

Léo un nouveau né normal, premier enfant d'un couple non consanguin

- Hypertonie des membres
- Gesticulation spontanée des 4 membres symétrique
 - Cri clair et vigoureux
 - Ouverture des mains
- Alternance des états d'éveil
- Réflexes archaïques présents



Tiré-assis



Contact et suivi oculaire

Léo 2ème consultation médecin traitant au 2^{ème} mois

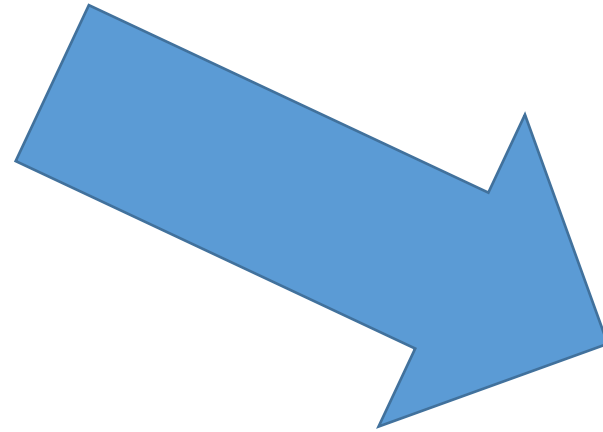
- Hypotonie axiale et périphérique massive
 - Hypo mobilité majeure
 - Ne tient pas sa tête
- Abolition des Réflexes ostéo-tendineux
 - Un contact oculaire parfait
 - Sourire réponse et gazouillis
 - Polypnée et respiration paradoxale

- A. a 9 mois (01/2017)
- Son tableau clinique :
 - Hypotonie
 - Absence de réflexe ostéo-tendineux profond
 - Hypomobilité sévère
 - Retard dans l'acquisition du contrôle de la tête et de la position assise.
 - Pas de rétraction avec plutôt une hyper extensibilité articulaire
 - Excellent développement cognitif

Informés par l'AFM de l'arrivée d'un nouveau traitement,
les parents vous demandent activement un traitement
pour éviter que leur bébé ne meurt



L'installation assise : confort, fonction et prévention orthopédique



-tous supports
-installations maison à coque sur mesure
-évolutives avec la croissance et la demande de l'environnement



Les impératifs de la station assise chez l'enfant

Head positionning

Trunk support

Stabilisation of the pelvis

Guiding the lower limbs



La position allongée : confort et prévention orthopédique



Sans rien

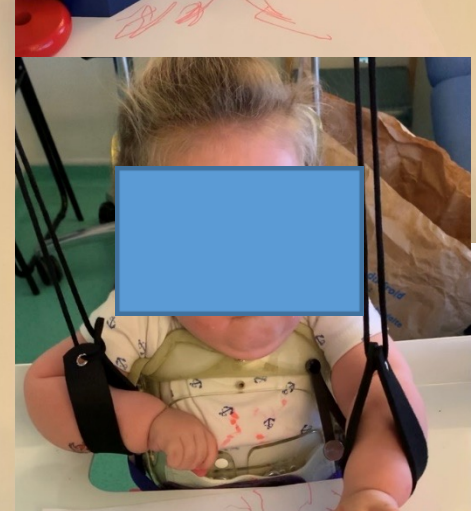
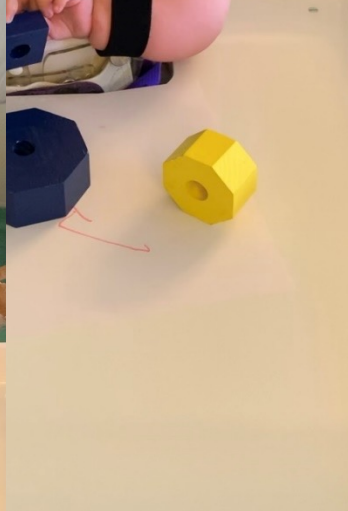
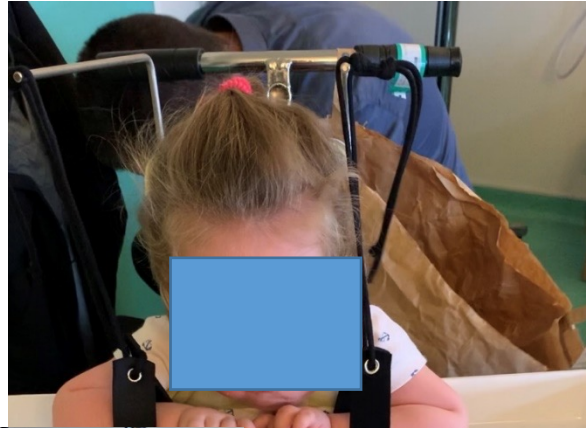


Lit mousse fait
par appareilleur

Matelas simple et corset rigide

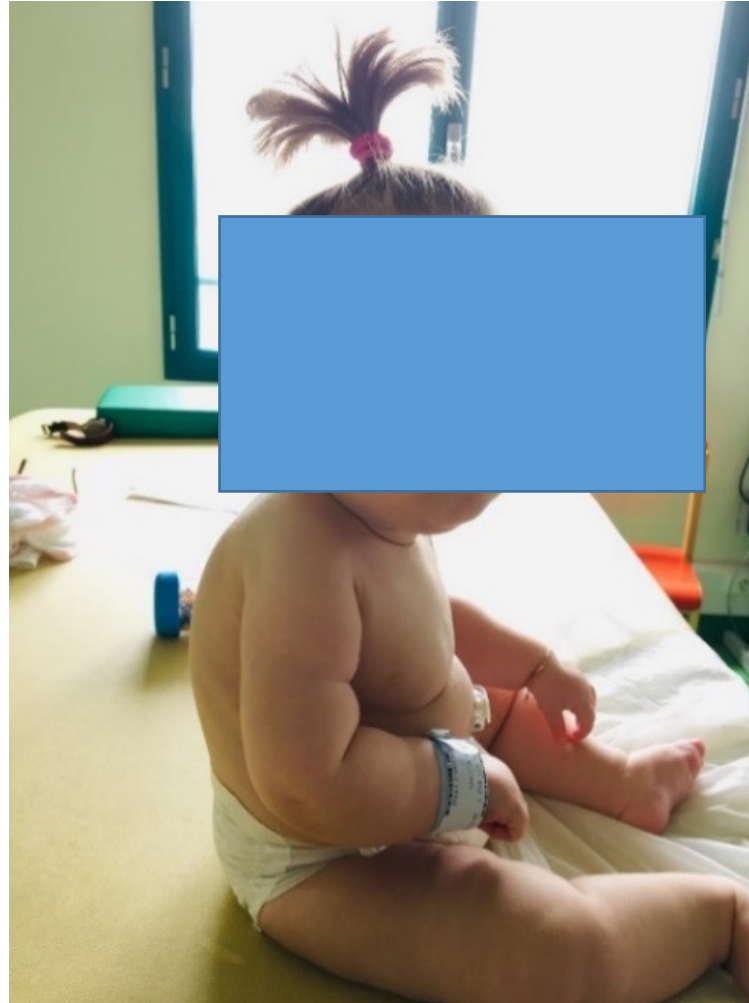


Après la position assise, favoriser l'utilisation des membres supérieurs : des suspensions maison



.....Aux aides techniques de compensation du membre supérieur

A. A maintenant 18 mois. Il est en progrès au niveau moteur avec l'acquisition de la tenue de tête et de la tenue assise mais avec une cyphose posturale haute préoccupante....



Une coque postérieure est donc réalisée sur mesure pour A. Il est verticalisé 1h par jour 5 jours par semaine

- Prévention orthopédique de la verticalisation
 - posture des hanches/genoux/cheville
 - mais **n'empêche pas la luxation de hanche**
- Favorise le transit, la digestion
- Prévention de l'ostéoporose ?
- Fonction et participation de la position verticale

Verticalisation
statique en coque

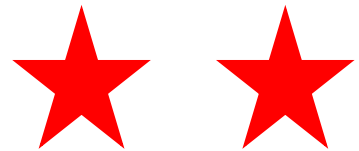


Attention

- au chaussage +/- attelles nécessaires pour stabiliser la cheville en charge
- positionner les hanches en abduction avec un contrôle de la rotation pour favoriser le recentrage des hanches



Une radiographie du membre inférieur droit F + P est réalisée



10^{ème} Question : Concernant ces radiographies, quelle(s) est(sont) la(les) proposition(s) correcte(s) ?

- <https://www.wooclap.com/TKZOJD>



<https://app.wooclap.com/events/TKZOJD/0>

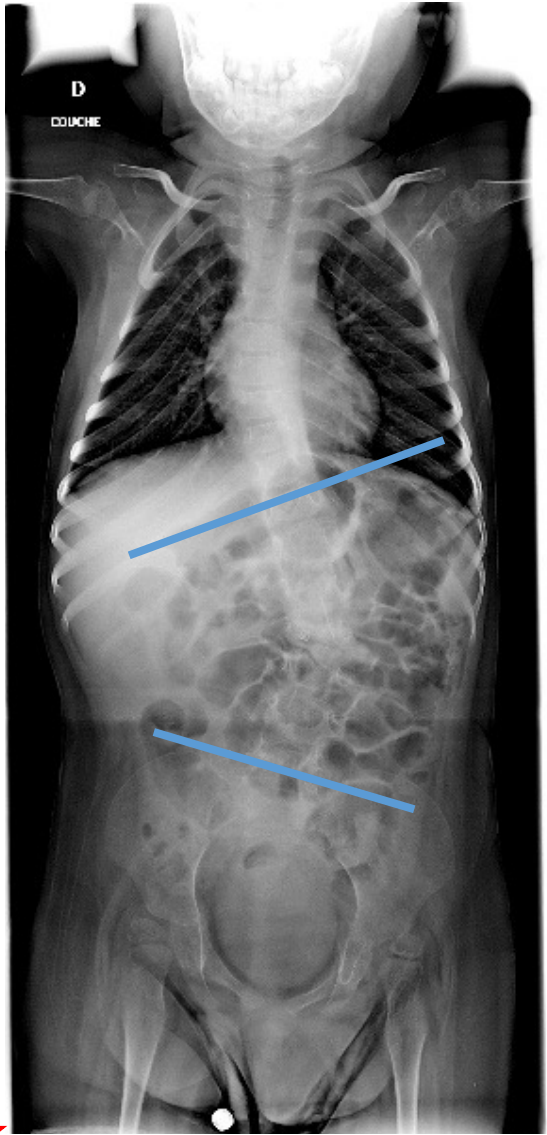
11^{ème} Question : Quelle(s) est(sont) la(les) proposition(s) exacte(s) concernant la prise en charge de cette fracture ?

- <https://www.wooclap.com/TKZOJD>

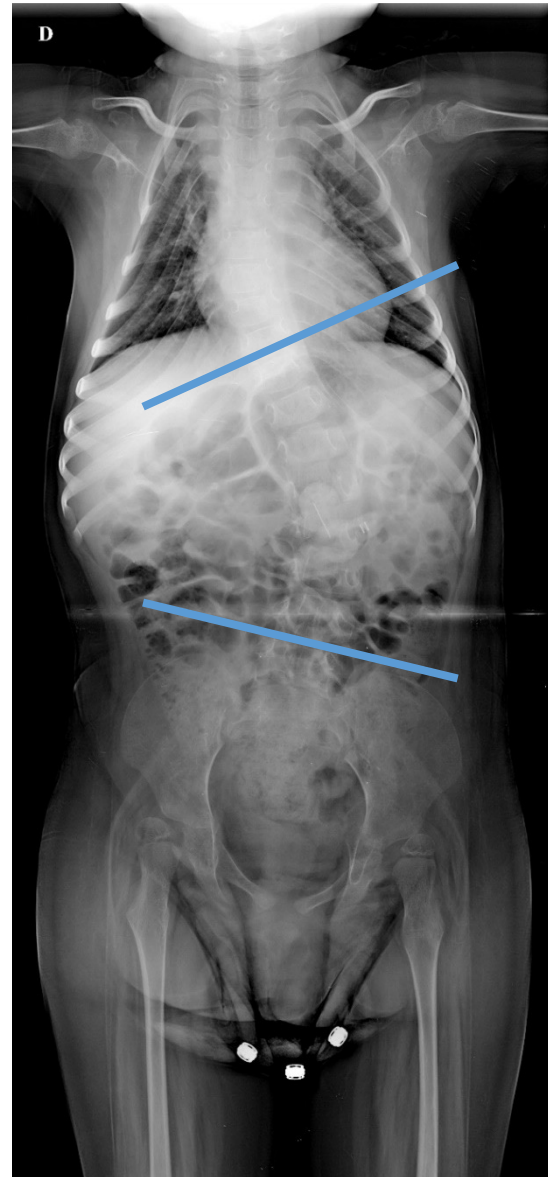


<https://app.wooclap.com/events/TKZOJD/0>

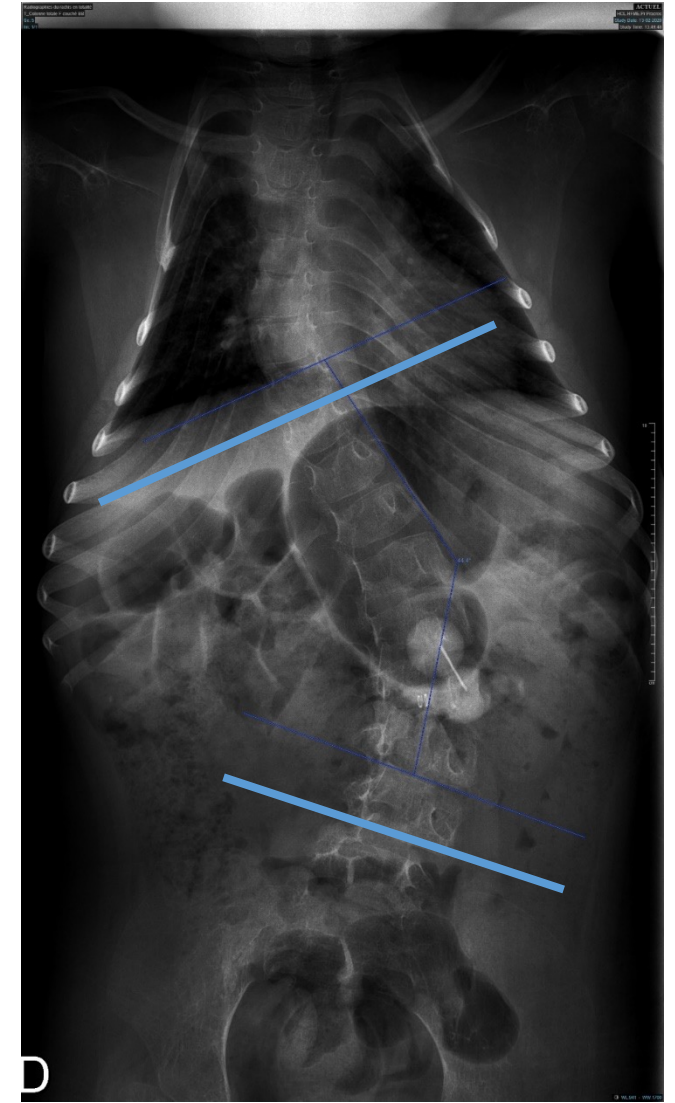
Une surveillance radiologique annuelle est réalisée dans le cadre du suivi de la scoliose



4yo



5yo



6yo



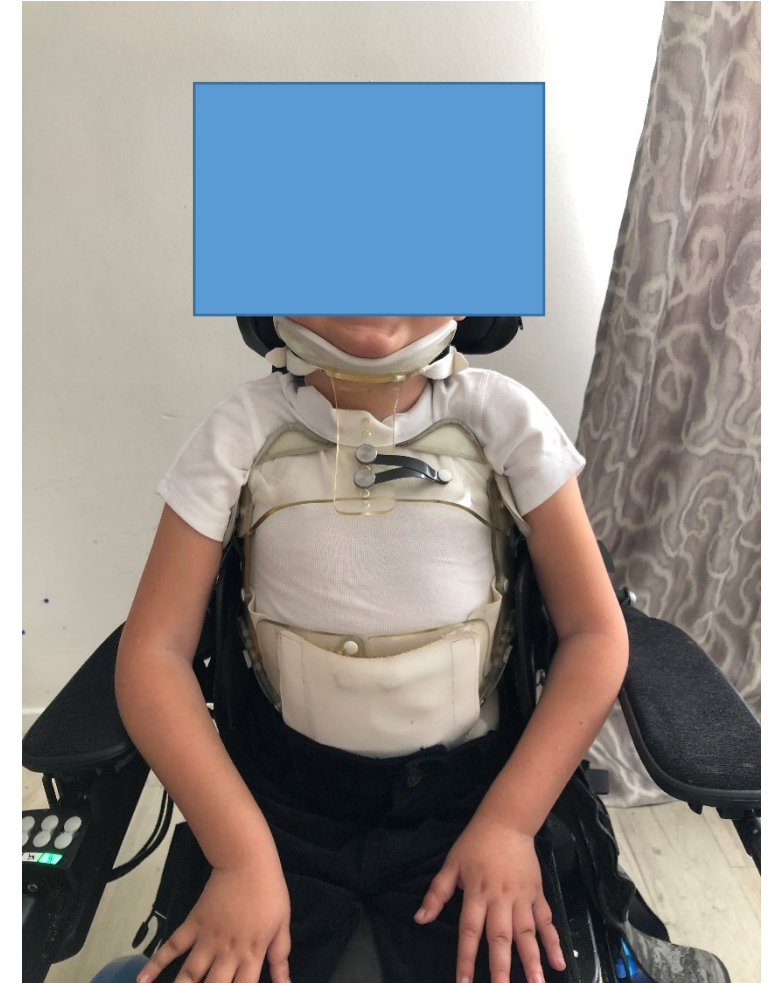
2 corset sont réalisés pour A avec une caractéristique commune « aucune contrainte sur le thorax pour libérer la course thoracique durant la respiration »

-La journée : Corset Garchois avec têtère et mentonnière

-La nuit : corset en hypercorrection nocturne

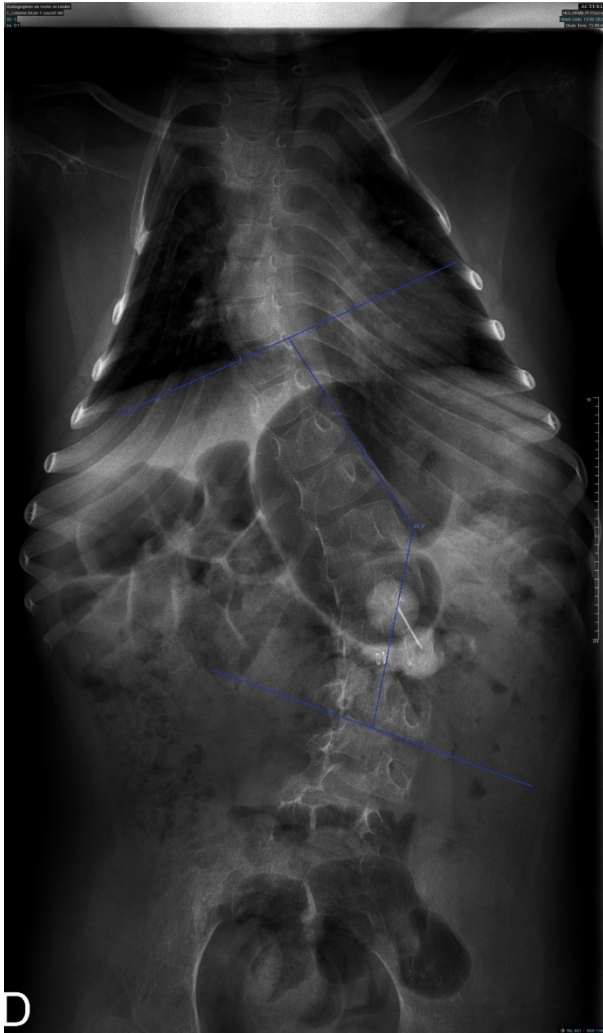


Supine With Noctural Asymetric brace

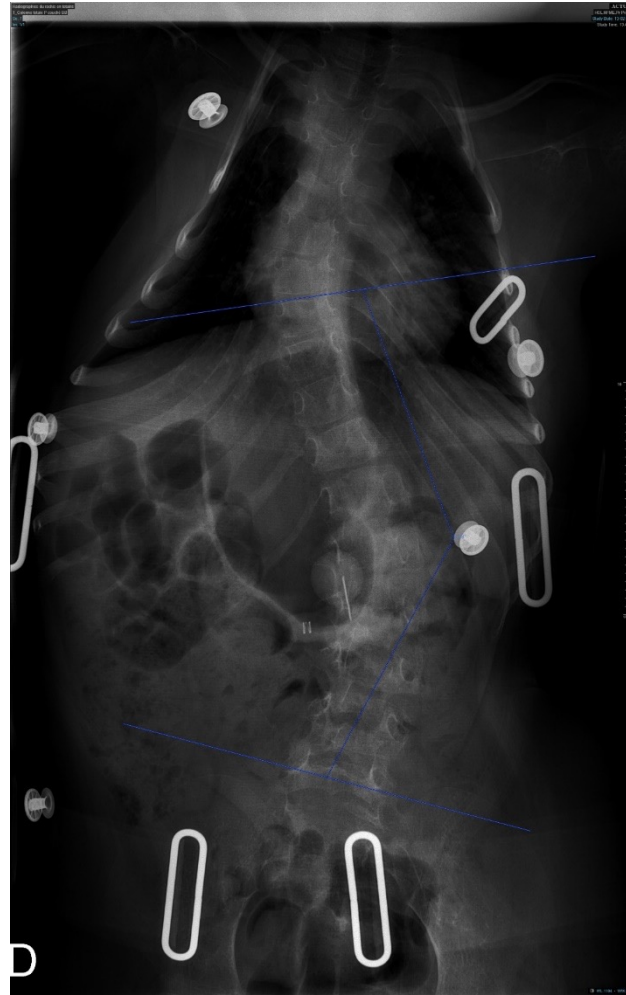


Sitting position with Garchois Brace

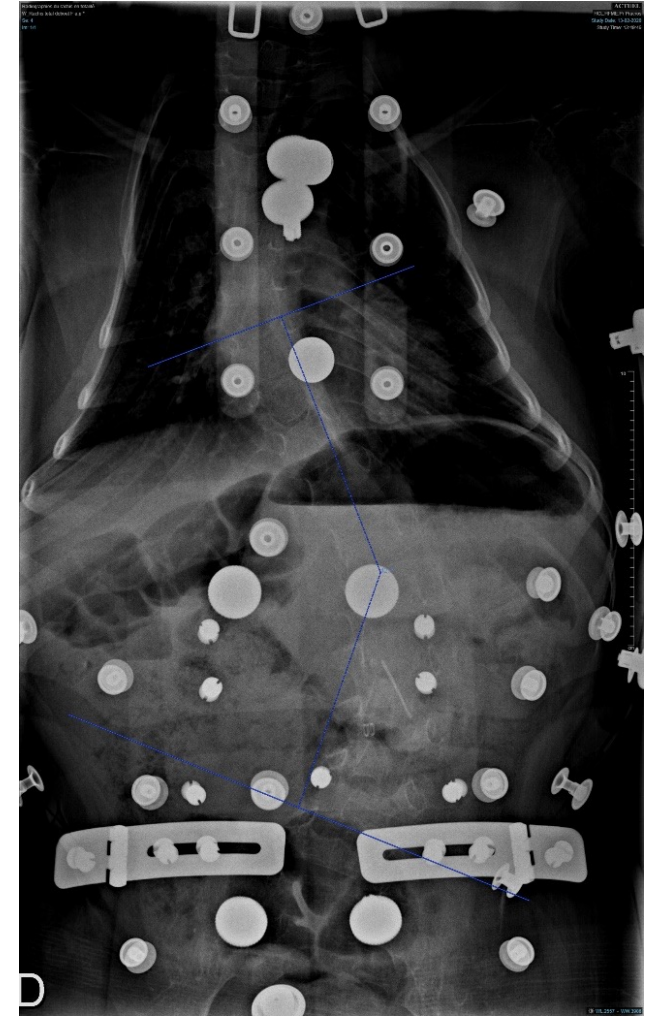
Contrôle radiologique avec corsets ...



Supine Without brace



Supine With Nocturnal Asymmetric brace

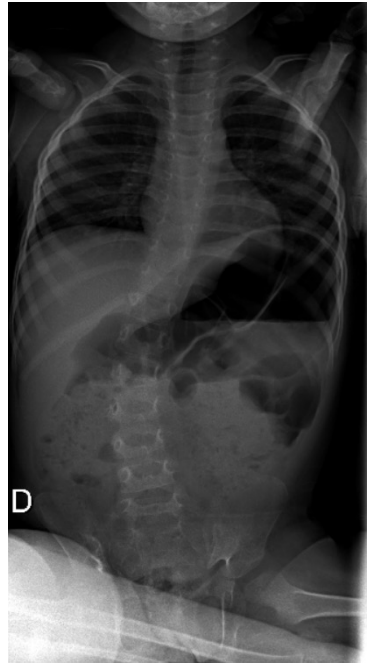


Sitting position with Garchois Brace

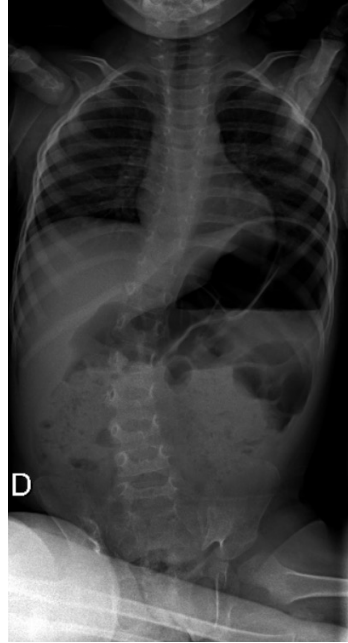
Voici une autre enfant atteinte avec un phénotype beaucoup plus fonctionnel: Auriez vous proposer un corset garchois ?



2A8M



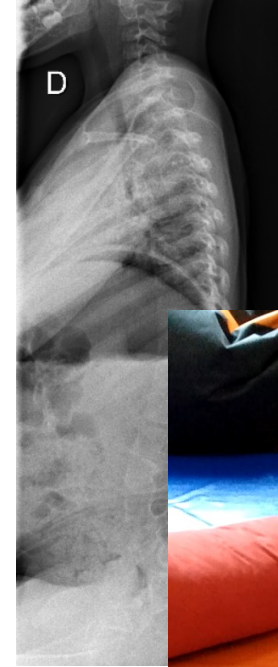
3A8M



4A2M



5A7M



ASI type 1 : 3 copies SMN2

Traitée à 9 mois par Nusinersen

Marche a 4 pattes / fait quelques pas debout

En progrès fonctionnel



Savoir Innover en matière de corset pour favoriser la tolérance



Le corset lombaire n'entrave pas sa fonction du tronc et des MS
-au FRM
-au sol
Réaxe le bassin en position assise
Aucun impact sur la respiration car absence d'appui thoracique



Un contrôle radiographique est réalisé annuellement au niveau des hanches et du bassin.

Luxation de hanche souvent peu symptomatique et non douloureuse



2YO



5YO



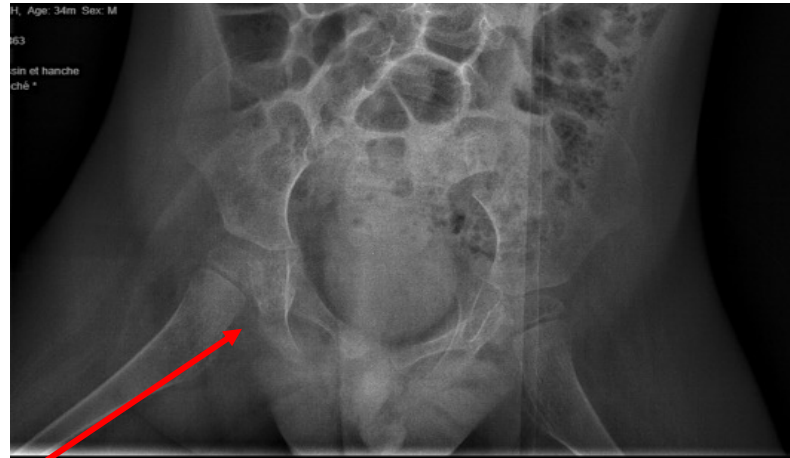
6YO



Exemple de l'effet de la posture en abduction sur le recentrage de hanche



2YO



3YO



5YO

Recentring the hip by
abduction posture

Prevention by posture in abduction
-in lying
-in sitting
-in standing position

