UNIVERSITE de LIMOGES
Faculté de Médecine

SCD UNIV.LIMOGES
D 035 100346 8

ANNEE 1999

THESE N° 163/1

APPORTS THERAPEUTIQUES DES POMPES A BACLOFENE AU COURS DES LESIONS CEREBRALES

UNIVERSITE de LIMOGES
Section
Médecine
Pharmacie
S C D.

THESE

POUR LE

DIPLOME D'ETAT

DE DOCTEUR EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le 18 octobre 1999

par

Maria BOIVIN

née le 27 janvier 1969 à Abidjan (Côte-d'Ivoire)

EXAMINATEURS de la THESE

Monsieur le Professeur P. DUDOGNON	PRESIDENT
Monsieur le Professeur J.-J. MOREAU	JUGE
Monsieur le Professeur D. MOULIES	JUGE
Monsieur le Professeur J.-Y. SALLE	JUGE
Monsieur le Docteur B. FRANÇOIS	MEMBRE INVITE
Monsieur le Docteur J. VIDAL	MEMBRE INVITE

UNIVERSITE DE LIMOGES
FACULTE DE MEDECINE

DOYEN DE LA FACULTE: Monsieur le Professeur PIVA Claude

ASSESSEURS: Monsieur le Professeur VANDROUX Jean-Claude
Monsieur le Professeur DENIS François

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS:
* C.S = Chef de Service

ADENIS Jean-Paul * (C.S)	OPHTALMOLOGIE
ALAIN Jean-Luc (C.S)	CHIRURGIE INFANTILE
ALDIGIER Jean-Claude	NEPHROLOGIE
ARCHAMBEAUD Françoise (C.S)	MEDECINE INTERNE
ARNAUD Jean-Paul (C.S)	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
BARTHE Dominique	HISTOLOGIE EMBRYOLOGIE CYTOGENETIQUE
BAUDET Jean (C.S)	CLINIQUE OBSTETRICALE ET GYNECOLOGIE
BEDANE Christophe	DERMATOLOGIE
BENSAID Julien (C.S)	CLINIQUE MEDICALE CARDIOLOGIQUE
BERTIN Philippe	THERAPEUTIQUE
BESSEDE Jean-Pierre	OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE
BONNAUD François (C.S)	PNEUMOLOGIE
BONNETBLANC Jean-Marie (C.S)	DERMATOLOGIE
BORDESSOULE Dominique (C.S)	HEMATOLOGIE ET TRANSFUSION
BOULESTEIX Jean (C.S)	PEDIATRIE
BOUTROS-TONI Fernand	BIOSTATISTIQUE ET INFORMATIQUE MEDICALE
BRETON Jean-Christian	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
CATANZANO Gilbert	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
CLAVERE Pierre	RADIOTHERAPIE
CHRISTIDES Constantin	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
COGNE Michel	IMMUNOLOGIE
COLOMBEAU Pierre (C.S)	UROLOGIE
CORNU Elisabeth	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
CUBERTAFOND Pierre (C.S)	CLINIQUE DE CHIRURGIE DIGESTIVE
DARDE Marie-Laure (C.S)	PARASITOLOGIE
DE LUMLEY WOODYEAR Lionel (C.S)	PEDIATRIE
DENIS François (C.S)	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
DESCOTTES Bernard (C.S)	ANATOMIE
DUDOGNON Pierre (C.S)	REEDUCATION FONCTIONNELLE
DUMAS Jean-Philippe	UROLOGIE
DUMAS Michel (C.S)	NEUROLOGIE
DUMONT Daniel	MEDECINE DU TRAVAIL
DUPUY Jean-Paul (C.S)	RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
FEISS Pierre (C.S)	ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
GAINANT Alain	CHIRURGIE DIGESTIVE
GAROUX Roger (C.S)	PEDOPSYCHIATRIE
GASTINNE Hervé (C.S)	REANIMATION MEDICALE
GAY Roger	REANIMATION MEDICALE
HUGON Jacques (C.S)	HISTOLOGIE-EMBRYOLOGIE-CYTOGENETIQUE
LABROUSSE Claude	REEDUCATION FONCTIONNELLE
LABROUSSE François (C.S)	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
LASKAR Marc (C.S)	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
LAUBIE Bernard (C.S)	ENDOCRINOLOGIE ET MALADIES METABOLIQUES
LEGER Jean-Marie (C.S)	PSYCHIATRIE D'ADULTES
LEROUX-ROBERT Claude (C.S)	NEPHROLOGIE
MABIT Christian	ANATOMIE-CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
MELLONI Boris	PNEUMOLOGIE
MENIER Robert (C.S)	PHYSIOLOGIE
MERLE Louis	PHARMACOLOGIE
MOREAU Jean-Jacques (C.S)	NEUROCHIRURGIE
MOULIES Dominique	CHIRURGIE INFANTILE
NATHAN-DENIZOT Nathalie	ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
PECOUT Claude (C.S)	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
PERDRISOT Rémy	BIOPHYSIQUE ET TRAITEMENT DE L'IMAGE
PILLEGAND Bernard (C.S)	HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE

PIVA Claude (C.S)	MEDECINE LEGALE
PRALORAN Vincent (C.S)	HEMATOLOGIE ET TRANSFUSION
RAVON Robert (C.S)	NEUROCHIRURGIE
RIGAUD Michel (C.S)	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
ROUSSEAU Jacques (C.S)	RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
SALLE Jean-Yves	MEDECINE PHYSIQUE ET READAPTATION
SAUTEREAU Denis	HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE
SAUVAGE Jean-Pierre (C.S)	OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE
TABASTE Jean-Louis	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
TREVES Richard (C.S)	RHUMATOLOGIE
TUBIANA-MATHIEU Nicole (C.S)	CANCEROLOGIE
VALLAT Jean-Michel	NEUROLOGIE
VALLEIX Denis	ANATOMIE
VANDROUX Jean-Claude (C.S)	BIOPHYSIQUE ET TRAITEMENT DE L'IMAGE
VERGNENEGRE Alain	EPIDEMIOLOGIE-ECONOMIE DE LA SANTE-PREVENTION
VIDAL Elisabeth (C.S)	MEDECINE INTERNE
VIGNON Philippe	REANIMATION MEDICALE
VIROT Patrice (C.S)	CARDIOLOGIE
WEINBRECK Pierre (C.S)	MALADIES INFECTIEUSES

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS

BUCHON Daniel	3ème CYCLE DE MEDECINE GENERALE

SECRETAIRE GENERAL DE LA FACULTE - CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS

POMMARET Maryse

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur P. DUDOGNON
Professeur des Universités
Rééducation Fonctionnelle
Médecin des hôpitaux
Chef de service

Nous avons pu bénéficier pendant ces quatre années de votre sens aigu de la clinique, du caractère volontaire de votre démarche thérapeutique pour des soins de grande qualité et de votre désir de le partager avec vos étudiants.
Vous nous faîtes l'honneur de présider cette thèse.
Nous vous adressons nos très sincères remerciements.

A notre jury de Thèse,

Monsieur le Professeur J.Y. SALLE
Professeur des Universités
Rééducation Fonctionnelle
Médecin des hôpitaux

Nous vous devons la réalisation de ce travail.
Nous avons pu mesurer l'étendue de vos connaissances et apprécier votre esprit ouvert vers l'avenir.
Nous vous remercions d'avoir été à nos côtés et en face de nous en ce grand jour.

Monsieur le Professeur J.J. MOREAU
Professeur des Universités
Neurochirurgie
Neurochirurgien des hôpitaux
Chef de service

Nous avons eu plaisir à travailler avec vous et particulièrement dans des moments où nous avons pu apprécier vos qualités d'écoute mises au service de vos jeunes confrères.
Vous nous faîtes l'honneur de juger ce travail.
Soyez assuré de notre reconnaissance.

Monsieur le Professeur D. MOULIES
Professeur des Universités
Chirurgie infantile
Chirurgien des hôpitaux

Nous avons eu l'occasion de constater votre disponibilité et vos compétences.
Vous nous avez permis en toute simplicité de mieux appréhender le monde des enfants.
Nous espérons bénéficier plus encore de votre savoir.
Veuillez trouver dans ce travail, l'expression d'un grand respect.

Monsieur le Docteur J. VIDAL
Neurochirurgie

Nous avons souvent eu recours à vos conseils et indications durant ces quelques années.
Nous vous remercions de votre accessibilité et de votre tempérament direct.
Vous mettez en place « l'objet » de cette Thèse et nous vous remercions de participer au jugement de ce travail.

Monsieur le Docteur B. FRANCOIS
Réanimation

Nous vous remercions de nous avoir fait profiter de votre expérience.
Sans vos connaissances, nous n'aurions pas pu ouvrir ce travail sur l'avenir.
Trouvez ici la marque de notre sincère gratitude.

Monsieur le Professeur C. LABROUSSE
Professeur des Universités
Rééducation Fonctionnelle
Médecin des hôpitaux

Nous avons pu apprécier vos qualités humaines et surtout votre savoir.
Nous avons choisi de devenir Interne de spécialité à Limoges dans la structure rééducative que vous dirigiez.
Soyez-en remercié.

Monsieur le Docteur J. VENOT
Médecine Interne
Chef de service

Nous vous devons beaucoup, tant dans la prise en charge du patient que dans notre vision de la profession médicale.
Merci de nous accompagner dans ce moment.

A ma Mère, à mon Père,

Je pense surtout à vous deux qui voyez et palpez pour la première fois depuis douze ans le fruit de mon travail de fourmi, mon métier.
Et si vous êtes émus, soyez rassurés, je le suis plus que vous parce que c'est à vous que j'ai pensé pendant toute la longue préparation de ce travail.
Si j'ai voulu en être fier, c'est pour que le soyez aussi devant mes juges et confrères.

A mon frère,

Sois sûr que ta petite sœur réalise un de ces rêves.

A Olivier,

Tu es celui qui sait le mieux ce que représente ce jour pour moi, tu as largement participé à son existence.
Tout le reste, je te le dirai à l'oreille.

A Monique et Gaby,

Cette thèse vous est aussi dédiée, pour que vous la rameniez dans votre Normandie. Je suis sûre qu'elle y sera bien.

A Isabelle et David et leurs conjoints,

Cousins et copains et amis et complices !

A Jeanine et Bernard,

Parce que je leur dois Olivier

A ma belle famille, à William et Odile, à mes amis et à tout le personnel soignant qui m'a supporté.

A mes patients passés, à venir,

Que je leur apporte au maximum ce dont ils ont besoin et que je sache recevoir d'eux d'autres enseignements.

A la nature et à ses habitants...

APPORTS THERAPEUTIQUES

DES POMPES A BACLOFENE

AU COURS DES LESIONS CEREBRALES

INTRODUCTION

I Rappels sur la spasticité

A Le réflexe myotatique : physiologie (annexe : schéma 1)

1 La boucle réflexe
2 Voies de contrôle permanent du réflexe myotatique

a) Le neurone fusi moteur γ
b) Inhibition présynaptique des fibres Ia
c) Inhibition récurrente : rôle de la cellule de RENSHAW
d) Rôle d'inhibition des fibres Ib ouInhibition autogènique Ib

B Physiopathologie de la spasticité

1 Déconnexion du système nerveux supra-lésionnel : Mécanisme de libération du réflexe myotatique

a) Lors des mouvements passifs :
b) Réflexe d'étirement limitant les mouvements actifs du muscle antagoniste

2 Modifications des propriétés histologiques et mécaniques des fibres musculaires
3 Rôle de la dégénérescence Wallérienne

C Evaluation de la spasticité

1 Cliniquement :
2 Echelles d'intensité

a) L'échelle d'ASHWORTH (annexe : schéma 2)
b) L'échelle de TARDIEU & HELD (annexe : schéma 4)
c) PENN SPASM Frequency score (annexe : schéma 5)

3 Evaluation fonctionnelle quantitative

a) Test de FRENCHAY, valide et fiable (annexe : schéma 6)
b) La marche

4 Echelles d'incapacité fonctionnelle globale

a) Index de BARTHEL (annexe : schéma 7)
b) Mesure d'indépendance fonctionnelle (annexe : schéma 8) ou M.I.F.

D Traitements de la spasticité

1 Les traitements médicaux

a) Médicaments anti-spastiques
b) Rôles de la kinésithérapie
c) Alcoolisation
d) Injections de toxine botulinique A

2 Traitements chirurgicaux

II La pompe à BACLOFENE

A Principes

B Un bref historique

C Description technique

1 La pompe
2 La mise en place

D Indications habituelles : Médullaires

1 Méthodes de sélection

a) Par injection intra-thécale directe
b) Par cathéter intra-thécal et chambre implantable

2 Résultats positifs à long et moyen terme

a) A court et à moyen terme
b) A long terme

3 Effets négatifs et secondaires de la pompe à Baclofene

a) Liés à des problèmes techniques
b) Liés au Baclofene

III Nouvelles indications de la pompe à Baclofene : l'expérience menée au C.H.R.U. de Limoges.

A Matériel et méthode

B Description de la population

1 Les infirmes moteurs cérébraux : 14 ans et 21 ans
2 Les trois traumatisés crâniens
3 La mise en place de la pompe à Baclofene à débit continu

C Résultats

1 Les crises neurovégétatives
2 Les mouvements anormaux
3 Spasticité
4 Comparaison « effet test effet pompe »
5 Evolution ostéo-tendineuse et orthopédique des cinq patients

a) Les infirmes moteurs cérébraux
b) Les traumatisés crâniens

6 Evolution de l'éveil
7 Les modes de prise en charge après l'implantation de la pompe

IV Discussion

CONCLUSION

INTRODUCTION

La spasticité est un phénomène marquant une lésion du système pyramidal indépendant du niveau d'atteinte : cortical, sous-cortical, tronc cérébral ou lésion spinale jusqu'au cône terminal.

Cliniquement, on observe un réflexe d'étirement (stretch reflex) exagéré, des contractions spontanées, s'installant de façon plus ou moins aiguë en fonction des patients et de l'étiologie de la lésion.

Son mécanisme physiopathologique est complexe et sous-tendu par une atteinte de la boucle réflexe myotatique.

Avec les contractures, la spasticité est une des manifestations potentiellement curables de l'atteinte pyramidale. Ses conséquences cliniques peuvent être gênantes pendant le travail de rééducation et les activités de la vie quotidienne (mobilisations passives d'entretien articulaire, équilibre assis, installation au fauteuil, postures, transferts, auto-sondages, déplacements en fauteuil ou marche, soins de nursing et hygiène personnelle).

Elle mérite donc d'être quantifiée, évaluée et d'être traitée par la thérapeutique la mieux adaptée.

L'utilisation de chaque méthode dépendra de l'étendue de la spasticité et de ce que l'on attend de sa réduction.

Parmi ces traitements, le Lioresal ® per os est celui utilisé en première intention, il agit de façon physiologique sur la régulation de la boucle réflexe myotatique pathologique. Il présente l'inconvénient de nécessiter une forte dose pour obtenir une concentration faible dans le liquide céphalo-rachidien et son effet bénéfique est associé à des troubles de la vigilance gênants, surtout chez les cérébro-lésés.

Depuis 1984, son homologue intra-thécal, le Baclofene est de plus en plus utilisé, d'abord par injections puis par infusion permanente à débit continu grâce à un système de pompe.

Utilisé dans un premier temps chez les spino-lésés, son indication s'étend aujourd'hui aux cérébro-lésés.

Ce bénéfice constaté sur la spasticité n'est pas le seul atout de la pompe à Baclofene qui agit sur les mouvements anormaux et qui intervient également dans le traitement curatif et préventif des troubles neurovégétatifs et articulaires.

C'est en nous appuyant sur une étude menée au CHRU de Limoges sur 5 patients cérébro-lésés traités par une pompe à Baclofene que nous envisagerons les apports thérapeutiques acquis et à venir de la pompe chez ce type de patients.

I Rappels sur la spasticité

La définition de la spasticité selon Lance (1980) : « Hyperactivité de l'arc réflexe myotatique entraînant une augmentation, vitesse dépendante du réflexe tonique d'étirement avec exagération des réflexes ostéotendineux »

La boucle réflexe myotatique est un arc réflexe monosynaptique fonctionnant pour son propre compte mais également modulé de façon permanente par des influences sensitives périphériques proprioceptives et des influences centrales.

Etagé tout au long de la moelle épinière, cet arc permet la régulation du tonus musculaire en fonction de l'étirement.

La spasticité est une conséquence pathologique de la désinhibition de cet arc réflexe lorsqu'il n'est plus soumis aux influences centrales. Elle est donc spécifique d'une atteinte des voies pyramidales, au même titre que la paralysie, plus ou moins étendue, et la syncinésie.

Deux caractéristiques importantes de la spasticité :

- elle est à ce jour le seul élément de l'atteinte pyramidale susceptible de répondre à un traitement.
- elle peut intervenir quel que soit le niveau des lésions des voies pyramidales : cérébral ou spinal

A Le réflexe myotatique : physiologie (annexe : schéma 1)

Ce réflexe est formé d'une boucle de base placée sous le contrôle de nombreux inter-neurones qui en modèrent l'intensité dans le temps et dans l'espace.

Nous étudierons séparément la boucle réflexe monosynaptique et ses influences.

1 La boucle réflexe

La voie afférente est constituée du neurone proprioceptif Ia dont le récepteur se situe sur le fuseau neuromusculaire. Sa conduction est rapide.

Le récepteur des fibres Ia est sensible aux deux composantes de l'allongement musculaire : vitesse et intensité. Son excitabilité augmente avec la vitesse et sera plus importante au début de l'allongement.

L'efférent est le motoneurone α, voie finale de la motricité.

La stimulation de la fibre Ia provoque une volée réflexogène activant le motoneurone α du muscle étiré et le met en tension. C'est le réflexe myotatique.

Cette fibre Ia active dans le même temps les motoneurones α des muscles synergiques et inhibe la boucle monosynaptique du ou des antagonistes.

2 Voies de contrôle permanent du réflexe myotatique

a) Le neurone fusi moteur γ

Agissant sur la partie polaire des fibres intra-fusales, il instaure, sous contrôle central, la tension musculaire de base.

Ce motoneurone contrôle l'information donnée aux récepteurs des fibres Ia et donc à la boucle myotatique.

b) Inhibition présynaptique des fibres Ia

Il s'agit d'un inter-neurone jouant un rôle de coupe-circuit entre la fibre Ia et son motoneurone α : il module la volée réflexogène passant du neurone Ia au neurone α et protège ce dernier. Ainsi, toute la volée réflexogène en provenance de Ia n'atteint pas ad integrum et brutalement le motoneurone α.

Cet inter-neurone est sous l'influence permanente du système nerveux central cérébral (voies descendantes).

c) Inhibition récurrente : rôle de la cellule de RENSHAW

Inter-neurone de protection lui aussi, sous contrôle permanent des voies descendantes, l inhibe une forte dépolarisation du motoneurone α.

Son rôle se manifeste lors des mouvements actifs ; tout en « protégeant » le motoneurone α de l'agoniste, il inhibe aussi le motoneurone α de l'antagoniste. Chez le sujet sain, le mouvement volontaire de l'agoniste inhibe le réflexe d'étirement de l'antagoniste et de certains muscles synergiques.

Cet inter-neurone joue un grand rôle dans l'équilibre musculaire.

d) Rôle d'inhibition des fibres Ib ouInhibition autogènique Ib

Les fibres Ib sont primordiales car sous influence périphérique (organes tendineux de Golgi qui sont ses récepteurs) et centrale (voies descendantes).

Leur fonction est de contrebalancer le réflexe myotatique de base.

Lors des mouvements actifs, le seuil d'excitabilité des organes tendineux de Golgi est plus bas que celui des terminaisons primaires Ia, et inversement lors des mouvements passifs.

Durant une extension passive, les fibres Ib inhibent le motoneurone α pour permettre l'extension.

Pour des mouvements actifs, la volée excitatrice Ia sera compensée par une volée réflexogène Ib et tempérera la dépolarisation du motoneurone α.

B Physiopathologie de la spasticité

Première cause de la spasticité :

La libération de la boucle du réflexe myotatique de ses influences supra-lésionnelles ; toute la volée réflexogène provenant de la fibre Ia du muscle étiré parvient brutalement et sans modération au motoneurone α. Celui-ci n'étant plus protégé du fait de l'absence d'informations supra-lésionnelles aux inter-neurones sus-cités.

Autres phénomènes responsables ultérieurement :

- la modification des propriétés histologiques et fonctionnelles musculaires
- la dégénérescence Wallérienne

1 Déconnexion du système nerveux supra-lésionnel : Mécanisme de libération du réflexe myotatique

a) Lors des mouvements passifs :

→ l'hyperactivité γ :

Réglant la sensibilité musculaire à l'étirement, l'activité γ, n'étant plus sous l'influence centrale lors d'une lésion médullaire ou cérébrale, a longtemps été désignée comme responsable de la spasticité.

L'enregistrement microneuronographique de ces neurones a montré l'absence d'hyperactivité γ liée à des phénomènes spastiques lors de mouvements actifs ou passifs.

→ diminution de l'inhibition présynaptique des fibres Ia

Lorsque les afférences descendantes centrales sont lésées, ce système d'inhibition ne fonctionne plus et ne joue plus son rôle de protection. Toute la volée réflexogène Ia parvient au motoneurone α et ce réflexe est exagéré.

De plus, les fibres Ia sont sensibles aux excitations vibratoires modulées normalement par les inter-neurones présynaptiques qui ne remplissent plus cette fonction. En cas de lésion des voies descendantes, le réflexe vibratoire sera donc exagéré.

Nous avons vu plus haut que les fibres Ia, issues d'un muscle, agissent aussi sur l'ensemble des boucles myotatiques des muscles synergiques. La volée réflexogène n'étant plus limitée, elle atteint de la même façon le muscle et ses agonistes synergiques. Ceci induit un réflexe d'étirement non seulement vif mais aussi diffusé.

→ inhibition autogènique Ib

Elle est surtout engagée lors des extensions passives (lors des mouvements actifs, ce sont les terminaisons primaires et donc les fibres Ia qui jouent un rôle prépondérant).

Néanmoins, les fibres Ib jouent un rôle lors des mouvements actifs : chez le sujet sain, dés qu'il existe une contraction musculaire, la volée excitatrice Ia est compensée par une volée inhibitrice Ib (moins forte mais présente) s'opposant à l'hyperexcitabilité du motoneurone α.

Dans le cas d'une lésion centrale, la fibre Ib est déconnectée des voies descendantes centrales et son rôle devient nul : rien ne s'oppose là encore au réflexe d'étirement Ia-α maximal, l'absence d'inhibition des fibres Ib participe de l'apparition de la spasticité.

→ l'hyperexcitabilité des motoneurones α

Ce phénomène serait l'hypothèse la plus simple pour expliquer un réflexe d'étirement exagéré mais jusqu'à ce jour, cela n'a jamais pu être démontré.

En effet, comme nous l'avons vu plus haut, le motoneurone α reçoit constamment des influences excitatrices et/ou inhibitrices par les voies descendantes centrales ainsi que des informations par de nombreuses afférences périphériques (directes ou indirectes).

On peut donc concevoir qu'une lésion du système nerveux central rompe cet équilibre entre excitation et inhibition au profit du premier, ceci restant non prouvé.

Il est démontré, en revanche, que cette hyperexcitabilité α est à l'origine d'un pseudo-réflexe d'étirement : chez le chat décérébré, l'étirement d'un muscle entraîne une réaction de celui s'opposant à l'étirement alors que toutes les racines postérieures (donc afférentes) sont coupées. Ce pseudo réflexe d'étirement serait du aux modifications des propriétés mécaniques du muscle quand existe une excitabilité excessive et permanente des motoneurones (cf. ci-dessous).

b) Réflexe d'étirement limitant les mouvements actifs du muscle antagoniste

Chez le patient spastique, il n'existe pas d'inhibition spontanée du réflexe d'étirement de l'antagoniste, cela rendant impossible le mouvement si une motricité active résiduelle du muscle agoniste persiste.

Trois mécanismes sont principalement impliqués dans ce déficit d'interaction agoniste-antagoniste :

→ l'absence d'inhibition récurrente : cellule de RENSHAW.

→ l'absence d'inhibition présynaptique entre fibres Ia et α, normalement présentes aussi pour les antagonistes.

→ l'absence d'inhibition réciproque des antagonistes (rôle normalement joué par les fibres Ia).

Nous le constaterons au moment du traitement, la diminution de la spasticité permet quelquefois de révéler ou d'améliorer une motricité active efficace résiduelle.

2 Modifications des propriétés histologiques et mécaniques des fibres musculaires

On considère que l'installation des troubles spastiques sur une durée de un an modifie les propriétés de viscosité et d'élasticité des fibres musculaires.

Sur le plan histologique, une transformation des fibres de type II en fibres de type I (conduction plus lente) engendre un allongement de la durée de contraction musculaire.

Sur le plan macroscopique, un raccourcissement musculo-tendineux induit un étirement maximal plus rapide entraînant une augmentation de sa tension de base.

3 Rôle de la dégénérescence Wallérienne

Après une lésion des voies descendantes (ou en amont de ces voies), les axones et les corps cellulaires disparaissent progressivement par le phénomène de dégénérescence Wallérienne.

Cette dégradation s'accompagne également de la disparition des connexions synaptiques du niveau spinal segmentaire. Quelques semaines plus tard, intervient une repousse anarchique en qualité et dans l'espace : la gaine de myéline perd ses propriétés de conduction, de nouvelles synapses se forment entre les différents neurones.

Cette réorganisation des circuits spinaux et supra-spinaux est causée par la plasticité du système nerveux mais anarchique, elle n'aura pas de conséquences fonctionnelles.

C Evaluation de la spasticité

1 Cliniquement :

La spasticité se caractérise par des mouvements involontaires provoqués par un étirement tendino-musculaire actif ou passif.

Elle s'associe à d'autres manifestations :

- trépidation épileptoïde des pieds, épuisable ou non lors de la dorsiflexion de cheville
- clonus de rotule, épuisable ou non
- des réflexes vifs, diffusés, polycinétiques
- des mouvements involontaires spontanés (contractures)

La spasticité est très sensible aux influences nociceptives et proprioceptives, toute variation de cette hypertonie doit conduire à rechercher en première intention une épine irritative (infection superficielle ou profonde, fièvre, trouble trophique, traumatisme léger ou lourd).La simple élimination de ce facteur irritatif peut permettre un retour à un seuil tolérable de spasticité.

A la suite d'une lésion pyramidale, la spasticité s'installe plus ou moins rapidement, en fonction de l'étiologie, jusqu'à atteindre une zone palier.

L'atteinte pyramidale est à l'origine d'autres anomalies : déficit moteur plus ou moins important, troubles de la coordination des mouvements.

Sur ce syndrome pyramidal, peuvent se greffer d'autres anomalies (troubles moteurs, troubles vésico-sphinctériens, troubles sensitifs, troubles neurovégétatifs...) en fonction de l'étiologie et de la localisation de l'atteinte. Tous ces éléments doivent être considérés avant toute évaluation de la spasticité, la recherche d'épines irritatives est également incontournable.

A côté de l'examen neurologique, deux éléments sont particulièrement importants :

- l'état articulaire en région sous-lésionnelle
- l'état trophique, cutanéo-muqueux

Leurs dégradations peuvent être considérées comme des épines irritatives mais elles peuvent aussi être causées par la spasticité.

Pendant l'examen, le patient spastique sera en position couchée, dans une attitude confortable, au moins pour l'évaluation clinique pure. Toute malposition, station debout augmente les phénomènes spastiques.

Afin de mesurer le degré de spasticité, deux évaluations sont réalisées, une sur une échelle d'intensité, l'autre sur une échelle fonctionnelle. Cette standardisation permet d'affiner le suivi de l'évolution de la spasticité.

2 Echelles d'intensité

a) L'échelle d'ASHWORTH (annexe : tableau 1)

L'échelle d'ASHWORTH est la plus utilisée pour sa simplicité d'emploi. Toutefois, elle ne prend pas en compte la vitesse de mobilisation articulaire, celle-ci restant examinateur-dépendant.

Elle est graduée de 0 à 5, de la flaccidité à une mobilisation articulaire impossible.

Existe aussi une échelle d'Ashworth, modifiée par BOHANNON & al en 1986 (annexe : tableau 2)

b) L'échelle de TARDIEU & HELD (annexe : tableau 3)

Son avantage est de prendre en compte la vitesse de mobilisation et la limitation de la course articulaire.

Plus difficile à manipuler, elle est utilisée moins souvent.

c) PENN SPASM Frequency score (annexe : tableau 4)

Il côte le nombre de contractures horaires.

Il permet une estimation des « spasmes »avant et après le traitement, évaluation pouvant être réalisée par le patient lui-même.

3 Evaluation fonctionnelle quantitative

Mesure des capacités fonctionnelles d'utilisation des membres supérieurs et inférieurs lors de tâches standardisées.

a) Test de FRENCHAY, valide et fiable (annexe : tableau 5)

Concernant les membres supérieurs, il évalue leur motricité proximale et distale. Ce test nécessite des amplitudes sous-lésionnelles conservées (d'où l'intérêt de l'étude articulaire avant toute exploration de la spasticité).

b) La marche

Valable par essence s'il existe une motricité résiduelle de bonne qualité, elle mesure la vitesse de déplacement sur 20m ou 10m, la longueur du pas, la cadence et évalue l'endurance.

Reproductible et valide, elle se révèle utile pour apprécier les progrès d'un patient (ou la détérioration fonctionnelle de la marche).

4 Echelles d'incapacité fonctionnelle globale

Leur but est d'évaluer le degré d'autonomie dans la réalisation des tâches quotidiennes (toilette, alimentation, déplacement, fonctions digestives et urinaires), elles sont largement utilisées en rééducation fonctionnelle.

Elles ne sont pas spécifiques de la gêne engendrée par la spasticité mais prennent en compte l'ensemble des incapacités du patient.

Leur évolution dans le temps est un bon indice du degré de dépendance.

a) Index de BARTHEL (annexe : tableau 6)

Très global, il repose sur 9 items et permet une cotation de 0 (incapacité totale) à 100 (autonomie complète).

b) Mesure d'indépendance fonctionnelle (annexe : tableau 7) ou M.I.F.

Elle explore 18 fonctions physiques et cognitives, elle est graduée de 18 (dépendance complète) à 126 (autonomie totale).

D Traitements de la spasticité

On distingue trois types de traitements :

- des traitements médicaux
- des traitements de médecine physique
- des traitements chirurgicaux

Un impératif sera de respecter une motricité résiduelle et un certain degré de spasticité qui peuvent être utile au maintien d'une posture et/ou de la position érigée. En cas de motricité insuffisante, l'hypertonie peut apporter un «plus» fonctionnel en facilitant la station debout, la marche ou plus simplement une position stable au fauteuil.

Comme tout traitement, ils doivent être adaptés aux patients en fonction de ces besoins et surtout en regard des effets secondaires possibles.

1 Les traitements médicaux

a) Médicaments anti-spastiques

Toujours utilisés en première intention, ils doivent être adaptés au besoin du patient et à sa pathologie en fonction de leurs effets secondaires (troubles métaboliques, somnolence...).

→ DANDROLENE ; Dantrium ®

Action périphérique, neuromusculaire.

Il inhibe la libération de calcium au niveau du réticulum sarcoplasmique et limite ainsi le couplage excitation-contraction.

Pas d'action sur les muscles lisses

Posologie maximale de 400 mg/j

Demi-vie : 8h à 10h.

Il induit une fatigabilité musculaire ; il est hépatotoxique et nécessite une surveillance régulière du bilan hépatique

→ BENZODIAZEPINE ; Diazepam (Valium ®) Clonazepam (Rivotril ®)

GABA-mimétiques indirects, ils augmentent l'affinité des substances GABA ergiques pour leurs récepteurs situés au niveau de la boucle réflexe myotatique, et diminuent la volée réflexogène provenant de la fibre Ia vers le motoneurone α.

Leurs effets se manifestent au niveau médullaire et central, ce sont des sédatifs, anxiolytiques et anti-convulsivants.

- Valium ®

Posologie maximale : 15 mg/j

Demi-vie : 32 h

- Rivotril ®

Posologie maximale : 1/10 mg/kg/j

Demi-vie : 38 h

Leur élimination est rénale, la surveillance porte essentiellement sur l'état de vigilance.

→ BETA 4 CHLOROPHENYL GABA : Lioresal ®

Analogue de l'acide gamma aminobutirique (GABA), un des principaux neurotransmetteurs inhibiteurs du système nerveux central.

Sa fixation sur les récepteurs présynaptique GABA augmente l'inhibition présynaptique des voies mono et polysynaptiques.

Son action est centrale : médullaire et cérébrale.

Pris par voie orale, il diffuse en petites quantités dans le liquide céphalo-rachidien (ratio concentration sang-LCR : 8,5/1) et nécessite donc de fortes doses (> 120 mg/j)

Demi-vie par voie orale : 3h à 4 h.

Les effets secondaires sont nombreux et dépendent des doses :

- somnolence, confusion, abaissement du seuil épileptogène

Les phénomènes de sevrage existent également :

- hallucinations et crises comitiales

Nous étudierons plus loin l'utilisation du Baclofene ® en intra-thécal.

→ α 2 BLOQUANTS : Clonidine : Catapressan ®

Posologie : 0,6 mg/j

Demi-vie : 24 h

(Clonidine analogue : Tizanidine)

Ils possèdent une affinité sélective avec les récepteurs α2 adrénergiques. En diminuant la libération de glutamates et d'aspartates, ils augmentent l'inhibition présynaptique et ce préférentiellement sur les voies polysynaptiques.

La Clonidine a été très peu étudiée dans le domaine de la spasticité. Quant à la Tizanidine, elle n'est pas disponible en France.

Ces molécules provoquent des hypotensions orthostatiques et des somnolences modérées.

Ces produits sont en cours d'étude.

b) Rôles de la kinésithérapie

Elément important de la lutte contre la spasticité et ses conséquences, le but de la kinésithérapie est d'inhiber l'hypertonie, utilisant ses propriétés cinétiques tout en évitant le réflexe d'étirement.

→ La mobilisation articulaire est lente, douce et non douloureuse, afin d'éviter tout facteur déclenchant une volée réflexogène des fibres Ia désinhibées.

L'étirement musculo-tendineux final est maximal, il aboutît à une posture stable, ceci permet de lutter contre les rétractions musculo-tendineuses et contre les attitudes vicieuses.

C'est un traitement préventif et d'entretien.

Les chaînes musculaires susceptibles d'être spastiques sont aussi étirées, progressivement du distal vers le proximal.

→ Lors de ses positionnements, le patient est posturé en position d'inhibition de la spasticité afin d'obtenir une détente des muscles spastiques (par exemple, la posture en légère flexion des genoux et des hanches).

Cette attitude sera prise pendant les périodes de repos.

→Différentes techniques kinésithérapiques sont utilisées aussi pour inhiber une spasticité allant contre un mouvement actif, lorsqu'il existe une motricité résiduelle, potentiellement fonctionnelle.

Les résultats sont probants pendant les séances mais, malheureusement, leurs effets restent très limités dans le temps.

Elles permettent cependant un entretien articulaire, trophique musculo-cutané.

→ La cryothérapie, actuellement peu utilisée.

Son principe de base repose sur le fait que la sensibilité d'étirement du fuseau neuromusculaire diminue quand la température passe de 32°C à 3°C (les thermorécepteurs ainsi excités permettraient le déclenchement de réflexes polysynaptiques sous-lésionnels inhibant la boucle myotatique ; cette baisse de température aurait aussi un effet direct sur la conduction nerveuse des fibres Ia)

Dans tous les cas, l'effet est transitoire (il peut être aussi opposé), de 30 mn à 2 h.

→ La stimulation électrique fonctionnelle

Elle provoque une contraction isométrique du muscle stimulé.

Utilisée précocement, elle assure un entretien musculaire par conservation des propriétés fibro-élastiques du tissu musculaire. Par le phénomène de contraction isométrique, elle favorise le développement d'unités motrices à conduction rapide.

La stimulation électrique est susceptible d'augmenter l'inhibition présynaptique des fibres Ia, de plus, son utilisation pourrait influencer dans le bon sens la réorganisation des circuits nerveux post-traumatiques.

Les effets de cette forme d'électrothérapie ont été démontrés pour des séances répétées (minimum 3 fois/semaine) et peuvent se maintenir plusieurs heures.

c) Alcoolisation

→ Il s'agit de réaliser une neurolyse chimique à l'alcool d'un tronc nerveux ou d'un point moteur (lieu de pénétration du nerf dans le muscle) par injection locale.

Le but idéal est la destruction des fibres γ en préservant le motoneurone α, afin de conserver la motricité résiduelle quand elle existe.

Le tronc nerveux ou le point moteur (plus souvent utilisé) est repéré par stimulation électrique (technique électromyographique de stimulation détection : le point moteur est celui pour lequel on obtient une contraction maximale par la plus petite intensité électrique de stimulation)

Au préalable, l'injection d'un anesthésique local permettra une alcoolisation moins douloureuse.

→ Immédiat, l'effet positif dure de 3 à 6 mois, l'alcoolisation doit être répétée.

→ Les effets secondaires de l'alcoolisation :

- douleur à l'injection
- risque de douleurs résiduelles définitives par destruction de fibres sensitives voisines
- toxicité de l'alcool pour le neurone moteur pouvant provoquer un déficit moteur
- localement, nécrose musculaire et vasculaire

→ L'indication sera donc une spasticité limitée dans l'espace avant que n'interviennent des phénomènes d'involution musculo-tendineux avec rétraction.

d) Injections de toxine botulinique A

→ Actuellement, cette pratique tend à supplanter l'alcoolisation.

→Les actions spécifiques de cette molécule sur la jonction neuromusculaire :

- blocage de la libération présynaptique d'acéthylcholine

De plus, par cheminement axonal rétrograde, elle aurait la propriété d'empêcher la stimulation des cellules de RENSHAW et donc, l'inhibition récurrente des motoneurones.

→ L'injection, localisée au niveau du point moteur (repéré par électromyographie), est peu douloureuse et n'entraîne pas de destruction locale définitive.

→ L'effet apparaît entre 24h et 72h après l'injection et persiste en moyenne 12 semaines.

→ Les limites de cette technique :

- à long terme, la répétition des injections induit un phénomène auto-immun avec l'apparition d'anticorps antitoxine, la technique est alors inefficace.
- ces injections sont plus coûteuses que l'alcool et les indications sont limitées aux spasticités locales.
- la toxine peut aggraver une parésie ou induire une paralysie plus gênante que la spasticité (par diffusion vers d'autres groupes musculaires).

2 Traitements chirurgicaux

Nous allons traiter ici des méthodes neurochirurgicales dont le but est d'interrompre les afférences nociceptives et proprioceptives périphériques au réflexe monosynaptique.

Plus ou moins sélectives (grâce aux apports de la micro-neurochirurgie), ces chirurgies ont des effets définitifs et irréversibles. Une bonne sélectivité peut permettre une diminution de la spasticité au profit de la motricité résiduelle. Chez les patients privés de cette motricité, cette neurochirurgie permet de bloquer l'évolution des déformations articulaires et donc de préserver le confort.

→ neurotomies périphériques fasciculaires

C'est l'équivalent chirurgical de l'alcoolisation du tronc nerveux.

Section des 4/5ème du fascicule moteur innervant les muscles spastiques. Le 1/5ème restant permet une conservation de la motricité et surtout de la sensibilité si elle n'a pas été altérée par le processus lésionnel initial.

Concernant un ou plusieurs troncs nerveux, cette intervention peut être associée à d'autres chirurgies ou à d'autres méthodes anti-spastiques.

L'indication sera une spasticité limitée, gênante, stable dans le temps mais n'ayant pas encore entraîné de conséquences trophiques et/ou articulaires.

→ radicotomies postérieures

Suppression des afférences des réflexes monosynaptiques et polysynaptiques de défense libérés de leur contrôle inhibiteur suprasgmentaire.

Leur sélectivité progresse :

- radicotomies sélectives postérieures
- radicotomies postérieures sectorielles
- radicotomies postérieures partielles

→ drézotomies micro-chirurgicales

Section des radicelles dorsales au niveau de leur zone d'entrée dans la moelle (chirurgie de la jonction radicello-médullaire)

Le principe repose sur l'existence d'une ségrégation topographique des fibres afférentes à leur entrée dans la moelle :

- les fibres nociceptives et myotatiques sont plutôt latérales
- les fibres destinées aux cordons postérieurs sont plutôt médiales

Les fibres nociceptives et myotatiques sont coupées de façon sélective.

→ myélotomies longitudinales ; exceptionnellement utilisées

Section frontale séparant les cornes ventrales et dorsales de la moelle jusqu'au canal épendimaire, c'est une chirurgie délabrante.

A l'ensemble des chirurgies neurologiques et des traitements médicaux, peuvent être associées des chirurgies orthopédiques visant le plus souvent à agir sur les conséquences bio-mécaniques de la spasticité.

L'action physiologique sur la spasticité est très réduite, la seule entrant dans ce cadre anti-spastique étant l'allongement tendineux.

Tous ces traitements sont utilisés en fonction de la spasticité spécifique à chaque patient, le ou les choix seront faits en déterminant :

- l'étendue de l'hypertonie
- l'importance de la gêne occasionnée
- la possibilité d'utiliser une motricité résiduelle
- les effets secondaires au traitement envisagé
- le caractère invasif de chaque thérapeutique

Dans le cadre de la recherche de cette hypertonie « fonctionnelle », un traitement anti-spastique modulable constitue une voie très intéressante d'explorer.

II Les pompes à BACLOFENE

A Principes

Le Lioresal ®, substance gaba-ergique, facilite l'action de l'inter-neurone inhibiteur des fibres Ia. Il atténue et parfois inhibe la volée réflexogène parcourant le neurone Ia et stimulant le motoneurone α.

Cette substance permet une modulation physiologique de la boucle réflexe myotatique.

Le Lioresal ® per os, même à forte dose, atteint de faibles concentrations dans le liquide céphalo-rachidien du fait de son passage difficile de la barrière hémato-méningée-(1).→ une dose de 100 mg, en une prise, se retrouve à une concentration de 0 à 95 ng/ml de liquide céphalo-rachidien.

De plus, la distribution en prise orale se fait de façon équivalente en supraspinal et en intra-arachnoïdien (20), elle peut induire une somnolence et des troubles de la vigilance.

L'intérêt du Baclofene intra-thécal est de délivrer la substance directement au contact du système nerveux central.

Grâce à une pompe le libérant en continue mais modulée dans le temps, les récepteurs gaba-ergiques sont stimulés en permanence, ceci permet en théorie et en pratique une action régulière et la plus physiologique possible.

B Un bref historique

En 1984, PENN et son équipe (1) pratique la première injection intra-thécale de Baclofene. Leur patient présente une spasticité d'origine médullaire résistante à tous les traitements.

Un an plus tard, en 1985, la même équipe installe le premier système de pompe diffusant en continue le Baclofene dans l'espace sous-arachnoïdien (2) (3).

Depuis cette première, le Baclofene intra-thécal délivré par pompe à débit continu modulable est utilisé dans la lutte contre la spasticité gênante dans les lésions médullaires :

- d'origines traumatiques et inflammatoires (sclérose en plaques) dans un premier temps
- depuis, plus largement, à d'autres atteintes médullaires spastiques (détaillées ultérieurement)

C Description technique

1 La pompe

Notre choix de la pompe Medtronic ® s'est fait, sur ses qualités de simplicité et de maniabilité. Elle est actuellement la plus utilisée bien qu'elle soit également la plus chère. (Nous verrons plus loin qu'il existe deux autres types de systèmes d'infusion moins utilisés)

L'ensemble du système comprend trois éléments :

→ la pompe elle-même : un réservoir de 10 à 18 cc, une pile d'une durée de vie de 5 ans, une antenne, une pompe péristaltique poussant le produit, un site membranaire de remplissage sous-cutané

→ un cathéter relié à la pompe, qui sera placé en intra-spinal, radio-opaque et sécable

→ le programmateur composé d'un ordinateur, d'une tête de programmation et d'une imprimante (annexe-photo 1)

Ce programmateur tient dans une valise, il permet : d'interroger la pompe sur son débit, d'arrêter et de remettre en route le système, de moduler facilement la quantité de produit à diffuser en fonction des besoins.

Ce système est non-invasif, le réglage est transcutané par contact simple de la tête de programmation avec la pompe sous-cutanée.

Spécificités :

Le système de remplissage par aiguille et le conditionnement du produit sont conçus pour éviter des anomalies de pressions pouvant endommager le système.

Recommandations à l'utilisateur :

→ la pompe à Baclofene implantée doit être tenue à distance d'une source de chaleur excessive

→ on évitera de la soumettre à de hautes pressions externes (plongée)

→ les radiations lui causent également des dommages

Par contre, son fonctionnement n'est pas altéré par les rayons X.

Sa présence n'est pas une contre-indication pour l'IRM. Néanmoins, avant d'être soumise à des rayonnements magnétiques, elle doit être vidée de tout produit actif. Celui-ci sera remplacé par une solution saline stérile. Pendant l'examen, l'appareil sera déconnecté pour éviter le risque d'une modification du programme suite à l'exposition aux rayonnements.

→ l'interruption du débit doit être d'une durée minimale pour ne pas laisser le temps au cathéter de thromboser (le débit minimum est de 0,096 ml/j)

→ avant tout remplissage, le réservoir doit être vidé pour :

- mesurer la quantité de produit restant (calculée préalablement, elle sera comparée au volume retiré). Ce contrôle témoignera du bon fonctionnement du matériel.

-ne pas infliger au réservoir des pressions excessives.

Eléments de sécurité

Une alarme sonore indique la vacuité prochaine du réservoir ou l'usure de la pile. Cette usure impose le remplacement de la pompe (après 5 ans d'utilisation).

2 La mise en place

Elle est chirurgicale.

L'extrémité du cathéter est placée dans l'espace sous-arachnoïdien après un abord en L4 L5 puis poussée au niveau de L1.

Une fois fixé, le cathéter est tunnellisé en sous-cutané jusqu'à l'emplacement de la pompe. Celle-ci est située dans une poche sous-cutanée au niveau de l'espace sous-costal, à droite ou à gauche en fonction de la facilité d'installation et de la gêne qu'elle peut provoquer (cicatrices, déformations osseuses) et de la position spontanée du patient (annexe photo 2).

L'étude isotopique de la distribution du produit montre une bonne diffusion du Baclofene (propriétés hydrophiles) tout le long du canal spinal avec une diminution étagée de sa concentration (- 43% entre T12 et T2).

Il n'y a donc pas d'intérêt, a priori, à placer le cathéter plus haut (28) mais selon certaines études (49), un placement du cathéter en C4 augmenterait les effets secondaires cérébraux (troubles de la conscience).

Une injection en flush unique amène le ratio « distribution du Baclofene lombaire/ventricule » à 4/1.

Le premier remplissage a lieu quand le matériel est à température corporelle, il comprend :

→ un bolus prenant en compte le volume contenu dans le cathéter

→ un premier débit qui sera modifié par la suite en fonction de la clinique.

A côté des pompes Medtronic ®, deux autres types de dispositifs existent :

- « cordis secor » donnant des boli
- « constant infusion infusaid » délivrant un débit permanent

Chez Medtronic ®, deux modes de délivrance sont permis : bolus et débit continu.

D Indications habituelles : Médullaires

La grande indication de l'implantation de la pompe à Baclofene est la spasticité d'origine médullaire post- traumatique, inflammatoire (sclérose en plaques) ou infectieuse.

Elle est utilisée depuis longtemps en phase aiguë hypertonique du tétanos (5)(6)(7)(8)(9), plus rarement dans les paraplégies spastiques dues à HTLV1 (10).

Les paraparésies spastiques héréditaires (24) sont aussi des indications à considérer.

Le premier essai de cette technique d'injections intra-thécales par pompe implantable datant de 1984, nous bénéficions aujourd'hui d'un recul de 15 années.

Cette méthode, qui concerne à ce jour plus de 600 patients dans le monde (4), a été le sujet de nombreuses publications dont la revue nous permet de décrire:

- les différentes méthodes de sélection pré-implantatoire
- les avantages du système
- ses inconvénients et ses effets secondaires

Cette description prendra une forme simple et concise, chacun des éléments ayant des implications à long terme sur l'évolution des indications des pompes à Baclofene.

Elle s'associe à un tableau récapitulatif de quelques articles situé en fin de chapitre (tableau I p.46)

1 Méthodes de sélection

• les patients testés sont susceptibles d'être traités par pompe à Baclofene

• dans toutes les études, le traitement médical s'était révélé inefficace

• le consentement éclairé du patient est obligatoire

• le test est basé sur 2 méthodes principales associées à une cotation en score d'Ashworth avant et après le test

• la spasticité doit être gênante, altérant les activités de la vie quotidienne

• généralement, pas de limite d'âge

• dans toutes les études le test se fait en phase de stabilité de la spasticité, à distance du traumatisme, en dehors de toute poussée inflammatoire de sclérose en plaques, il se fait aussi à distance d'une présence d'épine irritative : infection cutanée ou autre, chirurgie...

a) Par injection intra-thécale directe

• après réalisation d'une ponction lombaire

• les 2 schémas les plus utilisés : 50 µg puis 75 µg puis 100 µg en trois injections ou 100 µg en injection unique

• méthode la plus utilisée (10) (11) (12)

• aucun matériel ne reste en place

b) Par cathéter intra-thécal et chambre implantable

• elle laisse le matériel en place

• elle permet des injections quotidiennes en bolus

• méthode peu utilisée (23) (18) (21) nécessitant une surveillance et un acte chirurgical de mise en place

2 Résultats positifs à long et moyen terme

a) A court et à moyen terme

→ diminution de la spasticité dépendant de la dose dans presque 100 % des cas implantés (11) (3)

→ 3à 4% des adultes ayant une spasticité spinale ne répondent pas à ce traitement (Rita Hirsh ; Medtronic INC, Oral communication sept 90) (3). A noter que cette communication émane du principal fabricant de matériel.

→ les meilleurs résultats sont obtenus sur les atteintes médullaires traumatiques (18) (20), ils sont moins probants dans le cadre de SEP évolutives (3)

→ amélioration de la qualité de vie (10) (3) (15) (32) (42) avec en particulier : une amélioration des transferts, une diminution des soins et une progression de l'autonomie (34)

→ apparition ou amélioration de la motricité volontaire résiduelle (10) (12) (17) (23) (24) (32) (40)

→ modification des constantes urodynamiques :

- diminution des pressions urétrales et des phénomènes de disynergie vésico-sphinctérienne (10) (13) (14) (26) (32)
- augmentation de la capacité vésicale (32)
- diminution de l'amplitude de contraction du détrusor (10)

→ les constantes électrophysiologiques : réduction du rapport Hmax/Mmax allant jusqu'à une disparition du réflexe H (18) (32).

Si nécessaire (maintien d'une spasticité utile), ce rapport peut être augmenté (18) (10). Il a été suggéré que ce rapport soit utilisé pour optimiser la dose de Baclofene (19)

mais sa variation est individuelle par rapport au bénéfice clinique (18)

→ diminution des durées d'hospitalisation (34) (35)

→ baisse des coûts d'hospitalisation par limitations de la durée, des soins et une amélioration de l'autonomie

b) A long terme

→ maintien de l'effet après augmentation par paliers des doses.

Pour certains, les doses augmentent en moyenne pendant deux ans avant d'atteindre un plateau de stabilité (11), pour d'autres, cette phase ascensionnelles dure en moyenne 12 mois (21) (42) (41)

→ au-delà de cette phase d'ascension, la dose nécessaire est stable, le Baclofene n'induit donc pas de phénomène de tolérance.

→ amélioration de la stabilité de la fonction respiratoire chez les patients nécessitant une assistance respiratoire (25) (21)

→ diminution des troubles vasomoteurs aux membres inférieurs (43)

→ étude animale sur la toxicité locale dans l'espace sous-arachnoïdien (29) :

- réaction de fibrose réactionnelle au contact du cathéter
- pas de différence significative locale entre des instillations de solutions salines et de Baclofene à différentes doses (de 200 µg à 2000 µg/24h)

→ rôle analgésique du Baclofene intra-thécal : diminution des douleurs liées aux spasmes en flexions, aux contractures et à l'hypertonie (21) (44)

3 Effets négatifs et secondaires de la pompe à Baclofene

a) Liés à des problèmes techniques

Une étude américaine portant sur 473 patients implantés a dénombré 94 sujets (19,9%) victimes de complications mécaniques (sur la pompe ou le cathéter) :

→ cathéter : angulation

disconnexion avec la pompe (16)

déplacement hors de l'espace intra-dural

→ panne de pompe : - liée à la pile

-dysfonctionnement avec modifications spontanées du débit (exceptionnel (16))

→ infectieux: méningite (11) (18) (30) traitée par vancomycine injectée directement dans la pompe (11) (18)

→ épanchements séreux autour de la pompe : transitoire en général

b) Liés au Baclofene

→ somnolences, vertiges, troubles visuels, nausées, confusions, dysmétrie et troubles de la mémoire sont imputables au Baclofene (11)

Ce sont des effets secondaires mineurs, réversibles en quelques heures après la diminution du débit.

→ bouche sèche (11), non réversible avec la diminution du débit

→ les surdosages :

- troubles de la vigilance, hypotension, hypoventilation
- jusqu'à l'overdose : coma, troubles hémodynamiques et ventilation très altérée (11) (18), ces troubles nécessitent des soins de réanimation mais sont réversibles car doses dépendants. Le traitement doit être arrêté temporairement et le patient reçoit une injection de physostigmine (cf. schéma 10)

→ hypotonie excessive : elle signe un surdosage, imprévisible car fonction d'une éventuelle sensibilité au Baclofene (18)

→ un syndrome de sevrage brutal : recrudescence de la spasticité, hyperthermie, rhabdomyolyse, hypotension artérielle et possibilité de coagulation intra-vasculaire disséminée (CIVD) (38) (27) (36). Ce phénomène serait expliqué par un état d'hypermétabolisme du au retour brutal de la spasticité et des contractures. Bien que réversible par la remise en place du traitement, on devra rechercher l'étiologie de cette baisse ou arrêt du débit en Baclofene.

→ myoclonus focalisé : un cas décrit, du à la proximité de l'extrémité du cathéter avec le cône médullaire (39). Problème résolu par le déplacement du matériel intra-thécal.

TABLEAU I

ETUDES	Nbre de patients	Effets bénéfiques	Effets secondaires	Durée
RICHARD (11)	7	- ↓ spasticité pour tous - auto-sondages faciltés pour 1/7 - 7/7 : sommeil amélioré	- 2 pompes changées (pannes) - 2 coudures de KT - 2 overdoses	11 mois → 2 ans
AZOUVI (42)	18	- A : ↑ 2 pts MS et MI - MIF :↑		6 à 8 mois
MERTENS (32)	17	- amélioration de la qualité de vie - meilleure utilisation de la motricité résiduelle - 12/17 : troubles vésico-sphinctériens ↓ hyperactivité du détrusor (50 %), ↑ capacité vésicale		37,5 mois
PIROTTE (33)	18	- 15/18 : disparition de la spasticité gênante - 2/18 : aucun changement	- aucun effet central cérébral	1 → 43 mois
BECKER (34)	9	- amélioration des transferts fauteuil, hygiène - avant pompe : 3/6 sont au domicile, ils sont 5/6 après - ↓ du nbre de jours d'hospitalisation lié à la maladie		2 ans
LAZORTHES (20)	18	- A ↓ de 2 points - Amélioration fonctionnelle sauf pour 6 (alités) - Pour tous : amélioration des soins de nursing	- déplacement KT - 1 overdose - 4 infections poche sous-cut. - 3 méningites (dont 2 sur le KT du test)	4 mois→ 44 mois

PRESENTATION DE QUELQUES ETUDES : POMPE A BACLOFENE ET SPINO-LESES

A : score d'Ashworth ; MIF : Mesure de l'Indépendance fonctionnelle

III Nouvelles indications des pompes à Baclofene : l'expérience menée au C.H.R.U. de Limoges.

Après l'efficacité démontrée du Baclofene intra-thécal sur la spasticité pour l'amélioration de la vie quotidienne et sur les troubles vésico-sphinctériens, cette méthode a été utilisée depuis 1985 chez des patients ayant une spasticité d'origine cérébrale (54) (55).

De très nombreuses étiologies d'atteintes cérébrales entraînent une spasticité : traumatismes crâniens, infirmité motrice cérébrale néonatale, hypoxies majeures. Son développement sera plus ou moins rapide selon son origine et selon les individus.

L'incidence de la spasticité chez les cérébro-lésés est supérieure à 84 % (65).

Depuis 1985, enfants et adultes présentant des lésions cérébrales, néonatales ou acquises, ont été testés et les résultats de la mise en place d'une pompe à Baclofene étudiés.

Comme dans les cas de spasticité d'origine médullaire, cette implantation est classiquement pratiquée en phase tardive de stabilité de la spasticité, plusieurs mois ou années après l'installation des troubles.

L'étude des cinq patients cérébrolésés du C.H.R.U. de Limoges.

Deux types de lésions cérébrales sont représentés par :

- trois traumatisés crâniens
- deux infirmes moteurs cérébraux ou IMC

La spécificité de cette étude est de démontrer les avantages de la mise en place d'une pompe à Baclofene :

- en phase précoce après un traumatisme crânien
- sur la vie quotidienne des jeunes infirmes moteurs cérébraux grâce à la diminution de la spasticité

A Matériel et méthode

Etude rétrospective sur dossiers de cinq patients porteurs d'une pompe à Baclofene.

Ces cinq patients, deux infirmes moteurs cérébraux et trois traumatisés crâniens, ont été pris en charge dans le service de Médecine Physique et de Réadaptation de l'hôpital Jean Rebeyrol.

L'équipe soignante doit assurer la surveillance clinique, la gestion du matériel et le suivi du fonctionnement : remplissages et modifications du débit quotidien de Baclofene en i ntra-thécal en fonction de la spasticité.

Habituellement, les 2 jeunes infirmes moteurs cérébraux sont suivis par un pédiatre et par un chirurgien pédiatrique pour les problèmes orthopédiques.

Les trois patients traumatisés crâniens viennent de l'unité de Réanimation du C.H.R.U. de Limoges, vers laquelle ils ont été orientés après leur accident. Ils ont bénéficié précocement d'un traitement par Baclofene intra-thécal.

Deux constations ont amené l'installation d'une pompe à Baclofene en phase précoce post-traumatisme crânien.

- l'efficacité avérée du système en phases aiguës hypertoniques des patients atteints de tétanos (6)
- l'influence positive du Baclofene intra-thécal sur les crises neurovégétatives persistantes, plusieurs mois après un traumatisme crânien (47)

Nous n'avons pas trouvé dans la bibliographie d'études menées sur l'utilisation de cette méthode dans le premier mois post-traumatisme crânien ou autres étiologies de lésions cérébrales aiguës.

Les patients issus de réanimation font partie des 198 traumatisés crâniens admis dans ce service sur une période de deux ans. Parmi 115 cas graves/198, 11 ont présenté une spasticité et/ou une dysautonomie, 7/11 ont été récusés pour le Baclofene intra-thécal :

- 2/7 pour septicémie
- 1/7 pour méningite
- 2/7 pour troubles sévères de la coagulation
- 2/7 pour pathologie rachidienne antérieure

Les 4 patients retenus ont reçu, avec succès, du Baclofene intra-thécal selon des modalités détaillées ultérieurement.

Une patiente/4 est malheureusement décédée au moment de la mise en place de la pompe (d'un choc septique sur infection du cathéter central)

Avant l'implantation, les 5 patients ont suivi des traitements anti-spastiques par voie orale. Leur spasticité était gênante, mesurée à 4 sur l'échelle d'Ashworth.

Un test a été réalisé avec des résultats positifs qui ont permis d'envisager un traitement chronique à débit continu.

De ces 5 patients, nous étudierons :

- les antécédents chirurgicaux et traumatiques principalement
- les motivations qui ont amené à la pratique d'un test au Baclofene et leur état clinique antérieur au test
- le mode de test utilisé
- les effets positifs et/ou négatifs cliniques du test
- les délais compris entre la pose de la pompe à Baclofene et le traumatisme crânien
- les bénéfices et les effets négatifs du Baclofene intra-thécal sur :
    - le score d'Ashworth
    - l'évolution de l'état articulaire et cutané
    - l'éveil ou non des traumatisés crâniens
    - la reprise d'une autonomie relative
    - la qualité de vie du patient et de son entourage
- le lieu de prise en charge et la durée d'hospitalisation (en service aigu et service de suite)
- l'évolution dans le temps du débit de Baclofene délivré en intra-thécal

B Description de la population

Cinq patients :

→ 2 infirmes moteurs cérébraux (IMC) et 3 traumatisés crâniens (TC)

→ 2 de sexe féminin et 3 de sexe masculin.

→âges au moment de l'implantation : de 10 ans à 26 ans pour un âge moyen de 18 ans

- 17,5 ans pour les IMC
- 18,3 ans pour les TC

→ pompes mises en place de 1997 à 1999 par l'équipe du service de Neurochirurgie du CHRU de Limoges

Deux groupes se distinguent par leurs antécédents et le mode de développement de leurs troubles.

Leur histoire est présentée sous forme de tableaux situés en fin de chapitre.

- tableau II pour les IMC (p.67)

- tableau III pour les TC (p.68)

1 Les infirmes moteurs cérébraux : 14 ans et 21 ans

Ces jeunes patients ont un long passé « spastique » et de mouvements dystoniques (patiente 2).

Ils sont pris en charge à domicile par leurs parents et suivis par un pédiatre et un rééducateur fonctionnel spécialisé (patiente 2).

Leurs parcours en chirurgie orthopédique pour correction de déformations orthopédiques:

- une intervention pour le patient 1
- plus de deux opérations pour la patiente 2

Patient 1-

Opéré 8 mois avant l'implantation : ténotomie des adducteurs gauches suite à une extrême spasticité de ce groupe musculaire qui entraînait des troubles articulaires douloureux et une subluxation de la hanche sus-jacente.

Secondairement à cette chirurgie est apparue une spasticité des adducteurs droits avec subluxation de la hanche homolatérale et attitude en flexion du genou droit. Le membre inférieur droit est douloureux de façon spontanée, ceci empêchant toute mobilisation et altérant le sommeil.

Patiente 2-

Ses interventions chirurgicales concernent les membres (ténotomies, ostéotomies) et le tronc (arthrodèse dorso-lombaire pour traiter une scoliose majeure).

Les deux patients présentent des mouvements spontanés des 4 membres associés à une spasticité majeure (score d'Ashworth à 4 pour les 2 patients)

Au plan articulaire, les attitudes vicieuses sont multiples et installées sur les 4 membres. Ajoutés à la spasticité, ces troubles entraînent des difficultés affectant les transferts, les soins de nursing et la mobilisation kinésithérapique.

Le sommeil est troublé par la douleur pour le patient 1.

Induisant également des problèmes alimentaires, les troubles dystoniques chez la patiente 2 l'obligent à être attachée dans son lit et sur son fauteuil pour éviter les chutes dues à la brutalité des mouvements dystoniques.

Des troubles vasomoteurs de l'extrémité des membres supérieurs et inférieurs sont notés chez cette patiente.

L'association de troubles moteurs à des anomalies lourdes des fonctions supérieures rend difficile l'appréciation de l'autonomie. La relation de l'entourage à ces patients est basée sur le toucher et la parole, lorsque ces actes sont vécus comme douloureux et agressifs, l'opposition se manifeste.

La multiplicité des troubles affectant ces deux patients a conduit à la réalisation de tests au Baclofene intra-thécal.

Pour une bonne efficacité du test, celui-ci sera adapté à chaque patient.

Patient 1-

On a pratiqué 3 injections intra-durales directes ; ces 3 boli ont été réalisés à intervalles de 24 h afin de confirmer leur effet (50µg/bolus).

Les bénéfices ont été constatés par 3 intervenants : le milieu familial, le kinésithérapeute et le médecin rééducateur :

- les phénomènes spastiques ont diminué
- le membre inférieur droit est moins douloureux

Patiente 2-

L'abord rachidien est délicat chez cette patiente atteinte d'une scoliose dorso-lombaire et porteuse d'un matériel d'arthrodèse.

Le cathéter sera donc placé sous anesthésie générale pour permettre un abord large de l'espace intra-dural, il sera ensuite tunnellisé vers la fosse iliaque droite. Cette voie de passage de ce premier cathéter a pu être utilisée pour la mise en place du cathéter définitif.

Une seringue électrique délivrera le Baclofene de façon continue, le patient se trouvant en service de Réanimation.

Les débits ont pu être modifiés en fonction de la réponse au produit.

Les bénéfices constatés se traduisent par :

- une nette réduction de la spasticité des membres inférieurs
- un effet moins marqué sur la spasticité des membres supérieurs
- une disparition des mouvements dystoniques

Peu d'effets secondaires : avec un débit de 600µg/jour, la patiente était bradycharde et somnolente, la réversibilité a été obtenue avec une dose réduite à 400 µg/jour.

2 Les trois traumatisés crâniens

→ une fille et deux garçons

→ tous victimes d'un accident de la voie publique

→ leur Glasgow initial était à 3 ou 4, des lésions fracturaires des membres coexistaient, elles ont été traitées par ostéosynthèses :

- patiente 3 : fracture de coude droit, de poignet gauche, rupture ligamentaire du genou droit, fractures du massif facial
- patient 4 : fracture fémorale droite, fracture de branche ilio-pubienne droite
- patient 5 : fracture tibia péroné gauche

→ le patient 4 a développé, à J + 35 de l'accident, une hydrocéphalie nécessitant une dérivation ventriculo-péritonéale

Après l'arrêt de la sédation dans le service de Réanimation, les trois patients ont développé des phénomènes spastiques aux 4 membres associés à des crises neurovégétatives (hypersudation, hypertension artérielle, tachycardie). Ces troubles sont apparus, en moyenne, 22 jours après le traumatisme, le score d'Ashworth est alors cotée à 4.

Concernant les crises neurovégétatives, classiquement, leur traitement passe par la remise en place de la sédation associée à un bêtabloquant (Avlocardyl ®). Ici, les crises ont persisté.

Les phénomènes dysautonomiques grèvent le pronostic vital et sont des facteurs d'allongement de la durée de sédation.

L'efficacité avérée du Baclofene intra-thécal sur les crises neurovégétatives perdurant plusieurs mois après les lésions cérébrales (47) a motivé la réalisation d'un test.

Il a été réalisé en suivant le protocole existant pour la phase aiguë du tétanos :

- le cathéter est introduit en L4L5, placé en intra-thécal au niveau de L1, tunnellisé sur 20 cm et extériorisé au flanc droit
- le Baclofene est diffusé en continu par une seringue électrique, son débit modulé en fonction de la réponse du patient en terme de spasticité et d'amélioration des crises dysautonomiques
- le débit de départ est de 400µg/j pour les adultes (patients 3 & 5)et de 100µg/j pour l'enfant de 10 ans (patient 4)

La spasticité des 4 membres est cotée à 4 sur l'échelle d'Ashworth :

- elle rend impossible toute mobilisation (retournements, postures, mouvements)
- elle fait encourir un risque majeur articulaire et cutané

Dans les 3 cas, le test est probant, les crises neurovégétatives s'interrompent.

Pour 2/3 (patients 4 & 5), la spasticité diminue aux 4 membres. Pour le patient 3, la réponse au traitement en terme de spasticité est bonne aux membres inférieurs mais peu convaincante aux membres supérieurs malgré une augmentation des doses de Baclofene délivrées.

Aucun effet négatif n'est constaté durant cette période.

Un incident est à signaler : le point d'entrée du cathéter du patient 5 étant inflammatoire, il est retiré, la spasticité et les crises neurovégétatives réapparaissent.

Sur un plan articulaire, en dehors des lésions fracturaires liées à l'accident, des attitudes vicieuses orthopédiques s'installent pendant la période passée en service de Réanimation. Les membres supérieurs sont plus atteints que les membres inférieurs. Dans le même temps, la présence d'ostéomes n'est pas évoquée.

3 La mise en place des pompes à Baclofene à débit continu

Les 5 patients ont bénéficié de cette implantation dont le but est spécifique à chaque pathologie cérébrale.

Pour les infirmes moteurs cérébraux :

L'objectif est de faciliter les gestes de la vie quotidienne pour l'entourage en évitant que les soins soient perçus comme des agressions.

Les transferts, les toilettes, les habillages, les postures et les installations au fauteuil ont une grande part dans la vie relationnelle de ces jeunes patients.

Pour les traumatisés crâniens :

Le but premier est d'améliorer le pronostic vital en supprimant les crises neurovégétatives.

Sur le long terme, la possibilité d'une mobilisation tendineuse et articulaire, associée à des retournements, représente un moyen primordial de lutte contre les déformations articulaires et les rétractions tendineuses. Ceci dans la perpective d'un éveil ou de la pérennisation d'un état végétatif.

C Résultats

L'implantation de la pompe est récente, de 4 mois à 16 mois (moyenne de 10 mois).

1 Les crises neurovégétatives

Le Baclofene sur un long terme a permis de les supprimer chez les 3 patients traumatisés crâniens. Seule la patiente 1 présente des crises résiduelles d'hypersudation (3/semaine en moyenne), ce phénomène est isolé.

2 Les mouvements anormaux

Deux types :

- dystonie pour la patiente 2 (IMC)

Les mouvements dystoniques de cette jeune patiente ont diminué dans un premier temps et ont augmenté secondairement, le Baclofene restant efficace sur la spasticité.

- mouvements athétosiques pour la patiente 3 (TC), ils résistent au Baclofene mais sont peu fréquents.

3 Spasticité

On note une bonne efficacité du Baclofene intra-thécal sur la spasticité globale des 5 patients sur l'échelle d'Ashworth : une baisse moyenne de l'indice de 1 à 2 points.

Cette amélioration est surtout marquée aux membres inférieurs, seul 1 patient/5 voit la spasticité des 4 membres diminuer efficacement (patient 4 TC)

L'évolution des débits de Baclofene est spécifique à chaque patient (cf. tableau de présentation) ; Ils sont adaptés aux besoins de chacun.

Avec le temps, les doses quotidiennes nécessaires augmentent régulièrement et sont appelées à varier, indépendamment du délai écoulé depuis l'installation de la pompe.

Le débit de départ est compris entre 100 µg/j et 400µg/j.

Le débit maximal entre 150µg/j et 780µg/j.

La grande variabilité des doses efficaces pour chaque individu est indépendante des étiologies et des âges.

Un seul patient/5 a vu son débit diminué suite à la reprise de la marche (patient 4 TC) et de la station debout. Son score d'Ashworth est à 2, une diminution des doses a été nécessaire pour adapter le tonus de ses membres inférieurs au retour des ses fonctions.

Cette réduction se fait par paliers de 10µg/mois.

4 Comparaison « effet test effet pompe »

Il existe une bonne corrélation entre les effets du test et la réponse au Baclofene sur le long terme ; ceci pour tous les patients avec une efficacité avérée par une nette diminution de la spasticité.

Une réserve cependant : au moment du test, l'amélioration nette sur les 4 membres était retrouvée pour 2 patients, elle se pérennise pour un seul avec le Baclofene sur le long terme.

Dans tous les cas, la mobilisation réalisable pendant le test reste possible par la suite.

5 Evolution ostéo-tendineuse et orthopédique des cinq patients

Les durées différentes d'évolution des pathologies obligent à scinder la population en deux groupes : les infirmes moteurs cérébraux et les traumatisés crâniens.

a) Les infirmes moteurs cérébraux

Tous deux avaient subi des interventions réparatrices osseuses ou tendineuses aux membres inférieurs et supérieurs.

Pour 1 patient/2 (n°1), une nouvelle chirurgie orthopédique est envisagée (ténotomie des adducteurs de la cuisse droite), du fait d'une subluxation de hanche associée à un flessum difficilement réductible du genou droit au moment de la mise en place de la pompe.

En post-chirurgical, la symptomatologie s'atténue, l'enfant a retrouvé le sommeil jusqu'alors perturbé par la douleur. La mobilisation de la hanche reste douloureuse avec une attitude en rotation interne et flessum du genou droit avec en parallèle un débit en Baclofene efficace sur le membre inférieur gauche.

Pour la patiente 2, aucune chirurgie orthopédique n'est programmée avant la mise en place de la pompe et aucune lésion orthopédique ne se développe actuellement.

Les mobilisations articulaires sont facilitées mais elles restent impossibles aux articulations fixées. Dans tous les cas, cette mobilisation ne provoque plus de réflexe d'étirement excessif bloquant la course articulaire.

b) Les traumatisés crâniens

Les lésions articulaires se sont développées rapidement, dés la réanimation et donc avant la mise en place de la pompe.

Trois types de lésions orthopédiques coexistent ici :

- celles en relation directe avec le traumatisme et son traitement (membres supérieurs de la patiente 3)
- celles consécutives aux difficultés d'étirement articulaire dés la phase aiguë et liées à des troubles du tonus invincible (membres supérieurs des 3 patients)
- celles induites par l'accident et aggravées par les difficultés d'entretien articulaire (patiente 3)

Dans tous les cas, elles sont présentes aux membres supérieurs sous la forme de flessa, de rétractions tendineuses, aux coudes (3/3) et aux poignets (3/3).

→Pour les patients 2 et 3, elles ne sont pas dues à des lésions traumatiques directes, aucune fracture n'est constatée par les examens initiaux. Leur développement est à imputer au manque de mobilisation passive en phase aiguë.

→ Pour les patients 3 et 4, les troubles articulaires affectent les membres inférieurs dés la réanimation.

→ Le patient 4 présente des équins aux 2 pieds partiellement réductibles, sans rapport direct avec l'ostéosynthèse fémorale droite enclouée rapidement après l'accident.

Enfin, à la sortie du service de Réanimation, aucun ostéome n'est mentionné.

Après cet « état des lieux » initial, nous allons voir l'évolution de ces troubles après la mise place de la pompe à Baclofene.

Les lésions en relation directe avec le choc et son traitement

Ce paragraphe concerne la première patiente victime de fractures des membres supérieurs (olécrane droit, poignet gauche, genou droit)

Le Baclofene améliore la flexion de coude droit et du genou droit. Spontanément, elle reste en extension du bras droit avec une attitude vicieuse de la main homo-latérale, le flessum de poignet gauche persiste.

Les lésions orthopédiques dues aux difficultés d'entretien articulaire précoce.

Elles son majoritaires, concernent un ou plusieurs membres non-atteints directement au moment de l'accident.

Ces lésions sont toutes retrouvées après la mise en place de la pompe.

→ Pour 2cas/3 (patient 3 et 5), elles n'ont pas nécessité pour le moment d'intervention chirurgicale et sont stables chez les deux patients, dans ces 2 cas, ces lésions s'associent à une résistance de la spasticité des membres supérieurs au Baclofene intra-thécal. Elles se localisent aux membres supérieurs sans atteindre les membres inférieurs.

S'associe donc, chez ces 2 patients, aux lésions articulaires stables, une résistance de la spasticité au Baclofene aux membres supérieurs, les membres inférieurs restant libres.

→ Pour 1 cas/3 (patient 4), les déformations articulaires des membres supérieurs ont été opérées 9 mois après le traumatisme pour traiter des attitudes de flexion adduction irréductibles.

Chez ce même patient, les pieds en varus équin ont été traités chirurgicalement par allongement du triceps sural.

Nous verrons plus loin que ces interventions, réalisées après le réveil de la motricité volontaire et de la conscience, ont permis une mobilisation active d'une bonne qualité analytique et fonctionnelle.

Le Baclofene intra-thécal a été efficace, il le reste sur les 4 membres.

Un seul ostéome est observé au niveau du coude droit du patient 5.

6 Evolution de l'éveil

Ce paragraphe concerne les traumatisés crâniens :

→ la patiente 3 reste en état végétatif (Glasgow à 6)

→ le patient 5 s'est éveillé 7 jours après le traumatisme et a ouvert les yeux de façon adaptée 6 mois plus tard

→ le patient 4 s'est éveillé à 4 mois post-traumatique mais, comme nous le verrons plus loin, il donne les meilleurs espoirs d'une évolution fonctionnelle sans aller jusqu'à une autonomie relative vraie

7 Les modes de prise en charge après l'implantation de la pompe

La période post-implantation est évaluée par une équipe pluridisciplinaire : médecins rééducateurs, kinésithérapeutes, pédiatres, avec la collaboration de l'entourage du patient au domicile ou à l'hôpital.

Dans ce paragraphe, nous sommes également amenés à séparer les traumatismes crâniens des infirmes moteurs cérébraux. La prise en charge et les objectifs sont différents pour chaque groupe car en liaison directe avec l'histoire chronique ou aiguë de chacun.

→ les infirmes moteurs cérébraux

Ces deux patients sont habituellement pris en charge au domicile par les parents et le kinésithérapeute.

L'objectif de l'implantation est pour eux une diminution des troubles spastiques afin :

- d'atténuer voire de supprimer les douleurs engendrées par les manipulations
- de limiter les déformations articulaires
- de faciliter les transferts et les soins classiques de nursing

Les résultats sont probants avec :

- une facilitation des transferts
- une meilleure mobilisation par le kinésithérapeute
- une meilleure installation dans leurs coques adaptées
- une diminution des oppositions aux gestes effectués

Pour le jeune garçon (patient 1) :

- une meilleure qualité de sommeil grâce à la diminution des douleurs articulaires

Pour la jeune fille (patiente 2) :

- dans un premier temps, une diminution de la spasticité, une baisse des troubles vasomoteurs, une atténuation des phénomènes dystoniques
- secondairement, la spasticité augmente de nouveau aux membres supérieurs, ce phénomène semble lié à une baisse de la prise de Valium ®, de plus, un matériel étranger encombrant et plusieurs hospitalisations constituent des facteurs non négligeables de perturbations du schéma relationnel et corporel.

Dans tous les cas, le questionnement de l'entourage des patients est primordial : la pompe à Baclofene a changé leurs vies.

→les traumatisés crâniens

La durée moyenne d'hospitalisation en réanimation a été de 38,3 jours.

Le délai moyen de mise en place de la pompe par l'équipe neurochirurgicale a été de 42 jours après l'accident.

La prise en charge s'est fait ensuite en milieu spécialisé et notamment dans le service de Médecine Physique et de Réadaptation du CHRU de Limoges.

La patiente 3 est à 8 mois post traumatisme crânien, son Glasgow est à 6 et les indices fonctionnels restent nuls.

- elle est la seule patiente à avoir présenté une escarre sacrée après la mise en place de la pompe.
- le maintien de la position assise au fauteuil gériatrique est possible grâce à la baisse de la spasticité des membres inférieurs sans que l'équilibre assis soit acquis.
- la diminution de la spasticité est moins marquée aux membres supérieurs
- depuis quelques temps, elle maintient sa nuque et se repose sur l'appui-tête, des mouvements spontanés des doigts sont apparus

Elle est actuellement toujours prise en charge en médecine physique et sort le week-end au domicile

Le patient 4 (réveil à 4 mois)

Après 16 mois d'hospitalisation au CHRU de Limoges, il a intégré un centre spécialisé à Toulouse.

Au moment de son départ :

- il existe une monoparésie du membre supérieur droit
- il a récupéré une motricité des membres inférieurs permettant quelques pas aidés par 2 personnes
- il manipule un fauteuil à commande hémiplégique gauche
- il n'y a pas de communication orale ou écrite

Données complémentaires :

Le Baclofene intra-thécal est resté efficace sur les 4 membres. La spasticité, gênante au départ est devenue un atout à la remise en charge. Une diminution du débit de Baclofene a été initiée afin d'augmenter le tonus des membres inférieurs pour faciliter la station debout.

Un score d'Ashworth à 2 au membre supérieur gauche a permis une utilisation de ce membre pour faire avancer son fauteuil. L'éveil de conscience et la motricité utile contribuent à lui donner des éléments d'autonomie, quantifiable par MIF (Mesure d'Indépendance Fonctionnelle) à 39/126.

Le patient 5, après 30 jours passés dans le service de réanimation est pris en charge par l'équipe de neurochirurgie pour la mise en place de la pompe. Après 8mois1/2 d'hospitalisation à Limoges, il est transféré dans un centre de rééducation pour rapprochement familial.

Il est hors de tout milieu hospitalier 17 mois après son accident et pris en charge au domicile.

Malgré un éveil précoce (7ème jour post traumatique), il est resté mutique.

Sur un plan fonctionnel, le bilan à 17 mois reste mince :

- il tient assis au fauteuil sans équilibre assis acquis
- les mobilisations passives sont douloureuses sur le plan articulaire et général malgré de fortes doses de Baclofene intra-thécal (750µg/j)
- il existe une mobilité active spontanée droite et gauche non utilisable sur le plan fonctionnel
- les indices fonctionnels restent nuls (MIF : 18/126)
- la durée moyenne du suivi à Limoges pour ces 3 patients est de 10,3 mois

TABLEAU II

	Patient 1	Patient 2
Période pré-implantatoire		
Année de naissance	1985	1978
Antécédents	Ténotomie des adducteurs gauches	Comitialité, arthrodèse dorso-lombaire, ostéotomies, ténétomies
Etat orthopédique	Attitude vicieuse des 4 membres Subluxation de hanche droite Flessum de genou droit	Attitudes vicieuses des 4 membres
Spasticité et mouvements anormaux	Ashworth :4	Ashworth :4 Dystonie
Activité de la vie quotidienne	Troubles du sommeil, de la mobilisation, des positionnements et transferts	Difficulté des transferts, mobilisation, troubles vaso-moteurs importants
Mode de test	3 injections directes intra-téchales	Cathéter sous-arachnoïdien placé sous anesthésie générale : seringue électrique de Baclofen
Effets du test	Diminution de la spasticité surtout au membre inférieur droit, diminution de la douleur à la mobilisation	Diminution de la spasticité aux membres inférieurs, somnolence et bradychardie à la dose de 600 µg/24h
Age au moment de l'implantation	14 ans (1998)	21 ans (1999)
Période post-implantatoire		
Evolution orthopédique	Persistance de la douleur de hanche droite	Aucune amélioration
Evolution de la spasticité	Ashworth : 2 aux membres inférieurs 3 aux membres supérieurs	Ashworth : 2à3 aux membres inférieurs Membres supérieurs peu améliorés
Activité de la vie quotidienne	Amélioration des transferts, de la mobilisation et du sommeil	Diminution des troubles vaso-moteurs Amélioration de la mobilisation, transferts, installation lit et fauteuil
Effets négatifs	RAS	Incontinence urinaire
Evolution du débit (µg/24h)	100 → 150	250 → 340
Recul pour l'étude	10 mois	4 mois

RECAPITULATIF DES DEUX PATIENTS INFIRMES MOTEURS CEREBRAUX AVANT ET APRES LA MISE EN PLACE DE LA POMPE

TABLEAU III

	Patient 3	Patient 4	Patient 5
Période pré-implantatoire			
Age et anneé accid.	19 ans en 1999	10 ans en 1997	26 ans en 1998
Lésions associées	Fracture du coude droit,→ cerclage, fracture du poignet G→fixateur externe, rupture ligamentaire du genou droit	Fracture fémorale D→enclouage Fracture branche ilio-pubienne D	Fractures tibia et péronné G→enclouage
Glasgow	3	4	4
Autres gestes		Dérivation ventriculo-péritonéale pour hydrocéphalie à J + 35	
Cause d'utilisation du Lioresal ®	Crises neurovégétatives, hypertonie des 4 mbres à J+21	Crises hypertoniques 4 mbres, crises neurovégétatives à J+30 Test à J + 48	Crises neurovégétatives Spasticité 4 mbres à J+16
Cotation de la spasticité	4	4	4
Etat orthopédique	Attitudes vicieuses des 2 MS en extension à droite et en flexion à gauche Limitation flexion genou D	Rétraction en flexion irréducible 2 MS et équin des 2 pieds	Flessum des poignets et coudes irréductibles
Mode de test	Cathé. Intra-téchal Baclofen débit continu : sering..elect.	Cathé. Intra-téchal Baclofen débit continu : sering.élect.	Cathé. Intra-téchal Baclofen débit continu : sering..élect.
Effets du test	Arrêt des crises neurovégét. Peu d'effets sur la spast. MS	Amélioration spasticité 4 mbres et des crises neurovégétatives	Amélioration spasticité 4 mbres, Diminution crises neurovégétataives
Délai avant l'implantation	30 jours	66 jours	31 jours
Période post-implantatoire			
Etat cutané	Escarre sacrée	RAS	RAS
Evolution, Eveil	Glasgow à 7	Eveil à 4 mois	Eveil à 7 jours
Evolution orthopédique	Absence d'ostéome, attitude vicieuse MS tjrs présentes, bonnes amplitude MI	A 9 mois post TC, ténotomies des 2 coudes, du poignet G, allongement triceps sural bilat.	Ostéome coude droit, flessum poignets et coudes stables
Evolution de la spasticité et de la motricité	Ashworth MS :3 MIG normal MID :2 et mvts athétosiques persistants	Ashworth 3 mbres : 2, monoparésie MS droit	Ashworth MI :2 Persistante MS
Activité de la vie quotidienne	Hospitalisation en rééduc., WE au domicile, redresse la tête et mobilise les doigts	Marche avec aide à 12 mois post TC, écrit 1 mot avec main gauche, reste hospitalisé	Motricité volontaire droite et à gauche non utilisable, retour au domicile juin 99
Problémes rencontrés	RAS	A 12 mois déminéralisation osseuse sous-lésionnelle	RAS
Evolution du débit (µg/24h)	200 →280	200 → 380 → 220	400 → 750
Recul pour l'étude	8 mois	16 mois	17 mois

RECAPITULATIF DES TROIS PATIENTS TRAUMATISES CRANIENS AVANT ET APRES LA MISE EN PLACE DE LA POMPE

IV Discussion

L'efficacité avérée du Baclofene intra-thécal sur les troubles du tonus d'origine spinale est à la base des expériences réalisées en 1985 avec les premières injections de Baclofene intra-thécal pour lutter contre des spasticités d'origine cérébrale (71).

Depuis, d'autres séries de patients ont été testées puis implantées pour des spasticités d'origine cérébrale et d'étiologies diverses (traumatisme crânien, infirmité motrice cérébrale, anoxie cérébrale) touchant des enfants et des adultes (4)(46).

Certaines équipes, à partir de 1988, mènent des études sur des groupes composés de patients cérébro-lésés et de patients spino-lésés (64).

Progressivement, avec l'extension du nombre de patients étudiés, le Baclofene intra-thécal à été l'objet d'études pour connaître son efficacité sur des phénomènes associés à la spasticité d'origine cérébrale comme :

- les mouvements anormaux (48)
- les phénomènes neurovégétatifs (47)
- les troubles respiratoires (4)

Ces phénomènes appartiennent ou non à l'ensemble des troubles de la lignée pyramidale.

Les bons résultats obtenus ont conduit à étudier les effets du traitement sur les actes de la vie quotidienne.

Récemment, une étude a été menée pour connaître l'évolution de l'état articulaire des patients spastiques après l'implantation (51). Cela marque peut-être un tournant dans l'histoire de la pompe à Baclofene :

→ son utilisation éventuelle, à titre préventif, dans les déformations articulaires chroniques ou aiguës liées à la spasticité.

L'étude menée au CHRU de Limoges tire son originalité de la précocité d'implantation des patients traumatisés crâniens, elle montre également l'hétérogénéité des indications, à court et à long terme, de la mise en place de cette pompe.

A notre connaissance, le Baclofene intra-thécal, utilisé en phase aiguë du traumatisme crânien en service de Réanimation, n'a jamais fait l'objet d'études sur ses effets dans la lutte contre les phénomènes dysautonomiques et contre la spasticité s'installant de façon suraiguë après l'arrêt de toute sédation.

La littérature nous a convaincu que ce matériel est appelé à élargir son champ d'action à un nombre important de cérébro-lésés et aux complications aiguës ou chroniques qui les menacent.

Enfin, en tant que médecin rééducateur, nous nous proposons de montrer que la pompe à Baclofene est un outil de rééducation à part entière. Il a sa place dans la démarche thérapeutique menant à l'amélioration du confort de vie des cérébro-lésés et de leur entourage direct et indirect.

Jusqu'à présent, toutes les études, portant sur la pompe à Baclofene réalisées chez les cérébrolésés, incluent un nombre peu élevé de patients. Elles commencent à disposer d'un recul important par rapport à la date de leur mise en place.

La littérature consacrée à ce domaine considère des pathologies cérébrales très variées du point de vue étiologique (tableau récapitulatif de quelques études en fin de discussion p.47).

L'efficacité du Baclofene intra-thécal sur la spasticité d'origine cérébrale.

C'est le premier phénomène à avoir été étudié sur de petits groupes de patients (55) (4) puis sur de plus larges échantillonnages (25 patients-(46)).

Les études s'accordent sur l'**efficacité** de la méthode au niveau des **membres inférieurs** mais certaines relèvent des différences d'**efficacité sur les membres supérieurs.**

Une étude (46) ne constate pas d'effets significatifs sur la spasticité des membres supérieurs après avoir mis en évidence des bénéfices sur les membres inférieurs.

Le même auteur étudie le même groupe dont les patients bénéficient alors de la pompe depuis 3mois à 48 mois. Il constate que, à moyen terme, avec l'augmentation des doses délivrées, le tonus a diminué significativement aux 4 membres (45).

Il semblerait donc que l'effet sur les membres supérieurs puisse apparaître secondairement à l'augmentation de la dose de Baclofene délivrée. Cette conclusion est étayée par notre connaissance de la bonne diffusion du produit vers le rachis cervical prouvée par des études isotopiques (28) et par l'altération de la vigilance induite par les surdosages.

L'action haute est également constatée dans une étude de Albright & al(57) qui relève l'efficacité du Baclofene intra-thécal sur les troubles toniques des muscles axiaux thoraciques.

Faisant suite à ces constatations, des études ont porté sur les effets de la modification du **positionnement du cathéter intra-thécal**.

L'équipe de Meythaler (65) a placé 12 cathéters à 25 cm du point de ponction (au niveau de D5 D7) et a constaté un bénéfice équivalent et rapide aux 4 membres. La précision n'est pas donnée quant à la baisse éventuelle des doses nécessaires de Baclofene délivrées.

Aucun effet secondaire cérébral n'est constaté après 3 mois.

Plus audacieuse, une équipe espagnole dirigée par Concalves a réalisé en 1984 (66) une étude (11 patients) des effets du positionnement en C4 du cathéter. La diminution de la spasticité aux membres supérieurs et inférieurs ne sera pas accompagnée de troubles centraux cérébraux.

Les raisons du choix de cette localisation et les conséquences éventuelles sur l'ascension des doses ne sont pas précisés.

Cette localisation a été aussi utilisée par l'équipe de Broseta (49) pour 5 patients mais il note une augmentation des risques secondaires cérébraux.

L'action anti-spastique du Baclofene intra-thécal est retrouvée chez nos 5 patients avec une diminution des phénomènes beaucoup plus marquée aux membres inférieurs. Cette constatation doit être interprétée prudemment, la sensibilité individuelle au produit est signalée dans toute la littérature et peut-être ne disposons-nous pas d'un recul suffisant.

Les effets secondaires néfastes cérébraux nous engagent néanmoins à une augmentation très progressive des doses afin d'obtenir l'action anti-spastique sans altérer la fonction et surtout la vigilance des patients cérébro-lésés, particulièrement sensibles à ce niveau.

Si la spasticité dépend de la dose de Baclofene délivrée (45)(46), ce dosage est individuel avec une **sensibilité imprévisible de chaque patient** (54)(55). La quantité de produit nécessaire à l'action est indépendante de l'âge et du poids (46)du patient et de l'étiologie de sa lésion cérébrale.

Chez nos 5 patients, les débits sont spécifiques, avec de grandes variations entre les premiers dosages et des différences dans leur croissance. Il existe même un cas de diminution de la dose délivrée pour optimiser la station debout et la marche.

Au sein de cette population hétérogène, les variations de débits ne présentent pas de similitudes. Ceci montre l'intérêt d'une surveillance pluridisciplinaire permettant un ajustement au plus prés des besoins de chacun (patient, équipe soignante et entourage).

Cette adaptation des doses a la même durée que celle nécessaire dans le cadre de la lutte contre la spasticité d'origine spinale, comparaison effectuée dans de nombreuses études bénéficiant d'un recul de plusieurs années. De même, la baisse du score d'Ashworth a la même intensité indépendamment du niveau d'atteinte engendrant la spasticité (comparaison de deux groupes : patients cérébro-lésés (4) et spino-lésés par l'équipe de PENN RD (16))

La spasticité chez les patients cérébro-lésés est étendue (4 membres, diplégie). Elle reste donc peu accessible aux traitements locaux, médicaux (infiltrations) ou chirurgicaux. Ces traitements conservent un intérêt face à une spasticité résiduelle, résistante au Baclofene et gênant une activité précise. (4).

Le Baclofene intra-thécal a montré son ***efficacité sur les crises neurovégétatives***, **facteur de mortalité** reconnu tant en phase initiale que retardée chez les cérébro-lésés.

Ces crises associent troubles ventilatoires, troubles hémodynamiques (hypertension artérielle, hypotension, tachycardie et bradycardie), crises hypersudatives, hypersécrétion salivaire et bronchique.

Une étude de Becker publiée en 1999 (47) fait état de la **disparition des phénomènes dysautonomiques** chez 4 patients/6 par le simple traitement intra-thécal par Baclofene débuté en moyenne 8 mois après la lésion cérébrale.

C'est la raison pour laquelle ce traitement a commencé en service de Réanimation pour nos 3 patients traumatisés crâniens, avec pour originalité d'avoir débuté très tôt (29 jours en moyenne après l'accident).

Cette efficacité est démontrée par la disparition des crises et leur **réapparition à l'arrêt du Baclofene.**

La cessation rapide de ces crises permet, selon l'étude Becker précitée (47), une diminution de la durée du séjour en réanimation, un **allégement des traitements** (sédation, ventilation, Bêtabloquants, analgésiques) et un début anticipé des soins de suite. La régulation concomitante du tonus musculaire permet, dans certains cas, par l'augmentation de l'activité ventilatoire efficace et par la diminution du stress induit par la spasticité, une régularisation de l'assistance respiratoire (4).

Lorsqu'il existe une **activité motrice résiduelle** associée à un degré de conscience suffisant, le Baclofene intra-thécal permet la résurgence de la motricité volontaire en inhibant la spasticité des antagonistes. Ceci avait été déjà constaté chez les patients porteurs d'une atteinte spinale. Un certain degré de spasticité peut donc être utile pour obtenir une **station debout ou la marche**, comme le souligne une étude de Young & Al (56).

L'objectif est ici de **trouver le juste équilibre** entre une contraction agoniste (ne déclenchant pas un réflexe d'étirement important) et un tonus suffisant de l'antagoniste bloquant le mouvement en position stable.

Le statut de déambulation a été amélioré chez 20/24 patients de Gerszten &Al (61), après la mise en place de la pompe. Cette étude souligne également que l'équilibre à trouver est spécifique à chaque patient.

Dans ce cadre, l'avantage du Baclofene infusé réside dans la précision des réglages en fonction des besoins.

L'utilisation du Baclofene intra-thécal chez des patients cérébro-lésés hémiplégiques par l'équipe de Latash (62) en 1996 permet de constater la diminution de la cocontraction de l'antagoniste et note l'absence d'action délétère sur le côté sain. Notion retrouvée pendant la marche et lors de l'utilisation du membre supérieur.

L'hypothèse physiopathologique est l'adaptation du tissu nerveux lésé, grâce à une augmentation du nombre et de l'affinité des récepteurs gaba-ergiques entraînant une plus grande sensibilité clinique au Baclofene du côté atteint.

Lors des atteintes cérébrales, spasticité et déficit moteur peuvent être associés à des ***mouvements anormaux*** d'un ou plusieurs segments, c'est le cas des mouvements dystoniques, choréiques et athétosiques.

Le Baclofene intra-thécal utilisé depuis 1985 a montré son efficacité pour certains de ces mouvements, par exemple les dystonies, sans nécessiter des doses plus importantes que celles actives sur la spasticité ((45) (48) (50)).

Meythaler et son équipe, après une étude préliminaire (60) portant sur 17 patients spastiques implantés un an après leur traumatisme crânien, constatent une **efficacité équivalente sur la dystonie et la spasticité** 12 mois après la mise en place du traitement (58).

Grâce à un bon recul, on sait que les mouvements anormaux dystoniques restent sensibles sur le long terme au Baclofene intra-thécal sans apparition d'un phénomène de tolérance (58).

Par contre, dans la littérature, les patients présentant des mouvements athétosiques n'ont pas connu d'amélioration après le Baclofene intra-thécal (45) (63).

Deux patients de notre étude présentaient des mouvements anormaux, la jeune patiente 2 souffrait de mouvements dystoniques, paroxystiques déclenchés par les soins et les mobilisations ; ces phénomènes ont disparu après la mise en place de la pompe pour réapparaître transitoirement plus tard.

Une jeune patiente 3 traumatisée crânienne présente toujours des mouvements d'enroulement des membres supérieurs qui n'ont pas été influencés par le traitement intra-thécal au Baclofene.

Le Lioresal ® per os, étant donné ses ***effets secondaires*** à type de somnolence, n'est pas le médicament anti-spastique utilisé en première intention.

En intra-thécal, cette molécule gaba-ergique n'a pas provoqué d'effets secondaires cérébraux plus nombreux chez les cérébrolésés que chez les spinolésés spastiques (Becker & al (1), Albright & al (45)) Le matériel et ses complications sont comparables dans les deux groupes (4)(45))

Les effets néfastes du Baclofene (troubles de conscience, troubles thermiques…) restent ici doses dépendants (46)(4).

Chez nos patients cérébro-lésés, peu d'effets secondaires ont été relevés, un phénomène de surdosage réversible lors du test (patiente 2) et surtout, phénomène intéressant car non évoqué par la littérature, une déminéralisation sous-lésionnelle importante chez le patient 4 (jeune traumatisé crânien), suite probablement à un coma de longue durée (4 mois) associée à la relative hypotonie induite par le Baclofene intra-thécal.

Notre jeune patiente 2 infirme moteur cérébrale, connue pour être comitiale, n'a pas présenté de recrudescence de ses crises (sans modification de son traitement), quant aux autres patients, aucune manifestation épileptique n'est apparue a novo.

Un élément gênant du matériel implanté est la **taille de la pompe** placée en sous-cutané sur la paroi abdominale qui n'est pas différente pour les enfants et les adultes ; seul le volume du réservoir change passant de 18 ml à 10 ml pour les enfants.

Le boîtier est volumineux, proéminent, en particulier pour les jeunes infirmes moteurs cérébraux qui sont de petite taille et dont le schéma corporel et l'environnement direct doivent rester le plus stable possible. L'équilibre sensoriel précaire peut être déstabilisé par ce type de changement.

Une solution serait l'adaptation d'une pompe de taille réduite.

Un point commun aux cérébrolésés, indépendamment de l'étiologie de la lésion, est l'apparition de ***déformations, de fixations et d'attitudes vicieuses articulaires***. Les ***ostéomes*** (ou para-ostéo-arthropathies) sont plus spécifiques aux traumatisés crâniens.

Ces pathologies associées se développent rapidement du fait des troubles des fonctions supérieurs, des troubles de la vigilance, de la présence de mouvements anormaux, malgré les techniques simples mises en œuvre (mobilisations passives, postures).

Les conséquences articulaires des troubles de conscience et de l'insuffisance de mobilisation passive dans toute l'amplitude du mouvement font rempart à tout espoir ultérieur de mobilisation active.

Elles seront également des obstacles aux mobilisations passives, rendant difficiles et douloureuses ces manipulations.

La prévention des ***ostéomes*** doit passer obligatoirement par un entretien articulaire doux, non traumatisant et non douloureux dans toute l'amplitude articulaire, régulier et progressif.

Le trouble spastique spontané ou provoqué n'étant ni doux, ni lent, il est un facteur favorisant la formation de para-ostéo-arthropathies, surtout dans un contexte de traumatisme crânien aigu.

Ces para-ostéo-arthropathies sont induites par des micro-traumatismes articulaires répétés mais ne se développent pas chez tous les patients ; ce processus d'ossification articulaire se retrouve préférentiellement chez les patients traumatisés crâniens graves.

Leur incidence, en cas de traumatisme grave, varie selon les séries de 11 % (Garland (67)) à 25 % (Pélissier (68)) ; leur délai d'apparition après le traumatisme crânien varie de 2 à 4 mois avec une moyenne de 70 jours (69).

Leur localisation préférentielle est d'abord la hanche (32 %), puis l'épaule (24,9 %), le coude (24,6 %) et le genou (15,8 %) (69).

Une équipe bordelaise, associant rééducateurs, réanimateurs et neurochirurgiens, a mis en évidence un certain nombre de « facteurs de risque » de constitution d'ostéomes par l'étude rétrospective de 100 patients traumatisés crâniens graves (Glasgow initial < 8).

Parmi ces **facteurs de risques** apparaissent la gravité du traumatisme crânien (Glasgow bas), le coma prolongé, de longues périodes d'intubation et de ventilation (respectivement 41 et 14 jours) et la **spasticité (54 % des cas)** associée à des troubles des fonctions supérieures voire un coma persistant (69).

De plus, la physiopathologie classique des para-ostéo-arthropathies neurogènes met en cause des troubles vasculaires loco régionaux primitifs sous-tendus par des **troubles neurovégétatifs sous-lésionnels** (Modèle de Chautraine et Minaire) (70).

Le Baclofene intra-thécal, comme nous l'avons vu, a une action certaine sur la spasticité, notamment aux membres inférieurs, lieu de prédilection des ostéomes. Son action concomitante sur le système neurovégétatif permet une cessation des crises dysautonomiques qui sont un autre facteur d'apparition de para-ostéo-arthropathies neurogènes. Ces deux éléments plaident en faveur de l'implantation très précoce de la pompe à Baclofene chez les patients traumatisés crâniens graves présentant spasticité et crises neurovégétatives à l'arrêt de la sédation.

Dans notre groupe de 3 patients, un seul ostéome est à déplorer. Ceci ne permet pas d'affirmer que le Baclofene intra-thécal est efficace dans la prévention des ostéomes mais leur absence aux membres inférieurs dans notre groupe associée à une amélioration de la spasticité et des phénomènes neurovégétatifs plaide en faveur des bénéfices apportés par le **Baclofene instauré précocement.**

Les ***autres déformations articulaires,*** sans ostéome sous-jacent, apparaissent précocement. Déjà présentes en réanimation, elles restent stables ou sont améliorées par la suite et prédominent aux membres supérieurs. Elles sont la conséquence des troubles de la vigilance, du coma, d'absence de mobilité active et de l'impossibilité d'une mobilisation passive.

Pendant cette période, la spasticité apparaît en empêchant dés le départ les positionnements, les postures et les entretiens articulaires passifs assurés par le personnel soignant.

Qu'il existe un réveil de conscience ou un coma persistant, l'état articulaire est primordial, il conditionne la facilité des soins de nursing, d'installation et de transfert par le patient lui-même ou son entourage.

Lorsque les lésions sont installées et irrémédiables et qu'elles sont une entrave aux activités passives ou actives, on peut recourir à des chirurgies orthopédiques dont le but est de freiner l'évolution et de supprimer la douleur.

Dans le meilleur des cas, l'objectif de ces chirurgies peut être plus fonctionnel comme pour notre patient 4 pour lequel une marche et une utilisation du bras gauche étaient envisageables.

Une étude récente, menée par l'équipe de Gerszten (51)sur 48 patients de 5 ans à 43 ans cérébrolésés tétra ou diplégiques, fait le point sur le nombre d'interventions orthopédiques pratiquées avant et après l'implantation de la pompe ainsi que sur les actes orthopédiques envisagés avant la mise en place du système et leur réalisation effective (surveillance moyenne de 54 mois).

60 % des ses patients avaient subi une chirurgie orthopédique, 58 % devaient être opérés dans l'avenir et seuls 35 % ont eu effectivement besoin d'une intervention et d'une seule. Pour les 18 patients restants, on a pu surseoir à l'intervention chirurgicale programmée avant le Baclofene intra-thécal.

Cette étude souligne l'intérêt du Baclofene sur l'éventuelle diminution de pertinence des chirurgies orthopédiques et dans le texte «virtuellement l'élimination de chirurgies multiples».

A l'avenir, la pompe à Baclofene pourrait faire l'objet de nouvelles études afin de déterminer son éventuelle **rôle préventif** dans les complications articulaires des patients cérébro-lésés.

L'ensemble des avantages apportés par le Baclofene intra-thécal en phase aiguë des traumatismes crâniens doit conduire à sa plus large utilisation sur un plan géographique.

Après la phase aiguë de réanimation, les objectifs fixés pour certains de ces traumatisés deviennent analogues à ceux établis pour les infirmes moteurs cérébraux.

C'est le cas de nos patients TC 3 et 5, le patient 4 ayant une récupération fonctionnelle de marche, de transferts et de communication.

Chez ces patients cérébro-lésés totalement dépendants, les déformations articulaires axiales et non-axiales sont multiples et se pérennisent. Ici, même si la notion d'autonomie est absente, les actes de la vie quotidienne sont entravés par les troubles du tonus, les mouvements anormaux et les déformations articulaires.

Tous ces éléments interfèrent avec les soins de nursing, les manipulations, l'installation en position assise ou couchée et gênent les séances de mobilisations articulaires ; ils constituent des épines irritatives entretenant la spasticité.

La mise au point d'une technique améliorant la qualité de la vie du patient et de son entourage prend tout son sens lorsque tout acte est vécu comme une agression.

Le Baclofene intra-thécal a amélioré la ***qualité de vie*** de nos 2 patients IMC (1 & 2) et de leurs entourages en facilitant les actes quotidiens.

Une observation de ce phénomène a été réalisée par l'équipe de Albright (48) qui a beaucoup publié sur ce sujet.

En 1997 également, l'équipe de Armstrong (59) note, pour 11 patients sur un groupe de 12 totalement dépendants, un effet bénéfique sur les **transferts,** sur le **confort** et le **maintien** en position assise et sur la faisabilité des **soins** par l'entourage.

Pour ce type de patients cérébro-lésés chroniques, le Baclofene intra-thécal semble apporter une réponse adaptée aux difficultés rencontrées lors des activités kinésithérapiques, au développement de déformations articulaires et plus généralement à l'altération de la qualité de vie.

L'équipe toulousaine (Lazorthes & Bourg) compte actuellement 13 IMC porteurs de pompes à Baclofene. Deux indications à leur mise en place sont pour le moment retenues : la douleur interférant avec les soins ou spontanée, et les spasticités majeures entravant le développement osseux et articulaire de ces enfants. La taille actuelle de la pompe est un frein à sa mise en place et nécessite un poids minimum de 25 kg ainsi qu'un tissu sous-cutané suffisamment solide pour la supporter (communication orale non publiée).

A noter cependant que ce traitement n'est pas efficace chez tous les patients et que la réalisation des tests et la mise en place de la pompe ne se font pas sans risques (effets secondaires décrits plus haut et risques inhérents à toute chirurgie). De plus, la taille de la pompe est un facteur limitant important.

La conduite thérapeutique nécessite une adhésion et une bonne compréhension de l'entourage.

Le caractère **multidisciplinaire** de l'équipe soignante est également à souligner (52) (53).

Longtemps, de lourdes chirurgies ont été pratiquées pour lutter contre la spasticité, ou délabrantes (myotomies postérieures) ou très limitées (rhizotomies postérieurs), elles tendent à être remplacées par une chirurgie plus réversible et surtout quantifiable et contrôlée comme la mise en place de la pompe à Baclofene (51)

Cette implantation semble indiquée en première intention. Elle laisse la possibilité d'utiliser d'autres solutions chirurgicales sur une spasticité plus limitée dans l'espace ou résistante au test pré-implantatoire (57).

Le coût global de ce traitement des enfants IMC a été évalué par Slottard RM dans une étude comparative.

Dans une population d'enfants âgés de 4 ans à 14 ans, les uns implantés et les autres ayant subi des chirurgies orthopédiques et des soins de suite, il établit que le coût des traitements est moindre chez les enfants porteurs d'une pompe si l'on considère les soins dans leur globalité (communication personnelle orale) (48).

Enfin, comme le souligne l'hétérogénéité du groupe de Limoges, ***l'intérêt de la pompe à Baclofene est multiple*** :

Pour tous les patients :

- limitation des déformations articulaires
- facilitation de toutes les mobilisations quotidiennes
- facilitation de l'entretien articulaire et musculo-tendineux

Chez les traumatisés crâniens

- traitement précoce et rapide des crises neurovégétatives potentiellement mortelles
- accès à une mobilisation articulaire précoce qui reste primordiale indépendamment du degré d'éveil à terme
- en cas d'état végétatif persistant, elle permet une diminution de la sédation (voire même de raccourcir la période de ventilation (4))
- en cas d'éveil et quel qu'en soit plus tard le degré, l'apparition de toute mobilité volontaire est facilitée et peut être mise à profit quelle qu'en soit la finalité (fonctionnelle ou non)

L'étude menée au CHRU de Limoges sur un groupe hétérogène de patients et l'ensemble de la littérature font apparaître la pompe à Baclofene comme un **instrument de rééducation à part entière.**

Son utilisation en milieu hospitalier et à domicile permet une adaptation optimale du patient à son cadre de vie.

L'extension de son emploi, depuis sa première utilisation en 1984, progresse notamment par une implantation de plus en plus précoce chez des patients cérébrolésés dans un but préventif et non plus curatif (47)(51), une technique qui reste à développer.

TABLEAU IV

ETUDES	Nbre de patients	Effets bénéfiques	Effets secondaires	Remarques	Recul
MEYTHALER (65)	12→ - anoxie - traumat	- ↓ A : 1, 4 pts/4 mbres - 5/12 : amélioration marche et transferts	- 1 : déplacement KT	délai pompe/ traumat. 6 mois au moins, KT : D5D7	3 mois
MEYTHALER (58)	17 → - traumat	- ↓ A de 1,3 pts/4 mbres - ↓ de la dystonie			1 an
ALBRIGHT (45)	37 → IMC TC Encéphalite	-↓ de la spasticité aux 4 membres	- 5/37 : problèmes KT - 4/37 : infection	- efficacité indépendante de l'étiologie	23 mois
BECKER (47) & (4)	18 traumat. anoxique 6/18 : dysauto. 2/6 :état végét.	- ↓ A de 2,2 points aux MI - 5/6 : disparition des crises neurovégétat. - 1/6 : nécessite Baclofene + morphine intra-thécale	- 1 infection de la . poche sous-cutanée. - 1 crise comitiale - 1 déplacement KT	Pour les 18 : -délai de pose post T.C..: 11,6 mois Pour les 6/18 : -accid.→pompe : de 4 à 24 mois	16 mois
GERSZTEN (51)	48 39/48 : chir. ortho. dont 6/39 au moins 2	- pour tous : ↓ A - chir. ortho. programmées pour 28 • 10/28 : chir. effectives : ostéotomie fémorale • 18/28 : pas de chir. indiquées secondairement (surtout ostéomies fémorales)	- pour 9/48 : pbs de KT		53 mois

PRESENTATION DE QUELQUES ETUDES : POMPE A BACLOFENE ET CEREBRO-LESES

A : score d'Ashworth ; MIF : Mesure de l'Indépendance fonctionnelle, KT : cathéter

CONCLUSION

Le Baclofene par voie intra-thécale, en réduisant la spasticité, les mouvements dystoniques et les phénomènes dysautonomiques, est devenu un allié précieux du rééducateur.

La réduction de l'ensemble de ces manifestations pathologiques permet un entretien articulaire et une meilleure adaptation du patient cérébrolésé aux contraintes physiques quotidiennes imposées.

Dans un avenir proche, l'utilisation de la pompe à Baclofene en phase précoce des traumatismes crâniens semble être une voie de recherche particulièrement prometteuse. Cette technique peut se révéler comme une avancée considérable dans la prise en charge des patients cérébrolésés.

Le potentiel de cette démarche thérapeutique pour lutter contre les troubles spastiques cérébraux chroniques est, lui aussi, à confirmer par une utilisation plus précoce du Baclofene pour limiter les déformations articulaires et les chirurgies lourdes qu'elles induisent.

Ces progrès seront d'autant plus rapides si l'on parvient à miniaturiser la pompe dont la taille actuelle est un frein à l'utilisation chez les enfants dont la stabilité du schéma corporel est particulièrement fragile.

Dans les années à venir, la moindre efficacité du Baclofene sur les membres inférieurs par rapport aux bénéfices constatés sur les membres supérieurs devra être également l'objet d'études. Des pistes ont été ouvertes en modifiant la position de l'extrémité du cathéter ou en augmentant plus précocement les doses délivrées.

BIBLIOGRAPHIE

BIBLIOGRAPHIE

(1) PENN RD ; KROIN JS :
« Intra-thecal Baclofen alleviates spinal cord spasticity »
Lancet 1984 ; 1 (8385) : 1078

(2) PENN RD :
« Drug pumps for treatment of neurologic desease and pain »
Neurol. clin. 1985 ; 3(2) : 439-51

(3) PENN RD, KROIN JS :
« Continuous intra-thecal Baclofen for severe spasticity »
Lancet 1985 ; 2 (8447) : 125.7

(4) BECKER R. ALBERTI O. LBAUER B :
« Continuous intra-thecal Baclofen infusion in severe spasticity after traumatic or hypoxic brain onjury »
J. neurol. 1997 ; 244 : 160.166

(5) MULLER H ; BORNER U ; ZIERSKI J ; HEMPELMANN G :
« Intra-thecal Baclofen in tetanus »
letter. Lancet 1986 ; 1(8476) : 317-318

(6) FRANCOIS B ; CLAVEL M ; DESACHY A ; VIGNON P ; SALLE JY ; GASTINNE H :
« Injection intra-thécale continue de Baclofene en cas de Tétanos généralisé-une alternative thérapeutique »
Presse médicale- 1997 ; 26 : 1045.1047

(7) MULLER H ; BORNER U ; ZIERSKI J ; HEMPELMANN G ;
« Intra-thecal Baclofen for treatment of tetanus-induced spasticity »
Anesthesiology 1987 ; 66(1) : 76.79

(8) VITRIS M ; SAISSY JM ; DEMAZIERE J ; SECK M ; N'DIAYE M ; GAYE N ; MARCOUX L :
« Treatment of severe tetanus by repeated intra-thecal injections of Baclofen »
Dakar Med. 1991 ; 36(1) : 28.9

(9) DRESSMAUDT J ; KONSTAUZER A ; WEINZIERL FX ; PFAB R. KLINGELHOFER J.
« Intra-thecal Baclofen in tetanus ; four cases and a review of reported cases ».
Intensive care Med ;1997 ; 23(8) : 896.902

(10) DENYS P. ; AZOUVI P ; JOKIC C ; MANE M ; YAKOULEFF A ; BUSSEL B :
« Baclofene intra-thecal : spasticité et troubles vésico-sphynctériens au cours des lésions médullaires »
Ann. Readaptation Med. Phys. 1993 ; 36 : 365.372

(11) RICHARD D ; PENN MD ; JEFFREY S ; KROIN Ph D :
« Long term intra-thecal Baclofen infusion for treatment of spasticity »
Journal of neurosurge ; 1987 ; 66 : 181.185

(12) MARKL C ; LATASH Ph D ; RICHARD D ; PENN MD ; DANIEL M ; CORCOS Ph D ; GERALD L ; GOTTLIEB Ph D ;
« Effects of intra-thecal Baclofen on volontary motor control in spastic paresis »
Journal of neurosurge 1990 ; 72 ; 388.390

(13) NANNINGA JB ; FROST F ; PENN RD :
« Effect of intra-thecal Baclofen on bladder and sphyncter function »
J. urol. 1989 ; 142(1) : 101.105

(14) FROST F ; NANNINGA J ; PENN RD ; SAVOY S ; WU Y :
« Intra-thecal Baclofen infusion, effect on bladder management programs in patients with myelopathy »
Ann. J. Phys..med..rehabil. : 1989 ; 68(3) : 112.115

(15) PARKE B ; PENN RD ; SAVOY SM ; CORCOS D :
« Functionnal outcome after delivery of intra-thecal Baclofen »
Ann. Phys..med.rehabil. 1989 ; 70(1) : 30.32

(16) PENN RD ; SAVOY SM ; CORCOS D ; LATASH M ; GOTTLIEB G :
« Intra-thecal Baclofen for spinal severe spasticity »
New England J. med 1989 ; 320(23) : 1517.1521

(17) LATASH ML ; PENN RD ; CORCOS D ; GOTTLIEB G :
« Short term effects of intra-thecal Baclofen in spasticity »
Exp.neurol. 1989 ; 103(2) : 165.172

(18) LAZORTHES Y ; VERDIE JC ; SALLERIN-CANTE B ; BASTIDE R :
« Intra-thecal infusion of Baclofen for spasticity »
The Toulouse and the french Multicenter studies, Neurosurge for spasticity 1990 :111.116

(19) MAC DONEL RA ; TALALLA A ; SWASH M ; GRUNDY D :
« Intra-thecal Baclofen and the H reflex »
J. neurol.neurosurg.psychiatrry, 1989 ; 52(9) : 1110.1112

(20) LAZORTHES Y ;SALLERIN-CANTE B , VERDIE JC , BASTIDE R, CARILLO JP :
« Chronic intra-thecal Baclofen administration for control of severe spasticity »
J..neurosurg 1990 ; 72(3) : 393.402

(21) LOUBSER PG ; NARAYANN RK ; SAUDIN KJ ; DONOVAN WH ; RUSSEL KD :
« Continuous infusion of intra-thecal Baclofen : long term effects on spasticity in spinal cord injury »
Paraplegia, 1991 ; 29(1) ; 48.64

(22) DELHAAS EN ; BROUWERS JR :
« Intra-thecal Baclofen overdose : report of 7 events in 5 patients and review of the litterature »
Int.J.Clin.pharmacol.ther.toxicol., 1991 ; 29(7) : 274.280

(23) MEYTHALER JM ; STEERS WD ; TUEL SM ; CROSS LL ; HAWORTH CS :
« Continuous intra-thecal Baclofen in spinal cord spasticity :a prospective study »
Ann.J.phys.med.rehabil. 1992 ; 72(6) : 321.327

(24) MEYTHALER JM ; STEERS WD ; TUEL SM ; CROSS LL ; HAWORTH CS , SESCO DC :
« Intra-thecal Baclofen in hereditery spastic paraparesis »
Arch.phys.Med.rehabil. 1992 ; 73(9) : 794.797

(25) ARMSTRONG RW ; STEINBOK P ; FARELL K ; COCHRANE D ; NORMAN MG ; KUBE S :
« Continuous intra-thecal Baclofen treatment on severe spasms in two children with spinal cord injury »
Dev. Med.child neurol. 1992 ; 34(8) : 731.738

(26) STEERS WD , MEYTHALER JM , HAWORTH CS , HERRELL D ; PARK TS :
« Effects of acute bolus and chronic continuous intra-thecal Baclofen on genitourinary dysfunction due to spinal cord pathology »
J. Urol. 1992 ; 148(6) : 1849.1855

(27) MAUDAC BR ; HURVITZ EA . NELSON VS :
« Hyperthermia associated with Baclofen withdrawal and increased spasticity »
Arch. Phys. Med.rehabil. 1993 : 74(1) :96.97

(28) KROIN JS ; ALI A ; YORK H ; PENN RD :
« The distribution of medication along the spinal canal after chronic intra-thecal administration »
Neuro surgery 1993 ; 33(2) : 226.230

(29) SABBE MB ; GRAFE MR ; PFEIFER BL ; MIRZAI TH ; YATSH TL :
« Toxicology of Baclofen continuously infused into the spinal intra-thecal space of the dog »
Neurotoxicology 1993 ; 14(4) : 397.410

(30) BENNET MI ; TAI YM ; SYMONDS JM :
« Staphylococcal meningitIs following Synchromed intra-thecal pump implant : a case report »
Pain 1994 ; 56(2) : 243.244

(31) GARDNER B ; JAMOUS A ; TEDDY P ; BERGTHOME E ; WAND D; RAVICHANDRAU G ; SUTTON R ; URQUART S :
« Intra-thecal Baclofen-a multicenter clinical comparison of the medtronics programmable, Cordis Secor and Constant Infusion Infusaid drug delivery system »
Paraplegia 1995 ; 33(10) : 551.554

(32) MERTENS P ; PARISE M ; GARCIA-LARREA L ; BENETTON C ; MILLET MF ; SINDOU M :
« Long term clinical, electophysiological and urodynamic effects of chronic intra-thecal Baclofen infusion for the treatment of spinal spasticity »
Acta neurochir. Suppl. wien. 1995 ; 64 : 17.25

(33) PIROTTE B ; HEILPORN A ; JOFFROY A ; ZEGERS DE BEYL D ; WESEL P ; BROTCHI J ; LEVIVIER M :
« Chronic intra-thecal Baclofen in severely disabling spasticity selection, clinical assessment and long term benefit »
Acta neurol. Belg. 1995 ; 95(4) : 216.225

(34) BECKER WJ ; HARRIS CJ ; LONG ML ; ABLETT DP ; KLEIN GM ; DEFORGE DA :
« Long term intra-thecal Baclofen therapy in patients with intractable spasticity »
Can J neurol sci 1995 ; 22(3) : 208.217

(35) NANCE P ; SCHRYVERS O ; SCHMIDT B ; DUBO H ; LOVERIDGE B ; FEWER D :
« Intra-thecal Baclofen therapy for adults with spinal spasticity : therapeutic efficacity and effects on hospital admissions »
Can J neuro sci 1995 ; 22(1) : 22.29

(36) GRENIER B ; MESLI A ; CALES J ; CASTER JP ; MAURETTE P :
« Severe hyperthermia caused by sudden withdrawal of continuous intra-thecal administration of Baclofen »
Ann. Fr. Anesth. Réanim. 1996 ; 15(5) : 659.662

(37) PENG CT ; GER J ; YANG CC ; TSAI WJ ; DENG JF ; BULLARD MJ :
« Prolonged severe withdrawal symptoms after acute on chronic Baclofen overdose »
J. toxicol. clin. Toxicol. 1998 ; 36(4) : 359.363

(38) REEVES RK ; STOL P-SMITH KA ; CHRISTOPHERSON MW :
« Hyperthermia, rhabdomyolysis, and dissiminated intra-vascular coagulation associated with Baclofen pump catheter failure »
Arch. phys. med. rehabil.1998 ; 79(3) : 353.356

(39) FORD B ; PULLMAN SL ; KHANDJI A ; GOODMAN R :
« Spinal myoconus induced by an intra-thecal catheter »
Mov. disorder 1997 ; 12(6) : 1042.1045

(40) LATASH ML ; PENN RD ; CORCOS DM ; GOTTLIEB GL :
« Effects of intra-thecal Baclofen on volontary motor control in spastic paresis »
J neurosurg 1990 ; 72(3) : 388.392

(41) AKMAN MN ; LOUBSER PG ; DONOVAN WH ; O'NEILL ME ; ROSSI CD :
« Intra-thecal Baclofen : does tolerance occur »
Paraplegia. 1993 ; 31(8) : 516.520

(42) AZOUVI P ; MANE M ; THIBAUT JB ; DENYS P ; REMYNERIS O ; BUSSEL B :
« Intra-thecal Baclofen administration for control of severe spinal spasticity : functionnal improuvment and long term follow up »
Arch. phys. med. rehabil. 1996 ; 77(1) : 35.39

(43) RODE G ; MERTENS P ; BENETON C ; SCHMITT M ; BOISSON D :
« Regression of vaso-motor disorders under intra-thecal Baclofen in a case of spastic paraplegia »
Spinal cord-1999 ; 37(5) :370.372

(44) HERMANN R ; D'LUZANSKY S ; IPPOLITO R :
« Intra-thecal Baclofen supresses central pain in patients with spinal lesions »
Clin. J. Pain 1992 ; 8 : 338.345

(45) ALBRIGHT Al ; BARRON WB ; FASICK MP ; POLINKO P ; JANOSKY J :
« Continuous intra-thecal Baclofen infusion for spasticity of cerebral origin »
JAMA 1993 ;270 : 2475.2477

(46) ALBRIGHT Al ; CERN A ; SINGLETARY J :
« Intra-thecal Baclofen spasticity in cerebral palsy »
JAMA 1991 ; 265 : 1418.1422

(47) BECKER R ; SURB U ; PUTERMEYER M ; BERTALAUFFY H :
« Continuous intra-thecal Baclofen infusion alleviates automatic dysfunction in patients with severe supra spinal spasticity »
J. neurol. neurosurg. psychiatry 1999 ; 66 :114

(48) LELAND ALBRIGHT MD :
« Intra-thecal Baclofen in cerebral palsy movement disorders »
Journal of child neurology 1996 ; 11(1) : 29.35

(49) BROSETA J ; GARCIA MARCH G ; SANCHEZ LEDESNA MJ :
« Chronic intra-thecal Baclofen administration in severe spasticity »
Stereo tact.funct. neurosurg. 1990 ; 54.55 :147.159

(50) ALBRIGHT MD :
« Baclofen in the treatment of cerebral palsy »
J child neurol 1996 ; 1996 :11 : 77.83

(51) GERZTEN PC ; ALBRIGHT Al ; JOHNSTONE GF :
« Intra-thecal Baclofen infusion and subsequent orthopedic surgery in patients with spastic cerebral palsy »
J. neurosurg. 1998 ; 88(6) :1009.1013

(52) RAWLINS P :
« Intra-thecal Baclofen for spasticity of cerebral palsy project coordination and nursing care »
Journal of neuro science nursing 1995 ; 27(3) : 157.163

(53) RAWLINS P :
« Patient management of cerebral origine spasticities with intra-thecal Baclofen »
Journal of neuroscience nursing ; 1998 :30(1) :32.42

(54) SALTUARI L ; SCHMUTZHARD E ; KOFFER M ; BAUMGARTNER H ; AICHNER F ; GERSTENBRAND F :
« Intra-thecal Baclofen for intractable spasticity due to severe brain injury »
Lancet 1989 ; 2(8661) : 503.504

(55) DRALLE D ; NEUHAUSER G ; TONN JC :
« Intra-thecal Baclofen for cerebral spsticity »
Lancet 1989 ; 2(8668) : 916

(56) YOUNG Na :
« Intra-thecal Baclofen : not all spasticity is bad »
JAMA 1991 ; 266(1) : 66

(57) ALBRIGHT Al :
« Spastic cerebral palsy »
CNS drugs 4(1) 1995 ; 4(1) : 17.27

(58) MEYTHALER JM ; GUIN RENFROC S ; GRABB P ; HADLEY MN :
« Long term continuously infused intra-thecal Baclofen for spastic dystonic hypertonia in traumatic brain injury : one year experience »
Arch phys. med. rehabil. 1999 ; 80(1) : 13.19

(59) ARMSTRONG RW ; STEINBOK P ; COCHRANE DD ; KUDE SD ; FIFE SE ; FARRELL K :
« Intrathecally administred Baclofen for treatment of children with spasticity of cerebral origin »
J. neurosurg ; 1997 : 87(3) : 409.414

(60) MEYTHALER JM ; DE VIVO MJ ; HADLEY M :
« Prospective study on the use of bolus intra-thecal Baclofen for spastic hypertonia due to acquired brain injury »
Arch. phys. med. rehabil. ; 1996 ; 77(5) : 461.466

(61) GERSZTEN PC ; ALBRIGHT Al ; BARRY MJ :
« Effect on ambulation of continuous intra-thecal Baclofen infusion »
Pediatr. neurosurg. ; 1997 ; 27(1) : 40.44

(62) LATASH ML ; PENN RD :
« Changes in volontary motor control induced by intra-thecal Baclofen in patients with spasticity of different etiology »
Physiother res int ; 1996 ; 1(4) : 229.246

(63) RICHARD D ; PENN JM ; GIANINO & Michelle M. YORK :
« Intra-thecal Baclofen for motor disorders »
Brief report.Movement disorders 1995 ; 10(5) : 675.677

(64) ZIERSKI J ; MULLER H ; DRALLE D ; WURDINGER T :
« Implanted pump systems for treatment of spasticity »
Acta neurochirurgica, suppl 43 ; 1988 ; 99.149

(65) JAY M. MEYTHALER, J.D., M.D, ANNE MAC CARY, R.N, MSN, CRNP, and MARK N. HADLEY, MD :
« Prospective assessment of continuous intra-thecal infusion of Baclofen for spasticity caused by acquired Brain injury : a preliminary report »
J neurosurg 1997 ; 87 : 415.419

(66) CONCALVES J ; GARCIA-MARCH G ; SANCHEZ LEDESMA MJ ; ONZAIN I ; BROSETA J :
« Management of intractable spasticity of supraspinal origin by chronic cervical intra-thecal infusion of Baclofen »
Stereotact Funct Neurosurg ; 1994 ; 62 : 108.112

(67) GARLAND DE ; BLUM G ; WATERS R :
« Periarticular HO in head injured adultes »
J Bone J surgery ; 1980 ; 62 A : 1143.1146

(68) MOULIN M ; PELISSIER J ; NEVADO P ; ROMAIN ; SEIGNALET J :
« POA neurogènes des traumatismes cranéo-encéphaliques »
Actualités en rééducation fonctionnelle et réadaptation – 8ème série, Ed. Masson : 103.108

(69) GAGNAIRE P ; PETIT H ; PEYOL S ; DARTIGUES JF ; RICHER E ; DEBELLEIX X ; ENNY P ; GUERIN J ; MAZAUX JM ; BARAT M :
« Epidémiologie des POA du traumatisé crânien »
Collection de pathologie locomotrice – vol.31 Ed. Masson : 119.123

(70) FOUQUET B. EYSSETTE M :
« Facteurs neurogènes des para ostéo arthropathies »
Collection de pathologie locomotrice – vol.31 Ed. Masson : 27.33

(71) DRALLE D ; MULLER H ; ZIERSKI J ; WURDINGER J :
« Intra-thecal Baclofen for spasticity »
Lancet 1985 ; 2 :1003

TABLE DES MATIERES

PLAN 10

INTRODUCTION 13

I Rappels sur la spasticité 15

A Le réflexe myotatique : physiologie (annexe : schéma 1)

1 La boucle réflexe 16
2 Voies de contrôle permanent du réflexe myotatique

a) Le neurone fusi moteur γ
b) Inhibition présynaptique des fibres Ia 17
c) Inhibition récurrente : rôle de la cellule de RENSHAW
d) Rôle d'inhibition des fibres Ib ouInhibition autogènique Ib

B Physiopathologie de la spasticité 18

1 Déconnexion du système nerveux supra-lésionnel :
Mécanisme de libération du réflexe myotatique

a) Lors des mouvements passifs :
b) Réflexe d'étirement limitant les mouvements actifs du muscle antagoniste 20

2 Modifications des propriétés histologiques
et mécaniques des fibres musculaires 21

3 Rôle de la dégénérescence Wallérienne

C Evaluation de la spasticité 22

1 Cliniquement :
2 Echelles d'intensité 24

a) L'échelle d'ASHWORTH (annexe : schéma 2)
b) L'échelle de TARDIEU & HELD (annexe : schéma 4)
c) PENN SPASM Frequency score (annexe : schéma 5)

3 Evaluation fonctionnelle quantitative

a) Test de FRENCHAY, valide et fiable (annexe : schéma 6) 25
b) La marche

4 Echelles d'incapacité fonctionnelle globale

a) Index de BARTHEL (annexe : schéma 7)
b) Mesure d'indépendance fonctionnelle (annexe : schéma 8) ou M.I.F.

D Traitements de la spasticité 26

1 Les traitements médicaux

a) Médicaments anti-spastiques
b) Rôles de la kinésithérapie 29
c) Alcoolisation 31
d) Injections de toxine botulinique A 32

2 Traitements chirurgicaux 32

II Les pompes à BACLOFENE 35

A Principes

B Un bref historique 36

C Description technique

1 La pompe
2 La mise en place 38

D Indications habituelles : Médullaires 39

1 Méthodes de sélection 40

a) Par injection intra-thécale directe
b) Par cathéter intra-thécal et chambre implantable

2 Résultats positifs à long et moyen terme 41

a) A court et à moyen terme
b) A long terme

3 Effets négatifs et secondaires de la pompe à Baclofene 43

a) Liés à des problèmes techniques
b) Liés au Baclofene 44

III Nouvelles indications de la pompe à Baclofene : l'expérience menée au C.H.R.U. de Limoges. 47

A Matériel et méthode 48

B Description de la population 50

1 Les infirmes moteurs cérébraux : 14 ans et 21 ans 51
2 Les trois traumatisés crâniens 54
3 La mise en place de la pompe à Baclofene à débit continu 56

C Résultats 57

1 Les crises neurovégétatives
2 Les mouvements anormaux
3 Spasticité
4 Comparaison « effet test effet pompe » 58
5 Evolution ostéo-tendineuse et orthopédique des cinq patients 59

a) Les infirmes moteurs cérébraux
b) Les traumatisés crâniens 60

6 Evolution de l'éveil 62
7 Les modes de prise en charge après l'implantation de la pompe

IV Discussion 69

CONCLUSION 88

BIBLIOGRAPHIE 90

Table des matières 101

Annexes 106

Schéma 1-Boucle myotatique 107

Tableau 1-Echelle d'Ashworth 108

Tableau 2-Echelle d'Ashworth modifiée 109

Tableau 3-Echelle de Tardieu & Held 110

Tableau 4- Echelle de cotation des spasmes 111

Tableau 5-Test de Frenchay 112

Tableau 6-Indice de Barthel 113

Tableau 7-MIF 114

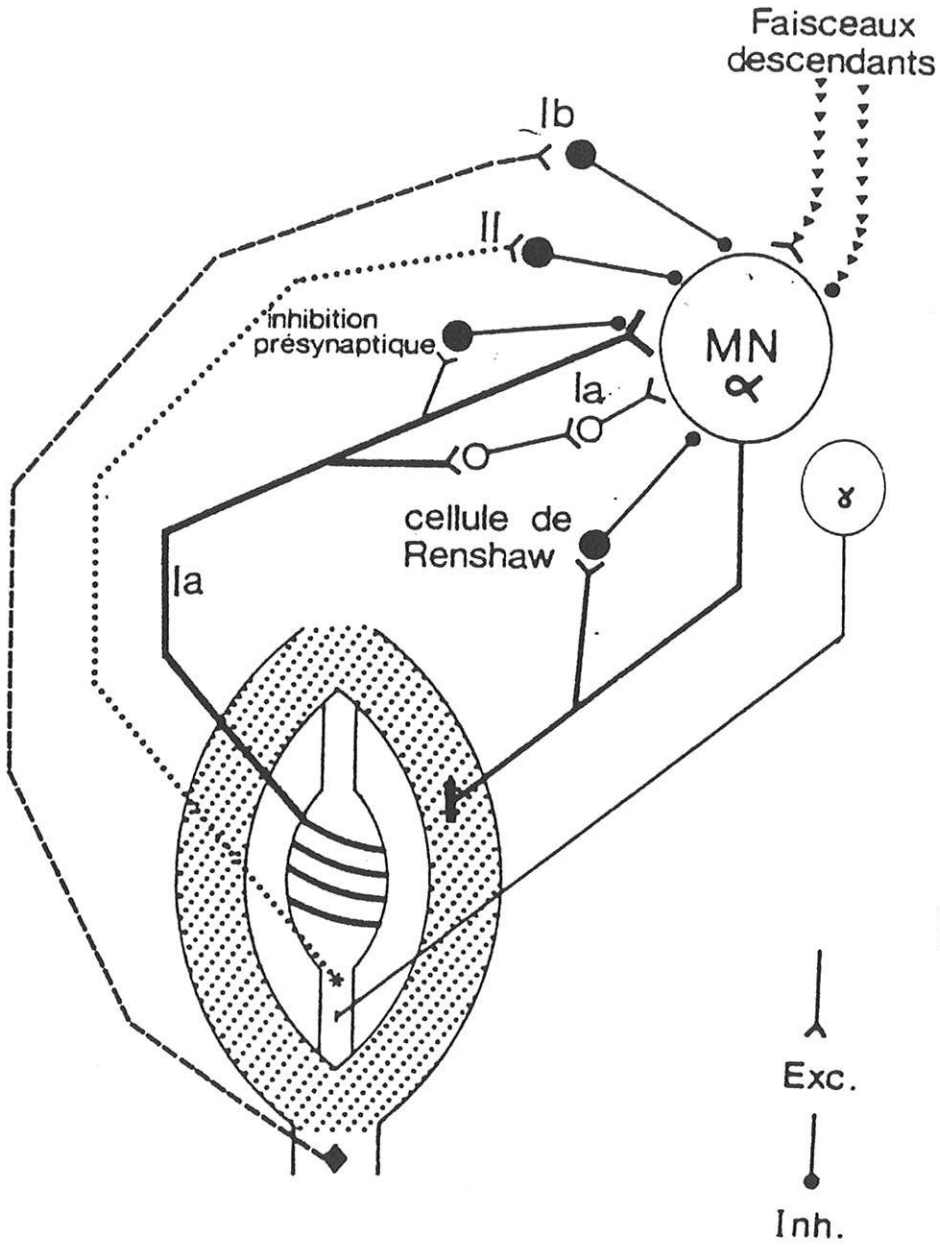
Photo 1-Le système de pompe 115

Photo 2-Approche de la localisation de la pompe 116

Serment d'Hippocrate 117

ANNEXES

Schéma 1



La boucle réflexe myotatique

Tableau 1

GRADES	REPONSES
1	Tonus musculaire normal.
2	«Légère» hypertonie donnant une sensation d'accrochage lors de la mobilisation de l'articulation concernée.
3	Hypertonie «marquée», mais le segment affecté est facilement fléchi.
4	Hypertonie «considérable»», le mouvement passif est difficile.
5	Le segment affecté est totalement rigide, la flexion et l'extension sont impossibles.

Echelle d'Ashworth

Tableau 2

GRADES	REPONSES
0	Pas d'augmentation du tonus musculaire.
1	Augmentation légère du tonus musculaire : accrochage puis relâchement, ou résistance minime en fin d'amplitude du mouvement lorsque le segment atteint est mobilisé en flexion ou extension.
2	Augmentation légère du tonus musculaire : accrochage suivi d'une résistance modérée dans moins de la moitié de l'amplitude du mouvement.
3	Augmentation importante du tonus musculaire, dans toute l'amplitude du mouvement, les segments atteints restent mobilisables.
4	Augmentation importante du tonus musculaire, dans toute l'amplitude du tonus musculaire, la mobilisation passive est difficile.
5	Les segments atteints sont fixés en attitude de flexion ou d'extension.

Score d'Ashworth modifié. (d'après Bonhamon R.W. ; Smith M.B. (1987), Inter rater rehability of a modified Ashworth Scale of muscle spasticity, *Physical Therapy*, 67, 206-207

Tableau 3

NOM DU MALADE :														
		Date : Examinateur :						Date : Examinateur :						
Muscles	Position	V 1		V 2		V 3		V 1		V 2		V		
		Ang.	Int.	Ang.	Int.	Ang.	Int.	Ang.	Int.	Ang.	Int.	Ang.		
Deltoïde	DD / A													
Adducteurs de l'épaule	DD / A													
Fléchisseurs de l'avant-bras	DD / A													
Triceps	DD / A													
Pronateurs	DD / A													
Supinateurs	DD / A													
Palmaires	DD / A													
Radiaux	DD / A													
Fléchisseur superficiel	DD / A													
Fléchisseur profond	A													
Long fléchisseur du I	A													
Grand fessier	DD													
Adducteurs	DD / A													
Quadriceps	DD / A													
Fléchisseurs de la jambe	DD / A													
Releveurs du pied	DD / A													
Triceps sural (membre inf. en extension)	DD / A													
Triceps sural (membre inf. en flexion)	DD / A													

Echelle de Tardieu & Held

DD : decubitus dorsal A : assis

Tableau 4

GRADES	REPONSES
0	Absent.
1	Pas de spasme spontané, des stimulations «vigoureuses» sensitives et motrices créent des spasmes.
2	Spasmes spontanés occasionnels et facilement induits.
3	Entre 1 & 10 spasmes spontanés par heure.
4	Plus de 10 spasmes spontanés par heure.

Echelle de cotation des spasmes

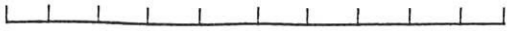
Tableau 5

TEST DE FRENCHAY

1 - Utiliser les 2 mains pour ouvrir un pot de confiture

pas de mouvement normal

2 - Utiliser les 2 mains pour tirer un trait



pas de mouvement normal

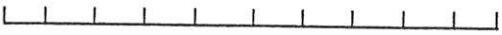
3 - Utiliser la main malade pour ramasser et relâcher un cylindre de 5 cm

pas de mouvement normal

4 - Utiliser la main malade pour ramasser et relâcher un cylindre de 1,25 cm

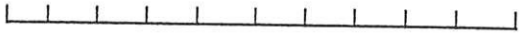
pas de mouvement normal

5 - Utiliser la main malade pour boire un verre d'eau



pas de mouvement normal

6 - Utiliser la main malade pour se coiffer avec un peigne

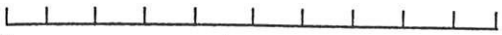


pas de mouvement normal

7 - Utiliser la main malade pour attacher et détacher les boutons d'un vêtememt

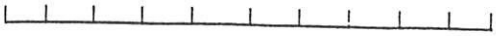
pas de mouvement normal

8 - Utiliser les 2 mains pour mettre du dentifrice sur une brosse à dents



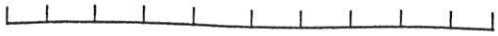
pas de mouvement normal

9 - Utiliser les 2 mains pour saisir un couteau et une fourchette et faire semblant de découper un morceau



pas de mouvement normal

10 - Tenir un balai des 2 mains et balayer



pas de mouvement normal

Tableau 6

ITEMS	Score	0	2è s	4ès	6 ès	8 ès	10 è s	12 è s	14 è s	16 è s
ALIMENTATION										
- indépendante	10	...	...	...	...	...	...	...	...	...
- avec aide (pour couper)	5	...	...	...	...	...	...	...	...	...
- impossible	0	...	...	...	...	...	...	...	...	...
TOILETTE										
- peut de baigner seul	10	...	...	...	...	...	...	...	...	...
- se rase, se peigne, se lave le visage	5	...	...	...	...	...	...	...	...	...
- impossible	0	...	...	...	...	...	...	...	...	...
HABILLAGE										
- indépendant	10	...	...	...	...	...	...	...	...	...
- avec aide modérée	5	...	...	...	...	...	...	...	...	...
- impossible	0	...	...	...	...	...	...	...	...	...
VESSIE										
- parfaitement contrôlée	10	...	...	...	...	...	...	...	...	...
- problèmes occasionnels	5	...	...	...	...	...	...	...	...	...
- problèmes constants	0	...	...	...	...	...	...	...	...	...
SELLES										
- parfaitement contrôlées	10	...	...	...	...	...	...	...	...	...
- problèmes occasionnels	5	...	...	...	...	...	...	...	...	...
- problèmes habituels	0	...	...	...	...	...	...	...	...	...
UTILISATION DES W.C.										
- indépendante	10	...	...	...	...	...	...	...	...	...
- aide partielle	5	...	...	...	...	...	...	...	...	...
- totalement dépendant	0	...	...	...	...	...	...	...	...	...
TRANSFERTS LIT-CHAISE	15	...	...	...	...	...	...	...	...	...
- indépendants										
- aide minime ou surveillance	10	...	...	...	...	...	...	...	...	...
- peut s'asseoir mais doit être installé	5	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DEAMBULATION										
- indépendante 50 m	15	...	...	...	...	...	...	...	...	...
- avec aide pour 50 m	10	...	...	...	...	...	...	...	...	...
- 50 m au fauteuil	5	...	...	...	...	...	...	...	...	...
- impossible	0	...	...	...	...	...	...	...	...	...
ESCALIERS										
- indépendant	10	...	...	...	...	...	...	...	...	...
- aide ou surveillance atténuée	5	...	...	...	...	...	...	...	...	...

Indice de BARTHEL

Tableau 7

SYSTEME UNIFORME DE DONNEES POUR LA MEDECINE DE REEDUCATION ET READAPTATION (SUDMERR)

Mesure de l'Indépendance Fonctionnelle

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

		ENTREE	SORTIE	SUIVI
	Soins personnels			
A.	Alimentation			
B.	Soins de l'apparence			
C.	Toilette			
D.	Habillage - partie supérieure			
E.	Habillage - partie inférieure			
F.	Utilisation des toilettes			
	Contrôle des sphincters			
G.	Vessie			
H.	Intestins			
	Mobilité			
	Transferts :			
I.	Lit, chaise, fauteuil roulant			
J.	W.C.			
K.	Baignoire, douche			
	Locomotion			
L.	Marche *, fauteuil roulant *	M / F	M / F	M / F
M.	Escaliers			
	Communication			
N.	Compréhension **	A / V	A / V	A / V
O.	Expression ***	V / N	V / N	V / N
	Conscience du monde extérieur			
P.	Intéraction sociale			
Q.	Résolution des problèmes			
R.	Mémoire			
	TOTAL			

* M = Marche
* F = Fauteuil roulant

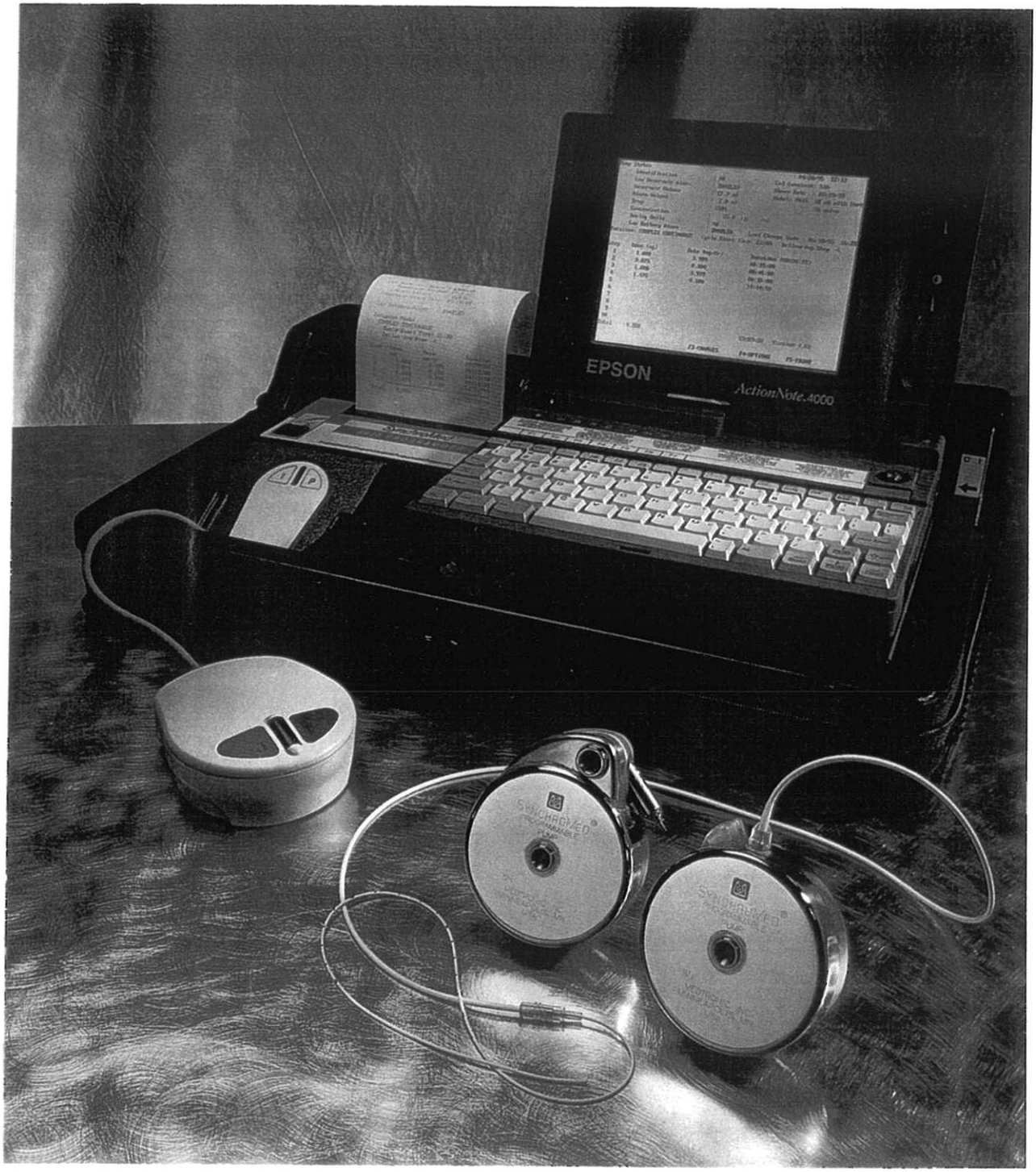
** V : Visuelle
** A : Auditive

*** V : Verbal
*** N : Non verbal

Remarque : si un élément n'est pas vérifiable, cocher niveau 1.

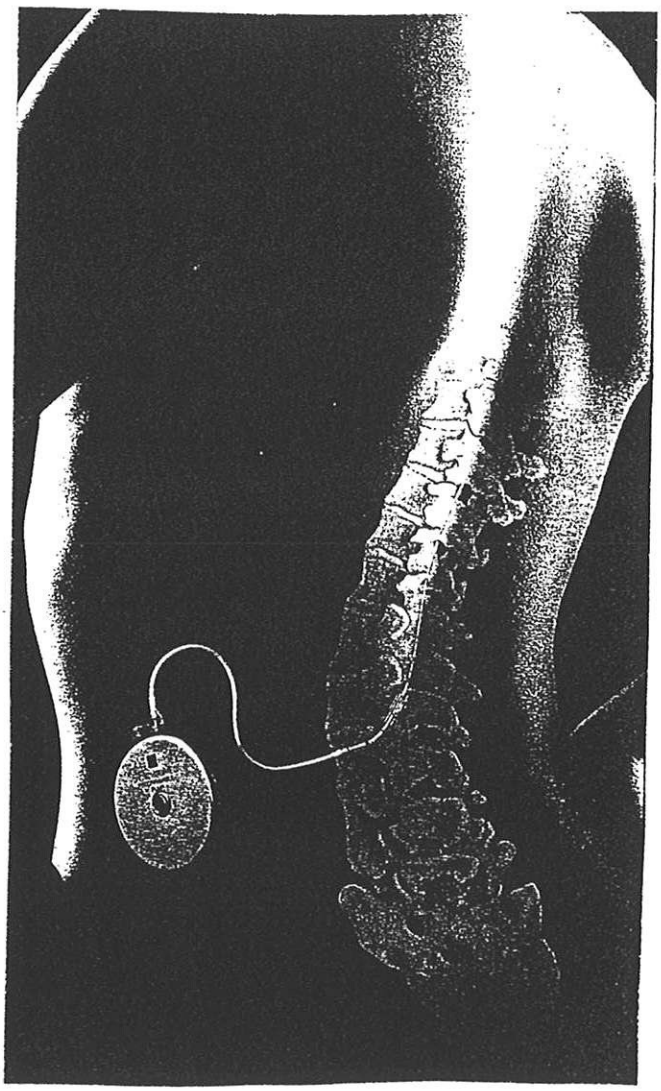
Ne laisser aucun blanc. Mettre 1 si le patient ne peut être testé pour des raisons de sécurité.

Photo 1



Le système de pompe et son programmateur

Photo 2



Approche de la localisation de la pompe

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je dispenserai mes soins sans distinction de race, de religion, d'idéologie ou de situation sociale.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser les crimes.

Je serai reconnaissant envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Conscient de mes responsabilités envers les patients, je continuerai à perfectionner mon savoir.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir de l'estime des hommes et de mes condisciples, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

BON A IMPRIMER N° 163.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Vu, le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ

BOIVIN (Maria). — Apports thérapeutiques des pompes à Baclofene au cours des lésions cérébrales. — 117 f. ; ill. ; tabl. ; 30 cm (Thèse : Méd. ; Limoges ; 1999).

RESUME :

Les pompes à Baclofene sont utilisées depuis 1984 pour le traitement de la spasticité des patients spino et cérébro-lésés.

Après quelques rappels concernant la physiopathologie, l'évaluation et les autres traitements de la spasticité, nous envisageons :

— De répertorier les avantages et inconvénients acquis du Baclofene intra-thécal utilisé chez les patients spino-lésé ;

— D'étudier, au travers d'un groupe de 5 patients cérébro-lésés, suivis et traités à Limoges, les apports thérapeutiques de la pompe à Baclofene lors de telles lésions ;

— D'envisager les perspectives d'avenir de cette technique en phase précoce des traumatismes crâniens graves, dans la prévention des complications articulaires, neurovégétatives et dans l'amélioration de la qualité de vie chez les patients cérébro-lésés.

MOTS CLES :

— Baclofene.
— Voie intra-thécale.
— Cérébro-lésés.
— Spasticité.

JURY : Président : Monsieur le Professeur P. DUDOGNON.
Juges : Monsieur le Professeur J.-J. MOREAU.
Monsieur le Professeur D. MOULIES.
Monsieur le Professeur J.-Y. SALLE.
Membres invités : Monsieur le Docteur B. FRANÇOIS.
Monsieur le Docteur J. VIDAL.