



> La prise en charge précoce en médecine physique et réadaptation des patients atteints de la maladie de Charcot-Marie-Tooth est indispensable pour limiter les conséquences de la maladie et tenter de ralentir son évolution [1, 2]. Elle comprend kinésithérapie - qualité de l'équilibre, prévention des chutes, limitation de la fatigue à la marche, maintien d'un périmètre de déplacement efficace, endurance - et ergothérapie - efficacité de la préhension, maintien d'une autonomie fonctionnelle. L'éducation du patient à son auto-entretien est un enjeu sur le long terme. Les mots clés sont étirements, postures, maintien des amplitudes articulaires, renforcement musculaire, endurance et travail proprioceptif. Cet article s'appuie sur l'expérience de l'hôpital de jour du service de Rééducation Neuro-Orthopédique de l'hôpital Rothschild, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris. <

Maladie de Charcot-Marie-Tooth

Éléments de rééducation fonctionnelle, kinésithérapie, ergothérapie

Patrick Sautreuil¹, Delphine Delorme¹, Anne Baron², Michèle Mane¹, Besma Missaoui¹, Philippe Thoumie¹



¹Service de Rééducation Neuro-orthopédique, Hôpital Rothschild, Paris, France.

²Samsah APF, Montpellier, France.

patrick2sautreuil@gmail.com

une valeur globale. Les pieds sont évalués au niveau podologique et de leur chaussage [3]. Les mains et la préhension sont évaluées en ergothérapie.

Bilans analytiques et fonctionnels, équilibre et marche, préhension et autonomie fonctionnelle

Toute prise en charge commence par des bilans articulaires (orteils, pieds et chevilles, mais aussi genoux, hanches et rachis, mains et membres supérieurs), musculaires, sensitifs (superficiel et surtout profond) et fonctionnels : qualité et quantité de marche, test sur 3 mètres (*Time up and Go test*) ou marche pendant 6 minutes (TM6), test d'équilibre monopodal, *Functional Reach Test*, marche « funambule », périmètre fonctionnel de marche (utilisation d'aides techniques, canne simple, canne anglaise, déambulateur, rollator), accès aux terrains irréguliers, montée et descente des escaliers (en enchaînant, marche par marche, avec ou sans aide des rampes). L'échelle d'évaluation de l'équilibre de Berg – 14 items côtés de 0 à 4 (Norme 56) – donne

Bilans instrumentaux

Les bilans sont également instrumentaux : bilan de l'équilibre sur plate-forme de stabilométrie (yeux ouverts puis fermés, sur sol dur, sur mousse) ; bilan de la marche avec un Locomètre (rythme, amplitude du pas, symétrie, *Figure 1*) ; isocinétisme (évaluation du couple fléchisseurs/extenseurs des genoux et du rachis).

Proprioception

L'atteinte sensitive profonde affecte l'équilibre et la marche. Elle est évaluée cliniquement à l'aide d'un diapason et de la perception du mouvement des articulations.

L'équilibre s'évalue avec une plateforme de stabilométrie (Satel[®], *Figure 2A*) : sur sol dur puis sur mousse yeux ouverts et fermés (51,2 secondes), sur sol dur yeux ouverts, penché en avant puis en arrière (12 secondes). La plateforme enregistre la projection du centre des pressions. Le programme calcule le quotient de Romberg (surface

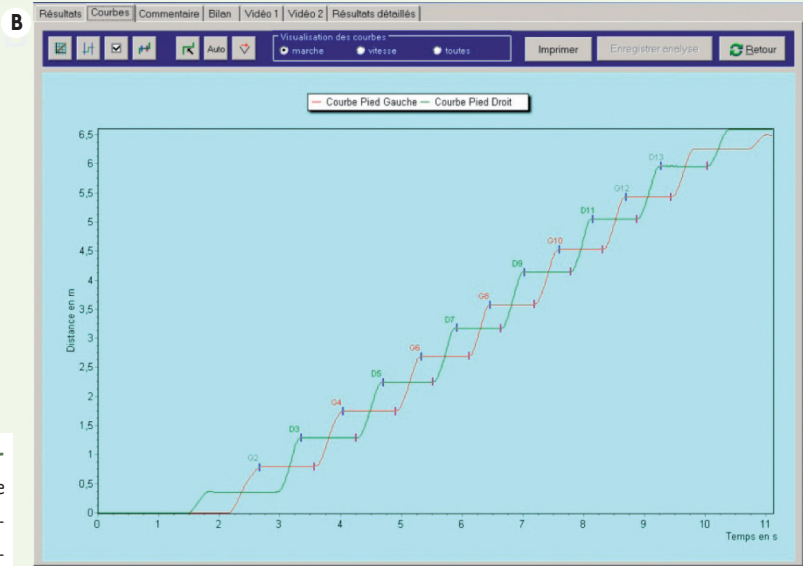


Figure 1. A. Évaluation de la marche avec le Locomètre Satel. Un fil accroché à chaque pied enregistre les principaux paramètres : cadence, symétrie, longueur d'enjambée, temps d'appui et temps de balancement, vitesse. **B. Exemple de courbe obtenue avec le Locomètre Satel** : mesure de la longueur du pas, de la symétrie, de la vitesse de déplacement (en rouge : jambe gauche ; en vert : jambe droite).



Figure 2. Plateforme Satel. A. Évaluation de l'équilibre sur plateau instable (ici dans le sens antéro-postérieur) et affichage sur l'écran mural des résultats (fréquence des oscillations, fonction FFT ou *Fast Fourier Transformation*). **B.** Plateforme Satel utilisée comme outil de rééducation de l'équilibre (exemple d'exercice visant à maintenir le carré rouge à l'intérieur d'une bande en zigzag qui défile verticalement).

du déplacement du centre de pression yeux fermés/yeux ouverts) et le quotient plantaire (surface sur mousse/sol dur). La plateforme différencie les appuis sur les pieds droit et gauche et permet de mettre en évidence des asymétries d'appui et d'équilibre.

Le même outil est utilisé pour la rééducation proprioceptive et de l'équilibre (Figure 2B). La répétition des enregistrements permet d'évaluer et de documenter l'évolution.

Isocinétisme

La rééducation sur machine isocinétique concerne les genoux (muscles ischio-jambiers et quadriceps) et les extenseurs/fléchisseurs du rachis

(Figures 3 et 4). Le travail musculaire se fait en travail concentrique (rapprochement des extrémités musculaires, équivalent pour les quadriceps, à monter des escaliers) ou en excentrique (éloignement des extrémités du muscle, freination, comme dans la descente des escaliers).

Marche sur tapis roulant

La déambulation sur tapis roulant permet de faire varier et d'évaluer vitesse, pente et durée. On peut ainsi estimer le périmètre de marche, étalonner la fatigabilité et travailler l'endurance.



Figure 3. Évaluation isocinétique du genou droit (concentrique ou excentrique).



Figure 4. Travail couplé des membres supérieurs et inférieurs sur Motomed®.



Figure 5. Vibralgic® (utilisé ici chez une patiente atteinte de sclérose en plaques).

Travail sur cyclo ergomètre

Autre composante de la rééducation (dont certains patients s'équipent à domicile), le travail sur cyclo ergomètre est destiné aux membres inférieurs et/ou aux membres supérieurs (Figure 4).

Parmi les autres composantes de la rééducation, signalons la stimulation sensitive de la peau plantaire avec le Vibralgic® [4] (Figure 5).

Rééducation proprioceptive et parcours de marche

La rééducation proprioceptive consiste à faire marcher les patients sur des matériaux de textures et de densités différentes, sur des surfaces instables (trampolines), les yeux ouverts ou fermés ou bien encore avec des lunettes qui occultent une partie du champ visuel (inférieur ++). Cela permet de ré-enrichir des informations proprioceptives insuffisantes (versant sensitif de la maladie) jusqu'alors compensées par la vue. Même si, parallèlement au vieillissement, la qualité de la vue diminue, elle reste dans l'équilibre et la marche prédominante surtout en cas de déficit sensitif profond. La qualité et la complexité des parcours sont fonction de l'imagination du kinésithérapeute (Figure 6).

Relaxation

Le travail musculaire provoque des courbatures qui sont atténuées ou prévenues par l'utilisation d'un appareil qui réalise des vibrations à effet massant, le Fleximatic®.

Auto-entretien de la marche

Le patient a l'obligation de poursuivre dans sa vie quotidienne les exercices appris en rééducation (postures, étirements) et d'entretenir son périmètre de marche.



Figure 6. A. Parcours varié parsemé de difficultés : marche sur des matériaux de textures et densité différentes, cônes à déplacer obligeant à contrôler son équilibre, passage par un trampoline, etc. **B. Marche protégée en barre parallèle avec travail de l'équilibre axial** : boule dans une assiette, objet à garder sur la tête, obstacle à enjamber...



Figure 7. Jeune patient atteint de la CMT récemment opéré de ses pieds creux. Stimulation plantaire avec des boules à picots.

Parmi les auto-exercices conseillés, un accessoire fait de boules à picots réalise une stimulation sensitive superficielle de la plante des pieds (Figure 7).

Ergothérapie : bilan de la préhension

L'ergothérapie a pour rôle de préciser, par des bilans spécifiques, l'atteinte fonctionnelle des membres supérieurs comme par exemple les capacités gestuelles et les préhensions. Il est notamment important de pouvoir évaluer le degré d'atteinte de la musculature intrinsèque des mains (en souplesse, force et endurance) dont le retentissement fonctionnel impacte considérablement les prises fines, en particulier du côté dominant (écriture). L'apparition d'une griffe medio-ulnaire est une des caractéristiques fréquente de l'atteinte des mains dans la CMT.

Les mains et la préhension sont évaluées en ergothérapie : bilan fonctionnel de Kapandji (dont petite et grande courses des pouces), bilan générique du 400 points dont évaluation de la force de préhension (Figure 8A) ; test de dextérité du Purdue Pegboard ou du Nine Hole Pegboard (Figure 8B), bilan gestuel des membres supérieurs. Les différentes sensibilités analytique et fonctionnelle des mains sont également évaluées : sensibilité thermoalgique, sensibilité discriminative (ex : *Two Point discrimination test* et *hand Weinstein™ monofilaments*), sensibilité proprioceptive statique et kinesthésique.

L'entretien de la qualité de la préhension est un enjeu pour l'autonomie dans la vie quotidienne. L'entraînement sensitivo-moteur consiste en un reconditionnement de la musculature intrinsèque et des préhensions fines. Au préalable, il est intéressant de faire un travail de détente musculaire de l'ensemble du membre supérieur (dont mobilité et stabilité de la scapula) et

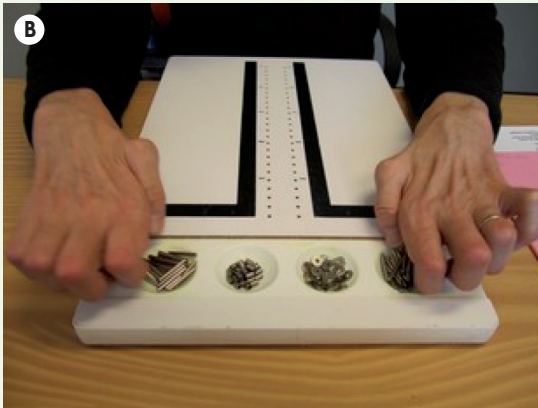


Figure 8. A. Évaluation de la force de la pince pouce-index avec le *Pinch Gauge*.
B. Test de dextérité du *Purdue Pegboard*.

d'harmoniser les musculatures intrinsèques/extrinsèques des mains. La fabrication d'orthèses spécifiques et individualisées adaptées à chaque patient peut aider à cette prise de conscience (*Figure 9*).

Auto-entretien

L'auto-entretien, réalisé quotidiennement selon un programme appris au cours de l'hospitalisation de jour, est un facteur déterminant dans la préservation des capacités de préhension. Il commence par des étirements qui cherchent à éviter en priorité les rétractions des articulations du pouce et des doigts ainsi que du poignet (lutte contre la griffe des doigts et du pouce). En fonction de la force résiduelle des pouces et des mains, des pâtes de dureté différentes sont utilisées pour des prises globales ou orientées : extension des doigts, flexion des intrinsèques, flexion-extension et abduction-opposition du pouce (*Figure 10*). Le patient doit respecter les programmes déterminés lors du bilan ergothérapique et ne pas dépasser un niveau raisonnable de fatigue.

Le domicile

L'adaptation du domicile en fonction des capacités fonctionnelles des patients entre également dans les compétences des ergothérapeutes



Figure 9. Entraînement de la préhension fine : l'orthèse permet de limiter la sur-sollicitation des muscles extrinsèques du pouce en faveur des muscles intrinsèques (petite et grande course du pouce).



Figure 10. Entraînement de la force avec de la pâte de rééducation.

qui étudieront les différentes stratégies permettant de réduire les limitations d'activité : stratégies de compensation gestuelle, apport d'aides techniques ou d'aides humaines ou conseils de réagencement architectural.

Il en est de même pour une éventuelle adaptation des activités de loisirs (*Figure 11*), du poste de conduite automobile voire du poste de travail. La réussite de ces projets personnalisés et pluridisciplinaires repose sur la qualité d'échange en réseau (équipes spécialisées, MDPH...).

Conclusion

La prise en charge en médecine physique et de réadaptation des patients atteints de la maladie de Charcot-



Figure 11. Réentraînement de la dextérité au piano.

Marie-Tooth doit être précoce afin d'établir, après un bilan clinique des déficits articulaires, musculaires et sensitifs, grâce à des appareils dédiés, un programme spécifique pour chaque patient. Réalisée par des médecins de Médecine Physique, des kinésithérapeutes et des ergothérapeutes, elle garantit la préservation de la qualité de l'équilibre et de la marche, du périmètre de mobilité et des préhensions. Il prévient les chutes aux conséquences souvent catastrophiques. Il maintient une efficacité manuelle qui garantit l'indépendance dans la vie de tous les

jours. Prolongée par l'auto-entretien quotidien, la prise en charge en hôpital de jour, renouvelée régulièrement, est le garant du maintien de la qualité de vie. ♦

Charcot Marie Tooth disease: principles of rehabilitation, physiotherapy and occupational therapy

LIENS D'INTÉRÊT

Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêt concernant les données publiées dans cet article.

RÉFÉRENCES

1. Dimitrova EN, Božinovikj I, Ristovska S, et al. The role of rehabilitation in the management of patients with Charcot-Marie-Tooth disease: report of two cases. *Open Access Maced J Med Sci* 2016 ; 4 : 443-8.
2. Corrado B, Ciardi G, Bargigli C. Rehabilitation management of the Charcot-Marie-Tooth syndrome: a systematic review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 2016 ; 95 : e3278.
3. Sautreuil P, Mane M, Missaoui B, et al. Premiers chaussages orthétiques dans la maladie de Charcot-Marie-Tooth. *Med Sci (Paris)* 2016 ; 32 (hs2) : 17-21.
4. Pazzaglia C, Camerota F, Germanotta M, et al. Efficacy of focal mechanic vibration treatment on balance in Charcot-Marie-Tooth 1A disease: a pilot study. *J Neurol* 2016 ; 263 : 1434-41.

TIRÉS À PART

P. Sautreuil

Programme de l'Hôpital de Jour de l'Hôpital Rothschild dans la prise en charge des patients atteints de la maladie de Charcot-Marie-Tooth

Service de Rééducation Neuro-Orthopédique du Pr Philippe Thoumie en relation avec l'Institut de Myologie de la Salpêtrière et le Centre de Référence des Maladies Rares du Kremlin-Bicêtre

Durée de 8 semaines, 2 à 3 séances/semaine.

Fréquence : 1/an ou tous 18 à 24 mois.

Durée 4 h : kinésithérapie, ergothérapie, balnéothérapie, podologie, orthophonie.

Médical : Médecine Physique, et, en fonction des besoins, ORL, cardiologue, psychologue, consultation d'Appareillage, Neuro-Acupuncture.

Évaluation clinique : testing musculaire, évaluation de la sensibilité profonde au diapason, score pallesthésique (orteils, cheville, genou, hanche). Échelles fonctionnelles : score de Berg, test de marche de 6 minutes, *Time up and Go* test, *Functional Reach* test.

Évaluation instrumentale : stabilométrie (sol dur, sur mousse, yeux ouverts, yeux fermés), locométrie, isocinétisme (stabilisateurs du genou : quadriceps et ischio jambiers ; stabilisateurs du rachis : fléchisseurs et extenseurs du tronc).

Programme de rééducation centré sur les étirements, la stimulation de la proprioception et le renforcement musculaire.

Renforcement musculaire aérobie :

- analytique ;
- sur appareil d'isocinétisme.

Endurance : cyclo-ergomètre, tapis de marche.

Parcours de marche yeux ouverts ± amputation du champ visuel supérieur, inférieur, latéral.

Escaliers.

Stimulation sensitive : au niveau de la plante des pieds par le Vibralgic (bénéfice non encore documenté).

Physiothérapie (auto) massage des muscles sollicités après exercice pour éviter les crampes (voire corps entier) avec le Fleximatic.

Mises en situation.

Nouvelle évaluation à la fin des 8 semaines.