



Nouan, 21-22 mars 2015

INTÉRÊT DE LA PRISE EN CHARGE PRÉCOCE DE L'ATAXIE DE FRIEDREICH

Expérience de l'équipe de l'Hôpital Robert Debré (Paris)

Isabelle HUSSON (Neuropédiatre)

Bastien ROCHE (Masseur-Kinésithérapeute)

Rodolphe MARTIN (Ingénieur)

Vincent AMELOT (Psychologue)

NOTRE POPULATION

- Plus de 50 patients, début de suivi de 6 à 25 ans.
- Suivi moyen de 2 à 6 ans (1/3 < 3 ans, 2/3 > 3ans)
- C'est une **population jeune**.
- Avec des **atteintes variables**.
- L'évolution de la maladie est en moyenne inférieure à 10 ans au début de la prise en charge à Robert Debré.



POURQUOI UNE PRISE EN CHARGE PRÉCOCE?

- La maladie peut s'exprimer très tôt par de petits signes (maladresse, chutes, légers troubles de l'équilibre, ...)
- Faut-il attendre que la maladie se soit nettement installée pour agir? Non
- Maintien et développement de l'autonomie (mobilité, scolarité, loisirs).
- Accompagner :
 - les périodes de croissance, puberté, adolescence.
 - les modifications physiques, et psychiques.
 - les liens parentaux et amicaux.
 - pour une mise en place progressive des prises en charge.
- **Informé, aider à comprendre, créer de la motivation!**



QUELLES PRISES EN CHARGE?

- La prise en charge médicale
- La prise en charge rééducative et les appareillages.
- La prise en charge psychologique.



LA PRISE EN CHARGE MÉDICALE



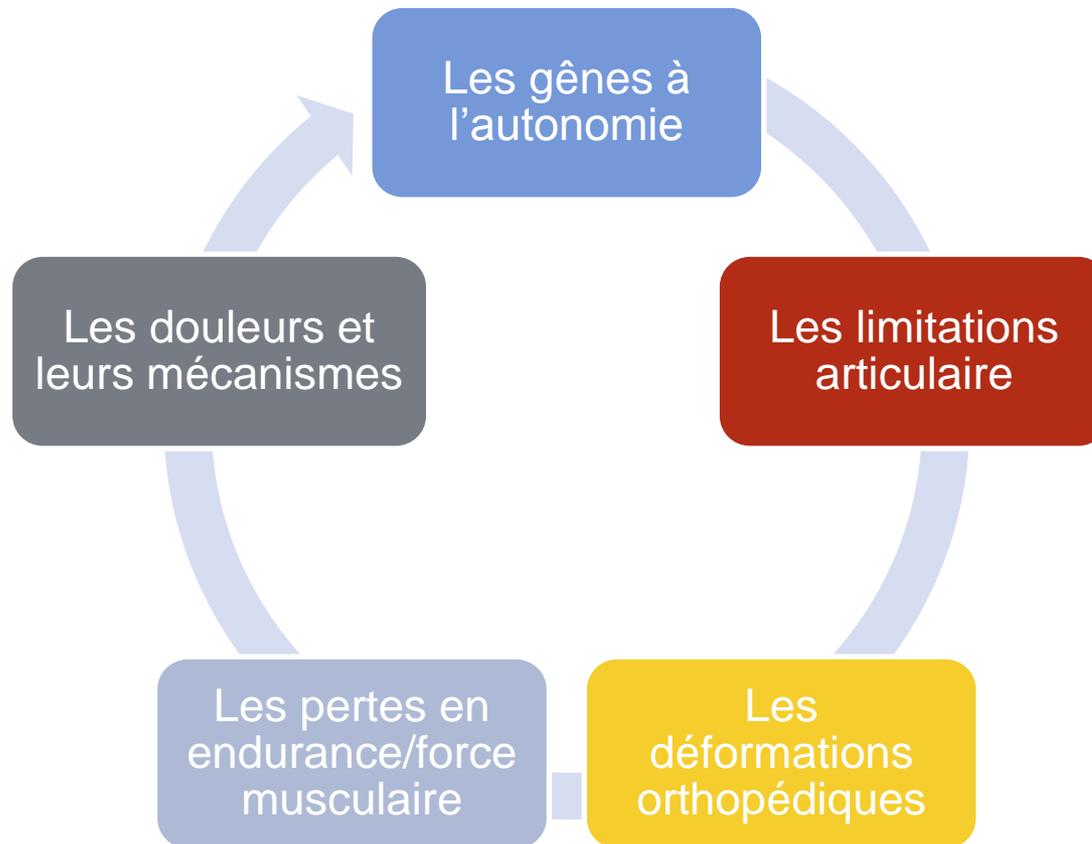
POURQUOI UNE PRISE EN CHARGE EN ÉQUIPE?

- L'évaluation pluridisciplinaire permet de cibler les **problèmes moteurs** dans l'ataxie de Friedreich.
- L'équipe analyse entre autre :
 - La marche
 - La fréquence et les modalités des chutes
 - La position debout
 - La position assise
 - Les transferts
 - L'état articulaire et orthopédique
 - La force musculaire
 - Les douleurs
 - La fatigue
 - La qualité de vie
 - ...



POURQUOI UNE PRISE EN CHARGE EN ÉQUIPE?

- Cette analyse permet à l'équipe de repérer et quantifier :



POURQUOI UNE PRISE EN CHARGE EN ÉQUIPE?

- Les évaluations tous les 6 mois :

C'est possible !



Améliorations
/
Dégradations

Remesurer les
gênes
fonctionnelles



Evaluer la
prise en
charge / le
vécu

Cibler /
Réaxer les
besoins en
rééducation

Sur notre population, 2/3 d'amélioration ou de stabilité sur la force musculaire, et 1/3 de perte de force.

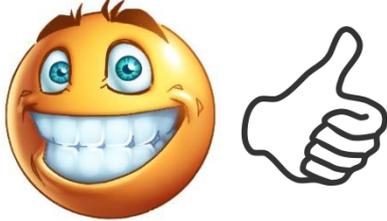


LA PRISE EN CHARGE RÉÉDUCATIVE

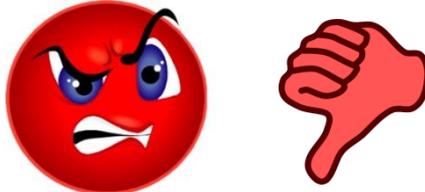
- La kinésithérapie :
 - Prévenir, traiter, et compenser les difficultés.
 - Fréquence variable, au cas par cas : 1 à 3 fois par semaine, voire plus.
 - Dialogue entre le patient et le kinésithérapeute nécessaire pour cibler les objectifs de la rééducation.
 - Evaluer les difficultés et expliquer d'où elles viennent.
 - Pour savoir ce qu'on peut espérer et quelles actions entreprendre.
 - Accompagnée d'exercices d'auto-rééducation.



LA PRISE EN CHARGE EN KINÉSITHÉRAPIE

- Kiné 
- Adaptation de la fréquence
- Personnalisée
- Individuelle
- Durée suffisante
- Coaching
- Evaluation des résultats
- Pas de mise en danger



- Kiné 
- Pas d'adaptation : une kiné pour « les Friedreich »
- Protocole stéréotypé
- Sans aide
- Seul
- Sur une/des machines uniquement
- Sans contact
- Décourageant
- Pas de prise en compte des spécificités.



UNE PERTE DE FORCE MUSCULAIRE?

- « J'ai le pied qui tombe à la marche » : il se positionne mal quand il faut appuyer dessus (valable aussi lors des transferts.)
- Le genou qui « lâche » quand on appui dessus.
- Défaut de propulsion « je n'arrive pas à pousser sur mes pieds pour marcher/marcher plus vite »
- Déhanchement à la marche : le bassin oscille dans tous les sens, majorant les déséquilibres.
- Difficultés lors des transferts (« j'ai du mal à pousser sur les jambes », « j'ai du mal à décoller mes fesses », ...)
- Difficultés pour l'habillage, la toilette, ...



LA DIMINUTION DE LA FORCE MUSCULAIRE

- Les muscles ont perdu en force, généralement par sous-utilisation (moins de marche et de station debout, plus de temps assis, ...).
- Cette perte de force augmente les difficultés lors de la marche, lors de la position debout, lors des transferts.
- Mettre en place un renforcement musculaire, qui doit être en lien avec les difficultés fonctionnelles du patient : nécessité d'une force « utile ».
- Les progrès sur la force musculaire sont tout à fait possibles, et les répercussions sur l'autonomie sont présentes.
- Intérêt de cibler les déséquilibres musculaires!



LA DIMINUTION DE LA FORCE MUSCULAIRE :

○ Le cas particulier de la croissance :

- Les os grandissent, entraînant avec eux les muscles qui s'étirent.
- Pendant cette période, on observe une perte de force naturelle.
- Il faut alors accompagner cette croissance en proposant un renforcement musculaire associé à des étirements pour ne pas laisser la faiblesse « normale » s'installer et s'aggraver.



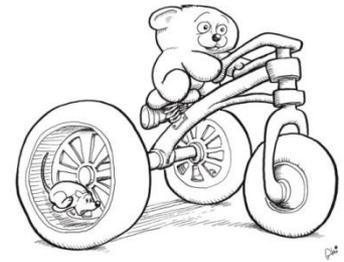
PERTE DE FORCE MUSCULAIRE :



- **Renforcement musculaire** (muscultation), sous contrôle kiné avec des exercices adéquats et des objectifs atteignables.
- Avec des **protocoles stricts**.
- Pas de mise en échec.
- Attention au **bon positionnement** pour ne pas se faire mal (dos droit, ...)
- Si les exercices se font debout, alors il faut penser à être correctement chaussé et garantir l'équilibre.



LA PERTE D'ENDURANCE MUSCULAIRE :



- Réentraînement à l'effort et exercices d'endurance (*vélo, tricycle, vélo d'appartement, aquabike, tapis de marche, etc.*).
- La verticalisation active permet un renforcement musculaire!
- Sous le **contrôle du kiné** (*doser l'effort, correction des positions, lutter contre les compensations*), puis en autonomie.
- **Monitoring** strict (*attention au cœur qui bat trop fort, à la difficulté à reprendre son souffle, à des sensations de vertige, ...*)
- Etre attentif au **bon positionnement** :
 - Pour éviter les douleurs
 - Et pour faire travailler les bons muscles! (le tendance à compenser est naturelle!)
- Rôle de l'alimentation!



LE RENFORCEMENT MUSCULAIRE :

- Tout renforcement musculaire doit être suivi d'étirements!
- Le muscle n'est pas malade.
- La cardiomyopathie n'est pas une contre-indication à la pratique d'exercices d'endurance : tout est dans le dosage
- Le gain musculaire (force & endurance) est possible!
- Le renforcement musculaire n'augmente pas la spasticité!
- Le sport est possible!



LA FORCE MUSCULAIRE : UN GAIN POSSIBLE!

TOTAL MS										5	Hypertonie majeure. Mouvement passif impossible	
Tronc	Abdominaux					5	4	3+ : Mouvement contre très faible résistance en plus de la pesanteur				
	Spinaux					5	5					
	SCORE TOTAL TRONC					10/10	9/10					
M E M B R E I N F	Flexion de hanche	4 (14.4kg)	3+	4 (17.5kg)	3+	8	6	Psoas-iliaque	0/5	0/5		
	Extension de hanche	4 (7.3kg)	4	4 (9.4kg)	4	8	8					
	Abd de hanche	3 (XX)	3+	3 (XX)	3+	6	6	Moyen fessier	0/5	0/5		
	Add de hanche	5 (8.7kg)	4	5 (9.6kg)	4	10	8	Adducteurs	0/5	0/5		
	Extension de genou	4 (15.1kg)	4	4 (14.7kg)	4	8	8	Quadriceps	0/5	0/5		
	Flexion de genou	4 (12.5kg)	4	4 (11.4kg)	4	8	8	Ischio-jambiers	0/5	0/5		
	Dorsiflexion de pied	5 (13.3kg)	4	5 (14.0kg)	4	10	8	Releveurs	0/5	0/5		
	Extension de l'hallux	4	4	4	4	8	8	Extenseurs du I	0/5	0/5		
	Extension du pied	3	2+	3	2+	6	4	Triceps	0/5	0/5		
	SCORE TOTAL MI		36/45	32/45	36/45	32/45	72/90	64/90				



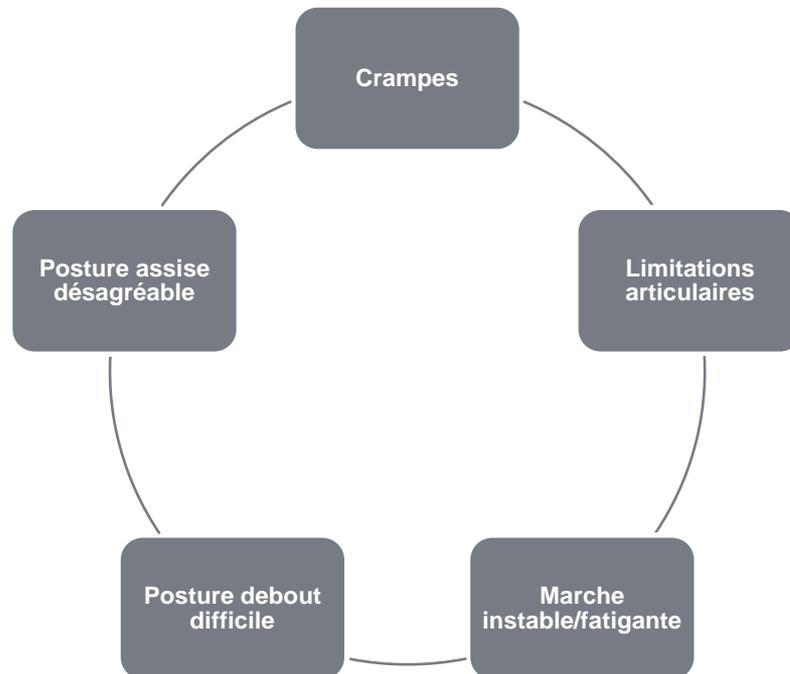
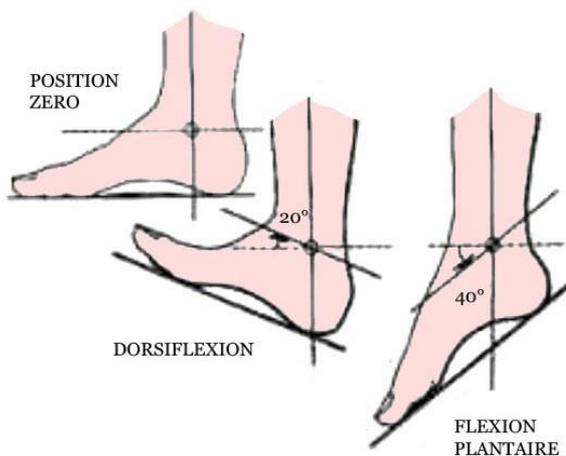
DES RAIDEURS?

- « La nuit je suis réveillé par des crampes »
- « Je n'arrive pas à poser le talon au sol quand j'appui sur le pied »
- « Quand je marche la pointe du pied frotte au sol »
- « le matin j'ai les jambes raides »
- « J'ai l'impression que mes chevilles ne plient pas assez // pas dans le bon sens».
- « Lors des transferts j'utilise que mes bras parce que si j'appuie sur les jambes ça part dans tous les sens »
- « Je n'arrive pas à étendre complètement le genou ».
- « J'ai les jambes fermées, j'ai du mal à les écarter ».



LA PRISE EN CHARGE DES RAIDEURS ARTICULAIRES:

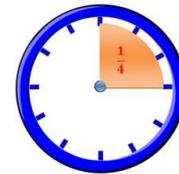
- Par des étirements systématiques
- Par des positionnements corrects
- Par des attelles et des chaussures orthopédiques
- Par des médicaments (suivi avec le kiné!)



LA PRISE EN CHARGE DES RAIDEURS ARTICULAIRES:

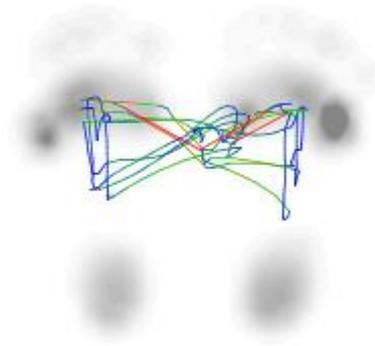
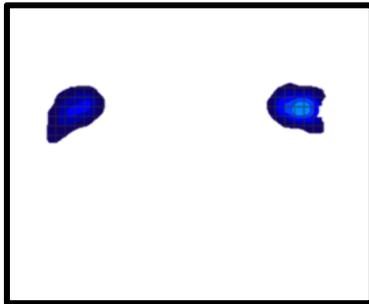
- Des étirements!

- Ça doit tirer...!
- Intense mais bref (quelques minutes)
- ≠ mobilisation passive



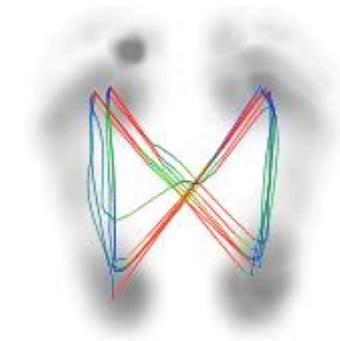
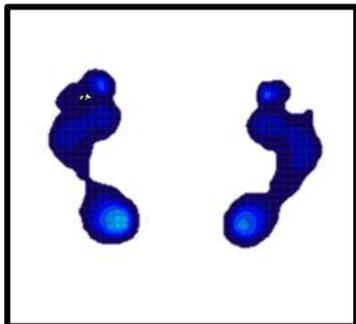
LA PRISE EN CHARGE DES RAIDEURS ARTICULAIRES :

- Pourquoi est-ce important?
- Pour éviter ça :



Appui que sur la pointe

- Mais pour obtenir ça :



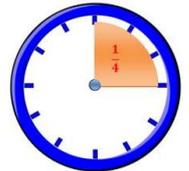
Appui plus stable



LA PRISE EN CHARGE DES RAIDEURS ARTICULAIRES:

○ Le cas particulier de la croissance :

- Accompagnement de l'étirement naturel du muscle. Augmentation de sa tonicité => étirements supplémentaires.
- Pour augmenter les effets des étirements manuels, on peut y adjoindre des attelles de posture, qui permettent un étirement prolongé très longtemps, et lutter contre l'enraidissement d'un tendon : Nuit et/ou jour; à voir au cas par cas.



90°



120°



90°



LA PRISE EN CHARGE DES RAIDEURS ARTICULAIRES:

- Des progrès possibles!

Articulation	Mouvement (°)	Droite		Gauche		Normes	
		Actuel	Ancien	Actuel	Ancien		
C H E V I L L E	Flexion	GT	20	15	GT	20	20°
		GF	25	20	GF	25	30°
	Extension	50	50	50	50	50°	
	Valgus (si laxité)	-	-	-	-	-	
	Varus (si laxité)	30	30	25	25	-	
G E N O U	Flexion (Hanche fléchie)	160	160	160	160	160°	
	Extension	0	0	0	0	0°	
	Angle poplité	90 + 70	90+70	90 + 70	90+70	-	
H A N C H E	Flexion (Genou fléchi)	125	125	125	125	125°	
	Extension	10	10	10	10	10°	
	Abduction	45	45	45	45	45°	
	Rotation médiale	45	45	45	45	45°	
	Rotation latérale	45	45	45	45	45°	



DES CHEVILLES LAXES?

- « Je me tords les chevilles souvent »
- « J'ai des chevilles toutes molles »
- « Je me fais des entorses »



LA PRISE EN CHARGE DES CHEVILLES LAXES :

- Les entorses de cheville :
 - Dues à un mauvais positionnement du pied au sol
 - Laxité articulaire fréquente
 - Trouble de la sensibilité profonde, et donc difficulté à sentir le sol correctement, et à savoir comment est positionné le pied sans le regarder.
 - On se fait alors des entorses.

◦ On peut être **raide** et **laxe** à la fois!

La cheville en danger →

Sur la pointe →



LA PRISE EN CHARGE DES CHEVILLES LAXES :

- Les entorses de cheville :

- En préventif, il faut protéger les chevilles : chaussures ortho ou adaptées, coques moulées, semelles orthopédiques.

- Parfois chevillères.

- Correction de la position des pieds au fauteuil, en position assise, en verticalisation, lors des transferts.

- Renforcement musculaire des muscles protecteurs des chevilles.

- Traitement kinésithérapique curatif s'il y a eu entorse.



POURQUOI PRENDRE EN CHARGE LES CHEVILLES LAXES?

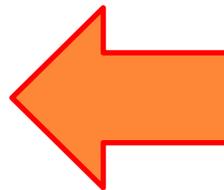
- Les pieds se positionnent mal au sol.
- La marche est alors plus difficile, car déstructurée : l'appui sur le pied ne se fait pas bien car il n'est pas bien posé => l'équilibre est moins bon => possible embardée => possible chute et/ou possible blessure.
- La marche peut être améliorée par les attelles, les chaussures adaptées, les chaussures orthopédiques, les semelles orthopédiques, les coques moulées, le renforcement musculaire!
- « Mieux vaut prévenir que guérir » : ne pas attendre de se faire une entorse pour se chauser convenablement.



LA PROTECTION DES CHEVILLES? UNE ILLUSTRATION!



Entorse

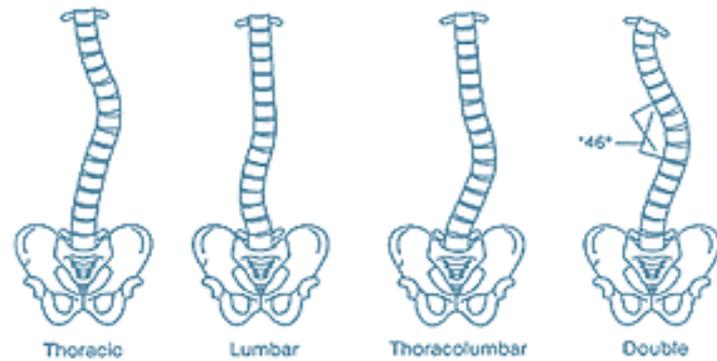


UN PROBLÈME DE DOS?

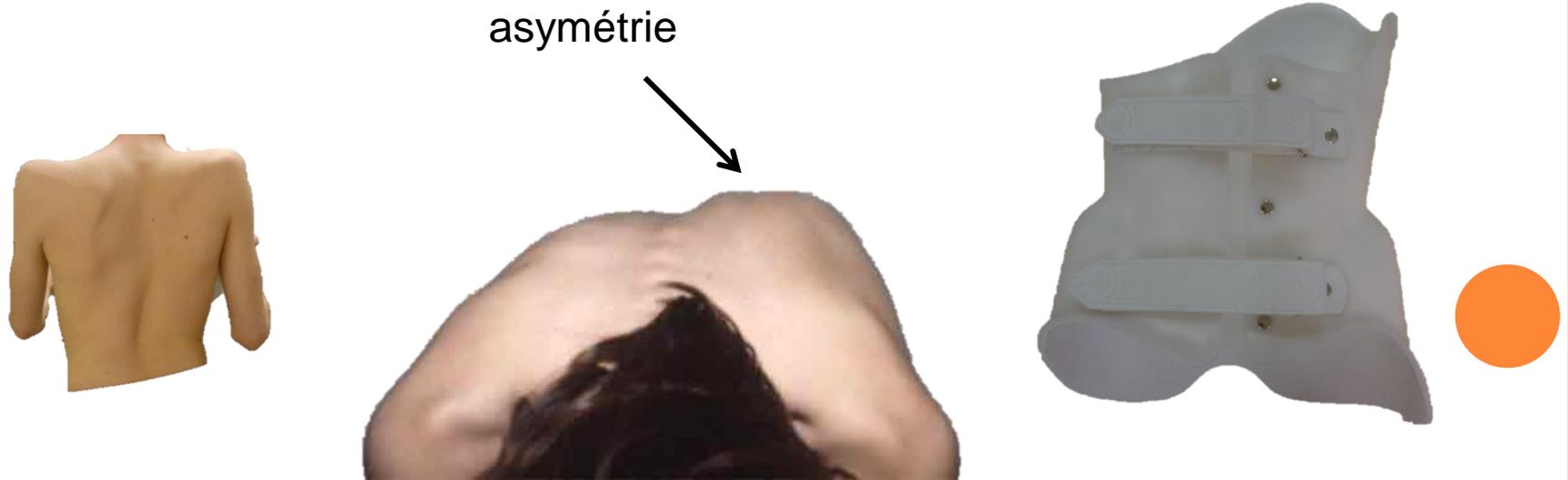
- « J'ai le dos tout tordu »
- « J'ai mal en bas du dos »



LA SCOLIOSE :



- Déformation du dos dans les trois plans de l'espace, entraînant un dos qui n'est plus « droit ».
- **Surveillance** précoce // Kinésithérapie // Corset // Chirurgie.
- Le déséquilibre du dos impacte la marche et la station assise, entraînant des difficultés.



LES DOULEURS DORSO-LOMBAIRES, COU ET ÉPAULES:

- Raideurs des jambes
 - « Ebranlement » lors des transferts
 - « Ebranlement » lors des chutes
 - Mauvaises postures (debout, assis, allongé)
 - En regardant ses pieds en permanence lors de la marche
 - En utilisant que les bras pour les transferts
-
- Prévenir le kiné!
 - Prise en charge par des étirements, du renforcement musculaire, du sport, balnéothérapie, des thérapies antalgiques, des corrections posturales, des conseils.
 - Auto-rééducation : s'asseoir et être assis correctement, éviter de se faire mal par les mécanismes de compensation.

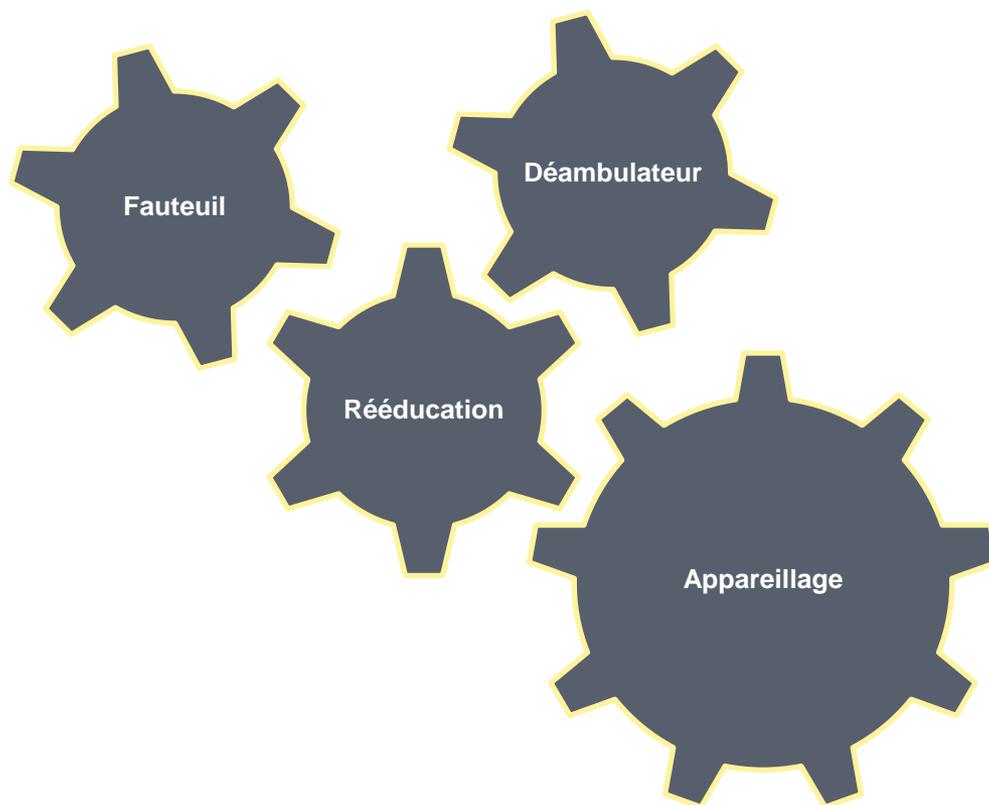


LES PREMIÈRES DIFFICULTÉS DE MARCHE ?

- « J'ai le pied qui frotte au sol »
- « Je tombe plus souvent »
- « Je n'arrive pas à marcher longtemps »
- « Je n'ai pas confiance en mes chevilles »
- « Je ne sais pas où je pose les pieds »



LES DIFFICULTÉS À LA MARCHÉ :



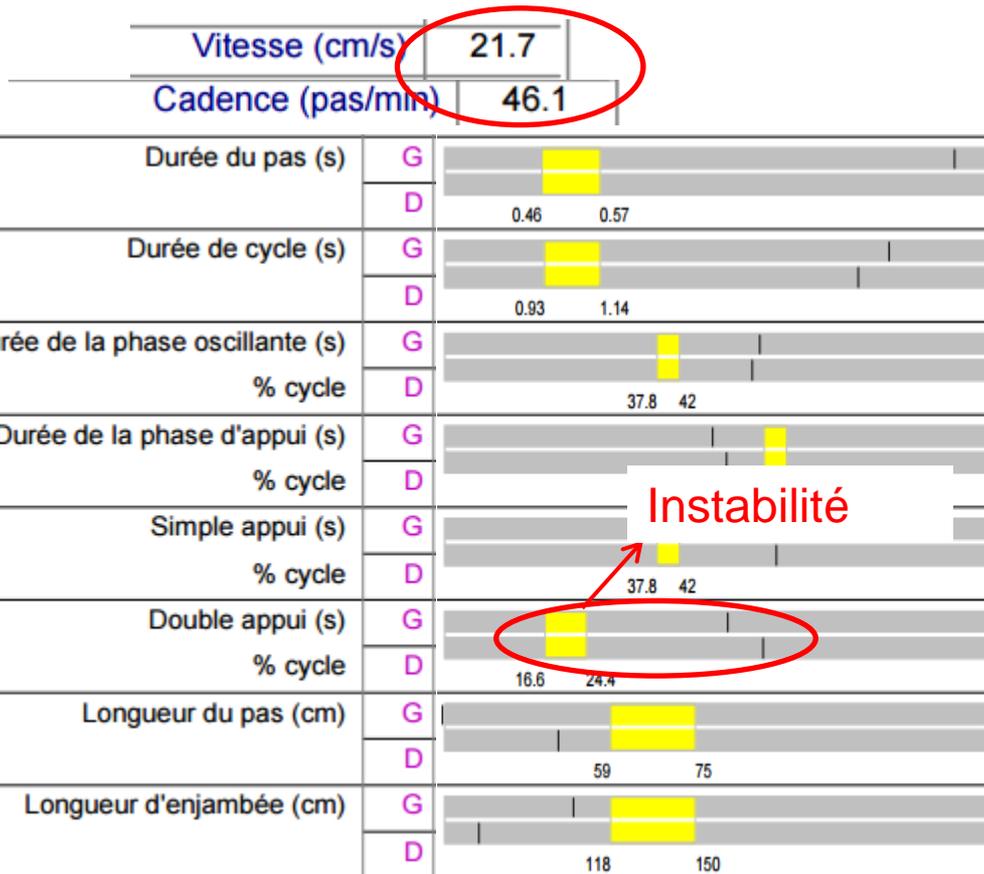
DIFFICULTÉS À LA MARCHÉ : DES AIDES ADAPTÉES!

- Des attelles de marche pour aider à bien poser les pieds, protéger les chevilles, et lutter contre le pied qui frotte au sol.
- Un travail adapté en kinésithérapie!
- Des chaussures adaptées, coques moulées, semelles orthopédiques.

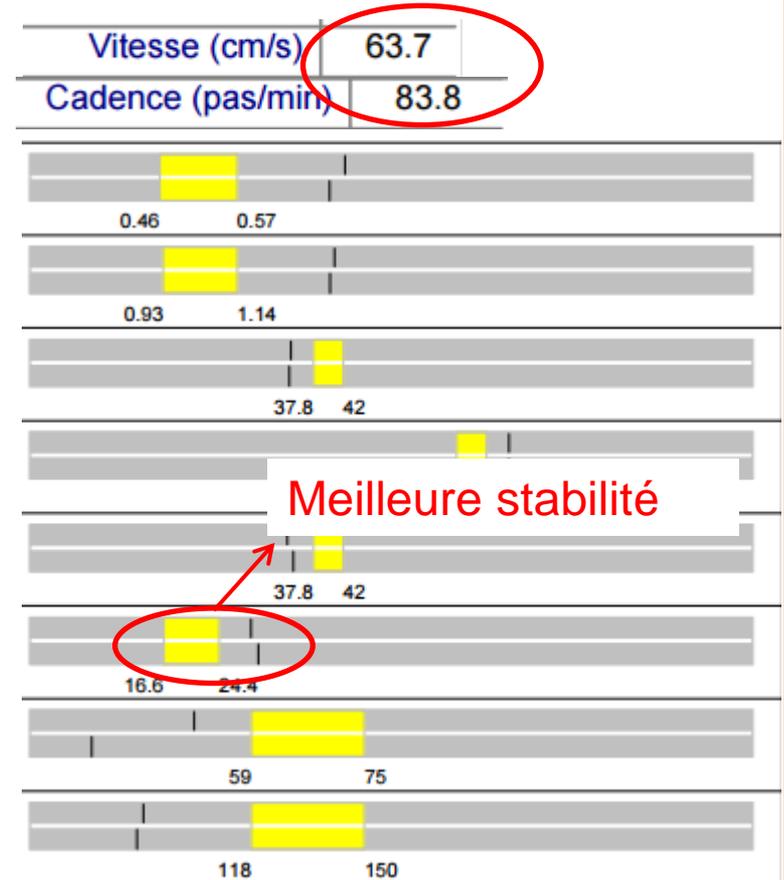


DIFFICULTÉS À LA MARCHÉ : APPORT DES AIDES !

○ Sans chaussures orthop



○ Avec chaussures orthop



DIFFICULTÉS À LA MARCHÉ

- La canne/béquille : pas forcément adaptée...



DIFFICULTÉS PLUS IMPORTANTES À LA MARCHÉ : LE DÉAMBULATEUR

- Une aide très adaptée, aux troubles de l'équilibre comme aux troubles de la coordination.
- Nombreux modèles pour différentes configurations.
- Outil de verticalisation en prime!



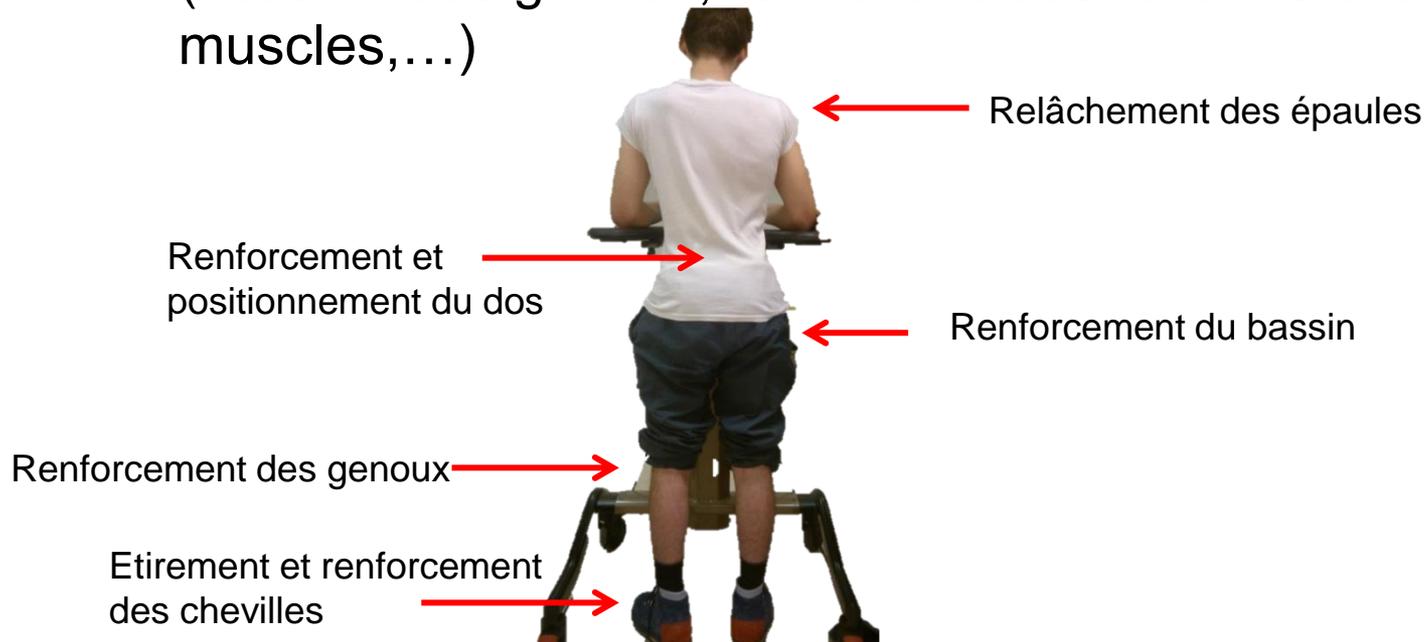
DIFFICULTÉS PLUS IMPORTANTES À LA MARCHÉ : LE DÉAMBULATEUR



DIFFICULTÉS À LA MARCHÉ :

QUELQUES PAS, ET POSITION DEBOUT

- Ne pas abandonner la verticalisation active (\neq passive)!
- Permet un étirement en charge des jambes.
- Permet un renforcement en charge.
- Permet de stimuler le système veineux.
- Permet de lutter contre les déformations orthopédiques (flessum des genoux, rétractions des tendons et des muscles,...)



LA KINÉSITHÉRAPIE

○ La verticalisation

- Le déambulateur comme outil de verticalisation!
 - Il permet de se mettre debout tout en ayant un contrôle de l'équilibre par les membres supérieurs.
 - Il permet de réaliser des exercices en charge.



Avec un chaussage correct!



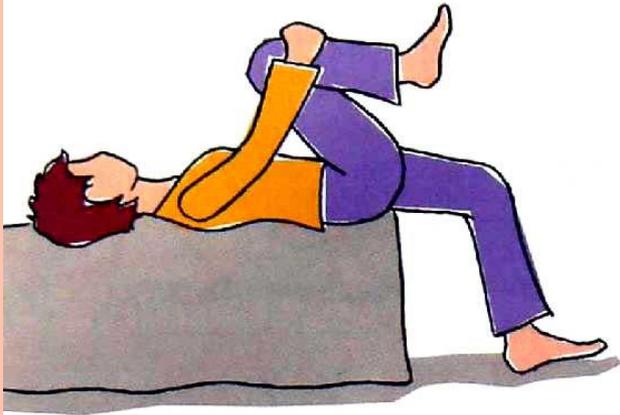
ET L'AUTO-RÉÉDUCATION DANS TOUT ÇA?

- Des exercices en autonomie?
 - Ils permettent de potentialiser les effets de la kiné!
 - Ils permettent de prolonger les effets de la kiné!
 - C'est une hygiène de vie à mettre en place.

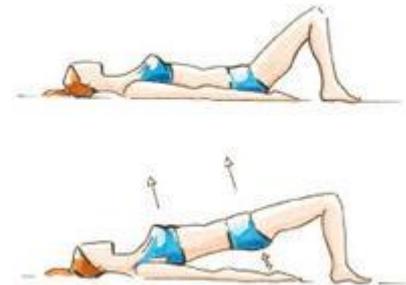


ET L'AUTO-RÉÉDUCATION DANS TOUT ÇA?

- Les exercices perso sont de plusieurs types :
 - Des exercices d'étirements quand c'est possible



- Des exercices de renforcement musculaire!



ET L'AUTO-RÉÉDUCATION DANS TOUT ÇA?

- Le sport!



LES APPAREILLAGES?



○ Différents appareillages :

- Un chaussage adapté : semelles orthopédiques, coques moulées, chaussures orthopédiques.
- Des attelles : pour la marche, pour l'étirement, pour le bon positionnement des pieds.
- Les releveurs? Pour les petites difficultés, ou pour le sport!
- Les chevillères? Pour les laxités légères, pour le sport, ou en attendant la confection des coques ou des chaussures!



ET LA RÉÉDUCATION DE L'ÉQUILIBRE?

- Pas de gain maintenu dans le temps.
- Nécessite plus d'une heure/jour pour voir des effets uniquement à court terme.
- Attention aux mises en danger...
- Pas au détriment des étirements et du renforcement qui ont montré des effets bénéfiques!



POURQUOI UNE PRISE EN CHARGE?

- Tous ces éléments sont proposés, et mis en place, dans un but d'**amélioration de l'autonomie** et des capacités des patients.
- Mais la prise en charge nécessite un lien entre les différents acteurs : les kinés doivent communiquer avec les médecins et réciproquement! Ce qui nécessite encore des efforts actuellement...
- Cette prise en charge vise à lutter contre les effets de la maladie, et **les progrès sont possibles!**
- Et puis, il faut **réinvestir son corps!** « C'est mon corps, et j'en prends soin! ». « Je lutte contre les déformations, et je me muscle ». « Je me vide la tête ». « ça me fatigue, mais c'est de la bonne fatigue ».



PRISE EN CHARGE PSYCHOLOGIQUE



Pourquoi faire ?



QUESTIONS ET RÉFLEXIONS LORSQU'ON EST MALADE

- « *Je ne peux plus faire confiance à mon propre corps* », « *je chute souvent* » → Perte de confiance
- « *J'en parle à mes amis ou pas ?* »
« *Et si oui, qu'est-ce que je leur dis ?* »
- « *Donner le bras à un ami dans la cour : comment va-t-on me regarder ?* »
- « *A la cantine, comment faire avec mon plateau ? Et si je tombe devant les autres ?* »
- « *Je dois arrêter de faire du sport ?* », « *pourquoi je ne peux pas faire les sports que je veux ?* »
- « *J'ai une AVS : si quelqu'un prend mes notes pour moi, comment va-t-on me regarder ?* »



QUESTIONS ET RÉFLEXIONS LORSQU'ON EST MALADE

- « *Sur l'orientation professionnelle : ça change tout !* »
- « *Est-ce qu'un jour j'aurais mon propre appartement ?
Ma maison ?* »
- Vie de couple ?
- « *Et si j'ai envie d'avoir des enfants ?* »

- « *J'en ai marre des exercices kiné !* »
- « *Ca me prend trop de temps* »
- « *Ca fait mal et c'est épuisant* » → adapter à chacun
- « *A quoi bon ?!* », « *c'est que pour le confort !* »



THÉMATIQUES PRE-ADO, ADO, POST-ADO

- « *Je ne suis plus un enfant* »
- « *Je veux mon autonomie mais je vais avoir besoin de mes parents quand-même...* »
- L'oiseau peut-il quitter le nid ?
- « *De quoi j'ai l'air ?* », « *Quelle image je donne aux autres ?* »
- « *Et les autres patients qui ont une ataxie, ils sont comment ?* » Les voir ? Les éviter ?
- « *Des problèmes ? Ya pas de problèmes* »
- « *Par moments je pète un câble !* »
- « *J'ai glissé à cause du tapis* », « *j'ai renversé mon verre, mais c'est parce qu'il y avait trop d'eau aussi !* » → gestion des risques
- Parfois, accélération de maturité
- « *Je me fais du souci pour mes parents* »
- « *Les autres ne peuvent pas comprendre ce que je vis* »



QUESTIONS ET RÉFLEXIONS CHEZ LES PARENTS

- « *C'est dur de savoir quelles limites éducatives et quelles libertés donner ?* »
- **Et la fratrie ?**
- **Transmettre** la maladie, transmettre des messages à son enfant qui soient bien compris,...
- **Reconstruire** le logement, reconstruire sa vie autour de nouveaux projets
- « *On veut lui faire plaisir* » : résultats scolaires VS vacances, jeux vidéo, etc.
- Information, réseaux sociaux
- Gestion du temps : le temps qui passe ou le temps qui avance ?



UN PSYCHOLOGUE ? POUR QUOI FAIRE ?

- « *Un psy ? Mais j'ai rien à lui dire !* »
- « *C'est pour les fous* »
- « *Je peux très bien en parler avec mes amis/mes parents* » → partialité, conseils, aide à tout prix
- « *C'est pas le psychologue qui va régler mes problèmes* »

