

# Pourquoi moi ???



**Vivre avec une Amyotrophie spinale  
Infantile (Type II )**

**Biographie de Rayane Chirani  
par Lydia Chirani**

*-Octobre 2014-*

## **-SOMMAIRE-**

-DESCRIPTIF DE LA MALADIE

- UN APERCU DE LA VIE DE RAYANE

- LE QUOTIDIEN DE RAYANE

- LES BESOINS URGENTS

-ANNEXES

*1- Diagnostic génétique*

*2- Devis de renouvellement 2014 du corset Garchois*

*3- Compte rendu médical du service de chirurgie pédiatrique au CHU LAPEYRONIE de Montpellier*

*Si vous pensiez être une personne dotée d'une grande force de caractère, d'une grande maîtrise de soi et prête à relever tous les défis, il est probable que l'annonce de la maladie neuromusculaire d'un enfant va radicalement transformer la vision que vous aviez de vous-même. Une situation qui vous était totalement étrangère, un drame qui ne touche que les enfants d'autrui, devient subitement le centre de toute votre vie. Ce choc est en soi une rude épreuve à surmonter seul. Selon toutes vraisemblances, toutes ces aptitudes développées au fil des années pour vous aguerrir aux difficultés de la vie vont s'avérer insuffisantes pour faire face à ce nouveau fardeau de chagrin, de stress et de peur. Il vous faut d'abord et avant tout vous armer d'un grand courage, comme celui de mes parents, ce qui est loin d'être évident dans des circonstances aussi pénibles surtout au sein d'une société aveugle. Mais vous devez pourtant rassembler toutes les forces nécessaires qui vous permettront de poursuivre normalement votre vie.*



***DES PARENTS UNIQUES***

## DESCRIPTIF DE LA MALADIE

Les Amyotrophies Spinales Infantiles sont des maladies génétiques, à transmission autosomique récessive, dues à une dégénérescence des motoneurones de la moelle épinière. Il existe 5 types définis en fonction de l'âge d'apparition de la maladie et de son évolution. L'Amyotrophie Spinale Infantile type 1 bis débute entre l'âge de la tenue de la tête et celui de la station assise (entre 3 et 6 mois) et se caractérise par une atteinte musculaire sévère et généralisée prédominant au niveau du tronc et de la racine des membres. Cette grande faiblesse musculaire entraîne : une insuffisance respiratoire (l'atteinte des muscles abdominaux et intercostaux limite l'amplitude des mouvements respiratoires, engendre des zones d'hypoventilation) et un encombrement bronchique chronique (toux inefficace).

Pour ce qui est du type II, celle qui touche *Rayane*, ou amyotrophie spinale infantile intermédiaire, survient à l'âge de 6 à 18 mois et caractérisé par l'absence d'acquisition de la marche. Le tableau clinique est celui d'une paraplégie ou d'une tétraplégie plus ou moins complète ; la position assise est possible; mais l'enfant est incapable de se mettre debout et la marcher n'est pas acquise.

- Des déformations ostéo-articulaires de la colonne vertébrale (scoliose, dos creux..), de la cage thoracique, des 4 membres auxquelles sont souvent associées des rétractions musculotendineuses importantes et douloureuses.
- Un ralentissement de la croissance pulmonaire et osseuse (le développement alvéolaire est directement corrélé aux mouvements respiratoires et la croissance osseuse se fait entre autre grâce aux différentes tractions et pressions exercées par les muscles et la pesanteur sur les os).
- Des impossibilités gestuelles et posturales nécessitant la mise en place d'appareillages lourds et d'aides techniques adaptées et très coûteux.
- Des douleurs (liées aux déformations ostéo-articulaires, aux immobilisations prolongées, à l'ostéoporose....) La rééducation des enfants atteints d'amyotrophie spinale infantile tient compte de tous ces éléments, doit être précoce et comporte 3 axes principaux :
- Une prise en charge respiratoire qui consiste à compenser les conséquences du déficit ventilatoire et à assurer un bon drainage des sécrétions bronchiques
- Une prise en charge orthopédique qui consiste à prévenir les déséquilibres et les rétractions musculaires, à corriger les déformations articulaires, à surveiller scrupuleusement les appareillages mis en place le jour et la nuit, à préparer « l'arthrodèse » au moment de la puberté (inévitable en raison de l'évolution des déformations scoliothiques).
- Une prise en charge fonctionnelle qui vise, par le recours à toutes sortes d'aides techniques, pour permettre à l'enfant le plus autonome possible.

L'espérance de vie et le traitement :

Si ce type de pathologie a vu reculer l'âge des décès de ces porteurs (autrefois très précoces) depuis l'amélioration des prises en charge, notamment grâce à la ventilation artificielle, la maladie **affecte encore grandement l'espérance de vie** surtout pour les enfants dont la prise en charge est rudimentaire (*cas des enfants Algériens atteint par cette pathologie*). Elle varie énormément d'une forme à l'autre. Il n'existe pas encore de traitement curatif, de nombreuses recherches sont en cours, utilisant par exemple la thérapie génique. Mais des solutions chirurgicales restent indispensables pour stopper les déformations et complications engendrées par l'Amyotrophie spinale progressive.



*-Photo de Rayane à 1 an-  
(position assise)*



## UN APERÇU DE LA VIE DE RAYANE

Notre petit *Rayane* voit le jour le 10 novembre 2002 à Tizi-Ouzou en Algérie au sein d'une famille kabyle très modeste

Un beau matin, il me l'a demandé ;

- Lydia, tu ne sais pas quand le bon dieu me fabriquera mon médicament afin que je puisse marcher, courir et jouer au foot....

Il faut dire, que j'ai eu du mal à lui répondre surtout lorsque son regard innocent s'est posé sur moi, illuminé d'espoir et accompagné de pleins d'interrogations. Mais je reviendrais sans doute plus tard sur cette question ouverte... Commençons par le commencement ;

Sa naissance fut la joie de toute notre petite famille, en dehors du fait que ma sœur était aussi myopathe sur un fauteuil roulant depuis l'âge de 9 ans.

*Rayane* fut notre rayon de soleil, surtout avec ses risettes de bébé qui étaient indescriptibles. Ses premiers mois se déroulèrent sans encombre dans une joie familiale.

A 6 mois, *Rayane* commençait à exprimer une faiblesse musculaire puisqu'il n'arrivait pas à se tenir sur ses deux jambes lorsque ma mère le portait sur ses genoux. L'angoisse qui commençait à s'installer petit à petit, puis neuf mois, un an,, toujours pas de signes rassurant il ne pouvait toujours pas se mettre à quatre pattes comme tous les enfants du même âge environ, même ma sœur Kahina qui est atteinte de cette pathologie a pu marcher à quatre pattes au même âge..... Hélas, à ses treize mois le diagnostic est tombé « *Rayane* était atteint de la même pathologie que celle de ma sœur *kahina* mais, sous une forme plus grave puisque les caractéristiques de cette dernière étaient plus complexes et qu'ils se sont révélés à un âge plutôt . », sa maladie s'appelle Amyotrophie spinale de type 2 après le diagnostic génétique effectué à l'âge de 9 ans. (*Annexe 1*).

Les premiers mois suivant l'annonce du diagnostic sont généralement les plus pénibles. Pour ce qui était de notre entourage, nombreux seront bouleversés par notre seconde souffrance et auront tendance à nous plaindre plutôt qu'à nous offrir un soutien positif. D'autres n'admettront pas la gravité de la situation, refuseront de voir les problèmes aux quelles nous faisons face et s'entêteront à croire à une erreur de diagnostic. Tout cela pour dire, que face à cette situation au sein d'une société aveugle et hostile toute notre vie va subir d'importantes transformations....

A 5 ans, l'âge de rejoindre les rangs d'école, *Rayane* ne pourra pas y aller puisqu'il est toujours en position assise entourés de coussins pour éviter les chutes et les bobos sur laquelle se rajoute un début de scoliose (déformation de la colonne vertébrale) qui lui a engendré une détresse respiratoire qui se manifeste par des apnées de sommeil qui persistent à ce jour....

A 6 ans, il rentre bien sûr à l'école, première étape de la vie en société que nous avons beaucoup appréhendée, *Rayane* était conduit dans une poussette pour enfant en bas âge puis on a confectionné une chaîne d'école spéciale qui pourrait le protéger des chutes induites par son défaut musculaire et du manque d'équilibre. Lire devient rapidement un plaisir, d'autant qu'il découvre assez vite la communication avec les autres

*Les muscles de Rayane sont peut-être affaiblis, mais son esprit est plus fort*

*Rayane* est toujours brillant à l'école et continue à se battre contre la maladie, malgré son courage, son état de santé continue à se dégrader. En 2012 après avoir sollicité et taper aux portes de plusieurs associations qui nous ont laissé en vain, une âme charitable a permis à *Rayane* de partir en France pour confectionner un corset de maintien type **Grachois**, un appareillage indispensable pour freiner l'évolution de sa scoliose qui était déjà bien prononcée et qui a déjà engendré d'énormes déformations osseuses. (Colonne vertébrale, cage thoracique et hanches). (*Annexe 2*)



- Premier corset Grachois -



-Scoliose prononcée à 9 ans -

*Evolution de la maladie vers 12ans  
En attendant une solution chirurgicale, l'évolution de la scoliose  
s'accélère!!!!!!*



**Scoliose de Rayane à 12 ans  
(type arque à 110°)**

**Photo de profil de Rayane  
en train de prendre un bain**



**-Scoliose non idiopathique à 110°-**



*Rayane* poursuit un rythme scolaire ordinaire presque semblable à celui des enfants de son âge puisque ses capacités intellectuelles sont normales, seule différence c'est qu'il est accompagné de ses deux parents et ça de manière quotidienne puisqu'il n'est pas autonome et que les structures scolaires ne sont jamais adaptées pour accueillir des enfants en fauteuil roulant : les classes sont au premier étage, absence de toilettes pour handicapés et sans oublier les centaines de marches un peu partout. Le temps de travail scolaire de *Rayane* est soumis aux aléas de sa santé (infections respiratoires, consultations médicales ...) et aux nécessités de sa rééducation. Les soins et les séances de rééducation occupent souvent un temps non négligeable dans la vie quotidienne de *Rayane* qui se déroule à la maison et pris en charge par la maman.



Les déplacements quotidiens à l'école sont du ressort du parcours du combattant, puisque *Rayane* habite au deuxième étage d'un immeuble à la Nouvelle-Ville où il faudra le porter et déplacer son fauteuil roulant deux fois par jour par ses parents qui se font vieux.

Le handicap dans la société Algérienne est extrêmement pénible à cause de négligences gravissimes des départements de la santé et de la solidarité couplée aux difficultés de la vie dans une société qui ne leur est pas adaptée, ignorées et surtout méprisées par les pouvoirs publics.

La journée de *Rayane* commence toujours avec un réveil difficile puisqu'il passe pratiquement toutes ses nuits à crier des douleurs de son dos lié à la scoliose et au blocage de ses articulations liées à ses pieds croisés toute la journée sur son fauteuil roulant. Puis vient la séance d'étirement pour débloquer ses articulations ; toilette, mise en place du corset de maintien (*Garchois*) qui lui permet de se mettre en position assise et enfin l'habillage environ 40mn et tout cela avant le petit-déjeuner du matin, une heure de préparation est déjà écoulée, puis vient la phase du déplacement du fauteuil et puis de *Rayane* effectuer par les parents et ce, de façon quotidienne.



## BESOINS URGENTS

La maladie de *Rayane* demande une prise en charge multidisciplinaire très précoce ainsi qu'un appareillage et aides techniques en rééducation fonctionnelle, en chirurgie et des méthodes d'assistance ventilatoire adaptées qui limiteront la progression de sa maladie et le maintien de ses fonctions métaboliques fragiles.

### **-Sur le plan respiratoire**

*Rayane* à une fragilité pulmonaire liée à sa difficulté de tousser de manière efficace surtout dans les cas d'infection ou sa capacité respiratoire est très diminuée ( sueurs nocturnes). Un suivi en kinésithérapie respiratoire est donc indispensable et réduit considérablement les conséquences de cette gêne.

Il a donc besoin d'aides respiratoires :

-respirateur – relaxateur de pression (appareil qui insuffle de l'air dans les poumons, plus que ne pourrait le faire l'enfant tout seul, par le biais d'un masque, afin de favoriser la croissance pulmonaire et d'assouplir la cage thoracique),

-ventilation non invasive (au moyen d'un masque posé sur le visage), habituellement utilisé la nuit.

-Un corset de maintien type Garchois tous les ans en fonction de la vitesse de croissance (**prix : 2600 euros**) (*Protéor Montpellier*).

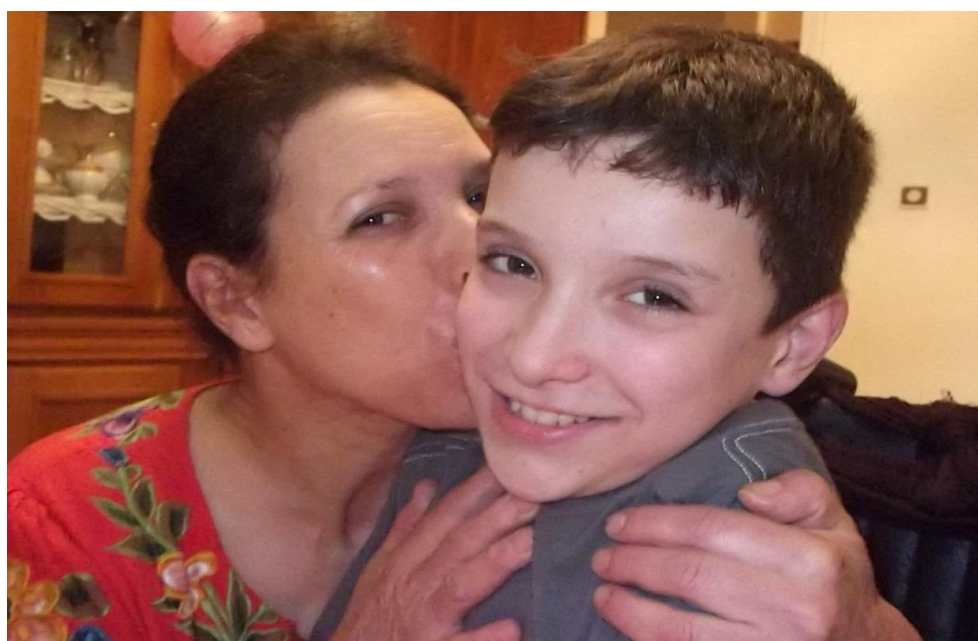
### **-Sur le plan chirurgical**

Aujourd'hui *Rayane* nécessite une opération chirurgicale (Arthrodèse) puisque la déformation est très importante, dont le montant de la prise en charge de l'intervention chirurgicale est estimé à environ **40.000 euros**. (Service chirurgie orthopédique infantile du professeur COTALORDA. CHU LAPEYRONIE Montpellier.)

*Je ne saurais vous décrire le quotidien de mes parents, entre gérer les difficultés sociales et faire face à la maladie de mes frères au milieu d'une société sourde aux souffrances d'autrui.*

*A travers ce modeste descriptif, je fais appel à toutes formes de générosité afin d'améliorer le quotidien de ma sœur et de mon petit frère Rayane et surtout de pouvoir prolonger l'espérance de vie de Rayane dont le pronostic vital est très alarmant.*

*Je suis convaincue que chacun de nous a une mission à réaliser sur terre car, nul n'est éternel, essayons alors de partager nos joies et nos peines ensemble car, Dieu est grand, ce qui était aussi ma réponse à la question de Rayane....*



☺Nos Coordonnées de contacts☺

★En France ★

*M. Rabah Amani*

☎ : 06.49.75.35.17

✉ : rabah.amani@hotmail.fr

*M<sup>lle</sup> Lydia Chirani*

☎ : 06.45.47.68.28

✉ : lydiachirani@live.fr

★ En Algérie★

*M. et Mme CHIRANI*

☎ : (+213).026.41.08.90 / ☎ 05.61.38.52.51

✉ : k-2009b@live.fr



Lydia Chirani chez AMANI Rabah  
17 Boulevard Carnot. 93200. Saint Denis.



Cité des 450 logements, B at R1 n°435.  
Nouvelle-Ville. 15000. Tizi-Ouzou.



C'est quand mon Arthrodèse ???



# ANNEXES

----- CHU MUSTAPHA -----

## LABORATOIRE CENTRAL DE BIOCHIMIE UNITE DE GENETIQUE MOLECULAIRE

Chef de service : Pr A. BERHOUNE  
Responsable médical : Pr B. IMESSAOUDENE

Tél : 021.23.54.65  
Fax : 021.23.54.65

### RECHERCHE DE DELETION DE L'EXON 7 DU GENE SMN1 PAR ACRS (PCR-DIGESTION)

<b>Nom</b>	CHIRANI	<b>Contexte</b>	Cas index - postnatal
<b>Prénom</b>	RAYAN T	<b>Prélèvement reçu le</b>	15/03/2011
<b>Sexe</b>	M	<b>Demandé par</b>	Pr Tazir
<b>Date de Naissance</b>	09 ans	<b>Date de la demande</b>	15/03/2011
<b>N° Famille</b>	772	<b>Examen rendu le</b>	29/03/2011
<b>N° ADN</b>	886	<b>N° Dossier clinique</b>	772

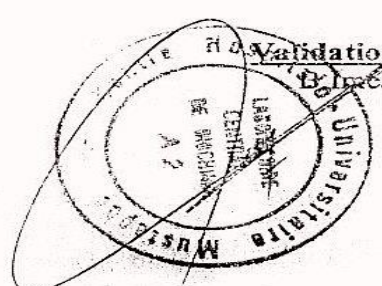
#### Résultat :

ampli non digérée	235 pb	
ampli digérée témoin C+T+	178 + 203 pb	
ampli digérée témoin C+T-	178 pb	
ampli digérée témoin C-T+	203 pb	
ampli digérée patient	178 pb	DELETION EXON 7 HOMOZYGOTE

#### Commentaire :

La présence d'une délétion homozygote de l'exon 7 du gène SMN1 confirme le diagnostic d'amyotrophie spinale chez le patient étudié.

Validation biologique :  
B. Imessaoudene







**PROTEOR MONTPELLIER**  
**PARC EUROMÉDECINE**  
 436, rue de la Croix Verte - 34196 MONTPELLIER Cedex 5  
 hc.montpellier@proteor.com - www.proteor.fr  
 Tél. : 04.67.52.47.48 - Fax : 04.67.61.93.97  
 N° agr : GA3403002 / PA3403015 / MM3402001  
 N° siret : 542 083 704 00289  
 N° identification : 34 2 69727 3

Certifié ISO 9001 (2008) et NF EN ISO 13485 (2004)

DEVIS N° 345019790 du 23/01/2014

**Patient**

**CHIRANI RAYANE**  
 877 4110000 App. : Mpl Spécialistes  
 Taux de prise en charge : 100.00 %  
 Rep. : JARRY DELPHINE

**CHIRANI RAYANE**  
 CHIRANI RAYANE  
 CTTE DES 450LOGTS Bt R1  
 435 Nouvelle-ville  
 15000 TIZI OUZOU ALGERIE

**Prescription du**

Par

Page 1/1

RÉF. / LPP	DÉSIGNATION	QTÉ	P.U.	BASE REMB.	PART RO	PART RC	PART CLIENT	TVA
TR39K50	RENOUVELLEMENT	1	1725.71	1725.71	100%	1725.71	0%	1
T39P01	ORTHESE MOULEE EN CORRECTION ( MOULAGE TORSE	1	111.16	111.16	100%	111.16	0%	1
AT49A01	DISP. DE MISE EN PLACE	1	124.73	124.73	100%	124.73	0%	1
AT49C71	CACHE EN CUIR OU PLASTIQUE POU	2	35.68	35.68	100%	71.36	0%	1
TR24K27	MINERVE EN COPOLYMERE	1	420.02	420.02	100%	420.02	0%	1
T29P01	MOULAGE TORSE MINERVE	1	139.56	139.56	100%	139.56	0%	1
TR41	MAILLOT ORTHESE TRONC COL ET M	4	9.30	9.30	100%	37.20	0%	1

N° TVA : FR49542083704

N° de professionnel 342697273

TVA	MT. HT	TAUX	MT. TVA	Part RO	MT. TTC	Acompte	RESTE
I	2492.64	5.50	137.10	Part RO	2629.74 €		2629.74 €
				Part RC	0.00 €		0.00 €
				Part client	0.00 €		0.00 €
				<b>Total</b>	<b>2629.74 €</b>		

Document édité le 24/01/2014 à 07:02:47 par FT

Conditions générales de vente disponibles sur demande.

Validité du devis 30 jours (Sous réserve de changement de la LPPR ou de tarif du fabricant)

PROTEOR S.A.S. au capital de 1 507 500 Euros – SIRET 542 083 704 00529 RCS DIJON – N.A.F. 3250 A  
 Siège social : 6, rue de la Redoute – ZAE Saint-Apollinaire – BP 57833 – 21075 Dijon Cedex

**PÉDIATRIE SPÉCIALISÉE :**  
**"CARDIO-PNEUMOLOGIE PÉDIATRIQUE"**

HÔPITAL ARNAUD DE VILLENEUVE  
371, avenue du Doyen Gaston Giraud  
34295 Montpellier Cedex 5

Responsable d'équipe médicale  
**Dr Pascal AMEDRO**

**Professeur JEROME COTTALORDA**  
**HOPITAL LAPEYRONIE**  
**SERVICE DE CHIR ORTHOPÉDIQUE INFANTILE**

Cardiologie Pédiatrique et Congénitale  
Centres de Compétences :

- Malformations Cardiaques Congénitales  
Complexes du fœtus à l'âge adulte  
- Hypertension Pulmonaire Sévère

Dr Pascal AMEDRO  
Dr Arnaud BERTRAND  
Dr Charlene BREDY  
Dr Grégoire DE LA VILLEON  
Dr Sophie GUILLAUMONT  
Dr Ryad SALLOUM  
Dr Marie VINCENTI (CCA)  
Pr Michel VOISIN

Chirurgie Cardiaque  
Pr Bernard KREITMANN (Consultant)

Médecine Vasculaire  
Dr Thomas BEHAR

Pneumologie-Allergologie  
Dr Francis AMSALLEM  
Dr Davide CAIMMI (Assistant)  
Dr Raphaël CHIRON  
Dr Emeric GOUDARD  
Dr Dora JANKA  
Dr Marie-Catherine RENOUX

Mucoviscidose - CRCM  
Dr Raphaël CHIRON (Coordonnateur)  
Dr Sébastien FOURNIER-FAVRE  
Dr Davide CAIMMI (Assistant)

Polysomnographie  
Dr Grégoire DE LA VILLEON  
Dr Dora JANKA

Ventilation non invasive  
Pr Stefan MATECKI  
Dr Christophe MILESİ

Plateau technique/INSERM U1046  
Dr Pascal AMEDRO  
Pr Stefan MATECKI

Éducation thérapeutique  
- Allergies alimentaires  
- AVK et auto-mesure de l'INR  
- Ecole de l'asthme  
- Mucoviscidose

Consultation - Plateau technique  
Prise des rendez-vous  
Tél : 04 67 33 66 43 ou 04 67 33 65 78  
Cadre de santé : Melle ELY  
Tél : 04 67 33 65 72

Hospitalisation Complète  
Salle de soins  
Urgences Cardiopédiatriques 24h/24h  
Tél : 04 67 33 66 95  
Cadre de santé Mme ELICASTE  
Tél : 04 67 33 66 44

Hospitalisation de jour  
Cadre de santé : Mme COSTEAU  
Tél : 04 67 33 66 56

Secrétariat Cardio-Pneumologie  
Mme GUTIERREZ et Mme BOUYGUES  
cardiopediatrie@chu-montpellier.fr  
pneumopediatrie@chu-montpellier.fr  
Tel : 04 67 33 66 39 ou 04 67 33 09 59  
Fax : 04 67 33 21 29

Secrétariat CRCM  
Mme ODIN Tél : 04 67 33 61 15

Secrétariat Universitaire  
Mme Michèle HORTALA  
michele.hortala@univ-montp1.fr  
Tél : 04 67 54 63 58 Fax : 04 99 58 15 26

**COMPTE-RENDU DE CONSULTATION**

**NOM : CHIRANI**

**PRENOM : RAYANE**

**IPP : 002783085**

**Sexe : Masculin**

**Né(e) le : 10/11/2002 Date de consultation : Le14/04/2014**

**SM/BG**

**Montpellier, le mardi 13 mai 2014**

Cher Confrère,

Je te remercie de m'avoir envoyé l'enfant **Rayane CHIRANI**, né le 10/11/2002, âgé de 11 ans, que j'ai vu en consultation d'Assistance Ventilatoire Pédiatrique ce jour.

C'est un enfant présentant une amyotrophie spinale de type II sur laquelle se surajoute une scoliose importante qui nécessite une prise en charge chirurgicale.

A l'interrogatoire, du point de vue ventilatoire, **Rayane** n'a pas présenté de signe de détresse respiratoire aigue.

Toutefois, on remarque la présence de signes cliniques forts d'hypoventilation alvéolaire nocturne avec la présence de sueurs nocturnes, de maux de tête, d'une difficulté importante au réveil.

L'examen clinique montre une bonne ampliation thoracique sans corset avec des champs pulmonaires clairs et une absence de balancement thoraco-abdominal.

Au cours de la consultation, nous avons pu effectuer une échographie cardiaque qui montre une bonne fonction ventriculaire gauche, une absence de dilatation du ventricule droit, l'absence de signes d'hypertension artérielle pulmonaire.

Le jour de la consultation, Rayane portait un corset très inadapté par rapport à sa stature qui de façon très claire le gêne au niveau ventilatoire. En effet, quand on lui met le corset, il passe d'une fréquence respiratoire à 35 à facilement 45, voire 50 cycles/mn.

L'évaluation de la fonction ventilatoire n'a pu être faite sans corset, et est inutile à faire avec un corset qu'il va changer d'ici très peu de temps.

NOM : CHIRANI  
Né(e) le : 10/11/2002  
N° de séjour : 7019937667

PRENOM : RAYANE Sexe : Masculin  
IPP : 002783085

Toutefois, nous avons pu effectuer une simple mesure de la force des muscles inspiratoires qui montre une pression inspiratoire maximale à 30 cm d'eau, ce qui correspond à une faiblesse importante des muscles respiratoires susceptible de participer largement à des apnées du sommeil ou une hypoventilation alvéolaire nocturne.

La fonction des muscles expiratoires et également la toux n'a pu être effectuée actuellement sans la présence de son nouveau corset, mais il est clair qu'il existe également une faiblesse des muscles importantes des muscles expiratoires, rendant le drainage bronchique problématique et nécessitant une aide d'un Kinésithérapeute.

Donc, nous demandons en urgence la réalisation d'une capnographie-saturométrie, résultats que j'espère avoir dans la semaine. Il me semble vu l'examen clinique, l'interrogatoire et une partie des examens de la fonction respiratoire que l'on se dirige vers l'indication d'une ventilation non invasive à domicile en période nocturne. La difficulté de sa situation géographique en Algérie rend cette prise en charge compliquée.

Je vais essayer tout au moins de demander au prestataire de service pour cette ventilation d'effectuer les essais de ventilation non invasive à domicile pendant 3 jours pour arriver à un réglage optimum et une formation accélérée de la mère afin qu'elle puisse d'elle-même assurer le suivi de cette ventilation non invasive.

Nous verrons par la suite la possibilité de mise en place de cette ventilation non invasive en Algérie, mais pour l'instant je n'ai pas de solution toute prête à mettre en avant.

Je reverrai Rayane avec son nouveau corset pour évaluer l'impact sur sa fonction ventilatoire et je ne manquerai pas de te tenir au courant.

Bien confraternellement.

**Professeur MATECKI Stefan**





**CHIRURGIE ORTHOPÉDIQUE  
ET PLASTIQUE INFANTILE**

Hôpital LAPEYRONIE  
371, avenue du Doyen Gaston Giraud  
34295 Montpellier Cedex 5

Coordonnateur de Département  
et Responsable d'équipe médicale  
**Pr Jérôme COTTALORDA**  
j.cottalorda@chu-montpellier.fr

**Chirurgie Plastique Infantile**  
**Centre de compétences :**  
**Malformations rares de la Tête**  
**et du Cou (Fente Labio Palatine)**  
Secrétariat  
04 67 33 87 65  
Prise de Rendez-vous  
04 67 33 95 81

Praticien Hospitalier  
**Dr Michèle BIGORRE**  
m.bigorre@chu-montpellier.fr

Praticien Hospitalier  
Maître de Conférence Universitaire  
**Dr Guillaume CAPTIER**  
g.captier@chu-montpellier.fr

Chef de clinique  
**Dr Christian HERLIN**  
c.herlin@chu-montpellier.fr

**Orthopédie Dento-Faciale**  
**Dr Caroline BAUMLER**  
04 67 33 95 86

**Orthophonie - Phoniatrie**  
**Dr Jérôme PIETRERA**  
**Madame Héliane BAYLON**  
**Madame Mélanie VERDEIL**  
04 67 33 05 18

**Centre de Soins Dentaires**  
04 67 33 67 48

**Consultations Spécialisées**  
Diagnostic anténatal  
Malformations Faciales  
Malformations Craniofaciales  
Malformations des Mâchoires  
Pathologie Voile du Palais  
Angiome / Cicatrices  
Malformations de la Main  
Naevus Géants

**Hospitalisations**  
04 67 33 82 53

Cadre de Santé  
**Nicole CANIVEN**  
04 67 33 82 52

Monsieur CHIRANI RAYANE  
CITE TRIOLET  
LOG D 75  
75 AV AUGUSTIN FLICHE  
34090 MONTPELLIER

**COMPTE-RENDU DE CONSULTATION**

**NOM : CHIRANI**  
**Sexe : Masculin**  
**IPP : 002783085**

**PRENOM : RAYANE**  
**Né(e) le : 10/11/2002**  
**Date de consultation : Le 09/04/2014 à 11:03**

JC/SP

Montpellier, le mercredi 9 avril 2014

Cher Confrère,

Merci d'avoir accepté de recevoir **Rayane CHIRANI**, âgé de 11 ans. Ce jeune garçon présente amyotrophie spinale infantile de type 2. Il avait été vu en 2012 sur Marseille par Brigitte CHABROL et Jean Christophe DUBUS. Actuellement il bénéficie de kinésithérapie au niveau des membres supérieurs et inférieurs réalisée par les parents. Il a une séance de kiné respiratoire par semaine.

Il a une scoliose qui est en partie réductible mais en partie seulement. Radiologiquement cette scoliose est mesurée à 100° entre L2 et T4 T5. Il s'agit évidemment d'une scoliose très sévère avec un enfant qui a une grande hypotonie du tronc. A noter qu'il ne s'agit pas d'une attitude scoliotique mais bien d'une scoliose structuralisée, puisque la radiographie a été prise en position couchée.

Il vient de bénéficier de la confection d'un nouveau Garchois qui devrait être livré prochainement. C'est le corset idéal dans le cadre des myopathies ou des amyotrophies spinales infantiles. J'aimerais que tu le voies d'un point de vue pulmonaire et général pour me donner ton avis. Bien entendu, un geste chirurgical se justifie à une telle angulation, en sachant que je l'ai bien expliqué à sa maman et à sa sœur aînée, que c'est une chirurgie difficile et que la priorité est d'avoir un enfant bien préparé d'un point de vue pulmonaire.

Je te propose que l'on rediscute de Rayane lorsque tu l'auras vu en consultation, pour faire un courrier commun à la famille pour leur donner nos conclusions.

Merci par avance de ce que tu feras pour lui et bien amicalement.

**Pr Jérôme COTTALORDA**

*Courrier dicté en présence d'un accompagnant*