

Illustrations de la MPR pédiatrique

Pauline Lallemant-Dudek

Service MPR - Hôpital Trousseau

26 Novembre 2021



Dysraphismes

Pauline
Lallemant-Dudek

Sommaire

Un couple

Diagnostic

Les conséquences

La chirurgie foetale

Un enfant

La prise en charge
orthopédiqueLa prise en charge urinaire
et fécale

Une famille

1 Un couple
Diagnostic
Les conséquences
La chirurgie foetale

2 Un enfant
La prise en charge orthopédique
La prise en charge urinaire et fécale

3 Une famille

Diagnostic anténatal

Un couple

Diagnostic

Les conséquences

La chirurgie fœtale

Un enfant

La prise en charge
orthopédiqueLa prise en charge urinaire
et fécale

Une famille

Sophie (27 ans) et Charly (32 ans) en couple depuis 5 ans, attendent leur premier enfant :

- ▶ aucun antécédent particulier maternel ou paternel,
- ▶ suivi de grossesse standard,
- ▶ échographie de 2ème trimestre :

Est-ce un garçon ou une fille ? ...

Dysraphismes

Pauline
Lallemant-Dudek

Échographie du 2ème trimestre

Un couple

Diagnostic

Les conséquences
La chirurgie foetale

Un enfant

La prise en charge
orthopédique
La prise en charge urinaire
et fécale

Une famille



Dysraphismes

Pauline
Lallemant-Dudek

Un couple

Diagnostic

Les conséquences
La chirurgie fœtale

Un enfant

La prise en charge
orthopédique
La prise en charge urinaire
et fécale

Une famille

Diagnostic

Myéloméningocèle ou dysraphisme ouvert
Echographie fœtale

- ▶ Médullaire et cérébrale,
- ▶ Viscérale (reins),
- ▶ Squelettique (pied varus).



Dysraphismes

Pauline
Lallemant-Dudek

Confirmation diagnostique

Un couple

Diagnostic

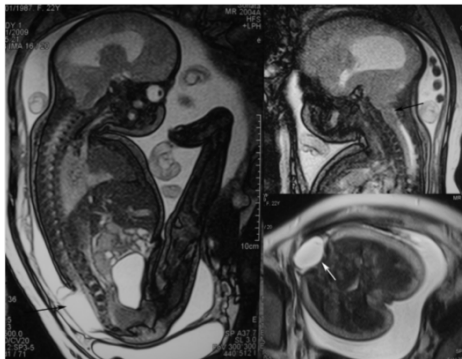
Les conséquences

La chirurgie foetale

Un enfant

La prise en charge
orthopédiqueLa prise en charge urinaire
et fécale

Une famille

IRM foetale médullaire et cérébrale.

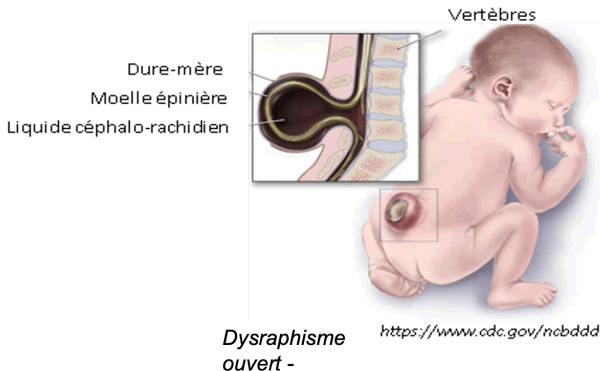
Dysraphismes

Pauline
Lallemant-Dudek

Définition du myéloméningocèle

Définition de dysraphisme

Toutes les anomalies de fermeture du raphée médian : de la peau au corps vertébral. Concerne : environ 1/4000 naissances.



Un couple

Diagnostic

Les conséquences

La chirurgie foetale

Un enfant

La prise en charge
orthopédiqueLa prise en charge urinaire
et fécale

Une famille

Dysraphismes

Pauline
Lallemant-Dudek

Un couple

Diagnostic

Les conséquences

La chirurgie foetale

Un enfant

La prise en charge
orthopédiqueLa prise en charge urinaire
et fécale

Une famille

Les conséquences

La forme la plus grave de non fermeture du tube neural :

► Myéloméningocèle



► Malformation cervico-occipitale de Chiari-Hydrocéphalie



Dysraphismes

Pauline
Lallemant-Dudek

Les conséquences

Un couple

Diagnostic

Les conséquences

La chirurgie foetale

Un enfant

La prise en charge
orthopédiqueLa prise en charge urinaire
et fécale

Une famille

- Risques vitaux néonataux
- **Atteinte médullaire** : le pronostic de déambulation dépend du niveau d'atteinte
- Troubles de la statique rachidienne,



Dysraphismes

Pauline
Lallemant-Dudek

Un couple

Diagnostic

Les conséquences

La chirurgie foetale

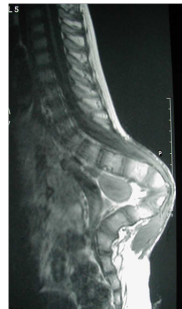
Un enfant

La prise en charge
orthopédiqueLa prise en charge urinaire
et fécale

Une famille

Les conséquences

- ▶ Troubles des apprentissages
- ▶ Atteinte cérébelleuse
- ▶ Trouble de la motricité fine des membres supérieurs
- ▶ Troubles vésico-sphinctériens : risque d'insuffisance rénale



Quels sont les choix des parents (en France)?

Avis au près d'un centre de Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal (CPDPN) :

- ▶ possibilité d'IMG,
- ▶ poursuite de la grossesse et accouchement dans un centre avec neurochirurgie pédiatrique,
- ▶ proposition d'une intervention neurochirurgicale anténatale.

Résultats préliminaires de l'étude PRIUM :
programme de réparation in utero des
myéloméningocèles

Preliminary results from the French study
on prenatal repair for fetal
myelomeningoceles (the PRIUM study)

S. Friszer ^{a, b, c, d}, F. Dhombres ^{a, b}, F. Di Rocco ^b, A. Rigouzzo ^c, C. Garel ^d, L. Guilbaud ^{a, b}, V. Fortin ^a,
M.-L. Moutard ^f, M. Zerah ^h, J.-M. Jouanneau ^{a, b, g}

Open fetal surgery for myelomeningocele repair
in France

Lucie Guilbaud ^{a, b, c, d, g}, Paul Maurice ^{a, b}, Pauline Lallemant ^{b, c}, Timothée De Saint-Denis ^{b, c}, Emeline
Maisonneuve ^{a, b}, Ferdinand Dhombres ^{a, b}, Stéphanie Friszer ^{a, b}, Federico Di Rocco ^a, Catherine
Garel ^{b, c}, Marie-Laure Moutard ^{b, c}, Mohamed-Ali Lachkar ^h, Agnès Rigouzzo ⁱ, Véronique Fortin ^{b, c},
Michel Zerah ^{b, c}, Jean-Marie Jouanneau ^{a, b}

Dysraphismes

Pauline
Lallemant-Dudek

La chirurgie foetale

Un couple

Diagnostic

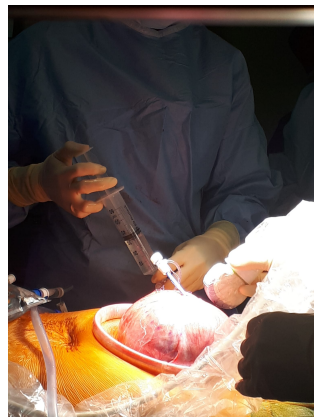
Les conséquences

La chirurgie foetale

Un enfant

La prise en charge
orthopédiqueLa prise en charge urinaire
et fécale

Une famille



Dysraphismes

Pauline
Lallemant-Dudek

Sommaire

Un couple

Diagnostic

Les conséquences

La chirurgie foetale

Un enfant

La prise en charge
orthopédiqueLa prise en charge urinaire
et fécale

Une famille

1 Un couple
Diagnostic
Les conséquences
La chirurgie foetale

2 Un enfant
La prise en charge orthopédique
La prise en charge urinaire et fécale

3 Une famille

Naissance

Un couple

Diagnostic

Les conséquences

La chirurgie foetale

Un enfant

La prise en charge
orthopédiqueLa prise en charge urinaire
et fécale

Une famille

Mélodie née à 35 SA

- ▶ Taille de naissance = 2,540g
- ▶ Poids de naissance = 42 cm
- ▶ PC = 31 cm
- ▶ Cicatrice en regard du rachis lombaire propre et non bourgeonnante,
- ▶ Pieds talus bilatéraux réductibles,
- ▶ Contact normal pour le terme,
- ▶ Émission de meconium sans particularité,
- ▶ Émission d'urine régulière sans jet.

Dysraphismes

Pauline
Lallemant-Dudek

Échographie médullaire

Un couple

Diagnostic

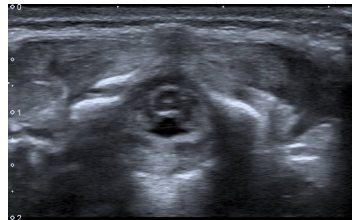
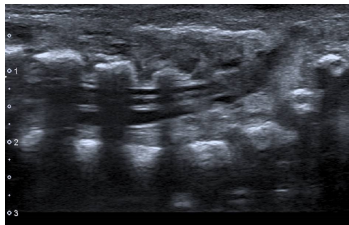
Les conséquences

La chirurgie foetale

Un enfant

La prise en charge
orthopédiqueLa prise en charge urinaire
et fécale

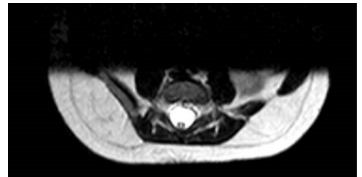
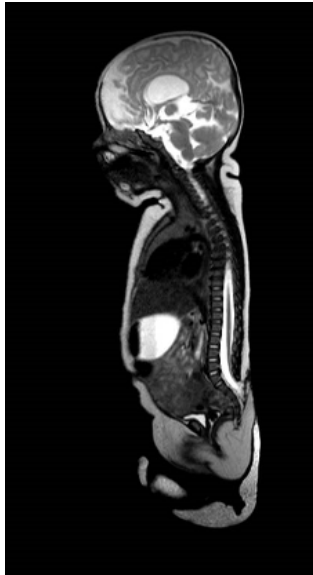
Une famille



Dysraphismes

Pauline
Lallemant-Dudek

IRM médullaire



Un couple

Diagnostic

Les conséquences

La chirurgie foetale

Un enfant

La prise en charge
orthopédiqueLa prise en charge urinaire
et fécale

Une famille

Grands principes de prise en charge orthopédique

Objectifs :

- ▶ Maintenir la souplesse articulaire des segments paralysés,
- ▶ Palier au déficit musculaire.

Comment ?

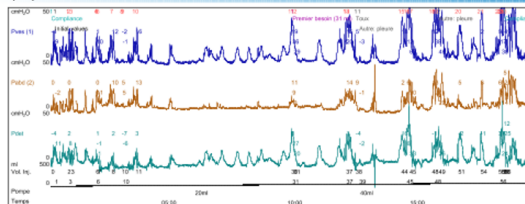
- ▶ Lutter contre les rétractions musculaires :
 - ▶ kinésithérapie,
 - ▶ attelles de posture nocturne +/- diurne,
 - ▶ plâtres de correction successifs,
 - ▶ chirurgie : libération des parties molles.
- ▶ Améliorer la fonction :
 - ▶ attelles courtes,
 - ▶ appareillage pelvi-pédieux,
 - ▶ fauteuil roulant manuel ou électrique.
- ▶ Prise en charge du rachis :
 - ▶ corset,
 - ▶ chirurgie.

Dysraphismes

Pauline
Lallemant-Dudek

Premier BUD

Graphique



Cystomanométrie Résultats

Volume infusé	56 ml
Pves.max	88 cmH ₂ O
Pabd.max	44 cmH ₂ O
Pdet.max	59 cmH ₂ O
Débit infusion	3 ml/min

Résultats compliance (Régression linéaire)

#	Pves ml/cmH ₂ O	Pdet ml/cmH ₂ O	Début ml	Fin ml
1	4,6	6,6	0	56

Liste des marqueurs

Nom des marqueurs	Temps	Pves (1) cmH ₂ O	Pabd (2) cmH ₂ O	Pdet cmH ₂ O	Vol. Inj. ml
Initial values	0:00:10.00	9	-2	11	1
Premier besoin	0:09:53.30	36	9	27	31
Toux	0:12:26.20	5	9	-4	38
Autre [1]	0:12:35.90	-3	-1	-2	39
Autre [2]	0:15:54.10	46	20	26	49

Un couple

Diagnostic

Les conséquences

La chirurgie foetale

Un enfant

La prise en charge
orthopédiqueLa prise en charge urinaire
et fécale

Une famille

Dysgraphismes

Pauline
Lallemant-Dudek

Les sondages urinaires intermittents en pédiatrie : ETP

Un couple

Diagnostic

Les conséquences

La chirurgie foetale

Un enfant

La prise en charge
orthopédiqueLa prise en charge urinaire
et fécale

Une famille



Dysgraphismes

Pauline
Lallemant-Dudek

Les lavements colorectaux à l'eau en pédiatrie : ETP

Un couple

Diagnostic

Les conséquences

La chirurgie foetale

Un enfant

La prise en charge
orthopédiqueLa prise en charge urinaire
et fécale

Une famille



Évolution Dernier BUD

Pauline
Lallemant-Dudek

Un couple

Diagnostic

Les conséquences

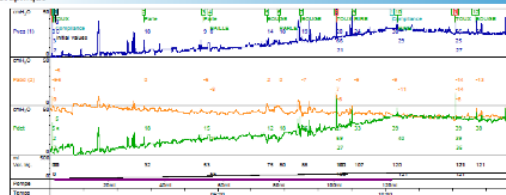
La chirurgie foetale

Un enfant

La prise en charge
orthopédiqueLa prise en charge urinaire
et fécale

Une famille

Graphique



Cystomanométrie Résultats

Volume infusé	121 ml
Pves.max	48 cmH ₂ O
Pabd.max	10 cmH ₂ O
Pdet.max	48 cmH ₂ O
Débit infusion (Minimum)	10 ml/min
Débit infusion (Maximum)	12 ml/min

Résultats compliance (Régression linéaire)

#	Pves ml/cmH ₂ O	Pdet ml/cmH ₂ O	Débit ml	Fin ml
1	4,6	3,7	0	120

Liste des marqueurs

Nom des marqueurs	Temps	Pves (1) cmH ₂ O	Pabd (2) cmH ₂ O	Pdet cmH ₂ O	Vol. Inj ml
TOUX	0:00:05.20	2	0	0	0
Initial values	0:00:10.00	0	-5	5	0
Parle	0:02:48.70	18	0	18	32
Parle	0:04:34.90	9	-6	15	53
BAILLE	0:04:46.00	8	-8	16	56
BOUGE	0:06:28.00	14	2	12	75
PARLE	0:06:50.80	18	0	18	80
BOUGE	0:07:30.50	19	-7	26	88
TOUX	0:08:32.30	66	7	69	100
RIRE	0:09:04.30	24	-9	33	107

Dysraphismes

Pauline
Lallemant-Dudek

Évolution

Cystographie rétrograde réalisée après une 1ère pyélonéphrite aigue



Un couple

Diagnostic
Les conséquences
La chirurgie foetale

Un enfant

La prise en charge
orthopédique
La prise en charge urinaire
et fécale

Une famille

Dysraphismes

Pauline
Lallemant-Dudek

Sommaire

Un couple

Diagnostic

Les conséquences

La chirurgie foetale

Un enfant

La prise en charge
orthopédiqueLa prise en charge urinaire
et fécale

Une famille

1 Un couple
Diagnostic
Les conséquences
La chirurgie foetale

2 Un enfant
La prise en charge orthopédique
La prise en charge urinaire et fécale

3 Une famille

Prise en charge préventive

Un couple

Diagnostic
Les conséquences
La chirurgie foetale

Un enfant

La prise en charge
orthopédique
La prise en charge urinaire
et fécale

Une famille

Si le couple désire d'autres enfants :

- ▶ Pour toutes les femmes :
 - prévention efficace par acide folique (0,4mg/jour) : 4 semaines en pré-conceptionnel et 8 semaines après conception.
- ▶ Si antécédents de dysraphisme ouvert dans la famille :
 - acide folique 5mg/ jour 4 semaines en pré-conceptionnel et 8 semaines après conception.



Recommandations HAS, Projet de grossesse, 2009.



Valentin M. et al., Annales d'endocrinologie, 2018.

Prise en charge réadaptative

La vie de l'enfant...

- ▶ Organiser la scolarité :
 - ▶ établissement adapté,
 - ▶ aides humaines (AVS, IDE, ...),
 - ▶ aides techniques,
- ▶ Permettre une activité physique adaptée,
- ▶ Prise en charge sociale :
 - ▶ dossier MDPH,
 - ▶ demande de 100%,
 - ▶ aides financières.

... puis de l'adolescent

- ▶ Changement d'interlocuteur,
- ▶ Abord de la sexualité,
- ▶ Nouvelles explications.