

AMYOTROPHIE

Pour rappel, sur Handikids nous avons fait le choix de nous en tenir à la **notion de déficience** telle que définie par l'OMS. La déficience est ce problème qui **touche l'enfant** dans son corps* (déficiences des structures) ou dans ses mécanismes de fonctionnement (déficiences des fonctions).

Nous rappelons également que seuls les médecins de l'enfant sont habilités à vous apporter les informations diagnostiques et thérapeutiques relatives à son cas particulier.

*au sens physique, anatomique. Les fonctions sont aussi celles du corps, mais au sens physiologique et organique de celui-ci.

Informations générales sur l'amyotrophie

Il existe de très nombreuses formes d'amyotrophie. Il s'agit dans tous les cas d'atrophie (développement insuffisant du volume et donc de la force) de muscles dits squelettiques: ceux que l'enfant mobilise volontairement, contrairement aux muscles qui travaillent de manière réflexe et automatique comme par exemple ceux de l'intestin ou encore le cœur.

L'amyotrophie n'est pas une maladie du muscle en lui-même. Elle survient parce que les nerfs moteurs (motoneurones), qui font passer la commande volontaire en but d'un mouvement, sont inefficaces.

L'amyotrophie peut être héréditaire, ou survenir suite à une maladie ou encore suite à une mutation spontanée d'un gène du fœtus. Un diagnostic génétique prénatal est possible dans certaines formes congénitales.

Il n'existe pas encore de traitement curatif. Des traitements symptomatiques sont proposés aux enfants pour améliorer leur qualité de vie et limiter les complications de la maladie.

Déficience des structures

Structures du système nerveux:

- ▶ Cerveau
Motoneurones du tronc cérébral
- ▶ Moëlle épinière
Motoneurones médullaires

Déficience des fonctions

Fonctions locomotrices et fonctions liées au mouvement

- ▶ Limitation progressive de la puissance musculaire
- ▶ Limitation progressive du tonus musculaire
- ▶ Limitation progressivement sévère de la commande volontaire de mouvement