

5/ Soins infirmiers en myologie

I. Définitions

Myopathie = maladie se traduisant par une dégénérescence du tissu musculaire

Les myopathies affectent le muscle lui-même par une atteinte de l'un de ses constituants

Elles sont regroupées selon leur mécanisme et physiopathologie

Elles sont:

- Chroniques
- Souvent héréditaires
- D'évolution variable allant de la perte progressive de force à la dépendance la plus complète (fauteuil roulant, confinement au lit, trachéotomie +/- ventilation permanente)

Elles peuvent avoir d'autres origines

- Toxique (Médicament +++)
- Endocrinienne
- Auto-immune
- Infectieuses (virales, parasitaires)

II. Dépistage et diagnostic

Dosage des CPK

Indication: toute symptomatologie pouvant être liée à une souffrance musculaire (myalgie, fatigabilité, déficit musculaire ..)

Bilan biologique

- NFS plaquettes
- Ionogramme
- Bilan rénal et hépatique
- Glycémie à jeun / HbA1c

Evaluation du poids et de la taille

Electromyogramme (EMG)

Indication: maladies du muscle, de la racine nerveuse, du nerf ou de la jonction neuromusculaire

Les nerfs et muscles fonctionnent à l'aide de courants électriques de très faible intensité

On analyse ainsi la contraction musculaire et la conduction nerveuse (capacité des nerfs à conduire le courant nerveux)

L'EMG permet d'évaluer la sévérité de l'atteinte nerveuse, précise le type d'atteinte, son niveau (locale ou plus générale)

Dure 30 à 45 min

Prescription médicale

Aucune particularité, pas besoin d'être à jeun, plus désagréable que douloureux

Test génétique

Toujours après consultation médicale (information +++)

Simple prise de sang qui permet de confirmer la responsabilité d'un gène dans une maladie

Prescription médicale

Consentement écrit du patient (majeur et mineur) obligatoire

Conservation des tubes à température ambiante: à acheminer rapidement

Traçabilité

Résultats longs (2 à 6 mois)

Confidentiel

La biopsie musculaire

Sous anesthésie locale dans structure adaptée avec hygiène ++

Prélèvement d'un fragment de muscle (souvent deltoïde) pour l'examiner et déceler une anomalie de la structure

Consentement écrit du patient

Infos sur le déroulement de l'intervention (rassurer le patient)

Education du patient sur les suites opératoires

Ordonnances (bilan hémostase au préalable + résultats, arrêt de travail, pansement, béquilles)

Prise en charge de la douleur

Pas de problème à prélever le muscle malade (on voit mieux les lésions)

III. Prise en charge

Prévention

Information sur le risque de développer et / ou de transmettre une maladie et la possibilité de réaliser un conseil génétique

Dépister et limiter les conséquences fonctionnelles de l'atteinte musculaire sur l'appareil locomoteur, la respiration, le cœur, la nutrition, l'équilibre psychique et le confort physique

Eviter les décisions prises dans l'urgence

Prise en charge sociale (aides, orientation professionnelle via des associations, aides à domicile)

Réelle importance d'une prise en charge multidisciplinaire

- Neurologue spécialisé
- Cardiologue
- Pneumologue
- Orthopédiste
- Prothésiste
- Kinésithérapeute
- IDE
- AS
- Agent hospitalier
- Assistante sociale
- Psychologue
- Ergothérapeute
- Diététicien
- Cadre
- Technicien insertion

Prise en charge précoce, régulière et personnalisée
Consultations et / ou hospitalisation de jour annuelles avec examens obligatoires adaptés à la pathologie
Importance des locaux et matériel adaptés

Traitement

Pas encore de traitement pour toutes les myopathies
Mais apport considérable de la prévention des complications

- On essaie de retarder l'aggravation en diminuant l'impact qu'aura une baisse de la force musculaire sur la santé de la personne
- On ne peut pas "soigner" à proprement dit mais améliorer le confort et l'espérance de vie

Objectif principal: que le patient conserve un maximum d'autonomie et une vie "normale"

IV. Surveillance

Sur le plan moteur

Perte de force musculaire
Déformations orthopédiques et articulaires
Déficit musculaire retentit sur tout le squelette = interventions chirurgicales (arthrodèse en cas de scoliose ou cyphose) ou appareillages (orthèse)
Kinésithérapie régulière
Examen clinique par orthopédiste
Testing musculaire

Sur le plan respiratoire

Déformation thoraco-vertébrale
Diaphragme = muscle = insuffisance respiratoire chronique
Détresse respiratoire amenant une assistance respiratoire (continue ou discontinue)
Technique de toux assistée
Vaccination anti-grippal et antipneumococcique, se protéger du groid
EFR (explorations fonctionnelles respiratoires), gaz du sang, saturation en O₂

Sur le plan cardiaque

Coeur = muscle creux
Troubles cardiaques: troubles du rythme et de la conduction
Prévention de la mort subite par implantation d'un pacemaker
Traitement préventif (IEC)
Prise de TA
Suivi annuel impératif: ECG + écho

Sur le plan nutritionnel

Oesophage et intestin = muscle strié ou lisse
Prévenir la malnutrition: dénutrition et obésité
Régime respectant le métabolisme
Troubles de déglutition
Fausse route + insuffisance respiratoire = pneumopathie
Combattre diarrhée et constipation par nutrition adaptée riche en fibres, massages abdominaux, médicaments laxatifs et si possible verticalisation

Immobilité + malnutrition = risque d'escarre
Surveillance du poids +++

Accompagnement psychologique

Maladie chronique qui peut amener des moments de "crise" avec anxiété et désespoir
Espoir repose sur la recherche car pas de traitement
Annonce de diagnostic = moment de choc pour patient + entourage
Changement émotionnel, familial et social
Déterminer l'impact psychologique de la maladie et proposer des mesures d'accompagnement (psychothérapie par psychologue référent et entretien infirmier)
Possibilité de troubles de la mobilité faciale avec conséquences sur la communication verbale et non verbale (repli sur soi)
Pour les enfants, ne pas oublier de dépister les éventuelles difficultés d'apprentissage

Sur le plan de la douleur

Fréquente, intensité variable, à rechercher et à traiter
Bonne installation et parfaite adaptation de l'appareillage indispensables
Effet sur la respiration et la genèse de la constipation
EVA et EN systématiques

Conclusions

Développements considérables depuis 10 ans de la prise en charge des maladies musculaires
Progrès majeurs de la génétique (diagnostic, conseil génétique)
Fonctionnement en réseau / pluridisciplinaire permettant de dépister et de traiter les principales complications vitales (cardiaque / respiratoire)
Amélioration de la prise en charge rééducative
Nombreux essais thérapeutiques, de la pharmacologie conventionnelle aux thérapeutiques innovantes
Importance des moyens humains et techniques pour poursuivre l'ensemble de ces actions