions médullaires).

VI - Difficultés particulières

1) Certains enfants présentent une immaturité psychoaffective qui retarde leur autonomie malgré des possibilités fonctionnelles et doit être prise en compte dans la prise en charge globale. La période de transition vers l'âge adulte est rendue difficile par cette particularité: malgré de bonnes possibilités fonctionnelles, persiste une incapacité à l'autonomie. En particulier au niveau sphinctérien, la dépendance de la tierce personne peut persister malgré la chirurgie fonctionnelle si aucun accompagnement psychologique de qualité n'est entrepris.

2) La complexité des déficiences dans plusieurs domaines (neurologique, orthopédique, urinaire, intellectuel, psycho-affectif) impose une structure complète de rééducation (Médecin de médecine physique et réadaptation, masso-kinésithérapeute, ergothérapeutes, psychologue, psychomotricien, infirmière, orthophoniste) et des possibilités de consultations pluridisciplinaires avec les différents médecins et chirurgiens qui s'occupent du patient.

VI - Formes cliniques

1) Les formes bénignes : les formes dites "bénignes" font apparaître des troubles sphinctériens et des déformations orthopédiques au niveau des pieds et ne dispensent pas, malgré de bonnes capacités fonctionnelles d'un suivi global en masso-kinésithérapie, ergothérapie, psychomotricité et éducation, ainsi que les consultations pluridisciplinaires pour prendre des décisions opératoires qui conviennent à l'enfant en fonction de sa déficience, de ses capacités psycho-affectives, intellectuelles et de son milieu socio-familial.

2) Les formes graves : les formes les plus graves se traduisent par une paraplégie sensitivo-motrice complète avec déficience intellectuelle importante et sont difficilement gérées en ambulatoire.

Ces formes graves peuvent nécessiter une intégration en centre d'éducation motrice pour l'enfance et la vie adulte. Cet établissement doit prendre en charge l'aspect médical mais aussi rééducatif et éducatif, au quotidien.

Cependant l'accueil des adultes reste problématique en raison de l'absence de structure pouvant assumer cette prise en charge globale.

27) TRAUMATISMES CRANIO-ENCEPHALIQUES GRAVES ET LESIONS CEREBRALES ACQUISES

I - Introduction

En neuro-traumatologie crânio-encéphalique les données épidémiologiques sont d'analyse difficile car on place sous le même vocable de traumatismes crâniens des entités totalement différentes, allant de la fracture simple du crâne sans autre manifestation neurologique jusqu'aux traumatismes encéphaliques graves avec coma d'emblée.

Les lésions traumatiques crânio-encéphaliques graves mettent en jeu des moyens médicaux et sociaux spécifiques, avec d'emblée les structures de Réanimation.

Quand le patient doit quitter la réanimation, il est actuellement souvent obligé de transiter par des services de Neurochirurgie, de neuropédiatrie ou de pédiatrie, ce qui n'est pas le parcours le plus adapté. En conséquence, les structures de MPR pédiatrique cherchent à raccourcir le délai d'admission. La circulaire ministérielle du 18 juin consacrée aux patients victimes de traumatisme crânien préconise la mise en place au sein des services de médecine physique et réadaptation d'unités de lits d'éveil.

La circulaire ministérielle du 18 juin 2004 a été consacrée à la prise en charge des patients traumatisés crâniens.

Les études épidémiologiques concernant le traumatisme crânien et l'enfant sont extrêmement pauvres et partielles ou multifactorielles ; seule la létalité apparaît bien étudiée. On sait notamment à travers l'enquête Aquitaine 1986 :

- que l'incidence est supérieure chez les garçons dès la 2^o année de vie ;
- que le pic d'incidence maximum se situe entre 15 et 25 ans dans les 2 sexes ;
- qu'existe un autre pic : chez les moins de 5 ans (égal chez les filles à celui observé entre 15 et 25 ans).

La plupart des études concernant les hospitalisations après traumatisme crânien (sans réel critère scientifique de gravité) évaluent l'incidence annuelle à 150 à 300 cas (adultes et enfants) par 100 000 habitants. 25 % de la population a moins de 18 ans ; ce qui nous permet d'extrapoler à une incidence de 40 à 80 cas d'enfants par 1 000 00 habitants, sans tenir compte des pics de fréquence. Les études des accidentés de la voie publique relèvent 30% de traumatismes crâniens chez les 15-24 ans, mais sans connaissance de la gravité, sans mesure de la prévalence. Les mesures de prévention de la violence routière ont entraîné régulièrement depuis plusieurs années la baisse de la mortalité et de la morbidité du fait d'accidents de la voie publique.

II - Définitions

Les traumatismes crânio-encéphaliques graves (TCE) se définissent par rapport à d'autres catégories qualifiées de modérés ou de légers (cf. Chapitre 13 TCE Grave adulte). Les critères de gravité sont :

- comme chez l'adulte un score de coma de Glasgow inférieur ou égal à 8 est le critère le plus utilisé pour définir un traumatisme crânien grave même si d'autres critères peuvent être utilisés comme l'existence de lésions intra crâniennes. L'évaluation de l'amnésie post traumatique facteur pronostique reconnu chez l'adulte est plus difficile chez l'enfant. La sédation rend également difficile l'évaluation de la durée du coma. Le pronostic est aggravé en cas de lésions associées source d'hypoxie ou d'hypotension. Enfin il faut noter qu'il n'y a pas de séparation nette entre traumatismes crâniens graves, modérés et légers et qu'un traumatisme crânien considéré initialement comme léger et modéré peut se révéler grave dans son évolution.

- radiologiquement certains signes lésionnels particuliers en imagerie sont aussi prédictifs de la gravité de certains traumatismes crâniens, tels que le caractère diffus et multiple des lésions cérébrales ou bien certaines localisations diencephaliques et mésencéphaliques ; Mais des séquelles peuvent exister alors même que l'imagerie (IRM) est normale.

- électro-physiologiquement, la désorganisation précoce du tracé EEG et/ou des potentiels évoqués n'est pas un facteur pronostic fiable, même si la persistance d'anomalies de la réactivité dans le temps annonce une évolution péjorative.

Spécificité de l'enfant

La masse de la tête est beaucoup plus importante que chez l'adulte: elle subit une forte accélération ; l'épaisseur de la voûte crânienne est plus fine, d'où des fractures larges ; la myéline n'est pas encore organisée, la viscoélasticité est différente de l'adulte. Contrairement aux idées reçues (l'ancien et faux principe de Kennard) le pronostic de récupération n'est pas meilleur chez l'enfant car l'enfant est un être en devenir : toute blessure cérébrale vient altérer ses capacités d'apprentissage ; le décalage développemental va ensuite augmenter avec le temps ; plus l'enfant est blessé jeune, plus les conséquences sont lourdes

La plus grande spécificité de l'enfant est la sous-estimation des conséquences de la lésion cérébrale : récupération somatique souvent bonne ; difficultés intellectuelles mal détectées ; réactions comportementales au premier plan.

III - Phase initiale

Soins de courte durée :

Les structures admettant les traumatisés crâniens graves à la phase initiale ne peuvent être que des unités de Réanimation.

Tandis que les réanimateurs, les neurochirurgiens et les traumatologues conjuguent leurs interventions

pour passer le cap de gravité des conséquences neurologiques et vitales du traumatisme, le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation doit intervenir en tant que consultant pour :

- encadrer les actions d'entretien respiratoire et articulaire assurées par les kinésithérapeutes présents en Réanimation ;
- apporter aux réanimateurs sa compétence propre en matière de complications de décubitus (lésions cutanées, complications urinaires,...) ; et en particulier contribuer au diagnostic, à la prévention et au traitement des complications propres, spasticité, neuropathie de compression, etc., ...;
- aider à choisir l'orientation adaptée à l'état du patient en respectant les critères d'exclusion à l'admission en Soins de Suite.

* L'orientation doit ainsi répondre à certaines conditions :

a) les patients doivent être maintenus en service de réanimation :

- en cas d'intubation ;
- en cas d'évolutivité de la souffrance et des lésions cérébro-encéphaliques ;
- en cas d'une ou de plusieurs infections sévères ;
- tant que les lésions associées (fracture, traumatisme thoracique,...) ne sont pas traitées ;
- tant que les défaillances viscérales associées, nécessitant des soins spécifiques (par exemple épuration extra-rénale, ventilation artificielle contrôlée, soutien hémodynamique continu, stimulation cardiaque intra-cavitaire) ne sont pas stabilisées.

b) les patients peuvent être admis en SRPR (service de rééducation réadaptation post réanimation ou équivalent – service d'éveil) :

- dès lors que le risque de défaillance d'organe est écarté.

Ces services sont rares en pédiatrie et le séjour en réanimation peut se prolonger jusqu'à une amélioration clinique du patient, pour un transfert sans risque en MPR.

c) les patients doivent être orientés en Médecine Physique et de Réadaptation (hors SRPR)

- les patients dont les risques vitaux respiratoires, cardio-vasculaires, neurovégétatifs et nutritionnels sont écartés et dont le score de Glasgow est supérieur ou égal à 8 ; (en l'absence de SRPR, les enfants trachéotomisés en ventilation spontanée ou gastrostomisés sont d'emblée pris en charge en médecine physique et de réadaptation.)

- les patients présentant des déficiences motrices, sensorielles (odorat, goût, vision, audition, équilibre) et/ou neuropsychologiques ;

- mais aussi les patients dont l'état clinique paraît revenu à la normale. Ces patients doivent en effet être évalués sur des déficiences non visibles qui risqueraient de les gêner rapidement dans leur réadaptation socio-familiale et scolaire (déficiences mnésiques, fonctions exécutives, lenteur, adaptation comportementale et thymique...).

d) il n'y a pas d'indication d'une orientation vers les Soins de Suite Médicalisés. Ceux-ci ne

peuvent habituellement pas offrir à ces patients des réponses adaptées dans les deux domaines de la surveillance des fonctions vitales, d'une part, et de la Médecine Physique et de Réadaptation

e) Il ne doit pas y avoir de retour à domicile sans évaluation neuropsychologique et fonctionnelle préalables, coordonnées par un médecin de Médecine Physique et de Réadaptation.

f) La date d'admission en service de Médecine Physique et de Réadaptation doit être la plus précoce possible lorsque les critères de gravité énoncés plus hauts sont satisfaits, mais reste souvent déterminée par la disponibilité de places d'accueil. Il n'y a pas d'indication de passage transitoire en pédiatrie Le transfert doit se faire directement de la réanimation au SRPR sauf dans les quelques cas où un bilan doit se poursuivre en CHU. En effet, dans ces unités, les patients seront privés de l'environnement rééducatif du service de médecine physique et réadaptation qui permet de faire face aux risques neuro-orthopédiques, aux comportements inadaptés, aux déficiences cognitives et sensorielles, grâce à des intervenants pluridisciplinaires, assurant une prise en charge globale.

IV - Phase secondaire

Elle se déroule dans une structure de Médecine Physique et de Réadaptation

* Les objectifs de la prise en charge en Service de médecine physique et réadaptation sont :

Dans les lits d'éveil de coma, ou de SRPR en hospitalisation complète :

- d'assurer la continuité avec la réanimation des actions médicales et paramédicales de surveillance et de soins ;
- de maintenir la stabilité des fonctions vitales ;
- de prévenir les infections nosocomiales et la dénutrition ;
- d'assurer la surveillance et la prévention des complications neurologiques, de décubitus, ORL, orthopédiques, ... ;
- d'enrichir le potentiel moteur, sensoriel et psycho-comportemental ;
- d'évaluer et traiter les douleurs ;
- de maintenir pour le patient les liens familiaux, et un environnement le plus sécurisant et « enveloppant » possible.

* Les moyens à mettre en œuvre, dont doit disposer toute structure pour prendre en charge la rééducation d'un TCE, peuvent se détailler par catégories professionnelles bénéficiant pour chacune d'une expérience en rapport à la spécificité que constitue la rééducation des TC :

- les médecins de Médecine Physique et de Réadaptation assurent la surveillance et l'équilibre des fonctions vitales, en collaboration avec des consultants, réanimateur, pédiatre, neurochirurgien, ORL,

ophtalmologiste, neurologue, orthopédiste, pédopsychiatre, et coordonnent l'ensemble de l'équipe de soins ;

- l'équipe soignante (infirmières, puéricultrices, aides soignantes, auxiliaires puéricultrices) assure une prise en charge de réanimation, contribue à aider à l'éveil et relaye certains gestes de rééducation ;

- les kinésithérapeutes assurent le désencombrement trachéo-bronchique, la surveillance hémodynamique lors de certains gestes, l'évaluation et la prévention neuro-orthopédique, axée sur les risques de la spasticité, participent à l'éveil moteur et peuvent participer à l'exploration des déficiences déglutologiques ;

- les orthophonistes évaluent et sollicitent la vigilance, la motricité bucco-faciale, la communication et la déglutition ;

- les psychomotriciens utilisent le plus souvent des techniques d'enveloppement pour stimuler la perception des limites corporelles et favoriser le confort et le bien être.

- les ergothérapeutes évaluent les capacités fonctionnelles, contribuent au contrôle de l'environnement ainsi qu'au nursing orthopédique par la confection d'attelles de posture ;

- la famille est indispensable pour sécuriser l'enfant et lui permettre de retrouver ses repères affectifs. Elle est informée par l'équipe sur les lésions cérébrales et les possibilités d'évolution.

Un patient en état végétatif ou pauci-relationnel ne doit pas être refusé au SRPR ou en médecine physique et réadaptation. Des patients de ce type peuvent en effet, évoluer vers une récupération au moins partielle de la communication et de la fonction motrice.

A l'inverse, on sait que de tels patients peuvent aussi évoluer vers la chronicisation de l'état végétatif, et l'existence de ce risque bien réel doit amener les services de Médecine Physique et de Réadaptation à organiser un réseau d'aval pour l'accueil de personnes en état végétatif chronique ou pauci-relationnel.

b) Après l'éveil du coma, en Médecine Physique et de Réadaptation

* Les objectifs de rééducation sont :

- d'évaluer les douleurs et mettre en place les différentes thérapeutiques.
- d'évaluer périodiquement les capacités motrices, sensibles, sensorielles, vésico-sphinctériennes, cognitives et relationnelles du patient et simultanément son indépendance fonctionnelle. Il faut aussi évaluer l'environnement du patient, dans ses dimensions familiale, sociale, scolaire.
- d'élaborer un projet thérapeutique personnalisé, en collaboration avec le patient et sa famille;
- de coordonner les actions des intervenants en les intégrant dans ce projet ;
- de préserver le capital locomoteur et prévenir les complications par un nursing adapté ;
- d'accompagner et diriger la récupération des déficiences initiales, motrices, sensibles, sensorielles, vésico-sphinctériennes, cognitives et relationnelles.

* Les moyens à mettre en œuvre :

- les médecins de Médecine Physique et de Réadaptation assurent l'information et l'accompagnement des parents, la coordination des intervenants et la mise en œuvre du projet thérapeutique personnalisé de chaque patient. L'équipe médicale est chargée de la surveillance clinique et paraclinique, du dépistage et du traitement des complications. Elle doit pouvoir prendre en charge les pathologies associées, même lourdes.

- les infirmières puéricultrices évaluent avec les aides soignantes et les auxiliaires puéricultrices les capacités et incapacités dans les activités de la vie quotidienne, surveillent l'état neurologique et neuro-comportemental et participent à l'évaluation des douleurs. Elles assurent une liaison interdisciplinaire dans la continuité. Le rôle des aides soignantes et des auxiliaires puéricultrices est qualitativement et quantitativement prédominant dans l'aide à la dépendance au quotidien et dans l'entourage affectif et ludique.

- les kinésithérapeutes assurent le traitement des déficiences du tonus, du contrôle de l'équilibre, de la spasticité et des mouvements anormaux, tout en participant à la restructuration psychocomportementale.

- les orthophonistes assurent l'évaluation et la rééducation des troubles de la déglutition, prennent en charge les déficiences vocales et langagières et participent à la prise en charge des troubles cognitifs.

- l'orthoptiste en lien avec le neuro-ophtalmologiste évalue l'occulomotricité et les capacités neurovisuelles, les stratégies du regard, les poursuites et les saccades, les capacités de discrimination perceptives etc., et met en route une rééducation selon le bilan.

- les psychomotriciens évaluent et réorientent les repères temporeux et spatiaux et participent à restructurer l'image de soi et à solliciter les initiatives. Ils facilitent par le biais de matériel ludique l'expression du ressenti psychologique de l'enfant..

- les neuropsychologues évaluent les aptitudes cognitives et entreprennent le réentraînement de ces fonctions cognitives et aident à la réadaptation scolaire.

- les ergothérapeutes évaluent et réentraînent ces mêmes aptitudes (praxies et performances visuo-spatiales...) dans des activités concrètes, participent à la rééducation motrice.. Ils envisagent les adaptations nécessaires au retour dans le milieu socio-familial et scolaire.

- les diététiciennes sont sollicitées pour le contrôle de l'alimentation et de la nutrition ;

- l'assistant social contribue à préparer le retour à la maison ou à chercher une alternative au retour à domicile, quand celui-ci n'est pas possible.

- les pédopsychiatres et les psychologues interviennent dans la prise en charge et le soutien psychologique du patient et de sa famille confrontés à un enfant différent.

- les éducateurs encadrent l'enfant dans sa vie relationnelle, observent l'adaptation de ses réactions face à ses pairs et à l'adulte ; ils peuvent être des interlocuteurs privilégiés dans un lien non

médicalisé.

- les enseignants évaluent les pertes scolaires souvent hétérogènes et entament progressivement, en fonction de la fatigabilité, une re-médiation scolaire ; la prise en charge se fait initialement en individuel, puis s'ouvre vers le groupe. Leurs observations sont informatives quant aux possibilités ou non de retour en milieu scolaire ordinaire.

Au moment de la sortie, ils coordonnent les liens avec les pédagogues.

* Les modalités de prise en charge s'effectuent selon l'état évolutif du patient, son entourage familial, social et architectural, et ses capacités neuropsychologiques :

- en hospitalisation complète, le plus souvent initialement ; les services offrent la possibilité aux parents de rester auprès de leur enfant pendant quelques jours, pour sécuriser enfant et famille, faciliter les échanges entre équipe de soins et parents, notamment autour de l'éveil.

Les permissions de week-end ou les congés thérapeutiques sont vite favorisés pour maintenir le lien familial et la place de l'enfant au sein de la fratrie et approcher la situation de handicap dans l'environnement habituel.

- l'hospitalisation de jour concerne les patients pouvant rentrer chez eux et en mesure de suivre des séances de rééducation en ambulatoire. Elle peut constituer une orientation précoce pour les traumatisés crâniens modérés. L'hospitalisation de jour est programmée avec l'entourage en lien étroit avec le médecin traitant. Toutes les ressources médicales et paramédicales listées précédemment doivent pouvoir être disponibles pour répondre aux diverses demandes des TCE. Ce type de prise en charge doit être très modulable selon les objectifs. Il peut s'agir d'une étape préparant le retour définitif au domicile, l'école et les rééducateurs libéraux peuvent alors être associés à ce projet.

* Les critères de sortie de la structure d'hospitalisation de Médecine Physique et de Réadaptation :

À ce stade, la sortie du patient de la structure d'hospitalisation de Médecine Physique et de Réadaptation est liée à son état clinique, fonctionnel en rapport en particulier aux conséquences neuropsychologiques. Ainsi, chez l'enfant, les capacités cognitives et scolaires conditionnent la durée de séjour et les modalités du retour à l'école, en milieu ordinaire ou adapté.

Le retour au domicile nécessite cependant un suivi régulier en Médecine Physique et de Réadaptation en consultation médicale et la réalisation régulière de bilans afin de réactualiser le projet thérapeutique et d'aider à une éventuelle orientation.

IV – Phase tertiaire

C'est la phase de la réadaptation-réinsertion, étape du parcours du patient TCE permettant de l'accompagner dans son processus de réinsertion communautaire. C'est une phase très importante dans la prise en charge des TCE, souvent longue, envisagée et instaurée durant la phase de rééducation, et

devant être poursuivie au-delà, après un retour à domicile.

Lorsqu'un enfant traumatisé crânien quitte l'établissement de médecine physique et réadaptation voire de court séjour, un projet de réadaptation scolaire a été engagé : en fonction de critères de stabilisation médicale, de fin de la rééducation intensive neuro-orthopédique et neuro-motrice, de capacités cognitives et scolaires et de sociabilité, sont envisagées après démarches auprès de la MDPH (Maison Départementale pour les Personnes Handicapées):

- soit son intégration en milieu ordinaire avec signature d'un Plan Personnalisé de Scolarisation (PPS) et mise en place d'un relais de suivi médical voire de soins
- soit admission dans un établissement adapté.

En relais, les services de soins à domicile type SESSAD paraissent les mieux adaptés pour répondre en équipe multidisciplinaire aux multiples difficultés du cérébro-lésé et de sa famille. Ils permettent d'assurer les suites de la rééducation, avec une approche globale de l'enfant dans son contexte et sa famille.

Malheureusement leur géographie reste inégale ; ces services trop rares, s'avèrent souvent surchargés, privilégiant les handicaps moteurs lourds.

Par ailleurs, ils sont limités en nombre d'interventions hebdomadaires ; le relais reste souvent une déception pour les parents qui espéraient dans cette structure la possibilité d'un retour au domicile avec le maintien d'une rééducation conséquente.

En absence d'une telle structure, le retour en famille est organisé grâce aux professionnels libéraux de la rééducation (masso-kinésithérapie, orthophonie, ergothérapie, psychologie ... selon les troubles restants). Le médecin MPR du service d'origine reste le coordinateur en relation avec le médecin traitant et le médecin scolaire. Il propose des convocations régulières, référence pour les parents qui accueillent le plus souvent favorablement cette proposition.

Les libéraux contactés avant la sortie de l'enfant, sont sensibilisés à la globalité du problème.

Le défaut de prise en charge par la Caisse d'Assurance Maladie rend difficile le relais en ergothérapie, neuropsychologie et psychologie, mais un financement par le biais de l'assurance du tiers responsable s'il existe ou par l'AEEH peut être sollicité.

Une équipe psychopédagogique peut être contactée.

A ce stade, le réentraînement cognitif a débuté depuis quelques mois et porte l'espoir. La disponibilité des parents se montre immense et courageuse ; mais très souvent, les familles se retrouvent rapidement seules dans la prise en charge des séquelles de leur blessé, notamment neuro-comportementales et scolaires.

Lorsque se posent ces problèmes d'orientation ou d'insertion familiale, scolaire, sociale qu'un suivi habituel ne peut résoudre, les structures mises en place en Ile-de-France et dans la région Rhône-Alpes dans le cadre de la circulaire du 4 juillet 1996 (centres ressources pour enfant porteur d'une

lésion cérébrale acquise : par exemple, UEROS pédiatrique à l'hôpital St Maurice, SMAEC à Lyon, CRLC enfants à Grenoble) ont tout leur intérêt. En effet, une équipe multidisciplinaire spécialisée, mobile et joignable peut intervenir de manière ciblée auprès des familles et des intervenants scolaires, paramédicaux et sociaux. Elle apporte informations, formations, conseils.

V - Suivi

L'enfant va devenir adulte cérébro-lésé. Son suivi est nécessairement long, et les structures médicosociales spécifiques pour adultes cérébro-lésés auront à répondre aux difficultés d'insertion professionnelle mais même sociale. Le passage de l'adolescence à l'âge adulte est une période critique. Le plus souvent, les épreuves de réalité sont inévitables pour que l'adolescent s'approprie un projet de vie adapté à son handicap.

Une attention particulière doit être portée à l'aspect médico-légal. En cas d'accident de la voie publique ou d'accident de la vie le patient bénéficie d'une indemnisation. Avant la consolidation l'indemnisation peut permettre par exemple de financer des soins non pris en charge par l'assurance maladie ou un complément scolaire à domicile. L'évaluation au moment de la consolidation, qui ne doit pas être décidée avant la fin de la deuxième décennie, est fondamentale car se décident les besoins du blessé pour la vie entière, en particulier les besoins en tierce personne, éventuellement la nécessité d'établissement, mais également les préjudices scolaires, professionnels.

VI - Difficultés particulières

1) Les structures d'accueil : les structures d'accueil après la Médecine Physique et de Réadaptation pour les patient les plus dépendants (MIF < 30) dont l'état s'est chronicisé sont indispensables. Les plus jeunes peuvent être accueillis en pouponnières, les difficultés sont plus importantes pour les plus âgés.

Le nombre de lits est trop limité, la situation géographique des structures souvent mal adaptée par rapport au lieu de vie de la famille, d'où de fréquents retours à la maison de ces enfants polyhandicapés, synonymes de sacrifice familial en particulier de la fratrie.

28) AFFECTIONS NEUROMUSCULAIRES

I – Introduction

Les affections neuromusculaires, qui bénéficient aujourd'hui de l'appui de la biologie moléculaire permettant de plus en plus d'établir le diagnostic, regroupent en fait différentes entités cliniques et étiologiques.

On distingue dans l'ensemble des affections neuromusculaires selon la classification de la Fédération Mondiale en Neurologie :

- les amyotrophies spinales et autres maladies du motoneurone ;
- les maladies des racines motrices ;
- les maladies des nerfs périphériques ;
- les maladies de la transmission neuromusculaire ;
- les maladies du muscle;
- les maladies du tonus musculaire.

Elles se différencient sur le plan génétique, biologique et clinique. Il est difficile d'établir une modalité générale de prise en charge, d'autant plus qu'elles peuvent atteindre l'enfant ou l'adulte, concerner différents groupes musculaires, engendrer une incapacité fonctionnelle majeure ou partielle, et avoir une évolution fatale ou non.

Leur prise en charge est de mieux en mieux structurée, avec des pôles référents pour le diagnostic, le suivi, les procédures de traitement, la rééducation et la réadaptation.

Les progrès récents de ces prises en charge ont modifié le pronostic fonctionnel et dans certaines étiologies l'espérance de vie.

Les conditions actuelles de la recherche et des progrès de prise en charge sont basées pour une grande part sur des thérapeutiques génétiques, et d'autre part sur des moyens thérapeutiques chirurgicaux, de rééducation, et un suivi spécialisé et régulier tout au long de la vie.

II - Définitions

A titre d'exemple nous allons prendre comme forme clinique la Dystrophie Musculaire de Duchenne (DMD) ou myopathie de Duchenne dont la prise en charge est bien codifiée.

- sur le plan épidémiologie : c'est la plus fréquente des dystrophies musculaires de l'enfant. 1/2500 à 1/3000 naissances mâles vivantes. 200 nouveaux cas/an en France.
- sur le plan génétique : c'est une dystrophie musculaire progressive de transmission héréditaire

récessive liée au sexe. Le gène, de grande taille a été localisé et identifié sur le bras court du chromosome X (Xq21). L'anomalie génétique la plus fréquente est une délétion qui interrompt le cadre de lecture.

- sur le plan biochimique : la DMD est due à une défaillance d'une protéine de structure appelée la dystrophine, qui par son rôle stabilisateur de membrane, permettrait à la fibre musculaire de se contracter sans se rompre ; protéine que l'on retrouve dans le muscle strié, le muscle lisse, le cœur et le cerveau.

- sur le plan clinique : le déficit intéresse d'abord l'abdomen, les ceintures pelvienne et scapulaire puis les membres et enfin les muscles respiratoires et le cœur.

Le diagnostic clinique est porté le plus souvent vers l'âge de 3 ans avec l'apparition des premiers signes cliniques (marche en équin, difficulté à se relever du sol, à monter les escaliers,), et au plus tard à l'âge de 7 ans. L'évolution se fait de façon progressive vers 10 ans en moyenne perte de la marche, au moment de la puberté réalisation d'une arthrodèse vertébrale, vers 20 ans nécessité d'une trachéotomie du fait d'un syndrome restrictif sévère et décès vers 30- 35 ans (d'origine cardio-respiratoire le plus fréquemment).

La prise en charge de cette maladie chronique évolutive survenant chez l'enfant nécessite d'intégrer la famille dans les démarches de soins. Tous les aspects de la vie quotidienne (familiaux, scolaires, éventuellement socioprofessionnels, etc.....) sont à considérer tout au long de l'évolution de la maladie car ils créent sans cesse des situations nouvelles, obligeant à de nouvelles adaptations.

* La prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation implique :

- une équipe médicale pluridisciplinaire sous la coordination d'un médecin de MPR : le généticien et le neuropédiatre sont référents dans le diagnostic initial, anténatal, et les essais thérapeutiques. Plus tard c'est le chirurgien orthopédiste qui est consulté pour les problèmes de déformations ostéo-articulaires, de scoliose. L'apparition d'un syndrome restrictif pulmonaire amène à consulter un pneumologue; quant au cardiologue, il intervient plus ou moins précocement. Le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation a pour objectif de coordonner l'ensemble des avis et des modalités de prise en charge, médicale, rééducative et sociale en relation avec les différents spécialistes et le médecin traitant ;

- une équipe soignante paramédicale pluridisciplinaire selon les stades évolutifs et les modes et structures de prise en charge : (infirmières, aides soignantes, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, orthophonistes, psychomotriciens, psychologues, diététiciens,...) ;

- une équipe socio-éducative adaptée selon l'âge du sujet, les conditions sociales, environnementales, le contexte éducatif ou professionnel : assistantes sociales, animateurs, éducateurs, enseignants, formateurs.

III - Principes de prise en charge

Affection chronique et évolutive, la DMD nécessite des procédures spécifiques de prise en charge par la Médecine Physique et de Réadaptation. L'essentiel est un suivi au long cours, instauré dès la phase initiale de la maladie, comportant en premier lieu une information précise donnée à la famille sur l'évolution de la maladie et sur ce que l'on peut proposer pour améliorer la fonction et le confort. L'évaluation globale, pluridisciplinaire est réalisée et répétée à chaque étape du suivi, permettant ainsi d'envisager des actions curatives ou préventives.

1) L'Évaluation : elle comporte :

- une mesure de l'atteinte neuromusculaire : force (testing musculaire), articulaire, fonctionnelle (MFM Mesure de Fonction Motrice), nutritionnelle, respiratoire et cardiaque. Cette évaluation clinique doit pouvoir être comparative et donc réalisée dans les mêmes conditions (fatigabilité, état général,...).par des outils validés ;

- une évaluation de la douleur (EVA);

- une évaluation de l'incapacité fonctionnelle (bilan d'indépendance)

- une évaluation du handicap social (bilan socio-familial et scolaire ou professionnel, mode de vie, environnement, revenus, loisirs, etc., ...);

- une évaluation psychologique et neuropsychologique.

2) Prévention et traitement des complications qui sont des facteurs de sur-invalidation de la maladie (attitudes vicieuses, rétractions musculo-tendineuses, fractures, scoliose, dénutrition ou surpoids, escarres, infections broncho-pulmonaires).

3) Elaboration d'un programme de rééducation (hebdomadaire puis quotidienne)-réadaptation :

- entretien et préservation des fonctions motrices (par le masso-kinésithérapeute, sans renforcement musculaire intense), cardio-respiratoires (utilisation de l'alpha 200) ; pour exploiter et optimiser les possibilités fonctionnelles ;

- entretien et préservation des fonctions articulaires (mobilisation, postures, verticalisation);

- compensation éventuelle des déficits par la recherche de stratégies et par la mise au point d'aides techniques ;

- adaptation de l'environnement pour permettre la meilleure autonomie (contrôle d'environnement, informatique,...);

- attention particulière à l'installation en position assise (joy-stick adapté, coussin d'assise,...).

4) Adaptation des traitements symptomatiques : en particulier prise en charge de la douleur (physiothérapie, traitement médicamenteux standards, perfusion de biphosphonates).

5) Prise en charge psychosociale : il faut accompagner l'enfant et son entourage tout au long de sa maladie, pour l'aider à s'adapter à son handicap progressif, lui assurer la meilleure qualité de vie possible, et faciliter son maintien à domicile et la poursuite d'une scolarité. Certains enfants et

certaines familles feront le choix d'une intégration dans un milieu spécialisé où seront prises en charge la rééducation et la scolarité.

6) Information à poursuivre et éducation de l'enfant et de son entourage

IV- Critères de la prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation

A) Stades évolutifs

L'indication de prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation est différente selon les possibilités de déambulation.

Stade I : la marche est possible mais perturbée (du diagnostic à l'âge de 7 ans)

Sur le plan fonctionnel les patients présentent une autonomie de marche mais celle-ci est perturbée. La fatigue commence à altérer l'autonomie dans les activités de la vie quotidienne, les chutes sont nombreuses et les enfants sont plus ou moins dépendants de l'entourage.

L'examen clinique se caractérise par un déficit des membres inférieurs et de la ceinture pelvienne avec une marche autonome mais dandinante (faiblesse des fessiers), des difficultés pour monter les escaliers et se lever seul d'une chaise ou du sol (nécessité de l'aide d'une main appuyée sur le genou pour le verrouillage du quadriceps : manœuvre de Gowers), un varus du pied et un steppage. Il existe un déficit proximal des membres supérieurs (fixateurs d'omoplates, deltoïde postérieur, sus et sous épineux) et un déficit des fléchisseurs du tronc entraînant une lordose lombaire importante.

* La prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation débute dès ce stade suite à l'annonce du diagnostic. Elle comprend :

- une prise en charge en masso-kinésithérapie : programme d'auto-entretien (musculaire, équilibre), lutte contre les attitudes vicieuses, optimisation de la marche, appareillage des membres inférieurs (attelles mollet plante de posture nocturne et/ou fonctionnelles), gestion de la fatigue, éducation ;
- une prise en charge en ergothérapie : conseils d'ergonomie, aides techniques ;
- l'aide au déplacement pour les longues distances (prescription précoce de fauteuil roulant manuel ou électrique) ;
- le soutien psychologique de l'enfant et l'accompagnement familial ;
- l'aide pour le maintien des activités éducatives et de loisirs ;
- l'adaptation de l'environnement sur le plan architectural et social.

* Les enfants relèvent d'un suivi médical ambulatoire en consultations spécialisées et de préférence pluridisciplinaires.

La prise en charge à ce stade pour les techniques de rééducation est ambulatoire, soit en secteur libéral

pour la masso-kinésithérapie, soit au sein d'une structure de soins ambulatoires ou d'hospitalisation de jour pour bénéficier des techniques d'ergothérapie difficiles à réaliser avec le secteur libéral (manque de thérapeutes, pas de remboursement de la part des organismes de prise en charge).

Stade II : perte de la marche (de 7 ans à 12 ans)

Ce stade correspond à l'extension du déficit de la partie proximale à l'atteinte de la partie distale des segments de façon plus ou moins symétrique, associée à un déséquilibre musculaire entre groupes agonistes et antagonistes. Les patients perdent alors la marche et rapidement la capacité à tenir debout. Les activités de préhension sont perturbées. La fatigue gêne de manière importante la vie quotidienne. Les enfants deviennent très dépendants de l'entourage pour les activités de la vie quotidienne (toilette, habillage).

L'examen clinique se caractérise par une atteinte musculaire diffuse, à la fois distale et proximale et concernant les muscles du tronc. Ce déficit est responsable de déformations orthopédiques : scoliose, attitudes vicieuses des membres : en particulier équin du pied et flexum des genoux, et des hanches. Ces déformations évoluent très vite après la perte de la marche si aucune mesure préventive n'est instaurée.

Le surpoids est fréquent et augmente la charge des soins de nursing.

L'immobilité est souvent génératrice de douleurs.

* La prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation a pour objectifs :

- pour la rééducation : lutte contre les attitudes vicieuses (postures, appareillage, mobilisations passives), entretien musculaire, travail respiratoire (avec le masso-kinésithérapeute et avec les techniques d'hyperinsufflations et d'aides à la toux), verticalisation, travail de l'équilibre assis,
- pour la réadaptation : prescription d'aides techniques aux déplacements et aux multi-positions (fauteuil roulant électrique s'il n'est pas déjà attribué) ; mise en situation au niveau de la vie quotidienne, adaptation du domicile et poursuite de l'enseignement ;
- soutien psychologique ;
- éducation et adaptation pour des activités de loisirs.

* Les enfants relèvent toujours d'un suivi médical ambulatoire en consultations spécialisées (pneumologue, orthopédiste) et de préférence pluridisciplinaires.

La prise en charge des techniques de rééducation doit toujours à ce stade se poursuivre le plus souvent en ambulatoire, mais elle nécessite souvent une structure de type hospitalisation de jour en MPR ou service de soins à domicile pour bénéficier d'une prise en charge pluridisciplinaire, en particulier en terme de bilans fonctionnels difficiles à réaliser avec le seul secteur libéral et/ou pour permettre la pratique de techniques d'ergothérapie, les essais d'aides techniques.

Stade III : après la perte de la marche (de 12 à 20 ans)

L'atteinte est étendue à l'ensemble de la musculature avec déficit de la stabilité du poignet vers l'âge de 14 ans se traduisant par d'importantes difficultés fonctionnelles de préhension. Les atteintes musculaires du tronc sont responsables sur le plan orthopédique d'une déformation scoliothique évolutive et sur le plan respiratoire d'un syndrome restrictif. Le rachis peut faire l'objet d'une indication chirurgicale après la perte de marche, sans attendre l'installation d'une scoliose évoluée, et avant une dégradation cardiaque trop importante.

L'enfant a de plus en plus de difficultés pour écrire et s'alimenter seul. Il existe des difficultés pour le maintien de la position assise. Il se déplace en fauteuil roulant électrique. Il est dépendant pour la plupart des activités de la vie quotidienne.

Les complications sont facteurs de sur-invalidation : orthopédiques avec attitudes vicieuses, douleurs articulaires, atteintes cardiaque et surtout respiratoire avec syndrome restrictif et risque de surinfection et d'insuffisance respiratoire nécessitant une assistance respiratoire. Le maintien au domicile est poursuivi autant que possible et nécessite une adaptation en soins et en équipements techniques importante (ventilation mécanique nocturne, alimentation entérale discontinue par gastrostomie). Les troubles de déglutition entraînent un amaigrissement qui peut se compliquer de troubles trophiques (escarres) et nécessiter la mise en place d'une gastrostomie.

* La prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation a pour objectifs :

- la prévention des complications et leur traitement : prévention des attitudes vicieuses, lutte contre l'immobilisation, entretien articulaire, verticalisation et travail respiratoire ;
- la réadaptation avec aménagement de l'environnement (aides techniques) et organisation des aides humaines (soulager l'entourage) ;
- suivi social, éducatif et psychologique.

* Les patients relèvent d'une prise en charge médicale ambulatoire en consultations spécialisées tant que le maintien à domicile reste possible. Il faut ainsi prendre autant d'avis pluridisciplinaires que nécessaire compte tenu de l'intrication des déficiences (motrices et viscérales) et des choix thérapeutiques. Cette prise en charge nécessite une coordination et une collaboration avec le médecin traitant.

La prise en charge des techniques de rééducation à ce stade doit rester le plus souvent ambulatoire dans la mesure du possible compte tenu des moyens pouvant être mis en œuvre avec le secteur libéral. Le suivi au sein d'une structure de type service de soins à domicile facilite une prise en charge pluridisciplinaire. Les structures de type hospitalisation de jour avec un plateau technique adapté permettent pour un suivi ambulatoire de réaliser des bilans et des consultations pluridisciplinaires et de permettre l'essai, l'apprentissage et l'adaptation de certaines aides techniques. Selon l'état clinique, la

dépendance, et l'environnement social et familial un hébergement dans une structure spécialisée peut être envisagé.

Stade IV : âge adulte

Sur le plan clinique, le déficit est complet à la racine et aux articulations intermédiaires. Cependant il persiste une activité volontaire distale variable au niveau des fléchisseurs des doigts, cubital antérieur, jambier postérieur, fléchisseurs des orteils, extenseurs du cou et muscles masticateurs.

Sur le plan fonctionnel, le sujet est dépendant pour l'ensemble des activités de la vie quotidienne.

Il bénéficie de l'utilisation d'un fauteuil roulant électrique avec assise adaptée, tête et commande adaptée à la motricité résiduelle.

Il peut bénéficier sur le plan respiratoire d'une ventilation mécanique, avec ou sans trachéotomie.

* La prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation a pour objectifs :

- la prévention des complications : lutte contre l'immobilisation, entretien articulaire et travail respiratoire ;

- l'adaptation de l'environnement (aides techniques) pour la meilleure autonomie possible, organisation des aides humaines ;

- la lutte contre la douleur.

* La prise en charge s'effectue le plus souvent en ambulatoire, avec le concours du secteur libéral de soins infirmiers et de masso-kinésithérapie à domicile, la surveillance médicale avec le médecin traitant, la coordination et l'adaptation des aides techniques ou de l'appareillage après bilans et évaluations régulières en structures spécialisées.

B) Evaluations et techniques spécifiques en Médecine Physique et de Réadaptation.

1) Troubles cognitifs et comportementaux

L'évaluation et le suivi cognitif et psychologique sont indispensables et doivent s'intégrer dans l'ensemble de la prise en charge et des stratégies thérapeutiques proposées. Elle a pour but de :

- dépister un retard de développement aux alentours de trois ans et demi avec une dysharmonie cognitive (performance, parole, langage, retard de l'organisation mentale et du raisonnement). L'enfant nécessitera alors une prise en charge orthophonique et une scolarité adaptée (30 % des DMD ont un QI à la limite inférieure de la normale, sans corrélation avec le milieu social) ;

- rechercher sur le plan psychologique des troubles de la personnalité : recherche d'identité, dépendance, instabilité et souffrance morale, nécessitant une thérapie individuelle et familiale au long cours.

2) Troubles respiratoires

L'insuffisance respiratoire chez l'adolescent du fait de la restriction des activités se manifeste

cliniquement alors que l'atteinte fonctionnelle est déjà importante. Néanmoins la surveillance et la prise en charge de la fonction respiratoire doivent être précoces surtout si l'évolution naturelle de la maladie est caractérisée par une aggravation progressive devant aboutir à un déficit majeur. La détérioration de la fonction pulmonaire (syndrome restrictif soit diminution des volumes pulmonaires avec maintien des débits) est proportionnelle à la perte musculaire. Avec l'évolution on observe en règle aussi une diminution de l'efficacité de la toux et donc une fragilité face aux épisodes d'encombrement et d'infections des voies respiratoires. Le bilan respiratoire doit comporter une exploration fonctionnelle respiratoire tous les ans à partir de l'âge de huit ans. Une gazométrie faite le jour en même temps que l'EFR est nécessaire dès que la dégradation fonctionnelle est > à 50% de la valeur théorique. Une CV supérieure à 1,7 l permet une espérance de vie de 21 ans. Sans assistance respiratoire, une CV de 1,2 l permet une espérance de vie de 15 ans. Une capacité vitale inférieure à 0,7 l engendre des décompensations et des encombrements ; à 0,7 l surviennent des troubles de l'hématose. En terme de gaz du sang le premier signe d'alarme est une augmentation de la $paCO_2$ (seuil d'alarme à 45 mmHg) et non une baisse de la paO_2 qui par ailleurs est longtemps tolérée. Une oxymétrie nocturne renseigne bien sur les risques d'hypoventilation nécessitant une prise en charge par assistance ventilatoire.

L'enfant doit bénéficier d'un traitement médicamenteux (vaccination, anti-allergique, ...), d'une prévention de facteurs aggravant (troubles de la déglutition, déformations du tronc, hypotonie abdominale,...). La kinésithérapie respiratoire quotidienne utilisant des techniques de désencombrement (drainage, hyperinsufflation, aspiration, aide à la toux) a pour but de maintenir une bonne hématose, des volumes adéquats et une perméabilité des voies. Elle s'aide de l'utilisation des appareils respiratoires à pression positive type Alpha 200. L'assistance respiratoire à domicile par des méthodes non invasives, au masque, à la pipette, puis la trachéotomie si nécessaire, doit être proposée assez tôt et doit être discutée en milieu spécialisé.

3) Troubles cardiaques

Le bilan cardiaque doit être systématique et régulier avec une première évaluation avant l'âge de 10 ans puis de façon annuelle à partir de la perte de la marche dans le but d'évaluer la fonction ventriculaire et la conduction intracardiaque. En effet à l'âge de 18 ans tous présentent déjà une cardiomyopathie qui est souvent encore asymptomatique.

4) Troubles vésico-sphinctériens

Ce problème ne doit pas être oublié. Le plus souvent, on retrouve des signes d'incontinence, de dysurie, de retard de perception du besoin et exceptionnellement une rétention urinaire. 66 % des myopathes ont un détrusor hyperactif.

5) Croissance

La surcharge pondérale, fréquente au moment de la perte de la marche, doit être prévenue et traitée car source de sur-handicap pour l'enfant et de difficultés de nursing. On se retrouve devant le tableau inverse quand le syndrome restrictif devient majeur ; les troubles de mastication et de déglutition

entraînent une dénutrition importante amenant à proposer une gastrostomie.

6) Education, scolarisation et insertion sociale et professionnelle

Le caractère évolutif de la maladie rend difficile le maintien d'une scolarisation en milieu ordinaire qui reste possible en l'absence de troubles cognitifs. La scolarisation est souvent aménagée avec allègement de certaines matières. Dès l'âge de 9-10 ans et souvent avant même l'entrée en classe de 6ème, une prise en charge auprès des éducateurs et des enseignants est nécessaire ainsi qu'une adaptation des moyens environnementaux et techniques. Les troubles cognitifs peuvent être à l'origine d'une orientation en milieu spécialisé.

7) Kinésithérapie active ou travail actif

Un travail actif excessif sur la musculature pourrait être source d'accélération de la dégradation musculaire. Il faut donc une rééducation adaptée à chaque stade d'évolution, qui surveille la fatigabilité musculaire. Le but est d'hypertrophier la fibre saine, et de mieux recruter certaines fibres par un motoneurone sain. La balnéothérapie est, dans ces affections neuromusculaires, particulièrement indiquée.

V – Moyens

Les moyens de Médecine Physique et de Réadaptation à mettre en œuvre pour la prise en charge d'un DMD se résument à une prise en charge multidisciplinaire :

- le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation assure la coordination des intervenants et la mise en œuvre du projet thérapeutique personnalisé de chaque patient. Selon le stade de la maladie, il sera amené à voir l'enfant 2 à 4 fois/an, voire plus. L'équipe médicale est chargée de la surveillance clinique et paraclinique, du diagnostic et du traitement des complications en collaboration avec les médecins d'autres spécialités. La relation avec le médecin traitant, le pédiatre ou le neurologue est fondamentale dès le stade de diagnostic de la maladie et tout au long de la prise en charge, ainsi qu'avec le généticien pour l'enquête familiale. Il appartient au médecin de Médecine Physique de coordonner les différents avis complémentaires (chirurgien, cardiologue, pneumologue, ...) ;

- les kinésithérapeutes interviennent (3 à 5 fois/semaine) pour l'évaluation et la prévention neuro-orthopédique, l'entretien de la motricité volontaire, des amplitudes articulaires, l'appareillage fonctionnel ou de posture, le travail des équilibres, le travail fonctionnel. Ils assurent la rééducation respiratoire ;

- les ergothérapeutes évaluent les capacités fonctionnelles et aptitudes dans les activités de la vie quotidienne, participent à la rééducation motrice (en particulier au niveau de la préhension), contribuent à l'installation assise du patient, à l'aménagement et au contrôle de l'environnement, à l'autonomisation pour les activités journalières, à la conception, l'essai et l'apprentissage des aides techniques et concourent avec l'assistant des services sociaux, et les associations de malades comme l'AFM (Association Française contre les Myopathies) au maintien dans le milieu familial et scolaire

ordinaire ;

- l'orthoprothésiste est sollicité pour des orthèses préventives, pour les corsets et pour l'installation en position assise ;

- les psychiatres et les psychologues interviennent dans la prise en charge et le soutien psychologique du patient et de sa famille confrontés au handicap et au caractère actuellement inexorable de l'évolution ;

- les psychomotriciens évaluent et sollicitent le langage du corps en utilisant le plus souvent des techniques de relaxation et participent à restructurer l'image de soi ;

- les assistant(e)s social(e)s, d'institution et surtout de secteur, sont chargées du dossier social, des démarches administratives liées à la situation de handicap, accompagnent les familles, contribuent au maintien dans le milieu familial et scolaire ordinaire, des recherches éventuelles de financements pour les aides techniques et l'adaptation de l'environnement, et elles participent à l'élaboration du projet de vie du sujet et l'orientation scolaire vers une structure spécialisée ;

- les diététicien(ne)s sont sollicités pour le contrôle de l'alimentation et de la nutrition et pour l'éducation de l'enfant et de la famille ;

- les orthophonistes sont parfois sollicités à des stades évolués. Ils évaluent la motricité bucco-faciale, la communication et la déglutition et contribuent à la prise en charge de ces déficiences.

La famille est accompagnée dès la phase de diagnostic et au cours de l'évolution, par un conseil génétique, une information régulière sur l'évolution, le traitement, la surveillance et les soins. L'association AFM (Association Française contre les Myopathies) peut représenter une aide réelle et une source d'information pour les familles en particulier par l'intermédiaire de ses services régionaux (SRAI - Service Régional d'Aide et d'Information).

Le milieu scolaire et/ou professionnel est averti, notamment l'infirmière et le médecin scolaire voire le médecin du travail.

VI - Différents modes de prise en charge

A tous les stades de l'évolution les différents modes de prise en charge peuvent être envisagés temporairement ou définitivement :

- la prise en charge ambulatoire : par le secteur de soins libéral et/ou une structure de soins à domicile type SESSAD (Service d'Education et de Soins Spécialisés à Domicile) est privilégiée pour les soins de rééducation ;

- l'hospitalisation : l'hôpital et son plateau technique reste la référence pour les bilans, la stratégie thérapeutique, la coordination des soins et la prise en charge pluridisciplinaire, en priorité sur le mode ambulatoire ;

- l'hospitalisation de jour permet de réaliser certains bilans de suivi (cardiaques, respiratoires et

radiologiques), d'établir une stratégie pluridisciplinaire, de coordonner en particulier divers avis médicaux et de faire les essais et adaptations de divers appareillages ou aides techniques. Ce mode de prise en charge permet aussi souvent de bénéficier de certaines techniques non développées en secteur libéral ou non remboursées (ergothérapie, psychomotricité, etc., ...). Il peut être proposé en fonction de la proximité du domicile, de la qualité de l'environnement du patient ;

- l'hospitalisation complète est parfois envisagée. Elle peut faire suite à une aggravation après complication intercurrente, en particulier respiratoire ou après une chirurgie orthopédique, par exemple dans le cas d'une perte fonctionnelle, pour envisager des essais d'appareillage ou d'aides techniques en vue de l'amélioration des possibilités restantes. Elle peut même permettre de soulager l'entourage dans des situations de grande dépendance, d'améliorer la planification des aides humaines et l'organisation de la vie à domicile.

VII - Autres formes cliniques

1) Dystrophies musculaires progressives : dystrophie de Becker, dystrophie des ceintures, dystrophie facio-scapulo-humérale, dystrophie myotonique de Steinert, ...

Dystrophies musculaires congénitales : mérosine +/-

Myopathies congénitales

2) Neuropathies héréditaires : maladie de Charcot-Marie-Tooth et formes apparentées,

3) Les amyotrophies spinales

4) Les myasthénies graves, congénitales

Elles revêtent différents aspects cliniques, selon l'intensité de leur forme, l'âge de survenue, les structures atteintes. Le retentissement en terme d'incapacité et de handicap est lui-même variable.

Toutes ces formes peuvent justifier d'une prise en charge en Médecine Physique et de Réadaptation, le plus souvent pour avis et indication de masso-kinésithérapie, d'appareillage ou d'aides techniques. La prise en charge médicale est le plus souvent ambulatoire et les techniques rééducatives ou d'appareillage également proposées en ambulatoire par le secteur libéral, voire en hospitalisation de jour pour certains bilans ou adaptation et essais de certains appareillages.

29) SCOLIOSE

I – Définitions - épidémiologie

La scoliose est une déformation rachidienne tridimensionnelle, c'est à dire un déplacement des vertèbres les unes par rapport aux autres dans les 3 plans de l'espace. Dans le plan frontal : la colonne vertébrale lorsqu'on la regarde de face n'est plus rectiligne mais présente une ou plusieurs sinuosités ou inflexions latérales qui sont définies par le type de vertèbres englobées (cervicales, dorsales, lombaires) et par le côté de la convexité de l'inflexion. Dans le plan horizontal : les vertèbres incluses dans ces courbures tournent sur elles mêmes dans un mouvement de rotation qui s'exprime cliniquement par une déformation que l'on appelle gibbosité. Dans le plan sagittal ou antéro-postérieur les courbures de profil ont tendance à s'effacer puis à s'inverser on parle alors de dos plat puis de dos creux.

La prévalence de la scoliose est de 2 à 3% de la population.

La scoliose dite idiopathique est une déformation structurale du rachis apparaissant et évoluant pendant la période de croissance, sans relation avec tout autre processus pathologique décelable, ce qui la distingue des scolioses dites secondaires (neuro-musculaires, malformatives, tumorales, génétiques, etc.....). La scoliose idiopathique représente 80 % des scolioses structurales, c'est de ce type de scoliose dont nous parlerons dans ce document. La cause réelle est inconnue, son origine est probablement multifactorielle ; le facteur héréditaire est probable, mais d'autres hypothèses mettent en cause des facteurs neurologiques centraux en particulier du système proprioceptif et de l'équilibration, des facteurs musculo-ligamentaires, des facteurs biomécaniques ou biochimiques. Les filles sont 8 fois plus atteintes que les garçons avec augmentation du risque dans certaines familles. La scoliose dorsale droite et lombaire gauche est la plus fréquente des formes de scolioses rencontrées.

L'apparition peut se situer dès la naissance (scoliose du nourrisson de 0 à 1 an) ou survenir entre 1 et 3 ans (scoliose infantile), de 3 à 7 ans (scoliose juvénile I), de 7 à 11 ans (scoliose juvénile II), de 11 ans à l'apparition des premières règles (scoliose juvénile III), après la puberté et jusqu'à maturité osseuse (scoliose de l'adolescent).

Le risque d'aggravation d'une scoliose est d'autant plus important qu'elle est apparue précocement.

II - Phase initiale : phase de dépistage

Le dépistage est réalisé soit en milieu scolaire (médecins ou infirmières scolaires), soit auprès des pédiatres, des médecins généralistes ou des médecins du sport. Ce dépistage peut être réalisé par les kinésithérapeutes, les éducateurs sportifs ou au sein même de la famille.

Le médecin spécialiste en Médecine Physique et Réadaptation intervient également dans le dépistage

mais ne se limite pas à cela. Son rôle est :

- de réaliser le bilan complet et initial de la scoliose : bilan clinique et bilan radiographique avec un cliché du rachis dans son ensemble en téléradiographie de face et de profil
- d'en établir le caractère idiopathique ;
- d'en évaluer le risque évolutif ;
- d'établir les modalités de prise en charge : prise en charge en masso-kinésithérapie ou par un traitement orthopédique ou orientation chirurgicale.

III - Phase secondaire. Phase de risque évolutif et de traitement.

L'orientation vers une structure de Médecine Physique et de Réadaptation se justifie dans le suivi d'une scoliose idiopathique en cours de croissance afin d'orienter la prise en charge.

A) Orientation en kinésithérapie

L'orientation en kinésithérapie se justifie à toutes les étapes de la prise en charge mais ne peut constituer à elle seule le traitement d'une scoliose évolutive. Elle est assurée par un masso-kinésithérapeute libéral à raison de 1 à 2 séances par semaine.

** avant un traitement orthopédique*

- amélioration de la proprioception et du maintien postural, prise de conscience du schéma corporel, exercices d'éducation posturale.
- lutte contre les rétractions musculaires notamment du segment sous-pelvien.
- travail musculaire : travail actif des spinaux, des abdominaux.
- postures de détorsion.
- travail d'équilibration des ceintures scapulaire et pelvienne.
- travail « d'école du dos » avec apprentissage fonctionnel de l'utilisation du rachis, des postures et des gestes de protection du rachis lors des activités quotidiennes.

** pendant le traitement orthopédique*

- pour renforcer l'action du corset qui sert de guide à la correction ; il est recommandé d'effectuer la rééducation le plus possible avec le corset :
- travail postural, travail d'échappement des appuis.
- travail respiratoire cyphosant pour les scolioses thoraciques.
- poursuite du travail d'étirement des chaînes postérieure et antérieure et du travail d'équilibration des ceintures.
- surveillance de l'état cutané.
- approche globale de l'enfant, avec une attention toute particulière à son état psychologique

pendant la période de l'adolescence et au risque de démotivation pour le traitement.

** avant la chirurgie*

- préparation assouplissante et trophique.
- soutien psychologique.

** après la chirurgie.*

- réapprentissage de son nouveau schéma corporel.
- exercices de marche, récupération du balancement des épaules.
- récupération de l'équilibre.
- récupération de la fonction respiratoire.
- reprise très progressive de l'activité physique.

Quel que soit le moment où le masso-kinésithérapeute intervient, le médecin de MPR doit régulièrement, tous les 6 mois environ contrôler cliniquement et radiologiquement le patient qui est en croissance. A l'issue de son examen le médecin de MPR doit redéfinir les axes de travail du masso-kinésithérapeute en fonction des nouveaux éléments cliniques et radiologiques trouvés.

B) Orientation vers un traitement orthopédique

** Indications*

L'indication d'un traitement orthopédique varie selon l'âge de découverte, selon l'évolutivité de la scoliose, selon l'angle de Cobb initial. L'efficacité de ce traitement pour traiter une scoliose idiopathique a été bien établie. La meilleure connaissance des risques et du mode d'évolution de cette pathologie a conduit à proposer des traitements plus précoces. Le lien entre le potentiel de croissance restant et l'évolutivité de la scoliose est actuellement bien établi. Ainsi, plus la scoliose apparaît précocement et donc plus le potentiel de croissance est important, plus celle-ci est susceptible de s'aggraver. Actuellement de nombreux auteurs proposent un traitement orthopédique pour des scolioses évolutives de moins de 30° avec un port intermittent du corset. D'autres paramètres comme la topographie des courbures, l'équilibre sagittal, l'existence de troubles trophiques, l'importance de la gibbosité, interviennent dans la décision d'un traitement orthopédique.

Quelques idées se dégagent de la littérature à propos de ces traitements par corset :

- * une réduction de 50% de la courbure sous corset donne les meilleurs résultats à long terme.
- * la personnalité de l'enfant est un facteur décisif de réussite : il n'y a rien à espérer d'un traitement orthopédique si le corset n'est pas porté avec conviction.
- * les courbures entre 20 et 30° à Risser 0, laissées sans traitement ont un risque évolutif de 70%.
- * plus tôt est commencé le traitement, plus grand est le potentiel de croissance résiduel des vertèbres et meilleur peut être le résultat.

* un traitement par corset peut être considéré comme un échec quand la courbure progresse de 5°. Cet échec ne signifie pas forcément « mauvais résultat » puisque toutes les courbures qui progressent ne seront pas obligatoirement chirurgicales.

* le traitement orthopédique modifie l'histoire naturelle de la scoliose mais ses effets sont moins spectaculaires au delà de 35°.

* le traitement orthopédique est efficace pour 70% des scoliose traitées.

* Mise en place d'un corset.

- Le choix d'un corset dépend :

- de l'âge du patient à la découverte de la scoliose ;
- de la localisation de la ou des courbures. Aucun corset ne contrôle efficacement les courbures thoraciques supérieures, au dessus de la 4ème vertèbre dorsale ;
- de l'importance de l'angulation et de la réductibilité de la déformation ;
- de l'habitude du prescripteur ; les équipes qui prennent en charge les scoliose travaillent sur la réalisation de corsets plus souples, mieux acceptés, avec une composante de correction tridimensionnelle par l'utilisation de nouveaux matériaux. Ce travail de recherche appliquée est indissociable de l'activité de ces équipes spécialisées.

- Les conditions de mise en route et de suivi du traitement orthopédique sont :

- scoliose évolutive en cours de croissance.
- une fois démarré, le traitement doit être poursuivi jusqu'en fin de croissance (Risser 4 ou 5).
- tout traitement orthopédique doit être encadré par une kinésithérapie appropriée, respiratoire et musculaire effectuée avec le corset puis en fin de traitement sans corset.
- les scoliose irréductibles doivent être assouplies et réduites préalablement par un ou deux plâtres d'Abbott réalisés dans le cadre EDF (Elongation, Dérotation, Flexion) de Cotrel.
- le traitement primordial de la scoliose c'est le dépistage précoce. Si la courbe progresse au point qu'une orthèse soit prescrite, celle-ci sera efficace dans 70% des cas et évitera le recours à la chirurgie. Le corset plastique est effectué après moulage plâtré confectionné soit debout avec l'aide d'une petite traction cervicale soit couché dans le cadre de Cotrel suivant la gravité de la scoliose. Le moulage peut provenir d'une image virtuelle du tronc par prise de forme externe par capteurs optiques.

Pour les scoliose modérées à moyennes, la réalisation et l'adaptation de l'orthèse se font en ambulatoire ou lors d'une hospitalisation de demi-journée.

Les traitements nécessitant des phases de réduction par un ou deux corsets plâtrés sont réservés aux scoliose dépassant généralement 30°, nécessitant une courte hospitalisation de 48 à 72 heures.

Dans tous les cas, l'efficacité du corset est jugée par le bilan clinique et radiographique effectué par le médecin de MPR.

* Suivi

La prise en charge des scoliose infantiles est difficile et se déroule dans des structures régionales spécialisées reconnues. L'enfant est pris en charge en externe pour la confection et l'adaptation de l'orthèse, les conseils donnés aux parents. La surveillance clinique et radiologique est échelonnée tous les 6 mois. Entre temps l'enfant est placé sous la surveillance du médecin traitant ou du pédiatre.

Il arrive parfois que devant l'importance de la déformation du tronc, un ou deux plâtres réducteurs soient réalisés ce qui nécessite une hospitalisation mère-enfant de quelques jours afin de s'assurer de la correction obtenue, de l'innocuité du plâtre et de sa bonne tolérance. Ce n'est qu'après avoir réduit la déformation que le corset de Milwaukee sera mis en place.

Certaines équipes remplacent le matériau plâtre par de la résine mise en place dans le cadre de Cotrel et sous traction, puis poursuivent le traitement par des résines successives réalisées dans les mêmes conditions sans prescription d'autres types de corsets.

Le médecin de MPR complète le carnet de santé et rédige les documents de prise en charge de l'affection en longue maladie (ALD).

Pour les scoliose juvéniles et de l'adolescent, un suivi régulier est nécessaire. Un bilan médical est effectué tous les 4 à 6 mois avec un contrôle radiographique. La surveillance est également effectuée lors des séances de masso-kinésithérapie et peut être, si besoin, complétée par un bilan kinésithérapique tous les mois au sein de la structure de Médecine Physique (surveillance de la tolérance cutanée, aménagement du corset, surveillance du temps de port, surveillance clinique de l'évolution de la scoliose). Une prise en charge en affection de longue durée (ALD) est demandée dès que la scoliose dépasse 25° d'angulation sur la radiographie debout de face.

C) Orientation vers un traitement chirurgical

Il s'adresse :

- aux échecs des traitements orthopédiques.
- aux courbures supérieures à 45° restant évolutives (une courbure thoracique à 45° à 17 ans bien équilibrée n'est pas une indication ; par contre cette même courbure évolutive à 11 ans, en plein début de phase de croissance pubertaire est une bonne indication.

Le but de la chirurgie est de corriger la déformation par ostéosynthèse et de maintenir la correction au moyen d'une fusion osseuse (arthrodèse).

Au total, la prise en charge d'une scoliose idiopathique dans une structure de Médecine Physique est justifiée à tous les stades des scoliose :

- soit en ambulatorio ou en hospitalisation de demi-journées pour les scoliose habituelles, sans particularité thérapeutique.
- soit lors de courtes hospitalisations pour les scoliose posant des problèmes thérapeutiques

particuliers.

IV - Phase tertiaire.

*** Après la puberté ou la période de risque évolutif.**

Le médecin de MPR intervient pour :

- proposer un suivi à l'âge adulte avec un bilan tous les 3 à 5 ans par exemple (évaluation de l'évolution de la scoliose, évaluation des déficiences et incapacités, traitement préventif de l'ostéoporose, évaluation de l'intérêt d'une prise en charge en rééducation) selon l'angulation et sa localisation.

- aider à l'orientation professionnelle (pas de contre-indication de principe à l'exercice d'une activité professionnelle).

La scoliose évolue à l'âge adulte sous l'influence :

- de facteurs mécaniques liés à l'angulation de la scoliose (Cobb > à 45° en thoracique ; > à 30° en lombaire) ;

- de l'équilibre global de la scoliose (importante gîte latérale) ;

- de l'activité du sujet (manque d'activité ou travail de force) ;

- de facteurs endocriniens : rôle de la ménopause.

Classiquement les scolioses thoraciques majeures (> 100°) que l'on ne devrait plus voir ont un retentissement cardio-respiratoire.

Il existe aussi des scolioses lombaires acquises à l'âge adulte dite « scoliose de novo » ou dégénérative de l'adulte.

A l'âge adulte, le traitement est basé :

- sur la masso-kinésithérapie : travail respiratoire, rééducation en recherche de lordose, rééquilibration du rachis, école du dos, ..), qui est effectuée au long cours.

- sur le traitement orthopédique : corset type Vésinet pour les scolioses lombaires en cyphose, lombostat antalgique, ..).

- sur le traitement chirurgical : arthrodeèse, à ne pas laisser passer (pas trop âgé, pas trop de pathologies associées, ..) avec rééducation fonctionnelle post-chirurgicale.

*** Les modalités de prise en charge :**

- essentiellement ambulatoire : masso-kinésithérapie libérale, ou en hospitalisation de semaine, masso-kinésithérapie et ortho-prothèse, parfois en courte hospitalisation (semaine) pour la mise en place d'un traitement orthopédique et après chirurgie.

V- Formes particulières.

1) Scoliose non idiopathique non neurologique.

La prise en charge et le suivi de la déformation rachidienne associe le médecin traitant, le médecin MPR spécialiste en orthopédie pédiatrique ou le chirurgien pédiatrique, le masso-kinésithérapeute et l'orthoprothésiste. D'autres spécialistes peuvent intervenir en fonction de la nature de la maladie causale, de son évolution propre afin d'essayer d'en contrôler au mieux les effets principaux et secondaires : cardiologue, généticien, ophtalmologue, dermatologue, etc., .

La scoliose ne représente qu'un symptôme d'une affection. Les lois d'évolutivité sont identiques à celles des scolioses idiopathiques, mais il faut tenir compte des particularités génétiques, tissulaires ou osseuses propres à chacune des étiologies, à condition de savoir les reconnaître, qui vont rajouter leurs effets à ceux de la scoliose.

Toutes modifications de l'infrastructure du tissu conjonctif comme on le rencontre dans la maladie de Marfan ou la maladie d'Ehlers-Danlos retentissent sur l'os avec des vertèbres dont la géométrie se modifie et retentissent également sur l'environnement de la vertèbre, que ce soient les capsules, les ligaments ou les muscles.

Pour la scoliose congénitale, le pronostic est lié à l'évolution ou à la stabilité anatomique de la zone malformée pendant la période de croissance. Il est important de considérer l'équilibre du rachis qui tient compte de la courbure principale mais également des contre courbures pour juger de l'évolutivité de la déformation.

La dysplasie vertébrale rencontrée dans la neurofibromatose (NFR) peut être à l'origine de déformation rachidienne grave.

Le rachis cervical doit être examiné méthodiquement tant sur le plan clinique que radiologique et ceci quelle que soit l'affection en cause. Les charnières rachidiennes, occipito-vertébrale, cervico-dorsale, dorso-lombaire sont d'une façon générale, des zones fragiles qui doivent être examinées systématiquement, à la recherche d'une instabilité. L'examen clinique du rachis comporte systématiquement un examen neurologique à la recherche de douleur, (absente dans la scoliose idiopathique au moins au stade initial), de l'abolition d'un réflexe cutané abdominal (justifiant des examens complémentaires - IRM).

Ces déformations rachidiennes évoluent souvent en lordo-scoliose ou en cypho-scoliose ce qui complique d'autant la prise en charge qu'elle soit kinésithérapique, orthopédique ou chirurgicale. La masso-kinésithérapie est utile pour limiter les douleurs qui apparaissent en cours d'évolution, pour contrôler la qualité et l'efficacité musculaire ; elle n'aura que peu d'action sur l'évolutivité réelle de la déformation rachidienne.

D'une façon générale on peut considérer que plus l'affection est grave, plus le pronostic de la scoliose est sévère. Le vieillissement majore les troubles et les lésions associées ; la gestion en devient plus difficile.

Le traitement est le plus souvent chirurgical et ne doit pas être proposé tardivement afin de limiter les

complications.

L'ensemble de la prise en charge doit prendre en compte les conséquences familiales, scolaires et d'orientation professionnelle soulevées par ces affections aux répercussions esthétiques volontiers importantes.

2) Scolioses neurologiques.

Ce sont les atteintes neurologiques les plus graves à forme tétraplégique qui sont touchées par la scoliose alors que les troubles rachidiens sont rares chez l'hémiplégique et le Little. Outre l'IMC, sont concernés les polyhandicapés de toutes origines et les affections neuro-musculaires.

La prise en charge kinésithérapique s'intègre dans la prise en charge globale de l'enfant ; elle vise le relâchement musculaire, l'étirement des muscles sous pelviens rétractés, le travail respiratoire, le renforcement du tonus axial, tout ceci en fonction du niveau d'évolution neuro-motrice de l'enfant.

Ces enfants sont le plus souvent en institutions en internat ou en externat.

Le traitement orthopédique de la scoliose de l'IMC doit répondre aux mêmes exigences que celui proposé pour les scolioses idiopathiques : examen clinique rigoureux afin de bien apprécier le type de courbure, la réductibilité résiduelle, l'évaluation correcte du stade de maturation sexuelle, la mesure de l'évolutivité de la scoliose. Ce traitement orthopédique de la scoliose de l'IMC est efficace et diminue le recours à la chirurgie à condition que ce traitement soit commencé suffisamment tôt.

Ce traitement doit rééquilibrer l'obliquité pelvienne dans le plan frontal et sagittal afin de corriger au mieux les déviations rachidiennes sus jacentes.

C'est l'ensemble rachis- bassin qui doit être pris en compte dans le cadre du traitement de ces scolioses neurologiques.

Le corset doit être efficace sur la déformation, faciliter la position assise et préserver au mieux la capacité respiratoire sans contrainte douloureuse pour l'enfant.

Le traitement chirurgical est proposé dans 50% des cas ; les risques sont modérés à condition que tous les désordres associés au problème rachidien soient justement appréciés.

3) Attitude scoliotique

L'attitude scoliotique est une affection rachidienne dont le diagnostic est difficile. Découverte par les parents ou dépistée par le médecin scolaire, c'est sur l'examen clinique codifié que repose le diagnostic, la radiographie ne devant être interprétée qu'à la lumière des signes fonctionnels ou physiques présentés par le patient. L'examen clinique doit précéder l'analyse des documents radiographiques qui doivent être peu nombreux mais réalisés avec beaucoup d'attention de la part du radiologue et du patient.

Les moyens thérapeutiques basés sur la masso-kinésithérapie et l'ergonomie rachidienne sont utilement complétés par une reprise ou une poursuite des activités sportives afin d'agir sur la composante musculaire et posturale à l'origine du trouble rachidien.

L'attitude scoliotique est une affection complètement différente de la scoliose ; il est préférable de parler de déviation rachidienne non structuralisée plutôt que d'attitude scoliotique afin qu'il n'y ait pas confusion, au moins dans l'esprit des parents.

30) ARTHRITE CHRONIQUE JUVENILE

I - Introduction et définition

L'arthrite chronique juvénile (ACJ) se définit comme une atteinte inflammatoire d'au moins une articulation, débutant avant l'âge de 16 ans et durant plus de 3 mois, sans étiologie reconnue.

L'incidence est estimée à 14 nouveaux cas par an pour 100 000 enfants de moins de 16 ans et la prévalence à 4 pour 1000. On observe une prédominance féminine (3 filles pour un garçon) avec un premier pic de fréquence de survenue entre 0 et 4 ans et un second entre 9 et 15 ans.

L'ACJ est une maladie très hétérogène dans ses formes cliniques et dans son évolutivité. On distingue habituellement 3 formes selon le mode de début : la forme oligoarticulaire, la forme systémique ou maladie de Still et la forme polyarticulaire.

La forme oligoarticulaire (55 %) : une à quatre articulations sont atteintes, préférentiellement les grosses articulations des membres inférieurs. On distingue 2 types :

la forme à début précoce qui concerne préférentiellement la fille de moins de 5 ans. Les articulations (genoux, cheville) sont fréquemment concernées de manière asymétrique. L'évolution articulaire est en général peu destructrice. Dans 30% des cas cette forme peut devenir polyarticulaire, avec dans certains cas une évolution sévère. Les manifestations extra-articulaires sont essentiellement oculaires.

La forme à début tardif qui concerne le garçon de plus de 10 ans. L'évolution est favorable dans 70% des cas. Elle peut évoluer vers une spondylarthropathie dans 30% des cas.

La maladie de Still ou forme systémique (15%) : 2 pics de fréquence pour l'âge de début : la première enfance, la période prépubertaire. Les signes généraux sont initialement au premier plan. L'atteinte articulaire est parfois retardée de plusieurs semaines ou se manifeste uniquement par des arthralgies. Les arthrites sont oligo ou polyarticulaires, symétriques. L'évolution se fait d'un seul tenant ou par poussées itératives. Les séquelles articulaires sont variables, responsables d'une invalidité sévère dans un tiers des cas.

La forme polyarticulaire (30%) l'atteinte inflammatoire peut concerner toutes les articulations. Elle évolue par poussées. Les séquelles articulaires sont variables. On distingue selon l'absence ou la présence de facteur rhumatoïde une forme polyarticulaire séronégative (la plus fréquente), et une forme polyarticulaire séropositive, qui se rapproche le plus de la polyarthrite rhumatoïde de l'adulte.

Quelque soit la forme clinique, le risque évolutif est la destruction articulaire et péri-articulaire qui peut concerner le cartilage de croissance. De ce fait les conséquences orthopédiques peuvent être plus

sévères que chez l'adulte. Selon une étude de Fanconi, 2/3 des ACJ restent évolutives à l'âge adulte. Dans cette cohorte, le taux de rémission à 10 ans ne dépend pas de la forme clinique et il est d'autant plus élevé que la prise en charge a été précoce.

II - Les principes de prise en charge

* Le traitement de l'arthrite chronique juvénile (ACJ) vise à :

- lutter contre l'inflammation et la douleur : grâce au traitement médical de l'inflammation et du processus immunitaire, au traitement médical et non médical de la douleur ;
- prévenir les déformations articulaires et maintenir les fonctions ;
- permettre à l'enfant de participer le plus possible aux activités de son âge.

* L'objectif est d'amener l'enfant en fin de croissance avec le minimum de séquelles articulaires. La prise en charge est d'emblée globale, pluridisciplinaire. Elle fait intervenir le pédiatre, le médecin de MPR, le chirurgien orthopédiste, le masso-kinésithérapeute, l'ergothérapeute, le psychologue, le service social. Il s'agit d'un suivi au long cours, où les parents sont très impliqués pour la mise en œuvre des conseils de protection articulaire. Les évaluations sont répétées à chaque étape du suivi.

Cette prise en charge doit éviter au maximum :

- les hospitalisations, réservées à une poussée particulièrement sévère ou compliquée, à une intervention de chirurgie orthopédique ;
- les immobilisations prolongées qui contribuent à l'instauration du cercle vicieux « atrophie musculaire/ déformation articulaire).

* La prise en charge comporte systématiquement les éléments suivants :

1) Evaluation :

- évaluation de la douleur : elle reste encore sous estimée chez le jeune enfant, et l'on peut s'aider chez le jeune enfant de l'échelle d'hétéro-évaluation DEGR. L'EVA est utilisable de manière fiable à partir de 5 ans. Cette évaluation est indispensable pour adapter les thérapeutiques médicamenteuses et pour la conduite de la rééducation.

- évaluation des lésions articulaires, du déficit musculaire, des incapacités fonctionnelles
- évaluation du contexte social et familial : mode de vie, logement, scolarité, projet professionnel pour les adolescents, loisirs.

Au cours du suivi :

- évaluation de l'observance des thérapeutiques médicamenteuses, du port de l'appareillage, de la rééducation, des conseils d'hygiène de vie.

2) Rééducation-réadaptation :

- entretien musculaire, travail articulaire spécifique aux atteintes inflammatoires, apprentissage des techniques de dérouillage pour les plus grands, des postures. L'approche sera différente selon l'âge de l'enfant, cherchant toujours à être ludique.

- compensation des déficits par la recherche d'aides techniques ou d'appareillage ou de stratégies et adaptation éventuelle de l'environnement pour permettre une meilleure autonomie

- prévention des déformations et de l'aggravation des lésions articulaires particulièrement importante pour un organisme en croissance : conseils d'économie articulaire pour les plus grands, mise en place d'orthèses et d'aides techniques.

3) Information et éducation de l'enfant et des parents :

- informer et éduquer les parents et l'enfant : explications sur l'évolution de la maladie et de l'intérêt des mesures préventives, démonstration d'exercices, remise d'un livret d'information.

4) Prise en charge psychologique :

L'enfant doit pouvoir être accompagné le plus précocement possible, tout au long de sa maladie pour l'aider à s'adapter aux modifications corporelles (profondes dans certains cas), en particulier au moment de l'adolescence, afin de lui assurer la meilleure qualité de vie possible à l'âge adulte.

Cette prise en charge est adaptée aux stades évolutifs fonctionnels.

III - Phase initiale

C'est le début de la maladie : les arthrites ne s'accompagnent pas de destruction ni de déformation permanente, la douleur et la limitation articulaire sont les principaux symptômes.

La prise en charge est assurée le plus souvent par un pédiatre ou par le médecin généraliste. A ce stade là, l'avis du médecin de MPR est parfois demandé, souvent en fonction du caractère polyarticulaire de l'atteinte, plus rarement pour les formes oligoarticulaires.

* Le rôle du médecin de MPR est :

- d'évaluer la douleur, les déficiences articulaires et musculaires, le retentissement éventuel ou prévisible en terme de handicap.

- de coordonner et d'organiser un programme thérapeutique et une prise en charge pluridisciplinaire (masso-kinésithérapie, ergothérapie, service social, psychologue...) et d'en définir les modalités.

Le Médecin de MPR peut intervenir lors de l'hospitalisation initiale en pédiatrie ou lors des premières consultations avec le pédiatre hospitalier responsable de la mise en route du traitement anti-

inflammatoire.

* Objectifs généraux de prise en charge :

- lutter contre la douleur.
- récupérer une mobilité articulaire la plus proche de la normale pour éviter ou retarder l'installation des rétractions capsulaires et musculaires.
 - en évitant les attitudes vicieuses (immobilisation en position de fonction en période inflammatoire, conseils de postures) ;
 - en prévenant l'atrophie musculaire secondaire à l'atteinte articulaire ;
 - en informant et éduquant les parents et l'enfant : explications sur l'évolution de la maladie et de l'intérêt des mesures préventives, démonstration d'exercices, remise d'un livret d'information.

* Les moyens à mettre en œuvre :

- une équipe médicale
- masso-kinésithérapeute : entretien articulaire et musculaire selon des techniques adaptées au rhumatisme inflammatoire, physiothérapie antalgique, apprentissage des auto-exercices, réalise les orthèses de postures.
- ergothérapeute : adaptations éventuelles de l'environnement, réalise les orthèses de membres supérieurs.
- psychologue : soutien psychologique à l'enfant et aux parents.
- assistant(e) social(e) : allocations d'éducation.

* Les modalités de prise en charge :

Le plus souvent la prise en charge est ambulatoire en consultation ou en hospitalisation de jour. Les hospitalisations en court séjour sont réservées à la mise en route de certains traitements médicaux lourds, aux atteintes inflammatoires diffuses et invalidantes (atteinte de la hanche). La prise en charge spécifique de MPR est libérale ou institutionnelle selon la disponibilité des moyens techniques. L'hospitalisation de jour se prête particulièrement bien aux évaluations pluridisciplinaires à la réalisation de techniques de rééducation ou l'adaptation d'appareillage ne pouvant être effectuées en milieu libéral (ergothérapie, orthèses).

A ce stade là l'hospitalisation en service de rééducation peut se justifier lors de poussées entraînant une restriction importante de l'autonomie (atteinte de la hanche avec nécessité de décharge et mise en traction, difficultés de scolarisation) dans un contexte social et psychologique défavorable pour une prise en charge à la fois en masso-kinésithérapie, ergothérapie (adaptations au domicile, à l'école...). Le médecin scolaire sera tenu au courant de l'évolution de la maladie et des adaptations éventuellement nécessaires à la scolarisation.

IV - Phase secondaire

C'est la phase où la restitution ad integrum ne se fait pas après la ou les poussées inflammatoires. Le médecin de MPR doit pouvoir être consulté à ce stade.

* Objectifs généraux de la prise en charge :

- lutter contre la douleur.
- tenter de restaurer la fonction articulaire :
 - par traitement orthopédique : réalisation d'orthèse de correction (postures douces de longue durée) avant d'avoir recours aux méthodes plus invasives
 - par traitement chirurgical local :
 - synoviorthèse (+/- répétée)
 - synovectomie en cas d'échec de la synoviorthèse ou en première intention (pannus très épais, corps étranger intra articulaire)
- conserver la meilleure autonomie possible et la meilleure intégration scolaire et social.

* Les moyens à mettre en œuvre :

- équipe médicale : discussion pluridisciplinaire des indications (pédiatre, médecin de MPR, chirurgien)
- masso-kinésithérapeute : entretien articulaire et musculaire selon des techniques adaptées au rhumatisme inflammatoire, physiothérapie antalgique, apprentissage des auto-exercices, réalise les orthèses de postures
- ergothérapeute :
- psychologue :
- service social :

* Les modalités de prise en charge :

L'hospitalisation en unité de MPR enfants pour un séjour court peut se justifier pour la mise au point de l'appareillage de correction ou pour la rééducation post opératoire en fonction de l'environnement familial et des possibilités rééducatives en libéral.

Le plus souvent la prise en charge est ambulatoire, en soins externes, en consultation ou en hospitalisation de jour. La prise en charge spécifique de Médecine Physique et de Réadaptation est libérale ou institutionnelle selon la disponibilité des moyens techniques. L'hospitalisation de jour se prête aux évaluations pluridisciplinaires.

V - Phase tertiaire

C'est la phase de fin de croissance, stade des séquelles. A ce stade la destruction articulaire est telle qu'elle entraîne la perte d'un secteur utile de mobilité des articulations concernées. A ce stade là l'adolescent peut être confronté aux complications de la maladie elle même conjuguées aux complications iatrogènes : troubles de la croissance staturo-pondérale, ostéoporose (fractures, tassements vertébraux), instabilité du rachis cervical, scoliose...

A l'âge adulte le suivi est relayé auprès d'une équipe pluridisciplinaire prenant en charge les patients porteurs de polyarthrite rhumatoïde.

* Les objectifs généraux de la prise en charge :

- lutter contre la douleur.
- obtenir une réaxation au moyen de traitement chirurgical lourd: chirurgie des parties molles (ténocapsulotomie) ou osseuse, arthrodèse, arthroplastie.
- conserver la meilleure autonomie possible et la meilleure intégration scolaire et social en adaptant l'environnement technique et du domicile, orientation scolaire, préprofessionnelle,...

* Les moyens à mettre en œuvre :

- équipe médicale : discussion pluridisciplinaire des indications (pédiatre, médecin de MPR, chirurgien).
- masso-kinésithérapeute : entretien articulaire et musculaire selon des techniques adaptées au rhumatisme inflammatoire, physiothérapie antalgique, apprentissage des auto-exercices, réalise les orthèses de postures.
- ergothérapeute :
- psychologue :
- service social :

* Les modalités de prise en charge :

Si le contexte social est défavorable, l'hébergement en institution peut être nécessaire.

VI - Points particuliers de la prise en charge

- 1) - Le traitement de fond : effets iatrogènes, surveillance fréquente. C'est le domaine du pédiatre.
- 2) - Le traitement de la douleur : c'est une préoccupation constante tout au long de l'évolution.
- 3) - Le recours à la chirurgie : les indications devraient être posées en consultation pluridisciplinaire.
- 4) - Le suivi au long cours. Il est parfois difficile à maintenir, du fait du découragement. Les

associations (KOURIR) sont un soutien appréciable aux familles.

5) – La chirurgie dite « réparatrice » doit être réalisée par une équipe entraînée. L'atteinte du rachis cervical et ou des articulations temporo-maxillaires, l'état osseux doit être pris en compte au moment de l'anesthésie.

31) L'OSTEOGENESE IMPARFAITE

I - Définitions et Généralités

Définitions : l'Ostéogénèse Imparfaite (OI), ou Maladie des os de verre, (anciennement dénommée maladie de Lobstein ou maladie de Porak et Durante), est une maladie congénitale de la matrice conjonctive, liée à une mutation génétique, occasionnant une grande fragilité des tissus osseux. Fractures et déformations des membres et /ou du rachis en sont les principales manifestations.

Physiopathologie et Classifications : le collagène de type I forme la trame conjonctive de l'os sur laquelle vient se déposer des cristaux de calcium et de phosphate, l'apatite. Dans plus de 90% des cas d'OI, il s'agit d'une mutation des gènes du collagène de type 1. D'autres gènes peuvent donner, par mutation, un phénotype d'OI. Le collagène de type 1 n'est pas spécifique du tissu osseux, et se retrouve dans d'autres tissus : derme, ligaments et tendons. Cette distribution explique les manifestations extra-osseuses comme les sclérotiques bleues, la surdit , la dentinog nese imparfaite, la d tresse respiratoire ou encore l'hyperlaxit  ligamentaire rencontr es dans certaines formes d'OI.

La classification de Sillence  tablie en 1979, modifi e par Glorieux, subdivise l'OI en 6 types dont l'ordre croissant de s v rit  est : type I, type IV, type III, type II. Types I et IV sont subdivis s en sous-types A et B suivant la pr sence (A) ou non (B) d'une dentinog nese imparfaite.

- Le type I a des scl rotiques bleut es, des ecchymoses faciles et une surdit  pr s nile pouvant n cessiter un appareillage pendant la 3 me ou 4 me d cade et pouvant  tre diagnostiqu e plus pr cocement par des tests auditifs. Celle-ci repr sente souvent le handicap   long terme le plus significatif avec les douleurs rhumatismales. Les enfants ne pr sentent g n ralement pas de retard de croissance.

Les fractures surviennent habituellement apr s le d but de la marche, suite   des traumatismes l gers. Les fractures gu rissent d'ordinaire sans d formation et leur fr quence diminue brusquement apr s la pubert . Les femmes peuvent voir r appara tre des fractures apr s la m nopause.

- Le type IV se distingue du type I par l'atteinte osseuse plus s v re et par les scl rotiques normales. Les sujets de ce type souffrent de d formations des membres et du rachis avec quelques fractures spontan es ou survenant lors de la marche. La fr quence des fractures diminue apr s la pubert  et il n'y a pas de surdit  pr s nile.

En l'absence d'une prise en charge th rapeutique adapt e (orthop dique, r educative, biphosphonates...) l' volution peut se faire vers l'aggravation fonctionnelle avec des d formations majeures des membres et scoliose. Les types V, VI... sont des subdivisions du type IV primitif de Sillence.

- Le type III est une forme progressive d formante. C'est la forme viable la plus s v re de l'OI avec des d formations progressives des os longs et du rachis, caus e par les fractures et la force de

gravité. Le déficit de croissance présent dans tous les cas est extrême. L'intelligence est normale. Ces patients vont nécessiter une prise en charge orthopédique précise pour éviter ou corriger les déformations osseuses qui grèvent le pronostic fonctionnel et vital.

- Le type II représente la forme la plus sévère de la maladie, souvent létale. Les enfants naissent prématurément ou sont mort-nés. Ceux qui survivent à la délivrance peuvent décéder d'insuffisance respiratoire provoquée par les nombreuses fractures costales.

Le diagnostic anténatal par une équipe de généticiens est techniquement possible 3 fois sur 4 pourvu que la mutation ait été localisée avant la grossesse mais cet examen est long, coûteux et non remboursé.

- examen en biologie moléculaire dès le désir d'enfant et au moins avant le début de la grossesse à partir d'une biopsie de peau et d'une prise de sang. Dans l'immense majorité des cas l'anomalie génétique est localisée au niveau des chromosomes 7 ou 17. Ce n'est que si (et uniquement si) ce diagnostic de localisation a été effectué avant de débiter la grossesse qu'il sera possible de réaliser un diagnostic anténatal.

- étude de l'ADN fœtal obtenu par biopsie de villosités chorionales s'avère être l'examen de choix entre la dixième et la douzième semaine de grossesse.

La fréquence de l'affection est faible, de 1 cas sur 12 000 à 15 000 naissances.

II - Principes généraux de prise en charge.

L'évolution chronique va imposer un suivi régulier et prolongé, qui doit au maximum limiter les hospitalisations et permettre une prise en charge ambulatoire.

Habituellement la fréquence des fractures évolue au cours de la croissance et diminue après la puberté ; c'est pourquoi, tous les moyens doivent être mis en place pour que le minimum de séquelles persiste à l'âge adulte. C'est donc durant la période de croissance que la prise en charge est la plus intense.

La pluridisciplinarité de l'équipe qui prend en charge l'OI est essentielle. Elle associe à des degrés divers : généticiens, pédiatres, médecins de Médecine Physique et de Réadaptation, chirurgiens, orthopédistes, endocrinologues, ORL, stomatologistes, radiologistes, rhumatologues, chirurgiens dentistes.

La prise en charge rééducative va intervenir essentiellement pour les formes sévères dont la répétition des fractures a non seulement une répercussion orthopédique au cours de la croissance mais également une répercussion sociale, en particulier scolaire en raison des nombreuses absences. Cependant, il est important que les pédiatres et les rhumatologues puissent adresser ces enfants au médecin de MPR, y compris dans les formes plus légères, afin que la prise en charge la plus appropriée et la mieux

coordonnée possible soit mise en place.

* Le rôle du médecin de MPR et de l'équipe de rééducation et réadaptation est :

- 1) L'évaluation globale, pluridisciplinaire, régulière afin d'orienter les modalités thérapeutiques :
 - évaluation de la douleur : moyens adaptés à l'âge.
 - évaluation clinique des déficiences : amplitudes articulaires et force musculaire des membres et du rachis ; fonction respiratoire.
 - évaluation radiologique : croissance osseuse, déformations et fractures.
 - évaluation ostéo-densitométrique : pour l'aide au diagnostic et pour la surveillance du traitement par Bisphosphonates.
 - évaluation des déficiences associés : dentinogénèse imparfaite, surdit  de transmission, de perception ou mixte, laxit  ligamentaire.
 - évaluation des capacit s fonctionnelles : marche, fatigabilit , position assise, verticalisation.
 - évaluation psychologique : retentissement de la douleur et d veloppement neuro-cognitif.
 - évaluation du handicap social : en particulier scolaire.

- 2) L' laboration d'un programme de r ducation et de r adaptation :
 - accompagnement de la famille, de l'enfant face   son  volution neuro-motrice.
 - pr vention des complications de l'immobilit  (lutte contre le cercle vicieux fracture – immobilisation – ost op nie - fracture) et aide   la verticalisation et   la d ambulation.
 - entretien et pr servation de la force musculaire et du contr le proprioceptif (le travail des amplitudes articulaires peut  tre n cessaire en post-op ratoire).
 - entretien respiratoire et exercices sp cifiques de d veloppement de la capacit  respiratoire.
 - compensation des d ficits par aides techniques en particulier choix et utilisation d'un fauteuil roulant, adaptation et am nagement de la position assise.

- 3) La prise en charge de la douleur et l'adaptation des traitements antalgiques.

- 4) La prise en charge psychosociale de l'enfant et de son entourage :
 - int gration scolaire et aide m dico-sociale.
 - information sur l'Association de l'Ost g n se Imparfait  (AOI).

III - Phase initiale : du diagnostic   4 ans

* Le r le du m decin de MPR :

La prise en charge du nourrisson pr sentant une OI est souvent faite   ce stade par le p diatre traitant.

En cas de fracture, la prise en charge est souvent réalisée par un chirurgien orthopédiste dont il est souhaitable qu'il ait une expérience dans cette maladie. L'immobilisation est de courte durée et n'intéresse que le membre fracturé tout en favorisant l'appui qui s'effectue bien avant les temps de consolidation classiques.

Le médecin de MPR intervient à la demande du pédiatre traitant ou à celle du chirurgien-orthopédiste en cas de fracture, pour initier et coordonner la prise en charge rééducative.

* Les objectifs de la rééducation à ce stade sont :

- d'assurer l'éducation thérapeutique des parents : aider la famille lors des consultations à la découverte progressive de la maladie ; conseils donnés pour les gestes de la vie quotidienne lors des manipulations de l'enfant (ne pas soulever l'enfant par un membre), pour la toilette, l'habillage et l'environnement de l'enfant ; conseils donnés pour l'entourage afin que l'enfant ne soit pas exclu des activités socio-familiales ; conseils pour immobiliser précocement une fracture afin de limiter les douleurs.

- de préserver le développement psychomoteur de l'enfant par :

- la masso-kinésithérapie : adaptée à la pathologie compte tenu du risque de fracture, elle est orientée sur l'activité musculaire (éducation motrice, travail NEM, mobilisation articulaire) et le développement psychomoteur. L'exercice musculaire est un élément actif de la résistance de l'os. Elle dépend de la sévérité de la maladie et de ses conséquences sur le développement psychomoteur. Il est important d'aider les parents sur leurs propres capacités à mobiliser leur enfant au quotidien (intérêt de la balnéothérapie - bébés nageurs).

- la psychomotricité qui doit être envisagée dès que possible si l'enfant appréhende la marche ou a tendance à sous utiliser un membre par peur des fractures.

- la prise en charge psychologique : la famille peut être aidée par des entretiens réguliers auprès d'un psychologue.

* Les modalités de prise en charge :

La prise en charge médicale s'effectue en ambulatoire sous forme de consultations spécialisées, d'actes de soins ou de diagnostics, ou en hôpital de jour (pédiatre, rhumatologue, chirurgien-orthopédiste, médecin de MPR, ..) que ce soit en secteur libéral ou public. La masso-kinésithérapie s'effectue en ambulatoire, le plus souvent en secteur libéral.

IV - Phase précoce de 4 à 10 ans : période de l'école maternelle et primaire.

* Le rôle du médecin de MPR est :

- de prendre en charge en collaboration avec le pédiatre, le chirurgien, le rhumatologue, le traitement médical de l'ostéogénèse (bisphosphonates, calcium, vitamine D) et de la douleur.

- d'établir les indications et procédures de la rééducation ostéo-articulaire, musculaire, psychomotrice et respiratoire.

* Les objectifs à ce stade dans les formes majeures d'OI sont :

- de lutter contre les conséquences de ces fractures itératives.
- d'assurer à l'enfant une croissance et une autonomie dans les meilleures conditions possibles.
- d'établir une stratégie de prise en charge en lien avec les parents et l'ensemble de l'équipe médicale et paramédicale (médecin de MPR, chirurgien pédiatrique, masso-kinésithérapeute, psychomotricien, ergothérapeute, assistante sociale, psychologue, orthoprothésiste).

* Les moyens à mettre en œuvre :

- l'équipe médicale : constituée du pédiatre, du chirurgien, du rhumatologue et du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation, elle met en place les traitements et leur surveillance :

- traitement médical après évaluation par une ostéo-densitométrie reconduite annuellement ; il consiste en perfusions triannuelles de pamidronate (protocole de F.Glorieux).

- traitement des douleurs aiguës lors des fractures (prescriptions anticipées de morphiniques, car la morphine est la seule réponse efficace avant l'immobilisation en cas de fracture), lors des ponctions veineuses (anesthésie locale, protoxyde d'azote) et lors de la prise en charge initiale des fractures (MEOPA).

Traitement de la douleur chronique, plus difficile à évaluer, particulièrement identifiée chez les enfants qui suivent un traitement par bisphosphonates car ce traitement est efficace sur les douleurs chroniques.

- traitement orthopédique des fractures par immobilisation : les appareils jouent un rôle antalgique immédiat ; l'immobilisation doit être solide, et confortable. Les parents sont éduqués à la réalisation de contention provisoire en urgence dès qu'une fracture est suspectée.

- traitement chirurgical des fractures par enclouage télescopique centro-médullaire des os longs des membres inférieurs dans les formes sévères et de gravité intermédiaire. Le traitement chirurgical est indiqué en cas de fractures itératives et de déformations diaphysaires importantes, chaque fois que le traitement orthopédique ne contrôle plus l'évolution. Il est réalisé le plus souvent après acquisition de la position assise et avant l'âge de 3 ans et demi et favorise la verticalisation, le retournement, le ramper. La place de l'enclouage des membres supérieurs (télescopique au niveau de l'humérus et broches au niveau de l'avant bras) se discute selon la fréquence des fractures et l'importance des déformations quand l'autonomie est obtenue au niveau des membres inférieurs. L'enclouage télescopique est utilisé jusqu'à l'âge de 12 ans, tant que la croissance des membres est importante. Au delà on peut utiliser des clous centro-médullaires simples non télescopiques.

- la masso-kinésithérapie : elle a pour intérêt de guider les apprentissages de l'enfant afin de diminuer les contraintes de cisaillement et de flexion dangereuses. Le thérapeute doit stimuler le

redressement, l'équilibration, puis le déplacement de l'enfant en lui permettant de transformer ses capacités motrices en habiletés motrices. L'ensemble de la masso-kinésithérapie contribue au renforcement musculaire, au développement de la fonction respiratoire et de la proprioception. La balnéothérapie contribue au développement psychomoteur et doit être programmée au long cours, de manière ludique.

En cas d'immobilisation pour fracture, la verticalisation doit être infra-douloureuse, prudente, progressive. La masso-kinésithérapie entretient le capital musculaire sous plâtre et prévient des attitudes vicieuses. Selon le degré de consolidation, la kinébalnéothérapie permet la verticalisation et autorise une activité motrice. Les aides techniques à la marche peuvent être proposées, le fauteuil roulant utilisé uniquement pour les longs parcours.

- l'ergothérapie : envisagée en fonction des déficiences elle permet d'établir un bilan fonctionnel des membres supérieurs et de l'autonomie fonctionnelle. L'ergothérapeute veille au bon développement de la force et des amplitudes des membres supérieurs surtout si l'atteinte est asymétrique, à la coordination et à la gestualité de l'enfant. Elle permet le choix et l'adaptation d'aides techniques et de contrôle de l'environnement. Elle assure des conseils de manutention aux parents.

- la psychomotricité : indiquée selon les déficiences elle permet une meilleure intégration du schéma moteur en particulier après les fractures.

- le service social : il doit permettre l'obtention d'une Allocation (AEEH) et la reconnaissance de la maladie en affection de longue durée (ALD).

- le suivi scolaire : il est fondamental et passe souvent par la mise en place d'un Projet d'Accueil Individualisé (PAI). Il est important de bien informer l'enseignant sur la maladie. L'enseignant connaîtra les thérapeutes qui participe à la prise en charge et qui peuvent le conseiller.

* Les modalités de prise en charge :

- En dehors des périodes de fracture :

Le suivi médical est effectué en ambulatoire. La masso-kinésithérapie est effectuée à sec le plus souvent en secteur libéral ou au sein d'un CAMSP (Centre d'Action Médico-Social Précoce) ou d'un SESSAD. La balnéothérapie peut être initiée lors de séances de bébés nageurs, ou dans une structure de MPR en ambulatoire, puis poursuivie en secteur libéral. L'ergothérapie et la psychomotricité sont le plus souvent réalisées dans une structure de MPR en ambulatoire ou en hospitalisation de jour, soit au sein d'un CAMSP Centre d'Action Médico-Social Précoce ou d'un SESSAD.

- En période de fracture :

La prise en charge chirurgicale s'effectue en service d'orthopédie pédiatrique. La rééducation post-enclouage s'effectue dans un service de MPR pour enfants, au début en hospitalisation complète en privilégiant dès que possible la prise en charge en ambulatoire sous forme d'hospitalisation de jour. Le traitement des fractures et l'immobilisation exigent une rééducation précoce mettant à profit le processus de consolidation plus rapide observé chez les enfants porteurs d'OI.

V - Phase de croissance de 10 à 16 ans : période du collège et du lycée.

* Le rôle du médecin de MPR au delà des bilans des déficiences et de l'état fonctionnel doit être :

- de coordonner le suivi des différents spécialistes.
- d'orienter les modalités thérapeutiques pour les différents intervenants de rééducation.
- d'assurer certaines prise en charge spécifique comme la surveillance orthopédique du rachis (car la croissance se fait davantage par la colonne vertébrale que par les membres inférieurs durant cette période) et le retentissement fonctionnel et le handicap.

* Les objectifs à ce stade sont :

- le maintien des amplitudes articulaires, du capital musculaire et de la proprioception pour conserver autant que possible la station debout et la marche.
- l'évaluation et la poursuite (ou arrêt) du traitement médical par les bisphosphonates, mais aussi contrôle des apports alimentaires en calcium et vitamine D afin d'assurer un capital osseux maximum lors du passage de la puberté .
- la surveillance d'une prise de poids non compensée par un gain de taille approprié.

* Les moyens à mettre en œuvre sont :

- équipe médicale : l'ensemble de l'équipe médicale, pédiatre, rhumatologue, chirurgien orthopédiste, médecin de MPR, assure un suivi et des bilans réguliers et fréquents compte tenu du changement de rythme de croissance. Le médecin de MPR assure le suivi des déficiences et coordonne la prise en charge avec les autres médecins et divers intervenants paramédicaux :

- le médecin de MPR contrôle régulièrement l'évolution orthopédique du rachis : dans les formes sévères (type III et IV), il se produit un arrêt de la croissance vers l'âge de 7 ans du aux fréquentes déformations en scoliose ou cyphose alors que les membres inférieurs conservent une croissance qui est cependant diminuée par rapport à la normale. Le retentissement respiratoire peut être majeur et conditionne le pronostic vital. Les troubles de la statique vertébrale aggravent la petite taille et les difficultés motrices. Le traitement orthopédique par corset est peu efficace pour réduire les déformations rachidiennes dans les formes sévères d'OI, et peut être contre-indiqué en fonction de la malléabilité osseuse et des conséquences sur la ventilation. L'arthrodèse vertébrale postérieure souvent précédée d'une période de réduction par traction au moyen du halo céphalique stabilise de façon efficace dans le temps les déformations.

- le médecin de MPR assure le suivi du retentissement fonctionnel et du handicap par l'établissement de bilans, par la prescription et l'adaptation d'aides techniques, par la prise en charge sociale et psychologique et par le suivi de l'adaptation scolaire et de l'orientation.

- la masso-kinésithérapie : elle est poursuivie à ce stade, adaptée aux déficiences et aux capacités fonctionnelles. Elle a pour objectifs le maintien des amplitudes articulaires et de la force

musculaire (masso-kinésithérapie à sec et balnéothérapie). Son intérêt est confirmé par la corrélation entre le testing musculaire et l'indépendance après l'âge de 7 ans et demi.

- l'ergothérapie : contribue au maintien ou à l'amélioration de l'autonomie fonctionnelle, en particulier par l'adaptation des aides techniques.

- la psychologie : elle est envisagée si nécessaire pour l'accompagnement de l'adolescent.

- le service social : il doit permettre si cela n'est déjà fait, l'obtention d'une Allocation d'Education (AEEH) et la reconnaissance d'une ALD.

- le suivi scolaire : il est poursuivi, en particulier pour aider et conseiller l'orientation professionnelle.

** Modalités de prise en charge :*

Le suivi est assuré en ambulatoire en consultation ou en hospitalisation de jour selon les techniques d'évaluations et interventions préconisées (ergothérapie, appareillage, psychomotricité, ..).

La mise en place du traitement orthopédique est réalisée en ambulatoire ou lors d'une courte période d'hospitalisation en service de MPR pédiatrique. La masso-kinésithérapie est effectuée en ambulatoire et libérale ou au sein d'un SESSAD

L'arthrodèse vertébrale postérieure, souvent précédée d'une période de réduction par traction est réalisée en service de chirurgie pédiatrique et les suites sont assurées en service de MPR pédiatrique.

VI - Age adulte

L'OI justifie un suivi spécifique toute la vie, régulier et adapté, médical, rééducatif et éventuellement chirurgical. Si après la puberté, le nombre annuel de fractures diminue, on peut voir une recrudescence de ces fractures chez les patients âgés, pour les femmes dont les effets osseux de la ménopause s'additionnent à la fragilité osseuse préexistante et pour les hommes dont le taux de fractures s'élève avec l'âge, surtout entre 60 et 80 ans. Mais tous les patients ne se fractureront pas et le taux fracturaire est beaucoup moins important que dans l'enfance.

La surdité se découvre le plus souvent entre 20 et 30 ans, après une période évolutive pendant laquelle la gêne sociale est peu marquée.

* Les objectifs de la rééducation sont :

- la prévention et la prise en charge des fractures.
- le maintien des possibilités fonctionnelles.

* Les moyens :

- sur le plan médical : le suivi médical permet de prendre en charge l'état osseux et la douleur. Les traitements, hormonal substitutif après la ménopause pour les femmes atteintes, le calcium et la

vitamine D doivent être évalués et proposés au cas par cas. Indication de Bisphosphonates, en particulier en présence de douleurs chroniques.

- sur le plan chirurgical : interventions fonctionnelles pour des rétractions musculo-tendineuses, la scoliose, ou certaines attitudes vicieuses. Traitement chirurgical d'une surdité de transmission.

- sur le plan rééducatif :

- masso-kinésithérapie d'entretien musculaire et articulaire et de préservation des capacités respiratoires (personnalisée et poursuivie avec maintien d'une activité sportive adaptée comme alternative).

- ergothérapie pour le maintien de l'autonomie fonctionnelle dans les activités de la vie quotidienne.

- prescription et adaptation de l'appareillage (appareillage de la surdité si besoin) et des aides techniques.

* Modalités de prise en charge :

La prise en charge médicale ou de traitement est essentiellement en ambulatoire en consultations ou soins spécialisés. Les hospitalisations sont réservées aux traitements chirurgicaux.

VII - Difficultés particulières

1) L'intégration scolaire : elle est parfois difficile, surtout pour les formes sévères si elle n'est pas bien préparée. Cela nécessite de la part de l'équipe coordonnée par le médecin de MPR du temps pour expliquer à l'équipe pédagogique et à l'enseignant ce qu'est la maladie (douleurs, fractures, fatigue, ..) tout en mettant l'accent sur les apprentissages que les enseignants permettent afin de décharger l'angoisse. Le Projet d'Accueil Individualisé (PAI) est à la base de cette coordination entre les parents et l'enfant, l'équipe éducative et l'enseignant, l'équipe médicale et paramédicale.

2) La masso-kinésithérapie ambulatoire en secteur libéral : elle est parfois difficile à réaliser, compte tenu d'une certaine méconnaissance de la maladie, des risques de fractures, de certaines difficultés à bénéficier de balnéothérapie surtout de proximité.

3) Les techniques d'ergothérapie et de psychomotricité : elles sont indispensables pour la prise en charge de ces enfants, mais difficilement accessibles car non couvertes en secteur libéral, exigeant alors l'intégration à un CAMSP ou à un SESAD, ou une structure institutionnelle de MPR.

4) La pratique des activités physiques adaptées: elle doit être encouragée (natation, sarbacane, danse en fauteuil, tir à l'arc, tennis de table,...), donc enseignée avec la possibilité de structures d'accueil, d'encadrement et de pratique peu développées sur l'ensemble du territoire.

VIII - Formes cliniques.

1) Forme peu sévère : les patients ont présenté des fractures des os longs à peu de reprise

(membres inférieurs) avec peu ou pas de répercussion sur la croissance. Ils nécessitent les soins habituels de fractures sans OI, avec discussion d'un traitement par bisphosphonates (en particulier les filles en période pubertaire). Encore faut-il que le diagnostic d'OI ait été fait !.

2) Formes très sévères : le nombre, la gravité et la répétition des fractures imposent souvent pour la prise en charge des hospitalisations itératives (au décours du traitement chirurgical des fractures ou des traitements de la cypho-scoliose avec retentissement respiratoire). Souvent ces patients ne marchent pas ou peu et sont en fauteuil roulant. Ils sont hospitalisés en service de MPR pédiatrique (pour des séjours parfois longs), bénéficiant de moyens thérapeutiques et scolaire, dans un cadre de vie où une large place est faite au secteur éducatif et à l'implication des parents.

3) Forme à cal osseux hypertrophique : elle a pu être confondue avec le diagnostic d'ostéosarcome et constitue le type V de la classification de Silience revue par Glorieux.

32) HEMOPHILIE

I – Définition et généralités

Il s'agit d'une maladie hémorragique liée à une anomalie située sur le chromosome x caractérisée par un déficit en facteur VIII (hémophilie A), dans 85 % des cas ou IX (hémophilie B) dans 15 % des cas. Les deux types d'hémophilie (A et B) se transmettent sur un mode récessif lié au sexe.

L'hémophilie est majeure si le taux de facteur déficitaire est inférieur à 1%, modérée si ce taux est compris entre 1 et 5 %, fruste si ce taux est compris entre 5 et 25%.

Dans le monde entier, cette maladie atteint un sujet sur 10 000. On évalue une population de 5 000 hémophiles en France dont la moitié présente une forme modérée ne nécessitant pas un suivi médical constant. Autrefois mortelle, elle peut être responsable de déficiences, incapacités, handicaps et nécessite une prise en charge adaptée pluridisciplinaire.

II - Manifestations cliniques

Tous les accidents hémorragiques possibles peuvent s'observer chez un hémophile, spontanés ou provoqués par des traumatismes minimes.

a) Extra locomoteurs : hématuries, plaies, traumatismes crâniens.

b) Locomoteurs : ce sont les accidents hémorragiques les plus fréquents et les plus caractéristiques de l'hémophilie.

* Hémarthroses : caractérisées par une douleur qui ne cède pas au repos, empêchant tout mouvement de l'articulation, accompagnées d'un gonflement régional limité à l'articulation. Elles peuvent atteindre toutes les articulations mais surtout les articulations exposées (genoux, coudes) ou les articulations subissant de fortes pressions. L'articulation est chaude, douloureuse, extrêmement tendue. Les hémarthroses régressent rapidement au début mais elles ont tendance à récidiver constamment sur les mêmes articulations provoquant la destruction progressive des cartilages et des surfaces articulaires ainsi qu'une amyotrophie.

A défaut d'un traitement correct, elles peuvent entraîner une arthropathie chronique, évoluant pour son propre compte, avec déformations articulaires et handicap fonctionnel.

* Hématomes : la douleur qui les accompagne cède au repos, se réveille à la contraction du muscle. On observe un empâtement musculaire. Ils représentent 30 % des accidents hémorragiques. Ils peuvent mettre en jeu le pronostic vital. Ils sont dangereux par leur volume (anémie, ruptures, infections) et leur localisation (plancher de la bouche, cou, creux poplité..) entraînant des compressions vasculaires, nerveuses...

III- Principes de traitement

a) Moyens médicaux

- locaux (produits hémostatiques)
- produits injectables (DDAVP, Facteurs VIII ou IX, recombinants)

b) Schémas thérapeutiques des principaux accidents hémorragiques musculo-articulaires

- Hémarthroses : elles doivent bénéficier le plus tôt possible d'un traitement substitutif. Le traitement physique adapté dépend de l'importance de l'hémarthrose.

- Hématomes : les hématomes non dangereux bénéficient d'un traitement local et d'une surveillance clinique. Les hématomes dangereux (traumatisme crânien, vertébral...) doivent entraîner une hospitalisation, la mise en route d'un traitement substitutif, une immobilisation stricte et secondairement une masso-kinésithérapie.

c) Traitement kinésithérapique des accidents aigus :

Lors d'un accident aigu, l'objectif de la rééducation sera de lutter contre la douleur, par électrothérapie et glaçage, l'amyotrophie par un travail statique. L'immobilisation sera minimale afin d'éviter l'atrophie et de conserver à l'articulation son potentiel proprioceptif. La rééducation se fera en deçà du seuil douloureux.

- Hémarthroses : le traitement kinésithérapique dépend de l'articulation concernée et de l'importance de l'hémarthrose. Il associe à l'injection de facteur substitutif, des mobilisations à minima, un travail statique, voire une immobilisation ou une décharge.

- Hématomes : de la même façon, le traitement dépend de leur importance et de leur localisation, ainsi que de l'existence ou non de rétractions articulaires. Outre le traitement substitutif, doit être associés, électrothérapie, mobilisations, décharge ou immobilisation

d) Rééducation préventive

Quelques conseils peuvent être donnés, en terme de protection des articulations, rembourrage des pantalons, genouillères, chevillières, port d'un casque en prévention des traumatismes crâniens, chaussage adapté (chaussures montantes, semelles orthopédiques). Les hématomes et hémarthroses à répétition peuvent provoquer des dysfonctionnements articulaires et musculaires responsables de troubles statiques (genu valgum, varum, pieds plats valgus, déviations vertébrales, anomalies de répartition des appuis. Une rééducation globale de 3 mois au moins permettra d'entretenir une stabilité musculo-ligamentaire et de protéger le système articulaire des contraintes posturales. Elle sera associée à une rééducation proprioceptive.

e) Rééducation d'entretien

Au stade d'arthropathie chronique, il est nécessaire de lutter contre les attitudes vicieuses, conserver le potentiel articulaire et musculaire, de pratiquer l'autorééducation avec économie articulaire pour limiter les contraintes sur les articulations.

f) Rééducation post opératoire

Chez l'hémophile, les interventions les plus fréquentes sont les synovectomies et les prothèses.

Une masso-kinésithérapie précoce est indispensable pour éviter l'enraidissement articulaire. La durée d'immobilisation doit être la plus courte possible et dépend de l'articulation concernée.

Pour les prothèses, il faudra tenir compte du risque hémorragique accru. Pour cette raison, la rééducation post opératoire nécessitera l'injection préventive de facteurs de coagulation.

IV - Aspects évolutifs

L'enfance et l'adolescence sont les périodes les plus troublées de la vie de l'hémophile, en raison de la croissance, mais aussi des difficultés psychologiques liées à la puberté qui risquent d'entraver les soins. Du fait de nombreuses absences, la scolarité peut se trouver perturbée. Les accidents sont moins fréquents à l'âge adulte. Cette maladie nécessite un suivi médical pluridisciplinaire au long cours. Il faut tenir compte des douleurs, du vécu et de l'acceptation de la maladie, ainsi que des séquelles orthopédiques. Pour l'enfant, une prise en charge globale, rééducative associant masso-kinésithérapie et ergothérapie sera à privilégier.

En général, la scolarité est normale si l'intégration scolaire est réussie. Un accompagnement spécifique aide à l'intégration scolaire peut se discuter (SESSAD, PPS).

La fatigabilité est due aux séquelles et non à la maladie. Il n'y a pas obligatoirement reconnaissance de handicap. Il faudra éviter l'orientation vers des professions demandant de très gros efforts physiques ou demandant un risque élevé de traumatismes. L'information à l'employeur n'est pas indispensable. Les hémophiles ne peuvent être exclus de la fonction publique. L'absentéisme professionnel n'est pas significativement différent de celui de l'ensemble de la population. L'encadrement de ces patients est important et peut prendre la forme de séjours sanitaires adaptés, associations (Association Française des Hémophiles), revues (« L'Hémophile »), de stages de formation pour les adolescents et les familles. Enfin l'information sur l'évolution de la recherche, la thérapie génique, le diagnostic prénatal et le risque viral (HIV, Hépatites) lié aux traitements est indispensable.

33) PARALYSIES OBSTETRIQUES DU PLEXUS BRACHIAL

I - Introduction

Lésion d'origine traumatique néonatale, la paralysie obstétricale du plexus brachial est une déficience sévère nécessitant une prise en charge pluridisciplinaire de plusieurs années, impliquant dans les formes graves le recours à une ou plusieurs interventions chirurgicales et pouvant laisser des séquelles lourdes.

Le but essentiel est de prévenir ces séquelles ou d'en réduire les conséquences fonctionnelles, qui peuvent concerner l'épaule, le coude ou la main.

II - Définition

Il s'agit d'une lésion traumatique par étirement du plexus brachial due aux difficultés de l'accouchement. La fréquence est estimée entre 0,5 et 1,9 pour 1000 naissances. Une prédominance d'atteintes du côté droit est décrite (60 à 70 %). Les atteintes bilatérales représentent 3 à 5 % des cas. L'enfant est souvent gros (poids de naissance supérieur à 4000 g) et la dystocie des épaules entraîne des manipulations agressives, lors des présentations céphaliques. Dans certains cas il s'agit d'enfants de petit poids se présentant par le siège, et c'est l'extraction de la tête dernière qui amène la difficulté. La naissance par césarienne ne met pas totalement à l'abri de cette paralysie.

Les lésions concernent soit les seules racines hautes C5-C6, soit les trois racines principales C5-C6-C7, soit la totalité du plexus C5-C6-C7-C8-D1. Le siège de la lésion peut être médullaire par arrachement d'une ou plusieurs racines, ou plexique par étirement ou rupture des racines extra-rachidiennes ou des troncs primaires.

L'évolution spontanée se fait toujours vers une amélioration, mais celle-ci est très variable. Ce peut être une récupération complète, le plus souvent dans les atteintes hautes, et survenant toujours dans les trois premiers mois. Plus fréquemment la récupération est partielle laissant des déficiences motrices et sensitives plus ou moins étendues et exposant à des séquelles invalidantes ; dans ces situations prennent place les indications de chirurgie réparatrice ou palliative.

III - Phase initiale

* L'enfant est pris en charge le plus souvent en milieu obstétrical par une équipe chirurgicale.

De la naissance à la troisième semaine, le diagnostic est établi cliniquement, permettant de préciser l'extension lésionnelle.

* Le rôle du médecin de MPR se conçoit en collaboration avec l'équipe pédiatrique médicale et/ou chirurgicale pour :

- faire ou compléter le bilan des paralysies : topographie exacte, évaluation du membre controlatéral, évaluation des membres inférieurs, recherche de signes médullaires, bilan complémentaires, ...

- prendre en compte la douleur, fréquente, du membre paralysé.

- organiser et surveiller la prise en charge rééducative.

- informer et éduquer les parents aux soins : protection du membre atteint.

* Les buts de la rééducation sont surtout d'éviter tout étirement surajouté. Les mobilisations ne sont pas indiquées. Le membre paralysé est simplement maintenu par les vêtements en adduction rotation interne.

* Les moyens sont simples : un masso-kinésithérapeute habitué au traitement des nouveau-nés suffit à la surveillance, l'installation et l'éducation des parents.

* Les modes de prise en charge se calquent sur ceux d'un nouveau-né ordinaire :

- à la maternité ou éventuellement en unité de néonatalogie ou de chirurgie pédiatrique les premiers jours,

- à domicile ensuite avec consultation à la troisième semaine ou hebdomadaire à la demande.

IV - Phase de récupération

* Elle s'étend jusqu'à l'âge de 2 ans environ.

La prise en charge est toujours interdisciplinaire : pédiatre, chirurgien, médecin de MPR, en fonction des équipes.

Elle intègre une prise en charge médicale et paramédicale de surveillance et de facilitation de la récupération, mais elle peut inclure des phases chirurgicales, soit de réanimation de membres, soit palliatives.

* Le rôle du médecin de MPR est :

- évaluer fréquemment et régulièrement la motricité pour suivre la progression.

- indiquer et surveiller l'application des techniques de mobilisation.

- déterminer les postures et leur mode de réalisation.

- éviter la survenue de douleurs et éventuellement les traiter.

- coordonner l'intervention des différents thérapeutes.

* Les buts de la rééducation sont doubles :

- prévenir les rétractions et les déformations osseuses en entretenant les amplitudes articulaires, en étirant prudemment les muscles, en évitant la fixation d'attitudes vicieuses des articulations ;
- solliciter les contractions actives au fur et à mesure de leur apparition en veillant à l'équilibre des forces musculaires.

* Les moyens à mettre en œuvre sont plus importants à cette phase :

- masso-kinésithérapie en secteur libéral ou institutionnel, pour les techniques de mobilisation passive et active, la mise en place des postures et l'éducation des parents à celles-ci. L'électrothérapie est parfois proposée mais reste d'application délicate, de tolérance parfois difficile, d'efficacité non prouvée.
- ergothérapie souvent sollicitée pour la réalisation d'orthèses de postures, pour des activités globales du membre supérieur privilégiant tel ou tel groupe musculaire suivant l'avance de la récupération, pour des conseils facilitant l'autonomie de l'enfant.
- psychomotricité pour favoriser l'intégration de l'utilisation du membre supérieur.
- appareillage d'indication restreinte à certaines postures ou à des phases postopératoires.

* Les modes de prise en charge sont essentiellement ambulatoires, soit en secteur libéral soit en secteur hospitalier. L'enfant vit avec sa famille, il est vu en consultation par les praticiens, en hôpital de jour si besoin pour les bilans lourds ou les réalisations d'orthèses et d'appareillage. Les séances de rééducation se déroulent à domicile, en cabinet, en secteur de soins externes. Des consultations pluridisciplinaires sont à prévoir aux temps importants de l'évolution : récupération (ou absence de récupération) de fonctions motrices (extension du coude, extension du poignet, abduction d'épaule, flexion du coude, abduction et extension du pouce, rotation externe d'épaule, supination, citées dans l'ordre habituel d'apparition), mais aussi apparition de séquelles (cocontractions, raideurs, troubles de croissance du membre, déformations osseuses). Ces consultations sont le lieu de discussion des indications chirurgicales.

V - Phase de traitement chirurgical.

La chirurgie est indiquée dans les lésions obstétricales du plexus brachial :

- soit chirurgie de réparation du plexus brachial : elle est indiquée schématiquement si à 3 mois il n'y a pas de récupération d'une contraction du biceps cotée à 3. Une récupération de niveau inférieur mais progressant régulièrement peut faire différer l'indication. L'apparition de cocontractions biceps-triceps peut constituer une indication de la chirurgie. Celle-ci consiste en un rétablissement de la continuité nerveuse des racines ou des troncs lésés. Elle n'est pas possible en cas d'arrachement intrarachidien.

- soit chirurgie de réanimation musculaire : dans les cas d'arrachement intra-rachidien il faut recourir à des interventions de neurotisation de troncs ou racines essentiels, en déroutant des racines ou des troncs nerveux voisins. La fonction de la main est alors privilégiée.

* Le rôle du médecin de MPR est de:

- participer à la discussion thérapeutique et de contribuer à la décision de chirurgie ;
- coordonner et superviser la prise en charge post-opératoire avec immobilisation ;
- assurer la reprise de la rééducation après la phase d'immobilisation dans les mêmes conditions qu'à la phase de récupération déjà décrite.

* Les buts de la rééducation :

- réaliser et surveiller une immobilisation de qualité parfaite de la tête et du membre supérieur pendant les 3 premières semaines post-opératoires ;
- reprendre les mêmes objectifs qu'à la phase de récupération.

* Les moyens restent les mêmes qu'à la phase de récupération : masso-kinésithérapie, ergothérapie, appareillage, auxquels il faut ajouter la réalisation initiale, avant l'intervention, de l'appareil d'immobilisation, soigneusement moulé.

* Le mode de prise en charge associe successivement :

- avant l'intervention, une courte hospitalisation peut être programmée pour les examens permettant de délimiter exactement les lésions opérables : EMG, myélographie, IRM.
- l'intervention et la surveillance post-opératoire se déroulent en service de chirurgie.
- la période d'immobilisation est prise en charge de préférence en hospitalisation, que ce soit en chirurgie ou en pédiatrie.
- à la phase de reprise de la rééducation, la prise en charge redevient ambulatoire.

VII - Phase de traitement des séquelles.

Le meilleur traitement des séquelles des atteintes obstétricales du plexus brachial est la prévention, mais elle n'est pas toujours possible, en particulier les paralysies résiduelles, qui sont prévisibles dans les cas où toutes les lésions nerveuses constatées n'ont pas pu être réparées.

Dans tous les cas, qu'il y ait eu ou non réparation nerveuse, le traitement des séquelles, essentiellement chirurgical, n'intervient qu'à la fin de la période de récupération, soit à partir de 3 ans :

- pour les paralysies résiduelles il s'agit de transferts tendino-musculaires visant à réanimer une fonction : abduction d'épaule, rotation externe d'épaule, flexion du coude, extension du poignet sont

les plus souvent concernées.

- pour les déformations osseuses, des ostéotomies de dérotation peuvent être proposées.

* Le rôle du médecin de Médecine Physique et de Réadaptation est de :

- prévenir l'apparition des séquelles et de les dépister lorsqu'elles sont inévitables ;
- participer à la décision du traitement chirurgical ;
- mettre en place et coordonner la rééducation encadrant le traitement chirurgical pour en optimiser le résultat.

* Les buts de la rééducation sont de :

- prévenir les déformations par les postures et les mobilisations,
- évaluer précisément les muscles commandés pour le choix des transpositions,
- réaliser et surveiller les immobilisations post-opératoires,
- favoriser la reprise de fonction des transplants dans leur nouvelle utilisation,
- retrouver des amplitudes articulaires et une force musculaire suffisantes après chirurgie,
- accompagner et soutenir l'enfant et sa famille dans le vécu de son handicap et de ses soins.

* Les moyens utilisés comportent toujours un plateau de rééducation associant masso-kinésithérapie, ergothérapie, appareillage, psychomotricité et suivi psychologique.

* Les modes de prise en charge sont avant tout ambulatoires, sauf aux périodes péri-opératoires où l'enfant est hospitalisé en chirurgie.

VII - Critères de fin de prise en charge.

Quel qu'ait été le parcours thérapeutique de l'enfant, la prise en charge par la Médecine Physique et de Réadaptation est continue, s'adressant à l'enfant lui-même, mais aussi à ses parents, pour les accompagner, les soutenir, les informer, les éduquer pendant cette longue période.

* La rééducation prend fin lorsque toutes les possibilités de récupération sont épuisées, toutes les séquelles traitées, toutes les compensations éventuelles mises en place et/ou apprises.

* Un suivi est utile en cas de récupération incomplète, pour accompagner l'enfant handicapé, l'orienter et l'aider dans ses choix de vie, en particulier sa formation scolaire et professionnelle, jusqu'à l'âge adulte. Des évaluations périodiques de ses capacités fonctionnelles sont la base de ce suivi. Elles peuvent conduire à proposer des phases de reprise de la rééducation.

Ce suivi s'inscrit dans une prise en charge médico-sociale que coordonne de médecin de MPR en

relation avec le médecin traitant, et les différents acteurs sociaux et éducatifs éventuels (assistants(es) sociaux(ales), éducateurs(trices), enseignants, etc., ..), et une éventuelle assistance dans l'élaboration des reconnaissance d'ordre médico-légale.

34) AGENESIES ET MALFORMATIONS DES MEMBRES

I – Introduction

L'incidence des agénésies ou anomalies réductionnelles et malformations des membres est d'environ 5/10 000. Il faut d'emblée souligner les défauts du dépistage anténatal de ces malformations de membres (18% de dépistage pour les malformations mineures et 74% pour les malformations majeures selon l'étude multicentrique de Grandjean de 1999).

Ces agénésies ou malformations de membres peuvent concerner les membres supérieurs ou inférieurs, être isolées au niveau d'un membre ou bilatérales ou intéresser plusieurs membres. Elles peuvent faire partie d'un syndrome polymalformatif (viscéral, neurologique, hématologique,...) ou être associées à une anomalie chromosomique. Certaines peuvent présenter un caractère héréditaire.

Dans la grande majorité des cas l'intellect est préservé et l'intégration en milieu ordinaire possible. L'autonomie dans les activités de la vie quotidienne est souvent remarquable même en cas de malformation bilatérale des membres supérieurs. Aucun parallélisme ne peut être fait, en ce qui concerne l'autonomie, avec les amputations acquises. Pendant la scolarité, la participation à l'activité d'Education Physique et Sportive peut nécessiter un aménagement, de même les sports ou les loisirs. Dans quelques cas rares, le poste de travail à l'école et dans l'entreprise doit être adapté. Pour l'adulte, l'adaptation de la conduite automobile est nécessaire.

Le retentissement psychologique est variable d'une famille et d'un individu à l'autre. Certaines périodes sont plus difficiles à vivre comme l'entrée en maternelle, en primaire ou au collège et l'adolescence ; chaque confrontation à un nouveau groupe social posant le problème du regard d'autrui. Il n'y a cependant pas de parallélisme entre l'importance de la malformation et le retentissement psychologique, ce qui implique de ne pas minimiser le retentissement psychologique d'une malformation apparemment mineure et de proposer un accompagnement au moins sous forme d'une consultation annuelle. Il est à souligner l'intérêt de consultations spécialisées pour des "arrêts sur image" permettant d'évoquer les difficultés de vie au quotidien, les problèmes relationnels avec les pairs, avec les enseignants, etc.,... . L'enfant mène une vie normale au milieu d'enfants ordinaires et il est pourtant porteur d'une différence souvent très visible. Il est utile que ce problème puisse être abordé à intervalles espacés avec les intervenants comme le médecin, l'ergothérapeute ou le psychologue.

La prise en charge en Médecine Physique et Réadaptation (MPR) doit prendre en compte :

- l'histoire familiale et le retentissement de la malformation sur l'enfant et ses parents,
- le choix ou non d'un appareillage,
- une ou des éventuelles indications chirurgicales,

- les adaptations d'aides techniques ou d'environnement.

Les problèmes chirurgicaux vont concerner d'éventuelles re-axations de membres, des programmes d'allongement ou une chirurgie péri-prothétique pour faciliter l'adaptation d'un appareillage aux membres inférieurs, une chirurgie fonctionnelle de préhension (pollicisation d'un doigt, transfert d'orteil, libération de syndactylie) ou à visée esthétique aux membres supérieurs. Les doigts vestigiaux ne sont plus enlevés.

Le suivi de ces enfants est assuré au mieux par une équipe comportant un médecin, un masso-kinésithérapeute ou ergothérapeute, un psychologue et selon les cas un chirurgien spécialisé et un orthoprothésiste.

II - Définitions et classifications

Les classifications des anomalies congénitales des membres sont basées sur les travaux de Swanson prenant en compte le mécanisme supposé et la description clinique de l'atteinte. On distingue 8 catégories :

- les malformations à déterminisme génétique
- les anomalies réductionnelles des membres par inhibition du développement embryonnaire que nous développerons dans ce chapitre
- les anomalies de différenciation
- les duplications
- les hypertrophies
- les hypotrophies
- la maladie amniotique
- les anomalies généralisées

Dans les anomalies réductionnelles ou agénésies on distingue :

- les agénésies transversales terminales (amélie ou absence complète d'un membre, hémimélie ou absence d'avant-bras et de main ou de jambe et de pied, absence complète ou partielle de main ou de pied) ou intercalaires (phocomélie) ;
- les agénésies longitudinales terminales avec absence de doigts ou d'orteils ou intercalaires avec absence des rayons interne ou externe d'avant-bras ou de jambe à l'origine de déviations axiales comme les mains botes radiales ou cubitales aux membres supérieurs.

III - La prise en charge

Dans le cadre de ces agénésies, différentes phases d'intervention peuvent être retenues, depuis la phase d'un diagnostic anténatal jusqu'à la fin de la croissance et l'âge adulte, en prenant en compte selon les différentes formes et situations individuelles les périodes de prothésisation ou de chirurgie.

A) - La consultation dans le cadre du diagnostic anténatal

Elle doit être si possible pluridisciplinaire et programmée dans les 2 ou 3 jours suivant la demande formulée par l'équipe de diagnostic anténatal ou la découverte de la malformation. Il faut compter 1 heure 30 à 2 heures de disponibilité.

Le rôle de cette consultation assurée par une équipe habituée à suivre de tels enfants est de donner une information aux parents sur les différents problèmes psychologiques et d'indépendance, sur les propositions chirurgicales et d'appareillage en fonction de la malformation dépistée. Cette consultation est un lieu d'écoute pour toutes les interrogations des parents concernant l'avenir fonctionnel et social de l'enfant et leur propre capacité de s'occuper d'un tel enfant.

B) - La première consultation après la naissance

Elle doit être le plus précoce possible, en présence des 2 parents. Elle doit être si possible pluridisciplinaire.

Pendant cette consultation d'au moins une heure, le rôle de l'équipe de MPR est :

- d'écouter les parents avec leur souffrance et leurs questions ;
- d'examiner l'enfant afin de donner une information précise aux parents sur les capacités fonctionnelles futures de leur enfant, les possibilités chirurgicales et d'appareillage et le risque de retentissement psychologique ;
- de proposer un accompagnement au sein de l'équipe en fonction de la malformation et de la demande des parents ;
- de proposer une consultation avec un généticien ;
- de fournir aux parents les coordonnées des associations et éventuellement selon la demande des parents, la possibilité de rencontrer d'autres familles ayant vécu un problème identique.

Elle doit permettre d'établir un programme de prise en charge en fonction de la situation individuelle à adapter au cours du temps.

C) - La prise en charge et le suivi au cours de la croissance

- Agénésies et malformations de membres supérieurs

* Considérations générales :

Il peut s'agir d'agénésie des doigts, de main ou d'avant-bras le plus souvent unilatérales. Les amélies, les agénésies humérales et les phocomélies sont exceptionnelles. Il faut souligner la remarquable adaptation des enfants nés avec une malformation des membres supérieurs. Lorsque ces malformations sont unilatérales et au-delà du coude, le développement psychomoteur et l'autonomie de l'enfant sont habituellement conformes voire même en avance par rapport aux enfants du même âge. La fonction de préhension peut être supplée par le membre supérieur controlatéral sain, les membres inférieurs, la bouche. Le maintien des objets a lieu selon les cas entre bras et thorax, dans le pli du coude, en presse contre un support fixe ou en utilisant les 2 avant-bras. Les enfants puis les adultes agénésiques préfèrent souvent utiliser leurs propres moyens que des aides techniques ou des prothèses. Au niveau des membres supérieurs les prothèses ont le mérite de normaliser le geste mais la fonction est souvent possible et plus rapide sans prothèse.

* Modalités de prise en charge

- L'appareillage : une prothèse dite esthétique peut aider les parents à supporter le regard d'autrui et faciliter l'acceptation par eux-mêmes de cet enfant. Un enfant appareillé précocement, vers l'âge de 6 mois acceptera mieux une prothèse qu'un enfant appareillé pour la première fois vers l'âge de 3 ans qui habituellement à cet âge rejette l'appareillage. Ces enfants appareillés doivent être suivis régulièrement en MPR pour juger de l'adaptation et la bonne tolérance de la prothèse, en sachant que les renouvellements d'emboîture sont pluriannuels les premières années de vie pour devenir annuels à partir de l'âge de 3-4 ans. Les prothèses sont réalisées par des orthoprothésistes auprès desquels les familles peuvent s'adresser directement pour des problèmes de maintenance.

L'enfant plus grand peut faire la demande d'une prothèse esthétique ou myoélectrique. Les enjeux d'une telle prescription doivent être connus par l'équipe de MPR et doivent être expliqués à la famille. Dans le cas d'une prescription de prothèse myoélectrique, l'indication, la prescription, la mise en place, l'adaptation et surtout l'entraînement doivent avoir lieu au sein d'une structure de MPR .

La modalité de prise en charge préférentielle doit être ambulatoire, en hospitalisation de jour ; l'apprentissage pouvant être acquis en une durée variant de 4 à 12 jours. Un suivi régulier avec l'ergothérapeute et l'orthoprothésiste doit être instauré, avec une fréquence mensuelle puis trimestrielle ; l'objectif étant la surveillance de l'appareillage et l'efficacité de son utilisation.

- La chirurgie : elle est indiquée dans le cadre des malformations longitudinales, les interventions chirurgicales de réalignement devant alterner avec l'appareillage de posture pour éviter les récurrences des désaxations. La décision de la chirurgie s'intègre dans le programme du suivi et a lieu en consultation pluridisciplinaire. Doivent être prises en compte et expliquées aux enfants et leurs parents, les modifications esthétiques et fonctionnelles qui découleront de l'acte chirurgical. Les modalités des soins après la chirurgie sont précisés : appareillage de posture et rééducation.

- Agénésies ou malformations des membres inférieurs

* Considérations générales :

Le but de la prise en charge est la station debout, la marche, la course et la flexion de genou pour la station assise.

* Modalités de prise en charge :

- L'appareillage : quand elle est nécessaire la première prothèse est réalisée dès que l'enfant manifeste l'envie de se tenir debout, habituellement vers l'âge de 10 ou 12 mois. La première prothèse est la plus simple possible, sans articulation, sans tenir compte de la taille théorique de l'enfant en cas de malformation bilatérale. Si l'équipe de rééducation intervient pour la prescription et l'adaptation de l'appareillage, aucune rééducation n'est nécessaire dans la plupart des cas. Un suivi est nécessaire d'autant plus fréquent que l'enfant est plus jeune, la prothèse devant être renouvelée 2 à 3 fois par an les 2 ou 3 premières années puis annuellement par la suite.

- La chirurgie : en fonction des cas particuliers une chirurgie d'allongement, de réaxation ou d'amputation peut être proposée. Le pourcentage d'inégalité restant constant tout au long de la croissance, une prévision d'inégalité peut être faite dès la naissance pour prévoir le programme chirurgical d'allongement si celui-ci est réaliste. La prévision d'inégalité et les propositions thérapeutiques sont discutées en équipe pluridisciplinaire annuellement avec le chirurgien.

* Le suivi des agénésies et malformations des membres supérieurs et inférieurs

La croissance, le développement psychomoteur et la confrontation sociale induisent des demandes de l'enfant et sa famille qui évoluent avec le temps et qui entraînent une adaptation des prises en charge.

Le suivi sera proposé chaque fois que possible dans le cadre de consultation multidisciplinaire ou d'hospitalisation de jour à un rythme variable selon la demande de l'enfant et sa famille et selon les impératifs de l'appareillage et de la chirurgie.

Le médecin de MPR assure le suivi global et en fonction des cas l'enfant rencontre le chirurgien, l'ergothérapeute, le masso-kinésithérapeute et l'orthoprothésiste. En fonction de la demande, le psychologue, le psychomotricien, l'assistant social, peut intervenir pour un bilan, un entretien, une information ou une orientation. Il est utile de pouvoir faire appel à un centre de référence régional compte tenu de la rareté des cas.

La rééducation est prescrite en masso-kinésithérapie ou ergothérapie dans des cas particuliers en

postopératoire, pour optimisation d'un appareillage des membres inférieurs, pour entraînement d'une prothèse myoélectrique, pour adaptation d'aides techniques. Cette rééducation peut se faire en milieu spécialisé ou en milieu libéral en prenant contact avec le thérapeute. Rarement ces enfants ont besoin d'un suivi en psychothérapie ou en psychomotricité.

La scolarité s'effectue habituellement en milieu ordinaire dans la mesure où leur intelligence est préservée. L'intervention du médecin scolaire est parfois utile et le professeur d'éducation physique doit être tenu informé des possibilités et incapacités motrices. Dans les cas les plus sévères, un auxiliaire de vie scolaire est souhaitable.

Certains enfants apprécient le contact avec d'autres enfants handicapés dans le cadre de loisirs ou de sports organisés par les associations.

Le service social peut intervenir pour les enfants pluri-handicapés pour une orientation ou pour aider au financement d'aménagement du cadre de vie ou l'acquisition d'aides techniques.

Les enfants vivant en institution sont essentiellement les enfants avec des agénésies ou malformations sévères abandonnés par leurs parents.

Une orientation professionnelle spécialisée est parfois utile.

D) – Le suivi à l'âge adulte

Si le sujet est appareillé à l'âge adulte, le suivi de l'appareillage est effectué par le médecin de MPR du centre d'appareillage ou par un service adulte s'occupant des amputations acquises.

En l'absence d'appareillage, il n'y a habituellement aucun suivi spécialisé.

Pour des problèmes ponctuels de conduite automobile, d'entraînement à l'autonomie ou d'orientation professionnelle avec recherche d'adaptations particulières chez des sujets porteurs de déficiences sévères touchant plusieurs membres, il est utile d'avoir recours à des structures de référence nationale (exemple Centre de Kerpape dans le Morbihan ou l'Institut National de Réadaptation de Saint Maurice dans la région parisienne).