



**Haute Ecole de Bruxelles  
Catégorie pédagogique Defré**

**Section : Orthopédagogie**

# **ASPECTS MEDICAUX DES PERSONNES HANDICAPEES**

**Nombre d'heures : 15 heures**  
**Crédits ECTS : 1**  
**Titulaire du cours : Denis Verda**

## **Modalités d'organisation de l'activité d'apprentissage**

L'activité d'apprentissage « Aspects médicaux des personnes handicapées » se fera en groupe classe. Un cours théorique sera présenté (syllabus disponible sur Claroline) et un PowerPoint sera présent pour illustrer ce cours.

### **Modalité évaluative :**

Examen écrit hors session. Cet examen aura lieu lors du dernier cours théorique dans votre horaire.

### **Modalités spécifiques à la 2<sup>ème</sup> session :**

Examen écrit en Août.

### **Présences aux cours :**

Les présences ne sont pas obligatoires mais vivement conseillées

# **Table des matières**

## **1. Introduction**

## **2. La génétique**

- 2.1 Les chromosomes
- 2.2 La transmission des caractères

## **3. Le système nerveux**

- 3.1 Les différents types de système nerveux
- 3.2 Différents handicaps physiques

## **4. Les aspects médicaux des personnes handicapées**

- 4.1 La spasticité
- 4.2 La mémoire
- 4.3 L'épilepsie
- 4.4 Les escarres
- 4.5 La santé bucco-dentaire
- 4.6 Les troubles de la déglutition
- 4.7 Les troubles respiratoires

# **1. Introduction**

Au sein de ce cours, nous allons (re)découvrir des notions de bases en génétique. Grâce à ces dernières, nous pourrions comprendre pourquoi certaines maladies sont héréditaires ou non.

Ensuite, nous allons nous intéresser aux différents systèmes nerveux et leur fonctionnement.

Pour terminer, nous verrons quelques complications pathologiques que vous serez amené à retrouver chez n'importe quel patient dont vous allez vous occuper plus tard dans votre profession d'orthopédaque.

## **2. La génétique**

Qu'est-ce que la génétique ?

La génétique est la science de l'hérédité. Elle étudie les caractères héréditaires des individus et leur transmission au fil des générations et leurs variations (également appelées mutations).

### **2.1 Les chromosomes**

*« Pourquoi j'ai les yeux bleus et non bruns ? Pourquoi je suis châtain et pas blond ? »*

La croissance et le développement d'un individu va dépendre des gènes (qui se trouvent dans les chromosomes) qu'il a reçu de ses parents par l'intermédiaire de l'ovule (mère) et le spermatozoïde (père).

Qu'est-ce qu'un gène ?

De manière simplifiée, nous pouvons dire qu'un gène est une unité d'hérédité qui contrôle un caractère particulier. Il se trouve à un endroit bien précis (=locus) sur le chromosome.

Qu'est-ce qu'un chromosome ?

Un chromosome est une structure constituée d'ADN (= Acide désoxyribonucléique) Chaque chromosome a une forme particulière et nous pouvons en compter 23 paires dans CHAQUE noyau de nos cellules.

22 paires sont présentes tant chez l'homme que la femme. Par contre, la paire numéro 23 (chromosomes sexuels) va varier en fonction du sexe. La femme aura deux chromosomes « X » or que l'homme, aura un chromosome « X » et un plus court, appelé chromosome « Y ».

Il est important de comprendre que chaque paire de chromosomes n'est pas pour autant identique. En effet, les gènes sont toujours présents sur les mêmes chromosomes. Cependant, celui de la femme et de l'homme ne sont pas forcément les mêmes.

Par exemple, sur les chromosomes 15, nous pouvons retrouver les gènes permettant de déterminer la couleur des yeux. Le père peut apporter la couleur brune or que la mère apportera la couleur bleue.

### Un peu de vocabulaire

- **Chromosomes homologues** : *Chromosomes d'une même paire*
- **Locus** : *Emplacement des gènes sur un chromosome*
- **Allèles** : *Gènes occupant la même position sur une paire de chromosomes homologues mais qui présentent de légères variations.*

### Que se produit-il lorsqu'une personne possède deux allèles différents codant le même caractère ?

De manière générale, un allèle est dit « **dominant** » et l'autre est dit « **récessif** ». L'allèle dominant est celui qui va exprimer le caractère pour lequel il code. Le récessif quant à lui, ne va pas s'exprimer et laisser sa place au dominant.

Reprenons notre exemple de la couleur des yeux. L'allèle brun est dominant par rapport à l'allèle bleu. La couleur des yeux de cette personne sera brune.

Parfois, il se peut que les deux allèles s'expriment. Ils sont à ce moment tout deux dominants OU tout deux récessifs. Ils vont alors mélanger leur code. On les appelle des allèles **Co-dominants**.

Pourquoi certains allèles sont dominant et d'autres récessifs ?

Chaque allèle code pour une enzyme ayant une tâche bien particulière dans la cellule. L'allèle récessif est, de base, une anomalie. Parfois, cet allèle n'est même pas utilisé par la cellule. Pour la couleur des yeux, l'allèle brun code le dépôt de mélanine dans l'iris alors que l'allèle bleu (anomalie) ne fait rien.

**Remarques :** *Les généticiens utilisent un langage commun pour s'y retrouver plus facilement. Les allèles dominants sont représentés par une lettre de l'alphabet majuscule or que les récessifs sont représentés par une lettre de l'alphabet minuscule. Notre exemple sera représenté par les lettres « Bb ». Si nous voulons préciser les chromosomes où se trouvent les allèles, on peut les appeler « 15 B 15 b ».*

### 2.1.1 Génotype et phénotype

- Le génotype est le patrimoine génétique d'une personne. Il s'agit des différents caractères transmis par les parents.
- Le phénotype est la manifestation du génotype chez l'individu.

Par exemple, la couleur brune des yeux est le phénotype du génotype « Bb » ou « BB ».

## 2.2 La transmission des caractères

Notre génotype est constitué à partir des cellules de nos parents. En effet, la mère (via l'ovule) apporte 23 chromosomes et le père (via le spermatozoïde) en apporte également 23. Cela fait en tout, 46 chromosomes soit, nos 23 paires.

Les cellules formant notre corps sont des cellules diploïdes. Cela signifie qu'elles sont constituées de 23 **paires** de chromosomes homologues. Par contre, les ovules et spermatozoïdes sont des cellules dites haploïdes (Constituées de 23 chromosomes).

La méiose est une division cellulaire formant des cellules sexuelles, également appelées gamètes. Les cellules deviennent donc des spermatozoïdes ou ovules et ne comportent qu'un seul et unique exemplaire de chaque chromosome. Lors d'une fécondation, ces deux gamètes se fusionnent et nous retrouvons 23 paires de chromosomes homologues.

**Exemple :** Un homme qui possède un génotype Bb (yeux bruns) fabriquera 50% de spermatozoïdes ayant l'allèle B sur le chromosome 15 et 50% de spermatozoïdes ayant l'allèle b sur le chromosome 15.

Si une femme de génotype Bb et un homme de génotype Bb font un enfant, de quelle couleur pourraient être les yeux de l'enfant ?

- Ovule B + Spermatozoïde B = enfant BB (yeux bruns)
- Ovule B + Spermatozoïde b = enfant Bb (yeux bruns)
- Ovule b + Spermatozoïde B = enfant Bb (yeux bruns)
- Ovule b + spermatozoïde b = enfant bb (yeux bleus)

Les généticiens utilisent un diagramme (appelé échiquier de Punnet) pour représenter ces résultats.

	B	b
B	BB	Bb
b	Bb	bb

**Remarques :** Il est important de ne pas oublier qu'il est très rare qu'un caractère physique soit codé que par une seule paire d'allèles. Généralement ils sont très nombreux à intervenir permettant d'avoir un très grand nombre de possibilités.

## Comment faire pour déterminer le croisement de deux allèles ?

Imaginons qu'un homme avec des cheveux noirs et des yeux bruns (NB) ait un enfant avec une femme blonde aux yeux bleus (jb).

Dans un premier temps, nous réalisons notre échiquier de Punnet et nous obtiendrons le génotype : Nj Bb . Cet enfant va à son tour se reproduire avec une autre personne ayant le même génotype (Nj Bb x Nj Bb).

Femme/Homme	NB	Nb	jB	jb
NB	NN BB	NN Bb	Nj BB	Nj Bb
Nb	NN Bb	NN bb	Nj Bb	Nj bb
jB	Nj BB	Nj Bb	jj BB	jj Bb
jb	Nj Bb	Nj bb	jj Bb	jj bb

Cet enfant aura :

- 9 chances sur 16 d'avoir les cheveux noirs aux yeux bruns
- 3 chances sur 16 d'avoir les cheveux noirs aux yeux bleus
- 3 chances sur 16 d'avoir les cheveux blonds aux yeux bruns
- 1 chance sur 16 d'avoir les cheveux blonds aux yeux bleus

### 2.2.1 Les maladies héréditaires

Les caractères héréditaires déterminés par les allèles localisés sur les chromosomes sexuels sont dits « liés au sexe ». Les chromosomes XY ne sont pas homologues. En effet, le chromosome « Y » est beaucoup plus petit que le X. Il contiendrait (lors du dernier dénombrement) que 1,5 à 2% de l'ADN du X.

Il est facile de comprendre grâce à nos connaissances sur les allèles récessifs et dominants que l'homme est plus fragile que la femme !

En effet, les maladies héréditaires sont des anomalies (récessifs). S'il y a présence d'un gène dominant sur l'autre chromosome, l'enfant ne sera pas malade.

Cependant :

- Fille = XX
- Garçon = XY

Le garçon n'a pas de roue de secours. Si sa mère lui transmet un allèle pathologique sur le X, il sera obligatoirement atteint. Or que la fille, elle a toujours l'allèle du père pour empêcher la maladie de coder ce caractère pathologique.

### Exemples de maladies héréditaires liées au sexe :

- Le diabète insipide (production anormal d'urine)
- Une forme de dystrophie musculaire (dégénérescence progressive des muscles au cours de l'enfance)
- L'hémophilie

Il existe évidemment de nombreuses maladies qui ne sont pas liées au sexe. Elles sont présentes et actives chez la personne si et seulement si ces deux allèles sont récessifs.

**Exemple :** La surdité héréditaire. Le génotype de cette personne sera « ss »

## **3. Le système nerveux**

### **3.1 Les différents types de système nerveux**

Il existe 3 types de système nerveux :

- Système nerveux central
- Système nerveux périphérique
- Système nerveux autonome (également appelé végétatif)

#### **3.1.1 Le système nerveux central**

Le système nerveux central (SNC) est constitué de l'encéphale et la moelle épinière.

Pour mémoire, l'encéphale est constitué :

- *Du prosencéphale (le cerveau) constitué lui même du télencéphale et diencéphale*
- *Le mésencéphale et du rhombencéphale (Tronc cérébral et cervelet)*

De manière simplifiée, le SNC est le centre de régulation et d'intégration du système nerveux. Il permet d'interpréter l'information sensorielle et ensuite d'élaborer des réponses motrices qui dépendent de l'expérience, des réflexes et des conditions ambiantes.

#### **3.1.2 Le système nerveux périphérique**

Le système nerveux périphérique (SNP) est constitué des récepteurs sensoriels et des nerfs.

De manière simplifiée, le SNP est un véritable système de communication. Il permet d'acheminer les informations perçues vers le SNC. Ce dernier va traiter ces informations pour ensuite envoyer au SNP une action à réaliser. Ce SNP renvoi cette action à l'organe ciblé (muscle, glande, ...)

### 3.1.3 Le système nerveux autonome

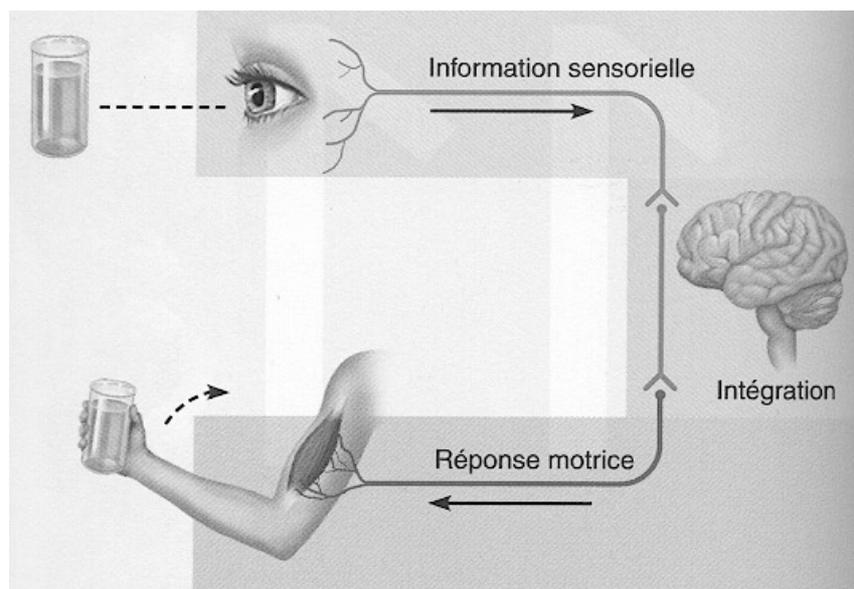
Il s'agit du système nerveux non soumis au contrôle volontaire. Il contrôle la digestion, la circulation sanguine etc. Il est présent à la fois au niveau central et périphérique. Nous n'allons pas le détailler dans ce cours.

### 3.1.4 Interaction entre le SNC et SNP

Il est aisé de comprendre désormais que ces deux systèmes nerveux sont dépendants l'un de l'autre. En effet, sans informations extérieures, le SNC ne fonctionne pas. A l'instar du SNP qui, sans actions motrices, son activité est inutile.

Nous pouvons dire de manière simplifiée que le système nerveux remplit trois fonctions :

- **L'information sensorielle** : Information captée par un récepteur sensoriel
- **L'intégration** : Traitement de l'information sensorielle et détermine l'action à entreprendre
- **La réponse motrice** : Réponse motrice à la suite du traitement



Vous avez peut-être remarqué que les informations du système nerveux suivent un sens. Certaines montent vers le SNC, d'autres descendent vers le SNP.

- **Afférences** : Informations allant vers le SNC (monter)
- **Efférences** : Informations allant vers le SNP (descendre)

Il est important de préciser que les afférences peuvent être de deux types : **somatique** (muscles, articulations, peau, ...) et **viscérale** tout comme les efférences qui peuvent se diriger vers les muscles squelettiques (**volontaire**) ou les muscles lisses/glandes (**involontaire**).

### Grâce à quelle unité cellulaire circulent ces informations ?

Le neurone ! En effet, nous possédons énormément de neurones. Il s'agit d'unités cellulaires formant de nombreux réseaux à travers lesquels circule l'influx nerveux (information et réponse).

### Un neurone est décomposé en 4 parties :

- **Les dendrites** : Recueillent l'influx nerveux d'un autre neurone
- **Le soma** : Corps cellulaire
- **L'axone** : Transport de l'influx
- **Les terminaisons synaptiques** : Transmet l'influx nerveux à un autre neurone

## **3.2 Différents handicaps physiques**

### Les handicaps physiques peuvent être classés dans trois parties :

- **Innés ou congénitaux** : Myopathies, malformations, IMC, ...
- **Acquis à la suite d'une maladie** : Parkinson, ...
- **Acquis suite à un traumatisme** : Hémiplégie, paraplégie, amputations, ...

### Les différents handicaps peuvent être stables ou évolutifs et provenir de 4 origines différentes :

- **L'encéphale** : L'handicap va dépendre des aires cérébrales lésées
- **La moelle épinière et les nerfs** : L'handicap va dépendre des nerfs touchés et la hauteur de la lésion sur la moelle épinière
- **Les muscles**
- **Les os et articulations**

## **4. Les aspects médicaux des personnes handicapées**

### **4.1 La spasticité**

La spasticité est une pathologie motrice qui peut survenir chez les patients ayant fait un AVC, une tumeur cérébrale, ayant la sclérose en plaque ou encore chez les IMC. Nous pouvons dire que la spasticité provient à l'origine d'une lésion cérébrale ou de la moelle épinière.

Le réflexe myotatique d'étirement survient lors de l'étirement rapide d'un muscle. Il permet d'amener une résistance physiologique.

L'hyperactivité de ces réflexes provoque une contraction trop précoce d'un muscle au départ relâché et ensuite étiré rapidement. Cette réponse pathologique est appelée spasticité.

Lorsqu'un muscle est atteint de spasticité, il possède deux phases :

- Une période cinétique ou dynamique : La force développée par le muscle augmente lors de son propre étirement
- Une période tonique ou statique : La force diminue alors que le muscle est étiré dans les mêmes conditions

Si nous observons l'étirement d'un muscle, nous pouvons observer plusieurs situations :

- Une résistance immédiate au mouvement lorsque le muscle n'est pas relâché au départ de la mobilisation (**on ne peut pas déterminer s'il y a ou non de la spasticité**)
- Le mouvement est freiné juste avant que l'amplitude complète soit obtenue (**le réflexe myotatique est normal**)
- Le segment peut être mobilisé que sur une amplitude très réduite et le mouvement est brusquement stoppé (mouvement en roue dentée ou tuyau de plomb. On parle de **pseudo spasticité ou rigidité**)
- Le mouvement est freiné après avoir parcouru une amplitude intermédiaire jusqu'à se stopper (**spasticité**)
- Aucune résistance n'est observée (**ataxie**)

#### 4.1.1 Evolution de la pathologie

La spasticité ne va pas se manifester directement chez le patient. En effet, dans les semaines suivant la lésion, des signes de spasticité vont apparaître (contraction involontaire (on-off), rigidité, ...). Il est important de garder à l'esprit que cette manifestation va varier d'un patient à l'autre que ce soit en terme de temps ou de sa forme.

#### 4.1.2 Facteurs déclenchant la spasticité

En tant que futur orthopédaque, vous devez faire attention à vos agissements envers un patient atteint de spasticité. En effet, de nombreux facteurs vont déclencher les reflexes myotatiques d'étirements provoquant par la même occasion de nombreuses douleurs et gênes chez le patient.

##### 4.1.2.1 Facteurs extrinsèques

Les facteurs extrinsèques sont des éléments venant de l'extérieur, qui ne sont pas propre au patient. L'environnement et vos agissements en font partie.

- La température (chaud/froid)
- Le toucher
- Les manipulations
- ...

#### **4.1.2.2 Facteurs intrinsèques**

Il s'agit des éléments propres au patient tel que son stress, la fatigue, le sommeil, etc. On peut regarder le cercle vicieux s'installer. En effet, la spasticité peut empêcher le patient de se reposer correctement. Ce qui va aggraver sa spasticité. De plus, chez un patient découvrant cette pathologie, il ne comprendra pas ce qu'il se passe, il aura peur, il sera stressé. Cela aggrave malheureusement la pathologie.

#### **4.1.3 Conséquence de la spasticité**

La spasticité provoque énormément de complications. En effet, étant donné que certains muscles vont être en permanence contractés, certaines attitudes posturales vont être adoptées. Cela amène évidemment d'autres problèmes tels que des escarres, des douleurs, des tendinites, un ralentissement de la croissance (chez les enfants), des difficultés d'apprentissages, perte d'autonomie et bien d'autres complications ...

#### **4.1.4 Le rôle du thérapeute**

Cette pathologie est vicieuse. En effet elle ne va pas s'améliorer. Elle va évoluer en devenant de plus en plus grave. Notre rôle ne va pas être de soigner ces patients, ni de les guérir. Nous sommes là pour les aider à apprendre, à soulager leur douleurs.

Nous devons leur apporter un accompagnement régulier pour ralentir l'évolution de la pathologie et par la même occasion, améliorer la qualité de vie de ces patients.

## **4.2 La mémoire**

### **Définition :**

*Stockage et rappel d'informations ou, plus simplement, la capacité à se souvenir du passé. La mémoire permet d'emmagasiner, de conserver et de récupérer les informations qui sont essentielles à l'apprentissage, au façonnement du comportement et à la conscience.*

#### **4.2.1 Les stades de la mémoire**

Le stockage des données s'effectue en deux stades. On parle de mémoire à court terme et mémoire à long terme.

##### **4.2.1.1 La mémoire à court terme**

Egalement appelée mémoire de travail, la mémoire à court terme est celle qui permet de retenir un numéro de téléphone pendant quelques secondes pour ensuite l'oublier à tout jamais. Elle peut contenir jusqu'à 7-8 informations telles que des chiffres, des mots,... Le nombre peut augmenter en ayant recours à des techniques de mémorisation.

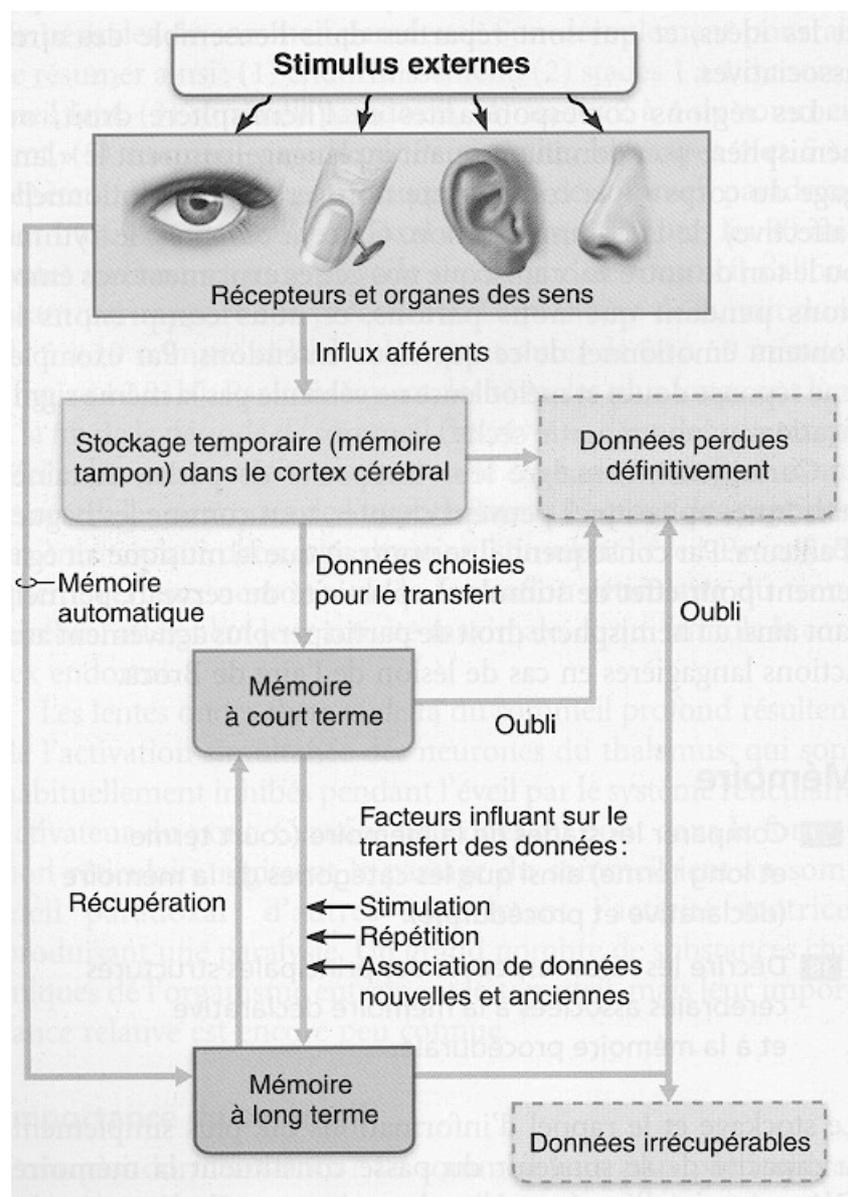
#### 4.2.1.2 La mémoire à long terme

Il semblerait que la mémoire à long terme ait une capacité illimitée et permettrait de se souvenir d'innombrables événements de notre vie. Cependant, ces souvenirs peuvent devenir flous et se modifier avec le temps (élimination/rajouts de détails).

Pour permettre le transfert de la mémoire à court terme vers la mémoire à long terme, différents facteurs peuvent être utilisés :

- **Etat émotionnel**
- **Répétition**
- **Association** : associer une nouvelle information à une déjà connue
- **Mémoire automatique** : Informations retenues sans s'en rendre compte

Les souvenirs transférés dans la mémoire à long terme mettent un certain temps à devenir permanents. Le sommeil aide ce transfert d'où l'importance de respecter ses cycles de sommeil.



## 4.3 L'épilepsie

Une crise épileptique est l'expression clinique d'une décharge électrique anormale et excessive des cellules nerveuses. Ce défaut peut être local ou généralisé. Etant donné que le cerveau ne fonctionne pas bien, le corps reçoit des informations erronées qui se traduisent par la crise.

Il existe différents types de crises. Elles vont dépendre :

- Des régions du cerveau touchées en premier
- Du lieu de diffusion
- De la vitesse de propagation

Les crises peuvent être isolées. Elles sont souvent causées par un facteur passager (prise d'un médicament, ...). On parle de crise « provoquée ». Une personne est qualifiée d'épileptique à partir du moment où elle subit des crises répétées et non provoquées.

Les crises peuvent être causées par une cicatrice au cerveau provoquée par un accident, par une infection, un manque d'oxygène, de troubles vasculaires ou encore une tumeur. A l'heure actuelle, il y a malheureusement encore de nombreux cas où la cause est inconnue.

L'épilepsie n'est pas héréditaire MAIS l'excitabilité cellulaire peut l'être. Ce facteur (interne) peut être une des causes de ces crises.

### 4.3.1 Les crises focales (également appelées crises partielles)

Les crises focales débutent à partir d'un dysfonctionnement localisé. La personne restera consciente et pourra même décrire ses sensations. Ces manifestations vont dépendre de la zone atteinte (picotement, troubles visuels, goût bizarre, ...). Il peut parfois s'agir du début des crises généralisées.

Si l'atteinte est importante mais reste localisée, la personne peut présenter des automatismes comme mâchonner, chercher un objet, se déplacer, se déshabiller etc. Une fois la crise passée, ils reprennent conscience peu à peu.

Cependant, si la crise s'étend progressivement aux deux hémisphères du cerveau, on dit qu'elle se généralise (anciennement appelée crise partielle secondairement généralisée).

Les manifestations de la crise vont dépendre de la zone atteinte :

- **Régions occipitales :** Crise sous forme de signes visuels
- **Zones pariétales :** Crise sous forme de sensations anormales (picotements,...)
- **Lobes temporaux :** Crise sous forme auditive
- **Zones frontales :** Crise sous forme motrice

**Remarque :** Certaines crises peuvent s'accompagner d'une perte de contrôle de la vessie ou des intestins.

### 4.3.2 Crises généralisées

Les crises généralisées peuvent se manifester selon plusieurs formes. Certaines peuvent avoir lieu sans même qu'on s'en rende compte (petit mal), d'autres par contre, sont très impressionnantes (grand mal).

#### 4.3.2.1 Petit mal

Le petit mal est souvent associé aux absences. La personne atteinte de ce type de crise donne l'impression de rêver, d'être inattentif. Elle va cesser son activité, avoir un regard vide. Ensuite, elle reprendra son activité normalement comme si rien ne s'était passé. Ce type de crise apparaît généralement lors de l'enfance.

#### 4.3.2.2 Grand mal

Ces crises tonico-cloniques sont les plus impressionnantes. Elles sont d'ailleurs associées le plus fréquemment à l'épilepsie. Pourtant, elles représentent seulement 20% de l'ensemble des crises.

La crise débute par une phase tonique où la personne se raidit et pousse un cri au moment où l'air est expulsé des poumons par la contraction des muscles. Si la personne est debout à ce moment, elle tombe. De plus, l'augmentation du tonus provoque une fermeture de la mâchoire. Si la langue est entre les deux, la personne peut se mordre la langue jusqu'à la sectionner (même si cela n'arrive quasiment jamais).

Après la phase tonique (10-20 secondes), la personne va être prise de secousses (clonies). Elles vont être de plus en plus amples et lentes. Cette phase dure environ 30 à 60 secondes.

Ensuite, la personne va doucement se détendre (une perte des urines est possible). Cette crise aura puisé énormément d'énergie et peut provoquer un sommeil plus ou moins profond et plus ou moins prolongé.

#### 4.3.2.3 Autres crises

Il existe d'autres crises épileptiques :

- **Crises toniques** : Chute du patient par un excès de tonus
- **Crises atoniques** : Chute du patient par une baisse de tonus
- **Myoclonies et clonies** : Secousses de tout le corps

### 4.3.3 Comment gérer ces crises ?

Il est très important de ne pas se laisser impressionner par la manifestation de certaines crises. Gardons à l'esprit que la personne faisant une crise ne souffre pas et peut parfois, même ne pas s'en souvenir. Un mal de tête peut cependant survenir après la crise.

La difficulté pour les personnes atteintes d'épilepsie est le côté imprévisible. En effet, ces crises peuvent survenir à n'importe quel moment rendant la vie difficile. Cependant, les personnes apprennent à reconnaître certaines manifestations et reconnaissent quand une crise approche. Ainsi, la personne peut se mettre en sécurité et éviter des accidents.

Ces crises peuvent survenir à la suite d'un grand nombre de stimuli (anxiété, stress, ennui, alcool, bruit, luminosité, ...).

Quand une personne est en pleine crise, nous devons faire attention à elle, éviter qu'elle se blesse. La maintenir au sol est une mauvaise idée. En effet, la force musculaire développée est très importante et elle pourrait facilement se luxer une articulation.

Dans un premier temps, nous penserons à protéger sa tête en mettant un objet en dessous pour éviter qu'elle se la cogne contre le sol. Ensuite, et si possible, on évitera qu'elle se blesse la langue en mettant un objet mou (portefeuilles) entre ses dents.

Ensuite, lorsque les secousses se sont arrêtées (ou dans le cas de crises sans secousses), mettre en PLS la victime est intéressant pour faire intervenir la pesanteur et ainsi, éviter qu'il « avale sa langue ».

Quelques vidéos explicatives :

- [https://www.youtube.com/watch?v=zdXctCxz\\_ZE](https://www.youtube.com/watch?v=zdXctCxz_ZE)
- <https://www.youtube.com/watch?v=efYlKt5LaCQ>

## 4.4 **Les escarres**

Une escarre est une plaie de pression, une lésion de la peau pouvant aller jusqu'à une atteinte des tissus musculaires. Cette lésion est liée, entre autres, au fait que les tissus sont trop comprimés (compression des fins vaisseaux sanguins).

Le premier signe d'une escarre commence par une rougeur qui ne disparaît pas à la pression du doigt (stade 1), elle peut s'aggraver jusqu'à une nécrose progressive des tissus (stade 4). Cette nécrose apparaît à l'endroit où la peau n'est plus irriguée convenablement par les capillaires sanguins.

En fonction des positions, certains endroits du corps (saillies osseuses) sont plus susceptibles de développer des plaies de pressions.



#### 4.4.1 Le positionnement

La position influence l'intensité de la pression, une bonne installation va augmenter la surface de contact avec le support (lit, fauteuil, ..) et mieux répartir les pressions pour les diminuer.

La position couchée dorsale risque d'amener des escarres au niveau sacré et des talons. La position latérale est parfois adoptée. Attention tout de même qu'on parle d'une position latérale à 30° pour éviter les escarres trochantériennes.

Au lit, on évite la position assise. Cependant, la position « chaise de plage » est intéressante tant qu'on ne met pas les talons en appui.

#### 4.4.2 Le changement de position

Il est important de changer de positions souvent pour éviter l'apparition d'escarres. En effet, la pression au niveau des zones à risque est diminuée et cela permet une irrigation sanguine plus régulière.

Si la personne peut se mouvoir seule, il faut l'encourager à le faire. Un perroquet (la potence) facilite ces changements.

Les personnes qui ne peuvent pas changer de position seule, de simples mobilisations passives sont vivement conseillées (infirmier, famille, kinésithérapeute, ...).

La fréquence de ces changements dépend de la position de base. En effet, si le patient est en couché le nombre sera réduit ( $\pm 4h$ ) par rapport à un patient en position assise ( $\pm 2h$ ).

**Remarque :** Cela ne signifie pas qu'il faut adopter uniquement la position couchée pour éviter les escarres. En effet, la position assise présente de nombreux avantages.

#### 4.4.3 Les escarres et les massages

Certains professionnels préconisent des massages doux de type effleurage pour favoriser une meilleure circulation. Toutefois, il faut être vigilant et demander conseil au personnel soignant. Certains massages peuvent au contraire provoquer des cisaillements et donc entraîner des lésions. Attention, dès qu'une rougeur apparaît, il est contre-indiqué de réaliser un massage SUR la région concernée.

Le massage au glaçon est une technique fréquemment utilisée. Le thérapeute vient masser les contours de l'escarre pour provoquer une vasoconstriction suivie d'une vasodilatation près de la zone concernée. Cela permet d'augmenter l'arrivée de sang et ainsi, favoriser la guérison.

#### 4.4.4 L'hygiène de la peau

Chez les patients à risques, une toilette complète et quotidienne est indispensable. En effet, plus la peau est souillée (urine, selles, transpirations, ...), plus le risque d'escarres est important. Les infections viendront compliquer le tout !

Il est important d'utiliser un savon doux. Certains savons peuvent attaquer ou déshydrater la peau. Il faut également faire attention aux frictions excessives lors de la toilette pour éviter de créer des lésions suite à l'irritation cutanée.

L'utilisation de lotion hydratante après un savonnage peut améliorer l'état cutané en évitant les peaux sèches.

La toilette est un moment important pour détecter les patients à risque. En effet, si vous voyez une rougeur et qu'en réalisant le test (appuyer sur la zone rouge avec le doigt et observer que cela reste rouge), vous êtes devant une escarre débutante. Il faudra immédiatement prendre des mesures préventives.

#### 4.4.5 L'incontinence et les escarres

La prise en charge de l'incontinence urinaire permet de diminuer les risques d'exposition de la peau à l'humidité. Il est primordial de bien cerner les causes de cette incontinence.

Certaines adaptations vont aider à lutter contre l'incontinence urinaire :

- Eviter de boire après 18h
- Eviter les tisanes, thé, café, bière, ...
- Vider entièrement la vessie lors de la miction
- Aménager les WC pour les rendre plus accueillant
- Renforcement des muscles sphinctériens
- Consulter un médecin pour prendre des médicaments
- Certains cas nécessitent une chirurgie
- Utiliser des bandes absorbantes et/ou des sondes urinaires
- Eviter les vêtements avec de grosses coutures
- Eviter les vêtements en synthétiques

#### 4.4.6 La nutrition

La nutrition est importante pour éviter les escarres. En effet certaines carences vont fragiliser la peau/circulation et ainsi provoquer plus facilement les escarres. Il faudra adopter une alimentation équilibrée, variée et riche en protéines et en calories pour garder une peau saine et non endommagée.

Certains compléments alimentaires peuvent être envisagés.

#### 4.4.7 Housse de lit et de coussin

Lorsqu'un patient souffre d'escarres, il faut impérativement vérifier sa literie. Utiliser des draps de bonne dimension par rapport au matelas pour éviter les plis provoquant des pressions, cisaillements et des frottements.

Cependant, tendre trop les draps n'est pas bon non plus. Cela provoquerait un effet hamac (cisaillement et frottement).

La matière à privilégier est le coton. Il faut les changer régulièrement pour éviter l'accumulation d'humidité en cas d'incontinence ou de transpiration (minimum 1 fois par jour).

#### 4.4.8 Matériel d'aide et de prévention

L'utilisation d'un matériel d'aide et de prévention protège des forces de pression, de friction et de cisaillement. Ce type de support s'avère utile dans bien des cas.

**Il n'existe pas de matériel vraiment anti-escarre. Au mieux, ce matériel retarde l'apparition d'escarres. L'utilisation de matériel même très performant ne dispense donc pas des mesures de prévention classiques !**

##### 4.4.8.1 Qu'est-ce qu'un support anti-escarres ?

Il existe un grand nombre de supports anti-escarres sur le marché. Ces supports varient en fonction de leur degré d'efficacité, du matériel qui les compose (air, eau, gel ou viscoélastique,...etc.), de leur forme (matelas, coussin d'assise, protège-talon,...) et de par leur mode de fonctionnement statique ou dynamique.

Les supports dynamiques sont constitués de cellules indépendantes les unes des autres. Ces cellules peuvent prendre la forme de boudins ou d'alvéoles. Ce type de matériel est accompagné d'un compresseur qui gonfle et dégonfle ces différents compartiments souvent en fonction d'un cycle de temps. Les pressions sont alors réparties sur le corps en fonction de ce cycle.

Les supports statiques, eux, doivent leur efficacité uniquement au matériel qui les compose. Ce matériel doit en effet présenter différentes propriétés afin de réduire les pressions au maximum. Il doit par exemple épouser les courbes du corps, accompagner les mouvements, encourager un bon positionnement ...etc.

Trois matières présentent une ou plusieurs de ces conditions et entrent dans la composition de support anti-escarres :

L'air, l'eau et le gel ou viscoélasticité (mélange de mousse et de gel).

Tous ces supports réduisent plus ou moins bien la pression selon leur mode de fabrication et la marque, le poids de la personne, le respect ou non des conseils d'utilisation...etc. La particularité de ces matières est qu'elles sont déformables.

Par là, on entend que ce type de support n'essaye pas de reprendre sa forme initiale lorsqu'on y est installé. A l'inverse, un support qui tente de retrouver sa forme de base exercerait une pression supplémentaire vers le haut. Il y aurait donc un renforcement des pressions.

#### **4.4.8.2 Les supports à base de gel ou de mousse viscoélastique**

C'est sur ce type de support que l'aspect déformable propre au matériel de prévention est le plus significatif.

En effet, si une pression de la main est exercée sur ceux-ci, son empreinte subsiste un instant après le moment où vous avez ôté votre main. Il faut garder à l'esprit que le gel réagit à la température ambiante et a tendance à durcir lorsqu'il fait froid, il est donc important de bien malaxer les poches de gel avant d'y installer une personne.

#### **4.4.8.3 Les supports à base d'air**

La plupart des coussins ou matelas à base d'air sont composés d'alvéoles. Cette structure offre plusieurs avantages notamment dus au fait que ces alvéoles soient mobiles indépendamment les unes des autres. La mobilité des cellules permet au coussin de suivre les mouvements du corps, il y a donc moins de frottements, de cisaillements.

Cette caractéristique offre également une meilleure ventilation et permet d'éviter la macération. L'air circule en effet librement entre les alvéoles. L'emploi de ce type de support demande une certaine rigueur. En effet, le gonflement du coussin doit être surveillé le plus régulièrement possible si l'on souhaite obtenir de bons résultats.

#### **4.4.8.4 Les supports à base d'eau**

L'eau a également la faculté de réduire les pressions. Cependant, les supports à base d'eau présentent des inconvénients majeurs : peu stables, ils peuvent amener à de mauvaises postures provoquant une augmentation de la pression. De plus, s'ils ne contiennent pas assez d'eau, cette mauvaise posture peut annuler les effets positifs du support.

Cette matière est également froide et ne favorise pas la thermorégulation. Enfin, le risque de fuite est non négligeable.

#### **4.4.8.5 Autres supports**

Il existe d'autres structures utilisées dans la prévention des escarres telles que la mousse ou les peaux de mouton. Ces matières ne répondent pas entièrement aux propriétés d'un support anti-escarres et sont donc d'une efficacité incertaine.

#### **4.4.8.6 Comment choisir un support qui répond à vos besoins ?**

Pour choisir un matériel de prévention, il faut se référer au risque que l'on encourt de développer une escarre. Afin d'aider les professionnels de la santé dans l'évaluation de ce risque, des échelles de mesures ont été mises en place. Elles tiennent compte entre autres de la mobilité de la personne, de son alimentation, de son état mental,...etc.

Il faut garder à l'esprit que ces échelles sont des aides au diagnostic qui ne remplace en rien le jugement du personnel soignant. Il est important de faire appel à leur expérience pour choisir un support qui correspond à vos besoins.

L'essai du matériel est toujours préconisé. En effet, le patient doit choisir un support sur lequel il se sent bien et qui lui assure un confort suffisant.

### **4.5 La santé bucco-dentaire**

Les dents cariées et le tartre avec des gencives inflammatoires sont des réservoirs de bactéries. Celles-ci sont présentes en permanence dans la salive. Lors d'une fausse route pendant la déglutition, ces bactéries buccales inhalées peuvent être très agressives pour les poumons.

Les foyers infectieux au bout des racines, donc dans l'os des mâchoires peuvent diffuser dans l'organisme et affecter l'état de santé, notamment chez certains patients immunodéprimés, diabétiques ou cardiaques.

#### **La douleur générée par ces maladies buccales peut fortement :**

- Modifier le régime alimentaire, voire entraîner de vrais troubles alimentaires avec perte de poids
- Modifier le comportement qui peut devenir opposant voire agressif envers le patient lui-même ou son entourage. Ceci peut avoir pour conséquence un retard du diagnostic car la personne ne se laisse plus brosser les dents et n'autorise plus l'inspection de sa bouche.

Le diagnostic de la douleur est difficile à faire chez une personne présentant une déficience mentale car son expression revêt des formes très différentes qui ne sont pas spécifiques de la douleur en général.

Ainsi, une attitude en retrait, des refus de coopération, des cris fréquents et même une auto mutilation peuvent être mis sur le compte des troubles du comportement lié à la déficience mentale au lieu d'être interprétés comme une expression de la douleur.

Il existe des échelles d'évaluation qui permettent aux professionnels formés en soins spécifiques aux personnes handicapées de vérifier la présence d'une douleur buccale afin de proposer un traitement adapté.

#### 4.5.1 La coopération aux soins.

Une prise en charge spécifique doit être proposée en plus de l'empathie du soignant. Il faut préparer la personne aux soins et à l'environnement, proposer des techniques de désensibilisation (exposition progressive aux choses anxiogènes), relaxation par la respiration.

Si c'est insuffisant, une prescription de médicaments sédatifs peut-être proposée et depuis 2001, une autorisation dans les hôpitaux existe pour que le chirurgien-dentiste puisse utiliser une sédation par inhalation de gaz « hilarant ».

Si l'état bucco-dentaire nécessite trop de séances dans un délai court pour retrouver la santé bucco-dentaire, il faudra alors réaliser les soins sous anesthésie totale et ensuite, assurer les visites de contrôle sous sédation.

#### 4.5.2 Le maintien de la santé bucco-dentaire

Il faut aider l'entourage à trouver la technique la plus adaptée pour le patient (choix du matériel de brossage, dentifrice, des moments, du positionnement) pour que ce moment ne stigmatise pas une contrainte supplémentaire.

Le chirurgien dentaire peut réaliser un brossage professionnel régulier et un détartrage (tous les trimestres par exemple) et peut mettre en place des protections temporaires sur les dents comme des vernis fluorés ou antiseptiques, des résines qui scellent les fissures des dents avant qu'elles ne se carient.

#### 4.5.3 La réhabilitation prothétique et esthétique

Si une dent se fracture suite à un choc, il est nécessaire de réparer cette dent afin d'éviter des sensibilités dentaires et ensuite, que la dent ne perde sa vitalité.

La réhabilitation prothétique d'une dent perdue par traumatisme ou carie est indiquée tant au point de vue esthétique que pour sa fonction dans la mastication et la phonation.

### **4.6 Les troubles de la déglutition**

La déglutition est l'acte d'avaler (= faire passer le bol alimentaire, les liquides, la salive, de la bouche vers le pharynx puis du pharynx vers l'oesophage et l'estomac).

Activité sensori-motrice avec différents stades :

- Porter les aliments en bouche
- Préparer la bouchée dans la cavité buccale (« temps antérieur »)
- Avaler (qui comprend une phase volontaire suivie d'une phase automatique)

Des difficultés (dysphagie) peuvent apparaître à chaque étape du processus

**Pour les atteintes neurologiques néonatales**, les difficultés existeront dès le début de la vie ou au moment du passage à la cuillère.

**Pour les maladies évolutives**, les difficultés se manifesteront au moment de l'atteinte de la commande de la sphère bucco-faciale (langue, lèvres, joues).

**Pour les accidents** (traumatisme crânien, accident vasculaire cérébral, tumeur) on rencontrera des difficultés d'alimentation au réveil et dans les suites opératoires.

Les signes d'alerte peuvent être : toux, malaises, déshydratation, perte de poids, refus de s'alimenter ou angoisse à l'approche des repas. Il existe deux troubles particuliers : les reflux et les fausses routes.

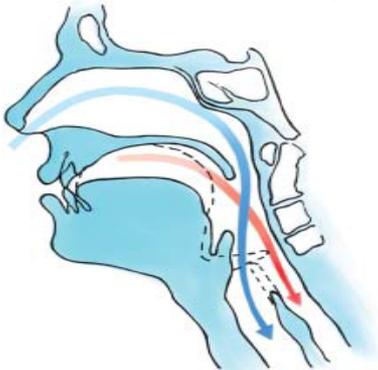
#### 4.6.1 Le reflux gastro-oesophagien

Il correspond à la remontée du bol alimentaire ou des sécrétions digestives depuis l'estomac.

C'est un des éléments qui conduit à un inconfort persistant, une perte de poids, quelquefois une déshydratation.

#### 4.6.2 Les fausses routes

Elles correspondent à un mauvais trajet des aliments, qui passent vers les voies aériennes et non pas seulement dans l'oesophage avec des risques de séquelles (problèmes pulmonaires de plus en plus importants, accidents mortels)



##### 4.6.2.1 Types de fausses routes

- **Directes** (au moment de la prise alimentaire). Elles se font avec ou sans toux et la plupart du temps au moment de l'hyper extension tête-cou vers l'arrière, qui ouvre le carrefour trachée-oesophage.
- **Indirectes** (en cas de reflux ou en cas de stagnation de débris alimentaires dans les cavités latérales du pharynx appelées fosses postérieures).

#### **4.6.2.2 Les causes**

Les troubles sont liés aux atteintes neurologiques et/ou neuromusculaires et peuvent concerner chacune des trois phases :

**Porter les aliments en bouche est une activité qui sera perturbée dès lors** qu'une atteinte motrice importante touchera les deux membres supérieurs : tétraplégies hautes, atteintes neuromusculaires sévères, troubles de la coordination importante, ankylose majeure des articulations de l'épaule et du coude, double amputation.

**Préparer la bouchée implique des fonctions de mastication et de salivation conservées :**

Faiblesse musculaire, manque de salive, déformations dentaires et troubles de la propulsion des aliments vers l'arrière-gorge seront en cause (mouvements incontrôlés de la langue...).

Les sujets atteints de maladies neuromusculaires, ou d'affections neurologiques perturbant la motricité de la bouche, de la langue et des muscles masticateurs (IMC et polyhandicapés, SLA, etc.) seront les personnes les plus concernées.

**Avaler et déglutir suppose une coordination et une motricité suffisante** de l'arrière-bouche, du pharynx et du carrefour pharyngo-laryngé. Là aussi, les affections responsables de troubles de la coordination et/ou touchant les nerfs crâniens innervant ces régions seront les premières causes : IMC et polyhandicapés, SLA, atteintes neurologiques bulbaires... de même que les troubles de la conscience (réveil, sortie de coma etc.).

#### **4.6.2.3 Facteurs aggravants**

**Les difficultés liées au déroulement du repas**

Installation inadéquate, matériel peu adapté, mauvais choix des aliments (qualité, quantité et présentation ne tenant pas compte du handicap).

**Une mauvaise interaction entourage-sujet**

Bonne installation de l'aidant par rapport à la personne, ainsi qu'une réelle information de cette dernière, pour diminuer son angoisse envers la prise alimentaire.

**Une convivialité insuffisante du repas**

Cet aspect doit rester l'aboutissement de toute prise en charge des repas et sa recherche conduira à l'étude des différents facteurs qui la troublent.

#### 4.6.2.4 Prise en charge

##### **L'installation**

Éviter toute hyper-extension de la tête

##### **Le matériel**

Pour les nourrissons et jeunes enfants, on peut s'aider de biberons à paille ou coudés.

Pour les enfants et adolescents, on peut avoir recours :

- pour les aliments solides : à une cuillère en métal recouverte de plastique (solide et non-agressive) ;
- pour les liquides : à un verre toujours suffisamment rempli pour ne pas faire mettre la tête en arrière, ou à une bouteille à pipette. On peut aussi utiliser un épaississant (poudre à froid Magic-mix®).

Un grand nombre d'aides techniques existent, qui aideront à porter les aliments en bouche : couverts à manche adapté, assiettes à rebord qui permettront de charger plus facilement les couverts, embases antidérapantes, verres ou gobelets de forme adaptée (pas seulement les célèbres « canards » !), *feeders* (*supports de bras animés*) quand la *force musculaire* est défaillante, etc.

##### **Les aliments**

###### Quantités

Il faut savoir remplacer la quantité par la qualité quand les repas sont trop longs, trop fatigants grâce à des adjuvants caloriques (crèmes, ketchup, fécule de pomme de terre, blédine, dextrine-maltose, fromage en crème), mais garder l'apport de protéines.

###### Présentation et texture

Il faut choisir de donner des morceaux ou du mixé suivant les possibilités masticatoires. Toute difficulté réelle de mastication (pas de mouvement de diduction de la langue) doit faire choisir une alimentation mixée qui peut être variée et présentée avec goût. De même, les entrées peuvent être remplacées par des jus de légumes. Ce choix n'est pas arbitraire et se discute avec le sujet (chaque fois que possible), la famille et l'équipe qui le suit.

## 4.7 Les troubles respiratoires

La respiration maintient un taux d'oxygène (O<sub>2</sub>) dans le sang suffisant pour répondre aux besoins des cellules de l'organisme qui en consomment pour fonctionner.

Elle comprend la ventilation (inspiration, expiration) assurée par la pompe respiratoire (muscles respiratoires, thorax, rachis), et les échanges gazeux entre le gaz carbonique (CO<sub>2</sub>) et l'oxygène (O<sub>2</sub>).

Ces échanges gazeux ont lieu dans les alvéoles pulmonaires entre l'air et le sang (hématose) et assurent l'oxygénation du sang et son épuration en CO<sub>2</sub>.

Dans les maladies neuromusculaires, l'affaiblissement progressif des muscles respiratoires ou un défaut de leur commande diminue la qualité de la respiration : une assistance ventilatoire peut devenir nécessaire.

La ventilation non invasive (VNI) est proposée en premier lieu lorsque des signes d'insuffisance respiratoire nocturne apparaissent.

Les mouvements d'inspiration et d'expiration (mouvements de ventilation) étant plus faibles, les volumes d'air entrant dans les poumons et rejoignant les alvéoles pulmonaires sont aussi plus faibles : on parle d'hypoventilation alvéolaire et de syndrome restrictif.

Dans les maladies neuromusculaires, affaiblissement progressif des muscles respiratoires ou défaut de leur commande = ↘ de la qualité de la respiration

L'hypoventilation alvéolaire diminue les échanges gazeux avec comme conséquences : le taux de CO<sub>2</sub> dans le sang ↗ (hypercapnie) et le taux d'O<sub>2</sub> dans le sang ↘ (hypoxie).

Lorsque ce déséquilibre est faible, l'organisme peut le compenser seul.

Plus il s'accroît et plus cela est difficile. La personne est en **insuffisance respiratoire**.

Elle se fatigue, ses fonctions vitales sont moins performantes, le cœur en particulier s'affaiblit.

Dans les maladies neuromusculaires, les premiers signes de l'insuffisance respiratoire apparaissent la nuit.

Si le taux de CO<sub>2</sub> sanguin augmente trop la nuit, on parle d'hypercapnie nocturne.

La personne se plaint de fatigue importante, de maux de tête au réveil et elle somnole dans la journée...

La faiblesse des muscles expiratoires (abdominaux, intercostaux) diminue la capacité à tousser.

Le risque d'encombrement des voies respiratoires par des sécrétions bronchiques (encombrement bronchique) augmente et empêche plus ou moins l'accès de l'air aux alvéoles pulmonaires et diminue la qualité de la respiration.

La ventilation mécanique assistée compense l'insuffisance respiratoire.

La ventilation mécanique assistée consiste à insuffler (pousser) de l'air dans les poumons de la personne à un rythme déterminé, grâce à un ventilateur (appelé aussi respirateur).

L'apport de volumes d'air améliore les échanges gazeux dans les poumons et permet de retrouver un taux d'O<sub>2</sub> normal dans le sang.

Dans les maladies neuromusculaires, les signes d'insuffisance respiratoire peuvent n'apparaître que très tardivement car la personne bouge peu et compense longtemps son déficit ventilatoire.

Des signes doivent néanmoins éveiller l'attention :

- les encombrements bronchiques à répétition peuvent signaler que les mouvements respiratoires trop faibles ne suffisent pas à bien drainer les sécrétions bronchiques ;
- maux de tête au réveil ;
- somnolence dans la journée ;
- fatigue à l'effort, somnolence après les repas ;
- sueur, transpiration importante au réveil sur le visage et le corps ;
- agressivité, humeur grincheuse ;
- cyanose, ongles bleus sont, quant à eux, des signes tardifs de l'hypoxie : il y a urgence !

On parle de ventilation non invasive (VNI) lorsque l'élément qui relie la personne au ventilateur (l'interface) est un masque (buccal, nasal, bucco-nasal) ou une pipette buccale.

La VNI est le mode de ventilation proposé en premier lieu, car il est moins contraignant que la ventilation invasive par trachéotomie tout en étant très efficace.

La ventilation est proposée lorsque les premiers signes d'insuffisance respiratoire se manifestent et qu'ils sont confirmés par les examens médicaux : diminution importante de la capacité vitale (mesure du volume d'air mobilisé volontairement entre une inspiration et une expiration forcées) et taux de CO<sub>2</sub> trop élevé dans le sang (hypercapnie, pression artérielle en CO<sub>2</sub>, PaCO<sub>2</sub>, supérieure à 45 mm Hg)

La mise en place de la ventilation ne peut se faire qu'avec le consentement éclairé écrit de la personne concernée ou du responsable légal.

Du reste, elle se passe toujours mieux si la personne et sa famille adhèrent à la démarche, ont bien compris ses avantages et ses inconvénients, et se sentent soutenues par l'équipe médicale, en particulier si des difficultés apparaissent.

#### 4.7.1 Origines de l'insuffisance respiratoire

Selon l'origine du dysfonctionnement, on distingue trois grandes catégories d'insuffisance respiratoire :

- **les syndromes obstructifs** (bronchite chronique, asthme, mucoviscidose...) : anomalies du diffuseur gazeux qui se traduisent par une difficulté d'écoulement de l'air dans les voies aériennes et de diffusion de l'oxygène dans le sang.
- **les syndromes restrictifs (affection neuromusculaires, cyphoscolioses...)** : anomalies de la pompe respiratoire qui entraînent une réduction des volumes d'air mobilisés, donc une difficulté d'évacuation du gaz carbonique.
- **les syndromes mixtes** : combinaisons de troubles obstructifs et restrictifs (exemple : encombrement bronchique dans les maladies neuromusculaires).

Dans le cadre des handicaps moteurs, l'insuffisance respiratoire est de type restrictif (ou mixte en cas de complications).

#### 4.7.2 Causes d'insuffisance respiratoire liée aux déficiences motrices

- La faiblesse des muscles respiratoires (cause principale dans les maladies neuromusculaires)
- Les déformations du rachis conséquence de l'hypotonie du tronc
- Les troubles de la croissance pulmonaire et thoracique (dans les affections neuromusculaires infantiles)
- Des troubles de la commande respiratoire et cardiaque, liés à une atteinte du tronc cérébral, siège des centres respiratoires
- des facteurs limitant les possibilités de compensation (port d'un appareillage mal adapté, sommeil...);
- des facteurs augmentant les dépenses énergétiques (intervention chirurgicale, infection...);
- des facteurs gênant l'écoulement de l'air et la diffusion des gaz (surinfection bronchique, troubles de déglutition...).

S'il n'y a pas de prise en charge : cycle auto-aggravant.

La faiblesse musculaire entraîne une réduction d'amplitude des mouvements qui conduit à une baisse de la compliance (souplesse) thoracique et pulmonaire. Donc, une surcharge de travail pour les muscles respiratoires avec aggravation de l'état fonctionnel du patient.

Lorsque le syndrome restrictif est important, l'hypoventilation alvéolaire aggrave le déficit, perturbe le contrôle respiratoire et retentit sur la fonction cardiaque droite (hypertension artérielle pulmonaire).

Ceci est d'autant plus grave que dans certaines maladies (Duchenne, Becker, Steinert...), il existe déjà une altération de la fonction cardiaque.

→ Risque de décompensation (détresse respiratoire aigüe et risque de mort)

#### 4.7.3 Prise en charge de l'insuffisance respiratoire

**Les respirateurs** utilisés sont des respirateurs de domicile, compacts, légers, souvent dotés de batteries, qui peuvent être installés sur un fauteuil roulant.

Ces machines sont destinées à insuffler un volume d'air défini, à une fréquence fixe, dans les poumons du patient, au travers du nez, de la bouche ou d'une canule de trachéostomie.

**L'adjonction d'oxygène** ne se justifie que lorsqu'il existe des troubles obstructifs, par exemple à l'occasion d'un encombrement bronchique important.

En fonction de l'état respiratoire du patient, **la durée quotidienne de ventilation** mécanique s'étend de quelques heures par jour à 24h/24.

La durée prescrite est celle nécessaire et suffisante pour maintenir les gaz du sang normaux en permanence. Lorsque la ventilation mécanique est intermittente, elle est pratiquée aux moments où les muscles respiratoires sont en situation difficile, en général au cours du sommeil et après les repas.

**Les professionnels de soins** assurent la continuité médicale :

**L'infirmière** intervient quotidiennement pour les soins.

**Le kinésithérapeute** intervient pour la prise en charge respiratoire et orthopédique. Lors des encombrements bronchiques, il peut venir tous les jours pour désencombrer la personne.

**Le médecin traitant** peut être sollicité dès le moindre doute.

**Les autres professionnels paramédicaux : ergothérapeute, éducateur, orthopédagogue** sont aussi des interlocuteurs sur lesquels s'appuyer au quotidien.

Le désencombrement bronchique sert à dégager les voies respiratoires des sécrétions bronchiques.

Il doit être associé à la VNI.

Il comprend le drainage bronchique qui fait remonter les sécrétions vers les voies aériennes supérieures et la toux assistée qui permet d'éliminer ces sécrétions en aidant la personne à tousser.

Il est pratiqué en période d'encombrement bronchique par le kinésithérapeute mais aussi en prévention, pour éviter les encombrements répétés.

Lorsque l'autonomie respiratoire de la personne est importante, l'alimentation se fait normalement.

Lorsque la maladie évolue, l'augmentation du temps de ventilation et les problèmes de déglutition peuvent retentir sur l'alimentation.

En effet, selon l'interface choisie, la personne ne peut pas toujours être ventilée pendant qu'elle mange, ce qui l'oblige à "choisir" entre manger et être ventilée.

Par ailleurs, elle est aussi plus fatiguée.

Son état nutritionnel peut vite devenir précaire.

Des conseils nutritionnels peuvent être donnés par une diététicienne : par exemple, des textures adaptées facilitent l'alimentation sans négliger l'équilibre alimentaire et le goût.

Il existe aussi des suppléments nutritionnels si nécessaire.

Il faut aussi penser à boire régulièrement : cela permet de fluidifier les sécrétions bronchiques.

## 4.8 La douleur

La douleur est une perception à la fois *objective et subjective*. Elle est le résultat du traitement d'une information douloureuse par le système nerveux, qui intègre des composantes *sensorielles, affectives, émotionnelles, comportementales*, propres à chacun. Sa perception est donc *singulière* : seul celui qui décrit sa douleur sait ce qu'il éprouve.

### 4.8.1 Plusieurs origines

#### Les douleurs par excès de nociception

Elles sont les plus fréquentes, dues à des *lésions des tissus externes ou internes* (sans lésion du système nerveux).

= douleurs mécaniques (dues à un coup, une coupure, une brûlure, au frottement aux points d'appui...), infectieuses ou inflammatoires (mal de ventre, douleurs articulaires, osseuses, épaules qui tirent, rhumatismes,...)...

#### Les douleurs neuropathiques ou neurogènes

Elles sont dues à des lésions du système nerveux lui-même, périphérique ou central. Elles peuvent être *continues* (fourmillements, sensation de brûlure, de broiement...) ou *soudaines* (douleur fulgurante de type décharge électrique, coup de poignard...) et sont une cause fréquente de douleur chronique.

#### Les douleurs psychogènes

Ces manifestations douloureuses expriment une maladie du psychisme (hystérie, hypochondrie...) ou de l'humeur (dépression profonde...).

Evoquées dans un contexte précis, incluant l'absence de lésion et une analyse d'ordre psychiatrique.

### 4.8.2 Douleur aiguë / douleur chronique

La **douleur aiguë** est une douleur *transitoire* (même si elle peut être intense), d'apparition *récente*, qui finit par céder si on en supprime la cause ou si on la traite.

C'est une douleur *utile* : elle nous permet de réagir pour préserver notre intégrité physique, en évitant ce qui l'a occasionnée.

La **douleur chronique** est une douleur, *intermittente ou continue*, qui persiste au-delà de 3 à 6 mois.

Elles peuvent continuer à évoluer alors que la lésion d'origine a disparu : c'est en partie ce qui les rend si difficiles à traiter.

En effet, dès qu'une douleur s'installe dans le temps, le système de perception de la douleur au niveau du cerveau s'adapte : il a tendance à entretenir la perception douloureuse.

Si on a réellement mal, la douleur perçue ne traduit pas forcément ce qui se passe au niveau physiologique.

Une douleur qui dure longtemps entraîne :

- des *modifications physiques* (contractures musculaires, troubles somatiques, fatigue, manque d'énergie...)
- des *changements du comportement et de l'humeur* (inquiétude, stress, découragement, repli sur soi, isolement, modification de ce que l'on pense de cette douleur...).
- Ces modifications ont tendance à renforcer et à entretenir la douleur, qui devient alors une maladie en soi.
- La douleur chronique est inutile et doit donc être traitée par une approche globale.

#### 4.8.3 La douleur est propre à chacun

Le seuil physiologique de perception d'une douleur est très proche d'une personne à l'autre. Pourtant, la perception de la douleur varie d'une personne à l'autre car elle intègre des composantes *sensorielles, émotionnelles, cognitives et comportementales* (la douleur est multidimensionnelle).

- **Ce que l'on sent** (composante sensorielle)
- **Ce que l'on ressent** (composante émotionnelle)
- **Ce que l'on pense de sa douleur, consciemment ou inconsciemment** (composante cognitive)
- **Ce que l'on fait** (composante comportementale)

La douleur est aujourd'hui mieux prise en compte. On *ose l'exprimer* davantage, même si des réticences à le faire persistent encore, comme c'est parfois le cas dans les maladies neuromusculaires.

Une fois la *douleur repérée*, *évaluer son intensité et ses caractéristiques* permet de proposer les traitements adéquats et d'éviter qu'elle ne se transforme peu à peu en douleur chronique, plus compliquée à soulager.

La douleur doit être évaluée systématiquement avant toute décision thérapeutique.

L'équipe médicale doit en *identifier et en mesurer les caractéristiques* (type de douleur, localisation, ancienneté, durée, rythme répétitif ou aléatoire, facteurs déclenchant et de soulagement, intensité, répercussions psychologiques...).

Les causes doivent être clairement identifiées.

Les douleurs liées aux soins et à la prise en charge dans les maladies neuromusculaires sont fréquentes comme les actes médicaux (prélèvements sanguins répétés...), les soins d'hygiène et de confort, les mobilisations, les séances de rééducation en kinésithérapie...

Ces douleurs ne doivent pas être négligées, en particulier à cause de leur récurrence possible, source d'appréhension.

Les signaler dès qu'elles apparaissent permet d'adapter la manière de faire et de proposer des mesures antalgiques en prévention ou en traitement.

#### 4.8.4 Evaluation de la douleur

L'évaluation de la douleur est régulière au cours d'un traitement.

L'évaluation de la *douleur aiguë* est le plus souvent basée sur la détermination de son *intensité* à l'aide des échelles d'évaluation, sur la recherche d'une cause et sur l'appréciation de l'effet des traitements.

La *douleur chronique*, quant à elle, est évaluée de manière *plus globale* en tenant compte des paramètres qui pourraient modifier sa perception et son intensité.

- Si la personne **peut évaluer seule** sa douleur, les soignants utilisent des échelles d'autoévaluation.
- Si la personne **ne peut pas évaluer seule** sa douleur, les médecins utilisent des échelles d'hétéroévaluation.

Un observateur extérieur évalue l'intensité de la douleur et/ou les répercussions de la douleur sur la personne (plainte, gémissement, plissement du front, crispation du visage, attitude antalgique, mouvements précautionneux...).

Plusieurs échelles sont utilisées chez l'enfant en fonction de l'âge. Chez l'enfant de moins de 4/5 ans et chez les enfants plus jeunes, la douleur est évaluée par les soignants (hétéroévaluation).

Différentes échelles sont basées sur l'observation : visage, corps, relation avec le soignant, la possibilité de reconforter l'enfant, les plaintes verbales, les mouvements du corps, des mains, des jambes...

## Échelle des visages douloureux.

À partir de 3-4 ans, l'enfant peut dire lui-même s'il a mal en choisissant entre 3 propositions (un peu/beaucoup/très mal).

On peut utiliser aussi l'échelle des visages douloureux.

Cette échelle nécessite que le médecin utilise une consigne très précise : "Ces visages montrent combien on peut avoir mal. Ce visage (à gauche) montre quelqu'un qui n'a pas mal du tout.

Ces visages (on les montre de gauche à droite, un à un) montrent quelqu'un qui a de plus en plus mal, jusqu'à celui-ci (on montre celui de droite) qui montre quelqu'un qui a très très mal.

Montre-moi le visage qui montre combien tu as mal en ce moment".

### 4.8.5 Dans les maladies neuromusculaires

Les douleurs les plus fréquentes sont d'origine *mécanique, inflammatoire, ou neuropathique*.

*L'inflammation du muscle* peut être source de douleur, tout comme *sa destruction progressive* ou encore *son incapacité à se décontracter*.

Chez un grand nombre de patients, on retrouve des douleurs aiguës ou chroniques, plus fréquemment *localisées au niveau du rachis, des membres inférieurs et supérieurs, des épaules, du bas du dos (lombaires, sacrum)*.

Les études réalisées auprès *d'adultes* atteints de maladies neuromusculaires montrent que la douleur touche entre la *moitié et les trois quarts* d'entre eux.

Chez *l'enfant*, c'est la *moitié* d'entre eux qui se plaint de douleurs, voire la totalité pour certaines maladies comme la dystrophie musculaire de Duchenne lorsque l'enfant marche encore.

### 4.8.6 Les causes de douleur

- **La maladie elle-même** provoque des douleurs. Par exemple, l'atteinte des nerfs moteurs et sensitifs dans la maladie de Charcot-Marie-Tooth peut induire des douleurs de type neuropathique.

La dégénérescence musculaire et les rétractions peuvent provoquer des douleurs du muscle lui-même (douleurs myofasciales).

- **Le déficit musculaire** et ses conséquences musculaires et articulaires peuvent entraîner une sollicitation excessive de certains muscles, entraînant des douleurs localisées à certaines régions du corps.

Le déficit musculaire favorise aussi l'installation de mauvaises postures à l'origine de déformations articulaires (luxation de hanche...).

- **L'immobilité** provoque des douleurs d'appui, des douleurs des articulations ou des muscles rétractés...
- **L'ostéoporose**, favorisée par la faible mobilité, provoque des douleurs osseuses qui peuvent se renforcer lors des mobilisations actives ou passives.
- **Les soins** peuvent être source de douleurs : douleurs post-opératoires, douleurs liées aux postures utilisées pour lutter contre les rétractions lors des séances de kinésithérapie, douleurs aux points d'appui des appareillages sur la peau...

#### 4.8.7 Les facteurs qui augmentent la douleur

La marche, la station debout prolongée et les tâches répétitives peuvent augmenter les douleurs, tout comme les transferts, qui peuvent les déclencher ou les majorer.

Les aides techniques mal adaptées ou mal utilisées, peuvent entraîner des douleurs. Par exemple, l'utilisation du lève-personne nécessite de bien y positionner la personne et de la soulever sans lui faire mal, ce qui n'est pas toujours respecté.

De même, une mauvaise installation sur le fauteuil roulant favorise les douleurs d'appui et les douleurs articulaires.

D'où l'intérêt d'un positionnement au fauteuil adapté et réfléchi avec des professionnels.

#### 4.8.8 Les traitements

##### 4.8.8.1 Prévenir la douleur

Les points d'appui ou de frottement cutanés, les mauvaises positions, les efforts musculaires importants et/ou prolongés sont autant de sources de douleur qui peuvent être évitées.

Certaines douleurs qui surviennent pendant les soins (piqûres, soins d'hygiène...) ou la rééducation (kinésithérapie...), peuvent être prévenues et soulagées par l'administration d'antalgiques avant les séances, ou par l'utilisation d'autres méthodes telles que les massages.

##### 4.8.8.2 Les traitements médicamenteux antalgiques

Ils sont classés en 3 paliers.

- Palier 1 : Ce sont des *antalgiques courants* comme l'aspirine, paracétamol, anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS, qui ne contiennent pas de dérivés de la cortisone). Ces médicaments sont en vente libre mais leur utilisation au long cours ne doit pas être banalisée : des *effets secondaires* existent (gastrite, ulcère...), même s'il n'y a pas d'accoutumance.

-Palier 2 : Ce sont les *opioïdes faibles* : la codéine, le tramadol, l'opium... Ils agissent sur les *douleurs d'intensité moyenne*. Associés au paracétamol, ils sont plus efficaces. Certains de leurs *effets indésirables* (nausée, constipation, somnolence...) sont prévenus par une prise en charge adaptée.

- Palier 3 : ce sont les *opioïdes forts*. La morphine agit au niveau de la moelle épinière, du cerveau et de la périphérie. Elle peut être administrée par voie orale, intraveineuse, ou localement (péridurale lors d'intervention chirurgicale ou d'accouchement).

L'auto-analgésie contrôlée est utilisée dans les douleurs aiguës : on *déclenche soi-même l'injection* de morphine, grâce à une pompe (un seuil limite est fixé).

Les opioïdes forts (morphine) sont des *médicaments puissants* prescrits dans un cadre réglementaire rigoureux. Aux doses utilisées, il n'y a le plus souvent, ni accoutumance, ni dépendance à la morphine.

#### 4.8.8.3 La neurostimulation des nerfs périphériques

La stimulation électrique transcutanée des nerfs (TENS), permet de bloquer une sensation douloureuse neuropathique, en fabriquant des messages nerveux qui l'inhibent.

#### 4.8.8.4 La stimulation médullaire

Se fait directement au niveau de la moelle épinière.

#### 4.8.8.5 Les techniques chirurgicales

#### 4.8.8.6 Les approches non médicamenteuses

Les thérapies manuelles, l'acupuncture, les massages et la balnéothérapie avec un bain chaud, le massage, les techniques de relâchement musculaire et de gestion du stress comme la relaxation, la sophrologie, l'hypnose, la prise en charge psychologique...

### 4.9 **Le diabète**

Le diabète est une maladie chronique qui apparaît lorsque le pancréas ne produit pas suffisamment d'insuline ou que l'organisme n'utilise pas correctement l'insuline qu'il produit. L'insuline est une hormone qui régule la concentration de sucre dans le sang. L'hyperglycémie, ou concentration sanguine élevée de sucre, est un effet fréquent du diabète non contrôlé qui conduit avec le temps à des atteintes graves de nombreux systèmes organiques et plus particulièrement des nerfs et des vaisseaux sanguins.

#### 4.9.1 Diabète de type 1

Le diabète de type 1 (précédemment connu sous le nom de diabète insulino-dépendant ou juvénile) est caractérisé par une production insuffisante d'insuline et exige une administration quotidienne de cette dernière. La cause de diabète de type 1 n'est pas connue, et en l'état des connaissances actuelles, il n'est pas évitable:

Les symptômes sont les suivants: excrétion excessive d'urine (polyurie), sensation de soif (polydipsie), faim constante, perte de poids, altération de la vision et fatigue. Ces symptômes peuvent apparaître brutalement.

#### 4.9.2 Diabète de type 2

Le diabète de type 2 (précédemment appelé diabète non insulino-dépendant ou diabète de la maturité) résulte d'une mauvaise utilisation de l'insuline par l'organisme. Le diabète de type 2 représente 90% des diabètes rencontrés dans le monde. Il est en grande partie le résultat d'une surcharge pondérale et de la sédentarité.

Ses symptômes peuvent être les mêmes que ceux du diabète de type 1 mais sont souvent moins marqués. De ce fait, la maladie peut être diagnostiquée plusieurs années après son apparition, une fois les complications déjà présentes.

Récemment encore, ce type de diabète n'était observé que chez l'adulte mais on le trouve désormais aussi chez l'enfant.

Le **surpoids**, l'**obésité** et le **manque d'activité physique** sont la cause révélatrice du diabète de type 2 chez des sujets génétiquement prédisposés.

Deux anomalies sont responsables de l'hyperglycémie :

- Soit le pancréas fabrique toujours de l'insuline mais pas assez, par rapport à la glycémie : c'est l'**insulinopénie**.
- Soit cette insuline agit mal, on parle alors d'**insulinorésistance**.

#### 4.9.3 Diabète gestationnel

Le diabète gestationnel est une hyperglycémie apparue ou décelée pour la première fois pendant la grossesse.

Les symptômes du diabète gestationnel sont les mêmes que ceux du diabète de type 2. Il est très souvent diagnostiqué au cours du dépistage prénatal et non pas suite à des symptômes.

#### 4.9.4 Altération de la tolérance au glucose et de la glycémie à jeun

L'altération de la tolérance au glucose et de la glycémie à jeun sont des affections intermédiaires qui font la transition entre normalité et diabète. Les personnes qui en sont atteintes sont exposées à un risque élevé d'évolution vers un diabète de type 2, même si ce dernier n'est pas inévitable.

#### 4.9.5 Quelles sont les conséquences habituelles du diabète

Avec le temps, le diabète peut endommager le cœur, les vaisseaux sanguins, les yeux, les reins et les nerfs.

- Le diabète augmente le risque de cardiopathie et d'accident vasculaire cérébral. 50% des diabétiques meurent d'une maladie cardio-vasculaire (principalement cardiopathie et accident vasculaire cérébral).
- Associée à une diminution du débit sanguin, la neuropathie qui touche les pieds augmente la probabilité d'apparition d'ulcères des pieds, d'infection et, au bout du compte, d'amputation des membres.
- La rétinopathie diabétique est une cause importante de cécité et survient par suite des lésions des petits vaisseaux sanguins de la rétine qui s'accumulent avec le temps. Un pour cent de la cécité dans le monde peut être attribuée au diabète.
- Le diabète figure parmi les principales causes d'insuffisance rénale.
- Le risque général de décès chez les diabétiques est au minimum deux fois plus important que chez leurs pairs qui n'ont pas de diabète.

#### 4.9.6 Comment réduire la charge de morbidité du diabète

Les mesures ci-dessous devraient être accompagnées d'un régime alimentaire sain, de la pratique régulière d'une activité physique, du maintien d'un poids normal et de l'arrêt du tabac.

#### 4.9.7 Prévention

On a montré que des mesures simples modifiant le mode de vie pouvaient être efficaces pour prévenir ou retarder le diabète de type 2. Pour prévenir ce diabète et ses complications, les gens doivent:

- parvenir à un poids corporel normal et le maintenir;
- faire de l'exercice physique – au moins 30 minutes par jour d'un exercice régulier d'intensité modérée. Une activité physique plus intense est nécessaire pour perdre du poids;
- avoir un régime alimentaire sain composé de trois à cinq fruits et légumes par jour et réduire l'apport en sucre et en graisses saturées;
- arrêter le tabac – la cigarette augmente le risque de maladie cardio-vasculaire.

#### 4.9.8 Diagnostic et traitement

On peut poser un diagnostic précoce à l'aide d'un test sanguin relativement peu coûteux.

Le traitement du diabète impose l'abaissement de la glycémie et la réduction des autres facteurs de risque de lésion des vaisseaux sanguins. L'arrêt du tabac est également important pour éviter les complications.

Les interventions économiques et réalisables dans les pays en développement sont les suivantes:

- contrôle de la glycémie modérée. Les personnes atteintes de diabète de type 1 ont besoin d'insuline; celles atteintes de diabète de type 2 peuvent être traitées par une médication par voie orale, mais peuvent également avoir besoin d'insuline;
- contrôle de la tension artérielle;
- soin des pieds.

Les autres interventions économiques comprennent:

- le dépistage de la rétinopathie (qui provoque la cécité);
- le contrôle des lipides sanguins (afin de réguler les concentrations de cholestérol);
- le dépistage des premiers signes d'une maladie rénale liée au diabète.

#### 4.9.9 Hérédité

Le **poids de l'hérédité** diffère selon qu'il s'agit du diabète de type 1 ou du diabète de type 2.

Lorsque l'un des deux parents est diabétique de type 2, le **risque de transmission à la descendance** est de l'ordre de 40 % et si les deux parents sont atteints, **le risque grimpe à 70%**.

Il n'est que de 5 % dans le diabète de type 1, plus précisément 6 % si le père est diabétique, 2-3 % si c'est la mère (mais **30 % si les deux parents le sont**).

Il est donc utile de se construire un **arbre généalogique** pour repérer les personnes de sa famille qui sont diabétiques et connaître son **patrimoine génétique**.