



## REPÈRES

# Fonction digestive et maladies neuromusculaires

AVRIL 2010

Dans les maladies neuromusculaires, la fonction digestive peut être perturbée par l'atteinte des muscles lisses et striés du tube digestif. Les troubles peuvent concerner l'ingestion des aliments, leur mastication, leur déglutition, leur progression dans le tube digestif au cours de la digestion (transit) et l'élimination des selles. La difficulté à s'alimenter est une conséquence fréquente de l'atteinte digestive. En partie liée aux troubles de la déglutition, elle peut conduire à une dénutrition progressive. D'autres difficultés, non spécifiques des maladies neuromusculaires (reflux gastro-œsophagien, constipation chronique...), peuvent s'accroître du fait de l'atteinte des autres fonctions (mobilité, respiration...). Repérer les dysfonctionnements du système digestif et mettre en œuvre une prise en charge ciblée (mesures diététiques, orthophonie, appareillage, installation, traitements médicamenteux...) à partir d'un suivi régulier en consultation neuromusculaire, contribuent à réduire les conséquences de l'atteinte digestive et à gagner en qualité de vie.

# Le système digestif

Le système digestif est constitué du tube digestif et de ses organes annexes. Le tube digestif est un tube qui parcourt presque tout l'organisme. Il est constitué de 7 compartiments :

la bouche, le pharynx, l'œsophage, l'estomac, l'intestin grêle, le gros intestin et l'anus.

Les organes annexes du tube digestif sont les dents, la langue, les glandes salivaires, le foie, la vésicule biliaire, le pancréas.

Le système digestif assure le transport des aliments et leur digestion en éléments plus petits, les nutriments. Ces nutriments assimilables par l'organisme, ainsi que l'eau et les ions (calcium, sodium...) aussi appelés électrolytes, sont absorbés dans le sang grâce à la paroi du tube digestif et acheminés aux cellules de tout l'organisme.

Les résidus non digestibles sont éliminés.

## Bouche, langue ①, dents ②, glandes salivaires ③

Ingestion, mastication, amorçage de la digestion chimique.

La mastication, à laquelle contribuent les dents et la langue (grâce à ses muscles) mélange les aliments à la salive produite par les glandes salivaires : le mélange obtenu est appelé "bol alimentaire".

## Pharynx ④

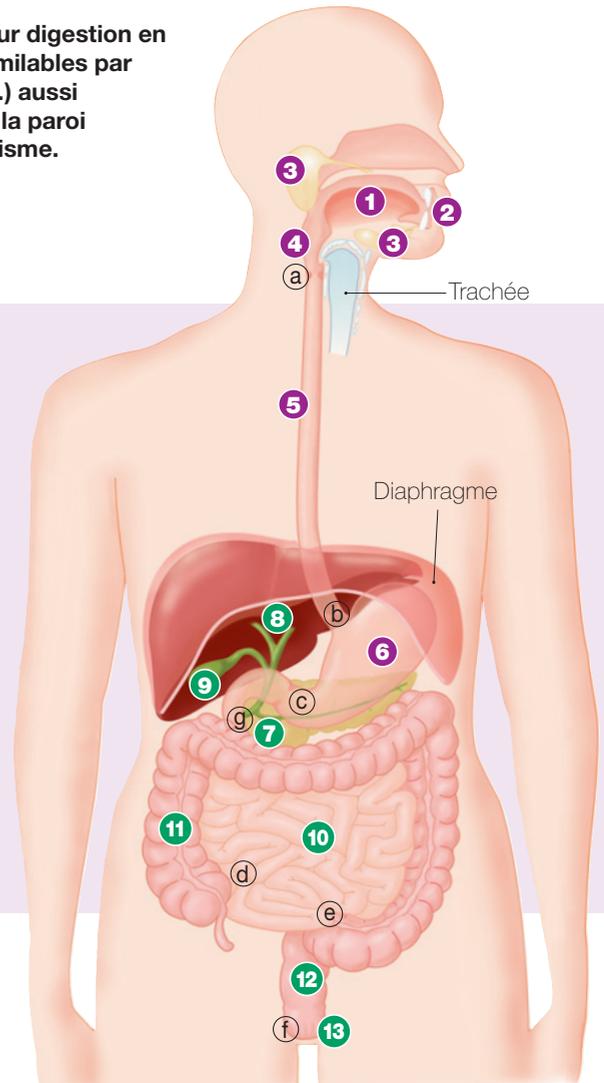
Déglutition et propulsion des aliments dans l'œsophage.

Les puissants muscles constricteurs du pharynx contribuent à faire passer les aliments de la bouche vers l'œsophage.

## Œsophage ⑤

Transport du bol alimentaire jusqu'à l'estomac.

Long de 25 cm environ, l'œsophage traverse le thorax dans l'espace entre les 2 poumons, puis pénètre dans l'abdomen en passant à travers le diaphragme et débouche dans l'estomac. Il est fermé en haut par le sphincter supérieur de l'œsophage (a) et au niveau de l'estomac par le sphincter inférieur de l'œsophage (b).



## Sommaire

Le système digestif ..... 2

Les clés de la digestion ..... 4

L'atteinte digestive dans les maladies neuromusculaires ..... 7

Prise en charge des troubles buccaux et de déglutition ..... 9

Prise en charge des troubles gastro-œsophagiens ..... 11

Prise en charge des troubles du transit intestinal ..... 12

En résumé, l'atteinte digestive et sa prise en charge ..... 14

**Estomac 6****Transformation des aliments en “bouillie” digérable.**

Vide, il a la taille d'une petite bouteille d'eau d'1/2 litre ; plein, il peut contenir 4 litres de nourriture. Les mouvements musculaires de l'estomac agitent les aliments qu'il contient. Cela facilite leur désagrégation chimique par l'action combinée de l'acide chlorhydrique et de la pepsine, une enzyme digestive.

**Foie 8****Fabrication de la bile.**

De 0,5 à 1 litre de bile est produit par jour : la bile est composée d'eau et de sels biliaires qui émulsionnent les graisses en fines gouttelettes pour faciliter leur digestion.

**Autres fonctions :** transformer et stocker les nutriments, épurer l'organisme des molécules toxiques.

**Intestin grêle 10****Digestion des aliments, absorption des nutriments vers le sang.**

L'intestin grêle est divisé en 3 parties : le **duodénum** juste après l'estomac, puis le **jéjunum** et enfin l'**iléon** qui débouche sur le gros intestin. Déplié, il mesure environ 6,5 mètres de long chez l'adulte mais le tonus de ses muscles lisses le compacte de moitié.

- Le duodénum sécrète des enzymes digestives et en reçoit du pancréas. La bile favorise la digestion des lipides. La majeure partie de la digestion y a lieu.

- À mesure que la digestion s'effectue, les nutriments produits sont absorbés par les cellules de la paroi intestinale et passent dans le sang, tout comme des ions (électrolytes), tels que le sodium, le potassium, le fer, le calcium... et l'eau produite par les sécrétions du tube digestif.

**Autre fonction :** contribuer aux défenses immunitaires. La muqueuse intestinale fabrique des cellules immunitaires (lymphocytes T) et une enzyme anti-bactérienne, le lysozyme.

**Pancréas 7****Fabrication et délivrance dans le duodénum des enzymes digestives.**

Les sucs pancréatiques contiennent des enzymes qui digèrent les protéines, lipides, glucides... et des composés alcalins qui neutralisent l'acidité du contenu de l'estomac.

**Autre fonction :** fabriquer des hormones qui agissent sur le métabolisme des sucres (insuline et glucagon) et régulent leur quantité dans le sang.

**Vésicule biliaire 9****Stockage de la bile fabriquée dans le foie.**

Elle est déversée dans le duodénum 1/2 heure environ après un repas.

**Gros intestin (colon) 11**

**Absorption de l'eau, des ions et des vitamines,** fermentation des glucides non digestibles (cellulose...) grâce à sa flore bactérienne, compactage des déchets pour qu'ils transitent vers le rectum.

**Autre fonction :** les bactéries qu'il abrite produisent des vitamines (K, B...) qui sont réabsorbées dans le sang.

**Rectum 12, anus 13****Évacuation des matières fécales (les selles).**

Le rectum est une sorte de réservoir situé entre la fin du gros intestin et l'anus. Normalement vide, son remplissage se signale par le besoin d'aller à la selle.

Le sphincter anal se desserre de manière volontaire pour l'émission des selles. Celle-ci est aidée par la contraction des muscles de l'abdomen et du diaphragme qui augmente la pression abdominale et facilite la poussée.

**Sphincters****Contrôle du passage de matières d'un compartiment à l'autre en empêchant leur remontée.**

Les muscles de ces zones du tube digestif sont plus toniques qu'ailleurs et resserrent localement le tube digestif. Principaux sphincters : (a) et (b) sphincters supérieur et inférieur de l'œsophage, (c) sphincter pylorique (jonction entre l'estomac et le duodénum), (d) sphincter iléo-cæcal (jonction entre le dernier segment de l'intestin grêle, l'iléon, et le début du gros intestin, le cæcum), (e) sphincter entre le colon et le rectum, (f) sphincter anal entourant l'anus. (g) Le sphincter de l'ampoule hépato-pancréatique contrôle le passage entre les glandes digestives (vésicule biliaire et pancréas) et le tube digestif.

# Les clés de la digestion

La digestion comprend le transport des aliments le long du tube digestif ainsi que des actions mécaniques (broyage, déchetage, malaxage...) et chimiques (digestion acide et enzymatique...). Ces dernières permettent de transformer les aliments en éléments nutritifs (nutriments) assimilables qui seront absorbés dans le sang, avant-dernière étape de la digestion. Les muscles du tube digestif et les cellules de sa muqueuse jouent un rôle essentiel dans le processus digestif.

## Mâcher les aliments, c'est déjà les digérer

Chaque bouchée alimentaire ingérée dans la bouche est mastiquée et broyée grâce aux dents et à la langue. Pendant la mastication, les muscles masticateurs de la face et les muscles de la langue sont très sollicités. Les mouvements de la langue replacent inlassablement les aliments dans la bouche : ils sont mélangés avec la salive qui contient une enzyme, l'amylase salivaire : elle effectue une première digestion chimique des sucres. La bouchée mastiquée s'appelle le "bol alimentaire".

## La déglutition : avaler sans fausse route

Lorsque l'on avale (on dit aussi déglutir), les aliments vont vers l'œsophage sans pénétrer dans la trachée (auquel cas, il s'agit d'une fausse route). La trachée est protégée pendant la déglutition, qui se déroule en 4 étapes :

- la langue place le bol alimentaire à l'arrière de la bouche, en haut du pharynx ;
- le larynx remonte (on peut le sentir en plaçant ses doigts sur le gros cartilage à l'avant du cou, "la pomme d'Adam", pendant qu'on avale) ;
- la langue recule vers l'arrière de

la gorge, le voile du palais s'élève, l'épiglotte s'abaisse recouvrant l'entrée du larynx (aliments, salive... ne peuvent pas y pénétrer) ;

- enfin, les muscles constricteurs du pharynx se resserrent progressivement pour propulser les aliments dans l'œsophage, tandis que le sphincter supérieur de l'œsophage s'ouvre (ses muscles lisses se relâchent) pour laisser passer le bol alimentaire qui descend alors dans l'œsophage.

## La digestion mécanique : broyer, agiter, mélanger... les aliments

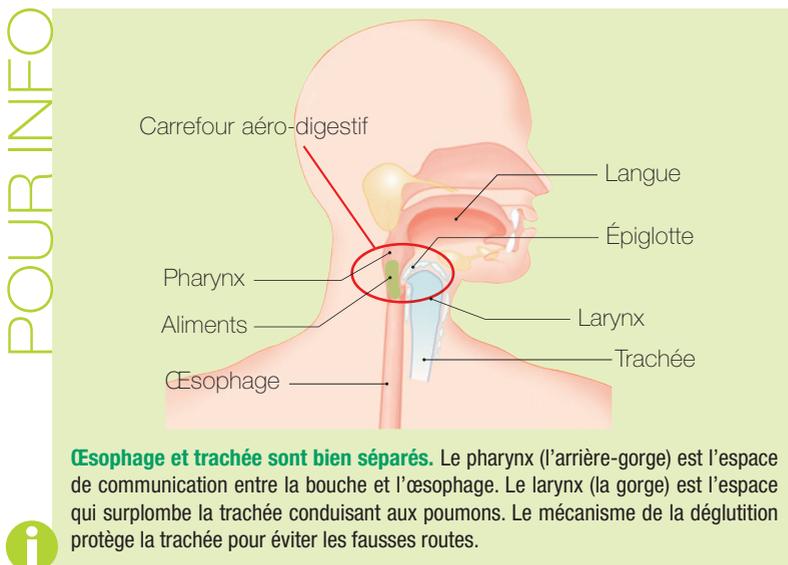
Ces actions mécaniques préparent la nourriture au travail des enzymes digestives.

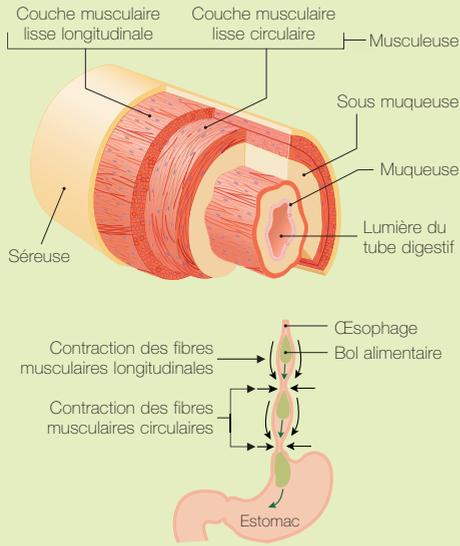
- **Bouche** : la mastication et les mouvements de la langue permettent de fragmenter la nourriture et de la mélanger à la salive.
- **Estomac** : le pétrissage de la nourriture dans l'estomac par les contractions des muscles lisses de sa paroi augmente son contact avec les sucs gastriques très acides.
- **Intestin grêle** : les contractions des muscles lisses de la paroi de l'intestin grêle malaxent la nourriture avec les sucs digestifs intestinaux, biliaires et pancréatiques pour optimiser leur digestion.

Ces mouvements lents et efficaces augmentent aussi le contact des nutriments avec la paroi intestinale favorisant leur absorption dans le sang. Les mouvements des muscles lisses (péristaltisme) font progresser le contenu de l'intestin grêle vers le gros intestin.

## La digestion chimique : couper les aliments en nutriments

Des enzymes digestives coupent





### Le tube digestif est structuré pour digérer des milliers de repas

**La couche externe (séreuse)** est une sorte d'enveloppe qui protège et isole le tube digestif du reste de l'organisme. Elle forme le péritoine.

**La sous-muqueuse** rend le tube digestif plus souple. Elle est traversée par les vaisseaux sanguins qui irriguent le tube digestif.

**La tunique musculaire (musculeuse)** est responsable des mouvements du tube digestif et de sa tonicité. Elle est constituée de muscles lisses disposés en 2 couches, l'une circulaire, l'autre longitudinale, dont les contractions font progresser les aliments le long du tube digestif (transit). C'est le **péristaltisme**. Les contractions des fibres lisses longitudinales qui entourent le tube digestif raccourcissent l'organe, tandis que celles des fibres musculaires lisses circulaires le resserrent. Le schéma ci-contre illustre le péristaltisme œsophagien.

**La muqueuse est la couche la plus interne du tube digestif.** Ses cellules, différentes d'un compartiment digestif à l'autre, assurent chacune une phase spécifique de la digestion. À titre d'exemples :

- dans l'estomac, une grande partie des cellules fabrique des sucs digestifs très acides qui désagrègent la nourriture et digèrent les protéines. D'autres

cellules produisent un mucus épais qui protège les parois de l'estomac contre l'acidité ;

- dans l'intestin grêle, la muqueuse est faite de très nombreux replis (villosités) recouverts de cellules, elles aussi pourvues de replis (microvillosités). Leur rôle est d'absorber les nutriments produits lors de la digestion. Si on déplaçait tous ces replis, la muqueuse intestinale ressemblerait à une serviette éponge de 200 m<sup>2</sup> ! D'autres cellules de cette muqueuse fabriquent 1 à 2 litres par jour de suc intestinal (mélange de mucus et d'eau) qui facilite l'absorption des nutriments.



les liaisons chimiques des glucides (sucres), des protéines et des lipides (graisses)... en petits éléments nutritifs, les nutriments : glucose, fructose, acides aminés, acides gras, ions (sodium, calcium, potassium, fer...).

- **Bouche** : l'amylase salivaire produite par les glandes salivaires s'attaque à l'amidon, grosse molécule de sucre présente dans de nombreux aliments.

- **Estomac** : les sucs gastriques, mélange d'acide chlorhydrique pur et d'enzymes digestives (la pepsine), sont produits par les glandes gastriques de la muqueuse de l'estomac. Baignés dans un milieu corrosif, agités par les mouvements mécaniques des muscles de l'estomac, les aliments sont désagrégés (les bactéries sont tuées au passage) et la pepsine coupe les protéines. Le mélange obtenu est une sorte de bouillie, le "chyme", où les

aliments sont méconnaissables.

- **Intestin grêle** : le chyme transite progressivement vers le début de l'intestin grêle (le duodénum), où trois types de substances continuent la digestion :

- les sucs pancréatiques venant du pancréas neutralisent l'acidité du contenu de l'estomac et fournissent des enzymes qui digèrent glucides, lipides, protéines, acides nucléiques...

- les sels biliaires contenus dans la bile facilitent la digestion des graisses en les émulsionnant en fines gouttelettes ;

- les enzymes des cellules de la muqueuse de l'intestin digèrent les glucides et les protéines.

- **Gros intestin (colon)** : hormis la digestion des nutriments résiduels par les bactéries intestinales, le gros intestin ne participe pas à rendre les aliments assimilables. En revanche, il finit de dégrader des

éléments restants non assimilables : par exemple, les bactéries de la flore intestinale transforment les glucides non digestibles pour les éliminer. De l'eau y est encore réabsorbée.

### L'absorption des nutriments, des ions et de l'eau dans le sang

Cette étape fournit à l'organisme les nutriments dont il a besoin : ces nutriments traversent la muqueuse intestinale vers les vaisseaux sanguins pour être acheminés par le sang à tout l'organisme.

- Principalement **dans l'intestin grêle**, l'absorption se fait au fur et à mesure de la digestion. Les cellules absorbantes qui tapissent la muqueuse de l'intestin sont en contact avec les nutriments qui y pénètrent dès qu'ils sont produits, pour rejoindre les vaisseaux sanguins.

Certains ont besoin de transporteurs

pour traverser la membrane des cellules. Par exemple, les sels biliaires se lient aux lipides (notamment le cholestérol). Une grande quantité d'eau (plusieurs litres par jour) et les ions qu'elle transporte (calcium, fer, potassium, sodium...) sont aussi réabsorbés vers le sang.

• **Dans le gros intestin**, se produit une importante absorption de l'eau provenant des résidus non digérables. Il existe aussi une absorption des vitamines (K, B...) fabriquées par la flore bactérienne intestinale du gros intestin ainsi que celle de certains ions (sodium, potassium).

### Manger... éliminer

Au fur et à mesure que les nutriments sont absorbés, les déchets produits sont compactés et légèrement déshydratés. Ils sont poussés vers le gros intestin par la contraction des muscles lisses et transportés jusqu'au bout de ce dernier, pour atteindre le rectum.

Lorsque le rectum se remplit, il se distend, ce qui déclenche le réflexe d'évacuation des selles. Volontairement, nous relâchons le muscle externe de l'anus pour évacuer les selles tandis que les muscles du rectum se contractent, tout comme ceux de la paroi abdominale. Le sphincter externe de l'anus est normalement suffisamment tonique pour retenir les selles dans le rectum jusqu'à ce que l'on décide de le relâcher pour les éliminer. Si ce n'est pas le cas, il y a incontinence anale. Lorsque les déchets ne sont pas évacués régulièrement, ils s'accumulent dans le gros intestin (colon) et une quantité excessive d'eau est absorbée. Les selles deviennent plus sèches et compactes et sont difficiles à évacuer : c'est la constipation.

### Un bon transit, c'est bon pour la digestion

On a tendance à associer le mot transit à intestin. Or, le transit regroupe tous les mouvements de matières dans l'ensemble du tube digestif, mouvements qui ne s'interrompent que rarement.

Manger remplit l'estomac et stimule de manière réflexe la motricité du tube digestif.

L'estomac commence à se vider vers l'intestin, par saccades, quelques minutes après un repas et en moins de 4 heures (plus un repas est riche, plus c'est long).

Lorsqu'il est suffisamment rempli, l'intestin grêle envoie des signaux à l'estomac pour que sa vidange se ralentisse : la

digestion et l'absorption intestinales commencent.

Au fur et à mesure, les déchets sont acheminés de l'intestin grêle vers le gros intestin, à travers le sphincter qui les sépare. Les matières qui parviennent au gros intestin (colon) y restent entre 12 et 24 heures. Leur évacuation est déclenchée de manière réflexe par les repas après lesquels on a souvent besoin d'aller aux toilettes. Les contractions des muscles lisses du colon déplacent son contenu et transportent les déchets vers le rectum. Le remplissage du rectum déclenche le besoin d'aller à la selle.

Tous les compartiments sont donc liés : si l'un des compartiments ne s'évacue pas normalement, c'est toute la digestion qui est perturbée.

## POUR INFO

### La fonction digestive a besoin de muscles

#### • Les muscles lisses

Les contractions des muscles lisses du tube digestif font progresser son contenu par un mécanisme appelé péristaltisme. Au fur et à mesure de sa progression, le contenu alimentaire est digéré. Les contractions produisent aussi des mouvements doux du tube digestif qui mélangent les aliments avec les enzymes digestives : la digestion est optimisée. Enfin, elles favorisent le contact des nutriments avec la muqueuse intestinale pour qu'ils soient mieux absorbés.

La contraction des muscles lisses du tube digestif ne dépend pas de notre volonté (commande involontaire) : elle se déclenche lorsqu'il est distendu par la nourriture ou les matières (estomac, intestin, rectum...) ou lorsque certaines hormones sont produites.

#### • Les muscles striés localisés

Par endroits, le tube digestif possède des muscles striés. Leur contraction volontaire intervient dans toutes les phases de la digestion que l'on contrôle soi-même : mastication, déglutition, défécation.

Les muscles de la langue lui permettent de bouger d'avant en arrière, de droite à gauche et de changer de forme : ainsi, elle malaxe la nourriture pendant que l'on mâche. Les muscles masticateurs situés au niveau des joues (masséters, buccinateurs, temporaux...) donnent de la force à la mâchoire lors de la mastication.

Les muscles du cou et du pharynx sont essentiels à la déglutition : les muscles constricteurs du pharynx qui entourent ce dernier se contractent et le resserrent fortement pour propulser la nourriture dans l'œsophage.

Le sphincter externe de l'anus est un muscle strié que l'on resserre volontairement pour retenir les selles ou que l'on relâche pour les évacuer. Les muscles de la paroi abdominale et le diaphragme sont contractés volontairement pour augmenter la pression abdominale lors de l'effort de "poussée".



# L'atteinte digestive dans les maladies neuromusculaires

**La fonction digestive peut être perturbée si les muscles lisses du tube digestif et/ou les muscles striés associés sont atteints. Les manifestations digestives dépendent des maladies neuromusculaires et surviennent plus ou moins tardivement. Qu'ils soient fréquents comme le reflux gastro-œsophagien ou plus rares comme la dilatation gastrique aiguë, ces troubles s'accompagnent de signes qu'il faut prendre au sérieux pour éviter les complications.**

## L'atteinte des muscles du système digestif

### Les muscles lisses

Lorsqu'ils sont atteints, les muscles lisses qui entourent le tube digestif peuvent avoir un tonus de base plus faible et moins se contracter (hypotonie) ou, au contraire, se relâcher moins bien (myotonie). Dans un cas comme dans l'autre, le transit des matières alimentaires peut être perturbé.

On peut avoir des difficultés à avaler (la nourriture ne passe pas, reste bloquée), être sujet à un reflux gastro-œsophagien plus ou moins important (remontée du contenu acide de l'estomac dans l'œsophage), avoir des troubles du transit intestinal se manifestant par une constipation si les selles ne s'évacuent que rarement, voire une occlusion intestinale. Plus exceptionnellement, le déficit en muscle lisse conduira à une dilatation de l'estomac, parfois aiguë.

### Les muscles striés

- Une partie de ces muscles se situe dans la sphère orale : visage (muscles masticateurs), bouche (muscles de la langue, muscles des lèvres) et pharynx (muscles constricteurs du pharynx). Leur faiblesse entraîne des modifications de

l'articulation de la mâchoire et/ou de la langue et perturbe l'étape orale de la digestion : difficultés à introduire les aliments dans la bouche, à les y maintenir lors de la mastication et de la déglutition, mastication incomplète.

Les troubles de la déglutition, à l'origine de fausses routes, peuvent

apparaître si les muscles du pharynx affaiblis propulsent mal la nourriture dans l'œsophage.

- D'autres muscles striés sont situés à l'autre extrémité du tube digestif : le sphincter externe de l'anus est constitué de muscle strié. Sa tonicité importante ferme le rectum pour retenir les selles jusqu'à leur évacuation volontaire. Son atteinte peut aboutir à une difficulté à retenir les selles.

- Les muscles striés de l'abdomen ainsi que le diaphragme peuvent être atteints parallèlement ; cela peut retentir sur le transit intestinal et sur l'évacuation des selles.

## POUR INFO

### L'atteinte digestive est variable d'une maladie et d'une personne à l'autre

L'atteinte des muscles impliqués dans la fonction digestive (muscles lisses et striés) varie selon les maladies. La plupart des troubles générés conduisent à un inconfort plus ou moins marqué et, souvent, à des difficultés à s'alimenter. Manger de moins en moins entraîne une baisse progressive des apports nutritionnels. Le risque de dénutrition est important et les mesures de prévention et de prise en charge sont à appliquer le plus tôt possible.

Le reflux gastro-œsophagien (RGO) est la manifestation la plus fréquente dans les maladies neuromusculaires. Il concerne aussi bien les enfants que les adultes.

Les troubles de la déglutition (difficultés à avaler avec ou sans fausses routes) sont également fréquents. Dans la dystrophie musculaire oculopharyngée, c'est la seule manifestation de l'atteinte digestive. Dans les dystrophies musculaires congénitales, tout comme dans les amyotrophies spinales, les troubles de la déglutition peuvent apparaître assez tôt après la naissance et dans l'enfance. Chez l'adulte, ces troubles concernent notamment la dystrophie myotonique de Steinert et la dystrophie musculaire de Duchenne dans laquelle ils peuvent être majorés par une augmentation du volume de la langue (macroglossie).

Le ralentissement du transit intestinal (constipation, alternance constipation/diarrhées...) est fréquent et plus marqué chez les personnes peu mobiles car l'activité physique favorise un bon transit.

D'autres manifestations plus rares se rencontrent particulièrement dans certaines pathologies : la dilatation gastrique aiguë, véritable urgence dans les amyotrophies spinales, le mégacœsophage lié à l'hypertonie du sphincter inférieur de l'œsophage, ou encore l'incontinence anale, conséquence, dans la dystrophie myotonique de Steinert, d'un déficit musculaire du sphincter anal ou d'un transit intestinal bloqué (et de l'accumulation de matières jusque dans le rectum).



## L'atteinte de la mâchoire et des dents

Dans certaines maladies, les déformations de la mâchoire empêchent la mastication. Elles peuvent être dues à une hypotonie ou à une sous utilisation des muscles de la face, empêchant une croissance osseuse harmonieuse de la mâchoire, voire occasionnant l'enraidissement de son articulation. Les déformations peuvent aussi être dues à l'utilisation, dans l'enfance, de masques faciaux pour la ventilation assistée ou d'une mentonnière. Enfin, une petite mâchoire peut engendrer une malposition des dents et perturber la mastication ; le mauvais état des dents (caries...) également.

## L'atteinte biliaire et hépatique

**L'atteinte biliaire** est fréquente dans la dystrophie myotonique de Steinert. C'est une "prédisposition" à fabriquer des calculs biliaires qui affecte 1/3 des personnes atteintes de cette maladie. Les calculs biliaires sont des cristaux formés dans la vésicule biliaire par du cholestérol habituellement en solution dans les sels biliaires. Lorsque la quantité de cholestérol est trop importante ou celle des sels biliaires trop faible, le cholestérol cristallise. Ces cristaux biliaires peuvent se coincer dans le canal qui transporte la bile jusqu'au duodénum, entraînant de vives douleurs (colique hépatique) qui irradient dans la région thoracique droite.

**Le fonctionnement biologique du foie** peut être perturbé sans entraîner de gêne digestive. Les transaminases sont des enzymes présentes dans le foie et aussi le muscle. Un taux élevé de transaminases est fréquemment retrouvé

dans le sang dans les myopathies (par atteinte du muscle). Ce taux élevé peut faire croire, à tort, à une maladie hépatique.

## Impact des autres fonctions de l'organisme sur la fonction digestive

L'atteinte de certaines fonctions de l'organisme dans les maladies neuromusculaires (mobilité, respiration...) peut agir sur le bon fonctionnement des autres. Le suivi pluridisciplinaire permet de prendre en compte cette dimension dans la prise en charge.

- L'altération de la fonction respiratoire peut perturber la fonction digestive. Quand on respire, le diaphragme se contracte, et ce, des milliers de fois par jour. Il stimule en même temps la motilité du tube digestif, ce qui favorise le transit.

L'absence de cette stimulation favorise le ralentissement du transit.

- La mauvaise qualité de la respiration peut avoir un impact sur la capacité à digérer (la digestion nécessite de l'énergie et une bonne oxygénation) d'où une fatigue supplémentaire après les repas.
- Lorsque l'on est sous ventilation, l'apport mécanique d'air et les réglages du ventilateur peuvent favoriser l'entrée d'air dans l'œsophage puis l'estomac, créant des troubles digestifs : aérophagie, ballonnements, douleurs...
- La fonction motrice est aussi concernée : le manque de mouvement et de changement de position peut contribuer à un ralentissement du transit. Si le transit intestinal est ralenti, les intestins sont plus volumineux dans l'abdomen et repoussent le diaphragme, rendant la respiration plus difficile.

## EN PRATIQUE

### Vigilance face aux signes d'atteinte digestive et suivi régulier

- **Les troubles de la déglutition** peuvent d'abord passer inaperçus.

Des signes tels que des infections pulmonaires répétées (dues à des micro-inhalations régulières de salive), une perte de poids, une toux pendant ou en dehors des repas, ou, chez l'enfant, un refus de manger, doivent éveiller l'attention.

- **Les troubles du transit** peuvent s'installer progressivement.

Des douleurs gastriques, un inconfort ou des douleurs abdominales, une difficulté à aller à la selle, une alternance de diarrhées et de constipation, signe de présence d'un fécalome... doivent être pris au sérieux.

- **La dimension psychologique** de l'atteinte digestive n'est pas négligeable.

Lorsque les troubles de la déglutition surviennent, l'appréhension des repas longs, risqués (peur de faire des fausses routes) ou tendus, peut conduire à les éviter. On mange un peu moins, puis de moins en moins, avant les autres, sans ses amis... et on a de moins en moins envie de manger. L'apport nutritionnel peut diminuer (en quantité et en qualité) sans que l'on ait bien conscience de l'impact puisque l'amaigrissement est progressif.

Côté transit intestinal, la réticence à déranger l'entourage pour aller aux toilettes, lorsque l'on en est dépendant, est souvent évoquée. C'est une des raisons pour lesquelles on ne va pas aux toilettes régulièrement, alors que cette régularité aiderait à un bon transit. Malgré l'inconfort, on peut s'habituer à sentir son abdomen « plus plein », tenter d'oublier les douleurs diffuses pourtant régulières et aboutir à une constipation installée plus difficile à soulager.

- Faire le point régulièrement avec le médecin sur les difficultés digestives rencontrées est donc essentiel pour que la prévention et la prise en charge soient mises en œuvre à temps.



# Prise en charge des troubles buccaux et de déglutition

**Avoir des difficultés pour mettre les aliments dans la bouche, les mâcher et/ou les avaler empêche de bien s'alimenter et augmente les risques de fausse route, de dénutrition... La prise en charge précoce de ces troubles en réduit l'impact. Alimentation adaptée, suivi en orthophonie, aides techniques pour le repas, compléments alimentaires, nutrition entérale... sont des mesures utiles.**

## Ingestion et mastication

**Les difficultés peuvent être dues à :**

- un volume trop important de la langue (on parle de macroglossie) ;
- une raideur de l'articulation de la mâchoire, notamment s'il y a des rétractions des muscles masticateurs ; une ouverture insuffisante de la bouche pour y introduire de la nourriture et bien la mâcher ;
- des déformations de la mâchoire (si son développement a été contrarié à cause de la faiblesse des muscles masticateurs, au port précoce d'un masque de ventilation ou d'une mentonnière mal adaptée) ;
- une fermeture incomplète de la bouche due à la faiblesse des muscles masticateurs. Si l'ouverture est très importante (béance buccale), il est difficile de garder les aliments dans la bouche lors de la mastication.

Ces difficultés d'ingestion et de mastication augmentent le risque de fausses routes car la nourriture n'est pas assez réduite en petits morceaux.

Elles causent aussi beaucoup de fatigue et de découragement lors des repas. Petit à petit, ces troubles peuvent induire un refus de s'alimenter et provoquer une limitation d'apports nutritionnels, voire une dénutrition.

## Les troubles de la déglutition

On parle de difficultés à avaler (dysphagie) et de troubles de déglutition en général si :

- les aliments ne descendent pas (même si le processus de déglutition fonctionne bien) ; ils restent bloqués dans la gorge ou dans l'œsophage (le relâchement des sphincters de l'œsophage est insuffisant pour les laisser passer) ; ça fait mal (soit à cause du blocage, soit à cause d'un œsophage irrité). On sent la nourriture passer. Parfois, elle peut même ressortir brusquement. Il n'y a pas obligatoirement de fausse route ;
- le processus de déglutition ne fonctionne pas bien : le recul de la langue est incomplet, les muscles constricteurs du pharynx sont trop faibles pour propulser le bol alimentaire dans l'œsophage, la remontée du larynx ou sa protection ne se fait pas bien... Cela entraîne des fausses routes (on avale de travers) : arrivés dans l'arrière gorge, les aliments vont vers le larynx et la trachée. Le réflexe de la toux (spontanée ou aidée par quelqu'un) permet de faire ressortir l'aliment.

## Repérer les signes de troubles de déglutition

- Tourner longtemps la nourriture dans la bouche et la mâcher sans l'avalier.
- Tousser et recracher les morceaux.

## EN PRATIQUE

### Évaluer les troubles de la déglutition

La déglutition ne s'effectue pas de la même façon chez tout le monde. Si le processus est le même, le temps que prend chaque étape varie selon les personnes. L'origine du trouble peut aussi différer d'une personne à l'autre. Une évaluation précise des dysfonctionnements conduit à proposer une prise en charge adaptée. Les examens utilisés pour faire cette évaluation sont pratiqués dans de nombreuses consultations pluridisciplinaires par des équipes spécialisées. Par exemple, le test de De Pippo qui consiste à faire boire un verre d'eau de 90 ml (ou moins si ce n'est pas possible), permet de déceler la présence de fausse route. Si dans la minute qui suit l'ingestion de l'eau la personne tousse, parle d'une voix voilée..., cela signale des petites fausses routes.

Si ce test est positif, on pratique des examens plus approfondis tels que la radiovidéoscopie de la déglutition. On visualise, grâce à un enregistrement vidéo, la mécanique de la déglutition pendant que la personne avale des liquides ou des aliments de texture plus ou moins épaisse, et dans différentes positions de la tête et du cou. On sait alors si telle texture pose des problèmes de déglutition et pas telle autre. On peut ainsi identifier les textures alimentaires les plus adaptées et les postures qui minimisent le risque de fausses routes.

Une rééducation orthophonique ciblée sur les troubles détectés lors de l'évaluation peut être proposée.



- Laisser s'échapper les aliments ou la salive de la bouche.
- Être sujet à des infections pulmonaires répétées (signes de micro-inhalations régulières de salive).
- Refuser régulièrement de manger ; s'il s'agit d'un enfant, pleurer au moment des repas...

### Prise en charge des troubles oraux

La surveillance médicale régulière en consultation pluridisciplinaire permet de connaître les difficultés rencontrées et de proposer des examens médicaux complémentaires pour en comprendre l'origine et adapter la prise en charge.

#### Hygiène bucco-dentaire

Bien se laver les dents et se rendre régulièrement chez le dentiste pour vérifier l'état des dents, et ce dès le plus jeune âge. Si une tierce personne se charge de l'hygiène dentaire, assurez-vous que celle-ci est faite correctement.

#### Alimentation et posture

- Adapter les textures des aliments, en privilégier le goût (on sent mieux passer les aliments épicés), la variété et la présentation : aliments mixés ou faciles à mâcher (tendreté, souplesse,...), eau gélifiée...
- Éviter les aliments petits et friables (semoule, riz, petits pois...) sauf mixés. La nourriture tiède est à proscrire car c'est la plus mal déglutie : il vaut mieux manger franchement froid ou franchement chaud.
- Il est possible d'utiliser des compléments alimentaires dont la texture est plus adaptée, notamment si l'apport alimentaire n'est pas tout à fait suffisant.
- Adapter les outils : en présence d'une macroglossie, d'une bouche

- trop fermée, la nourriture peut être prise à la paille ; préférer les couverts qui ne blessent pas (à bords doux).
- Adapter les quantités : une assiette modérément remplie est moins décourageante ; de petites bouchées de nourriture dosées avec une toute petite cuillère, également.
- Adapter la posture : manger le menton légèrement incliné vers le bas, le dos bien droit.
- Manger dans le calme.
- Commencer les repas avec les voies respiratoires dégagées (désencombrer avant si nécessaire).

#### Rééducation orthophonique

La prise en charge orthophonique a pour but d'utiliser au mieux ses capacités bucco-pharyngo-laryngées. Elle permet d'avoir mieux conscience de la façon dont on avale, en ressentant les différentes étapes du processus de la déglutition ("schémas bucco-faciaux"). On utilise des petits exercices qui aident à fermer les lèvres, à contrôler le déplacement du bol alimentaire dans la bouche, à reculer ou avancer la langue, à faire travailler les joues et à mieux élever le larynx... Le travail sur les sons apprend à placer la langue. Les progrès réalisés avec ce type de rééducation sont réels, même s'ils ne sont pas immédiats.

#### Éducation alimentaire

Elle est faite parallèlement au travail de l'orthophoniste. Un nutritionniste ou une diététicienne (à la consultation pluridisciplinaire neuromusculaire ou en libéral) peut vous aider à savoir comment bien manger, à connaître les besoins du corps, à trouver des recettes appétissantes pour continuer à apprécier les repas. Renseignez-vous auprès du médecin qui vous suit.

#### Nutrition entérale

Lorsque l'alimentation orale devient insuffisante sur le plan nutritionnel, il faut souvent recourir à une alimentation assurée d'une autre façon. L'alimentation entérale (par gastrostomie généralement) permet d'acheminer directement dans l'estomac la nourriture en quantité suffisante. La gastrostomie n'empêche pas de se nourrir de temps en temps par la bouche tout en assurant un apport

## EN PRATIQUE

### La macroglossie dans les maladies neuromusculaires

Une macroglossie est une augmentation du volume de la langue. Dans les maladies neuromusculaires, les fibres musculaires sont remplacées progressivement par du tissu graisseux et fibreux. La macroglossie peut apparaître dans plusieurs maladies neuromusculaires, notamment la dystrophie musculaire de Duchenne. Parfois, le volume de la langue est si important qu'elle ne peut être contenue dans la bouche et dépasse à l'extérieur : on parle de protrusion. Il devient difficile de s'alimenter car une fourchette ou une cuillère ne peut y entrer. La langue ne peut pas non plus contribuer à une mastication efficace ni à la déglutition.

La macroglossie peut nécessiter une consultation spécifique en stomatologie ; elle peut faire l'objet d'une intervention chirurgicale qui aura pour but de réduire le volume de la langue. Les résultats de cette intervention sont souvent satisfaisants même si la réduction n'est pas définitive. Il existe peu de médecins spécialisés dans cette intervention encore peu pratiquée : renseignez-vous auprès de la consultation pluridisciplinaire dans laquelle vous êtes suivi.



nutritionnel suffisant.

Si elle est pratiquée chez de jeunes enfants, un suivi orthophonique leur permet d'acquérir la capacité à manger par la bouche, ou de la conserver.

Ne pas attendre que la dénutrition soit trop importante pour évoquer cette question avec le médecin de la consultation neuromusculaire est recommandé. La mise en place de la gastrostomie peut, en

effet, susciter de l'appréhension : en parler avec l'équipe médicale, pour bien comprendre de quoi il s'agit (comment s'effectue sa mise en place, comment vivre avec...) peut aider à démystifier ce mode d'alimentation dont les bénéfices en termes de santé et de qualité de vie sont indéniables. La gastrostomie n'empêche pas de mener une vie normale, de pratiquer des loisirs (se baigner...).

## Chirurgie

Dans certaines maladies neuromusculaires (dystrophie musculaire oculopharyngée), l'étranglement du sphincter supérieur de l'œsophage entraîne des difficultés à avaler. Une intervention chirurgicale (myotomie cricopharyngienne) réalisée par des médecins spécialistes permet d'élargir le passage du sphincter pour faciliter la déglutition, avec de bons résultats.

# Prise en charge des troubles gastro-œsophagiens

**Le reflux gastro-œsophagien est très répandu dans les maladies neuromusculaires. Les douleurs qu'il occasionne retentissent sur le confort, l'envie de manger et donc l'état nutritionnel. Il peut être prévenu et traité par des médicaments. La dilatation gastrique aiguë, touchant tout particulièrement les enfants atteints d'amyotrophie spinale, doit être repérée et traitée rapidement.**

## Le reflux gastro-œsophagien (RGO)

Manifestation assez fréquente dans les maladies neuromusculaires, le reflux gastro-œsophagien est dû, le plus souvent, à un relâchement du sphincter inférieur de l'œsophage : ce sphincter n'empêche pas la remontée de contenu très acide de l'estomac dans l'œsophage, comme il le devrait. Sa paroi interne, une muqueuse assez fragile, peut être irritée.

## Repérer les signes du reflux gastro-œsophagien

- Des remontés acides dans l'œsophage après les repas (régurgitations), parfois jusque dans la bouche sont des manifestations du RGO. Il peut se manifester aussi par des vomissements. Les régurgitations sont parfois douloureuses. Cette

douleur est due à l'irritation de la paroi de l'œsophage (œsophagite) par le liquide gastrique acide ; elle peut être perçue au niveau du dos et on ne fait pas toujours le lien avec un problème gastrique. Ces signes sont accentués en position allongée

après le repas et/ou lors d'un repas plus important ou plus riche.

Certaines personnes peuvent avoir tant de mal à avaler à cause de la douleur qu'elles refusent de manger et maigrissent beaucoup.

- Troubles de la voix dus à l'irritation du larynx.
- Des épisodes d'encombrement respiratoire, une toux persistante en particulier au coucher à cause de la position allongée peuvent indiquer la présence d'un reflux. Les

## EN PRATIQUE

### Prévenir et soulager le reflux gastro-œsophagien

- Après les repas, rester en position assise ou semi-assise au moins 2h ; un lit équipé d'un relève-buste peut parfois être envisagé si le reflux gastro-œsophagien est très important.
- Éviter les repas copieux et les aliments trop acides (fruits acides, jus d'orange à jeun...).

### Traiter le reflux gastro-œsophagien

- Un traitement anti-reflux consiste à prendre des médicaments qui soulagent la douleur, qui protègent la paroi de l'œsophage, qui neutralisent l'acidité des remontées gastriques ou qui modifient la motricité digestive. On peut citer la dompéridone (Motilium®) dont l'efficacité n'a cependant pas été démontrée, les pansements antiacides (Maalox®, Gaviscon®...) qui traitent les symptômes de brûlures digestives et les médicaments anti-sécrétoires inhibiteurs de la pompe à protons (Mopral®, Lanzor®, Nexium®, Ogast®...). Certains médicaments peuvent être pris en permanence si les symptômes le justifient (sur prescription médicale) : parlez-en avec le médecin qui réalise votre suivi médical. En parallèle du traitement, demandez conseil à une diététicienne pour savoir quels aliments éviter et/ou privilégier.



infections pulmonaires sont dues à un reflux dans les voies respiratoires de microgouttelettes de liquide gastrique remonté dans l'œsophage.

### La dilatation gastrique aiguë

C'est une complication grave qui peut toucher les personnes atteintes d'amyotrophies spinales et plus particulièrement les SMA de type I. Elle doit être traitée rapidement car elle met en jeu le pronostic vital. Elle provoque une déshydratation importante, voire une hypoglycémie.

La dilatation gastrique aiguë peut être déclenchée par un repas trop copieux ou trop vite absorbé, par l'insufflation d'air dans l'estomac au

cours de la ventilation assistée et une évacuation insuffisante de cet air vers l'intestin, par des facteurs

émotionnels (contrariétés, stress...) ou encore par le maintien prolongé de la position allongée sur le dos.

## EN PRATIQUE

### Que faire face à une dilatation gastrique aiguë ?

#### Repérer les signes.

La dilatation gastrique aiguë peut se manifester par des douleurs abdominales, un gonflement dans la région supérieure de l'abdomen (épigastrique), des vomissements, une difficulté à respirer, voire une sensation de malaise avec chute de la tension artérielle.

La déshydratation est souvent importante car le contenu de l'estomac ne s'évacue pas (l'eau est retenue dedans) ou alors s'évacue en vomissements.

#### Agir.

La prise en charge de la dilatation gastrique aiguë nécessite une hospitalisation. Contactez le service d'urgences le plus proche.

En attendant : s'il y a vomissements (répétés), mettre l'enfant sur le ventre pour les stopper ; hydrater l'enfant en lui administrant à la cuillère une solution de réhydratation vendue en pharmacie et qu'il faut avoir dans la pharmacie familiale.

# Prise en charge des troubles du transit intestinal

**Les troubles du transit intestinal, dont la constipation est l'expression majeure et les troubles d'évacuation des matières fécales nécessitent une prise en charge précoce. Ils sont accentués notamment par l'immobilité et une alimentation insuffisamment diversifiée. La prévention consiste à appliquer des mesures diététiques et comportementales. Les troubles d'évacuation, moins fréquents (incontinence anale) nécessitent un diagnostic précis et une rééducation.**

### La constipation

Elle traduit un ralentissement du transit intestinal. Elle se caractérise par moins de 3 selles émises par semaine ou des selles plus fréquentes mais de tout petit volume. La constipation devient chronique lorsque le trouble existe depuis plus d'un mois. Sans prise en charge, la constipation peut s'accroître et conduire à la présence d'un fécalome (accumulation de matières sèches dans l'intestin, bloquant le transit), voire d'une occlusion

intestinale. Fécalome et occlusion intestinale doivent être traités en urgence.

### Les signes de la constipation

- Inconfort abdominal : le ventre est lourd et ballonné à cause des matières et des gaz stagnants.
- Douleurs : d'importance variable selon les personnes, elles sont sources d'inconfort.
- Difficultés à aller à la selle : les matières fécales peuvent être trop compactes ou trop sèches, d'où

un effort important à fournir pour les évacuer.

- Absence de besoin d'aller à la selle.
- Alternance d'épisodes de diarrhées et de constipation (les médecins parlent de fausse diarrhée) : ils peuvent être la manifestation d'un fécalome.
- Impossibilité à retenir les selles : signe de surcharge du rectum.
- **Les signes d'urgence** : douleur vive, vomissements, pas de selles depuis plusieurs jours avec un ventre douloureux.

### D'autres facteurs accentuent la constipation

La constipation n'est pas réservée aux personnes atteintes de maladies neuromusculaires mais la maladie peut en accentuer les

manifestations.

- L'immobilisation : moins on bouge, plus le transit intestinal se ralentit.
- La diversité des aliments : s'il y a des troubles de la déglutition associés, l'alimentation a tendance à être moins diversifiée et la teneur en fibres (présentes dans les céréales, les fruits, les légumes...) insuffisante, tout comme l'hydratation. Or, fibres et eau "assouplissent" les matières fécales, ce qui facilite leur transit et leur évacuation.
- La dépendance d'un tiers pour aller aux toilettes : pour ne pas déranger, on peut se retenir et ne pas aller aux toilettes selon ses besoins. Petit à petit, intestin et rectum deviennent "paresseux", et les matières y

progressent plus difficilement.

- L'atteinte des muscles respiratoires (diaphragme...) : les mouvements du diaphragme moins nombreux stimulent moins la motricité des intestins ; les abdominaux affaiblis soutiennent moins ces derniers.

### L'incontinence anale

Elle se manifeste par une perte de selles de manière incontrôlée (en plus ou moins grande quantité). Peu fréquente dans les maladies neuromusculaires, elle concerne surtout la dystrophie myotonique de Steinert et l'amyotrophie spinale. Elle peut être due à la présence trop importante de matières dans

l'intestin et le rectum qui poussent le trop plein vers l'extérieur sans que le sphincter anal ne puisse le retenir. Elle peut provenir aussi d'un déficit du muscle strié du sphincter anal et/ou de son innervation.

### La prise en charge de l'incontinence anale

- Consulter pour ces troubles spécifiques est utile : des solutions qui permettent de retrouver un confort de vie peuvent être appliquées. Le médecin qui réalise votre suivi à la consultation pluridisciplinaire neuromusculaire peut vous proposer de réaliser une évaluation de ces troubles dans un service hospitalier plus spécialisé.

L'évaluation du trouble sphinctérien s'effectue par une mesure manométrique de la puissance du muscle anal. On mesure ainsi son niveau de contraction volontaire, en force et en durée.

- Lorsque l'incontinence anale est due à un déficit du muscle strié anal, la rééducation est essentiellement basée sur la stimulation de ce sphincter, pour entretenir l'activité encore présente.

C'est le kinésithérapeute qui réalise ce travail, à l'aide d'une sonde placée, le temps de la séance, dans l'anus de la personne. Celle-ci effectue des séquences successives de poussée et de relâchement du muscle. Cela permet de prendre conscience du mouvement et d'entretenir les capacités musculaires existantes.

- Mais avant toute autre mesure, la constipation chronique doit être traitée, notamment si l'incontinence anale est liée à un gros intestin trop plein. Penser à appliquer les mesures utilisées dans la prise en charge de la constipation.

## EN PRATIQUE

### Que faire face aux problèmes de transit intestinal ?

#### • Prévenir la constipation et favoriser le transit

- Boire de l'eau dans la journée.
- Ajouter tous les jours à la nourriture des aliments riches en fibres (ils peuvent être cuits et mixés) : légumes, fruits (préférer les crudités et les fruits cuits, plus digestes), pain complet ou semi complet...
- Réaliser des massages doux de l'abdomen pour stimuler la motricité de l'intestin : demandez au kinésithérapeute de faire ces massages et d'apprendre à l'entourage à les réaliser.
- Des médicaments laxatifs doux (type Movicol® ou Forlax®) qui contiennent de grosses molécules qui retiennent davantage l'eau dans l'intestin et fluidifient les matières fécales, facilitent leur évacuation.
- Les lavements doivent être utilisés avec modération tout comme les suppositoires de glycérine.

#### • Instaurer de bonnes conditions pour faciliter l'évacuation des selles

Aller à la selle est un besoin naturel qui doit être satisfait pour se sentir bien.

- Cela peut être difficile de devoir toujours demander l'accompagnement d'un tiers : apprendre à dédramatiser cette demande, en parler avec l'entourage ou lors d'une consultation médicale peut aider à lever un blocage.
- Fixer un moment quotidien pour aller aux toilettes : cela entretient le réflexe d'évacuation.
- Être installé sur les toilettes en surélevant, si possible, les pieds sur un petit tabouret posé devant la cuvette : la flexion des hanches est une position qui favorise l'évacuation des selles.

#### • Consulter sans attendre en cas de difficultés persistantes

Des douleurs abdominales importantes, un ventre dur, une impossibilité à aller à la selle depuis plusieurs jours, de la fièvre... doivent amener à consulter. Plus généralement, si le transit est difficile, il ne faut pas attendre que cela passe tout seul mais en parler à son médecin : ce sujet peut être évoqué lors de la visite annuelle de suivi en consultation pluridisciplinaire. Des mesures simples permettent souvent de retrouver un transit plus régulier et un confort au quotidien.

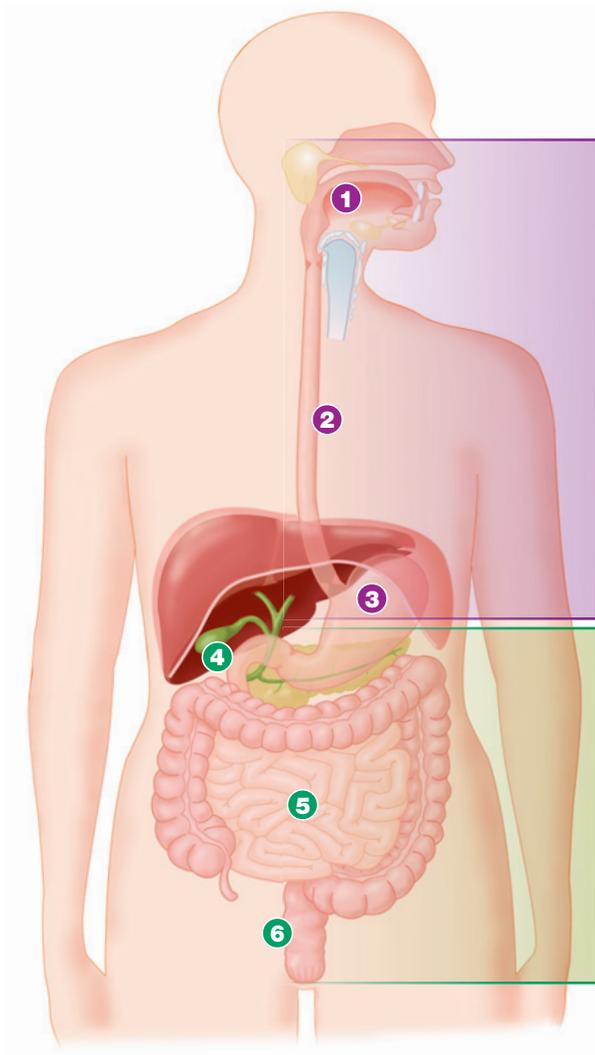


# En résumé, l'atteinte digestive et sa prise en charge

Dans les maladies neuromusculaires, l'atteinte digestive peut concerner toutes les étapes de la digestion sauf la phase d'absorption des nutriments qui s'effectue normalement.

Si l'apport nutritionnel est suffisant, il n'y a pas de problème de carence en nutriments.

L'organisme peut donc tirer les bénéfices d'une alimentation équilibrée.



Les **troubles digestifs hauts** concernent le haut du tube digestif, de la bouche à l'estomac

Les **troubles digestifs bas** concernent le bas du tube digestif, de l'intestin grêle à l'anus

## Bouche et gorge ①

- Difficultés à ingérer les aliments et à les mastiquer (faiblesse des muscles masticateurs, béance buccale ou ouverture trop petite, déformation de la mâchoire, macroglossie).
- Troubles de la déglutition : les aliments restent bloqués (dysphagie) et/ou le mécanisme de la déglutition est incomplet (risque de fausse route de salive et/ou de nourriture).



## PRISE EN CHARGE

- Adapter la texture des aliments (mixés, pas trop petits, non friables, tendres...).
- Manger froid ou chaud plutôt que tiède ; épicé.
- Manger dans le calme... et dans la bonne posture : dos droit, menton vers le bas.
- Adapter les outils (fourchette, verre haut, paille...).
- Rester assis au moins 2 heures après les repas.
- Rééducation orthophonique : réapprendre à avaler.
- Éducation nutritionnelle (diététicienne).
- Réduction chirurgicale du volume de la langue.
- Visites régulières chez le dentiste.
- Nutrition entérale le plus souvent par gastrostomie.

## Vésicule biliaire ④

Troubles biliaires : calculs biliaires (lithiase biliaire). Occasionne de vives douleurs sous les côtes du côté droit.



## PRISE EN CHARGE

- Si troubles importants : ablation chirurgicale de la vésicule biliaire.

**Œsophage ②**

Reflux gastro-œsophagien dû à la remontée dans l'œsophage du contenu acide de l'estomac (douleurs vives épigastriques et dorsales) (œsophagite).

**PRISE EN CHARGE**

- Éviter les repas copieux et les aliments acides.
- Sur prescription médicale : traitement médicamenteux anti-reflux et anti-acide (Mopral®, Lanzor®, Inexium®...).

**Estomac ③**

- Troubles de la vidange gastrique (le contenu de l'estomac transite mal vers l'intestin).
- Dilatation gastrique aiguë (trouble rare qui entraîne un gonflement de l'estomac, des vomissements, des difficultés à respirer...).

**PRISE EN CHARGE**

- Traitement qui stimule la motilité du tube digestif.
- Dilatation gastrique aiguë : contacter les Urgences. Réhydrater (solution de réhydratation, boisson sucrée). Si vomissements, mettre sur le ventre.

**Intestin grêle et colon ⑤**

Perturbation du transit intestinal : constipation chronique (selles rares), alternances de diarrhée et de constipation... À l'extrême : fécalome, occlusion intestinale.

**PRISE EN CHARGE**

- Adapter l'alimentation : diversifiée, riche en fibres et eau.
- Masser l'abdomen pour stimuler la motilité intestinale.
- Aller aux toilettes à heures fixes ; installation confortable et adaptée.
- Traitements laxatifs doux type Movicol® ou Forlax®.
- En cas d'occlusion : aspiration endoscopique, plus rarement chirurgie, pour vider l'intestin.

**Rectum, anus ⑥**

Incontinence anale (difficulté à retenir les selles).

**PRISE EN CHARGE**

- Mesures identiques à celles utilisées pour la constipation qui favorisent l'évacuation des selles...
- Rééducation du sphincter anal.

**Un suivi médical régulier**

Le suivi en consultation pluridisciplinaire permet de faire le point sur sa fonction digestive, dans le contexte de la maladie et en tenant compte de l'atteinte des autres fonctions, si elle existe.

Ce suivi permet de mettre en place une prise en charge adaptée, lorsque cela est nécessaire, et de prévenir ainsi les difficultés.

Il existe 75 consultations pluridisciplinaires neuromusculaires dans toute la France.

N'hésitez pas à contacter celle qui est la plus proche de chez vous (<http://www.afm-telethon.fr>).

**Il faut consulter un médecin en cas de :**

- Difficultés à s'alimenter, manque d'appétit et refus de manger...
- Perte de poids.
- Encombrement bronchique et infections pulmonaires répétées.
- Douleurs de ventre, douleurs thoraciques...
- Remontées acides dans la bouche.
- Diarrhées, selles rares, inconfort abdominal, +/- généralisé.
- Retentissement sur l'état général : manque d'énergie, fatigue...

**Ne pas attendre si :**

- Douleurs intenses : gastriques, œsophagiennes ou abdominales...
- Vomissements répétés et rapprochés.
- Fausses routes répétées.
- Amaigrissement important.

EN SAVOIR +

<http://www.afm-telethon.fr>

(Informations, actualités, coordonnées des Services régionaux de l'AFM de votre région et des consultations pluridisciplinaires neuromusculaires.)

**“Organisation des soins et maladies neuromusculaires”**,

Repères Savoir & Comprendre, AFM, 2008

**“Soutien psychologique et maladies neuromusculaires”**,

Repères Savoir & Comprendre, AFM, 2009

**“Bien s'équiper pour bien dormir”**,

Repères Savoir & Comprendre, AFM, 2009

**“La nutrition entérale”**,

Repères Savoir & Comprendre, en préparation

Nous remercions chaleureusement toutes les personnes qui ont participé à l'élaboration de ce document et apporté leur contribution photographique.



**Association reconnue d'utilité publique**  
1, rue de l'Internationale - BP 59 - 91002 Evry cedex  
Tél. : 01 69 47 28 28 - Fax : 01 60 77 12 16  
Siège social : AFM - Institut de Myologie  
47-83, boulevard de l'Hôpital 75651 Paris cedex 13  
[www.afm-telethon.fr](http://www.afm-telethon.fr)