

Reçu le :
15 septembre 2009
Accepté le :
21 février 2010
Disponible en ligne
1 avril 2010

Traitement des dystonies de l'enfant

Treatment of childhood dystonia

A. Roubertie^{a,b,h*}, E. Roze^{c,d,h}, N. Bahi-Buisson^{e,f,h}, C. Payet^a, B. Echenne^a,
D. Doummar^{g,h}

^a Service de neuropédiatrie, CHU de Montpellier, hôpital Gui-de-Chauliac, 80, avenue Fliche, 34295 Montpellier cedex 5, France

^b Inserm U827, institut universitaire de recherche clinique, 34095 Montpellier cedex 5, France

^c Service de neurologie, hôpital Pitié-Salpêtrière, 75013 Paris cedex 13, France

^d UMRS 952, Inserm, UMR 7224, CNRS, université Pierre-et-Marie-Curie-Paris-6, 75005 Paris, France

^e Service de neurologie pédiatrique, hôpital Necker-Enfants-Malades, université Paris-Descartes, AP-HP, 75015 Paris cedex 15, France

^f Inserm U663, université Paris-Descartes, 75015 Paris, France

^g Service de neuropédiatrie, hôpital Armand-Trousseau, AP-HP, 75012 Paris cedex 12, France

^h Commission mouvements anormaux de la société française de neurologie pédiatrique

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Summary

Dystonia is not uncommon in childhood, but is clinically very heterogeneous. Therefore, introduction and follow-up of the treatment of dystonia in children are often a challenge for the physicians. Progresses in functional neurosurgery have open new fields in the treatment of dystonia in children, but it should be managed by a multidisciplinary team. This paper reviews the various therapeutic options available for childhood-onset dystonia, with a specific attention to dosage and side effects of the drugs regarding pediatric population according to the data of the literature. The rational strategy for therapeutic management of the various types of childhood dystonia is discussed.

© 2010 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Résumé

La dystonie est un mouvement anormal relativement fréquent chez l'enfant. Son expression clinique est très variée et le praticien est souvent confronté à des difficultés de mise en œuvre et de suivi du traitement. Les progrès de la neurochirurgie fonctionnelle ont ouvert de nouvelles perspectives. Ce traitement chirurgical doit cependant s'intégrer dans une stratégie rationnelle et implique une approche collégiale et multidisciplinaire de la prise en charge. Notre objectif est d'analyser les données de la littérature sur les traitements médicaux et chirurgicaux des syndromes dystoniques chez l'enfant et de discuter de manière critique les stratégies thérapeutiques adaptées à ce terrain. © 2010 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Dystonie, Neurochirurgie

1. Introduction

La dystonie est un mouvement anormal défini comme une contraction musculaire tonique, involontaire et soutenue, entraînant des mouvements répétitifs de torsion ou des postures anormales. La dystonie comme symptôme peut s'intégrer à une grande variété de pathologies de l'enfant ; ainsi, les syndromes dystoniques sont classés en 2 groupes étiologiques :

- les dystonies primaires, autosomiques dominantes, ou relevant d'autres causes génétiques (la plus fréquente parmi celles débutant chez l'enfant étant la dystonie DYT1) ;
- les dystonies secondaires, comprenant les dystonies-plus (dystonies dopa-sensibles, dystonie myoclonique DYT11 ou non DYT11), les maladies hérédo-dégénératives ou métaboliques et les dystonies acquises (post anoxiques, tumorales) [1]. Les dystonies de l'enfant correspondent donc à des situations cliniques très variées de par [1,2] :
- leur sémiologie clinique : grands mouvements de torsion, ou postures anormales fixées ; dystonie survenant lors de la réalisation d'une tâche précise (dystonie de fonction, comme la crampe de l'écrivain), ou dystonie impliquant un groupe

* Auteur correspondant.
e-mail : a-roubertie@chu-montpellier.fr

musculaire survenant quel que soit le mouvement volontaire tenté ou dystonie au repos ;

- leur topographie : de l'atteinte focale limitée à un varus du pied à la marche à l'atteinte généralisée ;
- leurs conséquences fonctionnelles dans le quotidien des patients : de la gêne très modérée jusqu'à l'état grabataire, et de l'absence de douleurs aux contractures musculaires très douloureuses ;
- leur profil évolutif : certains patients présentent une dystonie qui peut rester focale, d'autres ont une dystonie isolée mais dont la distribution va s'étendre, enfin d'autres ont une pathologie hérédodégénérative, avec extension et aggravation possible de la dystonie et éventuels autres signes neurologiques ou extraneurologiques pouvant s'associer à la dystonie.

Rarement, les dystonies de l'enfant s'intègrent dans le cadre d'une pathologie accessible à un traitement spécifique ou à un régime alimentaire particulier : ces situations exceptionnelles doivent être rapidement identifiées afin que le traitement spécifique soit mis en place (maladie de Wilson, déficit de synthèse ou de transport de la créatine, anomalie du transport intracérébral de glucose (mutations *GLUT1*), aciduries organiques, maladie des ganglions de la base sensible à la biotine) [2,3]. Dans la grande majorité des cas, le traitement des syndromes dystoniques de l'enfant est symptomatique. Les objectifs théoriques de ce traitement sont à définir de façon précise, au cas par cas avec l'enfant et sa famille, avant de débiter le traitement. Il peut s'agir d'améliorer les capacités fonctionnelles, de limiter la gêne sociale liée aux mouvements, de favoriser les soins ou la prise en charge quotidienne par l'entourage et les soignants ou encore d'atténuer les douleurs associées. Ce traitement peut être médical, ou chirurgical.

L'objectif de cette mise au point est d'évoquer les différentes modalités thérapeutiques dans une première partie, puis de discuter les stratégies thérapeutiques possibles.

2. Traitement médical

De nombreuses substances pharmacologiques peuvent être utilisées chez les patients dystoniques, comme cela a été montré dans une étude réalisées chez 19 patients atteints de dystonie primitive DYT1 ou non DYT1 [4]. L'analyse rétrospective des dossiers médicaux de ces patients adressés entre 1997 et 2000 pour évaluation préchirurgicale a montré le large éventail des substances pharmacologiques utilisées : sur une période de suivi de 18 mois à 21 ans, 31 substances pharmacologiques correspondant à 12 groupes thérapeutiques avaient été prescrites (tableau I). Chaque patient avait reçu entre 2 et 11 molécules différentes. Néanmoins, l'évaluation de l'efficacité des traitements est problématique, et l'interprétation des données de la littérature sur le critère d'efficacité est délicate, pour de multiples raisons soulignées par Jankovic [3] :

Tableau I

Analyse rétrospective du traitement pharmacologique reçu par 19 patients atteints de dystonie primaire ayant débuté dans l'enfance.

| Traitement | Nombre de patients (nombre total de patients : 19) |
|---|--|
| l-dopa | 19 |
| Benzodiazépine | 16 |
| Anticholinergiques | 19 |
| Baclofène | 13 |
| Tétrabénazine | 7 |
| Piracétam | 4 |
| Agonistes dopaminergiques | 4 |
| Neuroleptiques classiques | 4 |
| Neuroleptiques atypiques | 2 |
| Myorelaxants | 3 |
| Antiépileptiques (valproate de sodium, vigabatrin, carbamazépine, phénytoïne) | 9 |
| Gabapentin | 1 |

Ces patients étaient adressés par des centres différents pour évaluation pré-chirurgicale. 12 patients DYT1, 7 non DYT1 âge moyen de début de la maladie : 7 ans 2 mois ; âge moyen à la généralisation de l'atteinte : 9 ans ; durée moyenne du suivi : 6 ans (18 mois–21 ans).

- difficulté d'évaluation des dystonies et de leur retentissement fonctionnel, l'utilisation d'échelles de référence étant indispensable pour pouvoir comparer les études (l'échelle la plus utilisée est l'échelle de Bruke-Marsden-Fahn (Echelle BMF), bien que peu adaptée aux dystonies symptomatiques et très difficile à utiliser en dehors d'un centre d'expertise) ;
- diversité étiologique des syndromes dystoniques et des situations cliniques, rendant difficile la constitution de groupes homogènes de patients ;
- fluctuation des symptômes, avec phases d'amélioration ou d'aggravation spontanées interférant avec l'effet propre des substances pharmacologiques ;
- faible taille des effectifs des études, voire description de cas isolés ;
- manque de rigueur méthodologique des études, rarement prospectives et en double insu.

Le [tableau II](#) présente les molécules les plus souvent utilisées dans le traitement des dystonies de l'enfant, avec la posologie et les effets secondaires.

2.1. l-dopa

Tout enfant présentant un syndrome dystonique ou akinéto-rigide a potentiellement une dystonie dopa-sensible et doit bénéficier d'une épreuve thérapeutique à la l-dopa [3,5]. La suspicion de dystonie liée à un trouble du métabolisme de la dopamine est à confirmer par le dosage des neurotransmetteurs dans le liquide céphalorachidien (LCR) prélevé avant l'introduction de l-dopa qui ne doit actuellement plus être considéré comme un test diagnostique [6].

Les patients avec une dystonie héréditaire progressive à fluctuations diurnes (forme classique DYT5 par déficit en

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4148396>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4148396>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)