

Les toxines botuliniques peuvent être un traitement d'appoint dans les dystonies généralisées pour injecter quelques zones particulièrement douloureuses ou qui déclenchent des accès dystoniques ou pour assouplir certaines zones musculaires. Leur effet est temporaire et il est souvent nécessaire de refaire les injections tous les trois à six mois.

Quels traitements non médicamenteux ?

La rééducation (kinésithérapie, psychomotricité, orthophonie, ergothérapie...) va lutter contre les conséquences immédiates mais aussi prévenir les conséquences à long terme de la dystonie sur un être en croissance. Les traitements non médicamenteux visant à améliorer la relaxation et la gestion du stress ou de la douleur peuvent être utilisés. Le suivi psychologique est souvent utile, pour l'enfant et ses proches.

Les traitements chirurgicaux.

La stimulation cérébrale profonde est un traitement de choix dans les dystonies généralisées, y compris chez l'enfant en bas âge. Les meilleurs résultats sont obtenus dans les dystonies génétiques, mais les douleurs et la fréquence d'accès dystoniques aigus peuvent être une indication dans les dystonies secondaires.

Certains traitements chirurgicaux peuvent être proposés dans des situations précises : pompe à Baclofène pour des enfants ayant une spasticité, chirurgie orthopédique si la dystonie occasionne des déformations articulaires en cours de croissance...

1 - Texte fourni par le Dr Nathalie Dorison, Neurologue, Hôpital Fondation de Rothschild et APHP, Paris.

La dystonie de l'enfant



AMADYS
7 rue de Castellane, 75008 Paris
Tél : 09 75 79 93 02
E-mail : secretariat.amadys@amadys.fr
Site Internet : www.amadys.fr

Goif'Impim - Vannes - Septembre 2021



Qu'est-ce que la dystonie ?

La dystonie est à la fois un symptôme et le nom d'un groupe de maladies appelées dystonies.

Le symptôme, ou la manifestation physique correspond à des contractions prolongées, involontaires des muscles d'une ou de plusieurs parties du corps, entraînant souvent une torsion de cette partie du corps.

Le trouble est secondaire à un dysfonctionnement du système nerveux central.

La dystonie peut être accompagnée de tremblements faisant parfois penser aux tremblements observés habituellement chez les personnes âgées, ou de tremblements secs, irréguliers et saccadés. Le nombre d'enfants atteint de dystonie est actuellement inconnu, mais est sans doute sousestimé.

Quelles en sont les causes ?

On distingue classiquement les dystonies primaires, et après secondaires.

- Dans les **dystonies « primaires »**, les examens radiologiques et biologiques sont normaux. L'origine est génétique, confirmée ou supposée ; elles peuvent être transmises par un ou les deux parents ou survenir uniquement chez l'enfant.
- Dans les **dystonies secondaires** l'imagerie cérébrale est anormale.

Les dystonies secondaires acquises fixées regroupent des maladies avec lésion cérébrale non évolutive (prématurité, manque d'oxygène, accident vasculaire, traumatisme...). La Paralyse Cérébrale (PC), secondaire à une atteinte avant, au moment ou après l'accouchement, reste la cause principale de dystonie de l'enfant.

Les dystonies secondaires évolutives sont liées à des maladies métaboliques et/ou dégénératives ; la maladie et les lésions cérébrales vont s'aggraver progressivement.

- **Les dystonies dites « fonctionnelles »** sont rares chez l'enfant et exceptionnelles avant dix ans. Ce diagnostic doit être porté avec grande prudence.
- **Les dystonies médicamenteuses** peuvent survenir après la prise de certains médicaments, en particulier les neuroleptiques et les antiémétiques, mais sont très rares à l'âge pédiatrique. Elles sont souvent accidentelles et se résolvent spontanément à l'arrêt du traitement.

Les spécificités de la dystonie de l'enfant.

La dystonie de l'enfant débute souvent aux membres inférieurs avec une évolution ascendante et une tendance à la généralisation (atteinte de plusieurs parties du corps) ; les dystonies focales (localisées) sont rares, contrairement à l'adulte.

Les déformations orthopédiques liées à la croissance sont fréquentes et nécessitent un suivi spécialisé. Des aménagements scolaires sont généralement mis en place en cas de difficultés d'écriture et/ou de troubles d'apprentissages spécifiques liés au handicap moteur.

Pourquoi faire un bilan ?

Une IRM cérébrale est généralement nécessaire pour s'orienter entre dystonie acquise héritée ou secondaire, même en cas d'antécédent de naissance prématurée ou « difficile ».

Certains enfants peuvent en effet avoir une maladie génétique associée ou qui mime une dystonie « acquise » ; l'IRM ne montrera alors pas les images attendues et permettra de rétablir le diagnostic et éventuellement de modifier le traitement.

Une anesthésie générale est presque toujours nécessaire chez l'enfant dystonique car il ne faut pas bouger durant au moins trente minutes pour avoir des images de bonne qualité.

Il est important d'éliminer les rares causes de dystonie qui peuvent guérir ou se stabiliser avec un traitement médicamenteux ou un régime alimentaire spécifique.

Pour cela on peut être amené à proposer une ponction lombaire pour analyser le liquide céphalorachidien et des prélèvements sanguins et urinaires à certains enfants.

On peut les réaliser avec une anesthésie locale ou protoxyde d'azote « Meopa ».

Des examens génétiques peuvent permettre de confirmer un diagnostic de dystonie génétique mais les résultats ne sont pas disponibles avant de nombreux mois, le plus souvent, en raison des différentes étapes d'analyse et des contraintes techniques.

Quels traitements médicamenteux ?

Les traitements médicamenteux sont nombreux, les doses sont adaptées au poids de l'enfant et nécessitent donc d'être régulièrement réévaluées pour s'adapter à la croissance. Les traitements visant à contrôler la douleur ne doivent pas être oubliés si nécessaires car ils améliorent la qualité de vie et permettent un sommeil réparateur, nécessaire aux apprentissages.