

Rééducation des neuropathies héréditaires



Philippe THOUMIE

Hôpital Rothschild

centre de compétences



maladies rares



Centre de référence des maladies neuromusculaires

Troubles de l'équilibre et neuropathies

Ce dont se plaint le patient

- Accrochage du pied
 - Instabilité de cheville
 - Dérobement du genou
 - Chute en avant/arrière du corps
 - Embardées latérales
 - Instabilité en milieu obscur
- = instabilité
Pas de vertiges

Troubles de l'équilibre et neuropathies

Ce que recherche le médecin

- DEFICIT SENSITIF ET MOTEUR
- DIMINUTION TONUS MUSCULAIRE
- ABOLITION DES REFLEXES
- RETRACTIONS
- TROUBLES TROPHIQUES
- TROUBLES DE L'EQUILIBRE
- TROUBLES DE LA MARCHE

DEFICIT MOTEUR

- MUSCLES INTRINSEQUES
- RELEVEURS DU PIED
- EXTENSEURS DU PIED
- STABILISATEURS DE LA CHEVILLE
- STABILISATEURS DU GENOU

Phases de la marche (J. PERRY 1992)



0%

100%

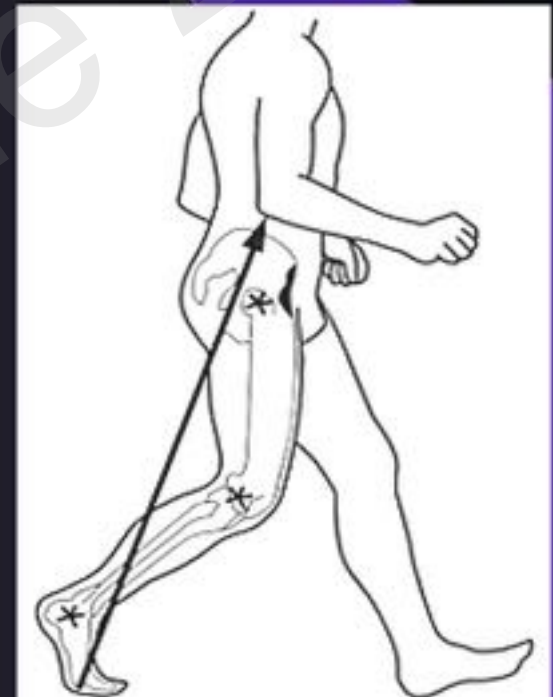
60%

Phase d'appui

Phase pendulaire

DEFICIT MOTEUR ET TROUBLES DE L'EQUILIBRE ET DE LA MARCHÉ

- MUSCLES INTRINSEQUES
 - PERTE DE LA PHASE DIGITIGRADE DE PROPULSION



Préphase oscillante.

DEFICIT MOTEUR ET TROUBLES DE L'EQUILIBRE ET DE LA MARCHÉ

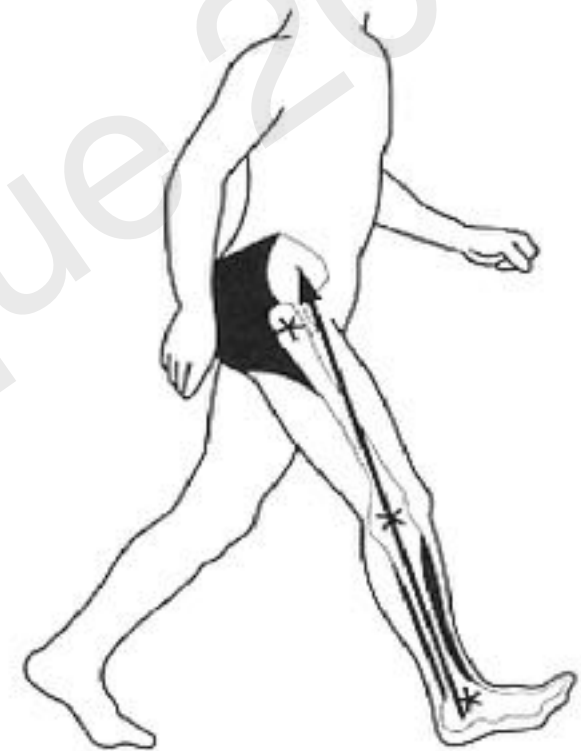
● RELEVEURS DU PIED

– MARCHÉ:

- Accrochage au sol
- Steppage

– EQUILIBRE:

- Tendence Chute arrière
- Compensation: Appui avant pied



Contact initial du talon avec le sol.

DEFICIT MOTEUR ET TROUBLES DE L'EQUILIBRE ET DE LA MARCHÉ

● STABILISATEURS DE LA CHEVILLE

– PERONNIERS LATÉRAUX:

- INSTABILITÉ ARRIÈRE PIED
- ENTORSES À RÉPÉTITION

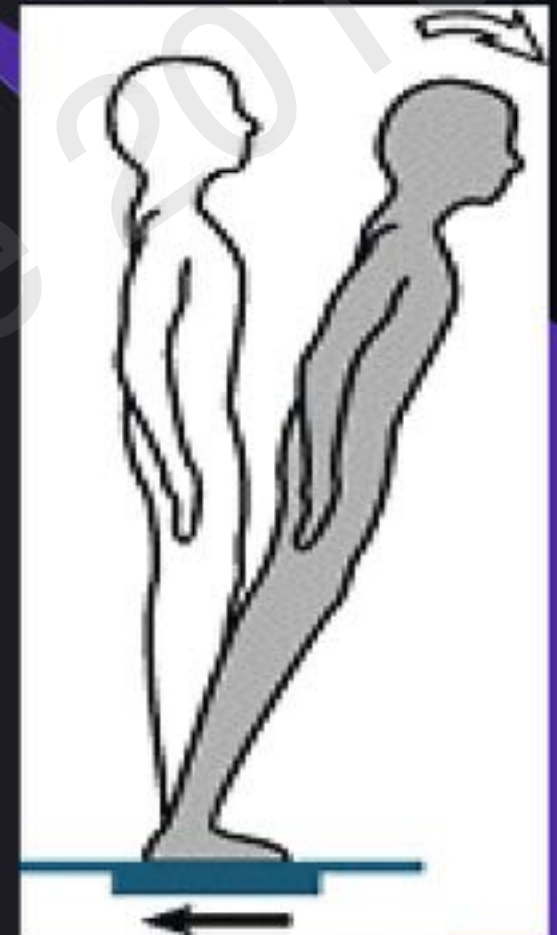
– JAMBIER POSTÉRIEUR

- VALGUS ARRIÈRE PIED
- EFFONDREMENT ARCHE INTERNE

DEFICIT MOTEUR ET TROUBLES DE L'EQUILIBRE ET DE LA MARCHÉ

● EXTENSEURS DU PIED

- CHUTE EN AVANT
 - SAUF SI RAIDEUR ACHILLE
- REDUCTION DE LA LONGUEUR DU PAS
- PERTE DE LA COURSE



DEFICIT MOTEUR ET TROUBLES DE L'EQUILIBRE ET DE LA MARCHÉ

- STABILISATEURS DU GENOU
 - DEVEROUILLAGE GENOU
DESCENTE DES ESCALIERS
 - COMPENSATION PAR
RECURVATUM/EQUIN DU
PIED

TROUBLES TROPHIQUES

Pied creux



Griffe orteils



Evaluation des rétractions (Achille+++)

TROUBLES SENSITIFS

- SENSIBILITE MUSCULO-TENDINEUSE
 - SENS DE POSITION ARTICULAIRE
 - DIAPASON
 - CONDITIONNE L'EQUILIBRE STATIQUE
- SENSIBILITE PLANTAIRE
 - PROTECTION
 - CAPACITES DE STABILITE DYNAMIQUE



Enquête systémique

- Qualité de la vision
- Bilan ORL
- Comorbidités (diabète, HTA)
- Et ne pas oublier l'atteinte des membres supérieurs
 - Atteinte motrice
 - Pinces fines
 - Manipulation des orthèses
 - Atteinte sensitive
 - Ataxie Tremblement
 - Utilisation d'une canne



Méthodologie d'évaluation de l'équilibre

● Tests d'équilibration

- APPUI UNIPODAL
- GET UP and GO chronométré
 - Normal < 12 sec
 - Risque de chute > 12 sec
- TEST EQUILIBRE DE BERG
 - <45/56 risque de chutes multiples
- FUNCTIONAL REACH TEST n > 25 cm

Berg Balance Scale

- Station assise sans soutien dorsal et accoudoir
- Passage assis-debout
- Passage debout-assis
- Transfert d'un siège à un autre
- Station debout sans soutien
- Station debout, yeux fermés
- Station debout, pieds joints
- Station debout en " tandem "
- Station unipodale
- Rotation du tronc
- Ramassage d'un objet au sol
- Tour complet (360°)
- Monter sur un tabouret
- Se pencher en avant

14 ITEMS COTES DE 0 à 4 soit un score de 0 à 56

MODALITES D'EXPLORATION INSTRUMENTALE DE L'EQUILIBRE

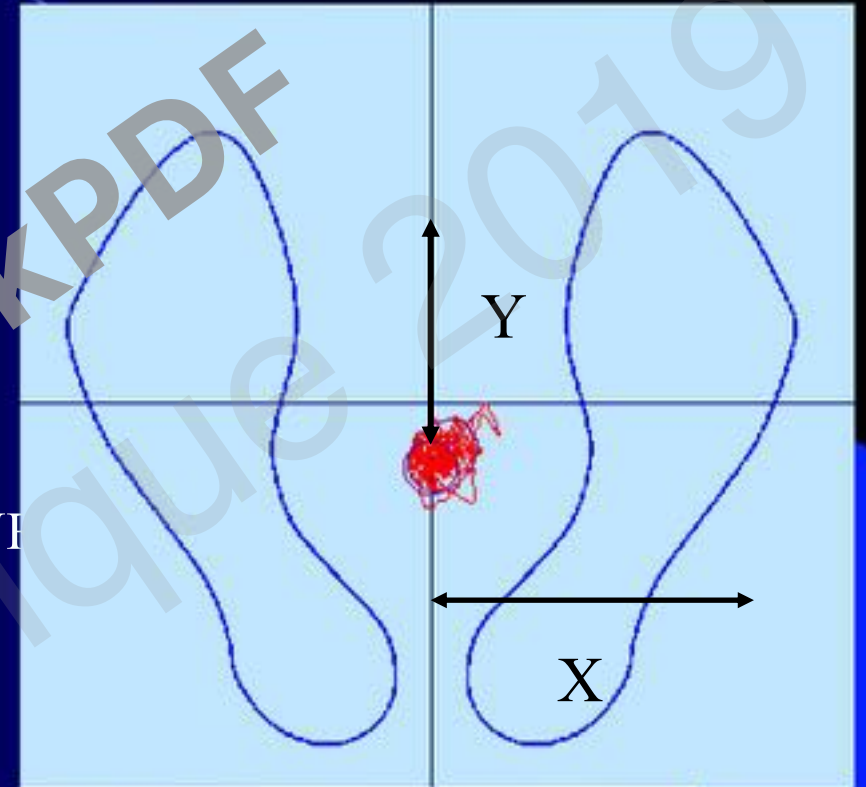
- EQUILIBRE STATIQUE
 - POSTUROGRAPHIE STATIQUE
 - POSTUROGRAPHIE STATIQUE SENSIBILISEE
 - POSTUROGRAPHIE DYNAMIQUE



Plate-formes de forces

PARAMETRES STABILOMETRIQUES

- PARAMETRES D'ANALYSE LINEAIRE
 - DEPLACEMENT DU CENTRE DES PRESSIONS
 - POSITION MOYENNE EN X ET Y
 - VARIANCE SUIVANT X ET Y
 - VITESSE DE DEPLACEMENT/ LONGUEUR PENDANT UN TEMPS DONNE
 - SURFACE DE LA COURBE
 - ANALYSE SPECTRALE INTERCORRELATION

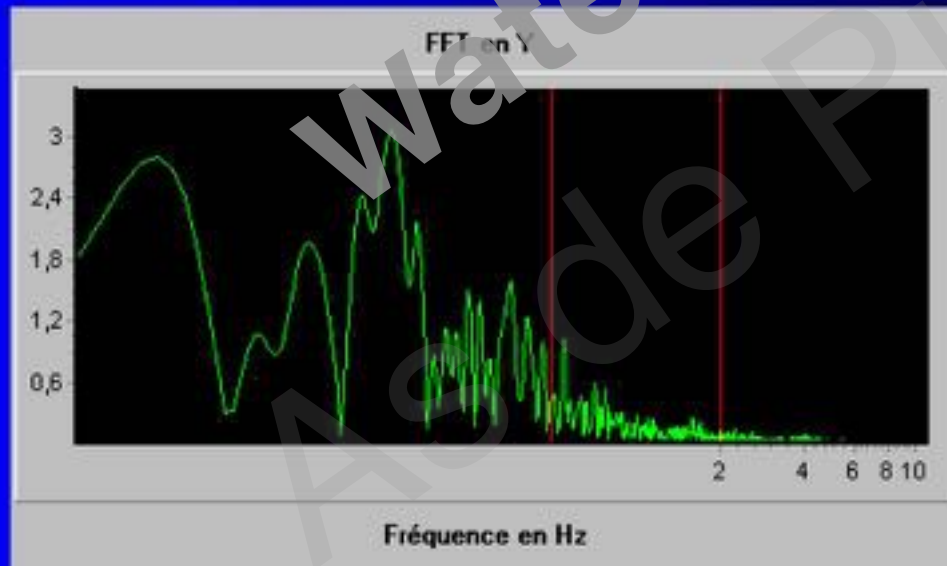
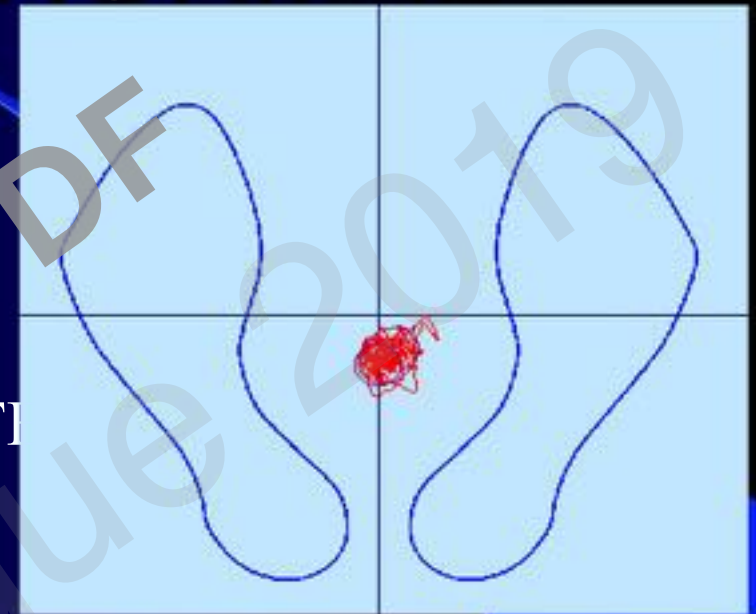


LA STATION DEBOUT IMMOBILE SUJET NORMAL

● PARAMETRES DE BASE

– ANALYSE LINEAIRE

- SURFACE 100 mm² (90-200)
- POSITION DU CP : ARRIERE ET DROITE
- FFT: PAS DE PIC FREQUENTIEL



Courseurs :	0,50	Hz	2,00	Hz
Energie	1542,25	183,74	21,19	
%/Energie	88,27	10,52	1,21	
Fréquence (Hz)		Amplitude		
Energie		Energie totale	1747,19	

LA STATION DEBOUT IMMOBILE SUJET NORMAL

- POIDS DES AFFERENCES SENSORIELLES
 - AFFERENCES VISUELLES
 - EVALUATION YO ET YF
 - QUOTIENT DE ROMBERG = $\text{SURF}(YF)/\text{SURF}(YO)$
 - VALEUR MOYENNE 2 à 2,5 SUIVANT CIBLE
 - AFFERENCES PROPRIOCEPTIVES
 - EVALUATION YO SOL DUR ET YO SUR MOUSSE
 - QUOTIENT PLANTAIRE = $\text{SURF}(MOUSSE)/\text{SURF}(SOL DUR)$
 - EVALUATION YO ET VIBRATION
 - AFFERENCES VESTIBULAIRES ?
 - EVALUATION YO ET YF/MOUSSE
 - EVALUATION YO ET STIMULATION GALVANIQUE
 - EVALUATION YO ET STIMULATION OPTOCINETIQUE

POIDS DES AFFERENCES SENSORIELLES

- MODIFICATION DU POIDS DES AFFERENCES
SENSORIELLES

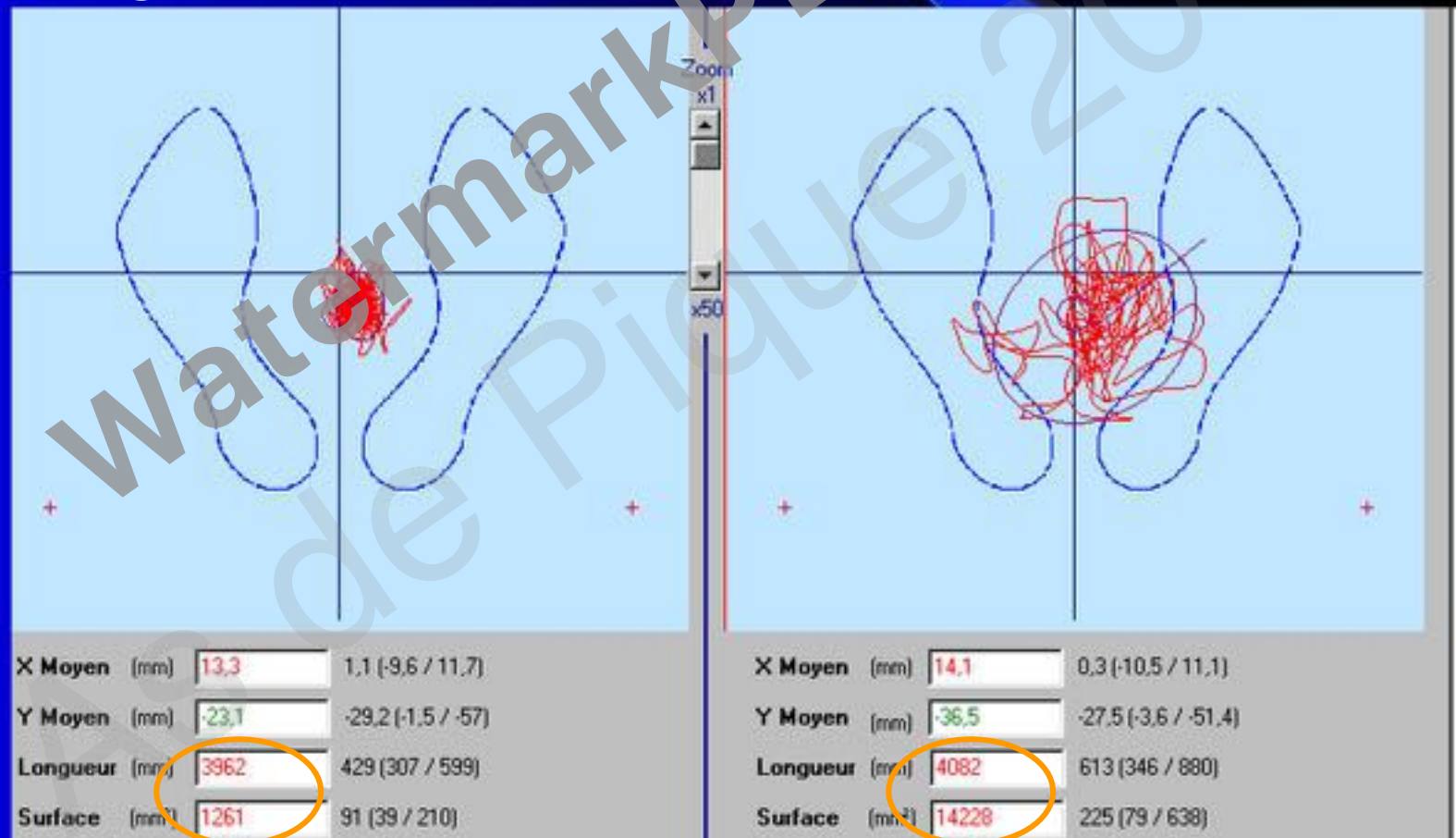
- VALEUR NORMALE DES COEFFICIENTS 1.5- 3.5
- AUGMENTATION = DEPENDANCE/REQUERANTS
- DIMINUTION = OMISSION
- VALEURS < 1 = CONFLIT

- EXEMPLE TYPE

- ROMBERG = 4 C.PLANTAIRE = 1.5 NEUROPATHIE ATAXIANTE
- ROMBERG = 1.2 C.PLANTAIRE = 4 TROUBLES VISUELS

Stabilométrie et CMT

- Position
- Test de Romberg



SOLUTIONS THERAPEUTIQUES

- Rééducation motrice
- Rééducation sensorielle
- Auto-rééducation
- Appareillage
- Chirurgie
- Coping

EXERCICES ET NEUROPAHIES PERIPHERIQUES

● Lindeman APMR 1995

- HMSN (CMT) 29 PATIENTS
- Renforcement musculaire
 - A domicile contre résistance avec charges distales des membres inférieurs
 - 3 séances par semaine pendant 24 semaines
 - Evaluation en isocinétisme, chronométrage d'activités diverses, WOMAC et Sickness Impact Profile
- Amélioration
 - quantitative: Isocinétisme: +14% PT Quad et +13% IJ, 6m walk
 - WOMAC : amélioration escaliers, assis-debout, transferts voiture, coucher, chaussage.
 - subjectif: 93% améliorés

● Chetlin et coll AMPR 2004

- HMSN 20 patients
- Renforcement musculaire
 - A domicile contre résistance
 - Coudes: 20-30% FM
 - Genoux 40-50% FM
 - 3 fois par semaine 12 semaines
 - Evaluation chiffrée (Coude Genou cheville et ADL chronométrées)
- Amélioration
 - Force musculaire
 - ADL (assis debout/coucher-debout)

REEDUCATION DE L'EQUILIBRE ET NEUROPATHIES ATAXIANTES

- Modalités de la rééducation
 - Stimulation sensitive extéroceptive et proprioceptive
 - Compensation visuelle
 - Travail équilibre statique et dynamique
 - Renforcement musculaire
 - Travail de l'endurance

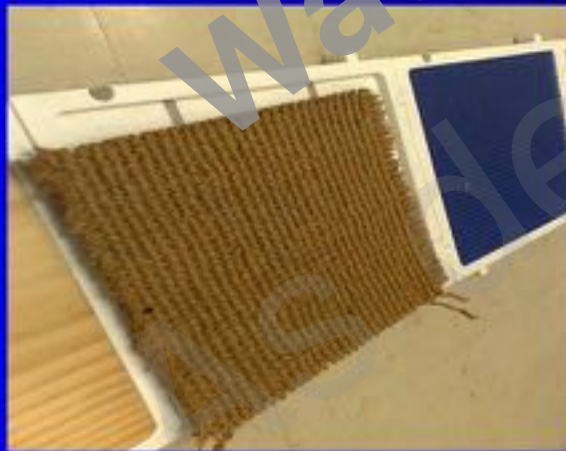
MISSAOUI B and THOUMIE P

Balance training in ataxic neuropathies.
Effects on balance and gait parameters.

Gait Posture. 2013 Jul;38(3):471-6

● Modalités de la rééducation

- Stimulation sensitive extéroceptive et proprioceptive
- Compensation visuelle
- Travail équilibre statique et dynamique
- Renforcement musculaire
- Travail de l'endurance



● Modalités de la rééducation

– Stimulation sensitive extéroceptive et proprioceptive

– Compensation visuelle

– Travail équilibre statique et dynamique

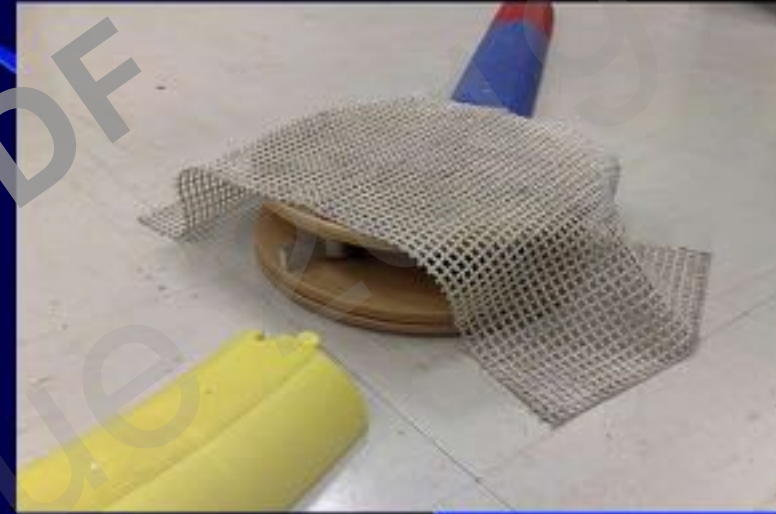
– Renforcement musculaire

– Travail de l'endurance



● Modalités de la rééducation

- Stimulation sensitive extéroceptive et proprioceptive
- Compensation visuelle
- Travail équilibre statique et dynamique
- Renforcement musculaire
- Travail de l'endurance



● Modalités de la rééducation

- Stimulation sensitive extéroceptive et proprioceptive
- Compensation visuelle
- Travail équilibre statique et dynamique
- Renforcement musculaire
- Travail de l'endurance



● Modalités de la rééducation

- Stimulation sensitive extéroceptive et proprioceptive
- Compensation visuelle
- Travail équilibre statique et dynamique
- **Renforcement musculaire**
- **Travail de l'endurance**



EFFICACITE DE LA REEDUCATION DES NEUROPATHIES ATAXIANTES

● POPULATION:

- 30 Neuropathies ataxiantes (15 Romberg +)
- 18F/12H 66 ans (36-85)
- Etiologies
 - PRNIC: 9
 - Dysglobulinémie: 7
 - Idiopathique: 7
 - Divers: 7
- Groupe contrôle
 - 15 sujets sains
 - 9F/6H
 - 66 ans (51-81)

● EVALUATION CLINIQUE

- BERG: 45 ± 9 (n = 56)
- FRT: 18.6 ± 9.5 (n > 25)
- TUG: 12 ± 5 (n < 10)

RESULTATS CLINIQUES APRES REEDUCATION

● EVALUATION CLINIQUE

– BERG: + 4,7 ± 4,8

– FRT: 6 ± 5 cm

– TUG: - 2,2 ± 2,4 sec

– Romberg: 11/30 vs 15/30

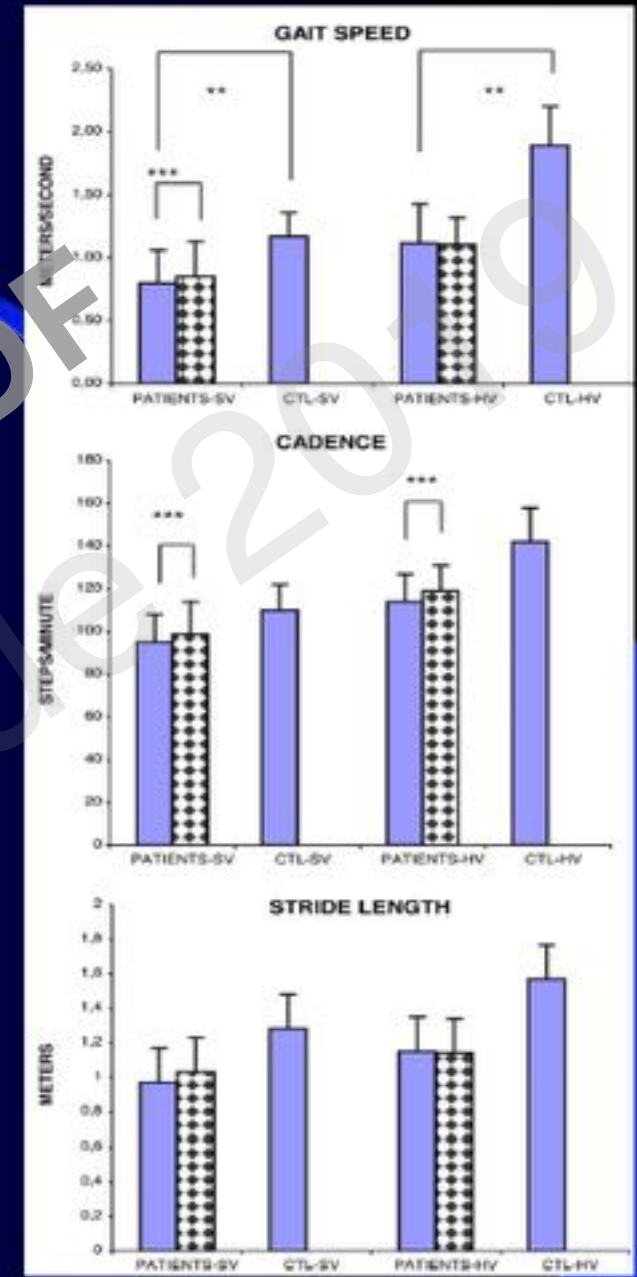
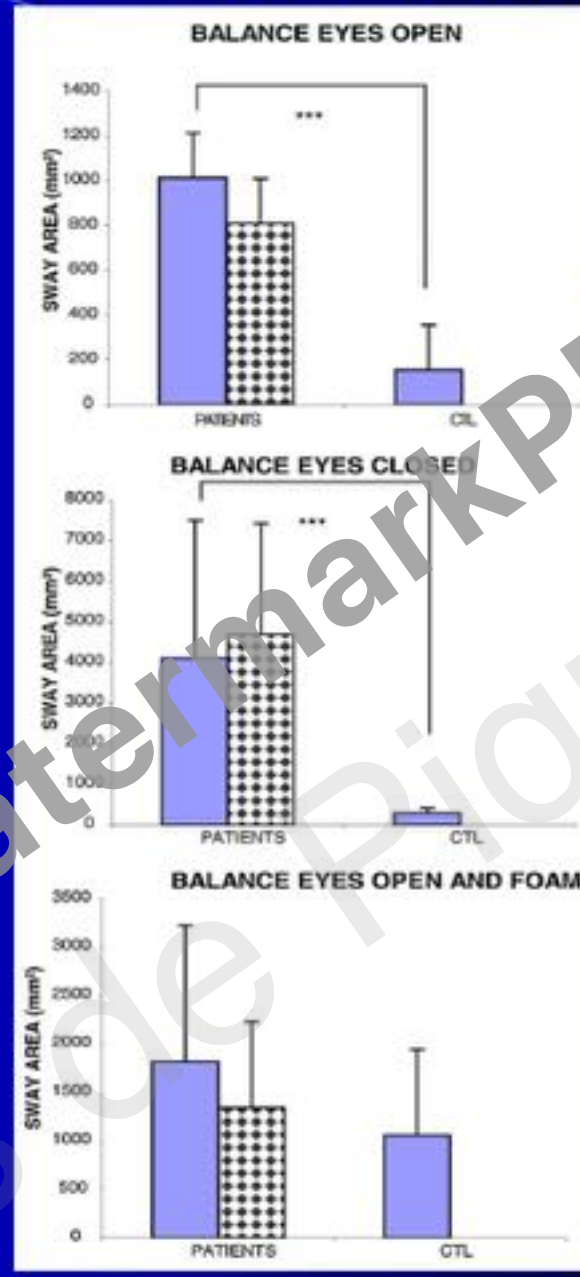
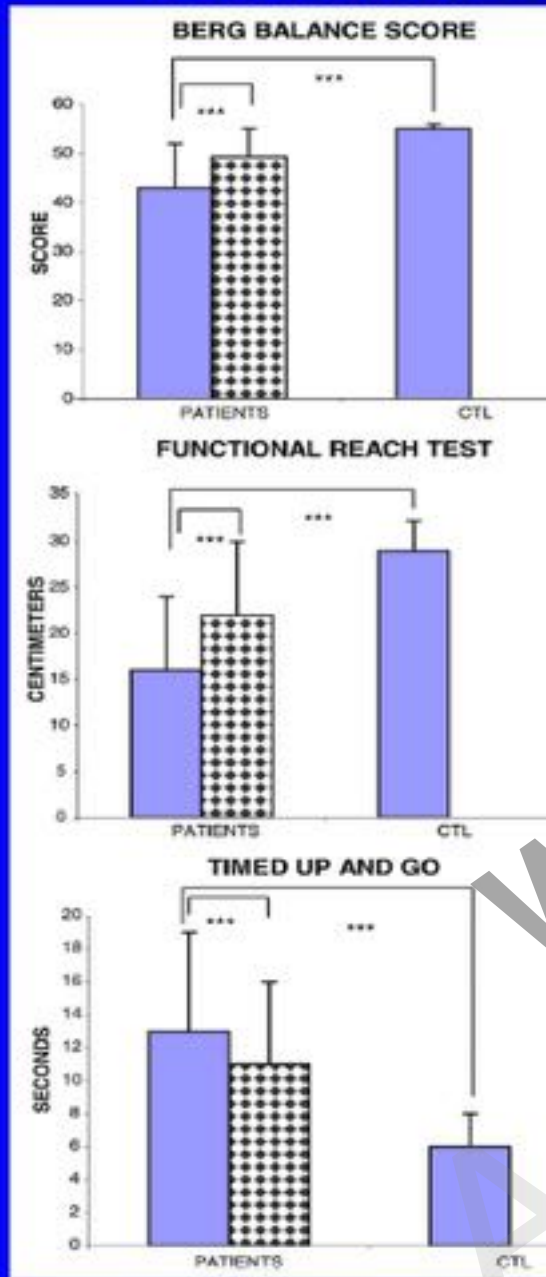
● Effet taille: Δ /sd

● 0,52

● 0,63

● 0,44

SYNTHESE DES RESULTATS APRES REEDUCATION



Auto-rééducation

- Travail étirement
- Appui unipodal
- Maintient des activités dynamiques
- Sport

WatermarkPDF
AS de Pique 2019

CHAUSSAGE ET NEUROPATHIES MOTRICES: EXEMPLE DE LA CMT

- SEMELLES ORTHOPEDIQUES ET CHAUSSAGE SUR MESURE NE SONT PAS UNE OBLIGATION CHEZ LES PATIENTS CMT
 - INDICATION MEDICALE
 - ALTERNATIVES PAR LE CHAUSSAGE COURANT
 - **Chaussure sans talon si déverrouillage genou**
 - Chaussure a talon si chute arrière
 - Chaussure montante si instabilité de cheville

CHAUSSAGE ET CMT

- INTERET

- STABILITE LATERALE
- ACTION RELEVEUR
- COMPENSATION EQUIN
- DIMINUE LA CHUTE AVANT

- LIMITES

- REHAUSSEMENT

- DESTABILISATION DE LA CHEVILLE
- DESTABILISATION DU GENOU



APPAREILLAGE ET CMT

- Déficit releveurs

- Déficit extenseurs

Releveur souple



Releveur rigide





APPAREILLAGE ET CMT

- Déficit quadriceps et instabilité du genou

Petit appareillage?



Grand appareillage



CHIRURGIE EQUILIBRE ET CMT

● CHIRURGIE DE STABILISATION

– ARTHRODESE

- Correction avant pied creux
- Correction varus arrière pied

– TENOTOMIES

- Correction équin
- **En l'absence de déficit des extenseurs**

Chutes et équilibre: le Coping

- Stratégies d'adaptation à une déficience constituée
- Prise de conscience Intérêt des tests instrumentaux + mise en situation
- Changement de comportement
 - Ecologie du quotidien
 - Aides techniques
 - Adaptation à la fatigue
- Réduction du nombre de chutes

Conclusion

- Intérêt d'une lecture attentive de la plainte
- Réponses variables et graduées suivant la situation
- Aucune prescription automatique dans la CMT
- Validation de la rééducation et l'appareillage dans l'équilibre des neuropathies

PROJETS DE RECHERCHE

- Evaluation et rééducation de l'équilibre (Inserm Paris 6)
- Appareillage (Thuasne)
- Evaluation de la marche (Feetme)

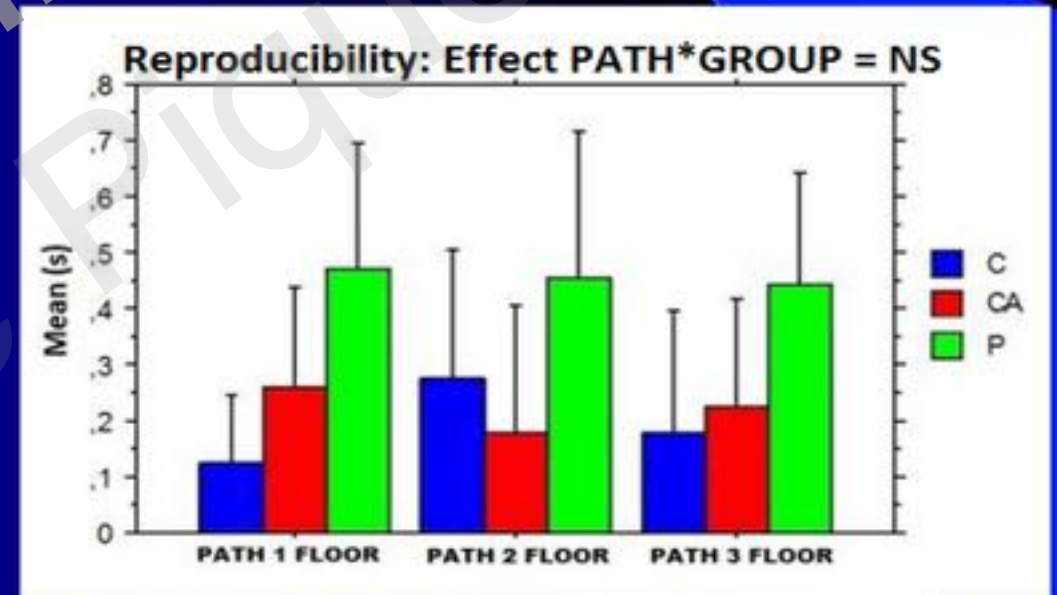
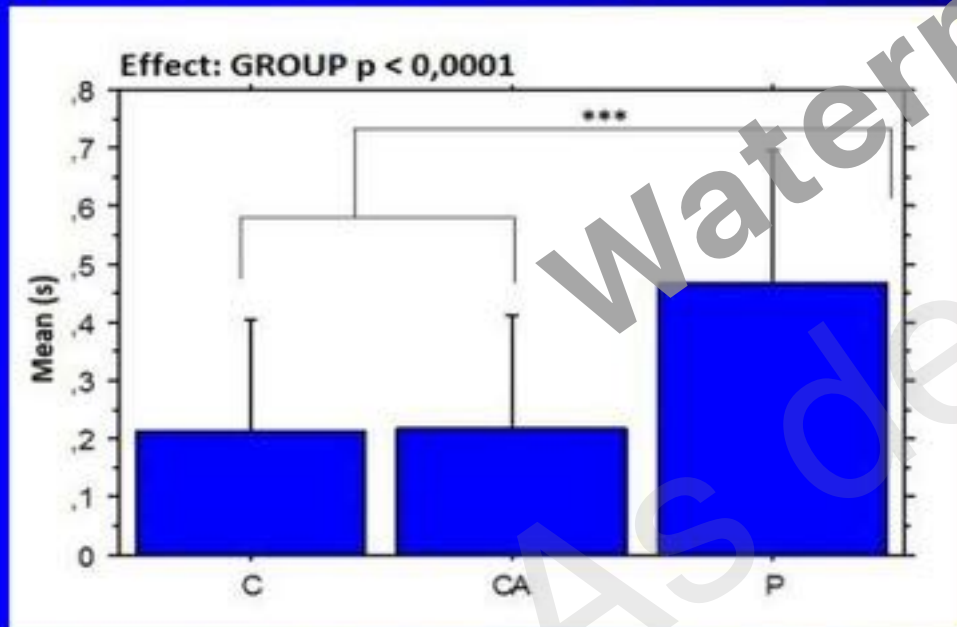
Locomotion: des lunettes *eye-tracker*

- Cet outil présent une camera fixée directement sur des lunettes ce qui permet l'analyse de la direction du regard lors de la marche.
- Trois groupes ont été sélectionné: 10 sujets témoins jeunes (C), 10 sujets témoins plus âgées (CA) et 10 sujets présentant une neuropathie ataxiante (P).
- Le protocole expérimental consiste à marcher dans 3 couloirs différents en portant l'eye-tracker et la consigne c'était de regarder le plus naturellement possible. Pour cette première approche, en ce qui concerne la direction du regard nous avons étudié le temps passé en regardant le sol.

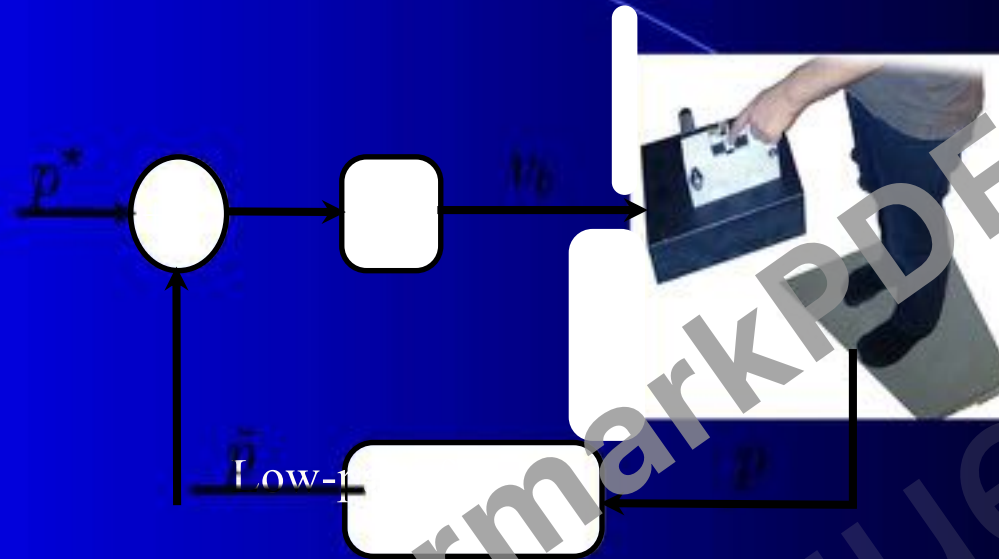


Health Subject

Ataxic Patient



CONTRÔLE DU CENTRE DES PRESSIONS EN CHAÎNE FERMÉE



v_b : the belt velocity

p^* : the target CoP

\tilde{p} : the filtered current CoP position

SERVICE DE RÉÉDUCATION NEURO ORTHOPÉDIQUE



**PR PHILIPPE THOUMIE
HOPITAL ROTHSCCHILD
75012 PARIS**

