

PRISE EN CHARGE DES MALADIES NEURO-MUSCULAIRES EN MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION.

1^{ère} Partie

LEMAI S⁽¹⁾, SIFI Y⁽²⁾, SEMRA S⁽³⁾, BENHABILES A⁽⁴⁾.

1) Service de Médecine physique et de Réadaptation CHU Constantine.

2) Service de Neurologie, CHU Constantine.

3) Service de Réanimation, CHU Constantine.

4) Service d'Orthopédie A, CHU Constantine.

RÉSUMÉ :

On regroupe sous une même appellation, les maladies neuromusculaires (MNM) des pathologies très diverses et hétérogènes. Leur prise en charge a connu une évolution considérable en termes de moyens diagnostiques et de perspectives thérapeutiques. Les recherches génétiques ont ouvert la porte à des espoirs de thérapeutiques curatives, mais dans cette attente la prise en charge actuelle fait appel à des compétences pluridisciplinaires où la médecine physique et de réadaptation (MPR) a souvent une place prépondérante. Grâce à cette approche multidisciplinaire globale, la longévité et la qualité de vie de ces patients devraient être améliorées au fil des années. Elle permet ainsi de mieux attendre l'arrivée des thérapeutiques curatives. La prise en charge pluridisciplinaire est fondée sur le suivi des symptômes et sur la tentative de freiner leur évolution et ses conséquences. L'objectif de la première partie de cet article est de relever les moyens et les objectifs de la prise en charge en MPR des MNM principalement pour les conséquences articulaires et musculaires de ces maladies en passant par des bilans d'évaluation fiables. Nous aborderons en seconde partie, la prise en charge des conséquences respiratoires de ces maladies qui restent primordiales car elles engagent souvent rapidement le pronostic vital, ainsi que la rééducation périopératoire. Ces bilans MPR sont incontournables pour le suivi et permettent les adaptations des besoins thérapeutiques afin de répondre aux objectifs fixés à chaque étape de la maladie. Le diagnostic précoce et précis est le garant d'une prise en charge adéquate. Les bilans d'évaluations fiables permettent de suivre l'évolution de la maladie et d'orienter les traitements ou les appareillages pour chaque patient.

Mots clés : Maladies neuromusculaires, Médecine physique et de réadaptation, Conséquences articulaires et musculaires, Bilans, Evaluations.

ABSTRACT : THE MANAGEMENT OF NEUROMUSCULAR DISEASES IN THE PHYSICAL MEDICINE AND REHABILITATION.

Though we gather them under the same umbrella name, neuromuscular diseases (NMD) are very diverse and heterogeneous. Their management has considerably evolved in terms of diagnostic means and therapeutic perspectives. Genetic research has opened the door to hopes of curative therapeutics; but in the interim, the current care calls for multidisciplinary skills where physical medicine and rehabilitation (PMR) often has a preponderant role. Through this overarching approach, both the longevity and quality of life of these patients should be improved over the years, thus, making the wait for curative therapies a little more bearable. Multidisciplinary care is based on the scrutiny of the symptoms and attempts to curb their evolution and consequences. The aim of the first part of this article is to identify the means and the management objectives of the NMD in PMR, mainly the articular and muscular consequences of these diseases, using reliable assessment tools. In the second part, we will deal with the management of the respiratory consequences of these diseases, which prevail as crucial, because they often lead to a rapid downturn of the life prognosis and also all the perisurgical rehabilitation. These assessments of PMR are indispensable for the follow-up and allow the adaptation of therapeutic needs in order to meet the objectives set at each stage of the disease. Early and accurate diagnosis guarantees adequate care. Reliable evaluations make it possible to follow the evolution of the disease, to orient the treatments, and adapt the equipment for each patient.

Key words: Physical medicine and rehabilitation, Articular and muscular consequences, Evaluations, Assessments, Evolution.

INTRODUCTION

Les maladies neuromusculaires (MNM) sont un groupe hétérogène de plus de 120 entités nosologiques différentes. Elles affectent près de 30 000 personnes en France.

L'hétérogénéité se retrouve dans l'âge d'apparition des signes et symptômes depuis la période anténatale jusqu'à l'âge adulte. Les MNM partagent en revanche 2 dénominateurs communs : L'inexistence actuelle de traitements curateurs et l'importance corollaire de la prise en charge globale au cœur de laquelle se trouvent les méthodes de rééducation et réadaptation [1].

MALADIES NEURO-MUSCULAIRES (MNM) ET MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION (MPR)

La prise en charge des patients atteints de MNM se fait dès que le diagnostic est posé. Son but est d'améliorer le confort ainsi que la qualité de vie. Elle repose sur des objectifs de soins médicaux, rééducatifs et chirurgicaux afin de prévenir au mieux les complications.

Outre, la prévention des complications ostéoarticulaires pouvant toucher les membres et le rachis, la MPR aide au bon positionnement des patients et à la prescription des appareillages adaptés à chaque étape de la maladie. Elle propose les aides pour la meilleure insertion possible du patient dans son cadre de vie.

Cette prise en charge doit être ajustée lors de bilans d'évaluation régulièrement pratiqués.

Quel que soit l'âge de découverte, la prise en charge doit être réalisée par une équipe multidisciplinaire centrée sur cette pathologie sous la direction d'un médecin coordonnateur. Il est recommandé d'inclure les spécialistes suivants pour qu'une équipe puisse se prévaloir d'être multidisciplinaire : un neurologue, ou un neuropédiatre, un cardiologue, un pneumologue, un chirurgien orthopédiste, un médecin rééducateur, un orthoprothésiste, un psychologue... [1].

Le médecin coordonnateur, référent du patient, fait appel à d'autres intervenants en fonction des besoins et veille à transmettre l'information au sein du groupe multidisciplinaire.

Le patient et sa famille sont des partenaires indissociables, le médecin coordonnateur le plus souvent ou le médecin traitant veille à transmettre des informations claires et suffisantes sur la maladie, à chaque étape de l'évolution. Si le patient est un enfant, il doit aussi s'entretenir avec lui, le psychologue peut être d'une aide précieuse pour l'annonce du diagnostic et aussi pour motiver l'enfant dans les différentes étapes thérapeutiques souvent très contraignantes. Les consultations multidisciplinaires sont réalisées idéalement en hôpital de jour permettant une unité de temps et de lieu.

BILANS PRECEDANT LA PEC EN MPR

1. Le bilan musculaire

Il est, par définition, celui qui revêt la plus grande importance. À la phase initiale, il va concourir à l'établissement du diagnostic. Puis, il permet d'apprécier l'éventuelle progression de la maladie, et de juger de l'efficacité de la prise en charge [2]. Il doit être réalisé de manière précautionneuse et douce, dans la mesure du possible par le même examinateur (de préférence un médecin MPR ou un kinésithérapeute formé à cet effet).

Le bilan musculaire doit tenir compte de l'état articulaire (des rétractions articulaires peuvent modifier les résultats), de l'état algique du patient, mais aussi de son niveau de compréhension. Outre l'aspect analytique, il permet de faire un bilan comparatif régulier, d'évaluer les possibilités fonctionnelles et de prévoir le risque de survenue de déformations [2].

Les MNM entraînent le plus souvent un véritable cercle vicieux fait de : sous utilisation de certains muscles, faiblesse musculaire par dystrophie, et immobilité.

Le bilan musculaire est basé sur le testing musculaire [3], il repose sur une cotation internationale élaboré par le Medical Research Council (MRC), allant de 0 à 5 selon que la force développée est normale ou nulle (0). Le score critique se situe à 3, zone à partir de laquelle le mouvement issu de la contraction volontaire se fait contre gravité.

Ses limites sont la variabilité inter-examineurs, sa sensibilité faible et l'absence de corrélation avec la réalité fonctionnelle.

Il est préférable lors du bilan initial de repérer les groupes musculaires à surveiller.

Des tests simplifiés ou « mini testing » [4], portent sur des groupes musculaires responsables de fonctions clés.

Ces bilans, semestriels chez l'enfant dans les dystrophies évolutives, annuels dans les autres cas, doivent être effectués dans la mesure du possible par le même examinateur.

Les appareils de mesure isométrique évaluent la contraction volontaire isométrique maximale (CVIM) et la force maximale volontaire (FMV) apportent des données rapides, reproductibles, adaptées aux muscles cotés 3 et 2, permettant des traitements statistiques. Mais ils restent d'utilisation complexe et limitée [1].

L'évaluation isocinétique, grâce au dynamomètre isocinétique permet de rééduquer les articulations et de renforcer la capacité musculaire, tout en mesurant le travail réellement effectué par le patient. La précision des bilans donne au rééducateur la possibilité de corriger le geste pour des résultats optimaux.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) apporte des informations quantitatives et qualitatives sur la masse musculaire. Son évaluation mérite d'être poursuivie dans le suivi des affections neuromusculaires évolutives. Son coût et ses limites d'accessibilité n'en font pas un examen de routine.

2. Le bilan ostéo-articulaire (croissance, rachis inclus)

Le bilan ostéo-articulaire évalue les attitudes vicieuses de hanches, genoux et pieds.

Au membre supérieur, ce sont les flexions de coude, les déficits de pronosupination et de la mobilité du poignet qui seront plus particulièrement recherchés (tableau I) [4].

Il faut dépister puis suivre et quantifier une scoliose [6] dite « paralytique » [7].

L'examen du rachis en statique et dynamique s'attachera à dépister puis suivre les déformations tridimensionnelles et évaluer surtout son retentissement respiratoire (figure 1).

La survenue des déformations est favorisée par une hypotonie axiale mais on observe également des raideurs du type « rigids-pine » [4].

De ce bilan découlera non seulement, l'indication du port d'une orthèse du tronc (appareillage type corset anti-effondrement) pour corriger et maintenir les courbures, mais aussi l'appréciation de son efficacité au cours de l'évolution.

Tableau I. Récapitulatif des déformations articulaires observées aux membres.

Membres	Articulation	Déformation
Membre inférieur	Hanche	<i>Flessum/abductum</i> /limitation rotations, origine infrapelvienne d'une hyperlordose lombaire péjorative pour la scoliose [6]. Attention aux risques de subluxation chez le jeune enfant en position de «coup de vent», son avenir étant assis [4].
	Genou	Genou : <i>recurvatum</i> chez les marchants ; ou <i>flessum</i> chez les non marchants [4].
	Pied	Pied : <i>varus équin</i> /griffe des orteils ou pied plat <i>valgus</i> [4].
Membre supérieur	Coude	<i>Flessum</i> et déficit de la pronosupination.
	Poignet	Défaut de mobilité et raideur en flexion



Figure 1. Fille (SMA) porteuse d'une scoliose.

Le bilan radiologique recommandé est :

- La radiographie du bassin afin d'apprécier l'obliquité pelvienne, excentration de hanche, la maturation osseuse par le test de Risser et maturation du cartilage en Y.
- La radiographie du rachis avec et sans orthèses :
 - * face et profil debout (enfant et adulte marchant).
 - * face et profil assis.
 - * face couché (jeunes enfants non marchant avec grande hypotonie du tronc, enfants présentant des attitudes vicieuses de hanche majorant artificiellement la déformation rachidienne en position assise).

Le suivi radiologique se fait 2 fois par an en période de forte croissance et 1 fois par an dans les autres périodes [1].

Dans tous les cas, on apprécie aussi l'importance de la déminéralisation et l'existence de possibles microfractures.

À l'opposé des rétractions, on recherche une éventuelle hyperlaxité (dystrophie musculaire congénitale type Ullrich, myopathies congénitales) mais aussi, le risque de luxation ou subluxation, notamment au niveau des hanches (myopathies congénitales) et des épaules (myopathie de Duchenne à un stade avancé).

3. Le bilan trophique

Les troubles trophiques (lésions cutanées, téguments indurés et douloureux) et vasomoteurs (extrémités froides, mauvaise circulation périphérique) sont fréquents dans certaines affections comme les amyotrophies spinales. Ils peuvent être le fait de la maladie elle-même ou liés à la diminution de l'activité musculaire et/ou aux points d'appui de l'appareillage (corset, orthèse, installation au fauteuil ou au lit).

4. Le bilan de la respiration, de la phonation et de la déglutition

4.1. La respiration

Son évaluation doit être systématique et indépendante de signes cliniques d'appel. La vigilance doit s'exercer sur des symptômes discrets et indirects de difficultés respiratoires : à type de troubles du sommeil, céphalées matinales, angoisse, fatigabilité accrue... Nous aborderons ultérieurement cet aspect important des MNM.

4.2. La déglutition

Son atteinte, sous-estimée, doit être recherchée devant : des symptômes directs (déglutitions répétées, épisodes asphyxiques, toux, régurgitations nasales, difficultés de mastication, bavage, oppression thoracique, sensation de morceau dans la gorge, etc...), des symptômes indirects (modifications de l'alimentation, de la durée des repas, diminution de l'appétit et du plaisir de manger, perte de poids, etc...) [1].

L'examen clinique de la cavité buccale et extra-buccale est complété par un essai de déglutition, la recherche d'anomalies posturales (hyperlordose cervicale) en dehors et lors des repas (avec et sans orthèses).

Le recours à la vidéofibroscopie du carrefour aérodigestif est parfois recommandé.

4.3. La phonation

Des troubles de la phonation existent dans certaines MNM. Leur dépistage précoce est recommandé pour améliorer l'efficacité de la rééducation. Le bilan comporte l'appréciation subjective de la voix et de la parole, et l'exploration des organes de la phonation [1].

EVALUATION DE LA DOULEUR

Les MNM peuvent induire des douleurs, aiguës ou chroniques, avec une prévalence d'environ 50% [1]. Chez l'enfant, communiquant ou non, le dépistage peut poser problème, car de nombreux facteurs font obstacle à l'expression de la douleur : perception comme un élément intrinsèque à la maladie, présence depuis l'enfance de douleurs finissant par être perçues comme normales, crainte d'effets délétères des antalgiques, etc... .

Les douleurs aiguës sont évaluées par l'échelle numérique (EN), l'échelle verbale simple (EVS) et l'échelle visuelle analogique (EVA) (recommandations de l'ANAES 2000) [8].

Les échelles sont souvent adaptées selon l'âge : Face Legs Activity Cry Consolability (FLACC) [9] de 2 mois à 7 ans, hétéro-évaluation douleur enfant (HEDEN) [10] de 2 à 7 ans, échelle des visages faces pain scale-revised (FPS-R) [11] à partir de 4 ans (figure 2).

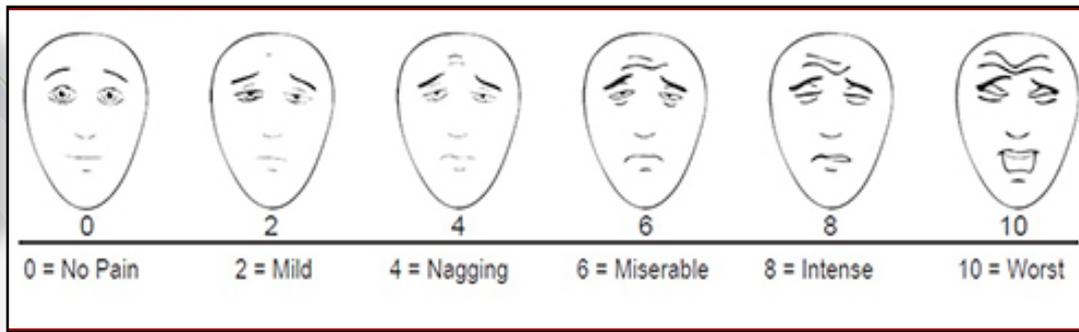


Figure 2. échelle des visages faces pain scale-revised (FPS-R) [11].

L'échelle visuelle analogique (EVA) entre 4 et 6 ans, échelle numérique (EN) entre 8 et 10 ans, échelle verbale simple (EVS), questionnaire douleur de Saint-Antoine (QDSA) [12].

Les douleurs chroniques sont mesurées chez l'adulte par des échelles d'évaluation, des grilles d'entretien, des questionnaires (recommandations de l'ANAES 1999). Chez l'enfant, il n'existe pas de méthode adaptée, sauf dans les cas de polyhandicap où l'échelle de San Salvador [13] peut être utilisée.

L'évaluation des douleurs sera faite à chaque consultation ou à chaque intervention des membres de l'équipe pluridisciplinaire et pour évaluer l'efficacité des traitements antalgiques.

Les caractéristiques de ces douleurs doivent être précisés : le type, les conditions d'apparition, la topographie, l'intensité et la durée des douleurs.

Elle permet de moduler la manutention du patient, la conduite de l'examen, et d'adapter la prise en charge. L'origine peut être la maladie elle-même ou une cause iatrogène.

De la simple crampe au mollet, quelquefois révélatrice d'une dystrophie musculaire progressive, à un tableau d'hyperalgie généralisée par défaut de mobilisation, tous les intermédiaires sont possibles [2].

Une cause est systématiquement recherchée : appareillage mal adapté, kinésithérapie trop active, épine cutanée ou digestive, fracture provoquée ou plus rarement spontanée, période post-opératoire d'une chirurgie tendineuse, algodystrophie, ostéopénie d'immobilisation, une ostéoporose etc...

ÉVALUATION DES CAPACITÉS MOTRICES ET DE L'INDEPENDANCE FONCTIONNELLE

Cette évaluation est un complément indispensable aux bilans précités. Les outils d'évaluation des capacités motrices recommandés sont :

1. Mesure de Fonction Motrice (MFM)

Il s'agit d'une échelle quantitative, elle permet de préciser la symptomatologie et l'évolution de la maladie, d'objectiver le retentissement des mesures thérapeutiques, d'orienter les mesures rééducatives et adaptatives [14]. La MFM-32 [15] est pour les patients de 6 à 60 ans, La MFM-20 (validée en 2010) est adaptée pour les enfants de moins de 7 ans. Elle nécessite la participation active du patient et la compréhension de consignes très codifiées.

L'évaluation répétée permet d'établir un score et une courbe de suivi reflétant l'évolution de la maladie [4].

2. Neuromuscular (NM)-score» (15 items)

Elle est récente et non encore validée, cette classification en niveaux de sévérité (atteinte légère = 0 à sévère = 4) dans trois domaines fonctionnels consiste à coter la performance motrice habituelle du sujet dans son environnement et non ses capacités fonctionnelles maximales dans les conditions optimales du test [4].

3. Brooke Upper Extremity Scale (6 items)

Il est validé uniquement pour les DMD [2], il étudie la motricité des membres supérieurs.

4. Hammersmith Motor Ability Score (20 items)

Il est validé, rapide, applicable aux MNM à partir de 5 ans, il n'a pas de norme en fonction de l'âge et ne prend pas en compte la fonction des membres supérieurs [2].

5. Mesure d'Indépendance Fonctionnelle (MIF et MIF-mômes)

Elle est validée et recommandée mais non spécifique aux MNM, elle utilise 18 items d'activités cotées selon le degré de dépendance [16].

Ces bilans sont réalisés tous les ans ou tous les 2 ans pour les MNM peu évolutives.

Sans pour autant avoir de validation formelle, des tests fonctionnels simples et reproductibles peuvent être utilisés (marche chronométrée sur 10 mètres, montée-descente de 6 marches, test de marche de 6 minutes, timed up and go test [TUG]), ceux ci vont donner des indications sur les capacités de déplacement. [4].

Il est important de noter qu'il ne semble pas y avoir de lien constant entre faiblesse musculaire et l'épuisement impactant la fonction [17].

Pour la vie en fauteuil roulant manuel ou électrique la maîtrise de la conduite doit être évaluée avant de laisser l'enfant seul en autonomie.

MESURE DE LA QUALITE DE VIE

La qualité de vie (QDV) est définie par l'Organisation mondiale de la santé (OMS) comme «la perception qu'a un individu de sa place dans l'existence, dans le contexte de la culture et du système de valeurs dans lesquels il vit et en relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et ses inquiétudes».

Une nouvelle échelle en langue française spécifique aux MNM, la quality of life-neuromuscular diseases (QoL-NMD), est en

voie de validation [18]. L'utilisation d'échelles anglo saxonnes spécifiques (*life satisfaction index for adolescents* [LSI-A], *life satisfaction index for parents* [LSI-P]) ou d'autres plus classiques [1] reste possible.

PRINCIPES DE PRISE EN CHARGE EN MPR

Les Principes de prise en charge propres aux MNM sont de :

- Prioriser la fonction cardiorespiratoire par un bon entretien de la croissance thoraco-pulmonaire afin de suppléer à l'insuffisance musculaire ;
- Conserver la meilleure qualité de vie possible le plus longtemps possible par une prise en charge précoce et individualisé en fonction de l'évolution de la maladie ;
- Maintenir la fonction (préhension et transferts) : activité musculaire globale/précoce/endurante (voie aérobie), sans jamais atteindre l'épuisement musculaire (cellule déficiente) [19];
- Accompagner le patient et sa famille dans son ensemble afin d'obtenir une observance et un suivi thérapeutique optimal.

LES OBJECTIFS DE LA PRISE EN CHARGE CHEZ L'ENFANT

1. Les objectifs orthopédiques

Ils tendent à limiter les rétractions articulaires et les déviations du rachis. Pour les patients avec un bon pronostic de marche à l'âge adulte, tout doit être fait pour maintenir un état orthopédique des membres inférieurs compatible avec la marche. Pour le sujet destiné à une vie en fauteuil, la priorité est l'équilibre du bassin et de la colonne. Les membres supérieurs et les mains doivent faire l'objet d'une attention particulière.

Les objectifs sont explicités à l'enfant et aux parents qui devront assurer et reproduire les postures au cours de la journée et de la nuit. La suppléance des fonctions motrices déficientes est rendue possible grâce aux orthèses, aux aides techniques et à l'utilisation précoce d'un fauteuil manuel et/ou électrique.

2. La kinésithérapie respiratoire

Elle a pour but de prévenir l'encombrement bronchique, les infections broncho-pulmonaires et les atélectasies.

3. La scolarité

Elle se prépare dans un contrat d'intégration scolaire élaboré en collaboration avec différents acteurs : famille, enseignants et soignants. Une information claire doit être transmise aux pédagogues sur la maladie mais surtout sur les capacités physiques et cognitives de l'enfant. Ils pourront mettre en place des aides techniques et organiser les soins et la scolarité.

4. Le maintien de l'enfant dans son milieu familial

Il est souhaitable, dans ce but, qu'il y est l'intervention des services de soins à domicile, des cabinets libéraux ou du secteur privé, des associations et des services médico-sociaux est souvent indispensable. Un réseau donc, est idéal pour la prise en charge, il est en mesure de pallier à l'épuisement des parents et à l'abandon thérapeutique. Le placement en institution est une solution de dernier recours.

Le tableau II résume les objectifs chez l'enfant par ordre de priorité.

Tableau II. Objectifs généraux de prise en charge chez l'enfant propres aux maladies neuromusculaires [4].

- **objectifs cardiorespiratoires :**
 - favoriser la croissance thoracopulmonaire;
 - conserver une toux fonctionnelle;
 - prévenir encombrements bronchiques, infections et atélectasies;
 - maintenir les capacités cardiaques ;
- **objectifs fonctionnels :**
 - pour conserver les transferts à l'âge adulte, l'état orthopédique des membres inférieurs doit être compatible avec la station debout;
 - pour la vie en fauteuil roulant manuel ou électrique : priorité au centrage des hanches, l'équilibre du bassin et une relative rectitude de la colonne vertébrale ;
 - attention particulière portée aux membres supérieurs pour la préhension ;
- **objectifs orthopédiques :**
 - limiter les déviations du rachis;
 - limiter les hypoextensibilités/rétractions musculaires;
 - limiter les rétractions capsuloligamentaires/raideurs articulaires.
- Objectifs de soutien familial et d'intégration scolaire.

LES OBJECTIFS DE LA PRISE EN CHARGE CHEZ L'ADULTE

Sur le plan de la déficience, les objectifs sont :

- Maintien de la force musculaire à travers l'exercice ;
- Lutte contre les rétractions musculaires et les raideurs articulaires ;
- Surveillance des déviations rachidiennes ;
- Prévention et traitement des phénomènes douloureux de l'appareil locomoteur.

Sur le plan des incapacités, le fauteuil roulant (FR) sera proposé si la marche devient dangereuse, mais les capacités résiduelles de transfert seront entretenues et fortement encouragées. L'indépendance fonctionnelle doit être évaluée, afin de mettre en place les aides techniques et humaines nécessaires, ainsi que l'aménagement éventuel de l'environnement au domicile et à l'extérieur.

Sur le plan du handicap, il faut que les jeunes adultes soient informés de leurs aptitudes et que les professionnels de l'orientation et de la formation reçoivent des informations claires.

Un accompagnement psychologique est souvent nécessaire à cette phase, le tableau suivant récapitule les objectifs chez l'adulte (tableau III):

Tableau III. Objectifs généraux de prise en charge chez l'adulte propres aux maladies neuromusculaires [4].

- **Lutter contre les déficits structurels en :**
 - surveillant et entretenant les capacités respiratoires;
 - surveillant les déviations rachidiennes;
 - prévenant et traitant les phénomènes douloureux;
 - évitant rétractions musculaires et raideurs articulaires;
 - maintenant la force musculaire nécessaire aux activités de la vie quotidienne ;
- **Pallier aux limitations d'activités en :**
 - gérant des matériels d'aide à la ventilation;
 - maintenant les capacités résiduelles de transfert;
 - mettant en place et assurant le suivi des aides techniques et humaines;
 - aménageant l'environnement domestique ;
- **Limiter les restrictions de participation en :**
 - informant les jeunes adultes de leurs aptitudes et possibilités;
 - faisant intervenir des professionnels de l'orientation et de la formation;
 - permettant l'accès à des ressources spécialisées;
 - favorisant la socialisation.

LES TECHNIQUES EMPLOYEES EN MPR

1. La physiothérapie

1.1. Les massages

Les massages précèdent et/ou suivent toute séance de rééducation kinésithérapique, mais la prise en charge ne saurait se réduire à eux seuls. Proposés chez l'adulte comme chez le jeune enfant, ils réalisent un moment privilégié de contact direct entre le kinésithérapeute et le patient. Ils sont indiqués dans un but antalgique [20, 21].

Ils sont l'introduction indispensable à des techniques plus agressives (postures manuelles, mobilisations). Il est préférable d'utiliser des techniques douces au lieu du pétrissage profond et des pressions glissées profondes prolongées qui risquent d'avoir un effet traumatique du fait de la fragilité musculaire [1]. Leurs indications comme leur efficacité présumée reposent sur un savoir faire kinésithérapique et non sur des protocoles validés extraits de la littérature. Ils sont décrits par les patients comme source de bien-être [1].

Les buts recherchés sont l'effet antalgique et la stimulation musculaire. Deux approches sont le plus souvent proposées :

- Les infrarouges ou les ondes courtes associés aux massages et enveloppements chauds. Ils apportent un effet antalgique et de détente musculaire ;
- L'électrostimulation produit un gain de force à condition d'être pratiquée plusieurs mois et sur des muscles ayant conservé une force estimée à au moins 15% de leur valeur normale. Son efficacité a été confirmée (niveau 4).

2. La Balnéothérapie

Dans une eau chaude et à une température entre 30/35°C, elle permet au patient de se relâcher, de bouger sans contraintes et sans action de la pesanteur. Elle facilite la mobilité articulaire dans de grandes amplitudes avec une activité musculaire à minima mais peut aussi servir au renforcement et à l'entretien de la perception du corps et à la conservation du schéma corporel [4]. L'incidence sur le confort des patients est nette : aisance du mouvement, détente. Il n'est pas possible de préconiser la durée et la fréquence des séances, mais il est nécessaire de prendre en compte les capacités d'adaptation de chaque patient (fatigabilité, adaptation à la chaleur).

Elle est contre-indiquée s'il existe des troubles cardiaques.

MOBILISATIONS ACTIVES (RENFORCEMENT MUSCULAIRE INCLUS)

Chez le sujet porteur de MNM, la pratique d'exercices actifs vise à combattre la perte de force musculaire et le déconditionnement à l'effort. La littérature est riche de travaux de niveaux de preuve très variables (2 à 5).

Plusieurs techniques sont proposées : l'entretien ou le renforcement musculaire, le réentraînement à l'effort, l'activité physique ludique qui est maintenue en dépit de l'incapacité [1].

Les modalités pratiques sont nombreuses et diffèrent d'un praticien à l'autre.

On doit souligner l'intérêt :

- De proposer un travail concentrique au détriment des contractions excentriques moins adaptées au muscle dystrophique ;
- De donner la priorité au travail dynamique à intensité même

basse dans les formes évoluées ;

- D'adapter les modalités de sollicitation aux fonctions dominantes des muscles ciblés (statiques/dynamiques, amplitudes fonctionnelles) ;

- D'observer une fréquence d'exécution de 3 fois par semaine au moins, avec au minimum 1 jour de repos entre 2 séances.

Le renforcement se fait par un travail actif puis actif aidé, il s'agit avant tout de solliciter tous les muscles, déficitaires ou pas, pour entretenir leurs capacités selon le principe : «*train, train, train ! No pain, just gain*» [22].

Elle doit être personnalisée et régulière [23] pour être efficace. Nécessitant une participation du patient, elle doit s'adapter à la motivation du moment.

MOBILISATIONS PASSIVES, LES POSTURES ET LES ETIREMENTS

Ce sont des techniques, le plus souvent associés, qui visent à lutter contre les conséquences de l'immobilisation progressive sur le système ostéo-articulaire et musculaire en préservant la mobilité le plus longtemps possible.

Une grande majorité de publications (niveau 1 à 5) fait état de leur efficacité. Ces techniques sont indiquées dès la mise en évidence des déficits musculaires, au rythme de 2 à 5 séances par semaine en fonction de l'âge et du caractère évolutif des troubles orthopédiques.

Il n'existe pas de contre-indication spécifique [1]. Après intervention chirurgicale, ces techniques doivent être mises en place précocement et quotidiennement.

Chez le patient marchant atteint de DMD, l'association de ces techniques au port d'orthèses diurnes ou nocturnes prolonge de 2 à 3 ans la déambulation autonome (niveau 4). Les exercices de mobilisation passive seront d'abord globaux pour favoriser le développement neuromoteur de l'enfant, puis plus ciblés sur des muscles et mouvements clefs mis en évidence dans les bilans. Le déséquilibre entre muscle déficitaire et muscle « fort » positionne le patient dans une attitude préférentielle favorisant dans un premier temps une hypoextensibilité musculaire puis une rétraction capsuloligamentaire vraie [4]. Les séances sont répétées (3 à 5 par semaine).

LES SOINS RESPIRATOIRES

Cet aspect très important de la PEC des MNM sera traité en seconde partie.

LES APPAREILLAGES

Le recours aux appareillages est souvent nécessaire, du fait de l'évolution des troubles musculosquelettiques, surtout au niveau du rachis.

1. Appareillage du tronc

L'appareillage du tronc vise à :

- Limiter l'évolution de la scoliose paralytique, en attendant la chirurgie ;

- Assurer une station assise stable et confortable.

Pour des sujets non marchant, la station assise doit être considérée comme une fonction primordiale en particulier vis-à-vis

de l'éveil psychomoteur chez le jeune enfant. Les enjeux et les moyens d'action diffèrent selon la pathologie et les objectifs attendus : les corsets anti-effondrement chez le jeune enfant (essentiellement ASI de type I et II ou neuromyopathies précoces), en attendant le corset garchois correcteur [25] (figure 3).



Figure 3. Corset garchois.

Avec une possible association ou non avec un corset-siège (qui est non correcteur) mais permettant une abduction de hanche préservant le centrage des coxofémorales [4].

Pour des sujets marchant (DMD, certaines myopathies des ceintures, neuropathies périphériques ou SMA de type III), le corset doit préserver la capacité de marche en réduisant le trouble statique rachidien : coutil baleiné ou corset lombaire en polyéthylène pour correction partielle de l'hyperlordose, corset de Boston en polyéthylène ou corset type *Thoraco Lumbo Sacral Orthosis* (TLSO) [25] pour des scolioses plus évoluées.

La fabrication du corset doit tenir compte de la conservation d'une ampliation thoracique suffisante. Le corset évolue en fonction de l'aggravation de la scoliose d'une part, et de la croissance squelettique et pulmonaire d'autre part.

Les douleurs liées à des appuis exagérés doivent conduire à des modifications et des corrections de l'appareillage qui doit toujours rester confortable et bien adapté.

2. Appareillage des membres supérieurs et des membres inférieurs

Les orthèses ont un double objectif :

- Prévenir l'apparition ou ralentir l'évolution des déformations articulaires (orthèse de posture) ;
- Permettre, conserver ou améliorer la capacité fonctionnelle (orthèse de fonction) [1].

La qualité de la réalisation, les délais, la surveillance de la bonne adaptation sont des facteurs incontournables pour l'acceptation de l'orthèse.

a. Au membre supérieur

L'appareillage privilégie souvent la fonction pour faciliter les préhensions dans la vie quotidienne, en particulier pour la prise des repas, l'école ou le travail. L'appareillage est souvent distal, positionnant la main fonctionnellement grâce à la correction des coudes et poignets (action sur pronosupination et flexion-extension du poignet) [4]. Exemple : les orthèses stabilisant les métacarpophalangiennes en flexion et la colonne du pouce favorisant la prise, et prévenant la griffe des doigts.

b. Au membre inférieur

L'appareillage est surtout de posture, les orthèses doivent être portées la nuit par l'enfant en période de croissance, si possible 8 heures, et/ou durant la journée (2 à 3 heures) lorsqu'il est au fauteuil. La parfaite adaptation autant que l'acceptation par les parents et l'enfant sont gages de bonne observance. Il s'agit :

- d'orthèses suro-pédiées contre l'équin et/ou le *varus* ou le *valgus* de l'arrière-pied ;
- d'orthèses cruro-pédiées contre le *flexum* de genou ;
- d'orthèses pelvi-pédiées prévenant *flexum*, *abductum* ou *adductum* de hanche [1].

Les attelles de marche sont peu utilisées car elles ont l'inconvénient d'ajouter du poids sur un membre déjà déficitaire.

c. Aides à la fonction

Ce sont tous les moyens facilitant la fonction des patients en leur donnant plus d'indépendance et par la même occasion la charge imposée à l'entourage. Il s'agit : des Fauteuils roulants, aides techniques et même les ressources humaines sont à mettre en place le plus tôt possible (figure 4) [26].



Figure 4. Adolescent atteint d'une dystrophie type Duchenne scolarisé en fauteuil roulant.

LA VERTICALISATION

La verticalité est à conserver le plus longtemps possible. La verticalisation doit être pluriquotidienne, en rééducation, à la maison, à l'école, elle est indispensable pour :

- Favoriser le maintien d'un bon état général;
- Lutter contre les rétractions musculaires et les déformations articulaires [25] et préserver l'alignement articulaire;
- Diminuer l'Ostéopenie liée à l'immobilité;
- Lutter contre les désadaptations cardiovasculaire et respiratoire en améliorant la ventilation;
- Limiter les complications intestinales et urinaires liées à l'immobilisation;
- Améliorer la perception de l'environnement.

En fonction de l'âge, on utilise des appareillages cruro-pédiés ou pelvi-cruro-pédiés ou thoraco-pelvi-cruro-pédiés, fixés sur un support (figure 5).

L'utilisation du fauteuil verticalisateur est sans doute une technique de choix pour sa souplesse d'utilisation [1].



Figure 5. Verticalisateur avec support.

Elle doit être quotidienne, jusqu'à 3 heures chez le jeune enfant, 1 heure pour les plus âgés et les adultes. Les contre-indications sont un état orthopédique dégradé, et une atteinte cardiaque sévère.

AUTRES ASPECTS THERAPEUTIQUES

1. L'éducation thérapeutique du patient (ETP)

L'éducation thérapeutique du patient doit être instaurée précocement et être étendue à l'entourage. Elle permet une meilleure adhésion aux programmes de changement de position, verticalisation, port d'orthèses et surtout à l'utilisation des appareils respiratoires (insufflateurs et relaxateurs de pression) une fois les troubles respiratoires installés [27].

2. La pratique sportive

La pratique d'activités sportives adaptées est essentielle, pour son aspect thérapeutique, mais aussi pour son impact psychologique. La natation et les activités aquatiques sont particulièrement intéressantes car elles peuvent être débutées précocement et poursuivies aux limites des possibilités respiratoires.

Les activités au fauteuil roulant électrique tel que le foot-fauteuil permet à l'enfant de mieux accepter le fauteuil et se familiariser à son usage.

CONCLUSION

Les problèmes rencontrés par les patients porteurs de MNM sont très complexes et variés, leur prise en charge est tributaire d'une collaboration multidisciplinaire bien organisée, seule gage d'un suivi de qualité.

La MPR constitue une pierre angulaire dans la pyramide de soins, et tous les aspects de soins évoqués doivent s'intégrer dans le contexte global. Le diagnostic précoce permet une prise en charge adéquate, sur la base de bilans d'évaluations fiables. Les moyens thérapeutiques mis en œuvre s'adaptent ainsi à l'évolution de la maladie. Le but est d'offrir aux patients et leur famille une meilleure qualité de vie dans l'attente de thérapies curatives.

RÉFÉRENCES

1. **Modalités, indications, limites de la rééducation dans les pathologies neuromusculaires non acquises.** Conférence de Consensus 2001.
2. **Urtizbera JA et Miranda A.** Bilan et prise en charge des maladies neuromusculaires. Encycl Méd Chir Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation. 2001; 26-475-A-10: 11.
3. **Lacote N, Chevalier AM, Miranda A, Bleton JP.** Évaluation clinique de la fonction musculaire. Paris: Maloine. 2008.
4. **Martin E et al.** Maladies neuromusculaires chez l'enfant et l'adolescent : dépistage, évaluations ciblées, priorités, traitements rééducatifs et chirurgicaux. Encycl Méd Chir Kinésithérapie-Médecine Physique-Réadaptation. 2015; 26-475-A-10.
5. **El Mhandi L, Bethoux F.** Isokinetic testing in patients with neuromuscular diseases: a focused review. Am J Phys Med Rehabil. 2013; 92: 163-78.
6. **Vialle R, Khouri N, Bataille J, Hamida M, Dubouset J, Guillaumat M.** Déformations du rachis d'origine neurologique et musculaire: étiopathogénie, analyse de la déformation et évaluation pré-thérapeutique. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). Appareil locomoteur. 2006; 15-877-A-10.
7. **Touzeau C, Larroque A, Marty C, Biot B.** Scolioses paralytiques. EMC. Elsevier Masson SAS, Paris. Kinésithérapie Médecine Physique Réadaptation. 2001; 26-300-F-10: 15.
8. **ANAES.** Service des recommandations et références professionnelles / Mars 2000.
9. **Merkel SI, Voepel-Lewis T, Shayevitz JR, Malviya S.** The FLACC: A behavioral scale for scoring postoperative pain in young children. Pediatric Nursing. 1997; 23, 3: 293-297.
10. **Marec Bérard P, Canicio C, Bergeron C, Gomez F, Combet S, Foussat C et al.** L'échelle d'évaluation de la douleur HEDEN comme simplification de l'échelle DEGR. 12^{èmes} Journées « La douleur de l'enfant. Quelles réponses ? », Paris, 2005.
11. **Hicks CL, Von Baeyer CL, Spafford P, Van Korlaar I, Goode-nough B.** The Faces Pain Scale – Revised : Toward a common metric in pediatric pain measurement. Pain. 2001; 93: 173-83.
12. **Boureau F, Luu M, Doubrere JF, Gay C.** Elaboration d'un questionnaire d'auto évaluation de la douleur par liste de qualificatifs : comparaison avec le Mac Gill pain questionnaire de Melzack Thérapie. 1984; 39: 119-129.
13. **Collignon P, Guisiano B, Combes JC.** La douleur chez l'enfant polyhandicapé. In : Ecoffey C, Murat I. La douleur chez l'enfant : Flammarion Médecine Science. Paris. 1999: 174-178.
14. **Groupe d'Etude MFM.** Manuel de l'utilisateur édition 2004. Escalé Unité de rééducation pédiatrique. Centre Hospitalier, Lyon. 2004.
15. **Berard C, Payan C, Hodgkinson I, Fermanian J.** A motor function measure for neuromuscular diseases: construction and validation study. Neuromuscul Disord. 2005; 15: 463-70.

16. **Hamilton BB, Granger CV, Sherwin FS.** Functional Independence Measure Scale: a uniform national data system for medical rehabilitation. In: Fuhrer MJ, editor. Rehabilitation outcomes: analysis and measurement. Baltimore: Brookes Paul H. 1987; 137–47.
17. **Montes J, Blumenschine M, Dunaway S, Alter A, Engelstad K, Rao A, et al.** Weakness and fatigue in diverse neuromuscular diseases. *J Child Neurol.* 2013; 28: 1277.
18. **Boyer FC, Tiffreau V, Richard I, Calmus A, Percebois-Macadre L, Hardouin JB, et al.** Développement d'un outil spécifique pour MNM : le QoL-NMD. Génération qualitative et quantitative de la banque d'items. *Ann Phys Rehabil Med.* 2011; 54: e228–44.
19. **Mahoney DJ, Rodriguez C, Devries M.** Effects of high-intensity endurance exercise training in the G93A mouse model of amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve.* 2004; 29: 656–62.
20. **Lardry JM.** Hypothèses sur les effets antalgiques du massage. *Kiné Actualité.* Éditions SPEK. 2002; 866.
21. **Calmels P, Le Marchand M, Domenach M, Minaire P. Douleurs et Techniques de kinésithérapie.** In: **Quesneau P, Ostermann G.** Editors. *Le patient, la douleur et le médecin.* Paris: Masson. 1993.
22. **Zeviani M.** Train, train, train ! No pain just gain. *Brain.* 2008; 131: 2809–11.
23. **Drory VE, Goltsman E, Reznik JG.** The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci.* 2001; 191: 133–7.
24. **Driscoll S, Skinner J.** Musculoskeletal complications of neuromuscular disease in children. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2008; 19: 163–94.
25. **Touzeau C, Larroque A, Marty C, Biot B.** Scolioses paralytiques. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Kinésithérapie Médecine Physique Réadaptation. 2001; 26-300-F-10: 15.
26. **Gautheron V.** État des lieux et perspectives en rééducation dans les maladies neuro-musculaires. Un consensus sur la rééducation dans les pathologies neuro-musculaires. *Kinesither Ann.* 2002; 2–3: 33-6.
27. **Paulus J, Léger P.** Prise en charge respiratoire des maladies neuromusculaires de l'enfant. 4^{ème} Trimestre Maladies Neuro-musculaires. Rééducation Réadaptation Réinsertion. 2001; 61.