

Lettre d'informations

Numéro 1

Edito

Recommandations à dire d'experts dans les affections spinocérébelleuses

(Le conseil médical des associations AFAF, CSC, ASL)

Créé en janvier 2005, le conseil médical et paramédical de l'Association Française de l'Ataxie de Friedreich, Connaître les Syndromes Cérébelleux et de l'Association du Strümpell-Lorrain, est composé de neurologues, neurogénéticiens, neuropédiatres, médecins de rééducation, chirurgiens neuro-orthopédistes, psychologues, assistantes sociales, orthophonistes, membres des associations de patients et leurs familles. Il propose des réponses aux questions les plus souvent posées dans le cadre des affections spino-cérébelleuses (ataxies cérébelleuses et paraparésies spastiques). L'objectif premier de cette lettre d'informations est de permettre un meilleur suivi des patients touchés par ces pathologies rares, peu rencontrées et donc faiblement connues, par l'information des professionnels de santé sur ces problématiques. Il faut souligner cependant qu'en l'absence de diagnostic confirmé, la plus grande prudence s'impose, en particulier pour la prescription de certaines thérapeutiques.

Les questions qui se posent...



1 Vaccination antigrippale chez l'adulte

On ne connaît pas de contre-indication spécifique à la vaccination contre le virus de la grippe dans le cadre des paraparésies spastiques et des ataxies cérébelleuses chez l'adulte. Cette vaccination est par ailleurs fortement recommandée chez les patients ataxiques présentant souvent une diminution de la capacité respiratoire due à la scoliose, des troubles de la déglutition avec risque de pneumopathie de déglutition.

2 Traitement martial et anémie dans l'ataxie de Friedreich

Une anémie ferriprive documentée nécessite un traitement martial adapté parallèlement à l'exploration étiologique de ce trouble carenciel. Il n'y a alors pas de contre-indication à un traitement ponctuel.

3 Vitamine E dans les ataxies

Il existe des ataxies cérébelleuses liées à un déficit génétique en vitamine E qui imposent un traitement substitutif par cette vitamine. Dans tous les autres cas d'ataxies cérébelleuses, la vitamine E n'a pas prouvé son efficacité malgré ses propriétés anti-oxydantes.

4 Les antibiotiques

Aucune classe d'antibiotiques à notre connaissance n'est contre-indiquée dans les ataxies cérébelleuses et les paraparésies spastiques. Sont cependant à utiliser avec précaution chez les enfants, les tétracyclines, dont la doxycycline (Vibramycine®, dents qui jaunissent) et les médicaments contre-indiqués dans les déficits de la chaîne respiratoire comme l'acide valproïque (Dépakine®).



5 Anesthésies générales

Les ataxies cérébelleuses et les paraparésies spastiques ne contre-indiquent pas, à notre connaissance, les anesthésies générales, et ne justifiaient pas le recours à des précautions particulières dans l'utilisation des produits, comme cela peut être le cas dans d'autres pathologies neuro-musculaires.

- a) On recommande cependant de se mettre à distance des éventuelles injections de toxine botulique et de signaler à l'anesthésiste l'utilisation de ce traitement le cas échéant (limitation dans l'utilisation des curares).
- b) L'alitement et une immobilisation prolongée préalablement ou au décours d'une intervention chirurgicale, peuvent entraîner une aggravation des difficultés neurologiques qui ne doit pas être attribuée par excès à l'anesthésie,
- c) Dans le contexte particulier d'une intervention chirurgicale, il est fréquent que des difficultés sous-estimées auparavant soient mises en exergue et attribuées à tort à l'anesthésie proprement dite.

6 Anesthésies péridurales

On ne connaît pas de contre-indication, ni de cas d'aggravation de la maladie neurologique, lors d'une péridurale chez les patients atteints d'ataxie cérébelleuse ou de paraparésie spastique.

Cependant, on signale la possibilité de difficultés techniques chez des patients présentant une spasticité, notamment avec la survenue de spasmes en flexion et/ou en extension.

7 Les problèmes vésico-sphinctériens

Toute plainte vésico-sphinctérienne et /ou sexuelle, survenant dans l'évolution d'une paraparésie spastique, mais également chez un patient ataxique (chez lequel cet aspect est parfois méconnu), doit être explorée dans un service spécialisé dans la prise en charge et l'évaluation des troubles vésico-sphinctériens rencontrés dans les maladies neurologiques.

En fonction des villes et des régions, il peut s'agir de services de médecine physique et de réadaptation, d'urologie, de neurologie ou encore d'explorations fonctionnelles.

On rappelle qu'une fois l'évaluation faite, il existe des traitements efficaces des symptômes.

8 Anesthésies locales, anesthésies dentaires

On ne connaît pas actuellement de contre-indication à ce type d'anesthésies dans les ataxies cérébelleuses, dont l'ataxie de Friedreich, et dans les paraparésies spastiques.

9 Traitement de l'anxiété

- a) **Dans les ataxies cérébelleuses**
Les benzodiazépines ne sont pas formellement contre-indiquées, mais il est important de prendre en compte le fait que ces traitements augmentent les symptômes cérébelleux. Il convient de les éviter en première intention en leur préférant un traitement de fond par un antidépresseur sérotoninergique (plusieurs ont l'AMM pour l'anxiété) et de les réserver à un traitement complémentaire de deuxième ligne, en les manipulant avec précaution.
- b) **Dans les paraparésies spastiques**
Il n'y a pas plus de limitation à l'utilisation des benzodiazépines dans ces pathologies que dans la population générale. Un traitement de fond par un anxiolytique sérotoninergique est également recommandé car il n'entraîne pas de problème de dépendance.

10 Les traitements antidépresseurs

- a) **Dans les ataxies cérébelleuses**
Nous ne connaissons pas d'antidépresseur contre-indiqué, mais les traitements sédatifs peuvent être mal tolérés (c'est le cas des anti-dépresseurs tricycliques). On recommande particulièrement l'utilisation des antidépresseurs sérotoninergiques en recherchant la dose minimale efficace (il existe, dans les données de nos expériences cliniques, une hypersensibilité fréquente à ces traitements qui justifie de débiter systématiquement à demi dose).
- b) **Dans les paraparésies spastiques**
Les mêmes recommandations s'appliquent, mais les traitements sédatifs sont souvent mieux supportés que dans les ataxies et il n'y a pas d'hypersensibilité aux sérotoninergiques. Une augmentation progressive des posologies permet cependant une meilleure observance chez les patients ayant des réticences quant à l'utilisation de ces thérapeutiques, et limitent les effets indésirables initiaux.

" La prochaine édition des recommandations à dire d'experts traitera du suivi médical et paramédical.

Vous pouvez adresser vos questions à : conseilmedicalataxie@yahoo.fr ou au 12 place Brisset, 02500 Hirson ou sur les sites des associations : www.ataxie.com ; www.csc.asso.fr et <http://assoc.wanadoo.fr/asl.spastic>. Ce document est rédigé par le conseil médical et paramédical de l'AFAF, ASL et CSC. Ce conseil, présidé par A.Durr, est composé de M.L. Babonneau, P. Charles, F. Cottrel, P. Denormandie, M. Gargiulo, C. Goizet, T. Hergueta, P. de Lonlay, D. Mazevet, A. Munnich, MC Nolen, M. Pelletier, C. Pointon, L. Vallée et K. Youssov. Le fichier utilisé pour vous communiquer le présent document est déclaré auprès de la CNIL. En application des dispositions des articles 39 et suivants de la loi "informatique et libertés" du 6 janvier 1978 modifiée, vous disposez d'un droit d'accès et de rectification auprès des présidents des associations citées. Vous pouvez également, pour des motifs légitimes, vous opposer aux traitements des données vous concernant."