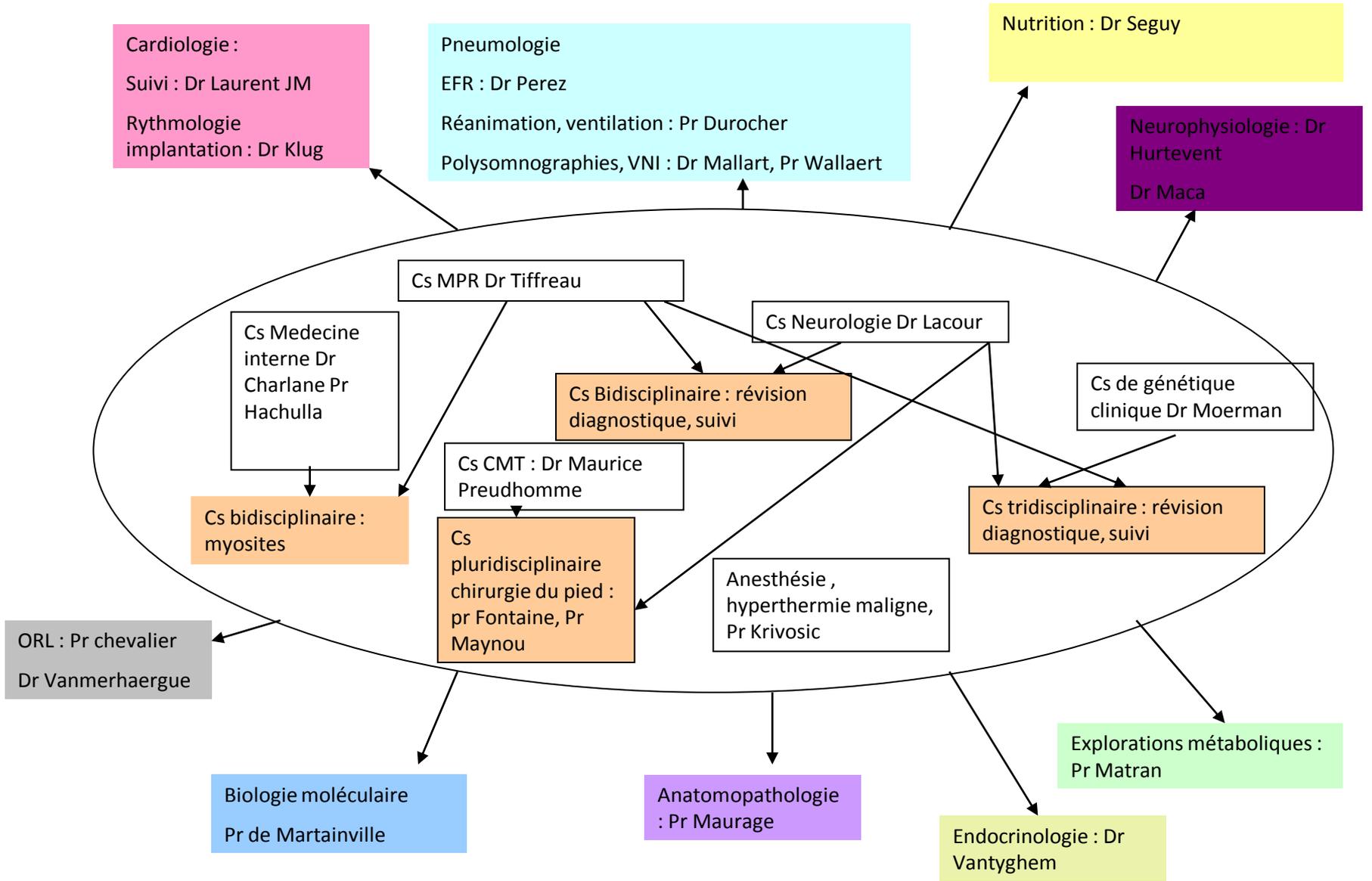


La rééducation dans la Maladie de Friedreich

Dr Vincent Tiffreau
Centre de référence des maladies
neuromusculaires rares
CHRU de lille

Les orientations stratégiques du CRMNM

- Activité clinique
 - Diagnostique
 - Suivi
 - Thérapeutique
 - Médicaments
 - Rééducation/réadaptation
- Activité épidémiologique
 - Bases de données
- Activité scientifique



Activité scientifique

- Participation à des essais thérapeutiques multicentriques
 - Myozyme, Perindopril, trophos, myositis
- Etudes cliniques
 - Atteinte respiratoire dans la DM1
 - Suivi nutritionnel dans DM1
- Validation d'outils d'évaluation
 - Qualité de vie
 - MFM
 - Isocinétisme

Outils d'évaluation

- Swynghedauw :
 - Analyse de marche: Gaitrite
 - Pressions plantaires = Zebris
 - Biogesta : analyse filmée 4 incidences
 - Isocinétisme : CON-TREX
 - Posturographie
 - EMG de surface et goniométrie embarqués
 - E Link
 - Simulateur de conduite auto
- A Salengro : VICON

Les consultations de suivi

- Synthèse du suivi pluridisciplinaire
 - Suivi cardiaque annuel
 - Suivi respiratoire
 - Suivi nutritionnel
 - Suivi ORL
 - Suivi ophtalmo
 - Suivi urologique
 - Suivi psychologique

Le problème de la transition de prise en charge enfant-adulte

- Sur le plan médical
- Sur le plan éducatif
- Sur le plan social (mdph)
- Sur le plan professionnel
- Sur le plan institutionnel

– Conférence d'expert sofmer 2010

La rééducation dan l'ataxie de Friedreich

- Les objectifs
 1. Prévention des déformations (orthopédique, traitement de la spasticité)
 2. Équilibre : augmenter les performances, diminuer le risque de chutes
 3. Force et endurance musculaire
 4. Reconditionnement à l'effort (cardiorespiratoire)
 5. Les adaptations (aides techniques, aménagements)

- Les moyens

- Traitement focal de la spasticité

- Injections intramusculaires de toxine botulinique

- Efficace après une semaine et pendant 4 à 6 mois

- Pour un ou quelques muscles (cheville, adducteurs)

- Pompes à baclofène intratéchal

- Tests en hospitalisation

- Mise en place chirurgicale de la pompe

- Remplissages

- En kinésithérapie

- Entretien orthopédique : postures étirements mobilisations
- Renforcement musculaire : exercices de renforcement (tronc+++)
musculature
- Travail de l'équilibre : marche, franchissement d'obstacles, protections en cas de chute
- Lestage , pour stabiliser les chevilles

En balnéothérapie

- Piscine de rééducation, eau à 30°
- Accessibilité par fauteuil électrique

- Pour la marche et l'équilibre
- Pour les mobilisations
- Pour la détente musculaire

En ergothérapie

- Pour la préhension et la fonction manuelle
 - Rééducation de la dextérité, écriture, clavier
 - Adaptations : Grossisseurs, clavier adaptés (guide doigt) logiciel adaptés, orthèses
 - Lestage des poignets pour diminuer le tremblement
- Pour se déplacer
 - Aides techniques de marche : déambulateur adapté à roues avec lestage
 - Fauteuils roulants, manuels et électriques, avec verticalisateur

- Appareillages :
 - Orthèses de stabilisation
 - Ceintures et corset
 - Releveurs de chevilles
 - Chaussures sur mesures

Les programmes de rééducation

- Pas de programme standard
- Des possibilités d'accueil en hospitalisation ou en hôpital de jour pour une durée programmée (1 mois) après consultation
 - Val bleu à valenciennes, liessies, Raimbeaucourt Cambrai
 - Swynghedauw, l'espoir, l'élan à Wattrelos, Saint Roch à roncq, les Erables la Bassée , Clair séjour à Bailleul, Helfaut à saint Omer, Zuidtcoote
 - Calvé à Berck, Sainte Barbe à Fouquieres, oignies
 - Corbie, Amiens
 - Hendaye