

# Prise en charge médicale des ataxies et des paraparésies spastiques d'origine génétique vue sous l'angle de la M.P.R.

Dominique Mazevet,  
Unité de prise en charge de la spasticité, service de MPR  
Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris



# Plan

- Rappel clinique et spécificités des pathologies
- Prise en charge de la spasticité
- Prise en charge des troubles neuro-orthopédiques
- Prescription de la kinésithérapie
- Autres prises en charge

# Prise en charge en MPR

- Diagnostic neurologique déjà fait
- Evaluation
- Mise en place de traitements spécifiques
- Prescription de la rééducation
- Prise en charge globale du handicap

# Signes cliniques

## PSH

- Syndrome pyramidal :
  - déficit moteur
  - spasticité +++
- Troubles orthopédiques :  
pieds creux, rachis
- +/- Troubles proprioceptifs

## Ataxie

- Syndrome cérébelleux statique et cinétique
  - Dysarthrie
  - Troubles de l'équilibre
- Troubles proprioceptifs ++
- Syndrome pyramidal :
  - déficit moteur
  - spasticité ++
- Neuropathie axonale sensitive
- Troubles orthopédiques : pieds creux, rachis

Prise en charge de la  
spasticité

# Définitions

- Spasticité : exagération du réflexe d'étirement  
réponse musculaire proportionnelle à la vitesse d'étirement
  - Syndrome pyramidal : motricité, tonus, réflexes
- ⇒ Faire la différence entre faiblesse et raideur

# Localisation

- Membres inférieurs : muscles extenseurs (du genou, de la cheville), adducteurs de hanche

# Conséquences cliniques

- Sur les quadriceps
  - Patient marchant : marche genoux en extension, difficultés à descendre les escaliers ou pentes
  - Patient non marchant : pb pour station assise, installation, transferts voiture)
- Sur les adducteurs,
  - difficultés pour marche, habillage, toilette, élimination
- Sur les triceps suraux
  - Marche sur la pointe des pieds, crampes
- Sur les ischio-jambiers,
  - membres inférieurs en flexion (pb pour station debout, installation au lit et au fauteuil)

# Complications

- Hygiène
- Douleurs
- Cutanées
- Rétractions musculo-tendineuses
- Autres troubles orthopédiques

# Facteurs aggravant la spasticité

- Fatigue, fièvre, maladie intercurrente
- Epines irritatives (visibles ou invisibles) :
  - ongle incarné, plaie
  - Lithiase, infection urinaire
  - escarre
- Facteurs climatiques froid +++
- Renforcement musculaire inadapté

# Quelle spasticité traiter ?

- Uniquement la spasticité gênante
- Pas de traitement systématique

# Evaluation de ce qui gêne le patient

- Interrogatoire et examen clinique
- Spasticité ou faiblesse musculaire
  - difficile
  - Exemple des escaliers

# Évaluer la spasticité et les autres déficits

- Spasticité au repos et lors de la marche
- Force musculaire
- Troubles sensitifs
- Syndrome cérébelleux
- Troubles orthopédiques

# La spasticité est elle :

- Responsable du trouble fonctionnel ?
- Gênante ou utile?
- Diffuse ou localisée?

# Spasticité utile / spasticité gênante

- Spasticité gênante: entrave le mouvement volontaire
- Spasticité utile: compense le déficit musculaire sous jacent : Quadriceps
  - déroboement du genou si la spasticité diminue
- Spasticité gênante et utile
  - utile sur le quadriceps/ gênante sur le triceps

# Fixer un objectif fonctionnel raisonnable

- Améliorer la marche
- Reprendre la marche ?
- Améliorer les transferts
- Favoriser l'installation au lit
- Réduire les problèmes d'hygiène
- Réduire les douleurs (spasmes, contractures)

# Fixer un objectif fonctionnel raisonnable

- Améliorer la marche
  - Reprendre la marche ?
  - Améliorer les transferts
  - Favoriser l'installation au lit
  - Réduire les problèmes d'hygiène
  - Réduire les douleurs (spasmes, contractures)
- ⇒ s'assurer que le patient a le même objectif

# Traitement de la spasticité *arsenal*

- Voie générale
- Local
- Baclofène intra-thécal

# Traitement médicamenteux par voie générale

- Baclofène (Lioresal)
  - effet central donc sédatif
  - abaisse le seuil épiléptogène
- Dantrolène (Dantrium)
  - hépato-toxicité (surveillance systématique du bilan hépatique)
  - Somnolence
- Gabapentine (hors AMM)
- Tizanidine (en ATU)
- Benzodiazépines (Valium, Rivotril,..)

# Traitements locaux

- *Bloc anesthésique (lidocaine, marcaine, etc)*

Intérêt préthérapeutique :

- spasticité utile ou gênante
  - Bilan d'éventuelles rétractions
- 
- **Toxine botulique** (Botox, Dysport, Xeomin, Neurobloc)
- 
- **Alcoolisation**
- 
- **Chirurgie**
    - neurotomie sélective

# Toxine botulique

- Intra-musculaire ciblée
- Efficacité au bout d'1 à 2 semaines
- Pic à 3-6 semaines (consultation de contrôle)
- Effet 2 à 6 mois
- Problème de la quantité maximale par individu
- ⇒ Combinaison de traitements

# Toxine botulique

- A changé la prise en charge de la spasticité et a permis aux patients d'entrer dans une prise en charge en MPR
- Intérêt de la réversibilité du traitement
- Peu douloureux
- Effets secondaires limités

# Baclofène intra-thécal

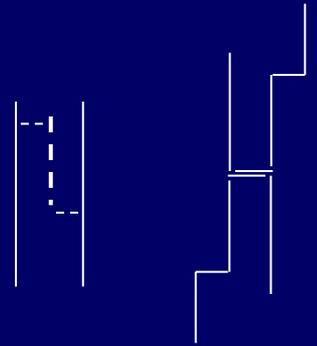
- Par une équipe entraînée
- Importance des tests
- de la discussion avec le patient
  
- Intéressant pour les problèmes d'installation et les douleurs liés à la spasticité chez le patient non-marchant

# Orientations pour le traitement de la spasticité

- Spasticité diffuse
  - traitement médicamenteux
  - baclofene intra thécal
- Spasticité focale (ou localement gênante)
  - toxine botulique
  - neurotomie fasciculaires
  - alcoolisation
  - neuro-orthopédie
  - attelles ou chaussures orthopédiques

# Complications neuro-orthopédiques - 1

- Intérêt de la chirurgie associée aux autres mesures thérapeutiques ++
- Chirurgie des rétractions (triceps sural, fléchisseurs des orteils, ischio-jambiers, adducteurs de hanche)
- Transpositions tendineuses
- Arthrodèses



⇒ Fixation objectif : par exemple pied à plat

# Complications neuro-orthopédiques - 2

- Les problèmes de chaussage
  - Griffe des orteils
  - Pieds creux
  - ⇒ prescription de chaussures sur mesure avec orthèse plantaire adaptée
- Les complications rachidiennes
  - Kinésithérapie adaptée
  - Installation

# Le déficit moteur

- Sévérité très variable
- Pas d'intervention spécifique ayant montré son efficacité
- Discuter un renforcement ciblé de certains groupes musculaires
  - Fléchisseurs de hanche en position assise
  - Ischio-jambiers
- Orthèses palliatives
  - Releveurs du pied
  - autres

# Les troubles proprioceptifs et le syndrome cérébelleux

# Les troubles proprioceptifs et le syndrome cérébelleux

Intensive coordinative training improves motor  
performance in degenerative cerebellar disease

*Ilg W et al, Neurology 2009; 73 : 1823-30*

- 4 semaines de kinésithérapie (1 heure x 3/sem) :  
équilibre statique, dynamique, mouvements globaux  
coordination impliquant tronc et 4 membres, stratégies  
de prévention des chutes, étirements
- Puis programme personnalisé d'auto-entretien à domicile  
à pratiquer une heure/j pendant 4 semaines

- 4 semaines de kinésithérapie (1 heure x 3/sem) : équilibre statique, dynamique, mouvements globaux coordination impliquant tronc et 4 membres, stratégies de prévention des chutes, étirements
- Puis programme personnalisé d'auto-entretien à domicile à pratiquer une heure/j pendant 4 semaines

# Effets de la rééducation

- Amélioration des scores d'ataxie (SARA, ICARS)
- Amélioration plus marquée dans les ataxies cérébelleuses que proprioceptives et surtout plus durable
- Importance de la poursuite de l'entraînement

# Rôle du médecin MPR

## Prescrire la kinésithérapie

Pas de prescription toute prête mais cibler pour chaque patient les points particuliers à prendre en charge, en fonction des symptômes et des thérapeutiques mises en œuvre

Rôle d'explication pour les praticiens libéraux

# Prescrire la kinésithérapie : les grandes lignes

- postures anti-spastiques et étirements +++
  - Étirement lents, maintenus et postures
  - Action transitoire
  - Prévention des rétractions tendineuses
- Rééducation du rachis
- éducation du patient + + +
- Autres propositions :
  - Renforcement musculaire ciblé (psoas, ischio-jambiers)
  - Reconditionnement à l'effort

# Auto-étirements



# Prescrire la kinésithérapie : dans les ataxies

- équilibre statique, dynamique, mouvements globaux  
coordination impliquant tronc et 4 membres,  
stratégies de prévention des chutes, étirements

# Dysarthrie

## Troubles de déglutition

- Prise en charge orthophonique

## Prise en charge cardio-vasculaire

- Prévention du déconditionnement à l'effort
- Travail aérobie

# Troubles vésico-sphinctériens

- Pollakiurie, dysurie
- Évaluer la gêne, BUD
- Traitements médicamenteux efficaces

# Prise en charge du handicap

- Aides de déambulation
  - Rollator, FRE
- MDPH
- Adaptation domicile
- Adaptation scolarité, travail
- Question des séjours de rééducation / réadaptation / répit

# Conclusions

- Traitement de la spasticité et de ses complications
- Prescription kinésithérapie
- Chaussage
- Aides techniques et adaptations
- Suivi