

# **Evaluation de l'efficacité et de la sécurité de la myoténofasciotomie pour les enfants atteints de paralysie cérébrale**

Juliette Gueguen

Caroline Barry

Soumaya Ben Khedher Balbolia

Bruno Falissard

**Avec l'expertise critique du Pr Alain Yelnik et du Dr Jean-Yves Hogrel**

Février 2018

# Evaluation de l'efficacité et de la sécurité de la myoténofasciotomie pour les enfants atteints de paralysie cérébrale

*Revue de la littérature médicale scientifique et de la littérature destinée aux professionnels*

## **Ce qu'il faut retenir en pratique**

Le présent rapport s'intéresse à l'évaluation de l'efficacité et de la sécurité de la myoténofasciotomie telle qu'elle est pratiquée par le Dr Nazarov dans la prise en charge des enfants atteints de paralysie cérébrale. Par extension, le rapport s'intéresse à des techniques chirurgicales apparentées, visant également à lutter contre les rétractions musculaires, qui ont en commun d'être des techniques percutanées et d'être réalisées sur plusieurs muscles (jusqu'à une vingtaine) dans un même temps opératoire. Il s'agit des techniques suivantes : fibrotomie Ulzibat, ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées et allongement myofascial percutané sélectif.

Parmi ces techniques, seule l'intervention de ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées est pratiquée en France. La myoténofasciotomie est à ce jour exclusivement proposée par le Dr Nazarov (qui exerce à Barcelone) ; la fibrotomie Ulzibat est proposée dans différents pays (notamment en Allemagne, en Espagne, en Russie) ; et l'allongement myofascial percutané sélectif est surtout proposé aux Etats-Unis.

D'après les retours des associations et des cliniciens, les familles auraient à ce jour essentiellement recours à la myoténofasciotomie du Dr Nazarov en Espagne, et dans une moindre mesure à la fibrotomie Ulzibat (notamment en Allemagne ou en Espagne). Le recours à la myoténofasciotomie ou à la fibrotomie à l'étranger est à la charge des familles. Le dialogue entre le/les praticien(s) prenant en charge l'enfant en France pour sa paralysie cérébrale et la famille choisissant de recourir à une myoténofasciotomie pour son enfant est parfois très difficile : certaines familles font part d'attitude de rejet de la part des praticiens, et certains praticiens font part de leur méfiance et de leur colère suite à des essais infructueux d'échanger avec le Dr Nazarov.

Concernant la revue de littérature, nous avons identifié en tout et pour tout quatre études dont trois études observationnelles et une seule étude comparée. Aucune étude n'a été identifiée concernant la myoténofasciotomie et la technique de ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées, deux études évaluent l'efficacité de la fibrotomie Ulzibat et deux études l'allongement myofascial percutané sélectif. Les études observationnelles rapportent des améliorations à des degrés divers, au niveau de la motricité fonctionnelle globale, de paramètres de la marche ou de dimensions de la qualité de vie, mais les faiblesses méthodologiques et le fait que les résultats ne soient pas concordants entre les études limitent bien évidemment l'interprétation des résultats. Quant à la seule étude comparée, elle portait sur 20 sujets et rapportait un bénéfice statistiquement significatif de la fibrotomie versus traitement conservateur (kinésithérapie régulière et port d'orthèses) sur l'évolution de la démarche.

Au total, les études sont donc insuffisantes, mais les quelques résultats positifs incitent à poursuivre les évaluations. Se pose toujours la question de la transposabilité des résultats des études évaluant la fibrotomie Ulzibat et l'allongement myofascial percutané sélectif à la myoténofasciotomie et à la technique de ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées pour lesquelles aucune étude n'a été identifiée. En effet, les données décrivant ces quatre interventions chirurgicales apparentées sont malheureusement insuffisantes pour déterminer avec précision leur degré de similitudes et de différences.

Concernant la sécurité de ces procédures, les données manquent pour pouvoir conclure. Les études évaluant l'efficacité n'ont pas rapporté d'effets secondaires graves de l'intervention, mais des aggravations cliniques ont été constatées chez deux patients dans une étude sur la fibrotomie (9% des sujets) et des signalements d'aggravation cliniques (à type d'affaiblissement musculaire ou de pieds talus, notamment chez des enfants marchants) nous ont également été rapportés par des cliniciens prenant en charge des enfants ayant eu recours à une myoténofasciotomie. Il convient donc d'être vigilant.

### **Mise en perspective**

Les soins « non conventionnels » reposent généralement sur des bases théoriques assez éloignées de la physiologie humaine telle que décrite par la science occidentale, physiologie sur laquelle a été construite notre médecine dite traditionnelle. Ces soins interrogent donc à plusieurs niveaux : celui de l'efficacité, mais également celui des concepts qu'ils véhiculent (le Yin et le Yang de la médecine chinoise, l'énergie et la force vitale de la médecine ayurvédique sont des exemples).

La question de l'intérêt de la myoténofasciotomie pour les enfants atteints de paralysie cérébrale ne s'inscrit absolument pas dans un débat de ce type. L'intervention est chirurgicale, les concepts

sont ceux de l'anatomie humaine dans ses aspects les plus classiques. Une polémique sur l'efficacité d'un soin somme toute assez banal devrait pouvoir être tranchée sans trop de difficultés, la médecine ayant maintenant un savoir-faire largement reconnu dans le domaine de l'évaluation. Et pourtant...

Le premier problème, capital, vient de l'absence de transparence dans la description de la procédure de soin. Avant d'évaluer un traitement il est indispensable de décrire avec précision en quoi il consiste et à quels patients il s'adresse. C'est maintenant presque automatique quand il s'agit des produits médicamenteux. Pour les soins non médicamenteux, beaucoup reste à faire et c'est en particulier le cas de la myoténofasciotomie. Il ne faut donc pas s'étonner que les résultats des études d'évaluation soient ensuite si difficiles à interpréter.

Ces études existent, mais elles sont peu nombreuses et souffrent de carences méthodologiques majeures (absence de groupe contrôle en particulier). Dans ce domaine, il est certes difficile de réaliser des études où les traitements sont tirés au sort, avec une évaluation « en aveugle », sur des critères d'efficacité totalement pertinents. C'est difficile, mais c'est faisable et en réalité indispensable. On regrettera également le faible empressement à repérer dans les études les effets indésirables de la technique évaluée. C'est malheureusement une généralité dans les études d'évaluation, les études sur les médicaments n'échappant pas à la règle.

Enfin, au-delà de l'absence inacceptable, par principe, d'information factuelle sur l'efficacité d'un soin, il faut remarquer ici l'impact particulièrement néfaste que l'ignorance peut avoir sur la relation médecin malade. Les familles sont face à une situation dramatique, souvent sans possibilité d'amélioration ; elles sont donc fort logiquement prêtes à tenter le tout pour le tout. Certains médecins, construits autour d'une exigence louable de rationalité ont parfois du mal à le supporter et peuvent avoir en retour des réactions peu déontologiques.

## **Conclusion**

Au total, tout en ayant une vigilance concernant la sécurité de l'intervention, il apparaît justifié, au vu des premiers résultats publiés (concernant plus spécifiquement la fibrotomie Ulzibat et l'allongement myofascial percutané sélectif), de **poursuivre les évaluations d'efficacité**. Néanmoins, cela nécessite en prérequis de définir clairement et précisément les procédures de soin (aussi bien de la myoténofasciotomie que des techniques apparentées). Après cette première étape, il conviendrait dans un second temps de réaliser par exemple un essai de type contrôlé randomisé, avec un groupe contrôle bénéficiant du traitement usuel (injections de toxine botulique). Rappelons au passage que dans le champ plus large de la prise en charge de la paralysie

cérébrale, il existe de nombreuses autres alternatives (chirurgicales et méthodes de rééducation), qu'il conviendrait aussi d'évaluer plus précisément.

Et soulignons que ces évaluations seront profitables également pour assainir le dialogue et la relation médecin-patient.

Ce rapport montre ainsi encore une fois que l'effort d'évaluation, quand il est fait avec intelligence, est bien plus qu'une simple obligation administrative ou médico-économique. Il obéit à une véritable éthique, éthique de la transparence, de l'honnêteté et du respect du patient.

## **ABREVIATIONS**

CAMSP : Centre d'Action Médico-Sociale Précoce

CCAM : Classification Commune des Actes Médicaux

CNOM : Conseil National de l'Ordre des Médecins

ECR : Essai Contrôlé Randomisé

EN : Echelle Numérique

EVA : Echelle Visuelle Analogique

FFAIMC : Fédération Française des Infirmités Motrices Cérébrales

HAS : Haute Autorité de Santé

IMC : Infirmité Motrice Cérébrale

IMOC : Infirmité Motrice d'Origine Cérébrale

MPR : Médecine physique et réadaptation

PC : Paralyse Cérébrale

SFERHE : Société Francophone d'Etudes et de Recherche sur les Handicaps de l'Enfance

SESSD : Service d'Education Spécialisée et de Soins à Domicile

SOFOP : Société Française d'Orthopédie Pédiatrique

SPML : Selective Percutaneous Myofascial Lengthening

TASS : Tribunal des Affaires de Sécurité Sociale

USPE : Un sourire pour l'espoir (association)

---

## SOMMAIRE

---

<b>Sommaire.....</b>	<b>7</b>
<b>Généralités sur la myoténofasciotomie.....</b>	<b>9</b>
Définitions .....	10
La paralysie cérébrale.....	16
Techniques chirurgicales proposées au cours de la prise en charge d'enfants atteints de paralysie cérébrale.....	20
Fondements et caractéristiques de la myoténofasciotomie .....	24
Indications .....	30
Motifs de recours .....	33
La myoténofasciotomie en France : Statut .....	37
Controverses.....	41
Formation et Démographie .....	44
Recherche .....	47
<b>Glossaire .....</b>	<b>51</b>
<b>Revue de la littérature scientifique sur les données d'efficacité.....</b>	<b>54</b>
Méthodologie .....	54
Description de la littérature scientifique identifiée .....	56
<b>Sécurité de la myoténofasciotomie.....</b>	<b>73</b>
Introduction.....	73
Matériel et méthodes.....	74
Résultats .....	76
<b>Synthèse et Discussion .....</b>	<b>83</b>
Synthèse .....	83
Discussion et Perspectives.....	86
<b>Bibliographie .....</b>	<b>93</b>
<b>ANNEXES.....</b>	<b>95</b>
<b>Rapport des experts .....</b>	<b>102</b>

<b>Conclusion.....</b>	<b>110</b>
<b>Commentaires des sociétés savantes .....</b>	<b>113</b>
<b>Commentaires des associations .....</b>	<b>117</b>

Nous allons lire dans les pages qui suivent une synthèse des informations relatives à l'évaluation de l'efficacité et de la sécurité de la myoténofasciotomie. Ces informations seront tirées soit de la littérature médicale scientifique nationale et internationale soit de la littérature spécialisée destinée aux professionnels. Ce corpus sera ensuite analysé et critiqué par deux experts spécialisés dans l'évaluation des thérapies. Le document se terminera par une conclusion.

---

#### GENERALITES SUR LA MYOTENOFASCIOTOMIE

---

Le présent rapport répond à une demande d'évaluation de la myoténofasciotomie, pratiquée notamment pour lutter contre les rétractions musculaires parfois observées chez les enfants atteints de paralysie cérébrale, telle qu'elle est pratiquée par le Dr Nazarov à Barcelone.

Par extension, le présent rapport s'intéresse à des pratiques chirurgicales apparentées<sup>1</sup>, qui ont en commun d'être des techniques d'allongement myofascial **percutané**, et de concerner **plusieurs muscles** dans un même temps opératoire.

---

<sup>1</sup> dénommées "fibrotomie Ulzibat", "allongement myofascial percutané sélectif" et "ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées"

## DEFINITIONS

Le présent rapport s'intéresse à la myoténofasciotomie<sup>2</sup>, telle qu'elle est pratiquée par le Dr Nazarov à Barcelone :

### Myoténofasciotomie :

Le Dr Nazarov définit l'intervention qu'il prodigue comme une "**myoténofasciotomie sélective et fermée**." Il explique avoir été formé auprès du Pr Ulzibat, puis avoir personnalisé sa technique.

Il en donne les définitions suivantes :

*"Le traitement consiste à réaliser des opérations sous-cutanées (fermées), qui sont pratiquées avec un scalpel fin et pointu, en sectionnant seulement les fibres raccourcies qui limitent les mouvements. Lorsque la fibre raccourcie est coupée sur la structure des tissus mous, elle n'a pas d'autre point de fixation et elle ne peut plus empêcher l'étirement et la fonction correcte de cette structure. De cette manière, il est possible d'éliminer toutes les fibres raccourcies qui existent dans toute la zone des tissus mous, en sauvant un maximum de structures saines et sans devoir faire appel à l'immobilisation postopératoire. Cette technique est basée sur les opérations de : fasciotomie, ténotomie, myotomie, aponévrotomie, opération des ligaments."*

(Source : <http://www.cinamed.es/fra/> le 28/03/2017)

*« La myoténofasciotomie sélective et fermée est une intervention peu invasive, rendant possible de libérer les muscles des rétractions aponévrotiques en sectionnant exclusivement les fibres diminuées. L'intervention est réalisée avec un scalpel fin par accès percutané et avec une grande précision (sans besoin d'ouvrir et en évitant ainsi la suture postérieure et la formation de cicatrices) ; tout cela, en respectant les tissus sains et leurs couches. »*

---

<sup>2</sup> Etymologiquement, la fasciotomie correspond à la section chirurgicale d'un fascia, la ténotomie correspond à la section chirurgicale d'un tendon, la myotomie à la section chirurgicale d'un muscle, l'aponévrotomie à la section chirurgicale d'une aponévrose, la fibrotomie à la section chirurgicale d'une fibre.

La procédure est définie comme suit :

« Procédure :

*Pendant la visite préopératoire, les zones d'intervention sont déterminées, même si elles peuvent être modifiées pendant l'opération.*

*Les opérations sont pratiquées sous anesthésie générale inhalatrice sans intubation et ont une durée de 30 minutes environ.*

*Une immobilisation postérieure avec plâtre ou autres n'est pas nécessaire.*

*Il s'agit d'une chirurgie majeure ambulatoire mais compte tenu du fait que la plupart des patients sont étrangers, le délai optimal de séjour dans l'hôpital est de 24 heures. Après ce délai, les bandages sont retirés et le patient peut être transféré chez lui ou à l'hôtel. (...)*

*Avec cette opération peu invasive, il est possible de traiter de manière réussie et en une seule phase jusqu'à 22 zones environs de rétraction dans des différents endroits du corps (chirurgie multiniveau). S'il existe plus de rétractions, il est possible d'opérer en 2 phases ou plus avec un intervalle minimal de 8-10 mois entre les interventions. »*

(Source : communication écrite du 03/11/2017, Mme Alicia Agogué, assistante du Dr Nazarov chargée des relations extérieures, Cinamed (1)).

L'intervention peut être réalisée sur des muscles des membres inférieurs et supérieurs, du visage et du tronc.

**Par extension, le présent rapport s'intéresse à des techniques chirurgicales apparentées, dénommées :**

- fibrotomie Ulzibat (du nom du chirurgien ayant mis au point la technique), pratiquée notamment en Russie, en Espagne et en Allemagne,
- ténotomies et aponévrotomies sous cutanées, pratiquée notamment en France, au CHU de Bordeaux,
- allongement myofascial percutané sélectif (Selective Percutaneous Myofascial Lengthening (SPML)), pratiqué notamment aux Etats-Unis.

Ces trois techniques chirurgicales ont de forts points communs avec la myoténofasciotomie, dont ceux d'être pratiquées pour lutter contre les rétractions musculaires chez les enfants atteints de paralysie cérébrale<sup>3</sup>, d'être des techniques réalisées en **percutané**, et de concerner **plusieurs muscles** dans un même temps opératoire. De plus, la myoténofasciotomie, la technique de ténotomies et aponévrotomies sous cutanées et la fibrotomie Ulzibat partagent le même berceau historique : la technique de ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées s'est inspirée de la myoténofasciotomie pratiquée par le Dr Nazarov, laquelle dérive elle-même de la fibrotomie Ulzibat. Néanmoins il existe aussi des différences (voir suite du chapitre) et les chirurgiens les pratiquant revendiquent la spécificité de chaque technique.

Ces techniques chirurgicales n'étant pas consensuelles, nous n'avons pas trouvé de définition commune au niveau international, mais des définitions proposées par différents chirurgiens les pratiquant. Il y a donc **différentes déclinaisons de ces pratiques**.

Nous présenterons successivement la fibrotomie Ulzibat, (berceau historique de la myoténofasciotomie) et la technique de ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées (inspirée de la myoténofasciotomie). Nous terminerons par l'allongement myofascial percutané sélectif, qui ne partage pas le même "berceau" historique.

**Fibrotomie** : fibrotomie Ulzibat, ou fibrotomie graduelle ("phased fibrotomy", "step-by-step fibrotomy" ou "multiple myofibrotenotomy" en anglais)

La fibrotomie Ulzibat, du nom du chirurgien précurseur de la technique, est définie de la manière suivante par le Dr Repetunov qui la pratique à Madrid :

*"Il s'agit d'une technique chirurgicale qui se pratique le plus souvent sous anesthésie générale avec des bistouris spécifiques appelés microfibrômes. Elle consiste essentiellement à éliminer les contractures musculaires<sup>4</sup> qui empêchent ou gênent le fonctionnement correct de l'articulation, à travers la peau. Elle aide aussi à l'élimination de la douleur myofasciale. Avec ce traitement on n'atteint pas la structure osseuse ou les tissus tendineux, il n'est pas nécessaire d'immobiliser le*

---

<sup>3</sup> via des techniques de ténotomies et/ou d'allongement myofascial

<sup>4</sup> Nous avons repris la traduction proposée par le site (qui propose des pages en français). Mais la page en espagnol utilisait la formulation suivante *"Básicamente consiste en la eliminación de forma percutánea de aquellas fibras a nivel de la fascia o músculo, con resultado de fibrosis y que impiden o dificultan la funcionalidad de una articulación ósea"*. Plutôt que "contractures musculaires", le terme "les fibres fibrosées au niveau du fascia ou du muscle" semblerait ainsi plus approprié.

*patient, ni de le plâtrer à la suite de l'opération, donc le retour aux activités quotidiennes est très rapide. C'est une technique très polyvalente, puisqu'elle permet le traitement des muscles ou des groupes de muscles basés sur leur fonction synergique ou antagonique, en permettant un meilleur fonctionnement. Elle est entièrement compatible avec d'autres thérapies, en facilitant la réhabilitation active et passive du patient".*

(Source : <http://www.serviciosmedicosecon.com/fr/fibrotomie/> le 01/09/2017)

### **Ténotomies et aponévrotomies sous cutanées**

Une technique apparentée, intitulée "**ténotomies et aponévrotomies sous cutanées**" est proposée au CHU de Bordeaux (communication personnelle du Dr Pontailier, chirurgien réalisant cette intervention). Le Dr Pontailier a été observer la technique du Dr Nazarov à Barcelone et s'en est largement inspiré. Des différences sont néanmoins à signaler : il n'intervient que sur les membres, et n'intervient pas sur les muscles du visage.

**A noter** : Des ténotomies et aponévrotomies sont réalisées de manière habituelles en France, par de nombreux chirurgiens (en particulier orthopédistes pédiatriques), parfois en percutané, ou avec une incision minimale (pour un meilleur contrôle visuel) et font partie des outils thérapeutiques chirurgicaux communément utilisés dans la prise en charge des lésions secondaires de la paralysie cérébrale (rétractions musculaires et déformations orthopédiques) (communication personnelle du Dr Vincent Cunin, chirurgien orthopédique pédiatrique au CHU de Lyon). Contrairement à la myoténofasciotomie et à la pratique du Dr Pontailier (qui s'est inspiré de la myoténofasciotomie), l'abord percutané n'est pas systématique, et le nombre de muscles traités au cours de l'intervention est plus limité (bien que les ténotomies soient parfois réalisées en multisite). Par ailleurs, ces interventions peuvent être réalisées pour prévenir les déformations orthopédiques, mais aussi être associées à d'autres gestes chirurgicaux (comme des gestes osseux) et être proposées chez l'enfant plus âgé, dans la phase de prise en charge des déformations ostéo-articulaires.

**Allongement myofascial percutané sélectif** : Selective Percutaneous Myofascial Lengthening (SPML).

Il s'agit également d'une technique chirurgicale minimaliste, réalisée en percutanée, visant à la diminution de la spasticité via un allongement myofascial. Historiquement, cette technique a été développée aux Etats-Unis il y a une cinquantaine d'années pour des patients présentant une paralysie cérébrale et atteints par ailleurs d'affections cardiaques sévères chez lesquels les interventions chirurgicales habituelles présentaient un risque anesthésique trop important. Cette intervention a ensuite été généralisée à tous les patients, y compris ceux ne souffrant pas d'atteinte cardiaque. A notre connaissance, cette technique est utilisée essentiellement sur les membres inférieurs.

(Source : [http://www.pediatric-orthopedics.com/Treatments/Muscle\\_Surgery/Perc\\_Lengthening/perc\\_lengthening.html](http://www.pediatric-orthopedics.com/Treatments/Muscle_Surgery/Perc_Lengthening/perc_lengthening.html) le 01/09/2017)

**Au total**, ces techniques (myoténofasciotomie, fibrotomie, ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées, allongement myofascial percutané sélectif) visant à lutter contre les rétractions musculaires, ont en commun d'être des techniques percutanées et d'être réalisées sur plusieurs muscles (jusqu'à une vingtaine) dans un même temps opératoire.

Certains points peuvent différer :

- la localisation de l'intervention : Toutes interviennent au niveau des membres, mais à notre connaissance seules les interventions de myoténofasciotomie et de fibrotomie interviennent également au niveau du visage.
- la réalisation conjointe d'autres actes : le Dr Nazarov pratique la myoténofasciotomie isolément d'autres actes opératoires, mais pour les autres techniques cela dépend du patient et du chirurgien.
- la sélection des muscles à traiter : l'évaluation est uniquement basée sur l'examen clinique et la palpation pour la myoténofasciotomie pratiquée par le Dr Nazarov, tandis que pour les autres techniques, cela dépend des cas et du chirurgien (l'évaluation peut aussi se baser sur une analyse quantifiée de la marche par exemple).
- les structures anatomiques sectionnées : aponévroses (fascias), muscles, tendons. Si toutes les techniques s'intéressent aux fascias, elles ne revendiquent pas toutes de réaliser des ténotomies,

et savoir si les sections effectuées respectent ou non la continuité du couple muscle-tendon relève d'une gageure<sup>5</sup> (par manque de description scientifique détaillée des différentes techniques).

Malheureusement, le manque d'informations, de documentations écrites/publications et de communications professionnelles autour de ces pratiques (par exemple le Dr Nazarov ne souhaite pas à ce jour former d'autres chirurgiens à sa technique) ne permet pas d'estimer de manière précise le degré de similitudes/différences entre ces différentes techniques.

**A noter :**

- Selon certains praticiens, la seule différence entre ces techniques est leur appellation (communication personnelle du Dr Cunin, chirurgien orthopédique pédiatrique au CHU de Lyon).
- Selon les associations, il existe de réelles différences entre ces approches, mais les frontières ne sont pas les mêmes pour tous : par exemple, la frontière peut être posée entre la myoténofasciotomie du Dr Nazarov versus les autres techniques (pour l'association USPE, Un Sourire Pour l'Espoir), ou bien entre l'ensemble myoténofasciotomie et fibrotomie (considérées alors comme des approches similaires) versus les ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées du Dr Pontailier (association EnoRev', Ensemble Nous Organiserons une Rééducation Efficace et Viable).

---

<sup>5</sup> hormis pour la SPML, qui a priori préserve la continuité du couple muscle-tendon.

## LA PARALYSIE CEREBRALE

Le présent rapport s'intéresse à l'évaluation de l'efficacité et de la sécurité des techniques suscitées (myoténofasciotomie, fibrotomie, ténotomies et aponévrotomies sous cutanées, allongement myofascial percutané sélectif) dans le cadre de la prise en charge des enfants atteints de paralysie cérébrale (PC).

**Paralysie cérébrale** : ensemble de troubles du mouvement et/ou de la posture et de la fonction motrice,

- permanents mais pouvant avoir une expression clinique changeante avec le temps
- dus à un désordre, une lésion ou une anomalie non progressifs,
- d'un cerveau en développement ou immature.

Cette définition est celle du réseau européen SCPE : Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (<http://www.scpenetwork.eu/>)

Si depuis une dizaine d'années, c'est le terme de paralysie cérébrale qui fait consensus, on peut rappeler que le terme d'infirmité motrice cérébrale était auparavant fréquemment utilisé en France, associé à une définition plus étroite, avec une déficience motrice exclusive ou prédominante, et des déficiences des fonctions supérieures n'entravant pas la scolarisation :

**Infirmité motrice cérébrale** (ou paralysie cérébrale) : *"L'infirmité motrice cérébrale résulte de lésions cérébrales précoces (de la conception à deux ans selon G. Tardieu), non héréditaires, stabilisées (non évolutives), responsables de déficiences motrices exclusives ou prédominantes. Le handicap moteur séquellaire associé à des degrés variables des troubles de la posture et du mouvement. Des troubles spécifiques des fonctions supérieures peuvent s'y associer."* (Dr Véronique Leroy-Malherbe (2)).

Etait alors également employé le terme IMOC (infirmité motrice d'origine cérébrale), lorsque aux déficiences motrices étaient associées des déficiences cognitives, sensitives, sensorielles, comportementales ou viscérales.

L'incidence de la paralysie cérébrale est d'environ 2 pour 1000 nouveau-nés (<http://www.scpenetwork.eu/en/cerebral-palsy/>)<sup>6</sup>.

En moyenne, l'incidence a diminué entre 1980 et 2003, passant de 1,90 à 1,77 pour 1000 naissances. Cette incidence peut grimper jusqu'à environ 40 pour 1000 nouveau-nés en cas de très petit poids de naissance (<1000 g) (3). Les garçons sont davantage touchés que les filles (4), avec 1,5 garçon pour 1 fille (5).

Les causes de la paralysie cérébrale peuvent être anténatales (infection, accident vasculaire cérébral, malformation cérébrale...), néonatales (prématurité, ictère nucléaire, souffrance néonatale), postnatales (infection, traumatisme, maladie métabolique, secondaire à une neurochirurgie/radiothérapie pour une tumeur cérébrale).

**Il est important de préciser que si les lésions sont non évolutives et permanentes, les troubles qui en résultent ne sont pas immuables<sup>7</sup>.**

La topographie du trouble moteur présent dans la paralysie cérébrale est variable : il peut s'agir d'hémiplégie (du fait d'une lésion cérébrale unilatérale), de diplégie (lorsque la station assise et la préhension sont acquises mais que les membres inférieurs restent hypertoniques), de quadriplégie (atteinte des quatre membres), d'atteinte globale (quadriplégie avec hypotonie du tronc sans tenue de tête).

Les différentes composantes du trouble moteur sont les suivantes (6):

- Anomalies de tonus :
  - spasticité : élévation du tonus, qui augmente avec la vitesse du mouvement.
  - dystonie : activation musculaire aberrante (co-contractions) lors du mouvement volontaire ou du maintien de la posture
  - hypotonie : diminution du tonus axial (et éventuellement périphérique)
- Faiblesse musculaire

---

<sup>6</sup> L'incidence de l'IMC (au sens strict du terme, c'est à dire avec une déficience motrice exclusive ou prédominante, et des déficiences des fonctions supérieures n'entravant pas la scolarisation) est de 0,6 pour 1000 nouveau-nés.

<sup>7</sup> "it is permanent but not unchanging" (<http://www.scpenetwork.eu/en/cerebral-palsy/>)

- Déficit de contrôle moteur sélectif
- Mouvements involontaires
- Ataxie (trouble de la coordination des mouvements volontaires)

Les trois principales formes de paralysie chez le sujet atteint de paralysie cérébrale sont les suivantes :

- spastique (la plus fréquente),
- ataxique (avec troubles de l'équilibre et dysmétrie), et
- athétosique (mouvements anormaux incontrôlables et irrépressibles)<sup>8</sup>.

A long terme, la spasticité peut entraîner des raccourcissements musculo-tendineux et des rétractions. D'autres complications orthopédiques peuvent également apparaître, telles que luxations de hanche, scoliose etc. Ces complications musculo-squelettiques aggravent à leur tour la faiblesse musculaire.

**La prévention des déformations orthopédiques est donc un point central de la prise en charge.**

Cela nécessite en particulier un travail sur la réduction de l'hypertonie et sur l'amélioration de l'alignement ostéo-articulaire, au moyen de différents types d'interventions : on peut citer par exemple les thérapies physiques, les orthèses, les médicaments myorelaxants (par exemple le baclofène®), l'injection de toxine botulique, la chirurgie.

Une prise en charge précoce est recommandée, en milieu hospitalier ou en centre d'action médico-sociale précoce (CAMSP). Les services d'éducation spécialisée et de soins à domicile (SESSD) sont également des acteurs clés de la prise en charge. Une surveillance systématique et un programme de rééducation sont proposés. Une équipe de rééducateurs est mobilisée pour former un projet autour de l'enfant, en partenariat avec les parents. L'objectif est de développer l'autonomie maximale de l'enfant (2).

---

<sup>8</sup> [http://www.imc.apf.asso.fr/IMG/pdf/item51c\\_cours\\_univ\\_lyon.pdf](http://www.imc.apf.asso.fr/IMG/pdf/item51c_cours_univ_lyon.pdf)

**Pour aller plus loin : Différents types de thérapies physiques, de nombreuses méthodes "non conventionnelles"**

Dans la prise en charge de la paralysie cérébrale, il n'y a pas qu'en chirurgie que se développe une offre de prise en charge "non conventionnelle". C'est aussi le cas en ce qui concerne la rééducation : outre la kinésithérapie classique, de nombreuses techniques de rééducation se développent, non conventionnelles pour la plupart, telles que le biofeedback Brucker, la méthode Medek, l'éducation conductive, la méthode Padovan, la méthode des réflexes archaïques, les centres de rééducation pluridisciplinaires incluant kinésithérapie, ostéopathie, balnéothérapie, hippothérapie, therasuit<sup>9</sup> etc.<sup>10</sup>.

Une des méthodes qui semble susciter le plus d'intérêt (du moins de par les retours des associations que nous avons eues) est le biofeedback, que nous présentons succinctement ci-après :

Le biofeedback, selon la méthode Brucker : Le biofeedback permet un retour visuel et auditif de l'activité musculaire, ce qui va permettre au patient de mieux comprendre quel muscle actionner pour accomplir tel ou tel mouvement, et de le renforcer peu à peu. Le Brucker-biofeedback se base sur l'électromyographie (c.à.d. sur l'enregistrement des courants électriques que provoque l'activité musculaire), avec pose d'électrodes sur les muscles qui ne fonctionnent pas correctement, et restitution d'un signal visuel indiquant l'activité musculaire. Cette technique a été développée par le Pr Brucker à Miami aux Etats-Unis, puis reprise par certains centres en Allemagne et en Belgique, et est désormais proposée en France, notamment au sein de l'association USPE, mais n'est pas prise en charge par la sécurité sociale.

---

<sup>9</sup> le therasuit "se présente comme un « costume », qui par un système de bandes élastiques permet au corps du patient de s'aligner de la manière la plus « normale » possible"

(<http://www.metodoessentis.com/info.php?idioma=fr&id=15&sec=144>)

<sup>10</sup> comme par exemple le centre Essentis à Barcelone ou d'autres centres en Pologne (communication personnelle de l'association EnoRev')

## TECHNIQUES CHIRURGICALES PROPOSEES AU COURS DE LA PRISE EN CHARGE D'ENFANTS ATTEINTS DE PARALYSIE CEREBRALE

Le présent chapitre n'a pas pour objet de présenter un panorama exhaustif des techniques chirurgicales proposées dans la prise en charge de la paralysie cérébrale, mais de donner au lecteur un aperçu des pratiques et de souligner le développement des techniques minimalement invasives.

Il est important de souligner que la chirurgie peut être proposée pour prendre en charge différents types de lésions :

- Les lésions primaires de la PC, c.à.d. la paralysie, la spasticité, par des interventions de neurochirurgie.

On pourra en particulier citer la rhizotomie, intervention sectionnant des fibres nerveuses sensibles.

- **A noter** : la rhizotomie dorsale sélective (ou radicotomie postérieure fonctionnelle), qui vise à supprimer la spasticité en sectionnant les fibres nerveuses sensibles provenant des muscles spastiques juste en amont de leur jonction avec la moelle épinière. Un enregistrement électromyographique réalisé en per opératoire permet de distinguer les fibres afférentes atteintes (qui émettent une réponse anormale) des fibres afférentes intactes et donc de sectionner sélectivement les fibres anormales. Il existe plusieurs variantes de cette intervention : elle peut être pratiquée avec une laminectomie sur plusieurs vertèbres (ce qui est le cas dans les 2 centres proposant la technique en France, à Lyon et à Paris) versus sur une seule vertèbre. Certaines familles font le choix d'emmener leur enfant à l'étranger pour avoir recours à ce second type d'intervention (avec ouverture d'une seule vertèbre), notamment aux Etats-Unis (Dr Park, Hôpital St Louis, Missouri, Etats-Unis<sup>11</sup>) ou en Allemagne<sup>12</sup>, à leurs propres frais (communication personnelle de l'association Enorev<sup>13</sup>, de Madame Moradel, présidente de l'association USPE, et du Dr Poirot, médecin de MPR pédiatrique, CHU de Lyon). Cette deuxième technique de rhizotomie dorsale sélective, avec ouverture d'une

---

<sup>11</sup> <http://www.stlouischildrens.org/our-services/center-cerebral-palsy-spasticity/about-selective-dorsal-rhizotomy-sdr> . A noter que dans ce centre, il est parfois proposé après la rhizotomie une technique d'allongement des tendons minimalement invasive assez voisine de la myoténofasciotomie, appelée PERCS (pour percutané) (essentiellement pour les muscles gastrocnémiens, ischio-jambiers, et tendons d'Achille). (<http://www.stlouischildrens.org/our-services/center-cerebral-palsy-spasticity/tendon-lengthening-following-sdr>).

<sup>12</sup> <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4820221/>

<sup>13</sup> <http://enorev.fr/approche-therapeutique/interventions-operatoires/>

seule vertèbre, est également proposée en Angleterre par 5 centres au sein du NHS (<http://www.gosh.nhs.uk/medical-information-0/procedures-and-treatments/selective-dorsal-rhizotomy>), où une évaluation est actuellement en cours (140 patients ont été opérés et sont actuellement en phase de suivi). Les résultats sont attendus à l'automne 2018 -<https://www.england.nhs.uk/commissioning/spec-services/npc-crg/comm-eval/>-<sup>14</sup>.

- Les lésions secondaires de la PC, c.à.d. les rétractions musculaires, les déformations orthopédiques.

Il est important de souligner que la chirurgie visant à traiter les lésions secondaires de la PC peut être proposée à différents temps de l'évolution de la maladie :

1. Plus précocement, **chez le jeune enfant, pour lutter contre les rétractions et prévenir les déformations ostéo-articulaires** : par exemple, myoténofasciotomie ou techniques apparentées qui font l'objet de ce rapport (fibrotomie, SPML et Ténotomies et aponévrotomies sous cutanées), ou ténotomies et aponévrotomies pratiquées dans le cadre de la prise en charge conventionnelle (avec un nombre de muscles opérés plus restreint), cf. exemples p.19 (ténotomie des adducteurs et strayer des muscles gastrocnémiens).
2. Plus tardivement, **chez l'enfant plus grand, pour pallier aux complications**, c'est à dire aux déformations ostéo-articulaires : par exemple, allongements tendineux ou aponévrotiques, transferts tendineux<sup>15</sup>, myotomie<sup>16</sup>, intervention de chirurgies orthopédiques : capsulotomie<sup>17</sup>, ostéotomie<sup>18</sup>, arthrodèse<sup>19</sup> ....

Selon le Dr Poirot, il est important de souligner que quelles que soient les techniques utilisées, elles devraient toujours être proposées suite à une évaluation rigoureuse du patient, incluant

---

<sup>14</sup> Une première étude rétrospective réalisée par une équipe de Nottingham (département de neurochirurgie du Queen's medical centre), portant sur 54 enfants atteints de PC et évaluant l'effet de la rhizotomie dorsale sélective sur la spasticité 2, 8 et 14 mois après l'intervention, a été publiée le 7/11/2017 (7) <https://link.springer.com/article/10.1007/s00701-017-3349-z>. Cette étude rapporte une diminution cliniquement et statistiquement significative de la spasticité des membres inférieurs et supérieurs après l'intervention chez les patients atteints de PC ayant un stade GMFCS 4 ou 5 (voir glossaire).

<sup>15</sup> Un transfert tendineux est défini comme l'action de déplacer l'insertion terminale d'un tendon afin de remplacer une action musculaire perdue.

<sup>16</sup> section partielle du muscle

<sup>17</sup> ouverture chirurgicale d'une articulation visant à drainer la cavité articulaire ou à traiter une raideur articulaire.

<sup>18</sup> section chirurgicale d'un os afin de modifier son axe, sa taille ou sa forme.

<sup>19</sup> intervention chirurgicale qui a pour objectif de bloquer définitivement une articulation en faisant fusionner les deux os adjacents à cette dernière.

une analyse quantifiée de la marche (lorsque celle-ci est possible), et être pratiquées dans le cadre d'une indication précise, avec un objectif précis (communication personnelle du Dr Poirot).

Actuellement en France, il est fréquemment proposé une chirurgie le plus tard possible en combinant tous les actes nécessaires lors d'un même temps opératoire : on parle de "single event multi level surgery"<sup>20</sup>.

Par ailleurs, d'une manière générale, pour les différents types d'intervention chirurgicales envisagées (musculo-tendineuses, orthopédiques ...), soulignons que des techniques moins invasives, voire même percutanées font partie de l'arsenal thérapeutique, aussi bien à l'international qu'en France (communication personnelle Dr Cunin, chirurgien orthopédique pédiatrique, CHU de Lyon et du Dr Poirot).

On pourra citer en particulier deux techniques "minimalistes" couramment pratiquées en France (notamment au CHU de Lyon, communication personnelle du Dr Poirot) :

- **La ténotomie des adducteurs** : il s'agit d'une chirurgie percutanée permettant l'allongement des muscles adducteurs de la cuisse. Il est pratiqué une section partielle du tendon.
- **Le strayer des muscles gastrocnémiens** : il s'agit d'une chirurgie mini-invasive d'allongement aponévrotique ; le principe est le même que pour la myoténofasciotomie (avec section de la lame aponévrotique), mais la technique n'est pas réalisée en percutanée mais pratiquée avec une incision minimale, ce pour disposer d'un meilleur contrôle visuel, et éviter une mauvaise sélection des fibres à sectionner.
- Ces deux techniques, comme la myoténofasciotomie, visent à lutter contre les rétractions musculaires. Elles peuvent être réalisées de manière isolée, mais sont souvent associées à d'autres gestes chirurgicaux, qu'il s'agisse de ténotomies percutanées (sur le tendon d'Achille, les ischio-jambiers, les muscles de l'avant-bras etc.), ou de gestes osseux (communication personnelle du Dr Cunin). En effet, ces techniques sont aussi proposées chez l'enfant plus âgé, dans la phase de prise en charge des déformations ostéo-articulaires (communication personnelle du Dr Poirot).

---

<sup>20</sup> Cette approche est justement décriée par les associations, qui souhaitent des interventions plus précoces, à visée préventive, pour agir avant que les déformations orthopédiques ne soient installées (communication personnelle de l'association EnoReV').

### ***Evaluation de ces techniques minimalement invasives***

Certaines techniques minimalement invasives ont fait l'objet d'évaluations. Par exemple, au Royaume-Uni, l'équipe du Dr Theologis (Centre orthopédique Nuffield, à Oxford) s'est intéressée à l'évaluation de techniques de chirurgies dites minimalement invasives, alliant des nouvelles techniques d'ostéotomies de dérotation minimalement invasives et des techniques d'allongement musculaire minimalement invasives : soit percutanées (pour les muscles adducteurs de cuisse) ou avec incision minime (pour les muscles gastrocnémiens) (8). Ils ont comparé deux groupes de dix enfants ayant bénéficié soit des techniques minimalement invasives soit des techniques chirurgicales conventionnelles, et ont conclu à l'intérêt de la chirurgie minimalement invasive, constatant un temps opératoire et des pertes sanguines peropératoires réduites, un retour plus précoce à la mobilisation, et n'observant pas de différence significative entre les groupes sur les résultats fonctionnels.

**A noter** : Le rapport ne traite pas de la ténotomie des adducteurs ni du strayer des muscles gastrocnémiens, ni des autres types de chirurgies (chirurgie orthopédique, rhizotomie etc.), qui peuvent être proposées aux patients atteints de paralysie cérébrale.

## FONDEMENTS ET CARACTERISTIQUES DE LA MYOTENOFASCIOTOMIE

Nous évoquerons ci-après la myoténofasciotomie, la fibrotomie, l'allongement myofascial percutané sélectif, et les ténotomies et aponévrotomies sous cutanées, quatre techniques apparentées.

On peut souligner qu'historiquement, en France, il y a d'abord eu communication et recrutement de patients à propos d'une déclinaison particulière de cette technique, dénommée myoténofasciotomie sélective et fermée, et pratiquée par le seul Dr Nazarov à Barcelone, qui en revendiquait l'exclusivité. La communication et le recrutement des patients se sont fait au départ par l'intermédiaire de certaines associations œuvrant dans le champ de la paralysie cérébrale, puis de manière plus généralisée par le biais de sites internet, partages d'expériences personnelles, forums etc.

Plus récemment, d'autres techniques apparentées, comme la fibrotomie, pratiquées notamment par des chirurgiens en Espagne ainsi qu'en Allemagne sont apparues comme des alternatives à l'intervention du Dr Nazarov.

**Pour rappel :** Selon certains praticiens, la seule différence entre ces techniques est leur appellation (communication personnelle du Dr Cunin). Selon les associations, il existe de réelles différences entre ces approches, mais les frontières ne sont pas les mêmes pour tous : par exemple, la frontière peut être posée entre la myoténofasciotomie du Dr Nazarov versus les autres techniques (pour l'association USPE), ou bien entre l'ensemble myoténofasciotomie et fibrotomie (considérées alors comme des approches similaires) versus les ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées du Dr Pontailier (association EnoRev').

### **Mécanismes invoqués et techniques utilisées**

#### **La fibrotomie :**

Il s'agit d'une technique développée par le Dr Ulzibat (1946-2003) en Russie, visant à lutter contre les rétractions musculaires et les douleurs associées. Elle est pratiquée à l'aide d'un bistouri particulier (et référencé), permettant au chirurgien d'éviter la réalisation de larges incisions cutanées<sup>21</sup>. La technique peut être utilisée sur différents groupes musculaires dans le même temps

---

<sup>21</sup> A noter : Pour la réalisation des ténotomies percutanées, le Dr Cunin nous précise qu'il existait déjà des lames très fines et étroites, reconnues internationalement (lame n°11) (communication personnelle du Dr Cunin).

opérateur, aussi bien sur les membres inférieurs que sur les membres supérieurs, la tête et le cou. Ainsi, 14 à 16 muscles peuvent être traités en 15-20 minutes d'intervention, et la chirurgie peut être réalisée en ambulatoire. Plusieurs opérations successives peuvent être programmées. Les avantages revendiqués sont ceux liés aux techniques chirurgicales minimalistes (absence de cicatrices, pertes sanguines réduites, rétablissement plus rapide, immobilisation nécessaire et reprise rapide de la mobilisation).

Selon cette approche, la période optimale pour une première intervention chirurgicale se situe avant l'apparition de rétractions musculaires<sup>22</sup> et de déformations articulaires, soit de préférence vers l'âge de 3 à 5 ans.

(<http://www.ulzibat.ru/en/about/> et [http://terramed.md/en/services\\_en/policlinic/the-gradual-fibrotomy-under-prof-ulzibat-v-b-institute-of-clinical-rehabilitology-tula/](http://terramed.md/en/services_en/policlinic/the-gradual-fibrotomy-under-prof-ulzibat-v-b-institute-of-clinical-rehabilitology-tula/))

**La myoténofasciotomie** : Il s'agit d'une pratique dérivée de la fibrotomie, développée par le Dr Igor Nazarov, qui s'est formé auprès du Dr Ulzibat en Russie dans les années 1990. Cette technique aurait fait l'objet d'une thèse de médecine, soutenue en 1999 à l'Université de médecine de Moscou par le Dr Nazarov, et a évolué depuis<sup>23</sup>.

(Le site [cinamed.es](http://cinamed.es) étant en maintenance, on se référera au site suivant, qui rapporte des extraits de la thèse du Dr Nazarov : <http://www.metodoessentis.com/info.php?id=31&idioma=fr&sec=144>)

Le Dr Nazarov y explique que l'intervention qu'il propose permet de traiter les problèmes musculaires des patients présentant les affections suivantes : séquelles de paralysie cérébrale, difformités des mains, des pieds (pieds bots et équins) et du cou notamment.

Le Dr Nazarov décrit ainsi les fibres pathologiques : *"deux ou trois fibres raccourcies sont suffisantes pour limiter le mouvement d'un segment moteur, parce qu'elles sont rigides et tendues et qu'elles se situent sur toute la longueur du muscle ou d'une autre structure, de cette manière, elles peuvent empêcher et limiter les mouvements des fibres saines. Les fibres pathologiques (raccourcies), ainsi que les fibres saines possèdent deux points de fixation. Les fibres raccourcies peuvent se former sur*

---

<sup>22</sup> A noter : Ce point semble obscur, car l'on s'interroge sur la justification physiopathologique d'une intervention chirurgicale en l'absence de rétraction. (Le site original est en russe, avec des pages proposées en anglais et en français, lesquelles nous avons consultées, mais nous ne pouvons juger de la qualité de la traduction proposée sur ces pages).

<sup>23</sup> Selon Rémi Chaussonot (membre de l'association USPE), la thèse du Dr Nazarov portait sur la myoténofasciotomie dans le traitement des pieds équins. La technique de myoténofasciotomie utilisée à l'époque aurait évolué et ne correspondrait plus à la technique de myoténofasciotomie telle qu'il la pratique aujourd'hui. Ainsi, si le Dr Nazarov pratiquait au départ des ténotomies, il ne sectionnerait plus aujourd'hui que les fibres "dévitalisées", essentiellement au niveau des fascias (communication personnelle de Rémi Chaussonot, 2/11/2017).

*les tissus mous de n'importe quelle partie de l'appareil moteur (sur les membres supérieurs, inférieurs, sur le tronc, sur le cou et même sur les muscles faciaux). Par exemple, en se situant sur le muscle soléaire ou sur les jumeaux, la fibre raccourcie produit l'équinus (pieds équins). Lorsque la fibre raccourcie se situe sur l'aponévrose plantaire, elle produit des difformités des pieds, type varus, valgus ou excavation, ou d'autres. En plus, les fibres raccourcies possèdent un niveau de vitalité bas et elles ne peuvent pas grandir, ni s'étirer en même temps que le squelette de l'enfant. La croissance de l'extrémité touchée est limitée et si les contractures musculaires sont très graves, des dysplasies, des luxations et des difformités vont apparaître".* Ainsi, lors de la croissance de l'enfant, des rétractions musculaires risquent d'entraîner à leur tour des rétractions articulaires.

Il explique que des massages, thérapies manuelles, exercices de gymnastiques peuvent permettre d'adoucir et de détendre les rétractions musculaires, de manière temporaire. Après avoir rappelé les limites et contraintes (degré d'invasivité, immobilisation post opératoire, cicatrices importantes, nombre limité de rétractions pouvant être opérées) des techniques chirurgicales habituellement employées pour lutter contre les rétractions musculaires, il présente sa propre technique :

*"Le traitement consiste à réaliser des opérations sous-cutanées (fermées), qui sont pratiquées avec un scalpel fin et pointu, en sectionnant seulement les fibres raccourcies qui limitent les mouvements. Lorsque la fibre raccourcie est coupée sur la structure des tissus mous, elle n'a pas d'autre point de fixation et elle ne peut plus empêcher l'étirement et la fonction correcte de cette structure. De cette manière, il est possible d'éliminer toutes les fibres raccourcies qui existent dans toute la zone des tissus mous, en sauvant un maximum de structures saines et sans devoir faire appel à l'immobilisation postopératoire. Cette technique est basée sur les opérations de : fasciotomie, ténotomie, myotomie, aponévrotomie, opération des ligaments (...). L'opération que j'effectue n'est absolument pas invasive et il n'est pas nécessaire d'ouvrir. Les zones du corps sur lesquelles l'intervention est réalisée, grâce à des incisions sous-cutanées, sur les fascias, les aponévroses, les muscles et les tendons, sont certaines zones du corps où les nerfs ne peuvent pas être lésés, ni les vaisseaux sanguins de grand calibre, ni d'autres structures importantes (...). Les opérations sont réalisées sous anesthésie générale, ce qui permet de différencier beaucoup mieux les fibres raccourcies des fibres saines sur les tissus mous, étant donné que, grâce à l'anesthésie générale, l'activité musculaire disparaît totalement, mais les structures lésées ne peuvent pas se détendre et elles restent contractées. Grâce à cette opération peu invasive, jusqu'à 16 fibres rétractées peuvent être éliminées en une seule phase. S'il y a beaucoup plus de rétractions, des opérations peuvent être réalisées en 2 ou 3 phases, avec un intervalle minimum de 6 mois entre elles (...). Mes 22 années d'expérience dans le développement de ce traitement m'ont prouvé qu'il*

*vaut mieux commencer à opérer les patients à partir de 3 ans, lorsqu'il n'y a pas encore de luxation, de difformités ou de rétractions des articulation et des os.*"<sup>24</sup>

Néanmoins, une des limites de l'intervention est son incapacité à traiter les muscles profonds, ce à quoi le Dr Nazarov souhaiterait remédier à l'avenir par l'utilisation d'une caméra (endoscopie chirurgicale) (information issue d'un entretien entre M. Chaussonot et le Dr Nazarov, communication personnelle du 02/ 11/2017 de Rémi Chaussonot, membre de l'association USPE et docteur en neurosciences).

Ce serait suite à la sollicitation d'une mère d'un enfant atteint d'IMC habitant en Espagne que le Dr Nazarov serait venu s'installer à Barcelone en 2001, obtenant les équivalences pour pouvoir pratiquer en tant que chirurgien sur le territoire espagnol en Janvier 2005 (communication personnelle de Rémi Chaussonot).

Par ailleurs, il convient de souligner que l'accès à l'intervention puis les suites de celles-ci se font de manière très protocolisées (communication personnelle de Mme Moradel, présidente de l'association USPE), avec :

- une première rencontre en préopératoire en France, qui a pour but « *de confirmer ou non aux familles si elles peuvent voyager jusqu'à Barcelone pour la chirurgie* », la véritable consultation s'effectuant à la clinique de Barcelone, où leur est remis une liste des muscles concernés par l'intervention (communication personnelle de Mme Agogué, assistante du Dr Nazarov chargée des relations extérieures). L'évaluation en France a une durée de 15-20 minutes environ et le patient peut parfois se voir déjà remettre une liste individualisée des muscles sur lesquels le Dr Nazarov se propose d'intervenir<sup>25</sup>. La durée de l'évaluation peut être plus longue (jusqu'à 1 heure environ, communication personnelle de Mme Moradel, association USPE).

- une rééducation très progressive en postopératoire, avec possibilité de débiter progressivement la rééducation<sup>26</sup> 1 mois après l'intervention, et de rééducation intensive (type biofeedback) 3 mois après l'intervention<sup>27</sup>.

---

<sup>24</sup> A noter : cette description suscite de nombreux commentaires / questions de la part des professionnels : en particulier sur 1. le mode de reconnaissance des fibres raccourcies en technique percutanée -contrairement à ce que décrit le Dr Nazarov, les praticiens s'interrogent sur la possibilité de reconnaissance des fibres raccourcies sous anesthésie générale, l'anesthésie générale supprimant la spasticité, seule la fibrose restant perceptible-, sur 2. l'accès aux fibres raccourcies profondes, et sur 3. l'absence de risque de lésions d'autres structures anatomiques importantes.

<sup>25</sup> d'après le témoignage de Rémi Chaussonot

<sup>26</sup> Seule la rééducation de type neurofeedback peut être réalisée tout de suite après l'intervention.

<sup>27</sup> A noter : l'absence de rééducation en post-opératoire apparaît comme un non-sens pour les praticiens conventionnels, du fait de la cicatrisation qui se fait alors en position courte du muscle (communication personnelle du Dr Cunin).

- une visite postopératoire 6 mois après l'intervention, proposée systématiquement à Barcelone et, pour les familles qui ne peuvent pas s'y rendre (en fonction du coût élevé pour un aller et retour à Barcelone), l'association met à disposition du Dr Nazarov des locaux de l'association USPE. Celles habitant le sud de la France se rendent en général à Barcelone en voiture (communication personnelle de Mme Moradel, association USPE).

Le détail du protocole, tel qu'il nous a été transmis par Madame Moradel, est disponible en annexe.

**Ténotomies et aponévrotomies sous cutanées :** Cette technique est proposée au CHU de Bordeaux par le Dr Pontailler, qui a été observer la technique du Dr Nazarov à Barcelone et qui s'en est largement inspiré (communication personnelle du Dr Pontailler, chirurgien réalisant cette intervention). Des différences sont néanmoins à signaler : il n'intervient que sur les membres, et n'intervient pas sur les muscles du visage. Par ailleurs, il nous a précisé que seuls les tendons restant rétractés sous anesthésie étaient opérés, et que la détermination des tendons sur lesquels intervenir était uniquement manuelle (palpation) avec un examen réalisé à l'état de veille et sous anesthésie, et un possible recours à l'analyse de la marche pour les cas complexes<sup>28</sup>.

Pour rappel : Selon certains praticiens, cette technique n'est pas propre au Dr Pontailler. Ainsi, des ténotomies et aponévrotomies sont réalisées de manière habituelles en France, par de nombreux chirurgiens (en particulier orthopédistes pédiatriques), parfois en percutané, ou avec une incision minimale (pour un meilleur contrôle visuel) et font partie des outils thérapeutiques chirurgicaux communément utilisés dans la prise en charge des lésions secondaires de la paralysie cérébrale (rétractions musculaires et déformations orthopédiques) (communication personnelle du Dr Vincent Cunin, chirurgien orthopédique pédiatrique au CHU de Lyon). Mais le nombre de muscles traités au cours de l'intervention est alors plus limité (bien que les ténotomies soient parfois réalisées en multisite<sup>29</sup>).

**Allongement myofascial percutané sélectif** Selective percutaneous myofascial lengthening (SPML).

---

<sup>28</sup> "Les enfants sont examinés à l'état de veille et sous anesthésie. Seuls les tendons qui demeurent rétractés sous anesthésie sont opérés. La détermination est uniquement manuelle. Dans des cas complexes, nous nous aidons de l'analyse de la marche. Cette intervention peut être pratiquée seule ou associées à d'autres thérapeutiques. Mes patients viennent de la région Nouvelle Aquitaine."(communication personnelle du Dr Pontailler, 10/07/2017)

<sup>29</sup> en général il y a alors 2 à 3 sites d'intervention et non une vingtaine.

Historiquement, cette technique a été développée pour des patients présentant une paralysie cérébrale et atteints par ailleurs d'affections cardiaques sévères il y a environ 40 ans, puis généralisée, suite à de meilleurs résultats, observés notamment au niveau des analyses électromyographiques et de l'analyse de la marche.

Le Dr Nuzzo<sup>30</sup> explique que : "Length was initially derived from fields of disconnected small cuts (similar to mesh skin grafting) in the myofascia over the muscle surface. From the early observations, strategies evolved including: targeting high velocity muscles (attachment furthest from joint center as more stimulating of spasticity); avoidance of same session single joint muscles in ambulators (to preserve adaptive control mechanisms); avoidance of ranges of motion exceeding control capability (speed of response); and lengthening only palpably taut portions of the selected myofascia (commonly less than 1/10th of the width)".<sup>31</sup>

(Source : [http://www.pediatric-orthopedics.com/Treatments/Muscle\\_Surgery/Perc\\_Lengthening/perc\\_lengthening.html](http://www.pediatric-orthopedics.com/Treatments/Muscle_Surgery/Perc_Lengthening/perc_lengthening.html))

---

<sup>30</sup> chirurgien orthopédique pédiatrique proposant cette technique aux Etats-Unis (Summit, New Jersey)

<sup>31</sup> Proposition de traduction : Au départ, l'allongement était obtenu par des champs de petites sections déconnectées dans le fascia musculaire à la surface du muscle (technique semblable à celle de la greffe de peau en filet).

Ensuite, à partir des observations initiales, de nouvelles stratégies d'intervention se sont développées, comme par exemple celles de : a. cibler les muscles à haute vélocité (un attachement plus éloigné du centre articulaire étant un facteur augmentant la spasticité), b. éviter d'intervenir sur différents muscles mono-articulaire d'une même articulation chez les marchants (afin de préserver les mécanismes de contrôle adaptatifs), c. éviter de rechercher une amplitude de mouvement excédant la capacité de contrôle, d. n'intervenir que sur les parties du fascia musculaire qui sont tendues à la palpation (ce qui représente en général moins d'1/10ème de la largeur du fascia considéré).

## INDICATIONS

Les indications revendiquées par le Dr Nazarov sont les suivantes :

- séquelles de paralysie cérébrale
- séquelles de traumatismes crano-encéphaliques (diplégies, hémiplésies, tétraplésies etc.)
- difformités des pieds (pieds bots et équins, etc.)
- difformités des mains
- difformités du cou (torticolis congénital)
- autres difformités

Les indications revendiquées par le Dr Repetunov sont les suivantes :

- contractures musculaires graves et douleur myofasciale
- conditions spastiques comme la paralysie cérébrale,
- hémiplésie, diplégie, paraplégie spastique,
- infirmité motrice cérébrale,
- fibromyalgie,
- fasciite plantaire, etc. (<http://www.serviciosmedicosecon.com/fr/fibrotomie/>)

### Effets revendiqués :

❖ Le Dr Nazarov revendique les effets suivants :

- « Réduction maximale possible de la rigidité
- Approche à la normalité de l'extensibilité du tissu fibreux (fascia, muscle, tissu tendineux ou autre tissu).
- Amélioration de l'irrigation sanguine et du métabolisme des tissus des zones intervenues.
- Diminution du processus dégénératif de dystrophie et récupération de la vitalité du tissu fibreux.
- Diminution de la spasticité.
- Augmentation de la masse et de la force musculaire.
- Amélioration du contrôle du muscle.
- Élimination ou diminution de la douleur musculaire (si celle-ci est présente), en cassant le cercle vicieux : « douleur-spasticité-rétraction-douleur ».

- Possibilité de réduction ou annulation de l'usage de la toxine botulinique et de médicaments myorelaxants (baclofène, lioresal). Toujours sous contrôle médical.
- Développement de nouvelles connexions dans le système nerveux central (notamment à niveau proprioceptif) par des améliorations obtenues avec une influence « dessous à dessus »

Ainsi qu'au niveau fonctionnel :

- « Augmentation et amélioration des mouvements (actifs et/ou passifs) dans les segments affectés de l'appareil moteur.
- Amélioration de la motricité/mobilité des mains, bras, jambes et d'autres zones.
- Stabilisation ou correction de positions et postures pathologiques.
- Amélioration de l'équilibre, de la position assise et de la verticalisation, ainsi que la possibilité d'amélioration du type de déplacement ou de la marche.
- Approche maximale à la normalité des paramètres biomécaniques (symétrie, alignements, etc.) des patients.
- Chez les enfants : libération de la croissance et de la formation du corps en général.
- Amélioration dans la mastication, déglutition, prononciation, parole, respiration et expectoration.
- Prévention ou stabilisation de problèmes orthopédiques comme les sous-luxations, les contractures articulaires, les difformités osseuses, recurvatum et dysmétrie si elles ne sont pas graves (celles-ci requièrent également l'attention d'orthopédistes).
- Amélioration de la température dans les extrémités.
- Diminution ou élimination de la constipation. Diminution ou élimination du strabisme et amélioration de la vision.
- Diminution ou élimination du mal de tête et amélioration de l'équilibre psycho-émotionnel et du bien-être personnel.
- Amélioration des conditions pour l'évolution générale en donnant des opportunités à la neuroplasticité des patients et en facilitant l'accès aux patrons physiologiques.
- Facilité des soins que les proches doivent dispenser au patient. »

(Source : communication écrite du 03/11/2017, Mme Alicia Agogué, assistante du Dr Nazarov chargée des relations extérieures, Cinamed (1))

- ❖ Le site de l'association Un sourire pour l'espoir, qui organise des bilans par le Dr Nazarov, revendique les effets suivants :

*"Cette méthode améliore également les mouvements, diminue voire élimine la douleur, rétablit les fonctions et les structures de l'appareil moteur, restaure l'équilibre du corps, augmente et consolide la masse musculaire, corrige et modère l'hyper-salivation, le strabisme ..."* (<http://www.sourire-espoir.org/la-maison-de-l-espoir/la-myoténofasciotomie>)

## MOTIFS DE RECOURS

### Du point des vue des associations

Il nous a semblé pertinent d'explorer les motifs de recours, du point de vue des associations de patients. Nous avons donc interrogé trois présidents/ représentants d'association :

- Mme Gautier, présidente de l'association Agir ensemble contre l'IMC
- L'association EnoRev' (Ensemble Nous Organiserons une Rééducation Efficace et Viable)
- Mme Moradel, présidente de l'association Un sourire pour l'espoir (USPE), et Rémi Chaussonot, membre de l'USPE et docteur en neurosciences, qui nous a livré un témoignage direct.

Nous rapportons ci-après les principaux motifs de recours qui nous ont été rapportés, qui reposent principalement sur trois facteurs, à savoir la perte de confiance dans la prise en charge conventionnelle telle qu'elle est proposée en France, la prévention des déformations ostéo-articulaires et le manque d'alternatives. Il est important de souligner que les différentes associations interrogées ne partagent pas un discours uniforme quant aux motifs de recours. Si par exemple l'association USPE met en avant le manque de confiance dans les soins conventionnels proposés en France, les deux autres associations soulignent plutôt la recherche de solutions complémentaires afin d'optimiser la prise en charge et de prévenir les complications.

- **Le souhait d'éviter les déformations ostéo-articulaires** : les familles rapportent que les médecins en France leur proposent des interventions chirurgicales une fois que les déformations se sont installées, ce qu'elles regrettent car elles sont plutôt en recherche de solutions préventives. La stratégie chirurgicale qui consiste à proposer une chirurgie le plus tard possible, en regroupant tous les actes nécessaires lors d'un même temps opératoire ("single event multi level surgery"), est ainsi mal accueillie par les familles, et les pousserait à consulter à l'étranger pour intervenir plus précocement, dans le but d'agir avant l'installation de déformations orthopédiques.

- **La perte de confiance dans la prise en charge conventionnelle proposée en France et le manque d'alternatives** : Les parents rapportent rechercher toutes les solutions possibles pour leur enfant,

et être déçus des alternatives proposées en France<sup>32</sup>, en particulier du botox, car ils estiment que l'effet est trop limité dans le temps et qu'ils se méfient de l'effet opérateur-dépendant. Même si la démarche du Dr Nazarov ne les satisfait pas à tout point de vue -en particulier ils sont plusieurs à décrier son approche commerciale et standardisée, son manque d'évaluation personnalisée, le défaut d'insertion de son intervention dans une prise en charge plus globale-, ils sont soulagés d'avoir cette possibilité qui leur est offerte.

L'association USPE insistait sur la perte de confiance dans la prise en charge conventionnelle, liée selon elle au recours à des chirurgies trop lourdes dans la prise en charge des enfants atteints d'IMC, démodées ("*cela ne se fait plus depuis longtemps aux Etats-Unis*") et critiquées par les professionnels de santé rencontrés lors des prises en charge à l'international (Madame Moradel rapportait notamment que "*le Dr Bernard Brucker - docteur en psychologie et professeur associé aux départements de psychiatrie et de sciences comportementales, d'orthopédie, de rééducation et de radiologie à l'école de médecine de l'Université de Miami - ayant développé le biofeedback aux États-Unis, s'étonnait de constater que des interventions avec pose de matériel métallique<sup>33</sup> se pratiquaient encore*").

Par ailleurs, toujours selon les associations, le fait que le Dr Nazarov ne refuse personne apparaît comme un des leviers expliquant son succès. D'autre part, les représentants des associations rapportent que le dialogue avec les médecins de MPR et les chirurgiens orthopédiques au sujet de la myoténofasciotomie est souvent très compliqué, et peut favoriser le recours à ce type de d'intervention, justement du fait de l'absence d'écoute et de propositions de solutions alternatives ("*c'est eux qui nous livrent aux marchands étrangers*"). Les associations rapportent que ces difficultés de communication vont parfois jusqu'à entraîner des ruptures dans la prise en charge conventionnelle, ce qu'ils déplorent.

- Enfin, la confiance dans les personnes incarnant la myoténofasciotomie en France, comme par exemple Mme Moradel (présidente de l'association USPE), apparaît aussi comme un levier fort de recours à cette technique. Rémi Chaussonot nous rapporte ainsi que bien qu'estimant que la technique manquait d'études et se trouvant face à un chirurgien ne parlant pas français<sup>34</sup>, il "y est

---

<sup>32</sup> voir de l'absence d'alternatives. Dans un témoignage, un parent rapportait ainsi "*qu'alors que les rétractions étaient mentionnées dans tous les bilans de kiné de mon enfant à 6 ans, aucun médecin ne m'a proposé quoi que ce soit et j'ai dû me débrouiller par moi-même pour régler ce problème qui allait mener mon enfant droit à des déformations graves et à des interventions beaucoup plus lourdes*". (Communication de l'association Agir ensemble contre l'IMC)

<sup>33</sup> c'est en général le cas pour les arthroèses par exemple

<sup>34</sup> le Dr Nazarov s'exprime en russe ou en espagnol

*allé car il avait confiance en Antonie [Moradel]*". Il souligne également que sa première rencontre avec le Dr Nazarov lui a inspiré confiance, et il décrit une *"attitude très chaleureuse"* de sa part. Selon lui, le Dr Nazarov réussit à *"mettre en confiance"* malgré une absence de dialogue direct (du fait de la barrière de la langue), il le décrit comme *"une crème avec ses patients"*.

### **Du point de vue des médecins du réseau de prise en charge conventionnelle**

Il nous a également semblé pertinent d'interroger des médecins de médecine physique et réadaptation ainsi que des chirurgiens orthopédiques pédiatriques<sup>35</sup> - professionnels qui prennent en charge les enfants atteints de PC dans le cadre de la prise en charge conventionnelle -, sur ce qu'ils percevaient des motifs de recours à la myoténofasciotomie. Pour identifier des professionnels à interroger, nous avons eu recours à une méthode d'échantillonnage de type "boule de neige", en demandant tout d'abord aux associations de nous recommander des médecins à interroger, puis aux praticiens eux-mêmes de nous indiquer des confrères/consœurs<sup>36</sup> :

Ainsi, selon ces professionnels de santé, c'est principalement l'absence de solution miracle dans la prise en charge de la PC qui incite les familles à aller chercher ailleurs des solutions pour leur enfant, qu'il s'agisse d'interventions chirurgicales ou de techniques de rééducation. Les familles, qui souhaitent le meilleur pour leur enfant, sont ainsi poussées par l'objectif de tout faire pour leur enfant, et selon certains professionnels, elles seraient parfois dans une certaine utopie de ce qu'il est possible de faire. De plus, l'absence de traitement vraiment efficace peut occasionner une perte de confiance dans la prise en charge médicale conventionnelle, ce qui vient renforcer la recherche de solutions en dehors du système conventionnel, y compris à l'étranger.

Pour certains professionnels, les solutions actuellement proposées en France ne le sont pas toujours selon un schéma optimal, ce qui pourrait en partie expliquer que les familles aillent chercher d'autres thérapeutiques ailleurs. Par exemple, selon le Dr Poirot, les injections de toxine botulique, qui permettent la détente musculaire (en vue de faciliter la rééducation, le port

---

<sup>35</sup> Au travers de 4 entretiens téléphoniques, 1 échange courriel répété et 5 retours transmis par la SOFOP.

<sup>36</sup> Ainsi, l'association FFAIMC nous a recommandé de joindre le Dr Poirot, médecin de médecine physique et réadaptation au CHU de Lyon, ce que nous avons fait. Le Dr Poirot nous a ensuite mis en contact avec les Dr De Lattre, Fontaine et Cunin, respectivement médecins de médecine physique et réadaptation et chirurgien orthopédique au CHU de Lyon. Les Dr de Lattre et Cunin ont sollicité leurs sociétés savantes respectives -la SFERHE et la SOFOP- sur le sujet, et le Dr Cunin nous a fait parvenir certains témoignages écrits par ce biais-là (n=5). L'association EnoRev' nous a recommandé de joindre le Dr Rauscent, exerçant au CHU de Rennes. D'autres noms nous ont été recommandés par les associations et/ou les professionnels interrogés, mais nous n'avons pas réussi à joindre tout le monde (tentatives de prises de contact par courriel ou téléphone, sans succès).

d'attelles et la fonction), bien qu'elles soient souvent considérées comme une "révolution" thérapeutique dans la prise en charge des enfants atteints de PC en France, ne sont actuellement pas toujours proposées à un rythme suffisant. Ainsi, le Dr Poirot déplore qu'elles ne soient actuellement proposées que tous les ans, et non tous les 6 mois (ce qui serait le rythme optimal) et elle souligne que cela s'insère dans la problématique plus globale des moyens alloués au milieu hospitalier (avec un contexte actuel de réduction des moyens humains), alors que la procédure se fait exclusivement à l'hôpital et est demandeuse en moyens humains (acte réalisé par des médecins spécialistes, avec prise en charge de la douleur associée, par exemple par hypnoanalgésie).

Enfin, pour d'autres professionnels, la prise en charge en France présenterait un certain défaut d'ouverture aux nouvelles techniques (chirurgicales ou de rééducation) développées ailleurs, ce qui expliquerait que des familles se tournent vers des offres de soins à l'international.

Sur un autre plan, l'absence de point de suture donnerait *"un côté mystérieux, presque magique à l'acte réalisé"* et lui conférerait également *"une valeur « non invasive », qui rassure les parents"*. Par comparaison, les interventions alternatives, plus couramment proposées en France (comme par exemple le strayer des muscles gastrocnémiens), qui nécessitent de petites incisions pour un meilleur contrôle visuel et une sécurité accrue, seraient moins bien considérées par les parents, du fait de la nécessité d'un point de suture, qui alourdirait le geste à leurs yeux.

Enfin, les démarches nécessaires pour aller chercher des solutions ailleurs, comme par exemple la levée des fonds nécessaires, pourraient être associées à certains effets bénéfiques, en terme de cohésion familiale et sociale, de reconnaissance du handicap, de rupture de l'isolement, d'investissement et de rôle actif des parents (9), et tous ces effets pourraient à leur tour encourager le recours à ces pratiques non conventionnelles.

## LA MYOTENOFASCIOTOMIE EN FRANCE : STATUT

### Prise en charge par la sécurité sociale

La myoténofasciotomie - sous cette appellation - ne fait pas partie des actes de soins prévus par la réglementation française. Elle n'est donc théoriquement pas prise en charge par la sécurité sociale.

En pratique, lorsque les assurés veulent faire une demande de prise en charge de la myoténofasciotomie à l'étranger auprès de l'assurance maladie, ils doivent déposer une demande d'autorisation préalable. En cas de refus, les assurés peuvent contester la décision en saisissant la commission de recours à l'amiable de leur caisse d'Assurance Maladie. En cas de refus, les assurés peuvent contester la décision prise par la commission de recours amiable en saisissant le tribunal des affaires de sécurité sociale (TASS). Enfin, les assurés comme les caisses d'Assurance Maladie peuvent faire appel de la décision du TASS, en faisant appel devant la chambre sociale de la cour d'appel dans un délai d'1 mois à compter de la date de notification du TASS<sup>37</sup>.

Nous n'avons pas connaissance du nombre de demandes de prises en charge de la myoténofasciotomie qui ont été effectuées auprès de la sécurité sociale, ni du nombre de saisies des commissions de recours à l'amiable de l'Assurance Maladie, ni du nombre de saisies du TASS.

Cependant, nous avons connaissance **d'au moins deux cas** où l'intervention a été a posteriori remboursée par la sécurité sociale, à hauteur des frais engagés :

- un cas avait fait l'objet d'une demande d'entente préalable, refusée, puis d'une contestation des parents auprès de la commission de recours amiable de la CPAM, sur documentation des bénéfices de l'intervention constatés par un médecin, laquelle commission a décidé de procéder au remboursement des soins (il s'agit de la décision du 19 août 2013 de la commission de recours amiable de la CPAM du Puy de Dôme).
- un cas avait fait l'objet d'un refus de la part de la commission de recours amiable de la CPAM, mais a été remboursé suite à la décision du tribunal des affaires de sécurité sociale (TASS) d'Evry du 9 Mars 2010. La CPAM n'avait pas fait appel de la décision.

---

<sup>37</sup>La cour d'appel est l'organisme de référence pour les litiges portant sur un montant supérieur à 4000 euros. Après la décision de la cour d'appel, il est encore possible de saisir la cour de Cassation. <https://www.ameli.fr/assure/droits-demarches/reclamation-conciliation-voies-de-recours/contester-decision>

De plus, Madame Moradel (présidente de l'association USPE) nous a évoqué 6 cas dont elle avait connaissance (car suivis au sein de son association), qui auraient bénéficié d'une prise en charge effective par la CPAM (communication personnelle de Mme Moradel).

**Il faut par contre souligner qu'à chaque fois que la CPAM a fait appel de la décision du TASS, elle a remporté l'appel.**

Ainsi, une recherche sur Lexis Nexis le 19/07/2017 aboutissait à 4 arrêts de cour d'appel en lien avec une décision concernant la prise en charge de la myoténofasciotomie.

Sur ces 4 arrêts :

- Un arrêt confirmait le jugement du TASS qui avait rejeté la demande de prise en charge<sup>7</sup>.
- Trois arrêts infirmaient le jugement des TASS qui avaient accepté la demande de prise en charge<sup>38</sup>.

Cela démontre que si des TASS ont effectivement rendu des décisions de prise en charge des soins en dépit de la réglementation française qui ne le prévoit pas, tous les arrêts de Cour d'appel ont eux infirmé les jugements TASS qui accordaient une prise en charge des soins.

**La jurisprudence va donc à ce jour dans le sens d'une non prise en charge de la myoténofasciotomie par la sécurité sociale**, du fait que la prise en charge des soins n'est pas prévue par la réglementation française.

---

<sup>38</sup> Arrêts de la cour d'appel de Bordeaux du 18/09/2014 n°13/05172 et de la cour d'appel de Douai du 31/03/2015 n°12/02859 et du 30/06/2016 n°14/02586.

***En cas de soins programmés dans un autre Etat membre de l'Union européenne, la réglementation est la suivante :***

En cas de déplacement dans un autre Etat membre pour recevoir des soins, l'assuré doit demander auprès de sa CPAM une autorisation préalable de prise en charge ([formulaire européen S2 « droit aux soins médicaux programmés »](#)) pour les soins programmés correspondant à une prise en charge lourde, c'est-à-dire :

- ▶ les soins qui impliquent au moins une nuit d'hospitalisation ;
- ▶ les soins nécessitant le recours à des infrastructures ou équipements médicaux hautement spécialisés et coûteux tels que définis par un arrêté\*.

Les autres soins programmés, même s'il s'agit de soins hospitaliers (en ambulatoire), ne requièrent pas d'autorisation préalable pour pouvoir être pris en charge par l'assurance maladie française.

La CPAM doit répondre à l'assuré dans un délai de 14 jours à compter de la réception de sa demande. A défaut de réponse dans ce délai, l'autorisation est réputée accordée et donc les soins sont pris en charge comme si l'assuré avait obtenu un formulaire S2.

**La CPAM peut refuser de délivrer à l'assuré une autorisation préalable dans les cas suivants :**

- ▶ **si la prise en charge des soins n'est pas prévue par la réglementation française ;**
- ▶ si un traitement identique ou présentant le même degré d'efficacité peut être obtenu en temps opportun en France ;
- ▶ lorsque les soins envisagés ne sont pas appropriés à l'état du patient.

Pour les traitements lourds (cancer, soins palliatifs, etc.), la demande fait l'objet d'un accord de prise en charge par la CPAM lorsqu'elle est motivée par une situation de rapprochement familial (notamment lorsque le patient vit seul en France) ou de proximité de prise en charge.

La CPAM émet également un avis favorable lorsque la demande porte sur des soins itératifs comme de la radiothérapie dans une zone frontalière plus proche ou plus rapidement disponible.

(source : [http://www.securite-sociale.fr/Les-soins-des-francais-a-l-etranger?type=part#ancre\\_3](http://www.securite-sociale.fr/Les-soins-des-francais-a-l-etranger?type=part#ancre_3))

Par ailleurs, rappelons qu'à notre connaissance, aucun praticien ne pratique la myoténofasciotomie sous cette appellation en France. Le Dr Pontailier propose une intervention à même visée, mais dénommée "ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées", laquelle est réalisée au CHU de Bordeaux et prise en charge par la sécurité sociale. En effet, l'acte NJPA022, intitulé "Section, allongement ou transfert tendineux pour correction bilatérale d'attitude vicieuse de la hanche, du genou et du pied, par abord direct" est inscrit à la CCAM (classification commune des actes

médicaux), et peut être utilisé pour une intervention de ténotomie et/ou de fasciotomie multisite (communication personnelle du Dr Cunin). Il est facturé 830,95 euros<sup>39</sup>.

On peut noter que certains chirurgiens exerçant à l'étranger viennent "recruter" des patients en France, en proposant des consultations, en général dans le cadre d'une association. Selon les chirurgiens et les associations, il peut s'agir "d'évaluations" avec participation aux frais, ou de consultations gratuites.

Par exemple :

- le Dr Nazarov exerce à Barcelone, mais vient recruter des patients en France, en proposant des évaluations pour les patients via l'association [Un sourire pour l'espoir](#). D'après Madame Moradel (présidente de l'association USPE), le Dr Nazarov n'est pas rémunéré pour les évaluations qu'il propose. Par contre, une participation aux frais de l'association est demandée aux familles<sup>40</sup>.
- le Dr Repetunov est également déjà venu consulter en France, dans un cadre un peu différent : en proposant des consultations gratuites via l'association [Agir ensemble contre l'IMC](#) (communication personnelle de Mme Gautier, présidente de l'association).

---

<sup>39</sup> <https://www.ameli.fr/accueil-de-la-ccam/trouver-un-acte/fiche-abregee.php?code=NJPA022>

<sup>40</sup> Environ 150 euros, non pris en charge. Cela couvre les frais généraux de l'association (photocopies, téléphone, mise à disposition des locaux, mise à disposition du personnel, organisation du planning d'accueil...) (communication personnelle de Mme Moradel).

## CONTROVERSES

### Avis de société savante

La société francophone d'études et de recherche sur les handicaps de l'enfance (SFERHE) a émis une alerte relative **aux pratiques du Dr Nazarov** en Octobre 2011. Il est important de souligner que le champ de cette alerte est **restreint à la seule activité du Dr Nazarov** :

« Les enfants avec paralysie cérébrale (infirmité motrice cérébrale) ont un handicap plus ou moins sévère mais comme tous les enfants ils ont besoin d'amour, de plaisir, de jeu, d'instructions, d'éducation. Tout cela peut leur être donné, même s'ils ne se déplacent pas debout !

La médecine traditionnelle peut venir en aide à ces enfants, souvent nés prématurément, qui garderont, pour certains d'entre eux, et quoi qu'on fasse, des séquelles de leurs lésions cérébrales irréversibles. Les chercheurs s'activent pour savoir comment agir pour prévenir ces lésions mais les problèmes sont complexes. **L'impossibilité d'acquérir la marche fait partie de ces séquelles.** De nombreux parents d'enfants avec paralysie cérébrale se tournent actuellement vers l'Espagne en particulier vers le Dr. Igor Nazarov pour une chirurgie alternative qui lutterait contre la spasticité et promet des progrès notables dans la déambulation.

La société SFERHE (Société francophone d'études et de recherche sur les handicaps de l'enfance) forte de sa centaine de membres médecins et rééducateurs, spécialistes de la paralysie cérébrale, s'interrogent sur les pratiques du Dr. Nazarov.

Ce médecin s'adresse à des familles en souffrance qui ne trouvent pas dans la médecine traditionnelle aujourd'hui de réponse pour "guérir" leur enfant. Ces familles vulnérables cherchent et espèrent donc légitimement dans d'autres types de médecine, elles sont toute prêtes à croire des promesses illusives. Quand une nouvelle technique chirurgicale est fiable et intéressante pour les patients, celui qui l'a mise au point et la pratique, diffuse l'information dans la littérature scientifique. Ceci pour que tous ses confrères puissent l'utiliser et ainsi en faire bénéficier le plus grand nombre. M. Nazarov n'a rien publié de tel, il effectue seulement des conférences grand public et une présentation de sa technique sur Internet. Or, les publications scientifiques imposent qu'un comité de lecture valide que la technique est sans danger, efficace, en accord avec les pratiques éthiques de la médecine. Cela ne peut donc être vérifié pour cette pratique. En outre, sollicité par nous tous, il refuse tout échange.

**Pour tous les enfants que nous avons vus revenir d'Espagne nous ne constatons aucune amélioration spectaculaire.** Nous ne sommes pas certains que le risque de l'anesthésie générale et les contraintes de cette chirurgie multiple sur tout le corps soient justifiés. Jusqu'où faut-il faire prendre un risque aux enfants handicapés pour être certain d'avoir tout tenté ?

En conclusion, nous souhaitons simplement mettre en garde les familles tentées par cette aventure en Espagne, contre les pratiques contestables de ce chirurgien qui exerce une technique non validée scientifiquement s'avérant dans notre expérience exposer à des risques non-justifiés au vu des résultats »

*Alerte lancée par le Comité d'Administration de la SOCIÉTÉ FRANCOPHONE D'ÉTUDES ET DE RECHERCHE SUR LES HANDICAPS DE L'ENFANCE*

Il faut souligner que cette alerte, bien qu'émise au nom de la SFERHE, ne semble pas faire l'objet d'un consensus au sein des médecins de médecine physique et réadaptation, qui pour certains estiment que les données disponibles ne permettent de conclure ni dans un sens ni dans l'autre et appellent à une évaluation de la pratique (communication personnelle du Dr Rauscent, médecin de MPR pédiatrique, CHU Rennes).

### **Questions à l'assemblée nationale**

La myoténofasciotomie a fait l'objet de questions-réponses à l'assemblée nationale entre Juin 2013 et Octobre 2015, quant à la reconnaissance et à la prise en charge de la myoténofasciotomie par l'assurance maladie.

#### **Question (Juin 2013)**

*M. Michel Ménard attire l'attention de Mme la ministre des affaires sociales et de la santé sur la pratique de nouvelles thérapies développées pour les enfants souffrant d'infirmité motrice cérébrale (IMC). Cette maladie, non évolutive mais permanente, est responsable de troubles affectant le mouvement ou la posture. La kinésithérapie constitue une partie essentielle du plan de rééducation destiné aux enfants atteints d'IMC. Sur sa circonscription, des parents d'enfants atteints d'IMC, regroupés en association « un sourire pour l'espoir », ont souhaité l'alerter sur un traitement appelé myoténofasciotomie, qui est une intervention chirurgicale pratiquée depuis 20 ans uniquement en Espagne. Cette intervention permet de traiter les problèmes musculaires des patients souffrant d'IMC. De nombreux parents ont déjà eu recours, pour leurs enfants, à cette opération coûteuse et non reconnue en France. Les appels aux dons et autres opérations de communication se multiplient en France, afin que des enfants souffrant d'IMC puissent se faire opérer en Espagne. Aussi, il lui demande si des études concernant cette opération chirurgicale ont été menées en France et si le Gouvernement souhaite faire évoluer sa position sur la reconnaissance de la myoténofasciotomie.<sup>41</sup>*

#### **La réponse (février 2014) était la suivante :**

*La technique de la myoténofasciotomie consiste à sectionner, sous anesthésie générale et par voie percutanée, un certain nombre de fibres musculaires rétractées, afin de diminuer l'obstacle à la mobilité musculo-articulaire que représentent ces rétractions. Il s'agit d'une thérapeutique mise au point en Espagne et développée pour les enfants souffrant d'infirmité motrice cérébrale (IMC). A ce jour, cette technique n'a pas fait l'objet d'une évaluation scientifique de son efficacité thérapeutique. Notamment, le rapport bénéfice/risques de cette pratique n'est pas connu et il n'y a pas eu d'évaluation du service médical rendu. Or, la prise en charge par l'assurance maladie de cette technique ne peut intervenir que sur le fondement*

---

<sup>41</sup> <http://questions.assemblee-nationale.fr/q14/14-30343QE.htm>

d'une évaluation de son efficacité thérapeutique. Les sociétés savantes peuvent saisir la haute autorité de santé afin qu'elle se prononce sur les indications et le service médical rendu éventuel de cet acte<sup>42</sup>.

#### Nouvelle question en Mars 2014

*M. Michel Ménard attire l'attention de Mme la ministre des affaires sociales et de la santé sur la pratique de nouvelles thérapies développées pour les enfants souffrant d'infirmité motrice cérébrale (IMC), maladie permanente responsable de troubles affectant le mouvement ou la posture. La technique de la myoténofasciotomie, qui permet par voie chirurgicale de diminuer les obstacles à la mobilité issus de cette pathologie, n'est à ce jour pratiquée qu'en Espagne, et n'a pas fait l'objet d'une évaluation scientifique de son efficacité thérapeutique en France. L'absence de reconnaissance dont fait l'objet cette intervention, malgré les nombreux témoignages attestant de son utilité, rend le procédé coûteux pour les familles, contraintes d'appeler aux dons à défaut de bénéficier de la couverture assurance maladie. Aussi, il lui demande si le Gouvernement a l'intention d'évaluer l'efficacité thérapeutique de la myoténofasciotomie, notamment par le biais d'une saisine de la Haute autorité de santé, afin qu'une réponse soit apportée aux familles affectées par ce handicap.*

#### Réponse (octobre 2015)

*Les pratiques de soins non conventionnelles en santé (PNCS) font l'objet d'une attention particulière. Depuis 2010, un programme pluriannuel d'évaluation des PNCS, financé par la direction générale de la santé du ministère chargé de la santé, a été confié à l'institut national de la santé et de la recherche médicale (INSERM) ainsi qu'à des sociétés savantes, en vue de repérer les pratiques prometteuses et celles potentiellement dangereuses. Le cas échéant, un avis complémentaire de la Haute autorité de santé ou du Haut conseil de la santé publique est sollicité. En outre, le groupe d'appui technique (GAT) sur les pratiques non conventionnelles en santé, présidé par le directeur général de la santé et composé de représentants d'instances nationales concernées par ces pratiques, a pour missions d'exercer une fonction consultative d'aide à la conception, à la mise en œuvre et au suivi de la politique de lutte contre les PNCS ainsi qu'à la bonne information du public. Les PNCS ne peuvent être reconnues que lorsque le rapport bénéfice/risque de ces pratiques est démontré grâce à des études cliniques validées. Ce n'est donc que lorsque le bénéfice de la myoténofasciotomie sera scientifiquement démontré par ce type d'études que celle-ci pourra justifier d'une inscription dans notre système de santé. L'évaluation de la myoténofasciotomie est inscrite au programme d'évaluation du GAT.*

Ces questions-réponses sont donc à l'origine de ce rapport, puisque ce sont elles qui ont généré l'inscription de l'évaluation de la myoténofasciotomie au programme d'évaluation du GAT<sup>43</sup>.

---

<sup>42</sup> <http://questions.assemblee-nationale.fr/q14/14-30343QE.htm>

<sup>43</sup> Le groupe d'appui technique sur les pratiques non conventionnelles en santé, ayant pour missions :

- d'exercer auprès du directeur général de la santé une fonction consultative d'aide à la conception, à la mise en œuvre et au suivi de la politique de lutte contre les pratiques non conventionnelles à visée thérapeutique dangereuses, et de repérage des pratiques prometteuses ;
- de participer à l'élaboration des critères permettant d'apprécier et de hiérarchiser la dangerosité éventuelle d'une pratique non conventionnelle, ou son caractère prometteur ;
- de participer à la conception et au suivi d'actions d'information et de prévention en direction du public.

## FORMATION ET DEMOGRAPHIE

En France, à notre connaissance, il n'existe aucune formation concernant cette pratique.

Il n'y a pas non plus, à notre connaissance, de structuration internationale de la formation.

De plus, nous n'avons pas connaissance de formations organisées à propos de ces différentes techniques (myoténofasciotomie, fibrotomie, allongement myofascial percutané sélectif, ténotomies et aponévrotomies sous cutanées) dans les différents pays où elles sont pratiquées.

Selon les techniques, il nous semble cependant important de souligner que les pratiques et revendications diffèrent :

- Ainsi, le Dr Nazarov exerçant la myoténofasciotomie en clinique privée en Espagne **revendique l'exclusivité de sa technique**, en affichant d'ailleurs sur son site internet qu'il n'a formé aucun professionnel à cette technique. Sur le site internet du CINAMED<sup>44</sup>, il est ainsi précisé que : "*Le Dr Igor Nazarov n'a jamais formé aucun médecin concernant sa technique de myoténofasciotomie sélective et fermée*" (la date mentionnée est février 2015).

Selon Madame Moradel (présidente de l'association USPE), le Dr Nazarov "*n'est pas actuellement organisé pour être un formateur*". Elle souhaite par contre souligner qu'il est d'accord pour faire évaluer sa pratique et qu'il a donné son accord pour travailler en collaboration avec l'association USPE pour la mise en place d'une plateforme de recherche et développement en France, qui aura entre autre pour objectif d'évaluer la myoténofasciotomie et d'aboutir à des publications scientifiques (communication personnelle de Mme Moradel). A signaler également qu'il a récemment réalisé une communication orale au congrès Fascial Crossroads<sup>45</sup> pour présenter sa technique.

Certains médecins et chirurgiens ont cherché à le contacter pour le rencontrer mais sans succès (communication personnelle des Dr Mayrargue et Cunin, chirurgiens orthopédiques pédiatriques, et du Dr Delattre, médecin MPR pédiatrique). A notre connaissance, un seul chirurgien français,

---

Le GAT n'existe officiellement plus depuis le 13 novembre 2015  
(<https://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000020280210>)

<sup>44</sup> <http://www.cinamed.es/fra/>

<sup>45</sup> "Nazarov Selective and closed myotenofasciotomy", communication orale au congrès Fascial Crossroads (Rome, 21 et 22 Octobre 2017), réunissant médecins et ostéopathes.

exerçant à Bordeaux (le Dr Pontailler), a pu observer la pratique du Dr Nazarov. Nous avons échangé avec lui et il nous a expliqué proposer une intervention apparentée au CHU de Bordeaux, intitulée " ténotomies et aponévrotomies sous cutanées" (cf. chapitre Définitions).

- Les chirurgiens pratiquant des technique chirurgicales similaires (fibrotomie Ulzibat, allongement myofascial percutané sélectif, ténotomies et aponévrotomies sous cutanées) ne revendiquent pas à notre connaissance la même exclusivité, même si le nombre de praticiens les proposant reste limité  
- citons par exemple :

- Le Dr Repetunov, qui pratique la "fibrotomie Ulzibat" ou "fibrotomie graduelle" à Madrid. Il fait partie des 11 spécialistes reconnus par l'institut de réhabilitation clinique, dirigé à Toula (Russie) par le Pr Ulzibat (<http://www.ulzibat.ru/en/specialists/>). Par ailleurs, cet institut indique sur son site internet un planning de séjours de chirurgiens de l'institut de réhabilitation clinique se déplaçant dans différents pays de l'Europe centrale (Moldavie, République Tchèque, Serbie, Pologne) [http://www.ulzibat.ru/en/trips\\_plan/](http://www.ulzibat.ru/en/trips_plan/) .
- Les Dr Bernius et Doderlein, qui exercent en Allemagne, à Munich (Schön Klinik) et Aschau (Behandlungszentrum Aschau GmbH). Ils rapportent pratiquer la fibrotomie Ulzibat<sup>46</sup>.
- Les Dr Nuzzo et Yngve, qui exercent à Summit (New Jersey, Etats-Unis) et Galveston (Texas, Etats-Unis). Ils pratiquent l'allongement myofascial percutané sélectif.

### **Population concernée (en France):**

Il n'existe pas d'études recensant le nombre d'enfants ayant été se faire opérer à l'étranger. D'après les représentants des associations, ils seraient plusieurs centaines depuis une dizaine d'années (communication personnelle de Mme Gautier, présidente d'Agir ensemble contre l'IMC), mais ce chiffre est invérifiable.

Madame Moradel (association USPE) évoque le chiffre de 300 bénéficiaires de la myoténofasciotomie au sein de son association (communication personnelle de Mme Moradel)<sup>47</sup>.

---

<sup>46</sup> P Bernius1: The Ulzibat method – a new surgical technique. *Neuropediatrics* 2013; 44 – PS11\_1127 DOI: 10.1055/s-0033-1337765. 1Schön-Klinik München-Harlaching, Zentrum für Kinderorthopädie und Neuroorthopädie, Munich, Germany.

Hösl, Matthias, Harald Böhm, Maya Salzmann, and Leonhard Döderlein. "Multilevel myofasciotomy—Less Invasive Soft-Tissue Procedure Improves Crouch Gait in Children with Cerebral Palsy." *Gait & Posture* 39 (June 1, 2014): S56. doi:10.1016/j.gaitpost.2014.04.078.

Les praticiens interrogés<sup>48</sup> évoquent des dizaines de patients (par exemple une trentaine de patients au CHU de Lyon, centre qui draine les patients à l'échelon régional<sup>49</sup>). Les praticiens soulignent qu'il y en a probablement davantage car de nombreuses familles ne leur partagent pas l'information. Il nous a en effet été signalé à plusieurs reprises (aussi bien par les médecins que par les associations) que le dialogue autour de la myoténofasciotomie entre les praticiens et les familles était souvent difficile.

---

<sup>47</sup> Pour information, Monsieur Chaussonot (membre de l'association USPE) rapporte s'être entretenu avec le Dr Nazarov, qui lui aurait indiqué avoir opéré 1000 patients en Russie et 2000 en Europe (communication personnelle de Rémi Chaussonot, 2/11/2017).

<sup>48</sup> les praticiens interrogés étaient tous rattachés à des CHU (CHU de Lyon, CHU de Rennes)

<sup>49</sup> communication personnelle du Dr De Lattre, Service de médecine physique et réadaptation pédiatriques au CHU de Lyon

## RECHERCHE

### En France :

A notre connaissance, il n'y a pas de recherche sur le sujet en cours en France actuellement, bien qu'il semble exister des interrogations fortes de la part des médecins en France, avec un souhait de réaliser des études évaluant l'impact de la myoténofasciotomie.

Nous avons pris contact avec différents médecins de médecine physique et réadaptation (MPR) (Dr Capucine De Lattre, Dr Poirot, Dr Fontaine, CHU de Lyon; Dr Rauscent, CHU de Rennes) et chirurgiens orthopédiques (Dr Vincent Cunin, Dr Jean-Roger Pontailier), qui avaient cherché à rencontrer le Dr Nazarov (avec ou sans succès). De plus, les Dr De Lattre et Cunin ont sollicité leurs sociétés savantes, à savoir la SFRHE (Société Francophone d'Etudes et de Recherche sur les Handicaps de l'Enfance) et la SOFOP (Société Française d'Orthopédie Pédiatrique) sur ce sujet.

Par ailleurs, côté associations, il existe aussi un fort désir de voir se développer la recherche sur le sujet en France. Madame Moradel, de l'association USPE, nous a fait part de leur souhait de mettre en place une plateforme de recherche et développement sur la myoténofasciotomie (telle qu'elle est pratiquée par le Dr Nazarov) et le biofeedback EMG, regroupant des chercheurs en STAPS<sup>50</sup> et un post-doctorant en neurosciences. Monsieur Chaussonot, membre de l'association USPE et par ailleurs docteur en neurosciences, nous a fait part de son souhait de mettre en œuvre une étude clinique sur le sujet, en privilégiant des critères de jugement à type de mesures posturales<sup>51</sup>. Ces projets n'ont pour l'instant pas vu le jour faute de financement adéquat (communication personnelle de Mme Moradel et M. Chaussonot). Par ailleurs, une évaluation de la myoténofasciotomie de type avant/après, avec une durée de suivi de 8 mois, aurait été réalisé en Hongrie en 2016 par des étudiants en kinésithérapie dans le cadre de leur mémoire de M2 (communication personnelle de M. Chaussonot), mais elle n'a pas été publiée et aucun document n'a pu nous être transmis.

Concernant les recherches/travaux passés, le Dr Poirot, médecin de médecine physique et réadaptation, a réalisé en 2011 un mémoire dans le cadre d'un module de Master 2 de Philosophie-Culture et Santé (Université Lyon 3), intitulé : Myofascioténotomie pour les enfants avec paralysie cérébrale. Entre chirurgie alternative et escroquerie (9).

---

<sup>50</sup> sciences et techniques des activités physiques et sportives

<sup>51</sup> le design de l'étude (comparée ou non) n'est pas arrêté à ce jour. Les critères de jugement envisagés à ce jour sont par exemple : mesure de la perte d'équin du pied, mobilité des orteils, évaluation de la verticalité.

Elle met en avant les bénéfices que peut apporter une telle intervention pour les parents et la famille, en évoquant en particulier : la rupture de l'isolement des parents, la possibilité pour les parents d'être acteurs et d'affirmer leur investissement dans la prise en charge de leur enfant, la possibilité de souder la famille autour d'un projet et d'investir d'autres membres que la mère, d'obtenir une reconnaissance sociale et de modifier le regard sur le handicap de l'enfant.

Elle rapporte que « *L'estimation des résultats de ce traitement (i.e. la myoténofasciotomie) a divisé les médecins de notre service. Certains ont affirmé un résultat spectaculaire, d'autres ont affirmé une absence totale d'effet, d'autres encore ont soulevé la question de l'effet bénéfique ou non à plus long terme* ».

Elle explique que suite à cette division, ils auraient souhaité mettre en place une évaluation objective avant/après des patients ayant recours à cette technique, avec un bilan articulaire, mesure des capacités fonctionnelles (EFMG), évaluation de la marche (AQM : analyse quantifiée de la marche), mais, faute de temps et de moyens, ce projet d'évaluation n'a pu être mis en place à ce jour.

De manière plus large, la myoténofasciotomie soulève de nombreuses questions, autour de la balance bénéfice-risque de l'intervention, des relations médecin-patient et médecin-parent, du principe d'autonomie, de l'exigence de sécurité, du poids financier de l'intervention etc.

Des questions juridiques concernant l'accès aux soins transfrontaliers en Europe sont aussi soulevées.

#### **A l'étranger :**

- L'institut de réhabilitation clinique de Toula (Russie) présente quelques chiffres sur leurs sites internet (<http://www.ulzibat.ru/en/method/> et [http://terramed.md/en/services\\_en/policlinic/the-gradual-fibrotomy-under-prof-ulzibat-v-b-institute-of-clinical-rehabilitilogy-tula/](http://terramed.md/en/services_en/policlinic/the-gradual-fibrotomy-under-prof-ulzibat-v-b-institute-of-clinical-rehabilitilogy-tula/)) :

Au 31 Décembre 2008, ils rapportent avoir pratiqué la fibrotomie graduelle sur 29 839 patients, parmi lesquels 79 % d'enfants (n=23 572), avec une moyenne de 3500 patients opérés par an.

Leurs informations sont à interpréter avec prudence car plusieurs incohérences sont présentes<sup>52</sup>.

Concernant la mobilité fonctionnelle (définie de manière assez imprécise par l'augmentation de l'amplitude des mouvements, l'occurrence de nouvelles capacités de mouvement, ou l'amélioration des capacités existantes), ils rapportent une absence de changement pour 10 à 18 % des patients et une amélioration pour 96,3 à 97,7% des patients (le total faisant plus de 100%, on soulignera là encore l'incohérence)...Par ailleurs, ils rapportent que 1 à 3% des patients souffraient de douleurs musculaires (au niveau de zones non opérées).

Les patients présentant une paralysie cérébrale représentaient 27 728 patients, parmi lesquels 18 588 enfants (14,5% âgés de 1 à 3 ans, 36,8% de 4 à 7 ans, 16,7% de 8 à 10 ans, 17,5% de 11 à 15 ans, et 14,5% de plus de 15 ans). Les formes de paralysie cérébrale étaient les suivantes : 40,5% de double hémiplégie, 36,6% d'hémiplégie spastique, 13,8% d'hémiparésie, 7,3% de forme hyperkinétique, et 1,8% de forme atonique/astatique.

En moyenne, les patients avaient nécessité deux interventions, avec 15 muscles traités par intervention.

Ils rapportent également des effets positifs à type d'amélioration de la parole (62%), de la mastication (49%), de la déglutition (50%), une diminution de la salivation (52%), du strabisme (55%) et du nystagmus (22%), une amélioration de l'acuité visuelle (17%) et auditive (15%), une normalisation des troubles urinaires et défécatoire (non chiffré), une amélioration des index émotionnels et comportementaux (64%), de la mémoire et de l'attention (non chiffré), du sommeil (49%), de l'appétit (58%).

➤ Aux Etats-Unis, le Dr Nuzzo ([http://www.pediatric-orthopedics.com/Treatments/Muscle\\_Surgery/Perc\\_Lengthening/perc\\_lengthening.html](http://www.pediatric-orthopedics.com/Treatments/Muscle_Surgery/Perc_Lengthening/perc_lengthening.html))

rapporte les éléments suivants, sur une rétrospective de 5 ans :

Plus de 500 patients âgés de 12 ans ou moins ont été opérés, avec une intervention d'allongement myofascial percutané portant sur un ou plusieurs muscles +/- associée à une autre procédure.

278 patients n'ont bénéficié que de l'allongement myofascial percutané pendant l'intervention, avec un temps opératoire de 60 minutes au maximum. L'âge moyen de ces 278 patients était

---

<sup>52</sup> Par exemple, ils rapportent 29 839 patients opérés sur 16,5 ans, ce qui correspond à une moyenne annuelle de 1808 patients par an (et non 3500), ce chiffre de 3500 aurait été atteint et dépassé en 2006. Ils rapportent que 90% des patients sont des enfants atteints de paralysie cérébrale, ce qui est incohérent avec une autre information prodiguée, à savoir que seulement 79% des patients sont des enfants. De plus, il existe certaines incohérences entre les 2 sites internet.

de 6,5 ans. Le nombre de muscles sur lesquels le chirurgien était intervenu variait de 1 à 18. 4 patients seulement ont nécessité une réadmission en post-opératoire (1 seule nuit). Les interventions ont dû être répétées dans 10% des cas. Une récurrence des rétractions au niveau des sites opérés a été constatée dans 7% des cas. Il n'a pas été observé d'effets secondaires tels que : infection, allongement excessif, hématome significatif, atteinte nerveuse, dysesthésie. La satisfaction des parents (mesurée par questionnaire) était positive dans 100% des cas et confirmée à un an de suivi.

- **Essais en cours** : Aucun essai concernant l'évaluation de la myoténofasciotomie/fibrotomie n'est indexé comme étant en cours sur la base de données ClinicalTrials.gov (recherche en date du 22/08/2017).

---

## GLOSSAIRE

---

Glossaire des termes médicaux, des examens à visée diagnostique et instruments d'évaluation les plus souvent utilisés dans les essais cliniques reportés dans la suite du rapport.

**CP-QOL** (cerebral palsy quality of life) : Questionnaire de qualité de vie spécifique à la paralysie cérébrale, développé à partir d'entretiens qualitatifs avec les enfants et leurs parents<sup>53</sup>.

Cet instrument comprend un auto-questionnaire destiné à l'enfant âgé de 9 à 12 ans (avec 53 items) et un questionnaire destiné au parent (ou à la personne en charge de l'enfant) pour les enfants âgés de 4 à 12 ans (avec 66 items). Il explore les domaines suivants : bien-être social et acceptation, ressenti fonctionnel, participation et santé physique, bien-être émotionnel et estime de soi, accès aux soins et services, douleur et impact du handicap, santé de la famille.

**FMS** (functional Mobility Scale) : L'échelle de mobilité fonctionnelle<sup>54</sup> est un hétéro-questionnaire rempli par le clinicien à partir de questions posées<sup>55</sup> aux parents et/ou à l'enfant, qui vise à classer la mobilité fonctionnelle chez l'enfant en fonction du type d'appareillage qu'il utilise, et ce pour 3 distances spécifiques (de 5, 50 et 500 mètres). Il y a 6 classements chiffrés possibles :

1 : utilisation d'un fauteuil roulant

2 : utilisation d'un trotteur

3 : utilisation de béquilles

4 : utilisation de cannes (une ou deux)

5 : indépendant sur les surfaces nivelées

6 : indépendant tout terrain

ainsi que 2 lettres :

C : marche à 4 pattes

N : non applicable (par exemple si l'enfant ne parcourt jamais 500 mètres)

---

<sup>53</sup> <http://www.cpqol.org.au/>

<sup>54</sup> [https://www.mcri.edu.au/sites/default/files/media/documents/fms\\_brochure\\_french.pdf](https://www.mcri.edu.au/sites/default/files/media/documents/fms_brochure_french.pdf)

<sup>55</sup> et non à partir d'une observation directe

Un score de 3 chiffres/lettres est constitué, le 1er chiffre/lettre correspondant aux capacités de l'enfant sur 5 mètres, le second sur 50 mètres, et le troisième sur 500 mètres.

Ainsi, un score de 6-4-2 correspond à un enfant capable de marcher indépendamment sur 5 mètres (par exemple à la maison), ayant besoin de cannes sur 50 mètres (par exemple dans la cour de l'école) et d'un trotteur sur 500 mètres.

**GMFCS** (gross motor function classification system) : Il s'agit d'une classification, réalisée par un professionnel de santé à partir d'informations générales sur la mobilité de l'enfant. Ces informations peuvent être issues de l'observation de l'enfant, de la lecture de notes cliniques ou d'un entretien avec les parents. La classification présente 5 niveaux, résumés ci-après :

1 : marche à l'intérieur et à l'extérieur, monte les escaliers sans limitation. Peut courir et sauter, mais avec une limitation de la vitesse et de la coordination.

2 : marche à l'intérieur et à l'extérieur, monte un escalier en s'aidant d'une rampe, mais la marche est limitée en terrain accidenté ou incliné, dans la foule. La course et le saut sont limités.

3 : la marche à l'intérieur et à l'extérieur en terrain plat est assistée. Monter un escalier est possible en s'aidant d'une rampe. Suivant les fonctions supérieures, il est possible de se déplacer en fauteuil roulant manuel, les longs déplacements à l'extérieur ou en terrain accidenté nécessitent un transport aidé.

4 : les déplacements sont possibles en fauteuil roulant à l'intérieur, et à l'extérieur pour les parcours connus

5 : le maintien de la posture est difficile, toutes les fonctions motrices sont limitées, et incomplètement compensées par des aides, les déplacements autonomes en fauteuil roulant sont pratiquement impossibles, et ne peuvent se faire qu'en fauteuil électrique.

**GMFM** (gross motor function measure) : instrument de mesure destiné à évaluer les changements dans la motricité fonctionnelle globale au cours du temps chez les enfants présentant une paralysie cérébrale. Il s'agit d'un test administré par un professionnel de santé, où il est demandé à l'enfant de réaliser différentes tâches motrices. Le passage du test en entier nécessite 45 à 60 minutes. Cet outil explore 5 dimensions :

A : coucher et rouler,

B : s'asseoir,

C: ramper et s'agenouiller,

D : se tenir debout,

E : marcher, courir, sauter.

La version GMFM-66 est une version plus récente (66 items au lieu de 88), regroupant 66 items classés par ordre de difficulté et se regroupant à l'intérieur d'un seul construit d'habiletés de motricité globale.

**GPS et MAP** (Gait Profile Score et Movement Analysis Profile): Les deux sont issus d'une analyse approfondie de la démarche, réalisée par un professionnel de santé, avec mesure de différents paramètres cinématiques.

- **GPS** (Gait Profile Score) : Il s'agit d'un index clinique utilisé pour décrire de manière globale les démarches pathologiques. L'index est obtenu en synthétisant les différentes variables cinématiques obtenues lors de l'analyse de la démarche (inclinaison, obliquité et rotation pelvienne, flexion/extension, abduction/adduction, et rotation de hanche, flexion/extension du genou, dorsiflexion/flexion plantaire de la cheville, progression du pied). Les différentes variables (hormis les variables pelviennes) sont mesurées à droite et à gauche, il y a donc un total de 15 paramètres servant à calculer le score global.
- **MAP** (Movement Analysis Profile) : Il s'agit d'un profil qui reprend l'ensemble des différentes variables cinématiques mesurées lors de l'analyse de la démarche. Contrairement au GPS, il n'y a pas de calcul d'un score global, mais présentation simultanée des différentes variables cinématiques mesurées, à l'aide d'un tableau et/ou d'un graphique récapitulatif.

## METHODOLOGIE

### Recherche

Nous avons interrogé la base de données MEDLINE, via le moteur de recherche PUBMED, ainsi que la Cochrane Library, jusqu'au 1er Août 2017. Cette base de données est la base de référence pour les travaux de recherche d'audience internationale dans le domaine biomédical. L'interrogation sur Pubmed se composait de la requête : Myoténofasciotomie OR Selective Percutaneous Myofascial Lengthening OR (fibrotomy AND (spasticity or infantile paralysis)) OR ("phased fibrotomy" or "step-by-step fibrotomy" or "multiple myofibrotomy").

Cette requête aboutissait à 4 résultats, parmi lesquels seuls 3 étaient pertinents (10–12).

L'interrogation sur la Cochrane Library (même requête) n'aboutissait à aucun résultat.

Les listes de références citées dans les articles sélectionnés ont été consultées.

Par souci d'exhaustivité, et compte tenu du fait que la littérature médicale scientifique internationale impose des critères d'excellence décourageant nombre de cliniciens pourtant soucieux d'évaluer leurs pratiques, nous avons étendu notre sélection à la littérature publiée dans les réseaux spécialisés. Nous avons identifié un article supplémentaire par ce biais (13).

Nous avons donc inclus un total de 4 études, parmi lesquels 2 n'étaient disponibles que sous forme de résumé (10,13).

Il y avait trois études observationnelles (10–12) et une étude comparée non randomisée (13).

Une étude avait été réalisée aux Etats-Unis (10), une en Grèce (11), une en Espagne (12), et une en Allemagne (13).

De plus, nous avons également contacté les représentants d'associations informant sur la myoténofasciotomie. Nous avons ainsi contacté les associations Agir ensemble contre l'IMC, Un sourire pour l'espoir, EnoRev', la FFAIMC.

Au vu du peu d'études existantes, nous avons fait le choix de présenter également des effets rapportés par des parents dans le cadre des associations contactées et/ou par des professionnels. Ces retours seront présentés dans un chapitre intitulé "Retours des professionnels et des associations" et intégrés suite à notre revue de littérature.

## DESCRIPTION DE LA LITTÉRATURE SCIENTIFIQUE IDENTIFIÉE

### Travaux indexés sur Pubmed et/ou identifiés via les réseaux spécialisés

Méthodes	Suivi	Participants	Interventions	Critères
<p><b>Isidro 2016 <i>PM R, the journal of injury, function and rehabilitation</i></b></p> <p>L'impact de l'allongement myofascial percutané sélectif sur la qualité de vie des enfants atteints de paralysie cérébrale</p>				
<p>-étude observationnelle : cohorte prospective</p> <p>- 1 groupe</p> <p>-Etude monocentrique (hôpital universitaire)</p> <p>University of Texas medical branch</p>	<p>Suivi : 12 mois</p> <p>Mesures :</p> <p>Questionnaire de qualité de vie spécifique à l'IMC : CPQOL avant et 12 mois après l'intervention</p> <p>Echelle de mobilité fonctionnelle (FMS scale) : avant l'intervention (recueillie de manière rétrospective) et au temps de suivi</p> <p>Satisfaction des parents vis-à-vis de la procédure : « êtes-vous contents que votre enfant ait bénéficié de cette procédure ? », question posée lors du suivi</p>	<p>Sujets : enfants âgés de 4 à 18 ans présentant une spasticité musculaire</p> <p>Critères d'exclusion : interventions concomitantes</p> <p>60 sujets éligibles</p> <p>Suivi : 40 sujets, dont 28 ont rempli le questionnaire CPQOL (25 enfants et 3 adolescents)</p> <p>Analyse :</p> <p>Restreinte sur les 25 enfants (14 garçons et 11 filles)</p> <p>-Age moyen à l'inclusion : 7,3 ans (sd=2,5)</p> <p>-durée moyenne de suivi : 14,8 mois (sd=1,8)</p>	<p>Allongement myofascial percutané sélectif « selective percutaneous myofascial lengthening » (en référence à Roy Nuzzo.)</p> <p>Procédure décrite comme étant une chirurgie très peu invasive, permettant de réduire la spasticité des hanches, genoux et chevilles.</p>	<p>Principal :</p> <p>Score au questionnaire de qualité de vie CPQOL (Questionnaire de qualité de vie spécifique à la PC)</p> <p>Secondaires :</p> <p>Satisfaction des parents et mobilité fonctionnelle : échelle FMS (échelle visant à classer la mobilité fonctionnelle chez l'enfant en fonction du type d'appareillage qu'il utilise)</p>

Tracey Isidro et ses collègues se sont intéressés à l'impact de l'allongement myofascial percutané sélectif sur la qualité de vie des enfants atteints de PC (10). Leur objectif était d'étudier l'impact de cette chirurgie très peu invasive visant à diminuer la spasticité au niveau des hanches, genoux et chevilles, sur les plans physique, émotionnel et social.

Pour cela, ils ont constitué une cohorte prospective en recrutant leurs patients au sein d'un hôpital universitaire (University of Texas medical branch). Ils ont inclus des enfants âgés de 4 à 18 ans

présentant une spasticité musculaire. Les enfants recevant des procédures concomitantes avant le suivi ont été exclus<sup>56</sup>. Les mesures suivantes ont été réalisées :

- Le questionnaire de qualité de vie spécifique à la PC : CPQOL (cerebral palsy quality of life), rempli par les parents (ou personne en charge de l'enfant) avant la chirurgie et un an après. Les scores au CPQOL constituaient le critère de jugement principal.
- l'échelle de mobilité fonctionnelle (EMF<sup>57</sup>) : pendant le suivi après la chirurgie –temps exact non précisé- (par ailleurs, pour cette échelle, les dossiers des patients ont été analysés rétrospectivement pour en extraire les mesures préopératoires)
- la question : « Etes-vous contents que votre enfant ait reçu cette procédure ? » pendant le suivi après la chirurgie –temps exact non précisé-.

Sur 60 enfants éligibles, 40 enfants avaient une mesure de suivi pour l'échelle EMF et la question sur la satisfaction, mais seulement 28 (25 enfants de 4 à 12 ans et 3 adolescents de 13 à 18 ans) avaient une mesure de suivi pour le questionnaire CPQOL.

Des analyses comparatives avant-après ont été réalisées (test t pour données appariées) dans le groupe des 25 enfants (âge moyen 7,3 ans) ayant des mesures de qualité de vie avant et après l'intervention. La durée moyenne de suivi était de 14,8 mois et les patients ont été opérés sur 5 régions anatomiques en moyenne. Des différences statistiquement significatives avant-après ont été observées sur les dimensions suivantes : Bien-être émotionnel et estime de soi ( $p=0.028$ ), Ressenti fonctionnel ( $p=0,023$ ), Participation et santé physique ( $p=0,013$ ). Il n'y avait pas de différence pour les dimensions « Bien-être social et acceptation », « Accès aux soins », « Douleur et impact de l'incapacité » et « Santé familiale »<sup>58</sup>. La satisfaction des parents était unanime, et certains en précisaient les raisons, telles que « plus besoin de botox », ou « cela aide pour la rééducation ».

---

<sup>56</sup> Il n'est pas précisé si le fait de recevoir une procédure concomitante pendant le suivi était un critère d'exclusion ou non. Nous faisons l'hypothèse que oui, mais soulignons que cela n'est pas précisé : "Exclusion criteria included concurrent and additional procedures before follow-up".

<sup>57</sup> FMS en anglais, pour functional mobility scale

<sup>58</sup> Faisant le lien avec les hypothèses du Dr Poirot (cf. paragraphe Recherche) sur les bénéfices sociaux et familiaux de l'intervention, il est intéressant de constater que les dimensions « bien-être social et acceptation » et « santé familiale » ne sont pas significatives. Cependant le contexte de cette étude est très différent par rapport au contexte français, puisque les patients sont ici dans un contexte beaucoup plus intégré (i.e. l'intervention est proposée dans le cadre de la prise en charge conventionnelle, il n'y a pas de voyage à l'étranger pour pouvoir en bénéficier). Le Dr Poirot faisait l'hypothèse que les bénéfices sociaux et familiaux découlaient d'une attitude d'émancipation par rapport au système conventionnel de prise en charge.

Aucune différence significative n'a été rapportée concernant les scores de mobilité fonctionnelle.

Au total, cette étude rapporte des résultats mitigés, avec des résultats positifs rapportés uniquement pour certaines dimensions de la qualité de vie (mesurée par le CPQOL) ainsi que pour la satisfaction. Il est regrettable que l'évolution du score global du CPQOL n'ait pas été rapportée. La portée de ces résultats est bien évidemment limitée compte-tenu du design de l'étude (absence de groupe contrôle, absence d'aveugle etc.), mais il est intéressant de constater la divergence entre la satisfaction, rapportée comme étant unanime, les résultats mitigés sur la qualité de vie, et l'absence d'évolution du score de mobilité fonctionnelle. Cela interroge sur les critères de jugement : lesquels sont les plus pertinents ? L'évaluation d'une procédure chirurgicale peut-elle se faire sur la seule base de critères de jugement subjectifs en termes de qualité de vie et de satisfaction ? Ou doit-elle reposer sur des critères plus objectifs, compte-tenu du caractère chirurgical (même en cas de procédure peu invasive) et des risques éventuels associés ? Auquel cas, les outils de mesure disponibles sont-ils adéquats ?

Méthodes	Suivi	Participants	Interventions	Critères
<p><b>Mitsiokapa 2010 Clin Podiatr Med Surg</b></p> <p>L'allongement myofascial percutané sélectif des membres inférieurs chez les enfants atteints de paralysie spastique cérébrale.</p>				
<p>-étude rétrospective</p> <p>- 1 groupe</p> <p>-Etude monocentrique (hôpital universitaire)</p> <p>Département d'orthopédie pédiatrique, Athens University Medical School, Grèce</p>	<p>Suivi : 24 mois</p> <p>Mesures :</p> <p>Evaluation de la fonction motrice avant l'intervention : classification GMFCS (gross motor classification system)</p> <p>et</p> <p>Mesure GMFM-88</p> <p>En pré-opératoire, puis à 6, 12 et 24 mois de suivi</p>	<p>Sujets : enfants présentant une paralysie cérébrale spastique ayant eu recours à une intervention d'allongement myofascial percutané sélectif de la hanche (adducteurs de la hanche) et/ou des muscles de la loge postérieure de la cuisse</p> <p>58 enfants âgés de 3 à 12 ans (16 garçons et 42 filles)</p> <p>Critères d'exclusion : antécédent d'intervention neurochirurgicale, déformations, spasticité sévère nécessitant de la chirurgie orthopédique</p> <p>58 sujets</p> <p>Durée opératoire moyenne : 14 minutes (1 à 27 min)</p> <p>Analyse :</p> <p>58 sujets, à 2 ans de suivi :</p> <p>-19 sont restés classés dans la même catégorie GMFCS et 39 ont amélioré leur classement GMFCS : 34 d'un niveau et 5 de deux niveaux.</p> <p>-le score moyen GMFM-88 est passé de 71,19 à 83,19</p>	<p>Allongement myofascial percutané sélectif « selective percutaneous myofascial lengthening » ou procédure percutanée « percutaneous procedure » (PERCS), en référence à Roy Nuzzo.</p> <p>L'objectif de l'intervention était d'améliorer la fonction motrice du patient et de prévenir le développement de rétractions au niveau des hanches, genoux et chevilles.</p> <p>L'intervention était pratiquée sous anesthésie générale, sans emploi de myorelaxants.</p> <p>Elle consistait en la libération des bandes de fibres tendineuses rétractées, au niveau des jonctions musculotendineuses, où il était observé un épaississement et un raccourcissement d'une partie du complexe myofascial.</p> <p>Sortie quelques heures après l'intervention et programme de prise en charge associant port d'attelles et rééducation quotidienne, impliquant les familles.</p>	<p>Principal :</p> <p>Amélioration fonctionnelle, mesurée par la classification GMFCS (classification à 5 niveaux de la fonction motrice) et le score GMFM-88 (instrument de mesure destiné à évaluer les changements dans la motricité fonctionnelle globale)</p> <p>Aucune analyse statistique.</p>

L'objectif de cette étude (11) était d'évaluer l'effet de l'allongement myofascial percutané sélectif (avec comme référentiel la technique développée par le Dr Nuzzo<sup>59</sup>) sur l'amélioration fonctionnelle des enfants atteints de PC.

<sup>59</sup> chirurgien orthopédique pédiatrique ayant développé et pratiquant la technique à Summit, New Jersey, Etats-Unis.

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant 58 enfants âgés de 3 à 12 ans, et ayant été suivis au total 2 ans après l'intervention.

L'intervention était réalisée uniquement au niveau des membres inférieurs, et l'impact de l'intervention a été évalué à partir de la catégorie GMFCS et du score GMFM-88. La catégorie GMFCS est supposée être stable dans le temps, tandis que le score GMFM est selon les auteurs une des mesures préconisées pour suivre l'évolution de la fonction motrice chez les enfants atteints de PC.

Les auteurs rapportent que le score GMFM-88 moyen est passé de 71,19 à 83,19 au bout de 2 ans de suivi (test statistique non fait, et il faut souligner que dans l'évolution naturelle de la PC, le score GMFM augmente tout au long de la croissance<sup>60</sup>. Un groupe contrôle serait donc plus que jamais nécessaire). Ils constatent également que les patients sont soit restés dans leur catégorie GMFCS initiale, soit ont changé de catégorie, avec une amélioration d'une classe (pour 34 sujets) à deux classes (pour 5 sujets), ce qui est selon eux un résultat fort.

En termes d'effets secondaires, l'étude rapporte des suites opératoires sans incident chez tous les patients. Elle précise par contre que 3 patients ont fait l'objet de reprises chirurgicales 8, 14 ou 16 mois après l'intervention initiale, suite à la réapparition de rétractions.

Des limites sont bien évidemment à souligner : il s'agit d'une étude rétrospective, sans groupe contrôle, sans évaluation à l'aveugle de la catégorie GMFCS ni du score GMFM initiaux. La portée de ces résultats reste donc bien évidemment limitée.

---

<sup>60</sup> communication personnelle du Dr Capucine De Lattre et [https://canchild.ca/system/tenon/assets/attachments/000/000/222/original/tabulated\\_gmf66\\_percentiles.pdf](https://canchild.ca/system/tenon/assets/attachments/000/000/222/original/tabulated_gmf66_percentiles.pdf)

Méthodes	Suivi	Participants	Interventions	Critères
<b>Gomez-Andres 2014 Rev Neurol</b>				
<b>Évaluation externe de la marche et des changements fonctionnels après une intervention de myofibroténotomie multiple chez des enfants d'âge scolaire avec diplégie spastique</b>				
<p>-étude observationnelle prospective, de type avant-après</p> <p>- 1 groupe</p> <p>-Recrutement dans 3 centres (Hôpital universitaire La Paz, Hôpital universitaire Gregorio Maranon, Hôpital universitaire Nino Jesus) entre Juin 2006 et Juin 2007</p> <p>-Agrément du comité d'éthique de l'université autonome de Madrid</p>	<p>Suivi : 4 mois (médiane)</p> <p>Mesures :</p> <p>Avant et après l'intervention :</p> <p>Evaluation de la fonction motrice avant l'intervention : classification GMFCS (gross motor classification system)</p> <p>Mesure de la dimension E de la GMFM-66 ("marcher-courir-sauter")</p> <p>Echelle de mobilité fonctionnelle FMS (functional mobility scale)</p> <p>Analyse quantifiée de la marche (32 paramètres étudiés)</p> <p>--&gt; Avant l'intervention : de 1 à 29 jours avant (12,5 jours en médiane)</p> <p>--&gt; Après l'intervention : de 3 à 7 mois après (4 mois en médiane)</p>	<p>Sujets :</p> <p>- enfants présentant une paralysie cérébrale spastique bilatérale symétrique qui affecte préférentiellement les membres inférieurs.</p> <p>- Capacité de marcher 7 mètres seul ou avec assistance</p> <p>- Stade GMFCS entre I et IV, Manual ability classification system I-II, et Communication function classification system I</p> <p>- dont les parents ou tuteurs avaient opté pour une intervention de myofibroténotomie multiple (avec comme référentiel la fibrotomie Ulzibat)</p> <p>Critères d'exclusion : antécédent d'intervention chirurgicale orthopédique conventionnelle dans l'année précédente, infiltration de toxine botulique dans les six mois précédents, traitement oral contre la spasticité en cours, indication de chirurgie multisite après la première évaluation par leur centre</p> <p>--&gt; 25 sujets</p> <p>Analyse :</p> <p>--&gt; 22 sujets (3 perdus de vue)</p> <p>1. Analyse des patterns topographiques des muscles traités</p> <p>2. Evolution de la fonction motrice et de la marche, avec analyses en sous-groupes en fonction du groupe de muscles traités.</p>	<p>Intervention :</p> <p>fibrotomie selon la méthode Ulzibat</p> <p>Lieu de l'intervention non précisé</p> <p>Différents muscles ont été traités selon les patients</p> <p>Après l'intervention : repos en chambre une semaine puis reprise de la kinésithérapie un mois après l'intervention</p>	<p>Multiples, non hiérarchisés :</p> <p>- Dimension E de la GMFM-66 : il s'agit de la dimension "marcher-courir-sauter" de cet instrument de mesure destiné à évaluer les changements dans la motricité fonctionnelle globale au cours du temps chez les enfants présentant une PC.</p> <p>-GMFCS : classification à 5 niveaux de la fonction motrice</p> <p>-FMS : échelle de mobilité fonctionnelle, permettant de classer la mobilité fonctionnelle chez l'enfant en fonction du type d'appareillage qu'il utilise</p> <p>-Analyse quantifiée de la marche</p> <p>A noter : a également été réalisée une analyse par classification hiérarchique pour étudier les clusters de muscles opérés.</p>

Gomez-Andres et ses coauteurs avaient pour objectif d'évaluer l'impact d'une intervention de fibrotomie (avec comme référentiel la fibrotomie Ulzibat) chez des jeunes patients présentant une paralysie cérébrale spastique bilatérale (12).

Ils agissaient en tant qu'évaluateurs externes dans le sens où l'intervention n'était pas proposée au sein des centres de prise en charge conventionnelle où eux-mêmes travaillaient, mais en dehors, suite à la décision des parents/tuteurs d'opter pour cette intervention pour leur enfant, en complément de sa prise en charge conventionnelle.

Il s'agit d'une étude avant-après. 25 patients ont été inclus dans l'étude, 3 ont été perdus de vue. L'analyse a porté sur 22 patients, 15 garçons et 7 filles, âgés en moyenne de 9 ans 1/2.

Quinze enfants avaient déjà eu recours à l'intervention antérieurement (plus d'un an auparavant) et 7 y avaient recours pour la première fois.

A l'inclusion, la majorité des enfants étaient modérément affectés, avec un stade GMFCS à II ou III et une dimension E de la GMFM-66 comprise entre 20 et 80%. Il y avait par contre une grande variabilité des scores à l'échelle de mobilité fonctionnelle.

Dans un premier temps, les auteurs ont voulu analyser les patterns topographiques des muscles traités en réalisant une analyse de classification hiérarchique : ils ont distingué deux grands groupes de muscles, un groupe fréquemment opéré et un groupe rarement opéré. Ils ont classé les muscles fréquemment opérés en 3 sous-groupes : A (muscles péroniers, adducteurs, temporaux et masséters), B (fléchisseur ulnaire du carpe, fléchisseur superficiel des doigts, grand pectoral, biceps brachial, trapèzes) et C (gracile, obliques abdominaux, soléaire, aponévrose plantaire, quadriceps fémoral, grand glutéal) et ont observé 3 patterns d'interventions :

- un premier pattern avec une combinaison de sections des muscles majoritairement du groupe A, et quelques-unes des groupes B et C,
- un second pattern avec des sections majoritairement dans le groupe C et quelques-unes dans les groupes A et B, et
- un troisième pattern, avec des sections dans les groupe B, et quelques-unes dans les groupes A, C et dans le groupe des muscles rarement sélectionnés.

Les auteurs n'ont pas observé de corrélation entre le stade GMFCS pré-opératoire et le pattern des muscles opérés.

Une amélioration statistiquement significative avant-après a été observée sur le critère de jugement suivant : score obtenu à la dimension E de la GMFM-66 (dimension "marcher-courir-

sauter" de cet instrument de mesure destiné à évaluer les changements dans la motricité fonctionnelle globale au cours du temps chez les enfants présentant une PC), avec un gain moyen de 4,86% ( $p=0,044$ ) 4 mois (en médiane) après l'intervention<sup>61</sup>. Des tendances à l'amélioration (avec  $p<0,10$ ) ont été observées sur les critères de jugement suivants : le stade GMFCS et l'item 2 de la FMS (c.à.d. la mobilité fonctionnelle sur une distance de 50 mètres). Deux patients ont présenté une aggravation des scores obtenus à la dimension E de la GMFM-66 et à l'échelle FMS, présentée par les auteurs comme cliniquement significative. De plus, par une analyse des correspondances multiples, les auteurs ont rapporté que le pattern chirurgical numéro 3 semblait associé à une dégradation des échelles fonctionnelles.

Concernant l'analyse de la marche, les auteurs ont étudié 32 paramètres, et ont observé une amélioration statistiquement significative pour 5 d'entre eux : amplitude de flexion de la hanche gauche, dorsiflexion de la cheville gauche lors de la phase d'appui, vitesse de la marche du côté droit, rotation médiane du bassin droit en phase d'appui, et dorsiflexion de la cheville droite pendant la phase d'oscillation. Pour les autres paramètres, certains présentaient des tendances à l'amélioration (comme la dorsiflexion de la cheville droite lors de la phase d'appui ou la flexion du genou droit en phase de contact initial) mais d'autres présentaient des tendances à la dégradation (comme l'inclinaison pelvienne droite et gauche, la flexion minimum des 2 hanches, ou l'amplitude de flexion des 2 genoux).

Au total, cette étude réalisée chez 22 sujets d'âge scolaire (présentant une paralysie cérébrale spastique bilatérale symétrique affectant préférentiellement les membres inférieurs et ayant conservé une capacité de déplacement) a donc permis de montrer une amélioration significative sur la dimension E de la GMFM-66 ainsi que sur 5 des 32 paramètres de l'analyse de la marche. Cette étude présente bien évidemment des limites : il s'agit d'une étude avant-après, sans groupe contrôle (en particulier pas de groupe contrôle "absence de traitement"), et sans correction pour tests multiples.

L'aggravation clinique observée chez au moins deux patients est à souligner, et soulève la question des indications de l'intervention. L'absence de formalisation des indications et de justification des patterns de muscles opérés par les chirurgiens proposant la fibrotomie Ulzibat appelle ainsi à une vigilance importante, compte-tenu de l'hétérogénéité des résultats observés. S'il est possible que des effets bénéfiques résultent de l'intervention, cette étude illustre la complexité d'étudier une intervention hétérogène (dans le choix des muscles sectionnés) et insuffisamment formalisée : il

---

<sup>61</sup> Rappelons néanmoins que [le score GMFM-66 augmentant au cours du temps chez les enfants atteints de PC](#), un groupe contrôle serait plus que jamais nécessaire.

n'est pas possible d'en tirer des recommandations. Un prérequis de définition et de formalisation de l'intervention (comprenant l'arbre de décision aboutissant au choix des muscles opérés) semble nécessaire.

A total, cette étude met en évidence des bénéfices potentiels qu'il conviendrait d'explorer plus avant, en même temps qu'elle incite à une grande vigilance.

Méthodes	Suivi	Participants	Interventions	Critères
<b>Matthias Hösl Gait &amp; Posture</b>				
Myofasciotomie multiniveau : Une procédure moins invasive au niveau des tissus mous qui améliore la démarche des enfants atteints de paralysie cérébrale.				
<i>Multilevel myofasciotomy—Less invasive soft-tissue procedure improves crouch gait in children with cerebral palsy</i>				
-étude comparée non randomisée, avec appariement sur l'âge  - 2 groupes appariés sur l'âge  -Hôpital orthopédique pour enfants (Behandlungszentrum Aschau GmbH), Aschau, Allemagne	Suivi : 7,5 mois en moyenne (sd =3,5 mois) pour le groupe intervention et 7,9 mois (sd=1,3 mois) pour le groupe contrôle.  Evaluation :  Avant traitement : cinématique 3 D lors de la marche pieds nus. Calcul du Gait Profile Score (GPS) et du Movement Analysis Profile (MAP)  Après traitement : idem	Enfants atteints de paralysie cérébrale à type de diplégie spastique, avec une flexion du genou > 30° et un défaut d'extension passive du genou et/ou de la hanche.  Groupe intervention : 10 enfants (âge moyen 7,8 +/- 2,2 ans, et GMFCS compris entre II et IV)  Groupe contrôle : 10 enfants, appariés sur l'âge (âge moyen 8,2 +/- 2,1 ans, et GMFCS compris entre II et III)	Groupe intervention : intervention chirurgicale en un seul temps, comprenant des ténotomies percutanées multiniveaux et/ou des petites incisions d'allongement musculaire pour les fléchisseurs de cuisse, genou et cheville, les adducteurs de cuisses et les rotateurs internes (équipe du Dr Döderlein, qui utilise a priori comme référentiel la fibrotomie Ulzibat).  Le choix des muscles sur lesquels intervenir était individualisé en fonction de chaque patient.  Groupe contrôle : traitement conservateur, avec kinésithérapie régulière et port d'orthèses.	Principal : Evolution du Gait Profile Score (GPS) → cf. glossaire  Secondaires : Movement Analysis Profile (MAP), c.à.d. les différents paramètres cinématiques servant à calculer le GPS, considérés individuellement et détaillés dans le glossaire.

L'étude de Hösl (13) avait pour objectif de comparer l'efficacité de la myofasciotomie multiniveau (selon le référentiel de la fibrotomie Ulzibat) à une prise en charge conservatrice (par kinésithérapie et port d'orthèses). Ils ont comparés deux groupes de 10 enfants, appariés sur l'âge. Leur critère de jugement principal était le GPS (Gait Profile Score), un index clinique utilisé pour décrire de manière globale les démarches pathologiques. Lors de l'évaluation initiale, le groupe intervention présentait un score GPS moyen de 15,9 +/- 3, 7 tandis que le groupe contrôle présentait un score GPS moyen inférieur, de 13,1 +/-4,3, avec une différence statistiquement non significative ( $p=0,12$ ), mais soulignons quand même qu'un score inférieur est indicateur d'une meilleure démarche.

En comparaison intra-groupe :

Les enfants du groupe intervention ont présenté une amélioration de leur démarche statistiquement significative: 7,5 mois en moyenne après l'intervention de fibrotomie, les paramètres cinématiques mesurés dans le groupe intervention (qui servent au calcul du score GPS) se sont améliorés pour 9 des 10 enfants, avec en regard une amélioration significative du score GPS, qui perdait en moyenne 4,1 points (+/- 3,3),  $p=0,004$ . Sur les 10 enfants, 7 ont présenté une amélioration du score GPS de plus de 1,9 points, c.à.d. une amélioration supérieure à la valeur seuil retenue comme étant cliniquement importante et significative<sup>62</sup>. Par ailleurs, les paramètres cinématiques le plus améliorés par l'intervention étaient les suivants : rotation de hanche et flexion du genou.

Les enfants du groupe contrôle n'ont pas présenté d'évolution statistiquement significative 7,9 mois en moyenne après l'inclusion. Leur score GPS a augmenté légèrement : +0.6 points en moyenne (+/-1,3),  $p=0,21$ . Les détériorations les plus importantes ont été constatées au niveau de la flexion de hanche (test statistique non présenté).

En comparaison inter-groupe :

Une différence statistiquement significative de l'évolution du score GPS a été constatée entre les deux groupes ( $p<0,001$ ).

Par ailleurs, les auteurs rapportent un bon niveau de sécurité de l'intervention, avec en particulier l'absence de blessures neuro vasculaires.

En conclusion, les auteurs estiment que la fibrotomie est efficace à court terme pour améliorer la démarche et qu'elle représente une option préférable au traitement conservateur pour les enfants présentant une paralysie cérébrale à type de diplégie spastique. Par ailleurs les auteurs incitent les praticiens suivant des enfants atteints de diplégie spastique à porter davantage leur attention à la flexion/extension de hanche, car dans leurs observations c'était le paramètre qui se détériorait le plus parmi les enfants du groupe contrôle.

Les auteurs reconnaissent également la portée limitée des résultats de leur étude en insistant sur la nécessité de poursuivre les évaluations pour évaluer l'efficacité de la fibrotomie à plus long terme et notamment évaluer si elle permet d'éviter dans un second temps la nécessité de réaliser des interventions chirurgicales musculaires et osseuses plus invasives.

---

<sup>62</sup> La valeur seuil est de 1,6 (Baker, et al (14)).

Nous pouvons également ajouter qu'il serait aussi intéressant de comparer la fibrotomie à d'autres types de traitements que le traitement conservateur reçu dans le groupe contrôle, comme par exemple les injections de toxine botulique.

Si bien évidemment la portée des résultats de cette étude reste limitée (étude non randomisée, de faible effectif, manque d'informations sur les risques de biais – notamment des biais d'évaluation -, choix du groupe contrôle discutable ...) elle n'en reste pas moins la seule étude comparée sur le sujet existante à ce jour à notre connaissance, et les résultats qu'elle présente justifient que l'on poursuive les évaluations de cette pratique.

### **Retour des professionnels et des associations**

#### **AVIS DES ASSOCIATIONS DE PARENTS**

Nous nous sommes entretenus avec les responsables/représentants de trois associations :

- L'association EnoRev' (Ensemble Nous Organiserons une Rééducation Efficace et Viable)
- Mme Gautier, présidente de l'association Agir ensemble contre l'IMC
- Mme Moradel, présidente de l'association Un sourire pour l'espoir et Rémi Chaussonot, docteur en neurosciences et membre de l'association USPE

Les associations rapportent des effets positifs, à la fois au niveau :

- du confort : diminution de la douleur, amélioration de l'estime de soi,
- de la posture : redressement global, redressement du tronc, position assise tailleur devenue possible
- des membres inférieurs : disparition de l'équin du pied, diminution des rétractions, permettant de prévenir/retarder la survenue de déformations osseuses (avec en particulier une stabilisation des hanches lorsque celles-ci commençaient à se luxer).
- des membres supérieurs : meilleure préhension
- du visage : effet sur le strabisme et effets au niveau buccal (diminution du bavage, amélioration de la parole).

Des témoignages directs de patients font également remonter des effets plus inattendus, notamment respiratoire, avec une diminution de l'encombrement bronchique rapportée suite à l'intervention.

**A noter** : si toutes les associations font état d'effets positifs chez les enfants et aussi pour les parents (soulagement, satisfaction), deux d'entre elles<sup>63</sup> mettent également en avant les limites de l'intervention, en soulignant en particulier que les effets ne sont que temporaires<sup>64</sup>, et que pour être potentialisés, une prise en charge de rééducation intensive associée est nécessaire.

De plus, les avis concernant les différentes déclinaisons de cette intervention chirurgicale diffèrent, en tout cas en ce qui concerne les interventions proposées en Espagne et en Allemagne<sup>65</sup> :

- Deux associations<sup>66</sup> soulignent des limites liées à la démarche très standardisée du Dr Nazarov, qui manquerait d'évaluation individuelle. Ces associations n'hésitent pas à recommander aux familles de solliciter d'autres avis que celui du Dr Nazarov, en particulier des avis de chirurgiens pratiquant la fibrotomie, en Espagne ou en Allemagne par exemple<sup>67</sup>.
- A l'inverse, l'association USPE organise régulièrement des rencontres entre les familles et le Dr. Nazarov sur Paris. Elle préconise exclusivement la myoténofasciotomie telle qu'elle est pratiquée par le Dr Nazarov, rapportant de mauvais échos des patients ayant été consulter

---

<sup>63</sup> EnoRev' et Agir ensemble contre l'IMC

<sup>64</sup> L'association EnoRev' tient à souligner le caractère éphémère des bénéfices : *"En effet, même si la paralysie cérébrale est souvent présentée comme non évolutive, la croissance des enfants combinée à la spasticité des muscles engendre une dégradation de leur état. Ainsi, **nombre de familles se voient contraintes de réaliser une seconde intervention quelques années après la première.** C'est pourquoi l'association EnoRev' tient à souligner que d'autres alternatives sont possibles (en particulier, la Rhizotomie Dorsale Sélective « single level », une chirurgie récemment améliorée qui supprime la spasticité de manière définitive sur les membres inférieurs)"*(communication personnelle de l'association EnoRev').

L'association Agir ensemble contre l'IMC conseille d'éviter de recourir à la myoténofasciotomie à répétition, du fait du risque associé de fibrose. Pour cela, elle conseille d'attendre l'apparition des rétractions pour intervenir, et surtout de mettre en place une rééducation importante après, pour prévenir la réapparition des rétractions (qui peuvent réapparaître, notamment au moment des pics de croissance). Elle souligne également l'intérêt d'autres approches complémentaires, comme par exemple *"l'utilisation des attelles de nuit starflex"*.

A noter que selon l'association USPE, si des rétractions peuvent survenir au moment des pics de croissance, elles ne surviendraient jamais au même endroit. L'association USPE rapporte ainsi un témoignage d'interventions successives réussies (avec 2 interventions supplémentaires, réalisées 2 ans puis 5 ans après la première intervention), réalisées sur des points différents à chaque fois (communication personnelle de Mme Moradel, USPE).

<sup>65</sup> Concernant l'allongement myofascial percutané sélectif pratiqué aux Etats-Unis, il n'y a pas de retour direct des associations, faute de patients y ayant eu recours. Et concernant les ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées proposées à Bordeaux, les associations ne mettent pas en avant cette déclinaison, préconisant toutes d'aller plutôt consulter en Espagne et/ou en Allemagne.

<sup>66</sup> EnoRev' et Agir ensemble contre l'IMC. A noter que l'association USPE considère au contraire que le Dr Nazarov propose des prises en charge individuelles, et en donne pour illustration le fait qu'il réalise des évaluations longues (1 heure environ, parfois davantage) (communication personnelle de Mme Moradel, USPE).

<sup>67</sup> L'association EnoRev' ajoute que : *" le Dr. Nazarov ne refusant jamais de patients (il propose d'opérer le même jour que la première consultation si la famille s'est déplacée à Barcelone), nous recommandons de confronter son avis à d'autres praticiens exerçant dans des hôpitaux publics (avec un intérêt commercial à priori moindre)." A noter que l'association USPE ne partage pas cette observation, rapportant des cas de refus de la part du Dr Nazarov (constatés au sein-même de leur association), et s'étonnant de la faisabilité d'opérer le jour-même, un bilan sanguin pré-opératoire étant requis (communication personnelle de Mme Moradel, USPE).*

à Madrid, en Allemagne ou à Bordeaux, avec des interventions qui auraient pour certaines nécessité une reprise chirurgicale par le Dr Nazarov, et déplorant le manque de formation de certains chirurgiens *"qui proposent une intervention similaire à la myoténofasciotomie après avoir été observer la technique du Dr Nazarov une simple journée, ce qui est tout à fait insuffisant"* (communication personnelle de Mme Moradel).

### Détail des entretiens

D'après Mme Gautier (Agir ensemble contre l'IMC), la myoténofasciotomie n'a pas d'intérêt en préventif, mais uniquement lorsque les rétractions se sont installées. Pour cette raison, elle ne la conseille jamais avant 6 ans. Par ailleurs, elle considère cette intervention comme une porte d'entrée vers une rééducation plus intensive que celle qui est proposée en France. Elle estime que l'intervention non suivie d'une rééducation intensive ne présente pas d'intérêt.

Pour elle, les effets de l'intervention sont de plusieurs ordres :

- diminution de la spasticité et des rétractions musculaires
- diminution des douleurs associées
- les effets existent aussi au niveau du visage : diminution du strabisme, progrès sur le plan du langage (elle décrit ainsi à propos de son enfant, suite à la myoténofasciotomie : « *je me suis aperçue qu'il avait tous les mots dans sa tête* »)
- prévention des déformations articulaires et osseuses associées
- potentialisation des effets des thérapies de stimulation

Son enfant, 4 ans après l'intervention, ne présente à ce jour pas de déformation, et elle attribue cette absence de déformation osseuse à la myoténofasciotomie ainsi qu'aux thérapies de stimulation dont il a bénéficié.

Elle décrit que les rétractions reviennent 3 ans après l'intervention « *ce n'est pas la panacée* » mais comparé aux injections de toxine botulique, cela lui semble mieux car pour le botox, *"les rétractions reviennent après environ 8 mois"*.

D'après l'association EnoRev', la myoténofasciotomie peut avoir des effets positifs :

- au niveau du visage : diminution du strabisme, diminution du bavage, meilleur contrôle de la bouche, avec meilleure articulation
- au niveau de la posture, avec un effet global de redressement
- des membres inférieurs : diminution des genoux valgum ("*jambes moins en X*") et de l'équin du pied ("*possibilité de poser le pied à plat*"), possibilité de s'asseoir en tailleur.
- des membres supérieurs : meilleure préhension
- en permettant de retarder les déformations ostéo-articulaires
- en permettant un meilleur confort et une meilleure estime de soi
- en apportant une solution, même temporaire, qui vient répondre à un besoin des parents : effet psychologique positif pour les parents, car leur enfant souffre moins.

D'après Madame Moradel (USPE), la myoténofasciotomie peut avoir des effets positifs :

- au niveau des membres inférieurs : en permettant "*de poser le pied à terre*" (en corrigeant un pied bot ou un équin du pied), en "*libérant les genoux*", avec une "*amélioration de la démarche accroupie*"
- au niveau du visage : diminution du bavage, amélioration de la mastication et de la parole
- au niveau des mains : possibilité d'ouverture de la main et des doigts
- au niveau des sphincters : diminution voire résolution de l'incontinence
- au niveau local : diminution de la rigidité et de la spasticité locale
- au niveau général : amélioration de la croissance, diminution des douleurs, prévention des déformations ostéo-articulaires, amélioration de la posture générale et des mouvements, "*recupération de vitalité et d'énergie*".

## **AVIS DES PROFESSIONNELS (MEDECINS DE MEDECINE PHYSIQUE ET READAPTATION ET CHIRURGIENS ORTHOPEDIQUES PEDIATRIQUES)**

Nous rapportons ci-après les avis de médecins de médecine physique et de réadaptation et de chirurgiens orthopédiques pédiatriques, qui sont amenés dans leur activité à prendre en charge des enfants atteints de paralysie cérébrale. Nous leur avons demandé leur avis concernant l'efficacité de la myoténofasciotomie<sup>68</sup>.

Un premier constat est qu'il n'y a pas de consensus clair parmi les professionnels interrogés. Si tous semblent être d'accord sur le fait qu'il peut y avoir des effets indésirables (cf. chapitre sur la Sécurité), il n'y a pas de consensus concernant les effets positifs, certains professionnels en rapportant et d'autres n'en ayant pas constaté. Par contre, tous les professionnels s'accordent pour dire que les parents sont contents.

Un second constat partagé par ces professionnels est qu'ils manquent d'évaluation objective de la myoténofasciotomie.

Un troisième constat partagé par ces professionnels est que si effets il y a, ceux-ci sont temporaires (environ 6 mois).

Au total, parmi les 10 retours que nous avons eus, 6 ont constaté certains effets<sup>69</sup>. Les effets rapportés par les professionnels sont les suivants :

- diminution de la spasticité et des rétractions rapportée par 3 praticiens, "réel effet" selon certains praticiens.
- petit gain fonctionnel à l'échelle de motricité fonctionnelle globale constaté chez un patient par un praticien

---

<sup>68</sup> Nous avons interrogé des médecins selon une méthode d'échantillonnage dite en "boule de neige", en suivant les recommandations de contact des associations puis des praticiens interrogés eux-mêmes. Au final, les praticiens interrogés étaient tous rattachés à des CHU, exerçant notamment dans des services de MPR prenant en charge des enfants atteints d'IMC. Dans le détail, l'association FFAIMC nous a recommandé de joindre le Dr Poirot, médecin de médecine physique et réadaptation au CHU de Lyon, ce que nous avons fait. Le Dr Poirot nous a ensuite mis en contact avec les Dr De Lattre, Fontaine et Cunin, respectivement médecins de médecine physique et réadaptation et chirurgien orthopédique au CHU de Lyon. Les Dr de Lattre et Cunin ont sollicité leurs sociétés savantes respectives -la SFERHE et la SOFOP- sur le sujet, et le Dr Cunin nous a fait parvenir certains retours / témoignages écrits par ce biais-là (n=5). L'association EnoRev' nous a recommandé de joindre le Dr Rauscent, exerçant au CHU de Rennes. D'autres noms nous ont été recommandés par les associations et/ou les professionnels interrogés, mais nous n'avons pas réussi à joindre tout le monde (tentatives de prises de contact par courriel ou téléphone, sans succès). Au total, nous avons donc pu réaliser 4 entretiens téléphoniques avec des médecins de MPR, un échange courriel répété avec un chirurgien orthopédique et nous avons reçu 5 retours/témoignages écrits supplémentaires par le biais de la SOFOP.

<sup>69</sup> A noter que parmi ces 6 praticiens, 4 ont également rapporté des effets indésirables. De plus, la taille et la durée des effets étaient parfois très nuancées.

- meilleure abduction de hanche constatée chez un patient par un praticien (passée de 20° à 40° après l'intervention)
- effet plus prolongé que la toxine botulique selon un praticien
- effet bénéfiques pour les familles, avec par exemple la reconnaissance sociale du handicap
- améliorations sur les tensions globales et probablement sur le confort et le ressenti douloureux

Soulignons qu'il n'y a pas de consensus de la part des professionnels interrogés quant à ces effets. Ainsi si certains rapportent un effet plus prolongé que la toxine botulique, d'autres estiment que le botox permet un gain d'amplitude articulaire, qu'ils ne constatent pas après la myoténofasciotomie...

Certains professionnels rapportent des effets positifs perçus par les familles qui leur semblent plausibles, comme par exemple "une meilleure tenue de tête", mais qu'ils ne mesurent pas en clinique et qu'ils n'ont donc pas objectivé.

Par ailleurs, ces professionnels n'ont pas observé d'effets au niveau du visage. Certains professionnels précisent que le suivi bisannuel qu'ils réalisent en consultation ne leur permet pas d'évaluer avec finesse ce type d'effets, ni au niveau du visage, ni au niveau des membres supérieurs.

## INTRODUCTION

Afin de pouvoir effectuer des choix thérapeutiques de manière éclairée, il est nécessaire d'avoir des informations à la fois sur l'efficacité mais aussi sur les risques éventuels des thérapeutiques non conventionnelles existantes. Ce chapitre sera donc consacré à la sécurité de la myoténofasciotomie.

Pour étudier la tolérance de la myoténofasciotomie et des techniques apparentées (fibrotomie Ulzibat, SPML et ténotomies et aponévrotomies sous cutanées), nous avons étudié les effets indésirables tels qu'ils ont été rapportés dans la littérature scientifique, que ce soient des événements graves ou non graves. La Haute Autorité de Santé propose la définition suivante : « un événement indésirable est un événement défavorable pour le patient, plus lié aux soins (stratégies et actes de traitement, de diagnostic, de prévention et de réhabilitation) qu'à l'évolution de la maladie. Est considéré comme grave un événement associé à un décès ou à une menace vitale, à un handicap ou à une incapacité, ou enfin, à une prolongation d'hospitalisation d'au moins un jour ».

Différents types d'études permettent d'apporter des informations sur :

- la **nature** des événements indésirables : c'est le cas des descriptions de cas et séries de cas.
- la **fréquence** des complications : c'est le cas des études de cohortes de patients traités. Elles permettent de calculer l'incidence des complications, quelle que soit leur gravité.
- la **comparaison** des effets indésirables liés au traitement par myoténofasciotomie avec les effets indésirables liés à d'autres traitements comparateurs : elle peut être analysée à partir de la synthèse des observations issues d'études comparées (plus particulièrement issues des essais randomisés).

## MATERIEL ET METHODES

Pour évaluer la sécurité de la myoténofasciotomie et des techniques apparentées (fibrotomie, SPML et ténotomies et aponévrotomies sous cutanées), nous avons :

1. réalisé une revue de la littérature scientifique sur le sujet, à partir de deux bases de recherche : Medline (via Pubmed) et la Cochrane Library.

La requête utilisée était la suivante : ("Percutaneous Myofascial Lengthening" OR (fibrotomy AND (spasticity or infantile paralysis)) OR ("phased fibrotomy" or "step-by-step fibrotomy" or "multiple myofibrotenotomy")) AND (safe OR safety OR adverse OR events OR event OR toxicity OR risk).

La requête n'a identifié aucun article sur myoténofasciotomie ou technique apparentée.

Par contre, un article évaluant une technique d'allongement myofascial percutané a été identifié (15).

Soucieux de ne pas passer à côté de travaux, nous avons également sollicité les médecins de MPR et de chirurgie orthopédique pédiatrique au sujet des effets indésirables (via leurs sociétés savantes, la SFERHE et la SOFOP, par l'intermédiaire des Dr Delattre et Cunin).

Cette démarche ne nous a pas permis d'identifier d'autres articles sur la myoténofasciotomie ou technique apparentée, mais cela nous a permis d'identifier 2 articles supplémentaires (16,17)<sup>70</sup>, évaluant des techniques de ténotomies réalisées en percutané.

Nous avons également complété cette revue de littérature en reprenant les articles présentés dans la revue de littérature sur l'efficacité, afin de rapporter dans ce chapitre les effets secondaires qui y étaient recensés.

2. complété cette revue de la littérature en interrogeant d'autres sources de données telles que :

- la section jurisprudence du conseil national de l'ordre des médecins
- des représentants de la profession

---

<sup>70</sup> transmis par le Dr Ismat Ghanem

- des associations de patients
- des médecins suivant des enfants atteints de PC (médecins de MPR et chirurgiens orthopédiques pédiatriques)

## RESULTATS

Nous présenterons successivement les données de sécurité se rapportant :

1. à la myoténofasciotomie et aux techniques apparentées (fibrotomie, SPML et ténotomies et aponévrotomies sous cutanées).

et

2. aux techniques d'allongement myofascial et de ténotomies percutanées. L'existence de données sur les risques éventuels associés à la réalisation d'un geste d'allongement et/ou de ténotomie réalisée en percutané sous semblait en effet pertinente à souligner.

## **DONNEES DE SECURITE CONCERNANT LA MYOTENOFASCIOTOMIE ET LES TECHNIQUES APPARENTEES (FIBROTOMIE, SPML ET TENOTOMIES ET APONEVROTOMIES SOUS CUTANEEES)**

### **Revue de la littérature**

Les requêtes spécifiques sur la sécurité et la sollicitation des professionnels ne nous ont pas permis d'identifier d'article dédié à évaluer la sécurité de ces techniques chirurgicales. Ainsi, nous ne disposons que des données issues des études présentées dans la revue de littérature sur l'efficacité.

### **Données issues des études présentées dans la revue de littérature sur l'efficacité**

Parmi les quatre études recensées, une étude (celle d'Isidro(10)) n'évoquait pas la question des effets secondaires.

Trois études abordaient la question :

- L'étude de Mitsiokapa (11) rapportait des suites opératoires sans incident chez tous les patients et l'absence de complications infectieuses, vasculaires ou nerveuses. Elle précisait cependant que 3 patients (soit 5%) avaient fait l'objet de reprises chirurgicales à 8, 14 ou 16 mois suite à la réapparition de rétractions.
- L'étude de Gomez-Andres (12) rapportait une aggravation clinique chez deux patients sur vingt-deux (soit 9% des patients).
- L'étude de Hösl (13) rapportait l'absence de blessures neuro vasculaires.

### **Jurisprudence**

Sur le site de la jurisprudence du CNOM, une requête avec les termes « myoténofasciotomie » ou « fibrotomie » n'a retrouvé aucun résultat.

### **Avis des représentants de la profession**

Sur son site internet (<http://www.cinamed.es/fra/>), le Dr Nazarov informe de la possibilité de survenue des effets secondaires suivants en post-opératoire :

- douleur post-opératoire intense, qu'il traite à l'aide d'analgésiques<sup>71</sup>.
- hématomes, qui ne nécessitent pas de prise en charge particulière, et qui disparaissent en 2 à 3 semaines<sup>72</sup>.
- endormissement locales des zones cutanées soumises à l'intervention au scalpel, qui ne nécessite pas non plus de prise en charge particulière et qui disparaissent en une semaine à 2 mois.

De plus, le Dr Nazarov précise qu'il y a « *une probabilité de 25 % que, au fil des années, de nouvelles rétractions myofasciales se produisent à cause de la croissance et de l'augmentation des mouvements. Toutefois, la plupart des patients ne retournent pas à l'état antérieur à la chirurgie.* »

Il précise que l'intervention est contre-indiquée en cas :

- de maladies infectieuses aiguës,
- de maladies somatiques graves en phase de décompensation,
- d'état général de santé très délicat (troubles respiratoires graves, statutus épileptique extrême, etc.).
- de graves troubles de coagulation sanguine
- d'allergie à tous les composants de l'anesthésie.

(Source : communication écrite du 03/11/2017, Mme Alicia Agogué, assistante du Dr Nazarov chargée des relations extérieures, Cinamed)

### **Avis des associations**

---

<sup>71</sup> Dans un autre document, il précise qu'en général : « *La douleur après l'opération n'est pas intense. Il est recommandé de prendre des analgésiques (ibuprofène ou paracétamol) pendant les 4 premiers jours (2-3 fois par jour, dont le dernier 1 heure avant se coucher).* » (Source : communication écrite du 03/11/2017, Mme Alicia Agogué, assistante du Dr Nazarov chargée des relations extérieures, Cinamed)

<sup>72</sup> Dans un autre document, il précise : « *À certaines occasions, des hématomes peuvent apparaître dans quelques zones opérées. Dans ce cas, il faut appliquer du froid (avec un sac de froid) pendant les 4 premiers jours. Des durcissements locaux peuvent aussi apparaître de façon provisoire sans préjudice sur les résultats, qui se résolvent seuls et sans nécessité de traitement.* » (Source : communication écrite du 03/11/2017, Mme Alicia Agogué, assistante du Dr Nazarov chargée des relations extérieures, Cinamed)

D'après les représentants des associations de parents contactés, l'intervention peut donner lieu à des douleurs intenses en post-opératoire immédiat, durant environ 1 heure (communication personnelle de Mme Gautier, présidente d'Agir ensemble contre l'IMC).

Dans certains cas, des douleurs post-opératoires, liées notamment à la présence de petits hématomes, peuvent perdurer 3 à 4 semaines ; elles concernent surtout les adultes (communication personnelle de Mme Moradel, présidente d'USPE). Des douleurs post-opératoires associées à un processus inflammatoire important perdurant jusqu'à 5 semaines après l'intervention nous ont été rapportées lors d'un témoignage direct par un patient<sup>73</sup>, mais elles n'étaient pas relevées par ce patient comme étant des effets indésirables, et ce pour deux raisons : 1. leur probable survenue avait été annoncée en amont de l'opération, donc ces douleurs et cet état inflammatoire étaient "attendus" et considérées comme "*un mécanisme normal de réparation du corps*"<sup>74</sup> 2. les douleurs se sont estompées.

L'association EnoRev' a alerté sur la possible survenue d'effets secondaires, à type d'affaïssement du pied, ou d'affaiblissement musculaire par exemple. En effet, elle rapportait certains retours de parents qui regrettaient que l'intervention ne soit pas assez ciblée. Pour exemple, elle nous signalait que :

- La myoténofasciotomie a été souvent pratiquée en l'absence de rétraction musculaires avérées. Cependant, lorsqu'il n'y a pas de rétractions musculaires, une partie saine du muscle est sectionnée et cela peut affaiblir considérablement l'enfant.
- Dans les cas d'asymétrie de la spasticité au niveau des membres inférieurs (c.à.d. pour un enfant n'ayant pas le même degré de spasticité sur ses deux jambes), les points d'intervention de la myoténofasciotomie ont souvent été les mêmes à droite et à gauche. Certains parents ont pu constater par la suite des dégradations motrices d'une des jambes de leur enfant.

### **Avis des professionnels (médecins de médecine physique et réadaptation et chirurgiens orthopédiques pédiatriques)**

---

<sup>73</sup> A noter que ce patient a été opéré à l'âge adulte.

<sup>74</sup> Selon ce témoignage, le patient s'attendait à "*un processus d'élimination (par hématome / inflammation)*" des fibres musculaires sectionnées. Toujours selon ce même témoignage, le gradient de « gravité » de ce processus inflammatoire / hématome, reposerait sur le niveau du degré d'atteinte du muscle/membre et son « rôle » au quotidien. En l'occurrence, ce patient avait présenté des hématomes beaucoup plus importants au niveau de son membre inférieur opéré (très utilisé avant l'intervention) que de son membre supérieur opéré (peu utilisé avant l'intervention).

Nous rapportons ci-après les avis de médecins de médecine physique et de réadaptation et de chirurgiens orthopédiques pédiatriques, qui sont amenés dans leur activité à prendre en charge des enfants atteints de paralysie cérébrale. Nous leur avons demandé s'ils avaient connaissance ou s'ils avaient eux-mêmes constaté des effets indésirables chez leurs patients ayant eu recours à la myoténofasciotomie ou à une technique apparentée.

Un premier constat est que toutes les descriptions d'effets indésirables qui nous ont été transmises font suite à une intervention par le Dr Nazarov uniquement<sup>75</sup>.

Un second constat partagé par les professionnels est une plus grande réserve lorsque l'intervention concerne des enfants marchants, avec en particulier un risque de pied talus lié à un excès d'allongement.

Cas rapportés par les médecins de MPR et les chirurgiens orthopédiques pédiatriques :

- Plusieurs cas de pieds talus suite à l'intervention (avec des problèmes de chaussage, de points d'appui, de douleurs) chez des patient présentant préalablement un équin du pied.
- Un cas de "tendinose" ou de "cicatrisation anarchique" a été rapporté chez un enfant de 5 ans, 1 mois après l'intervention. Le médecin de MPR suivant l'enfant rapporte :

*"Après une amélioration transitoire de sa spasticité et une diminution de l'équin pendant environ 1 mois, est apparue une tuméfaction au tiers supérieur du mollet droit, de 4 cm x3 cm, indurée et douloureuse, non inflammatoire ; elle était responsable d'une intolérance de son orthèse de marche, de nuit, et d'une boiterie. (...) Au final, pendant les 6 mois post-op, le temps que la tuméfaction involue, l'enfant a nettement perdu dans ses acquisitions neuromotrices, a souffert de douleurs. N'ayant pu faire ni rééducation active, ni postures, ni appareillages, la spasticité distale est réapparue en grande partie, et il ne veut plus remettre d'orthèses..."*

- Un cas d'affaiblissement musculaire des triceps chez un jeune marchant, associé à une fatigue très importante
- Un cas d'hématome douloureux avec majoration du varus équin des pieds (lié selon le praticien à l'intervention et à l'absence de mobilisation pendant les trois mois suivants, ainsi potentiellement qu'à la pathologie sous-jacente et à l'hématome douloureux).

---

<sup>75</sup> A noter que les patients des professionnels interrogés ont essentiellement été opérés par le Dr Nazarov. Les praticiens rapportaient que les patients opérés selon la technique de la fibrotomie Ulzibat (c.à.d. en Allemagne ou à Madrid) étaient très peu nombreux, et aucun professionnel n'avait connaissance de patient ayant été opéré selon la technique de SPML aux Etats-Unis, ni selon la technique des ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées au CHU de Bordeaux (hormis le Dr Pontailier lui-même).

## **DONNEES DE SECURITE CONCERNANT D'AUTRES INTERVENTIONS D'ALLONGEMENT MYOFASCIAL OU DE TENOTOMIES, REALISEES EN PERCUTANE**

Nous avons identifié trois études contrôlées en cross-over (le sujet est lui-même son propre contrôle) s'intéressant à l'efficacité anatomique mais aussi à la sécurité de procédures d'allongement myofascial / ténatomies réalisées en percutané comparativement aux procédures équivalentes réalisées en ouvert. L'objet de ces études est ainsi d'étudier l'intérêt éventuel et la sécurité des techniques minimalistes (ici percutanées) qui se développent. **Il faut souligner qu'il ne s'agit pas d'interventions de myoténofasciotomie.** Une étude se réfère à une technique d'allongement myofascial percutané (15), et deux études se réfèrent à une technique de ténatomie percutanée (16,17). L'allongement myofascial se propose d'allonger l'unité muscle-tendon en préservant la continuité de ce couple ("allongement musculaire"), alors que la ténatomie se propose de couper le tendon et de créer une discontinuité du couple muscle-tendon. De plus, les interventions pratiquées dans ces études concernent un nombre limité de muscles, et non une vingtaine comme dans le cas de la myoténofasciotomie. Néanmoins, ces techniques chirurgicales partagent avec la myoténofasciotomie d'être des techniques d'allongement réalisées en percutané<sup>76</sup>. Il nous a donc semblé pertinent de souligner les résultats observés. Nous n'aborderons ici que les observations concernant la sécurité de ces interventions (et non concernant l'efficacité anatomique).

- Une étude (15) s'intéressait prioritairement à l'efficacité anatomique mais aussi à la sécurité de l'allongement myofascial percutané des muscles semi tendineux et semi membraneux, et comparait cette intervention à la même procédure en ouvert. Les auteurs ne rapportent aucun effet secondaire à type d'atteintes d'autres structures musculaires voisines et/ ou de lésions neuro vasculaires (sur 18 patients et 31 genoux opérés). Par contre, il convient de souligner que les auteurs ont arrêté l'étude plus tôt que prévu en raison de mauvais résultats anatomiques observés dans le groupe intervention (cf. détails en annexe).
- Une étude (16) s'intéressait à évaluer l'efficacité anatomique et la sécurité de la ténatomie du long adducteur réalisée en percutané, comparativement à la même procédure réalisée en ouvert. Les auteurs concluaient à une efficacité anatomique et une sécurité comparable

---

<sup>76</sup> Et la myoténofasciotomie, la fibrotomie, les ténatomies et aponévrotomies sous cutanées du Dr Pontailler, ou la SPML, comportent a priori des gestes de ténatomie et/ou d'allongement myofascial (même si le nombre de muscles traités pendant l'intervention est supérieur au nombre de muscles traités dans les interventions pratiquées pour ces études).

des deux procédures. Aucune lésion iatrogène majeure (affectant le nerf obturateur ou des vaisseaux majeurs) n'a été rapportée. (cf. détails en annexe).

- Une étude (17) s'intéressait à évaluer l'efficacité anatomique et la sécurité de la ténotomie du muscle droit interne de la cuisse réalisée en percutané, comparativement à la même procédure réalisée en ouvert. Les auteurs concluaient que la procédure percutanée était moins sûre que la procédure réalisée en ouvert. En effet, ils rapportaient des saignements importants (avec formation d'hématome) nécessitant une hémostase pendant la phase de contrôle en ouvert de la procédure dans près d'un cas sur deux (30 hanches sur 59 opérées). De plus, une lésion partielle accidentelle bilatérale de la branche antérieure du nerf obturateur a été rapportée chez un patient (qui présentait une variante anatomique, avec un positionnement plus médial du nerf). (cf. détails en annexe).

## SYNTHESE

### Evaluation de l'efficacité

Au total, nous avons identifié seulement quatre études ayant pour objectif d'évaluer l'efficacité clinique de la fibrotomie ou de l'allongement myofascial percutané sélectif.

**A notre connaissance, aucune étude se rapportant à la déclinaison particulière pratiquée par le Dr Nazarov sous l'appellation myoténofasciotomie n'a été publiée.**

1. Concernant l'allongement myofascial percutané sélectif : deux études observationnelles (l'une rétrospective portant sur 58 enfants, et l'autre, prospective, présentant des résultats pour 25 enfants) ont été identifiées.

- L'étude rétrospective (11) (n=58 sujets) rapporte une amélioration du score GMFM-88 , mesurant la motricité fonctionnelle globale (le GMFM-88 moyen est passé de 71,19 à 83,19 après 2 ans de suivi), mais ne présente aucun test statistique, et ne comporte pas de groupe contrôle (hors le score GMFM augmente au cours du temps chez les enfants atteints de PC<sup>77</sup>).
- L'étude prospective (10) ( 60 sujets éligibles mais présentation des résultats d'analyse sur 25 sujets uniquement) rapporte une amélioration statistiquement significative de certaines dimensions de la qualité de vie (Bien-être émotionnel et estime de soi, Ressenti fonctionnel, Participation et santé physique, mesurées par le CPQOL) à un an de suivi ainsi qu'une satisfaction unanime des parents, mais ne constate aucune différence statistiquement significative sur le plan de la mobilité fonctionnelle avant et après l'opération.

---

<sup>77</sup> [https://canchild.ca/system/tenon/assets/attachments/000/000/222/original/tabulated\\_gmfm66\\_percentiles.pdf](https://canchild.ca/system/tenon/assets/attachments/000/000/222/original/tabulated_gmfm66_percentiles.pdf)

2. Concernant la fibrotomie type Ulzibat : une étude observationnelle (présentant des résultats pour 22 enfants) et une étude comparée, avec appariement à un groupe contrôle du même âge bénéficiant du traitement conservateur<sup>78</sup> (portant sur 20 enfants au total) ont été identifiées.

- L'étude observationnelle (12) (25 sujets inclus mais présentation des résultats d'analyse sur 22 sujets uniquement) rapporte une amélioration statistiquement significative sur la dimension E de la GMFM-66 (dimension "marcher-courir-sauter" de cet instrument de mesure destiné à évaluer les changements dans la motricité fonctionnelle globale au cours du temps chez les enfants présentant une PC<sup>79</sup>) ainsi que sur 5 des 32 paramètres de l'analyse de la marche.
- L'étude comparée (13) (n=20 sujets) rapporte une différence statistiquement significative de l'évolution du score GPS (index clinique utilisé pour décrire de manière globale les démarches pathologiques ) entre les deux groupes, en faveur du groupe ayant bénéficié de la fibrotomie (p<0,001).

Bien évidemment, il est primordial de rappeler les limites importantes de ces études, compte-tenu en particulier de leur design (**études non contrôlées** pour la plupart d'entre elles (10–12), parfois non prospectives (11)) et du choix du groupe contrôle pour l'étude contrôlée (13)<sup>80</sup>.

Néanmoins, les résultats observés incitent plutôt à poursuivre l'évaluation de ces techniques chirurgicales.

### **Evaluation de la sécurité**

A ce jour, les données manquent pour pouvoir conclure quant à la sécurité de ces techniques.

- Parmi les études d'efficacité identifiées, trois études (11–13) abordaient la question de la sécurité. Aucun effet secondaire grave de l'intervention n'a été rapporté. En particulier, les auteurs des études n'ont pas constaté de lésions neuro-vasculaires associées à cette technique chirurgicale. Par contre, une étude rapportait une aggravation clinique chez deux patients (9% des sujets), avec une diminution de la mobilité fonctionnelle globale.

---

<sup>78</sup> c.à.d. kinésithérapie régulière et port d'orthèses

<sup>79</sup> mais ne présente pas de comparaison à un groupe contrôle, [hors le score GMFM-66 évolue au cours du temps chez les enfants atteints de PC.](#)

<sup>80</sup> Rappelons que le groupe contrôle bénéficie dans cette étude d'un traitement conservateur par rééducation et port d'orthèses uniquement, alors qu'il existe d'autres alternatives pour lutter contre la spasticité (injections de toxine botulique notamment).

- Cette observation a aussi été rapportée par des médecins en charge de patients atteints de PC ayant bénéficié d'une myoténofasciotomie : ils soulignent que les aggravations sont surtout constatées chez les enfants "marchants" et qu'il s'agit essentiellement d'effets indésirables à type d'affaiblissements musculaires et de pieds talus.
- Enfin, plusieurs études s'intéressant à des techniques d'allongement percutanées (de ténotomies (16,17) ou d'allongement myofascial (15)) ont souligné des risques accrus de saignements (17) et/ou de blessures musculaires (15) et nerveuses (17). Bien que ces études n'évaluaient pas la myoténofasciotomie ni les techniques apparentées (fibrotomie, SPML et ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées), elles évaluaient des techniques chirurgicales ayant en commun une voie d'abord percutanée et la section de fibres myofasciales/tendineuses. Les risques associés sont donc intéressants à souligner, et incitent à une vigilance importante.

## DISCUSSION ET PERSPECTIVES

Ce rapport soulève des questions à plusieurs niveaux, que nous aborderont dans l'ordre suivant :

1. Questions relatives à la définition de l'intervention
2. Questions relatives à l'évaluation de l'efficacité de l'intervention
3. Questions relatives au dialogue praticien-famille
4. Questions relatives à la prise en charge de la PC en France

### Questions relatives à la définition de l'intervention

Comme dans toute évaluation d'intervention, un des pré requis est la définition de l'intervention à évaluer.

Concernant la myoténofasciotomie, la fibrotomie, les ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées et l'allongement myofascial percutané sélectif, on retiendra :

- d'une part l'importance de la définition du geste chirurgical à proprement parler : il manque à ce jour de documentation écrite détaillée sur le sujet.
  - Les structures anatomiques concernées par le geste sont insuffisamment détaillées : s'agit-il de ténotomies, de myotomies, d'aponévrotomies, de l'ensemble des trois ?
  - Cela rend délicat de classer ces techniques les unes par rapport aux autres, et par rapport aux techniques chirurgicales faisant partie de l'arsenal thérapeutique conventionnel.
- et d'autre part l'importance de la définition du contexte global dans lequel l'intervention a lieu, à savoir :
  - Quelles sont les évaluations / bilans nécessaires pour poser l'indication du geste? Une analyse de la marche au préalable est-elle nécessaire? Un simple examen clinique avec palpation est-il suffisant ? Comment choisit-on les muscles sur lesquels intervenir?

- Le traitement est-il auto-suffisant ou est-il une composante d'un programme de soins plus global ? Par exemple, une rééducation associée est-elle nécessaire? Si oui, sous quelle forme?

On peut regretter à ce jour l'insuffisance de documentation détaillée précisant ces différents points pour la myoténofasciotomie, la fibrotomie, les ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées et l'allongement myofascial percutané sélectif.

On soulignera néanmoins que ces paramètres diffèrent selon les trois techniques, avec des évaluations, des poses d'indications et des prises en charge associées qui semblent être différentes.

### **Questions relatives à l'évaluation de l'efficacité de l'intervention**

L'évaluation d'une intervention chirurgicale se confronte à un certains nombres de difficultés. On a cité l'importance de préciser la définition et le cadre de l'intervention.

On peut également s'interroger sur la possibilité de recourir au "gold-standard" en matière d'évaluation, à savoir l'essai contrôlé randomisé. En effet, nous constatons que parmi les 4 études identifiées, aucune ne suivait un design d'ECR. Si l'ECR est selon nous parfaitement réalisable pour évaluer une intervention chirurgicale (et est d'ailleurs en pratique couramment réalisé pour évaluer de nombreuses interventions chirurgicales), on peut cependant souligner certaines difficultés méthodologiques à le réaliser "dans les règles de l'art". En particulier, l'aveugle côté praticien est impossible à réaliser lorsque l'on cherche à évaluer une intervention chirurgicale, puisque le praticien sait forcément quel type d'intervention il délivre. De même, l'aveugle côté patient est difficilement envisageable. Néanmoins, une évaluation des critères de jugement en aveugle est tout à fait possible. Il nous apparaît donc souhaitable d'avoir recours à ce type de design pour des études ultérieures.

Cela nécessite de se poser d'autres questions au préalable, en particulier celle du choix des critères de jugement. On se situe dans un contexte de prise en charge du handicap avec un objectif global de "vivre mieux". Mais on se situe également sur une intervention chirurgicale qui a des objectifs précis, notamment sur le plan de la mobilité fonctionnelle et de la prévention des déformations ostéo-articulaires. L'étude d'Isidro (10) a retenu la qualité de vie comme critère de jugement principal, mais cela est-il défendable lorsqu'on évalue une intervention chirurgicale qui a une visée directe d'allongement musculaire? Une telle intervention chirurgicale doit-elle s'évaluer par des mesures d'amplitude articulaire ou de mobilité fonctionnelle? Peut-elle s'évaluer par des dimensions concernant le bien-être émotionnel et l'estime de soi ? Que conclure de résultats qui

montrent un impact sur une telle dimension subjective mais une absence d'amélioration significative sur la mobilité fonctionnelle? En poussant le raisonnement jusqu'au bout : pourrait-on envisager de recommander, dans la prise en charge de la PC, une intervention chirurgicale qui n'ait pas fait la preuve de son efficacité sur le plan de la mobilité fonctionnelle mais qui ait démontré un effet sur la qualité de vie?

D'autre part, il convient aussi de soulever les questions de sécurité de l'intervention, et de balance bénéfice-risque. Quel niveau d'exigence de sécurité requiert-on? et en fonction de quel effet?

Enfin, quel groupe contrôle choisir? L'injection de toxine botulique semble être l'intervention contrôle de choix pour les médecins qui estiment qu'une évaluation plus avant de la myoténofasciotomie serait pertinente. Cependant, ce choix de traitement pour un groupe contrôle risquerait d'exposer à un certain nombre de difficultés, de recrutement des patients notamment. En effet, ce traitement est plutôt décrié par les associations que nous avons interrogées, certaines étant ouvertement contre, le qualifiant même de "poison"<sup>81</sup>.

### **Questions relatives au dialogue praticien-famille :**

Les retours que nous avons eus, aussi bien de la part des associations que des médecins<sup>82</sup>, font état d'un dialogue très tendu entre familles et praticien au sujet de la myoténofasciotomie.

Côté médecin, les attitudes sont très variées, allant d'une certaine ouverture à une attitude de fermeture assez nette, certains médecins n'hésitant pas à qualifier le Dr Nazarov de charlatan, et certains se demandant si une attitude de rupture (avec arrêt de la prise en charge de leur part) ne serait pas préférable. Les associations rapportent des témoignages allant d'attitudes d'accueil et

---

<sup>81</sup> communication personnelle de Mme Moradel, présidente d'USPE, qui cite en illustration le cas d'une patiente "*ayant failli mourir suite à l'injection de toxine botulique*".

<sup>82</sup> Pour rappel, nous avons interrogé des médecins selon une méthode d'échantillonnage dite en "boule de neige", en suivant les recommandations de contact des associations puis des praticiens interrogés eux-mêmes. Au final, les praticiens interrogés étaient tous rattachés à des CHU, exerçant notamment dans des services de MPR prenant en charge des enfants atteints d'IMC. Dans le détail, l'association FFAIMC nous a recommandé de joindre le Dr Poirot, médecin de médecine physique et réadaptation au CHU de Lyon, ce que nous avons fait. Le Dr Poirot nous a ensuite mis en contact avec les Dr De Lattre, Fontaine et Cunin, respectivement médecins de médecine physique et réadaptation et chirurgien orthopédique au CHU de Lyon. Les Dr de Lattre et Cunin ont sollicité leurs sociétés savantes respectives -la SFERHE et la SOFOP- sur le sujet, et le Dr Cunin nous a fait parvenir certains témoignages écrits par ce biais-là. Le Dr de Lattre nous a indiqué les coordonnées du Dr Pontailler, chirurgien au CHU de Bordeaux. L'association EnoRev' nous a recommandé de joindre le Dr Rauscent, exerçant au CHU de Rennes. D'autres noms nous ont été recommandés par les associations et/ou les professionnels interrogés, mais nous n'avons pas réussi à joindre tout le monde (tentatives de prises de contact par courriel ou téléphone, sans succès).

d'ouvertures à des attitudes de très mauvais accueil de la part des médecins (cris, énervements) voire de ruptures réelles de prise en charge en cas de recours à l'intervention.

Soulignons que côté médecins, des attitudes de rejet marquées sont souvent au départ motivées par l'attitude<sup>83</sup> du Dr Nazarov à leur égard, plutôt que par un rejet de la technique chirurgicale en soi. Ainsi, le fait que le Dr Nazarov ne cherche pas à transmettre son savoir-faire et à communiquer autour de sa technique est un frein majeur pour les professionnels de santé "conventionnels". On retrouve souvent des expériences personnelles fortes, comme par exemple des tentatives de contact avec le Dr Nazarov n'ayant pas abouti, à l'origine d'attitudes de rejet marquées : certains médecins ont ainsi cherché à solliciter le Dr Nazarov pour observer sa technique, et se sont vus opposer un refus, d'autres médecins ont cherché à le contacter pour discuter d'un patient, sans succès (communication personnelles de différents médecins de la SFERHE et de la SOFOP). Pour autant, certains de ces professionnels qui se sont vus opposés un refus, conservent une attitude neutre, en respectant le choix des familles, en leur proposant de les accompagner dans cette démarche par une évaluation avant/après, et en rédigeant un courrier pour le Dr Nazarov (ce qui leur permet notamment de transmettre au Dr Nazarov leur avis quant au choix des muscles à opérer, et en particulier de lui signaler des muscles qui leur sembleraient contre-indiqués).

A noter également que pour certains médecins, la constatation d'effets indésirables chez des patients ayant eu recours à la myoténofasciotomie a pu générer une attitude de réserve voire de défiance à l'égard de la myoténofasciotomie.

Côté famille, les associations rapportent que de nombreuses familles préfèrent ne pas parler aux médecins "conventionnels" de leur intention de recourir à l'intervention<sup>84</sup> par peur d'une rupture dans la prise en charge. De plus, les familles reprochent aux médecins conventionnels de ne pas constater les effets de la technique du fait de préjugés négatifs à son égard. Une famille a ainsi rapporté un lapsus d'un professionnel, qui aurait dit "*on ne voit que ce qu'on croit*".

- Sur un plan éthique, il est fondamental de relever que certaines attitudes -que semble avoir le Dr Nazarov-, comme la revendication d'un monopole, l'isolement de la prise en charge (non intégrée à une prise en charge globale), le refus de communication avec les confrères, l'imprécision sur l'information délivrée, sont préoccupantes.

---

<sup>83</sup> que certains professionnels qualifient "d'absence de déontologie".

<sup>84</sup> voire de ne pas leur en parler même après que l'intervention ait été réalisée, et de profiter d'un temps où les rendez-vous se font plus rares - par exemple l'été - pour recourir à l'intervention, de sorte que l'enfant ait le temps de se rétablir avant le prochain rendez-vous avec l'équipe de prise en charge "conventionnelle", et que celle-ci ne puisse pas déceler de traces visibles de l'intervention (hématomes, cicatrices).

- De même, menacer le patient d'une rupture de prise en charge en cas de recours à une intervention non conventionnelle -menaces qui semblent être proférées parfois par des praticiens de la prise en charge conventionnelle- est tout aussi préoccupant sur le plan éthique.

Les préjugés négatifs des médecins à l'égard de la myoténofasciotomie ont tout lieu d'être alimentés par l'attitude du Dr Nazarov à leur égard. Les attitudes de repli des familles et de défiance à l'égard du système de prise en charge conventionnelle ont tout lieu d'être alimentées par les attitudes de rejet des professionnels.

Aussi, pour réamorcer le dialogue entre familles et praticiens, il apparaît fondamental de distinguer la technique chirurgicale d'un côté et l'attitude du médecin qui la propose de l'autre et de rappeler que tous les chirurgiens proposant la myoténofasciotomie ou une technique apparentée n'exercent pas dans la même dynamique.

Il est d'ailleurs intéressant de relever que certains chirurgiens francophones sont actuellement dans des démarches de mise en lien avec d'autres chirurgiens que le Dr Nazarov, à savoir des chirurgiens exerçant la fibrotomie en Allemagne (Pr Bernius notamment) pour aller observer leurs techniques (communication personnelle, via la SOFOP).

### **Questions relatives à la prise en charge de la PC en France**

Plus globalement, ce rapport soulève la question de la prise en charge globale de la PC en France, (et encore plus largement des questions relatives à la prise en charge du handicap moteur en France...). On a en effet vu que les familles ont recours à de nombreuses prises en charge non proposées dans le cadre conventionnel en France, aussi bien au niveau des interventions chirurgicales (myoténofasciotomie, rhizotomie avec ouverture d'une seule vertèbre) que des interventions de rééducation, avec un foisonnement de méthodes non conventionnelles, et le développement de plus en plus de méthodes dites "intensives". Le fait que de nombreuses familles aillent à l'étranger pour recourir à ces différents types de prise en charge interroge.

Soulignons qu'au sein même des praticiens, des débats (non tranchés à ce jour) ont lieu concernant la définition et la pertinence de la rééducation dite "intensive" qui est de plus en plus plébiscitée par les familles.

De plus, toujours selon certains praticiens, si certains centres de prise en charge de la PC proposent des délais de rendez-vous raisonnables, d'autres centres présentent des délais d'attente très longs, ou proposent des schémas thérapeutiques non optimaux (par exemple injection de toxine

botulique annuelle et non semestrielle), ce qui pourrait aussi inciter les familles à aller chercher d'autres alternatives, y compris à l'étranger.

Sur un plan éthique, des questions peuvent être soulevées, avec en particulier la question de l'équité d'accès à ces types de prises en charge alternatives, qui représentent un coût très élevé pour les familles, avec de plus dans le cas de la myoténofasciotomie une iniquité géographique de traitement dans les remboursements (même si le droit va dans le sens d'un refus de prise en charge), puisque certaines familles ont été prises en charge par leur CPAM (soit directement en commission de recours à l'amiable, soit parce que la CPAM a décidé de ne pas faire appel du jugement du TASS).

### **Perspectives**

Dans un premier temps, il semble assez urgent de faciliter le dialogue médecins-familles, en les réunissant sur leur objectif commun, qui est le "mieux être" de l'enfant.

On pourra aussi rappeler que ces difficultés de communication reflètent qu'à ce jour les besoins des familles ayant un enfant atteint de PC en France ne sont pas tous satisfaits. On pourra en particulier retenir les demandes suivantes de la part des familles :

- mieux prévenir la survenue des déformations osseuses, par une offre de techniques de rééducation et de techniques chirurgicales diversifiées.

- mieux prendre en compte leur souffrance et celle de leur enfant. A ce sujet, on peut souligner que les perspectives des familles et les perspectives des docteurs sont différentes, et qu'un dialogue approfondi peut permettre de mieux préciser les attentes des familles et d'être plus à même de les accompagner. Un soutien de la part de l'équipe psycho-médicale, aussi bien sur le plan médical (diagnostic précis, informations précises sur le pronostic et sur les différentes prises en charge possibles), que sur le plan social (mise en lien avec d'autres parents par exemple, groupes de pairs) et sur le plan émotionnel est attendu (18). Rappelons que pour les parents d'un enfant handicapé, une attitude d'accueil et de disponibilité est ressentie comme un soutien essentiel (18). L'offre actuelle en matière de soutien est-elle suffisante? Par exemple, le soutien psychologique des parents ayant un enfant porteur de handicap peut à ce jour être proposé à l'initiative des professionnels de santé, ou demandée par les parents eux-mêmes, mais il n'est pas "institutionnalisé", et de fait l'accessibilité à ce type de soutien reste limitée.

Cela ouvre et fait écho à une large réflexion qui existe par ailleurs dans le champ de la prise en charge de la PC et plus globalement du handicap, qui dépasse de loin les objectifs de ce rapport, mais qu'il nous semble important de rappeler.

Concernant la myoténofasciotomie et les techniques apparentées, il nous semblerait justifié, au vu des premiers résultats publiés (concernant plus spécifiquement la fibrotomie Ulzibat et l'allongement myofascial percutané sélectif), de **poursuivre les évaluations**.

Néanmoins, cela nécessite un pré requis, à savoir **un cadre d'intervention mieux défini**, davantage protocolisé, avec une définition précise des méthodes d'évaluation nécessaires et des règles de détermination des muscles à traiter, de sorte que deux praticiens aboutissent à la même conclusion sur le choix des muscles sur lesquels intervenir.

Il conviendrait dans un second temps de réaliser un essai de type contrôlé randomisé, avec un groupe contrôle bénéficiant du traitement usuel (injections de toxine botulique).

Plus globalement, il est important de repositionner ce travail dans le champ plus large de la prise en charge de la PC, où il existe de nombreuses autres alternatives (chirurgicales et méthodes de rééducation), qu'il conviendrait aussi d'évaluer plus précisément.

---

## BIBLIOGRAPHIE

---

1. Nazarov I. MYOTÉNOFASCIOTOMIE SÉLECTIVE ET FERMÉE POUR LA LIBÉRATION MYOFASCIALE CHEZ LES PATIENTS AVEC DES SÉQUELLES DE DOMMAGES CÉRÉBRAUX. 2017.
2. DELCEY M, CROMBECQUE D, RAVAUD JF, STIKER HJ, VILLE I, BONNEFON G, et al. Déficiences motrices et situations de handicaps : Aspects sociaux, psychologiques, médicaux, techniques, troubles associés. Paris: APF; 2002.
3. Sellier E, Platt MJ, Andersen GL, Krägeloh-Mann I, De La Cruz J, Cans C, et al. Decreasing prevalence in cerebral palsy: a multi-site European population-based study, 1980 to 2003. *Dev Med Child Neurol*. 2016 Jan 1;58(1):85–92.
4. Jarvis S, Glinianaia S, Arnaud C, Fauconnier J, Johnson A, McManus V, et al. Case gender and severity in cerebral palsy varies with intrauterine growth. *Arch Dis Child*. 2005 May;90(5):474–9.
5. Stojicevic V. Étude rétrospective portant sur l'épidémiologie de l'infirmité motrice cérébrale dans le canton de Saint-Gall. *Kinésithérapie Rev*. 2016 Jun 1;16(174):41.
6. Newman C. Prise en charge des troubles moteurs de l'enfant avec une infirmité motrice cérébrale. *Paediatrica*. 2006;17(4):20–3.
7. D'Aquino D, Moussa AA, Ammar A, Ingale H, Vloeberghs M. Selective dorsal rhizotomy for the treatment of severe spastic cerebral palsy: efficacy and therapeutic durability in GMFCS grade IV and V children. *Acta Neurochir (Wien)*. 2017 Nov 7;1–11.
8. Thompson N, Stebbins J, Seniorou M, Wainwright AM, Newham DJ, Theologis TN. The use of minimally invasive techniques in multi-level surgery for children with cerebral palsy. *Bone Jt J*. 2010 Oct 1;92–B(10):1442–8.
9. Poirot I. Myofascioténotomie pour les enfants avec paralysie cérébrale. Entre chirurgie alternative et escroquerie [Master 2 Philosophie Culture et Santé, Mémoire Module 5 Représentations, images et imaginaire de la santé]. Lyon 3; 2011.
10. Isidro T, Wu L, Yngve D. Impact of Selective Percutaneous Myofascial Lengthening (SPML) on Quality of Life in Children with Cerebral Palsy. *PM R*. 2016 Sep;8(9S):S152.
11. Mitsiokapa EA, Mavrogenis AF, Skouteli H, Vrettos SG, Tzanos G, Kanellopoulos AD, et al. Selective percutaneous myofascial lengthening of the lower extremities in children with spastic cerebral palsy. *Clin Podiatr Med Surg*. 2010 Apr;27(2):335–43.
12. Gómez-Andrés D, Pulido-Valdeolivas I, Martín-Gonzalo JA, López-López J, Martínez-Caballero I, Gómez-Barrena E, et al. [External evaluation of gait and functional changes after a single-session multiple myofibrotomy in school-aged children with spastic diplegia]. *Rev Neurol*. 2014 Mar 16;58(6):247–54.
13. Hösl M, Böhm H, Salzmänn M, Döderlein L. Multilevel myofasciotomy—Less invasive soft-tissue procedure improves crouch gait in children with cerebral palsy. *Gait Posture*. 2014 Jun 1;39:S56.

14. Baker R, McGinley JL, Schwartz M, Thomason P, Rodda J, Graham HK. The minimal clinically important difference for the Gait Profile Score. *Gait Posture*. 2012 Apr;35(4):612–5.
15. Mansour T, Derienne J, Daher M, Sarraf D, Zoghbi Y, Ghanem I. Is percutaneous medial hamstring myofascial lengthening as anatomically effective and safe as the open procedure? *J Child Orthop*. 2017;11(1):15–9.
16. El Hage S, Rachkidi R, Noun Z, Haidar R, Dagher F, Kharrat K, et al. Is percutaneous adductor tenotomy as effective and safe as the open procedure? *J Pediatr Orthop*. 2010 Aug;30(5):485–8.
17. Hachache B, Eid T, Ghosn E, Sebaaly A, Kharrat K, Ghanem I. Is percutaneous proximal gracilis tenotomy as effective and safe as the open procedure? *J Child Orthop*. 2015 Dec;9(6):477–81.
18. Lanners MS, Lanners R. Éducation et soutien à la parentalité. Les attentes des parents ayant un enfant handicapé, Abstract. *Rev Int Léducation Fam*. 2011 Oct 1;(23):15–38.

---

ANNEXES

---

**Protocole suite à la myoténofasciotomie pratiquée par le Dr Nazarov. Document transmis par Madame Moradel, présidente de l'association Un sourire pour l'espoir**

### **PROTOCOLE SUITE A LA MYOTENOFASCIOTOMIE**

Ne jamais atteindre la sensation de douleur, si elle apparaît : se reposer 1 ou 2 jours puis recommencer les exercices doucement.

<b>PENDANT LES 3 PREMIERS JOURS</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Soins avec Bétadine et cotons-tiges.</li><li>• Paracétamol ou Ibuprofène (2 ou 3 fois par jour).</li></ul>
<b>A PARTIR DE 5 JOURS</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Pommade Arnica sur les possibles hématomes (si nécessaire).</li></ul>
<b>A PARTIR DE 2 SEMAINES</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Se remettre debout uniquement pour les transferts.</li></ul>
<b>A PARTIR DE 3 SEMAINES</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Verticalisation et marche, graduellement.</li><li>• Piscine : se baigner (ne pas faire d'exercices).</li></ul>
<b>A PARTIR D'1 MOIS</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Travailler la verticalisation, la marche et les nouveaux schémas de posture sans forcer.</li><li>• Mobilisations en kinésithérapie.</li><li>• Ergothérapie.</li><li>• Psychomotricité au sol.</li><li>• Verticalisateur (si c'est le cas) de 5 à 10 min pour commencer.</li><li>• Déambulateur (si c'est le cas) de 5 à 10 min pour commencer.</li></ul>
<b>A PARTIR D'1 MOIS ET DEMI</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Vélo ou tricycle (si c'est le cas).</li><li>• Cheval ou poney (si c'est le cas).</li><li>• Piscine (balnéothérapie, travail sous l'eau).</li></ul>
<b>A PARTIR DE 2 MOIS ET DEMI</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Etirements ou massages, fortification de la musculature et kinésithérapie complète.</li></ul>
<b>A PARTIR DE 3 MOIS</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Programmes intensifs de réhabilitation (si c'est le cas) selon le traitement (Biofeedback, Essentis, Lokomat, Petö, etc).</li></ul>
Le nombre de séances de kiné par semaine est individuel et à déterminer par le kinésithérapeute selon le cas et ses critères.	
<b>D'AUTRES CONSEILS SERONT DONNES AUX FAMILLES A BARCELONE EN VISITE POST-OPERATOIRE PAR LE DR NAZAROV</b>	

**Détail de trois études s'intéressant à l'efficacité et à la sécurité d'interventions dites "minimalistes", réalisées en percutané.**

Il ne s'agit pas de procédure de myoténofasciotomie à proprement parler, mais les techniques chirurgicales décrites ont des points communs avec la myoténofasciotomie, en particulier le fait d'être percutanées. **Il nous a donc semblé intéressant de décrire les risques associés à ce type de procédure percutanée.** Trois types de risques principaux sont décrits ci-après : les atteintes accidentelles musculaires, les atteintes accidentelles nerveuses et le risque hémorragique.

Méthodes	Suivi	Participants	Interventions	Critères
<p><b>T. Mansour <i>Journal of Children's orthopaedics</i></b></p> <p>L'allongement myofascial percutané des muscles semi-tendineux et semi-membraneux est-il aussi efficace sur le plan anatomique et aussi sûr que lorsqu'il est réalisé en ouvert ?</p> <p><i>Is percutaneous medial hamstring myofascial lengthening as anatomically effective and safe as the open procedure?</i></p>				
<p>-étude contrôlée en cross-over (le sujet est lui-même son propre contrôle, recevant les deux types de procédure l'une après l'autre).</p> <p>-Département d'orthopédie, Hôpital Hôtel-Dieu de France, Université St Joseph, Beyrouth, Liban.</p> <p>- agrément du comitè institutionnel</p>	<p>Suivi : post-opératoire immédiat</p> <p>Evaluation : Pré et post-opératoire (après l'intervention en percutané et après l'intervention en ouvert) : angle poplité</p> <p>Bilan anatomique en ouvert après l'intervention en percutané</p>	<p>18 enfants atteints de paralysie cérébrale : 8 avec diplégie, 4 avec hémiplégie et 6 avec paraplégie.</p> <p>--&gt; Présentant une rétraction des muscles ischiojambiers, avec une flexion permanente du genou (mais inférieure à 10°), interférant avec la marche et persistant malgré une rééducation kinésithérapique régulière et intensive.</p> <p>Age moyen : 8,5 ans (7 à 12 ans)</p> <p>Chaque patient recevait les deux types de procédure, d'abord la procédure en percutané, puis la procédure en ouvert.</p>	<p>1er temps : intervention chirurgicale avec allongement percutané</p> <p>2nd temps: intervention chirurgicale en ouvert avec bilan de la procédure en percutané et allongement en ouvert</p>	<p>Mesures : angle poplité et pourcentage du tendon/fascia sectionné par l'intervention en percutané.</p> <p>Confort/Facilité du chirurgien à palper et identifier les tendons en percutané.</p>

L'étude de Mansour (15) s'intéressait à évaluer l'efficacité anatomique et la sécurité de l'allongement myofascial percutané des muscles semi-membraneux et semi-tendineux comparativement à la même procédure en ouvert. Il n'y avait pas de procédure de randomisation.

Chaque patient recevait les deux types d'intervention : il bénéficiait dans un premier temps de l'intervention en percutanée, réalisée par un chirurgien expérimenté, puis dans un second temps de l'intervention en ouvert, réalisée par un autre chirurgien. Ce second chirurgien évaluait également les résultats de l'intervention percutanée d'un point de vue anatomique et considérait les éventuelles lésions associées.

Une évaluation était réalisée par un troisième chirurgien en pré et post opératoire, à l'aide d'un goniomètre (afin de mesurer l'angle poplité), c'est à dire avant l'intervention percutanée, après celle-ci et enfin après l'intervention en ouvert.

Un premier constat est que le chirurgien en charge de la procédure percutanée n'était à l'aise pour identifier le tendon du semi-membraneux que dans 10 genoux sur 31. Un second constat est que la procédure percutanée avait conduit à une section indésirable des fibres musculaires du semi-membraneux sur plus de 50% de la surface musculaire dans 8 cas. Concernant le semi-tendineux, les résultats étaient encore moins bons, avec une section complète dans 6 cas, une section supérieure à 75% dans 8 cas et une section d'environ 50% dans tous les cas restants. L'angle poplité après la procédure percutanée était en moyenne de 40° (versus 52° en pré opératoire) alors que l'angle poplité après la procédure en ouvert était en moyenne de 22 ° (différence statistiquement significative entre les deux procédures,  $p < 0,0001$ ).

Les auteurs concluaient à la difficulté pour le chirurgien exerçant en percutané d'identifier les structures à sectionner, et la difficulté de ne sectionner que le fascia, avec comme corollaire une atteinte fréquente du muscle lui-même. Ils soulignaient de plus les moins bons résultats sur la mobilité articulaire (évaluée par la mesure de l'angle poplité) de l'intervention en percutané comparativement à l'intervention en ouvert.

Bien évidemment, des limites sont à souligner, en particulier l'absence d'évaluation en aveugle. Il est en particulier regrettable que l'évaluation anatomique n'ait pas été réalisée par un chirurgien non impliqué dans l'une ou l'autre des interventions, ou par les deux chirurgiens de manière consensuelle (le design de l'étude ne s'appuie que sur l'avis du chirurgien réalisant l'intervention en ouvert, et le risque d'être juge et partie est élevé). Néanmoins, les résultats de cette étude incitent à une vigilance certaine.

Méthodes	Suivi	Participants	Interventions	Critères
<b>S. El Hage J Pediatr Orthop</b>				
La ténotomie percutanée du muscle long adducteur de la cuisse est-elle aussi efficace sûre que la ténotomie réalisée en ouvert ?				
<i>Is percutaneous adductor tenotomy as effective and safe as the open procedure?</i>				
-étude contrôlée en cross-over (le sujet est lui-même son propre contrôle, recevant les deux types de procédure l'une après l'autre).  -Département d'orthopédie, Hôpital Hôtel-Dieu de France, Université St Joseph, Beyrouth, Liban.  - agrément du comité institutionnel	Suivi : post-opératoire immédiat  Evaluation : Pré et post-opératoire (après l'intervention en percutané et après l'intervention en ouvert) : abduction de hanche  + Bilan anatomique en ouvert après l'intervention en percutané	27 patients, pour un total de 50 hanches opérées.  Chaque patient recevait les deux types de procédure, d'abord la procédure en percutané, puis la procédure en ouvert.	1er temps : intervention chirurgicale avec ténotomie percutanée  2nd temps: intervention chirurgicale en ouvert avec bilan de la procédure en percutané et ténotomie en ouvert	Mesures : abduction de hanche, à l'aide d'un goniomètre  Bilan anatomique en ouvert après l'intervention en percutané

L'étude de El Hage (16) s'intéressait à évaluer l'efficacité anatomique et la sécurité de la ténotomie percutanée du muscle long adducteur de la cuisse comparativement à la même procédure en ouvert. Il n'y avait pas de procédure de randomisation.

Chaque patient recevait les deux types d'intervention : il bénéficiait dans un premier temps de l'intervention en percutanée, réalisée par un chirurgien expérimenté, puis dans un second temps de l'intervention en ouvert, réalisée par un autre chirurgien. Ce second chirurgien évaluait également les résultats de l'intervention percutanée d'un point de vue anatomique et considérait les éventuelles lésions associées.

Une évaluation était réalisée par un troisième chirurgien en pré et post opératoire, à l'aide d'un goniomètre (afin de mesurer l'abduction de hanche), c'est à dire avant l'intervention percutanée, après celle-ci et enfin après l'intervention en ouvert.

L'abduction de hanche (hanches fléchies) était de 40,36° en pré-opératoire, de 50,4 ° après la ténotomie percutanée ( $p < 0,0001$ ), et de 53,32° après la ténotomie en ouvert (différence statistiquement non significative). Aucune lésion iatrogénique majeure n'a été rapportée.

Les auteurs concluaient à l'efficacité et la sûreté de la procédure en percutanée, comparativement à la même procédure en ouvert.

Méthodes	Suivi	Participants	Interventions	Critères
<b>B. Hachache <i>Journal of Children's orthopaedics</i></b>				
La ténatomie percutanée du muscle droit interne de la cuisse est-elle aussi efficace sûre que la ténatomie réalisée en ouvert ?				
<i>Is percutaneous proximal gracilis tenotomy as effective and safe as the open procedure?</i>				
-étude contrôlée en cross-over (le sujet est lui-même son propre contrôle, recevant les deux types de procédure l'une après l'autre).  -Département d'orthopédie, Hôpital Hôtel-Dieu de France, Université St Joseph, Beyrouth, Liban.  - agrément du comité institutionnel	Suivi : post-opératoire immédiat  Evaluation :  Pré et post-opératoire (après l'intervention en percutané et après l'intervention en ouvert) : abduction de hanche  +  Bilan anatomique en ouvert après l'intervention en percutané	31 patients, pour un total de 59 hanches opérées. 16 garçons et 15 filles  Age moyen de 8,5 ans (+/- 3,4)  Chaque patient recevait les deux types de procédure, d'abord la procédure en percutané, puis la procédure en ouvert.	1er temps : intervention chirurgicale avec ténatomie percutanée (durée moyenne de 15 secondes)  2nd temps: intervention chirurgicale en ouvert avec bilan de la procédure en percutané et ténatomie en ouvert (durée moyenne de 7 minutes)	Mesures :  abduction de hanche, à l'aide d'un goniomètre  Bilan anatomique en ouvert après l'intervention en percutané

L'étude de Hachache (17) s'intéressait à évaluer l'efficacité anatomique et la sécurité de la ténatomie percutanée du muscle droit interne de la cuisse comparativement à la même procédure en ouvert. Il n'y avait pas de procédure de randomisation.

Chaque patient recevait les deux types d'intervention : il bénéficiait dans un premier temps de l'intervention en percutanée, réalisée par un chirurgien expérimenté, puis dans un second temps de l'intervention en ouvert, réalisée par un autre chirurgien. Ce second chirurgien évaluait également les résultats de l'intervention percutanée d'un point de vue anatomique et considérait les éventuelles lésions associées.

Une évaluation était réalisée par un troisième chirurgien en pré et post opératoire, à l'aide d'un goniomètre (afin de mesurer l'abduction de hanche), c'est à dire avant l'intervention percutanée, après celle-ci et enfin après l'intervention en ouvert.

L'abduction de hanche (hanches tendues) était de 33,71° (+/-9,58) en pré-opératoire, de 45,90° (+/-11,6) après la ténotomie percutanée ( $p < 0,0001$ ), et de 48,74° (+/-12,75) après la ténotomie en ouvert (différence statistiquement non significative). Des lésions accidentelles très mineures ont été observées sur le muscle adducteur court dans 39 cas. Des saignements importants (ne cédant pas à la compression ou donnant lieu à un hématome) ont été observés dans 39 cas (66%). 30 cas (soit 51%) ont nécessité une hémostase, réalisée lors de la procédure en ouvert. De plus, une lésion partielle accidentelle bilatérale de la branche antérieure du nerf obturateur a été rapportée chez un patient (qui présentait une variante anatomique, avec un positionnement plus médial du nerf).

Les auteurs concluaient que bien que la procédure percutanée soit rapide et aussi efficace (sur le plan de l'abduction de hanche) que la procédure en ouvert, le niveau de risque associé était trop élevé, en particulier du fait d'un risque hémorragique accru. Ils déconseillaient donc le recours à la ténotomie percutanée du muscle droit interne de la cuisse.

**Commentaire concernant « L'évaluation de l'efficacité et de la sécurité de la myoténofasciotomie pour les enfants atteints de paralysie cérébrale »**

A la demande de l'Unité INSERM U1018.

Par le Pr Alain Yelnik

Service de MPR, GH Saint Louis Lariboisière F.Widal AP-HP ; Université Paris Diderot

Ce rapport de l'Unité INSERM U1018 a pour objet l'efficacité et la sécurité d'une technique chirurgicale (microchirurgicale) proposée par certains chirurgiens pour traiter ou prévenir les déformations neuro-orthopédiques de certains enfants atteints de « paralysie cérébrale ».

La Paralysie Cérébrale (PC), Cerebral Palsy en anglais, dont le terme s'est récemment imposé, recouvre ce que l'on appelait il y a encore peu en France « Infirmité Motrice Cérébrale » (IMC) lorsque les troubles de développement moteur étaient isolés ou Infirmité d'Origine Cérébrale (IMOC) lorsqu'ils étaient associés à des troubles du développement mental et cognitif. Il s'agit d'un ensemble un peu hétérogène de troubles du développement, notamment dans le cas particulier de la motricité, rapportés à des lésions cérébrales hypoxiques ou ischémiques survenues dans la période néonatale et avant l'âge de 2 ans. Ces troubles prennent la forme de parésie, trouble global de la commande motrice avec hyperactivité musculaire spastique et dystonique, touchant un hémicorps (hémiplégie), les deux membres inférieurs (diplégie) ou les quatre membres (tétraplégie). A la difficulté de commande, s'ajoutent des « mouvements anormaux » : presque toujours des dystonies ou contractions musculaires anormalement prolongées, imprimant des postures spécifiques qui, si l'on n'y prend pas garde tout au long de la croissance, menacent celle-ci par l'asymétrie des forces exercées sur chaque segment corporel. C'est la cible principale des traitements microchirurgicaux qui font l'objet de ce rapport. Les autres mouvements anormaux, véritables mouvements choréiques et athétosiques, sont un peu plus rares et ne sont qu'accessoirement cibles de ces gestes chirurgicaux.

Les troubles du tonus musculaires peuvent entraîner des rétractions musculaires bloquant le jeu articulaire normal et contribuent à aggraver encore les désordres de la motricité. Au membre inférieur, par exemple, l'hypertonie habituelle du muscle triceps induit la marche en équin, sur la pointe du pied et risque d'entraîner un équin irréductible par rétraction.

Les traitements ne visent malheureusement pas directement le trouble de commande volontaire mais l'hyperactivité musculaire (dystonies et spasticité) et ses conséquences orthopédiques.

La prévention de ces déformations orthopédiques dépend de la sévérité des symptômes. Les moyens thérapeutiques sont relativement limités :

- La kinésithérapie est toujours essentielle, mais insuffisante dans les formes sévères.

- Les médicaments oraux destinés à diminuer l'hypertonie ont tous été abandonnés (Diazepam, Baclofene...) sauf comme adjuvant dans les formes les plus sévères, en raison de leur peu d'efficacité au regard des effets secondaires notamment sur le système nerveux central et à la nécessité d'un traitement au long cours.

- Les « médicaments » locaux ont, il est possible de le dire, révolutionné l'approche de cette prévention. La toxine botulinique en injection intramusculaire réduit de façon efficace l'hypertonie musculaire. Elle est utilisée dans cette indication depuis 25 ans. Elle a permis dans les formes sévères de diminuer le recours à la chirurgie et dans les formes relativement modérés de rendre plus supportable les symptômes. Les injections doivent être renouvelées, l'efficacité de la toxine s'épuisant en quelques mois. Le plus souvent les injections sont renouvelées 2 ou 3 fois par an. Elles peuvent être douloureuses et sont habituellement effectuées sous analgésie par inhalation de mélange protoxyde d'azote-oxygène (MEOPA), exceptionnellement par anesthésie générale. Le renouvellement obligatoire de ces injections est une contrainte parfois mal vécue par l'enfant et ses parents qui les poussent à rechercher une solution plus durable et « moins » agressive comme la technique faisant l'objet de ce rapport.

- La chirurgie orthopédique est souvent indispensable et efficace : elle consiste actuellement à procéder à plusieurs gestes d'allongement musculotendineux dans le même temps opératoire comme par exemple à la hanche, au genou et à la cheville. Cette chirurgie efficace doit être suivie de kinésithérapie intensive, parfois d'immobilisation temporaire d'une articulation par une attelle. Elle est aussi souvent accompagnée d'injections de toxine botulinique dans certains groupes musculaires. Dans certains cas, un geste sur les nerfs périphériques pour atténuer localement l'hypertonie y est associé. Cette chirurgie est donc efficace mais lourde et comme le souligne le rapport, vise plus à corriger qu'à prévenir. Elle doit parfois être répétée plus tard pendant la croissance.

- La neurochirurgie est enfin la technique chirurgicale proposée dans les formes les plus sévères notamment par une technique, la « rhizotomie dorsale sélective », qui consiste à sectionner une partie des fibres nerveuses dans les racines rachidiennes pour couper l'arc réflexe délétère sur certains groupes musculaires. Cette technique a sa place dans les paralysies cérébrales sévères tout en restant un geste complexe, dans le bon dosage du geste lui-même (ni trop, ni trop peu) et dans les risques encourus propres à ce type de chirurgie.

Au total, aujourd'hui, la croissance d'un enfant PC est un véritable combat de tous les jours pour l'enfant et ses parents. Les solutions proposées par la médecine sur des bases scientifiques ont leurs limites mais une certaine efficacité dans la préservation d'une croissance relativement harmonieuse avec une action se situant entre le traitement curatif et le traitement préventif. La chirurgie a notamment un coût psychique et humain réel et est sans action (elle ne le prétend pas) sur le trouble moteur lui-même.

Ceci conduit, ce qui se comprend aisément, certains parents à la recherche d'autres solutions qui pourraient être moins invasives mais efficaces.

Certains chirurgiens ont développé des techniques de sections des muscles, des tendons, des fascias qui sont pratiquées avec effraction cutanée minimale en de multiples points du ou des membres concernés. Certaines de ces techniques ne sont pas pratiquées

ni reconnues en France ce qui entraînent les parents à se déplacer à l'étranger, à leur frais sauf exception.

Parmi ces techniques, trois sont particulièrement étudiées dans ce rapport : la « myoténofasciotomie » pratiquée par le Dr Nazarov à Barcelone et lui seul, la « fibrotomie Ulzibat » pratiquée par quelques chirurgiens, et les « ténotomies et aponévrotomies sous cutanées » pratiquée notamment par le Dr Pontailler à Bordeaux.

La première technique, la « myoténofasciotomie » est, comme le souligne les auteurs du rapport, particulièrement sous les feux de la critique scientifique. A mon sens, nous sommes à la limite franche de la tromperie :

- Le simple terme de « myoténofasciotomie » est en contradiction avec la théorie affichée par le promoteur qui affirme être capable de sectionner uniquement les « 2 ou 3 fibres musculaires » sujettes à rétraction. Ceci est évidemment soulevé par de nombreux praticiens interrogés dans le cadre de ce rapport car il s'agit d'un geste effectué en aveugle sur simple repérage (semble-t-il) palpatoire, à l'aide d'un mini-bistouri à travers la peau en de multiples points. Ce geste ne peut donc prétendre à une réelle sélectivité et l'on parle tantôt de sectionner des fibres musculaires, tantôt un fascia, tantôt des fibres tendineuses... Il semble, en outre, selon le témoignage de certains parents que la technique soit appliquée sans réelle adaptation personnalisée à chaque enfant. Il n'y a donc pas de description précise de cette prétendue technique.

- Le plus critiquable évidemment est l'opacité complète de pratique de ce chirurgien qui refuse de publier sur sa technique et n'accepte pas de former des élèves... Il en faudrait moins pour parler de charlatanisme. Le refus d'explication précise de la technique et le refus de toute évaluation de celle-ci classe à mes yeux, sans équivoque, l'auteur de ce « traitement » dans cette catégorie. Les indications telles que données par le Dr Nazarov sont d'une imprécision volontaire, très critiquable.

En outre, les effets supposés de ces gestes microchirurgicaux sur d'autres conséquences de la paralysie cérébrale comme le bavage, le strabisme, l'audition doivent être spécifiquement explorés. Ces effets ne sont pas réclamés par la plupart des chirurgiens adeptes raisonnés de ces microchirurgies.

Cette approche a pourtant peut-être de véritable mérite. D'ailleurs, elle est pratiquée par certains, sous d'autres appellations, dont parle le rapport et notamment par le Dr Ulzibat pratiquant des gestes apparemment moins ambitieux et pouvant être sur ce chemin de la validation scientifique. Mais les rares études rapportées (4) sont sauf une des études ouvertes sans groupe contrôle. Le suivi n'est qu'à court terme alors que l'évaluation doit être faite sur le long terme, plusieurs années au moins !

L'une des difficultés soulignées par le rapport sur laquelle je voudrais insister, est celle de connaître réellement le nombre d'enfants concernés, les gestes effectués, le moment de ces interventions dans la croissance et donc évidemment les résultats, en raison d'un dialogue parfois délicat entre les médecins français en charge de l'enfant (pédiatres, MPR, chirurgiens) et les parents. Il peut arriver, en effet, qu'un avis très négatif ait été donné, mal reçu par les parents, qui ne diront à aucun médecin ce qu'ils ont tenté.

Ceci est pourtant indispensable pour y voir plus clair dans la place potentielle de ces traitements parmi les autres.

Je partage entièrement les conclusions de ce rapport, il me semble qu'une piste pour avancer dans l'évaluation (par contrainte du thérapeute qui s'y refuse !) est la suivante :

- Diffuser largement auprès des médecins et des chirurgiens s'occupant de ces enfants le besoin de mieux savoir ce qui se fait y compris de façon parallèle.
- Permettre aux parents ayant fait ces choix de le faire savoir aux médecins sans craindre de jugement ni des modifications dans le suivi.
- Construire ainsi une approche, certes partielle, d'évaluation scientifique de cette technique (qui ne saurait être aujourd'hui recommandée).

Il me paraît utile également d'entreprendre, si cela n'a pas été fait, une étude épidémiologique sur les troubles neuro-orthopédiques des enfants devenus adultes sur une large population, afin d'avoir, sinon une preuve, au moins une photographie de la réalité des déformations neuro-orthopédiques chez les jeunes adultes PC. Nombreuses publications, sur des populations certes restreintes, montrent qu'il n'y a pas à déplorer de troubles graves orthopédiques grâce à ces approches actuelles, l'état de ces patients semblant bien meilleur que ce qu'il a pu être auparavant. Il faudra démontrer que les techniques microchirurgicales font aussi bien.

Il y a, sans doute, des progrès encore réalisables, l'approche microchirurgicale préventive mérite que l'on y consacre les moyens scientifiques d'aujourd'hui. Nombreux thérapeutes en France sont dans cette démarche et doivent être aidés.

Dans le cadre d'une étude comparative qui serait conduite, il me paraît difficile actuellement de faire un groupe contrôle sans injection de toxine botulinique. La crainte des parents « d'empoisonner » leur enfant est certes compréhensible mais au regard d'un « traitement » aveugle ne me paraît pas fondée.

Paris le 05 décembre 2017

oooooooooooooooooooooooooooo

**Commentaire concernant « L'évaluation de l'efficacité et de la sécurité de la myoténofasciotomie pour les enfants atteints de paralysie cérébrale »**

A la demande de l'Unité INSERM U1018.

Par le Dr Jean-Yves Hogrel

Responsable du Laboratoire de physiologie et d'évaluation neuromusculaire

Institut de Myologie

GH Pitié-Salpêtrière

## Quelques commentaires sur le rapport "Evaluation de l'efficacité et de la sécurité de la myoténofasciotomie pour les enfants atteints de paralysie cérébrale"

Le sujet lancé par le présent rapport est épineux et polémique. Les différentes facettes d'une problématique complexe apparaissent au fur et à mesure de sa lecture qui révèle des points de vue parfois très éloignés selon l'origine scientifique, médicale, institutionnelle ou associative des personnes qui les émettent.

Bien que les rétractions ne répondent pas à une définition consensuelle, elles se caractérisent par une réduction de l'amplitude articulaire d'origine intra-ou péri-articulaire. Elles peuvent être dues à la présence d'une spasticité (exagérations du réflexe myotatique d'étirement) mais également à d'autres causes, suite à des atteintes du cerveau, de la moelle épinière ou du système neuromusculaire, notamment. La spasticité est définie comme une résistance exagérée à l'étirement dépendant de la vitesse du mouvement. L'évaluation de la spasticité et l'évaluation de ses conséquences sur la mobilité articulaire peuvent être quantifiées à l'aide de techniques dynamométriques (en régime passif isocinétique à vitesse variable), optoélectroniques (analyse de la marche en 3D), accélérométriques (étude de l'accélération des éléments corporels), électromyographiques (étude de l'activité électrique musculaire), goniométriques (amplitude de mouvement) ou d'échelles (par exemple, Gross Motor Function Classification System). Les causes des rétractions sont multiples, en témoigne le nombre d'affections neurologiques, neuromusculaires, auto-immunes, rhumatologiques ou autres présentant ce symptôme dans leur tableau. L'étiologie n'est la plupart du temps pas simple à établir. Il est également important de pouvoir définir les structures ou les organes concernés, la localisation des atteintes, leur gravité et leurs répercussions fonctionnelles. Le nom de l'acte chirurgical permettant de traiter les rétractions dépend du type de tissu sectionné. Ainsi il est d'usage de distinguer ténotomie, myotomie, fasciotomie ou aponévrotomie.

Le rapport se focalise sur une des nombreuses pathologies conduisant à des rétractions, la paralysie cérébrale et questionne l'efficacité et la sécurité d'une approche chirurgicale proposée par le Dr Nazarov, la myoténofasciotomie, qui, selon nombre de témoignages de familles, apporte des bénéfices indiscutables aux enfants qui la subissent. Mais quelles en sont les bases scientifiques?

Une première étape dans la recherche d'études scientifiques est assurément l'interrogation d'une base de données. Ce qui a été fait en toute robustesse dans le rapport. Cependant l'analyse du rapport a été confrontée à une autre analyse basée sur différents mots-clefs sur le moteur de recherche PubMed (à la date du 6 décembre 2017). En voici les résultats:

Mot-clef	Occurrence	+ cerebral palsy	+ percutaneous
myoténofasciotomy	0	0	0
tenofasciotomy	0	0	0
myofasciotomy	0	0	0
fasciotomy	4819	11	1
tenotomy	2139	107	10
myotomy	6700	12	0
aponeurotomy	111	5	2
fibrotomy	19	0	0
myofibrotomy	1	1	0
selective myofascial lengthening	3	3	3
gastrocnemius Strayer	28	4	0

Cette analyse bibliographique suggère que les approches chirurgicales sont généralement tissu spécifique. Il est intéressant d'observer qu'il existe une littérature assez fournie sur la ténotomie dans la paralysie cérébrale (107 articles), plus restreinte par approche percutanée (10 articles). Plusieurs articles ont démontré le bénéfice et la sécurité de telles techniques, certes appliquées à un groupe musculaire bien localisé, en utilisant des méthodes quantifiées d'évaluation (voir par exemple, Gordon et al, Gait analysis outcomes of percutaneous medial hamstring tenotomies in children with cerebral palsy, 2008).

La technique d'Ulzibat/Nazarov est donc percutanée, multi-niveaux et multi-tissus. Faut-il en déduire que le Dr Nazarov coupe les tissus sans distinction d'où le nom un peu fourre-tout de sa technique? Ou bien qu'il pratique la ténotomie en lui donnant un nom un peu compliqué et plus commercial? Il n'est pas évident de comprendre comment Nazarov détecte les fibres "dévitalisées" (définition scientifique de ce terme?) de façon percutanée sans prendre le risque de léser du tissu sain.

L'initiateur de la technique de Nazarov est Ulzibat dont le nom est également associé à d'autres chirurgiens tel Repetunov à Madrid ou Döderlein à Aschau. Ce dernier a publié avec ses collègues un certain nombre d'articles qui examinent les bénéfices de différentes techniques chirurgicales dans la paralysie cérébrale chez les enfants et chez les adultes. Une thèse de médecine a également été publiée sur les effets à long terme de chirurgies multi-niveaux pour la correction des troubles de la marche (Végyvári, 2015). Il existe un corpus non négligeable d'article d'équipes anglaises (par exemple, Cough et al, 2004), américaines (Gordon et al, 2008), coréennes (Sung et al, 2017), françaises (Schnitzler et al, 2017)... Si les techniques diffèrent sensiblement d'une équipe, voire d'un chirurgien à l'autre, les principes restent les mêmes: il s'agit de sectionner des tissus limitant les performances fonctionnelles sans les dégrader. Il est en effet important de considérer que dans certaines conditions, les rétractions peuvent aider le patient à maintenir certaines tâches motrices. Couper n'est pas la solution adaptée à toutes les situations, tous les âges, toutes les articulations. Par exemple, l'allongement tendineux peut présenter l'inconvénient d'affaiblir le muscle, voire d'en supprimer la fonction en cas de section complète. Ou bien, induire une instabilité du genou est en général beaucoup plus gênant sur le plan fonctionnel qu'un enraidissement.

La multiplicité des approches rend compliquée leur comparaison objective, ce qui empêche clairement de répondre à la question des bénéfices fonctionnels. Le rapport entretient quelque peu une confusion entre les différentes techniques bien que ce point soit adressé dans la discussion et les perspectives. Il aurait peut-être fallu, à titre didactique, lister l'ensemble des techniques chirurgicales en fonction du type de tissu sectionné. Il est également dommage que le rapport se focalise sur la pratique d'un individu en particulier (Nazarov) alors qu'il aurait été plus complet de lister les techniques chirurgicales utilisées dans la paralysie cérébrale. Certes, le travail est énorme car les références sont nombreuses. En outre les approches sont probablement adaptées par les chirurgiens qui les pratiquent.

Le choix du sujet du rapport provient d'une question portée à l'Assemblée Nationale en juin 2013 par un député. D'emblée, l'approche est trop restreinte et prend le risque de stigmatiser Nazarov. Il est nécessaire de comprendre la demande des familles car le temps ne passe pas à la même vitesse pour ceux qui sont concernés par la pathologie (4 ans et demi sont passés depuis la question posée à l'Assemblée Nationale). Leur objectivité peut être facilement mise à défaut; les familles attendent des solutions qu'elles peuvent avoir du mal à trouver auprès de la médecine conventionnelle car elles se projettent vers des attentes qui peuvent parfois être irrationnelles. Le monde scientifique en général, et médical en particulier, est souvent méfiant (attitude positive si il en est), voire réticent face à l'apparition d'une nouvelle technique, particulièrement lorsqu'elle n'émerge pas du monde académique. Par exemple, La SFERHE (Société Francophone d'Etudes et de Recherche sur les Handicaps de l'Enfance) a émis un avis visant à alerter les familles sur la pratique de Nazarov,

notamment parce que la méthode n'est pas validée scientifiquement. Et c'est là qu'est le point fondamental. Il est impératif de continuer les recherches, non seulement sur la technique Nazarov, mais sur toute technique chirurgicale pouvant apporter un gain fonctionnel et de qualité de vie aux patients ainsi que d'en préciser les indications. L'approche de Nazarov a été mise en avant par des familles de patients, mais il existe de nombreuses approches chirurgicales qui mériteraient d'être également considérées qu'elles soient mises en pratique en France ou dans d'autres pays (cf. par exemple la présentation très intéressante du Dr Haumon sur le site de la société française d'orthopédie pédiatrique

[http://www.sofop.org/Data/upload/images/file/SEPT\\_2009/TO/neuroortho\\_Traitt%20PC\\_HAUMON\\_T\\_22-09-2009.pdf](http://www.sofop.org/Data/upload/images/file/SEPT_2009/TO/neuroortho_Traitt%20PC_HAUMON_T_22-09-2009.pdf)).

Sans validation scientifique, l'objectivité du débat demeurera impossible. Le fait que le Dr Nazarov ne publie pas ses résultats dans des journaux scientifiques jette une suspicion sur ses réelles motivations et questionne les avantages de sa technique. La science a pour objectif d'être partagée et non pas d'être manipulée par des soi-disant spécialistes qui refusent la discussion avec leurs pairs, comme cela semble être le cas. Une approche qui ne se prête pas à la réfutation n'est pas scientifique. A ce jour, le Dr Nazarov n'a toujours rien publié (ni d'ailleurs Ulzibat, le fondateur de l'approche, ni Repetunov, un autre médecin russe opérant en Espagne). Les ténotomies sont pratiquées depuis plus de deux siècles; chaque chirurgien s'est approprié une technique en l'individualisant ou en l'adaptant. Il n'y a probablement pas lieu de faire un procès d'intention à Nazarov. Ce qui est gênant, c'est son isolement qu'il semble entretenir au bénéfice de son activité lucrative.

Dans un des rares articles évaluant une approche similaire à celle d'Ulzibat, une équipe espagnole montre que certains paramètres de la marche sont améliorés mais conclut que ces observations ne justifient pas l'utilisation systématique de la myofibrotenotomie multi-sites comme option thérapeutique pour traiter la spasticité (Gómez-Andrés et al, 2014). Il est à souligner, selon les auteurs, que cette technique doit être évitée en dehors de protocoles de recherche clinique, mais qu'elle mérite d'être évaluée à long terme. En attendant, les familles vivent la maladie au quotidien et mesurent plus que toute autre personne le temps qui passe et l'aggravation de leurs enfants. C'est en partie cette urgence qui engendre la polémique et les heurts avec le corps médical qui est jugé peu réactif à leurs pressantes demandes à l'aide.

Avant d'envisager une prise en charge, il est important de préciser les indications des chirurgies et d'évaluer scientifiquement les bénéfices et les risques de ces techniques, à court terme et à long terme, afin de déterminer le service médical rendu aux patients. Il est opportun que l'HAS se saisisse de cette problématique dans la paralysie cérébrale. Il est cependant fondamental de poser les définitions précises et de caractériser les modes opératoires des différentes approches chirurgicales. Toutes ces approches ont leur place dans l'arsenal thérapeutique à condition d'avoir été validées objectivement et scientifiquement. Elles doivent être considérées comme complémentaires à d'autres approches kinésithérapeutiques, orthopédiques ou pharmacologiques.

Jean-Yves Hogrel

Le 12 décembre 2017

---

## CONCLUSION

---

### **Ce qu'il faut retenir en pratique**

Le présent rapport s'intéresse à l'évaluation de l'efficacité et de la sécurité de la myoténofasciotomie telle qu'elle est pratiquée par le Dr Nazarov dans la prise en charge des enfants atteints de paralysie cérébrale. Par extension, le rapport s'intéresse à des techniques chirurgicales apparentées, visant également à lutter contre les rétractions musculaires, qui ont en commun d'être des techniques percutanées et d'être réalisées sur plusieurs muscles (jusqu'à une vingtaine) dans un même temps opératoire. Il s'agit des techniques suivantes : fibrotomie Ulzibat, ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées et allongement myofascial percutané sélectif.

Parmi ces techniques, seule l'intervention de ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées est pratiquée en France. La myoténofasciotomie est à ce jour exclusivement proposée par le Dr Nazarov (qui exerce à Barcelone) ; la fibrotomie Ulzibat est proposée dans différents pays (notamment en Allemagne, en Espagne, en Russie) ; et l'allongement myofascial percutané sélectif est surtout proposé aux Etats-Unis.

D'après les retours des associations et des cliniciens, les familles auraient à ce jour essentiellement recours à la myoténofasciotomie du Dr Nazarov en Espagne, et dans une moindre mesure à la fibrotomie Ulzibat (notamment en Allemagne ou en Espagne). Le recours à la myoténofasciotomie ou à la fibrotomie à l'étranger est à la charge des familles. Le dialogue entre le/les praticien(s) prenant en charge l'enfant en France pour sa paralysie cérébrale et la famille choisissant de recourir à une myoténofasciotomie pour son enfant est parfois très difficile : certaines familles font part d'attitude de rejet de la part des praticiens, et certains praticiens font part de leur méfiance et de leur colère suite à des essais infructueux d'échanger avec le Dr Nazarov.

Concernant la revue de littérature, nous avons identifié en tout et pour tout quatre études dont trois études observationnelles et une seule étude comparée. Aucune étude n'a été identifiée concernant la myoténofasciotomie et la technique de ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées, deux études évaluent l'efficacité de la fibrotomie Ulzibat et deux études l'allongement myofascial percutané sélectif. Les études observationnelles rapportent des améliorations à des degrés divers, au niveau de la motricité fonctionnelle globale, de paramètres de la marche ou de dimensions de la qualité de vie, mais les faiblesses méthodologiques et le fait que les résultats ne soient pas concordants entre les études limitent bien évidemment l'interprétation des résultats. Quant à la seule étude comparée, elle portait sur 20 sujets et rapportait un bénéfice

statistiquement significatif de la fibrotomie versus traitement conservateur (kinésithérapie régulière et port d'orthèses) sur l'évolution de la démarche.

Au total, les études sont donc insuffisantes, mais les quelques résultats positifs incitent à poursuivre les évaluations. Se pose toujours la question de la transposabilité des résultats des études évaluant la fibrotomie Ulzibat et l'allongement myofascial percutané sélectif à la myoténofasciotomie et à la technique de ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées pour lesquelles aucune étude n'a été identifiée. En effet, les données décrivant ces quatre interventions chirurgicales apparentées sont malheureusement insuffisantes pour déterminer avec précision leur degré de similitudes et de différences.

Concernant la sécurité de ces procédures, les données manquent pour pouvoir conclure. Les études évaluant l'efficacité n'ont pas rapporté d'effets secondaires graves de l'intervention, mais des aggravations cliniques ont été constatées chez deux patients dans une étude sur la fibrotomie (9% des sujets) et des signalements d'aggravation cliniques (à type d'affaiblissement musculaire ou de pieds talus, notamment chez des enfants marchants) nous ont également été rapportés par des cliniciens prenant en charge des enfants ayant eu recours à une myoténofasciotomie. Il convient donc d'être vigilant.

### **Mise en perspective**

Les soins « non conventionnels » reposent généralement sur des bases théoriques assez éloignées de la physiologie humaine telle que décrite par la science occidentale, physiologie sur laquelle a été construite notre médecine dite traditionnelle. Ces soins interrogent donc à plusieurs niveaux : celui de l'efficacité, mais également celui des concepts qu'ils véhiculent (le Yin et le Yang de la médecine chinoise, l'énergie et la force vitale de la médecine ayurvédique sont des exemples).

La question de l'intérêt de la myoténofasciotomie pour les enfants atteints de paralysie cérébrale ne s'inscrit absolument pas dans un débat de ce type. L'intervention est chirurgicale, les concepts sont ceux de l'anatomie humaine dans ses aspects les plus classiques. Une polémique sur l'efficacité d'un soin somme toute assez banal devrait pouvoir être tranchée sans trop de difficultés, la médecine ayant maintenant un savoir-faire largement reconnu dans le domaine de l'évaluation. Et pourtant...

Le premier problème, capital, vient de l'absence de transparence dans la description de la procédure de soin. Avant d'évaluer un traitement il est indispensable de décrire avec précision en quoi il consiste et à quels patients il s'adresse. C'est maintenant presque automatique quand il s'agit des produits médicamenteux. Pour les soins non médicamenteux, beaucoup reste à faire et

c'est en particulier le cas de la myoténofasciotomie. Il ne faut donc pas s'étonner que les résultats des études d'évaluation soient ensuite si difficiles à interpréter.

Ces études existent, mais elles sont peu nombreuses et souffrent de carences méthodologiques majeures (absence de groupe contrôle en particulier). Dans ce domaine, il est certes difficile de réaliser des études où les traitements sont tirés au sort, avec une évaluation « en aveugle », sur des critères d'efficacité totalement pertinents. C'est difficile, mais c'est faisable et en réalité indispensable. On regrettera également le faible empressement à repérer dans les études les effets indésirables de la technique évaluée. C'est malheureusement une généralité dans les études d'évaluation, les études sur les médicaments n'échappant pas à la règle.

Enfin, au-delà de l'absence inacceptable, par principe, d'information factuelle sur l'efficacité d'un soin, il faut remarquer ici l'impact particulièrement néfaste que l'ignorance peut avoir sur la relation médecin malade. Les familles sont face à une situation dramatique, souvent sans possibilité d'amélioration ; elles sont donc fort logiquement prêtes à tenter le tout pour le tout. Certains médecins, construits autour d'une exigence louable de rationalité ont parfois du mal à le supporter et peuvent avoir en retour des réactions peu déontologiques.

### **Conclusion**

Au total, tout en ayant une vigilance concernant la sécurité de l'intervention, il apparaît justifié, au vu des premiers résultats publiés (concernant plus spécifiquement la fibrotomie Ulzibat et l'allongement myofascial percutané sélectif), de **poursuivre les évaluations d'efficacité**. Néanmoins, cela nécessite en prérequis de définir clairement et précisément les procédures de soin (aussi bien de la myoténofasciotomie que des techniques apparentées). Après cette première étape, il conviendrait dans un second temps de réaliser par exemple un essai de type contrôlé randomisé, avec un groupe contrôle bénéficiant du traitement usuel (injections de toxine botulique). Rappelons au passage que dans le champ plus large de la prise en charge de la paralysie cérébrale, il existe de nombreuses autres alternatives (chirurgicales et méthodes de rééducation), qu'il conviendrait aussi d'évaluer plus précisément.

Et soulignons que ces évaluations seront profitables également pour assainir le dialogue et la relation médecin-patient.

Ce rapport montre ainsi encore une fois que l'effort d'évaluation, quand il est fait avec intelligence, est bien plus qu'une simple obligation administrative ou médico-économique. Il obéit à une véritable éthique, éthique de la transparence, de l'honnêteté et du respect du patient.

**Commentaire sur le rapport « Evaluation de l'efficacité et de la sécurité de la myoténofasciotomie pour les enfants atteints de paralysie cérébrale » de La Société Francophone d'Études et de Recherche sur les Handicaps de l'Enfance (SFERHE)**

Rédigé par le Professeur Sylvain Brochard, Responsable de la commission scientifique de la SFERHE et par le Dr Capucine de Lattre, Trésorière de la SFERHE.

Porté par Christopher Newman, Président de la SFERHE et son bureau.

Nous remercions le CESP/INSERM U1018 (Centre de Recherche en Épidémiologie et Santé des Populations) de nous solliciter pour commenter le rapport intitulé « **Evaluation de l'efficacité et de la sécurité de la myoténofasciotomie pour les enfants atteints de paralysie cérébrale (PC)** » de Juliette Gueguen, Caroline Barry et Bruno Falissard. Deux membres de notre société très impliqués dans la PC ont lu en détail le rapport et ce commentaire a été validé par les membres du bureau de la SFERHE.

**La SFERHE**, Société Francophone d'Études et de Recherche sur les Handicaps de l'Enfance, est une société regroupant 200 Membres médecins/chirurgiens et rééducateurs. Elle s'est dotée d'une double mission de développement de la recherche et de diffusion des connaissances les plus actuelles et validées dans le domaine des handicaps de l'enfance. La paralysie cérébrale étant le handicap moteur le plus fréquent de l'enfance, de nombreux membres en sont des spécialistes nationaux et internationaux à la fois sur le plan chirurgical, médical et rééducatif.

Avant tout commentaire nous avons apprécié la qualité du rapport produit autour de la question sensible des techniques percutanées multi-sites visant à lutter contre les rétractions musculaires (myoténofasciotomie, fibrotomie, ténotomies et aponévrotomies sous-cutanées, allongement myofascial percutané sélectif). Le rapport est fourni, argumenté et équilibré.

Les membres de la SFERHE sont confrontés dans leurs pratiques médicales, chirurgicales et rééducatives au peu de preuves scientifiques établies pouvant les guider dans leurs choix thérapeutiques auprès des enfants et leurs familles car rares sont les recommandations de pratiques cliniques. **Les principes qui régissent les pratiques médicales autour des enfants avec PC sont une combinaison du niveau de preuve d'efficacité le plus élevé, de l'expérience du professionnel interrogé et surtout des préférences de familles, comme le recommande l'organisation mondiale de la Santé.** Les indications thérapeutiques, en particulier médico-chirurgical, sont discutées au cours de **consultations pluridisciplinaires à partir d'évaluations objectives et d'objectifs de traitements discutés en concertation avec les familles.** Une période de réflexion et une prise d'avis multiples dans les situations

les plus complexes sont proposées. Ceci est souvent le cas pour les discussions de chirurgie de lutte contre les rétractions musculaires qui sont très fréquentes en pratique clinique.

Aux vues des pratiques du Dr Nazarov fondamentalement différentes des principes énoncés ci-haut, la SFERHE avait émis une alerte relative aux pratiques du Dr Nazarov en Octobre 2011. Le rapport actuel a été étendu à d'autres techniques chirurgicales apparentées mais nous concentrerons nos commentaires sur la technique du Dr Nazarov particulièrement pour les raisons qui sont évoquées ci-dessous.

La SFERHE s'inquiète de l'absence totale de preuves d'efficacité et de sécurité de cette technique. Mais **la SFERHE s'inquiète encore plus du procédé de recrutement et de la communication mise en place autour de Dr Nazarov**. Les éléments d'alerte rapportés dans le rapport sur le procédé sont:

- (1) L'absence d'informations sur ce qui est réellement réalisé en per opératoire pendant les gestes du Dr Nazarov avec paradoxalement un nombre important de muscles opérés y compris les muscles du visage.
- (2) Un chirurgien unique qui centralise l'activité sur sa pratique et qui ne souhaite pas la diffuser aux autres chirurgiens **en revendiquant son exclusivité. Les intentions/intérêts qui sont derrière ce genre de pratiques ne peuvent pas être centrés sur les familles et les enfants.**
- (3) **Une communication avançant une liste de 24 bénéfices dont certains sont très discutables d'un point de vue médical:** *Amélioration de l'irrigation sanguine et du métabolisme des tissus des zones intervenues, Diminution du processus dégénératif de dystrophie et récupération de la vitalité du tissu fibreux, Développement de nouvelles connexions dans le système nerveux central, Chez les enfants : libération de la croissance et de la formation du corps en général, Diminution ou élimination de la constipation, Diminution ou élimination du strabisme et amélioration de la vision, Diminution ou élimination du mal de tête et amélioration de l'équilibre psycho-émotionnel et du bien-être personnel*,... Pour tout professionnel formé à la pratique basée sur les preuves, la lecture de ces bénéfices montrent une approche plus centrée sur de la « communication » plus que sur des « faits prouvés ». L'information donnée aux familles nous semble erronée **plus proche d'une liste de promesses que d'une information claire et loyale** permettant aux familles de prendre leur décision. Dans la pratique de la médecine ou chirurgie française toute chirurgie proposée à ces enfants ou dans d'autres domaines n'est jamais accompagnée d'une liste de « promesses » comme celle-ci.
- (4) Une communication qui **préconise exclusivement la myoténofasciotomie** pratiquée par le Dr Nazarov sans autre alternative thérapeutique
- (5) **L'absence de concertation multidisciplinaire et d'évaluation adaptée** comme pratiquée en France avant tout geste complexe chez les enfants avec PC (15 à 20 minutes comme indiqué dans le rapport n'est pas une pratique sérieuse pour ce type de chirurgie)

- (6) Des recommandations de rééducation individualisées aux parents proposées par un chirurgien **sans concertation des professionnels des disciplines de rééducation**.
- (7) L'absence de suivi longitudinal au long court de ces patients empêchant le Dr Nazarov d'avoir un recul et une expérience sur les effets attendus à long terme de cette technique.

**La SFERHE est une société qui dirige son action générale vers les enfants en situation de handicap et leurs familles** en formant les professionnels, en incluant les familles dans leurs journées de formation et en soutenant la pratique de l'évidence-based-medicine/practice. La paralysie cérébrale est au cœur de ses préoccupations actuelles. L'exemple type est le programme des 2 jours de formations Francophones (France, Suisse, Belgique, Canada, Tunisie, Roumanie,...) sur la Paralysie cérébrale à Saint-Malo en 2017 ([https://tmsevents.fr/wp-content/congres/2017/sferhe/docs/sferhe\\_stmalo2017\\_prog.pdf](https://tmsevents.fr/wp-content/congres/2017/sferhe/docs/sferhe_stmalo2017_prog.pdf)). Ce programme a mis la lumière sur les **pratiques internationales** et a permis de former aux techniques médicales, rééducatives et chirurgicales les plus récentes plus de 400 personnes en France et en Francophonie. Ses liens étroits avec la European Academy of Childhood Disabilities (EACD) enrichissent son action d'une vision européenne et internationale. **Le Dr Nazarov et les associations qui l'entourent ne cherchent pas établir de lien avec cette très forte dynamique nationale et internationale autour de la PC**. La France a aussi cette chance d'avoir d'autres acteurs nationaux pour la paralysie cérébrale: **la Fondation Paralysie Cérébrale (Anciennement La Fondation Motrice) et la Fédération Française des Associations d'Infirmes Moteurs Cérébraux (FFAIMC, <http://ffaimc.org/>)**. Il peut aussi paraître questionnant voire biaisé que les associations entourant le Dr Nazarov ne soient pas en lien avec ces **associations d'usagers nationales cherchant à représenter toutes les personnes avec PC et leurs familles**. En résumé, **la SFERHE souhaitait compléter le rapport en indiquant le caractère « isolé » de la pratique du Dr Nazarov et des associations qui l'entourent par rapport à la dynamique nationale et internationale**.

Les membres de la SFERHE connaissent bien les enfants avec une PC ainsi que les familles qui en sont touchés et leurs désirs de faire au mieux pour leurs enfants. **Ils entendent le besoin des familles de thérapies efficaces pour leurs enfants** et reconnaissent la difficulté d'un discours basé sur les preuves alors que peu de preuves existent en réalité dans le domaine de la PC. **Cependant, ils souhaitent protéger les familles de ce type de communication agressive et de pratique exclusive et isolée non pris en charge par le système de soins français d'une façon générale. Selon la SFERHE, le Dr Nazarov ne devrait pas pouvoir consulter et recruter sur le territoire français soit directement soit par le biais d'associations peu représentatives des personnes avec PC**. Cependant la SFERHE respecte le choix des familles en premier lieu et comprend leurs démarches. Les familles peuvent aller à l'étranger si elle le désire mais que le recrutement s'organise sur le territoire est une limite difficilement acceptable qui interroge très fortement notre communauté.

Pour autant comme le souligne bien le rapport, le choix des parents d'aller vers la chirurgie du Dr Nazarov ne doit pas nuire au parcours habituels du patient mais s'inscrire dans une collaboration. **La SFERHE soutient la recommandation proposée dans le rapport d'un**

**discours d'ouverture vers les familles et une pratique d'évaluation avant et après l'intervention dans un objectif de continuité du parcours des familles.**

En conclusion, la SFERHE rejoint ainsi entièrement une des conclusions du rapport : « ... *il apparaît fondamental de distinguer la technique chirurgicale d'un côté et l'attitude du médecin qui la propose de l'autre ...* ». Elle se questionne fortement sur la possibilité de laisser exercer un chirurgien ayant une pratique chirurgicale isolée et une communication inquiétante en France pour un recrutement actif vers Barcelone. Au final, elle soutient la démarche d'une recherche française et internationale active dans le domaine apportant des preuves de l'efficacité des techniques médico-chirurgicales dans la prévention et le traitement des rétractions musculaires dans la paralysie cérébrale.

**Société Francophone d'Études et de Recherche sur les Handicaps de l'Enfance**



## Commentaire de l'association « Un Sourire Pour l'Espoir »

**Un Sourire Pour l'Espoir**

Association loi 1901



[presidence@sourire-espoir.org](mailto:presidence@sourire-espoir.org)

[www.sourire-espoir.org](http://www.sourire-espoir.org)

Le rapport sur la myoténofasciotomie initié par le Ministère de la santé suite à l'intervention du Député Michel MENARD en 2013 au nom de notre association « Un Sourire Pour l'Espoir » arrive à point nommé.

Avant toute chose, nous tenons à remercier tous les acteurs ayant pris part à ce rapport, qui ont apporté des points de vue contradictoires sur la technique du Dr Nazarov, ainsi que des éclaircissements sur les moyens mis en œuvre en France pour traiter les conséquences de la paralysie cérébrale (PC). C'est la première fois depuis notre création que nous assistons à une telle approche critique de cette technique microchirurgicale et des moyens mis en œuvre en France dans le traitement de la PC et nous sommes heureux de constater, que le travail bibliographique et la critique effectuée est tout à fait honnête et correcte.

1/2

Antonie MORADEL, Présidente de l'Association « *Un Sourire pour l'Espoir* » a premièrement découvert le Dr Nazarov en tant que mère cherchant une solution pour son fils atteint de PC. Elle a pu observer les effets bénéfiques de cette approche sur son fils et a ensuite désirée faire partager son expérience positive auprès d'autres familles. Déjà, en 2007, elle se posait la question de la validation scientifique de la technique utilisée par le Dr Nazarov qui est issue du Dr Ulzibat, même si avec le temps, le Dr Nazarov a raffiné son approche, d'une part suite à des recherches cliniques, mais également du fait de son expérience, les gestes chirurgicaux dépendant beaucoup de la précision et de l'expérience du chirurgien.

Au cours des années, une relation s'est tissée entre le Dr Nazarov et l'Association *Un Sourire pour l'Espoir*. Nous tenons à ce titre, à clarifier un point abordé dans ce rapport : selon le témoignage direct du Dr Nazarov, il revendique l'exclusivité de sa technique non pas par égo qui se traduirait par un « *je suis le seul à pratiquer cet acte et je suis le meilleur* », mais plus par protection. Il a accueilli d'autres chirurgiens à assister à sa technique et certains, ont usurpé le nom de sa technique, en n'ayant pas le même niveau de compétence que lui.

Suite à la rencontre entre Mme Moradel et M Chaussonot, en 2013, la possibilité enfin de mettre en place un réel projet scientifique visant à quantifier les effets de la technique du Dr Nazarov s'est rapprochée. Suite à des problèmes de santé (M Chaussonot étant atteint de PC), Mr Chaussonot n'a obtenu son titre de Dr en Neurosciences qu'en 2017, retardant d'autant la possibilité d'un dépôt de projet.

Entre temps, l'Association *Un Sourire pour l'Espoir* a fondé la *Maison de l'Espoir*, centre multidisciplinaire proposant des approches non conventionnelles, pour tenter d'atténuer les conséquences de la PC.

En ramenant des techniques issues des Etats Unis et de toute l'Europe, nous sommes passés d'une Association de famille de patients, au statut de centre proposant, dans ses locaux, des techniques visant à réduire les conséquences de la PC. A ce titre, la validation scientifique de nos techniques et la recherche « *du moindre coût* » pour les familles, nous pousse à vouloir passer au crible de la méthode scientifique chacune de nos techniques pour offrir un service apportant le niveau de preuve maximale possible en science.

Ce rapport met très bien en évidence les problématiques de la myoténofasciotomie :

- définition de l'intervention chirurgicale non claire ;
- aucune quantification objective des gains (s'il y en a) apportés par la technique, ni d'étude à long terme pour voir s'il y a un maintien des gains ;
- problème de communication entre les professionnels français (chirurgiens) et les associations / parents.

Un Sourire pour l'Espoir ne travaille que dans l'intérêt des familles, et nous entourer de professionnels français pour étudier cette technique est notre souhait le plus cher. Ce rapport est pour nous, une énorme chance de rassembler tous les acteurs désireux d'améliorer la prise en charge de la PC en France.

Au-delà de la myoténofasciotomie, deux autres techniques « phares » sont utilisées dans nos locaux :

- le biofeedback EMG selon un protocole établi par le Pr Brucker, spécifiquement pour la rééducation de la PC,
- le Neurofeedback basé sur l'électroencéphalographie quantitative (EEGq).

2/2

Si le Neurofeedback EEGq a d'ores et déjà démontré le plus fort niveau de preuve scientifique pour le trouble déficitaire de l'attention avec/sans hyperactivité, ainsi que son efficacité dans les troubles anxieux, dépressifs et épileptiques et dans des troubles de contrôle moteur (hypertension, dysfonction érectile, incontinence), beaucoup de recherche reste à faire sur l'effet du Neurofeedback EEGq dans la PC. En revanche, son efficacité sur les troubles attentionnels, émotionnels et moteurs, déjà validée par de nombreuses études scientifiques, en fait une approche qui permet de soulager les patients au quotidien.

Le Biofeedback est également une approche validée scientifiquement, par exemple pour la rééducation du périnée (acte réalisé en France par les kinésithérapeutes), ou dans le cadre du traitement du stress post-traumatique. Le protocole du Dr Brucker a aussi fait l'objet de nombreuses publications et est pris en charge en Allemagne depuis 2005.

Le Biofeedback (et son application au cerveau, le Neurofeedback) offre toutes les preuves scientifiques de son efficacité, l'Association aimerait donc qu'il soit reconnu et remboursé par la sécurité sociale, mais nous sommes bloqués par manque de financement.

Dans le cadre de la myoténofasciotomie, le travail scientifique à réaliser est encore plus vaste, le manque de financement est donc encore plus criant.

Nous espérons que dans le cadre du *Projet de loi de financement de la Sécurité Sociale* (en particulier, de l'article 51 paru en décembre 2017, permettant la mise en place d'un cadre légal permettant d'expérimenter des projets innovants portant à la fois sur l'organisation et la rémunération des actes ou des séjours), nous pourrions faire avancer la partie scientifique de ce projet.

Nous réitérons nos remerciements pour ce rapport et encourageons tous les professionnels de la santé intéressés par nos approches à nous contacter, pour déposer un projet de recherche.

Mme Moradel, Présidente de l'Association « *Un Sourire pour l'Espoir* » et M Chaussonot, Dr en Neurosciences

Fait à Evry, le 19 Février 2018

Accueil du Public & Activités :  
2, Place de l'Yerres - 91000 EVRY  
01 60 77 78 61 / 0760 14 58 85

ADRESSEZ TOUTES VOS CORRESPONDANCES AU SIEGE SOCIAL : Association Un Sourire Pour l'Espoir - 2, Square Gustave Maroteau - 91000 EVRY  
N° SIRET : 478 189 087 000 16 - Code APE 9499Z ; Affiliée à la FFAIMC, reconnue d'utilité publique décret du 19 mai 1992

## Commentaire de l'association EnoRev'

« D'une manière générale, qu'il s'agisse de la myoténofasciotomie ou d'autres prises en charge dites « non conventionnelles », la principale motivation des familles n'est pas/plus une recherche utopique d'un remède miraculeux. En effet, grâce aux réseaux sociaux, les parents sont maintenant mieux informés et leur approche est plus structurée. Ils souhaitent agir de manière préventive, avant que les déformations orthopédiques ne soient installées pour éviter des chirurgies lourdes à leurs enfants qui souffrent déjà bien suffisamment. Par ailleurs, le partage d'expérience leur permet également de comprendre qu'une prise en charge rééducative pertinente et soutenue dès le plus jeune âge de l'enfant bénéficiera de la plasticité cérébrale. De plus, outre les progrès moteurs, les déformations seront retardées car la spasticité a moins d'emprise sur un corps actif.

A l'heure d'internet, il nous paraît important de considérer que les parents ont maintenant accès à une information de qualité. Le dialogue avec le corps médical prend alors toute son importance s'il est réalisé dans un climat de confiance car le médecin peut permettre de vérifier que les informations ont été correctement intégrées, comprendre les motivations des familles et discuter de l'adéquation avec l'enfant en question. Car chaque enfant est un cas particulier.

Enfin, cette quête des solutions dites « non conventionnelles » n'est pas forcément motivée par un deuil de la marche que les parents n'arriveraient pas à faire ; il s'agit plutôt d'une volonté d'offrir la plus grande autonomie possible à cet enfant qui deviendra adulte et dont le futur sera dicté par ses facultés motrices (on peut aisément comprendre que chaque progrès sera décisif : port de la tête, station assise, transferts, etc...). »

EnoRev' (Ensemble Nous Organiserons une Rééducation Efficace et Viable)

[www.enorev.fr](http://www.enorev.fr)