

Chapitre 2 : Les chevilles dans l'Ataxie de Friedreich

Bastien Roche (Masseur-Kinésithérapeute D.E.) - Rodolphe Martin (Ingénieur technologie de la santé) - Isabelle Husson (Neuropédiatre)

Service de neuropédiatrie - Hôpital Robert Debré- 75019 Paris

La prise en charge rééducative dans l'ataxie de Friedreich se développe sur plusieurs axes que nous développons un à un. Après les pieds, nous « remontons » aux chevilles et aux mollets.

Avant de débiter, définissons quelques termes : quand on se met sur la pointe des pieds, et qu'on ne pose pas le talon, on dit que la cheville est en extension. Dans le cas contraire, quand on relève la pointe des pieds vers le haut, on dit que la cheville est en flexion.

Quand la cheville est spontanément en extension (c'est-à-dire sans qu'on le décide volontairement), et qu'il est impossible de la remettre normalement, on parle d'un équin. **L'équin est donc une extension permanente de la cheville.**

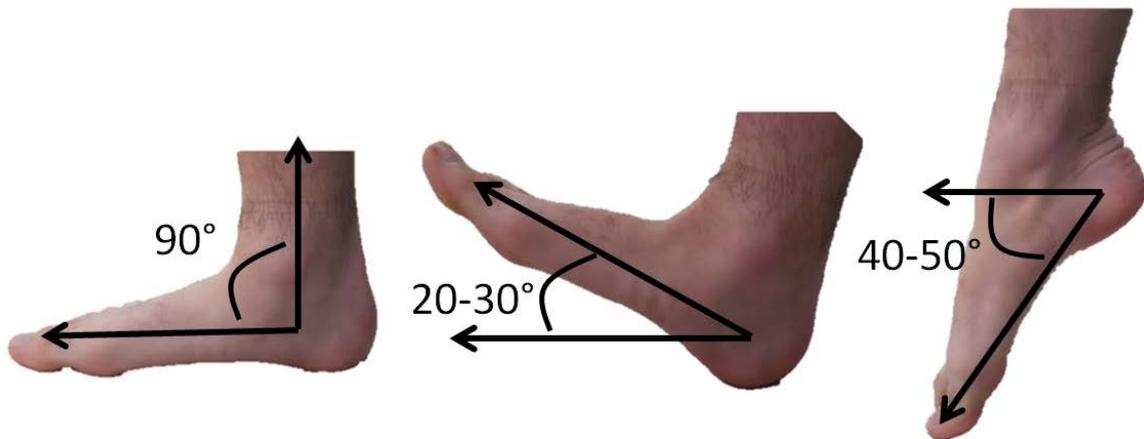


Figure 1: Position des chevilles : position normale - position en flexion - position en extension

Ces chevilles sont souvent la source de plaintes. Les plus récurrentes sont les suivantes : la marche sur la pointe des pieds sans arriver à poser le talon ; les chevilles instables (« quand je pose le pied au sol, je n'ai pas confiance en mes chevilles ») ; les chevilles qui « partent sur les côtés » (« je me tords les

chevilles »); des crampes dans les mollets ; une difficulté à relever la pointe du pied à la marche pour poser le talon en premier ; la pointe du pied qui traîne. Une position sur les pointes lors des transferts qui déstabilise. Un maintien sur les cale-pieds du fauteuil difficile avec le pied qui s'échappe. Des entorses de chevilles.

Les syndromes pyramidaux et cérébelleux et les troubles de la sensibilité profonde dans l'AF altèrent les fonctions des chevilles, responsables de ces plaintes. Néanmoins, il est possible de palier à ces troubles ou de les améliorer avec une prise en charge adaptée et bien menée.

Les crampes : il s'agit d'une contraction prolongée, temporaire, et douloureuse, d'un muscle. Généralement, elles concernent le muscle du mollet, mais parfois aussi les cuisses (et plus rarement ailleurs). Dans l'AF, elles apparaissent le plus souvent la nuit, ça fait mal, ça réveille ; et avouons -le, il y a bien plus sympa comme réveil.

Les causes exactes sont encore trop imprécises, mais elles résultent en partie du syndrome pyramidal, qui entraîne une tonicité anormale dans les muscles, n'aidant pas à son relâchement. Pendant la crampe, il n'y a pas de remède miracle, et beaucoup ont trouvé leur « truc » pour détendre le muscle : certains étirent le muscle, d'autres le massent, ou appliquent du froid dessus, et certains attendent tout simplement que celle-ci passe. Les petits gestes de certains ne marchent pas toujours chez d'autres.

Pour prévenir leur apparition, nous avons trois axes principaux à proposer :

- Des **étirements** quotidiens (plusieurs fois par semaine en kiné, et en auto-étirement en faisant attention à bien garder les chevilles dans le bon axe) des muscles qui sont sujets aux crampes (le plus souvent, le muscle du mollet). Pour l'étirer, le kinésithérapeute amène votre cheville en flexion importante, ce qui met en tension le mollet, avec votre genou en extension ou en flexion. L'étirement doit être maintenu. Un étirement efficace est un étirement qui tire ! Il est alors normal que la sensation soit désagréable, voire légèrement douloureuse. Si ça ne fait pas « mal » alors ça n'étire pas vraiment... Pour certains, les étirements bien faits suffisent à faire disparaître les crampes.

- La prise adaptée d'un **médicament** contenant du Baclofène par exemple : ce médicament, prescrit dans le cas de syndromes pyramidaux notamment, entraîne un relâchement des muscles en diminuant leur tonicité. Il n'est pas adapté à tous, n'est pas toujours totalement efficace, et ne peut en aucun cas remplacer totalement les étirements. Il faut en parler avec un médecin (neurologue, neuropédiatre, médecin MPR). Son utilisation peut avoir des effets secondaires, et nécessite donc d'en discuter au préalable. Selon les cas, la prise de Baclofène peut être uniquement au coucher si les crampes sont plutôt nocturnes.
- Parfois les **attelles** en maintenant les chevilles et les pieds en bonne position, ce qui étire sur la durée, permettent de soulager voire faire disparaître les douleurs. Elles se discutent au cas par cas. Certaines personnes se verront proposer des attelles de jour, pour d'autres elles seront pour la nuit. Pour les attelles nocturnes, ne partons pas avec des idées préconçues : certains ont amélioré la qualité de leur sommeil et de l'endormissement car les attelles les soulagent. Ces attelles ne sont donc pas forcément « gênantes », ni une contrainte, quand l'indication est la bonne.

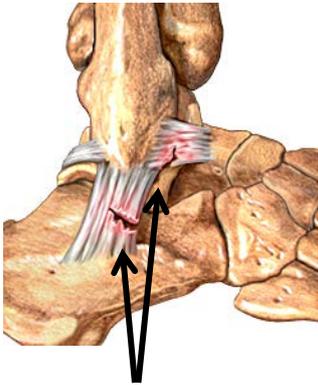


Figure 3: Illustration anatomique d'une cheville avec des ligaments abimés. Entorse moyenne



Figure 2: Mécanisme de l'entorse

Les chevilles instables, les entorses, les chevilles qui partent sur les côtés : autant de signes qui sont liés. Les chevilles qui partent sur les côtés résultent de muscles et de ligaments qui ne remplissent pas pleinement leurs rôles. Et une cheville sur laquelle on appuie le poids de son corps (lors de la marche, la position debout, ou lors d'un transfert !), et qui part sur la côté, peut entraîner une entorse (rupture d'un ligament). Il faut à tous prix prévenir les entorses !

Sinon, il faut rajouter des longues séances de kinésithérapie en plus pour soigner l'entorse, et celle-ci, en plus d'être douloureuse, va empêcher la marche, la station debout, l'appui sur le pied lors des transferts pendant un certain temps : il y a alors une perte en force, en mobilité, en autonomie... C'est un cercle vicieux.

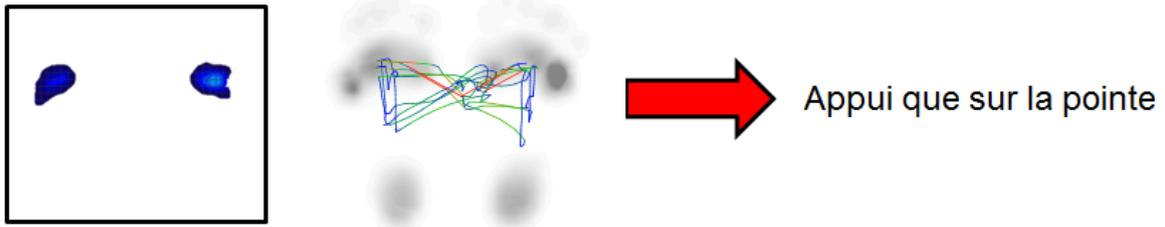


Figure 4: Empreintes de pas lors de la marche. Marche sur la pointe, instable, avec risque d'entorse

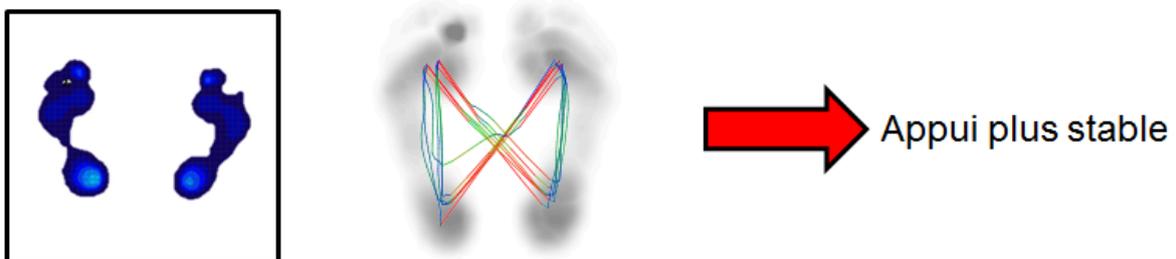


Figure 5: Empreintes de pas lors de la marche. Marche normale, avec pose des talons. Peu instable, peu de risque d'entorse

Pour prévenir les entorses, et prendre en charge ces chevilles instables qui partent sur les côtés, il faut commencer par choisir un chaussage adéquat. Il faut oublier les petites chaussures qui ne tiennent pas les pieds ; préférez les **chaussures montantes**, qui englobent les chevilles, et dont le tissu n'est pas totalement lâche sur les côtés.



Figure 6 : Chevillères stabilisatrices à lacet avec renforts latéraux

Si avec des chaussures du commerce englobantes ce n'est pas suffisant, on peut proposer alors de mettre en place des **chevillères**, soit pendant le temps des activités plus intenses (marche longue, sport), soit sur un temps plus long pour protéger en permanence les chevilles (lors de la marche, des transferts, ...). Il en existe différents types, mais nous revenons souvent sur les mêmes : des chevillères stabilisatrices de chevilles à lacet avec renforts latéraux.



Figure 7: Photo de deux types de coques moulées

Si avec des chaussures du commerce englobantes et des chevillères ce n'est pas suffisant pour éviter de se tordre les chevilles, on peut alors proposer de mettre en place une paire de **coques moulées** dans les chaussures du commerce (ce qui rajoute $\frac{1}{2}$ pointure en plus seulement). Ce sont des petites coques qui remontent autour des chevilles pour les stabiliser, et empêcher qu'elles partent sur les côtés. Ces coques sont invisibles (elles sont dans les chaussures !), et sont amovibles : vous pouvez les changer de chaussures, ou les mettre dans des chaussons le soir.

Deux types de coques : celles qui permettent une extension des chevilles, et celles ne le permettant pas. Cela améliore la fonction mais cela ne la diminue jamais. Mais dans les deux cas, les coques n'empêchent pas le travail des muscles fléchisseurs des pieds.

Si jamais ce n'est pas suffisant avec les coques moulées, on peut alors proposer de confectionner une paire de **chaussures orthopédiques**. Nous en avons déjà parlé dans le chapitre précédent, mais voilà une autre utilité de ces chaussures ! Elles sont faites sur mesure, en cuir, elles protègent vos chevilles grâce à leur solidité et au fait qu'elles soient totalement adaptées à vos pieds et chevilles (elles « moulent » les chevilles !). Oubliez les images désuètes que vous avez de ces instruments de tortures des années 20' ! Maintenant, elles sont faites à partir de modèles actuels, ou à partir de dessin que vous avez fait ! Elles sont stylisées, avec des couleurs, etc. Elles permettent de retrouver un chaussage simple, adapté, sécuritaire, non douloureux, mais aussi esthétique et confortable. Si les chaussures orthopédiques blessent, il faut les adapter : soit les pieds ont changé ; soit les chaussures ne sont pas totalement adaptées.

Notons que le poids des chaussures n'est pas une limite : celui-ci est à peine plus important qu'une chaussure du commerce grâce à une amélioration des matériaux utilisés ! Il est important aussi de savoir que les chaussures orthopédiques ne doivent pas avoir de talon supplémentaire, sinon les chevilles se mettent en extension contre laquelle on essaye de lutter !



Figure 8: Exemples de chaussures orthopédiques



Figure 9: Intérieur des chaussures orthopédiques

C'est par une analyse des problèmes rencontrés au quotidien à l'interrogatoire et à l'examen clinique que l'on détermine ce qu'il faut pour un patient donné. Parfois, on peut « moduler » chez un même patient en fonction de ses activités.

Les troubles de la sensibilité profonde entraînent la nécessité pour les patients d'avoir un **contrôle visuel des pieds** lors de la marche, pour qu'ils sachent où ils mettent les pieds à chaque pas. On peut apprendre à ne plus regarder et contrôler en permanence la position des pieds. Ce contrôle visuel peut être fatigant, mais aussi, peut être pourvoyeur de douleurs au cou et au dos. Avoir un bon chaussage qui protège bien les chevilles permet de diminuer l'appréhension de la blessure et de la chute par mauvais positionnement du pied au sol. Ceci est valable aussi pour les transferts en autonomie, il faut vérifier la position des pieds avant de se lever ou de prendre appui sinon cela peut entraîner la chute ou des douleurs du fait d'un appui incorrect.

L'entorse est souvent favorisée par la raideur, une perte de force localisée sur les fléchisseurs des chevilles (les muscles qui font la flexion), qui peuvent s'associer au trouble de la sensibilité profonde (on n'a pas dans ce cas la

perception exacte automatique et inconsciente de la position des pieds, ce qui fait qu'on ne corrige pas un positionnement dangereux).

Parlons maintenant de **la marche sur la pointe des pieds, et de l'équin**. Nous avons vu précédemment dans les crampes que le syndrome pyramidal entraîne une tonicité augmentée dans les muscles du mollet, entraînant un mauvais équilibre entre les muscles fléchisseurs et les muscles extenseurs des chevilles. Ces muscles du mollet sont responsables d'une extension des chevilles. Quand la tonicité de ces muscles est trop importante, ils restent contractés, et un muscle tout le temps contracté va perdre en taille, et l'élasticité du tendon d'Achille diminue. Si ces muscles perdent en taille, alors la cheville reste en extension, et on perd la possibilité de poser le talon, ou de faire une flexion des chevilles.

Il faut impérativement lutter contre l'installation d'un équin, car celui-ci altère gravement la marche, la position debout, les transferts, et donc, l'autonomie et la qualité de vie. Il entraîne aussi la pointe du pied qui peut froter sur le sol, et être responsable de blessures (arrachement d'ongles, ou retournement d'orteils par exemple). Le pied peut aussi taper sur le mollet de l'autre jambe quand on marche, ce qui va déséquilibrer. Il faut garantir une sécurité des transferts par un bon positionnement des pieds !

Mais l'équin met aussi en péril les chevilles, et entraîne un plus grand risque d'entorse. Cet équin entraîne aussi des difficultés de chaussages, avec le pied qui ne tient pas dans la chaussure, ou qui sort spontanément ; le port des bottes ou bottines peut devenir impossible : soit le « cou de pied » ne passe pas dans la chaussure, soit le talon ne se positionne pas au fond de celle-ci. Pour lutter contre l'équin, et contre la tendance qu'ont ces muscles à perdre en taille, il y a un traitement de choix : les **étirements**.

Pour contrecarrer la marche et la station debout en équin, on peut être amené à proposer le port d'**attelles de marche**, qui sont faites sur mesure, dans différents matériaux, pour permettre de poser le talon, et de ne pas se retrouver à être sur la pointe des pieds ce qui est très déséquilibrant. Celles-ci se discutent avec les médecins et les rééducateurs pour trouver le modèle le plus adapté. Des attelles bien pensées en fonction des difficultés observées n'entravent pas mais améliorent le mouvement et le rendent moins fatigant.

La **difficulté à relever la pointe du pied**, que ce soit pour poser le talon en premier lors de la marche, ou que ce soit pour bien positionner ses pieds lors des transferts par exemple résulte soit d'un équin (et dans ce cas-là, il faut traiter l'équin comme vu précédemment), soit d'une faiblesse musculaire des muscles releveurs des pieds (ceux qui font la flexion des chevilles). Cette faiblesse apparaît suite à une sous-utilisation de ces muscles, mais aussi par une mauvaise répartition de la tonicité entre les muscles du mollet et les muscles releveurs des pieds. Pour compenser cette faiblesse, il existe plusieurs possibilités, dont deux faciles à mettre en place, et efficaces :

- Un **renforcement musculaire** de ces muscles. Pour que le renforcement musculaire soit efficace, il faut qu'il soit réalisé au grand **minimum 2 fois par semaine, mais idéalement 3 fois par semaine, tous les deux jours**. Il doit être fait avec le kinésithérapeute, avec des exercices adaptés pour ces muscles, et répétés. Il est important de renforcer ces muscles dans l'endurance ! Lors du renforcement musculaire, vous devez sentir que vos muscles « chauffent », et donc vous avez une sensation de chaleur dans les muscles qui travaillent. Si ça ne chauffe pas, c'est que le travail est trop facile et/ou trop court. Le renforcement musculaire ne va pas augmenter la raideur pyramidale de la maladie, mais il faut que le renforcement soit associé à des étirements à chaque fois.

Pour compléter le renforcement musculaire, il peut être proposé de réaliser des exercices en autonomie chez soi, permettant de potentialiser la kinésithérapie, et de se prendre en charge grâce à une autorééducation (travailler le bon positionnement des pieds, faire des mouvements de flexion des chevilles en position assise pour travailler les muscles fléchisseurs, ...).

- On peut « remplacer » ou « aider » l'action de ces muscles avec des **attelles** : elles vont permettre d'aider à fléchir la cheville, ou à lutter contre l'extension de cheville par manque de force pour faire de la flexion. Elles sont de deux types :
 - o Soit on parle d'**orthèses « releveurs »** : elles sont faites en série, donc non sur mesure, sont généralement fines, faciles à mettre, et

s'utilisent pour marcher essentiellement. Il en existe de différents types, dont chacun à ses propres particularités.

- Soit on parle d'**attelles suro-pédieuses** : elles sont faites sur mesure dans différents matériaux en fonction des demandes et des nécessités. Elles peuvent servir pour marcher mais aussi pour prendre en charge les chevilles instables, et l'équin. Il faut prévoir une paire de chaussures avec une pointure en plus normalement. Leur poids n'est pas excessif et ne doit pas être une gêne ! Elles ne se voient pas car elles se passent sous un jean ou un pantalon (rien à voir avec Forrest Gump...). Par contre, pour le port de kilt...



Figure 10: Orthèse releveur de série



Figure 12: Chaussure orthopédique avec tuteur permettant de lutter contre l'équin



Figure 11: Attelle non articulée

Il faut en discuter avec les rééducateurs et les médecins pour trouver ce qui vous convient le mieux. Dans tous les cas, l'attelle ou l'orthèse ne supplante pas le renforcement musculaire ! Le renforcement musculaire en charge (c'est-à-dire en position debout) n'est possible que bien chaussé pour ne pas mettre en péril les chevilles. Le bon chaussage est alors un outil pour le renforcement, ou la verticalisation active.

Parfois, on entend dire « Si je mets des attelles, je ne marcherais plus et je vais perdre ». C'est faux. Non seulement elles permettent de sécuriser la marche en améliorant sa qualité, mais elles permettent en plus d'aider à lutter contre les risques de blessure, et contre les déformations orthopédiques.

Les difficultés rencontrées lors de la marche (perte d'équilibre, difficulté à relever la pointe des pieds, etc) entraînent souvent une marche plus couteuse en

énergie, fatigante très rapidement. Par exemple, pour passer le pas lors de la marche, si on n'arrive pas à relever le pied, alors il faut utiliser les muscles de la hanche et du genou, et du tronc, pour réussir à ne pas faire frotter le pied au sol, ce qui est très coûteux en énergie et déséquilibrant ! Une analyse de la marche, et une évaluation de la force des muscles permet de renseigner sur ces difficultés et la consommation en énergie nécessaire à la marche.

Cette fatigue précoce, qu'elle concerne des muscles spécifiques ou l'ensemble du corps, peut être prise en charge par un réentraînement chez le kinésithérapeute. Si c'est une fatigue sur certains muscles, alors on s'orientera vers un **renforcement musculaire en endurance**, pour que le muscle soit capable de fournir une contraction longtemps sans se fatiguer.

Si c'est une fatigue plus générale, avec une forte demande en énergie, alors on peut s'orienter vers une **réadaptation à l'effort**, pour augmenter votre endurance, et retarder l'essoufflement et le seuil d'apparition de la fatigue.

Dans les deux cas, il faut que les exercices soient monitorés par un kinésithérapeute, pour ne pas faire travailler au-delà des limites, mais pour ne pas non plus faire trop peu travailler.

Dans certains cas plus spécifiques, il peut vous être proposé une/des chirurgie(s) pour remettre les pieds « à plat », et donc compenser l'équin, gênant pour la bonne qualité des transferts. Il est possible alors soit d'allonger le muscle du mollet ; soit d'aligner et de fixer les os du pied et de la cheville.

Dans les deux cas, c'est une décision importante, qui mérite de s'y attarder, de prendre l'avis des différents professionnels, et de bien exposer vos projets au chirurgien orthopédique spécialisé dans la prise en charge des pieds. Cette chirurgie se suit d'une phase de rééducation importante. On peut aussi proposer des injections de toxine botulinique (une substance que l'on injecte dans le muscle pour diminuer sa tonicité de façon transitoire (quelques semaines à quelques mois) pour que le muscle se relâche.

Au même titre que la chirurgie, il faut en discuter avec le médecin qui vous le propose (chirurgien, médecin de médecine physique et réadaptation, ...), et adapter en fonction des objectifs, des possibilités envisageables. Il faut peser

le bénéfice de ces thérapies, et voir si l'intérêt en termes de fonction, de confort, d'autonomie, est bien présent.

Le but de ce qui précède est d'éviter d'avoir recours à la chirurgie et à la toxine en luttant contre les répercussions de la maladie.

La prise en charge bien menée des chevilles permet d'augmenter la stabilité de celles-ci, de maintenir les amplitudes articulaires nécessaires à la marche, à la station debout, et aux transferts, de lutter contre certaines douleurs. Le renforcement musculaire quant à lui permet de palier en partie ces difficultés, mais aussi de limiter une fatigabilité excessive. Les appareillages ont aussi leurs rôles à jouer, associés aux éléments précédents, pour limiter les mises en danger, et les risques de blessures. Tout cela vise à garder le plus longtemps possible une autonomie pour la marche, la station debout, les transferts, la mobilité en station assise, et un confort de tous les jours.

Quels professionnels consulter ?

D'abord un médecin prescripteur: lequel?

Comme vous pouvez le comprendre, la prescription de la kinésithérapie et des aides techniques nécessite une analyse fine des problèmes, une connaissance de la maladie, et une écoute du patient, pour pouvoir adapter au plus près les prises en charge à mettre en place. La prescription doit être murement réfléchie au cas par cas.

Une fois l'ordonnance entre les mains, quels professionnels consulter ?

- Pour les **attelles** : il faut se diriger vers un orthoprothésiste, qui va se charger de la confection suite à la prescription d'un médecin. Le choix des matériaux se fait par l'orthoprothésiste en accord avec le médecin prescripteur. La prescription des attelles se fait sur une ordonnance spéciale « grand appareillage ».
- Pour les **coques moulées** et les **chaussures orthopédiques** : on peut se diriger soit vers un orthoprothésiste, soit vers un podortho-orthésiste. Le professionnel travaille sur ordonnance du médecin. Dans le cas des

chaussures orthopédiques, c'est une ordonnance spéciale « grand appareillage » qui est nécessaire.

- Pour les **semelles orthopédiques** : les pédicures-podologues, les orthopédistes-orthésistes, et les podo-orthésistes peuvent les réaliser, sur prescription du médecin, sur une ordonnance classique.
- Les **chevillères**, les **releveurs de série** : ils peuvent être prescrits aussi bien par le médecin que par le kinésithérapeute pour ensuite les retirer en pharmacie. Les releveurs de série et les chevillères sont dans la catégorie des « petits appareillages », ce qui permet aux pharmacies et revendeurs d'être libres des prix pratiqués ! Il ne faut pas hésiter à pousser la porte de plusieurs pharmacies pour trouver le prix qui convient le mieux, voire à faire rentrer en concurrence les pharmacies entre elles.
- A noter : dans le cadre de l'association entre la neuropathie et les déformations orthopédiques des pieds, **des soins de pédicure** réalisés par un pédicure-podologue sont pris en charge par la sécurité sociale.

Mais cela ne s'arrête pas à l'écriture de l'ordonnance et à la réalisation du matériel ! Un contrôle est nécessaire par la suite. Si le matériel est inadapté, qu'il blesse, qu'il est douloureux, alors des adaptations sont à prévoir avec l'appareilleur (plutôt que de faire disparaître l'appareil dans un placard !).

A distance, il faut évaluer les progrès effectués en termes de rééducation pour réajuster la prise en charge, et évaluer le matériel en condition (marche, station debout, transferts, etc). Il est important de revoir le médecin prescripteur avec le matériel (et non pas en tong comme on a pu le voir...) pour voir ensemble ce qu'il en est.

Bastien Roche/ bastien.roche@aphp.fr

AFAF avril 2015