

DBS: Challenge des dystonies secondaires



Laurent GOETZ (Paris), Vincent D'HARDEMARE, Diane DOUMMAR, Marie HULLY, Bernard PIDOUX, Florence RENALDO, Domitille GRAS, Emmanuel ROZE, Cecilia ALTUZZARA, Aude CHAROLLAIS, Véronique DARMENCY, Alice GIGNOUX, Georg DORFMULLER, Julie BONHEUR, Nathalie DORISON

DYSTONIE ...Rappel de Définition

“Contraction musculaire tonique, involontaire et soutenue, entraînant des mouvements répétitifs de torsion ou des postures anormales”.

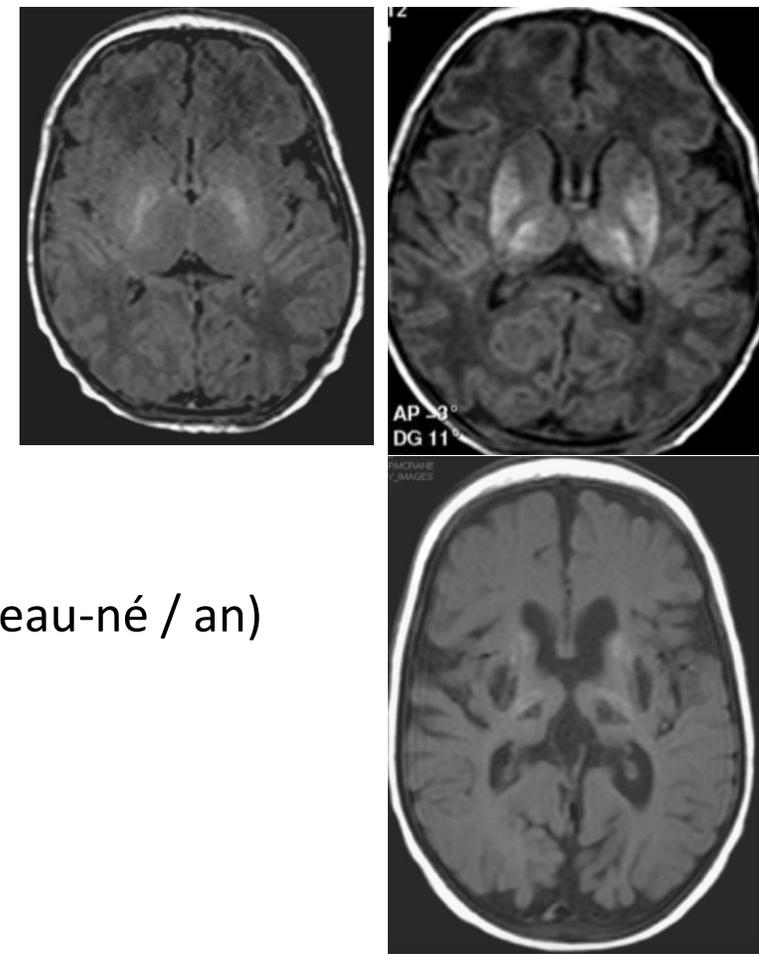


Ne pas confondre avec la Spasticité :

Suite à un étirement rapide d'un muscle on entraîne trop facilement sa contraction réflexe qui dure un certain temps; on a une exagération des Reflexes Ostéotendineux .

Il n'y a pas de posture anormale, pas de contraction soutenue.

Paralyse cérébrale



- « IMC » ou « PC » (*Infirmité Motrice Cérébrale*)

- 1/570 naissances (1 enfant/ 6h)

- Prématurés 40%
- Ictère nucléaire (grand préma? enfants nés à l'étranger?)
- Accident Vasculaire Cérébral avant ou à la naissance (1/3000 nouveau-né / an)
- Infections virales, lésions hémorragiques, anoxie néonatale

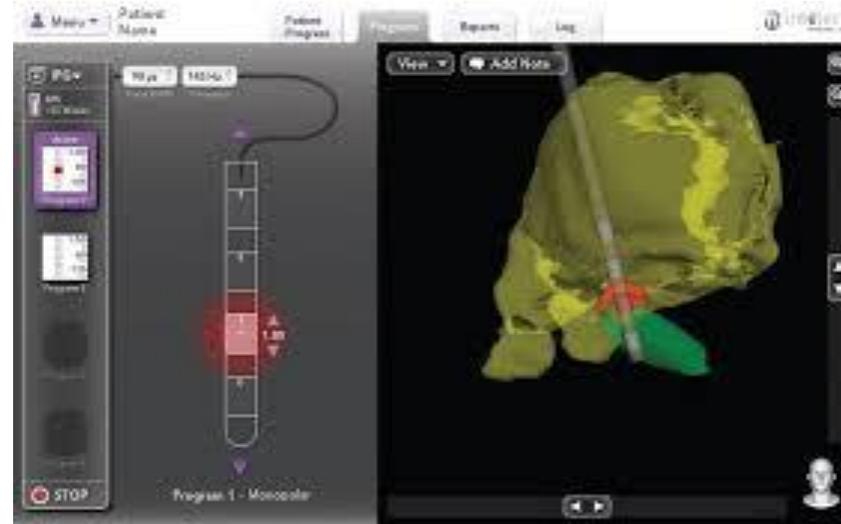
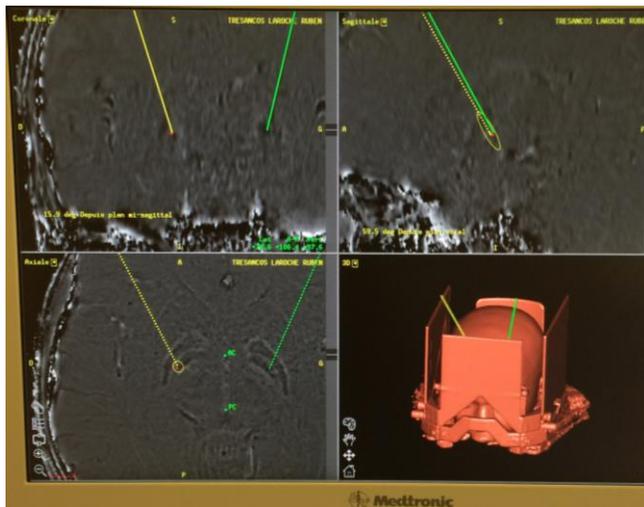
- **Autres causes de Dystonies secondaires: métaboliques...**

- **PC dyskinétique :15% des cas de PC**

- **Principale cause de dystonie « secondaire » (=acquise) chez l'enfant**
 - **2 types de mouvements anormaux principaux**
 - Dystonie
 - Choréoathétose
 - **Hypotonie axiale**
 - **+/- spasticité associée**
- ⇒ **Douleurs, restrictions motrices**
⇒ **80-90% des enfants sont non verbaux**
⇒ **Atteinte cognitive fréquente**

Stimulation Cérébrale Profonde (SCP) et dystonie

- **Dystonies « primaires »** (génétiques)
 - Amélioration : 50-90%
- **Dystonies secondaires** (PC, maladies métaboliques et dégénératives)
 - Amélioration 0-30% en moyenne
 - Réseau neuronal altéré par les lésions dans différentes zones fonctionnelles
 - Ganglions de la base altérés
 - Buts de la SCP différents des dystonies primaires ++



Stimulation Cérébrale profonde dans les dystonies acquises

Efficacité à attendre

- Dystonie des membres et de l'axe
- Dystonie tremblante, tics moteurs et secousses myocloniques

=> Formes dyskinétiques = meilleure indication de SCP

- Dystonie oromandibulaire
- +/- Dysphagie
 - Récupération d'une alimentation orale pour certains ?
- Dysarthrie, protrusion dystonique de langue

Inefficacité à attendre

- **Postures dystoniques fixées**
- Troubles de l'équilibre et de la posture
- Troubles toniques des membres isolés
- Hypotonie musculaire
- Cognition (*Owen et al.2015*)

Effects of Deep Brain Stimulation in Dyskinetic Cerebral Palsy: A Meta-analysis

Ae Koy, MD,^{1,2*} Martin Hellmich, PhD,³ K. Amande M. Pauls, MD, PhD,¹ Warren Marks, MD,⁴ Jean-Pierre Lin, MB ChB, MRCP (UK), PhD,⁵ Oliver Fricke, MD,⁶ Lars Timmermann, MD^{1*}

Deep brain stimulation in cerebral palsy: Challenges and opportunities

Anne Koy^{a,b,*}, Lars Timmermann^a

^a Department of Neurology, University Hospital of Cologne, Germany

^b Department of Paediatrics, University Hospital of Cologne, Germany

- **Les données pédiatriques dans la PC dyskinétique sont rares**
 - Cas isolés ou petites séries / peu de données à long terme
- **Amélioration moyenne de 20-24% à la BFMDRS**
 - Enfants de moins de 6 ans: résultats parfois supérieurs
- **Complications post opératoires supérieures chez l'enfant ?**
 - « Dernière option thérapeutique »
 - Cachexie, déformations orthopédiques, dysphagie...
 - GMFCS level 4 or 5

>> mais résultats > à ceux des séries adultes (Vidailhet et al)

Facteurs pronostics positifs dans la PC

- **Durée de la maladie plus courte/ Jeune âge à la chirurgie**

⇒ Plus d'action sur la neuroplasticité et les troubles d'apprentissage

⇒ **Sélection précoce des candidats à la SCP +++**

- **Absence de déformations squelettiques fixées**

- **Dystonie ou Dyskinésies tardives**

- **Encéphalopathie ischémique Hypoxique documentée à la naissance?**

➤ Pas d'autre cause identifiée de dystonie

➤ Début tardif des mouvements anormaux

- **Examens paramédicaux peu altérés ?**

▪ PES, TEP Fdopa

⇒ *Moins de lésions et de désorganisation du réseau moteur ?*

DEVELOPMENTAL MEDICINE & CHILD NEUROLOGY

ORIGINAL ARTICLE

Proportion of life lived with dystonia inversely correlates with response to pallidal deep brain stimulation in both primary and secondary childhood dystonia

DANIEL E LUMSDEN¹ | MARGARET KAMINSKA¹ | HORTENSIA GIMENO¹ | KYLEE TUSTIN¹ | LESLEY BAKER¹ | SARAH PERIDES¹ | KEYOUMARS ASHKAN^{2,3} | RICHARD SELWAY² | JEAN-PIERRE LIN¹

Difficultés de l'évaluation post SCP chez les enfants PC

- **Echelles de dystonie peu sensibles**

- **BFMDRS** (« Burke Fahn Marsden Dystonia Rating Scale »): créée pour les adultes avec dystonie primaire
 - Items fonctionnels peu applicables aux dystonies secondaires
- **BADS Barry-Albright Dystonia Scale**
- Ne tiennent pas compte des handicaps multiples (cognition/ mouvements anormaux non dystoniques...)

=>La plupart sont « Non répondeur » ou « répondeur minime » à la BFMDRS (< 20%)

- **Effets « non moteurs » de la SCP dans cette population +++**

- Réduction de la douleur
- Diminution des contractures et des accès dystoniques
- Amélioration de la parole et déglutition
- Amélioration de la qualité de vie et facilitation des soins
 - Installation, manipulation du fauteuil , commande oculaire ou manuelle...
 - Sommeil, alimentation, état trophique (prise de poids ++)...

- **Gain de fonction parfois minime mais utile**

Ce qui est crucial pour ces patients

- Choisir le « BON » candidat

- Capacité à restaurer un réseau?

- Evaluation clinique
- IRM
- PES/ Fdopa TEP scan

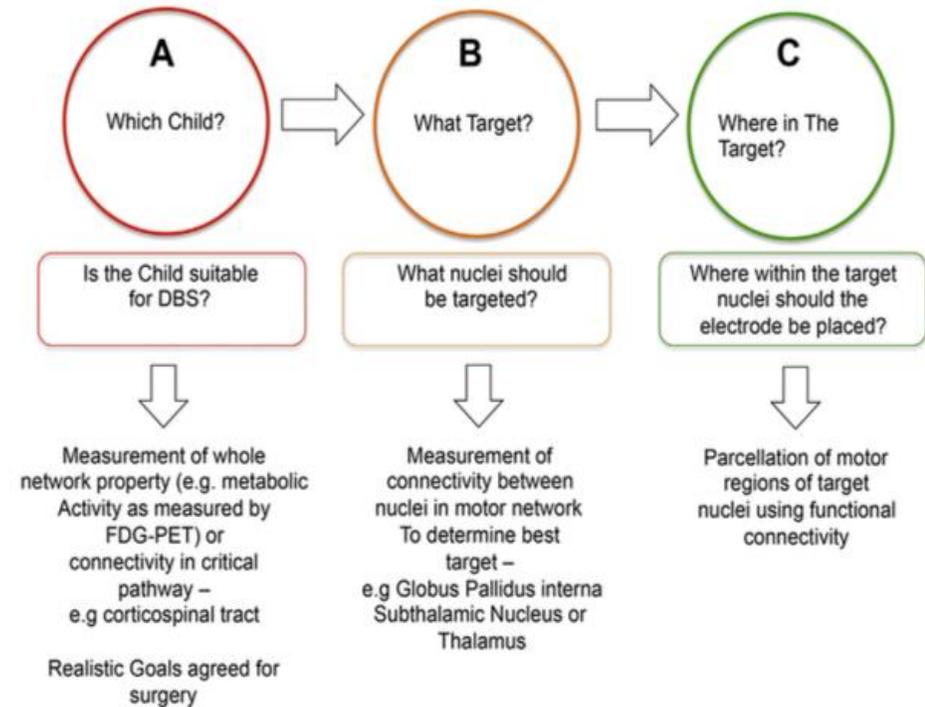
- Définir le BUT de la SCP +++

- But réaliste +++

- Gain de fonction?
 - Amélioration motrice minime
- Réduction de la douleur?

- Définir la CIBLE

- GPI/ STN/ Thalamus
- Quelle région du noyau ciblé ?
- Double cible ?



Lumsden, European journal of paediatric neurology 21 (2017)

>> DBS could become a first-line treatment option in some CP children (Sangers, 2019)

What parents think and feel about deep brain stimulation in paediatric secondary dystonia including cerebral palsy: A qualitative study of parental decision-making

Allana Austin ^{a,**}, Jean-Pierre Lin ^{b,***}, Richard Selway ^c,
Keyoumars Ashkan ^c, Tamsin Owen ^{a,b,*}

EJPN 21 (2017) 185e192

Première étude à s'intéresser au mécanisme de décision parentale dans cette population

Parents motivés par un espoir de meilleure qualité de vie

Les parents n'ont jamais mis en avant leurs propres difficultés comme motivation

Différents espoirs

- Physiques (meilleur contrôle moteur, réduction des spasmes)
- Fonctionnels (meilleure participation aux activités quotidiennes)
- Amélioration de la qualité de vie (diminution de la douleur)
- Désir de voir leur enfant avoir une vie plus normale
- Désir de voir leur enfant « avoir l'air plus normal »

EXPERIENCE DE LA FONDATION ROTHSCHILD

- **18 patients**

- 17 PC dyskinétique/ 1 dystonique généralisé
- 3 enfants nés à l'étranger : 1 SFA/ 2 SFA + ictère
- 4 SFA à terme
- 1 préma 25 SA

- **Indication opératoire**

- Dyskinésies 6
- Etats de mal dystoniques récidivants/ douleurs 3
- Mixte 1

- **Age my à l'implantation 11,3 a (9-15)**

- **Suivi post op 11,4m (0-24m)**

- **Complications post-op**

- Aggravation transitoire 4 (1 SD)
- 1 escarre de cicatrice (résolution spontanée)
- 0 infection de matériel
- 2 pb de matériel (plots non fonctionnels/ sans conséquence)

*Utilisation d'électrodes directionnelles depuis 2017
Plus de possibilité de réglages pour les GPI atrophiés
Moins d'effets secondaires*



RESULTATS

- **Amélioration BFMDRS** < 20% dans tous les cas
- **Par rapport au but attendu de la SCP**
 - **14 patients SCP >6m**
 - Sans effet: 1 (dyskinésies)
 - Bénéfice <30% 1 (dyskinésies)
 - Bénéfice >60% : 3 (patients douloureux +-SD)
 - **4 patients dyskinétiques SCP < 6 mois**
 - 2 diminutions des dyskinésies < 30%
 - 2 recul insuffisant mais gain décrit par parents
- **Satisfaction des parents** 5/7
 - 1 amélioration des dyskinésies non espérée
- **Amélioration de la déglutition et du langage:** 5 patients
- **Amélioration des douleurs et du confort:** 100% des patients concernés



- **Aux enfants et leurs parents qui nous font confiance**
- **Aux collègues qui nous confient leurs patients**
- **A l'équipe Dyspa**
 - Dr d'Hardemare neurochirurgien
 - Dr Julie Bonheur, neuropédiatre
 - Dr Laurent Goetz, chercheur en neurosciences
 - Dr Bleton kinésithérapeute
 - Mr Richard psychologue
 - Dr Tonus Psychiatre
 - Dr Mailly and Boeyldieu ORL
 - Dr Perrin Anesthésiologiste
 - Mmes Heurtaux and Aubert infirmières référentes
 - Mme de Beaumont surveillante
 - Mrs Renard secrétaire
- **A tous nos collègues du Service de neurochirurgie pédiatrique**
- **A l'équipe de soins intensifs**
- **A l'équipe de radiologie et en particulier aux Dr Krystal and Savatovsky**
- **Au Pr Coubes pour ses précieux conseils**
- **Aux Pr Vidailhet et Dr Doummar pour leur aide et collaboration**



Merci

