



Conférence de consensus

Modalités, indications, limites de la rééducation dans les pathologies neuromusculaires non acquises

(à l'exclusion du drainage bronchique et de la ventilation mécanique)

Mercredi 26 et Jeudi 27 septembre 2001

Centre de Conférences – Génocentre - Évry

SOCIÉTÉS CO-PROMOTRICES

Ambassades de Réflexion des Cadres Kinésithérapeutes
Association Française pour l'Étude, la Recherche et la Prévention en
Kinésithérapie Respiratoire et Cardio-Vasculaire
Association Française de Pédiatrie Ambulatoire
Association Française pour la Recherche et l'Évaluation en Kinésithérapie
Association Nationale Française des Ergothérapeutes
Association Nationale des Médecins Spécialistes en Rééducation
Association des Paralysés de France
Charcot-Marie-Tooth France
Collège National des Généralistes Enseignants
Centre Technique National d'Études et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations
Éducation Nationale
Fédération Française de Neurologie
Fédération Française des Psychomotriciens
Fédération Nationale des Orthophonistes
Institut Garches
International Society for Prosthetics and Orthotics
Société Française de Chirurgie Orthopédique et Traumatologie
Société Française de la Douleur
Société Française de Médecine Générale
Société Française de Médecine Physique et de Réadaptation
Société Française de Médecine du Sport
Société Française de Médecine du Travail
Société Française de Neurologie
Société Française de Neurologie Pédiatrique
Société Française de Pédiatrie

AVANT-PROPOS

Cette conférence a été organisée et s'est déroulée conformément aux règles méthodologiques préconisées par l'Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé (ANAES). Les conclusions et recommandations présentées dans ce document ont été rédigées par le jury de la conférence, en toute indépendance. Leur teneur n'engage en aucune manière la responsabilité de l'ANAES.

COMITÉ D'ORGANISATION

- V. GAUTHERON, Président : médecine physique et réadaptation, SAINT-ÉTIENNE
- L. ANDOUCHE : méthodologiste ANAES, PARIS
- T. BEAUCOURT : kinésithérapeute, YUTZ
- F. CARPENTIER : méthodologiste ANAES, PARIS
- P. COURATIER : neurologue, LIMOGES
- C. DATTOLA : représentante des familles AFM, ÉVRY
- J. DUBOUSSET : chirurgien orthopédiste, PARIS
- M. GEDDA : méthodologiste ANAES, PARIS
- H. HERNANDEZ : ergothérapeute, CRÉTEIL
- C. JEANPIERRE : kinésithérapeute, FLAVIGNY SUR MOSELLE
- J. PAULUS : kinésithérapeute, ÉVRY
- J. PERRET : neurologue, GRENOBLE
- C. RICHELME : neuropédiatre, NICE

JURY

- J. PERRET, Président : neurologue, GRENOBLE
- MC. ALBERGE : anesthésiste, algologue, NICE
- S. BEAUCOURT : orthophoniste, BORDEAUX
- P. BEZE-BEYRIE : pédiatre, PAU
- G. BOLLINI : chirurgien orthopédiste, MARSEILLE
- M. BUDOWSKI : médecin généraliste, PARIS
- I. CHOMY : médecin scolaire, BORDEAUX
- F. DE BARBOT : psychologue, NEUILLY-SUR-SEINE
- P. DELECOUR : kinésithérapeute, VILLENEUVE-D'ASCQ
- C. DUBUIT : journaliste, PARIS
- A. FLOCHLAY : ergothérapeute, MONTEREAU
- R. GEX : orthoprothésiste, LYON
- A. JOUVE : kinésithérapeute, ROANNE
- P. LANDRIEU : pédiatre, LE KREMLIN-BICÊTRE
- P. MOLINÉRI : représentant de familles, TOURETTES
- C. MULLER : médecine physique et réadaptation, PFAFFSTADT
- J. PÉLISSIER : médecine physique et réadaptation, NÎMES
- J. SANCHEZ : sociologue, PARIS

EXPERTS

- G. AMARENCO : médecine physique et réadaptation, PARIS
A. BAROIS : neuropédiatre, GARCHES
- F. BELTRAMO : médecine physique et réadaptation, VANDŒUVRE-LÈS-NANCY
C. BENÄIM : médecin physique et réadaptation, NÎMES
H. BENONY : psychologue, DIJON
- C. BÉRARD : médecine physique et réadaptation, PIERRE-BÉNITE
C. BILLARD : neuropédiatre, LE KREMLIN-BICÊTRE
- V. BOURG : médecine physique et réadaptation, RAMONVILLE-SAINT-AGNE
P. CALMELS : médecine physique et réadaptation, SAINT-ÉTIENNE
- A. CARPENTIER : médecine physique et réadaptation, VILLENEUVE-D'ASCQ
C. CHARRIÈRE : ergothérapeute, PARIS
- JY. CORNU : médecine physique et réadaptation, BESANÇON
M. DAVID : kinésithérapeute, MEAUX
- A. DELAUBIER : médecine physique et réadaptation, POITIERS
T. DELORME : algologue, PARIS
I. DESGUERRE : neuropédiatre, PARIS
- K. DESSAIN-GELINET : orthophoniste, LE KREMLIN-BICÊTRE
J. DUCHAMP : directeur d'établissement, GRENOBLE
- P. ÉBRARD : directeur d'établissement spécialisé, TALENCE
B. ESTOURNET : réanimateur pédiatrique, GARCHES
- M. FOURNIER-MEHOUAS : médecine physique et réadaptation, NICE
M. GARGIULO : psychologue, PARIS
C. GILARDEAU : médecine physique et réadaptation, PARIS
B. GUILLON : kinésithérapeute, GARCHES
- I. HODGKINSON : médecine physique et réadaptation, PIERRE-BÉNITE
P. KIENY : médecine physique et réadaptation, SAINT-GEORGES
C. LEJOSNE : kinésithérapeute, ROSCOFF
- JY. MAHÉ : médecine physique et réadaptation, LA TURBALLE
E. MAUPAS : médecine physique et réadaptation, TOULOUSE
M. MAZEAU : médecine physique et réadaptation, PARIS
- Y. PAINDESTRE : kinésithérapeute, MONTREUIL-SOUS-BOIS
B. PIALOUX : médecine physique et réadaptation, RENNES
A. PIERROT : kinésithérapeute, BAILLY
C. RÉVEILLÈRE : psychologue, TOURS
B. TENNESON : ergothérapeute, PARIS
C. THÉMAR-NOËL : pédiatre, PARIS

GROUPE BIBLIOGRAPHIQUE

- P. CARRELET : médecine physique et réadaptation, AIX-EN-PROVENCE
JP. CORDIER : kinésithérapeute, NANCY
V. FORIN : médecine physique et réadaptation, PARIS
- D. FORT : médecine physique et réadaptation, FLAVIGNY-SUR-MOSELLE
S. GUINVARC'H : médecine physique et réadaptation, HYÈRES
J. POIRIER : ergothérapeute, NEUFMOUTIERS-EN-BRIE
P. SABOURAUD : neuropédiatre, REIMS

LES QUESTIONS POSÉES

QUESTION 1

QUELS BILANS PROPOSER ? METHODE ET PERIODICITE

QUESTION 2

QUELLES TECHNIQUES DE REEDUCATION PROPOSER ? INDICATIONS, CONTRE-INDICATIONS, MODALITES, BENEFICES ATTENDUS

QUESTION 3

QUELS SONT LES OBJECTIFS ET LA PLACE DE LA REEDUCATION ?

QUESTION 4

COMMENT ASSURER L'INDEPENDANCE ET LA QUALITE DE VIE ?

Les maladies neuromusculaires non acquises (MNM) sont un groupe hétérogène de plus de 120 entités nosologiques différentes. Elles affectent près de 30 000 personnes dans notre pays. 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.

Les pratiques médicales ont fait dans ce domaine l'objet de très peu d'études scientifiques de niveau 1, 2 ou 3. Ces recommandations sont donc essentiellement le résultat d'une réflexion critique sur les pratiques professionnelles.

QUESTION 1. QUELS BILANS PROPOSER ? METHODE ET PERIODICITE

Le présent travail de recommandation est clairement orienté vers les bilans en vue de la rééducation du patient, telle qu'elle peut être accessible à tous les intervenants. Le diagnostic étiologique, les travaux de recherche, qui font appel à des outils ou des méthodes spécifiques, ne sont pas développés.

1.1. Bilan musculaire

- **Le testing musculaire**, validé par le *Medical Research Council*, comprend 13 grades sur une échelle de 1 à 5. Ses limites sont la variabilité inter-examineurs, sa sensibilité faible et rendant impossible le traitement statistique. Il est recommandé lors du bilan initial de repérer les groupes musculaires à surveiller. Il peut être réalisé en deux temps rapprochés. Des tests simplifiés 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 par le même examinateur.
- **Les appareils de mesure isométrique** évaluant 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.
- Parmi les méthodes d'imagerie, **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.

1.2. 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 flexum de coude, les déficits de pronosupination et de la mobilité du poignet qui seront plus particulièrement recherchés. L'examen du rachis en statique et dynamique s'attachera à dépister puis suivre les déformations tridimensionnelles.
- **Le bilan radiologique** recommandé est :
 - ✓ la radiographie du bassin (obliquité pelvienne, excentration de hanche, 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 (enfants non marchant ou en cours de perte de marche),

- 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.

1.3. Bilan de la respiration, de la phonation et de la déglutition

▪ **La respiration**

Son évaluation doit être systématique et relativement indépendante de la sémiologie clinique d'appel. La vigilance doit s'exercer sur des **symptômes sournois** de difficultés respiratoires : troubles du sommeil, céphalées matinales, angoisse, fatigabilité accrue... L'examen doit être effectué en différentes positions, avec et sans orthèse, et rapporté au contexte musculaire, morphologique, nutritionnel. L'efficacité de la toux doit être surveillée.

La radio du thorax n'est pas utile dans le cadre d'une surveillance systématique.

✓ **Les épreuves fonctionnelles respiratoires :**

- la capacité vitale (CV) reste le paramètre de base, souvent complétée par la capacité résiduelle fonctionnelle (CRF), le volume résiduel (VR), le volume expiratoire maximum par seconde (VEMS) et le volume courant (VC) (utile chez le petit enfant) ;
- la pression expiratoire maximale (Pemax) et la pression inspiratoire maximale (Pimax), bon reflet de la force des muscles de la ventilation, de l'efficacité de la toux, sont recommandées si la CV chute en dessous de 50 %¹.

✓ **La gazométrie artérielle** est principalement indiquée :

- dans l'évaluation d'une phase de décompensation respiratoire ;
- lorsque la CV est en dessous de 50 % et la Pemax en dessous de 30 %² ;
- dans la dystrophie myotonique de Steinert (DMS) où une hypercapnie peut précéder toute baisse significative de la CV.

✓ **L'étude du sommeil :**

- l'enregistrement nocturne de la saturométrie est recommandé dès que la CV chute en dessous de 40 %³ ;
- l'enregistrement polysomnographique, d'une logistique lourde, particulièrement chez la personne très handicapée, est indiqué lors de signes d'appel (notamment chez l'obèse), avant décision d'une éventuelle ventilation assistée. Dans la DMS, un enregistrement annuel est alors recommandé.

▪ **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.).

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).

La vidéofibroscopie du carrefour aérodigestif est recommandée. La vidéoradioscopie est faite en seconde intention. Un dépistage annuel est recommandé.

^{1,2,3} Valeurs indicatives non validées

- **La phonation**

Des troubles 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, l'exploration des organes de la phonation et l'évaluation acoustique globale (temps maximal de phonation et phonétogramme). Il peut être complété par une analyse objective informatisée.

1.4. Bilan psychologique et neuropsychologique

- **La rencontre** avec le psychologue, sans être obligée, est recommandée dès le début de la prise en charge, instaurant une alliance relationnelle et anticipant les moments difficiles.
- **L'examen psychologique** se justifie dans les périodes de crise (annonce du diagnostic, décisions lourdes), les périodes critiques (perte de la marche, trachéotomie, échecs thérapeutiques, époques de la vie à fort potentiel de changement) et à l'adolescence (désinvestissement, dépression, conduites addictives, difficultés d'adaptation sociale). Il commence par un entretien exploratoire et un entretien à visée diagnostique. Il peut ensuite utiliser des épreuves standardisées.
- **L'examen neuropsychologique** analyse le fonctionnement cognitif. Les tests psychométriques sont utiles au dépistage. Ils orientent la suite du bilan et doivent être complétés par l'exploration des fonctions cognitives qui paraissent atteintes (gnosies, compétences linguistiques, différentes mémoires, attention dans ses différents aspects, fonctions de raisonnement, de logique et de conceptualisation, praxies et fonctions exécutives). Il a une importance particulière dans la dystrophie musculaire de Duchenne ou DMD (fréquence des difficultés intellectuelles et linguistiques) et la DMS (difficultés intellectuelles). Il est recommandé non à titre systématique, mais en fonction des signes d'appel.
Quatre périodes apparaissent cruciales :
 - ✓ 2-3 ans où l'on repère les troubles du langage oral ;
 - ✓ 4-5 ans où s'ajoute une exploration des prérequis du langage écrit ;
 - ✓ 6-12 ans où l'on prend en compte les troubles d'apprentissage du langage écrit et du calcul ;
 - ✓ l'adolescence, en raison des demandes d'orientation.

1.5. Évaluation de la douleur

Les MNM peuvent induire des douleurs, aiguës ou chroniques, avec une prévalence d'environ 50 %.

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). On recommande ces mêmes échelles pour les douleurs récurrentes liées aux postures anormales, aux circonstances algogènes (toilette, habillage, transport, marche), aux rééducations (appareillage, étirement passif, mise au fauteuil, marche, verticalisation).

- **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 peut être utilisée.

Parmi les causes de douleurs, l'ostéoporose doit être recherchée et évaluée.

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.

1.6. Évaluation des capacités motrices et de l'indépendance fonctionnelle

Cette évaluation est un complément indispensable aux bilans précités.

- Les outils d'évaluation des capacités motrices recommandés, bien qu'en version anglaise, sont :
 - ✓ *Hammersmith Motor Ability Score (20 items)* : 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 ;
 - ✓ *Brooke Upper Extremity Scale (6 items)* : validé uniquement pour les DMD, il étudie les membres supérieurs ;
 - ✓ *Vignos Functional Grades (10 items)* : non validé, il évalue la capacité de déplacement avec et sans aide.

Certaines épreuves chronométrées simples (ex. : durée de la marche sur 10 m), couplées à l'enregistrement vidéo, peuvent apporter des renseignements sur les stratégies de compensation.

La construction d'un outil d'évaluation, en langue française, explorant l'ensemble des capacités motrices dès le plus jeune âge est en cours de validation.

- La mesure d'indépendance fonctionnelle (MIF) est un bon instrument clinimétrique de l'autonomie. Validée mais non spécifique aux MNM, elle est recommandée, y compris chez l'enfant (MIF Mômes).

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

1.7. Mesure de la qualité 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 ».

Les mesures de QDV sont issues des réponses à des questionnaires standardisés.

- Deux outils spécifiques aux MNM en version anglaise sont disponibles :
 - ✓ *Life Satisfaction Index for Adolescents (LSI-A)* ;
 - ✓ *Life Satisfaction Index for Parents (LSI-P)*.
- Quatre outils génériques en version française sont disponibles :
 - ✓ *Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé (AUQUEI)* : de 5 à 12 ans ;
 - ✓ *Profil de Qualité de Vie Subjectif (PQVS)* ;
 - ✓ *Échelle de « bien-être » de Dupuy (PGWB)* ;
 - ✓ *WHOQOL 26* : développé par l'OMS.

Ces questionnaires, de pratique encore non courante, ne sont pas des outils d'évaluation de la qualité des soins. Ils restent du domaine de la recherche et leur utilisation nécessite le consentement éclairé de la personne sur la destination des données recueillies.

QUESTION 2. QUELLES TECHNIQUES DE RÉÉDUCATION PROPOSER ? INDICATIONS, CONTRE-INDICATIONS, MODALITÉS, BÉNÉFICES ATTENDUS

2.1. Massages et physiothérapie

▪ **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 permettent un moment privilégié de contact direct entre le kinésithérapeute et le patient. Ils sont considérés par le kinésithérapeute comme le temps préparatoire indispensable à des techniques plus agressives (postures manuelles, mobilisations). Certaines techniques ont un effet délétère : le pétrissage profond, les percussions et les pressions glissées profondes prolongées font courir un risque traumatique du fait de la fragilité musculaire. Il n'y a pas de contre-indications spécifiques. 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.

▪ **Hydrothérapie et physiothérapie**

✓ L'hydrothérapie

L'immersion dans l'eau chaude (30 à 35°C), en piscine ou bassin, est proposée sous l'appellation de balnéothérapie. Elle repose sur une large expérience pratique. Ses objectifs sont :

- de replacer en situation de verticalité autonome des personnes non marchantes ou à marche inconfortable. Dans cet environnement, ces personnes expérimentent, entretiennent ou développent des sensations kinesthésiques ;
- de mobiliser activement des membres ou segments de membres dans des amplitudes inaccessibles au sujet seul en milieu aérien ;
- de solliciter le patient en renforcement musculaire isométrique ou isotonique et dans un entraînement en endurance ;
- d'utiliser les effets de la chaleur pour favoriser une détente générale et améliorer l'extensibilité musculaire, facilitant d'autant les mobilisations, étirements et postures.

La tolérance est bonne, mais une attention particulière devra être portée à la surveillance cardio-vasculaire. 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).

✓ La physiothérapie

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).

Les agents physiques produisant de la chaleur prétendent à un effet antalgique et de détente. Leurs effets myorelaxants en font des adjuvants utiles, préparatoires au massage et techniques de mobilisations et étirements.

2.2. 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.

Les modalités pratiques sont nombreuses et diffèrent d'un praticien à l'autre. Les techniques actives sont encore sous-utilisées du fait d'une surestimation des risques. Proscrire toute activité physique ne semble plus possible socialement et n'est plus scientifiquement justifié. Il reste toutefois à définir et à évaluer, pour chaque pathologie, l'intérêt de chaque protocole de renforcement musculaire et de réentraînement à l'effort.

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, avec au minimum 1 jour de repos entre 2 séances.

Ce travail actif est indiqué lorsque déficit moteur et rétraction sont stabilisés ou peu évolutifs. Le travail dynamique ou statique de haute intensité peut entraîner des effets préjudiciables sur le muscle (douleurs, baisse de force plus ou moins durable).

En tout état de cause, il convient :

- de ne pas attendre de liens de cause à effet entre renforcement musculaire et amélioration fonctionnelle ;
- de ne pas s'engager dans un travail actif sans définir précisément les modalités et sans mettre en place un cadre d'évaluation des effets produits ;
- de considérer les dimensions relationnelles et psychologiques liées à la reprise ou à la poursuite d'un programme actif.

2.3. Mobilisations passives, étirements et postures

Mobilisations passives, étirements et postures, le plus souvent associés, visent à lutter contre les conséquences de l'immobilisation sur le système ostéo-articulaire et musculaire en préservant des volants de 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.

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).

2.4. Hyperinsufflations

L'hyperinsufflation périodique consiste à insuffler de l'air jusqu'à obtenir une mobilisation passive du thorax, supérieure à la mobilisation spontanée. Cette technique provoque une ventilation non physiologique. Son but est de lutter préventivement contre les causes de l'insuffisance respiratoire, en mobilisant le thorax, en recrutant le maximum d'alvéoles sans barotraumatisme et en favorisant, avant l'âge de 8 ans, leur multiplication. Bien que jamais évaluée lors d'essais cliniques randomisés, elle est considérée comme indispensable par la plupart des équipes s'occupant de patients atteints de MNM.

L'hyperinsufflation périodique est réalisée à l'aide de ventilateurs, en général des relaxateurs de pression. Les interfaces permettant le branchement du patient à sa machine sont fonction de l'âge et de son atteinte musculaire : masques naso-buccaux ou nasaux, canules buccales et sondes de trachéotomie. La présence de troubles importants de la déglutition contre-indique la pratique des hyperinsufflations.

Les objectifs et modalités diffèrent :

- chez l'enfant entre 1 et 8 ans (amyotrophie spinale infantile ou ASI, myopathies congénitales), le but est de permettre la meilleure croissance thoraco-pulmonaire. Les séances de 20 minutes se déroulent à raison de 3 fois par jour, en position couchée, avec contention abdominale, associées à des manœuvres de kinésithérapie pour plus d'efficacité ;
- chez l'enfant plus âgé et chez l'adulte, le but est de lutter contre les rétractions de la cage thoracique et les atélectasies. Les séances se déroulent préférentiellement au fauteuil, au rythme de 30 minutes par jour.

Durée et fréquence seront adaptées en fonction des possibilités concrètes de réalisation et feront l'objet d'une discussion entre enfant, famille et équipe. L'apparition d'effets secondaires (signes d'hyperventilation) doit entraîner une limitation de la durée des séances.

Après arthrodèse vertébrale, l'hyperinsufflation peut être utilisée pour une durée de 6 mois à 1 an à raison de 1 heure par jour.

Cette durée sera réduite à la récupération de la capacité vitale antérieure pour d'autres interventions chirurgicales.

La mise en place d'une ventilation nocturne doit amener à reconsidérer la nécessité de poursuivre les hyperinsufflations.

2.5. Appareillage du tronc

L'appareillage du tronc est recommandé. Il 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 et des besoins éducatifs et ludiques chez l'enfant plus grand. Les enjeux et les moyens d'action diffèrent selon la pathologie : corsets sièges non correcteurs ou corsets

antiefondrement chez le jeune enfant (essentiellement ASI de type I et II ou neuromyopathies précoces), en attendant le corset garchois correcteur.

- **Pour des sujets marchant** (DMD, certaines myopathies des ceintures, neuropathies périphériques ou ASI 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) 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 intempestifs doivent conduire à une modification de l'appareillage qui doit toujours rester confortable et bien adapté.

2.6. Appareillage des membres supérieurs, appareillage des membres inférieurs et verticalisation

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).

C'est un appareillage individuel. Il est réalisé par l'orthoprothésiste (grand appareillage, inscrit au TIPS⁴) ou par l'ergothérapeute (appareillage temporaire). La prescription médicale tient compte des déficits, de l'environnement et des attentes du patient. Elle est le résultat d'une concertation multidisciplinaire.

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

- **Orthèses des membres supérieurs**

Certaines déformations, fonctionnellement utiles, doivent être préservées. Les orthèses de postures sont indiquées lors de déformations évolutives de la main et des doigts compromettant à terme la préhension dans l'ASI et les myopathies congénitales. Dans la DMD, l'appareillage de poignet et de main doit être proposé la nuit, en alternance, dès l'apparition de rétractions.

Les orthèses fonctionnelles sont indiquées lors de déficit proximal (myopathie facio-scapulo-humérale ou FSH, DMD) pour permettre l'alimentation, mais leur encombrement en limite l'utilisation. La stabilisation de l'omoplate par une orthèse plaquant celle-ci lorsque le deltoïde est encore puissant permet un gain d'élévation de 20°. Mais l'hyper-appui scapulaire est mal toléré. Lors de maladies de Charcot-Marie-Tooth (CMT), avec déficit médio-cubital, les orthèses stabilisant les métacarpo-phalangiennes en flexion et la colonne du pouce favorisent la prise, comme la prévention de la griffe des doigts.

- **Orthèses des membres inférieurs**

Les orthèses de posture sont recommandées. Elles doivent être portées la nuit par l'enfant en période de croissance, si possible 8 heures, et/ou durant la journée (2 à 3

⁴ Tarif interministériel des prestations sanitaires

heures) lorsqu'il est au fauteuil. La parfaite adaptation autant que l'acceptation par l'entourage et l'enfant sont gages de bonne observance. Il s'agit :

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

Les orthèses de marche ont peu d'indications : orthèses suro-pédieuses lors de pieds paralytiques (CMT), dans certaines formes de dystrophies musculaires avec déficit des releveurs de pied. Pour la DMD, l'équin actif nécessaire au passage du pas doit être respecté et on peut y adjoindre des orthèses suro-pédieuses articulées pour assurer la stabilisation.

Au décours de programmes chirurgicaux discutés et visant à préserver la capacité de marche appareillée, les appareillages cruro-pédieux facilitent la verticalisation et la marche assistée sur de courtes distances. L'orthèse est alors portée 2 à 3 heures par jour. Ces orthèses de marche peuvent autoriser aujourd'hui un chaussage normal, mais le chaussage sur mesure peut être proposé lors de troubles statiques ou de déformations des pieds.

▪ **La verticalisation**

Bien qu'aucune étude ne valide la pratique de la verticalisation, celle-ci reste proposée par les professionnels avec comme objectifs :

- ✓ les bénéfices orthopédiques (façonner le squelette en croissance, préserver l'alignement articulaire) ;
- ✓ la prévention de l'ostéoporose et du déconditionnement cardio-vasculaire ;
- ✓ l'amélioration de la ventilation, du transit intestinal et urinaire et de la perception de l'environnement.

En fonction de l'âge, on utilise des appareillages cruro-pédieux ou pelvi-cruro-pédieux ou thoraco-pelvi-cruro-pédieux, fixés sur un support. L'utilisation du fauteuil verticalisateur est sans doute une technique de choix pour sa souplesse d'utilisation. Il est indispensable de personnaliser le matériel pour assurer confort et indolence.

Le choix doit tenir compte de certains critères :

- ✓ ne pas induire ou aggraver un trouble orthopédique ;
- ✓ considérer les conditions de la verticalisation : où, quand, avec quelle aide, dans quel contexte occupationnel ?

La verticalisation doit être proposée dès que le temps passé debout n'est plus satisfaisant et avant l'installation de troubles orthopédiques. Elle doit être quotidienne, jusqu'à 3 heures chez le jeune enfant, 1 heure pour les plus âgés et les adultes. Il faut éviter les interruptions. Un état orthopédique trop dégradé ou un déconditionnement cardio-vasculaire la contre-indiquent.

La verticalisation nécessite un suivi rigoureux de la part des équipes pluridisciplinaires et un dialogue constant avec le patient et son entourage.

2.7. Rééducation des fonctions cognitives : neuropsychologie, orthophonie, ergothérapie, psychomotricité

▪ **La dystrophie musculaire de Duchenne**

On peut considérer 3 groupes d'enfants (niveau 1) :

- ✓ un groupe sans déficit intellectuel (60 %) ;
- ✓ un groupe avec déficience verbale et non verbale sévère (5 %) ;
- ✓ un groupe avec le profil cognitif caractéristique des dyslexies phonologiques (30 %).

Tout retard de langage persistant après 4 ans 1/2-5 ans nécessite une rééducation orthophonique conforme aux recommandations de l'ANAES 2001.

L'apprentissage de la lecture doit être surveillé à la recherche d'une dyslexie phonologique qui nécessite une pédagogie adaptée et une rééducation orthophonique.

Si les troubles sont sévères, un entraînement à la mémoire phonologique et de travail s'impose également.

- **Les dystrophies myotoniques**

Les enfants et adultes atteints de dystrophies myotoniques peuvent avoir une déficience intellectuelle stable et homogène touchant l'ensemble des fonctions cognitives non accessibles à la rééducation. Cette déficience s'associe parfois à des troubles comportementaux à type de troubles obsessionnels compulsifs. Une adaptation de la vie scolaire et professionnelle à ce type de handicap est indispensable, parfois associée à un suivi psychiatrique.

2.8 Rééducation des troubles de la phonation et de la déglutition

Les troubles de la déglutition sont présents chez les patients atteints de dystrophies musculaires oculo-pharyngées ou de certaines DMD et chez 30 % des patients atteints de DMS. Ils font courir le risque de fausses routes (en cas d'urgence, manœuvre de Heimlich), fausses routes très anxiogènes qui influent défavorablement sur la prise alimentaire.

La rééducation par l'orthophoniste est recommandée pour développer les possibilités de compensation en utilisant les capacités résiduelles et pour acquérir les positions de sécurité lors de la déglutition. Le diététicien doit adapter le rythme, le volume, la texture des repas afin de trouver un compromis entre plaisir de manger, valeur nutritionnelle et sécurité. L'alimentation entérale doit être proposée lorsque s'installe une dénutrition ou que les fausses routes sont trop fréquentes.

2.9 Rééducation des troubles de la continence

Les troubles vésico-sphinctériens et ano-rectaux sont peu fréquents et le plus souvent non spécifiques.

- **La dystrophie musculaire de Duchenne**

L'incontinence urinaire est rare et semble correspondre à une neurovessie par lésion médullaire secondaire et doit être traitée comme telle.

- **La dystrophie myotonique de Steinert**

L'incontinence anale est rare, mais sa fréquence est probablement sous-estimée.

L'atteinte du sphincter strié anal peut être mise en évidence par la rectomanométrie et l'électromyographie.

On peut proposer une rééducation par biofeedback rectomanométrique, mais aucune étude n'en a validé les résultats dans cette indication.

Une incontinence urinaire à l'effort peut s'observer chez la femme au cours des MNM, mais le lien avec un déficit de soutien actif de la sangle musculaire pelvi-périnéale par le processus myogène n'est pas clairement établi. La rééducation avec prise de conscience de la contraction active du périnée, éventuellement aidée par le biofeedback manométrique, est proposée bien que non validée dans cette indication. La chirurgie de l'incontinence ne paraît pas licite.

QUESTION 3. QUELS SONT LES OBJECTIFS ET LA PLACE DE LA RÉÉDUCATION ?

3.1. Comment organiser la prise en charge globale ? Importance du coordonnateur médical

La prise en charge du patient se fait dès que le diagnostic est posé. Son but est d'améliorer son confort ainsi que sa qualité de vie. Elle repose sur des objectifs de soins médicaux, rééducatifs et chirurgicaux afin de prévenir au mieux les complications. 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 neuropédiatre ou un neurologue, un cardiologue, un pneumologue, un chirurgien orthopédiste, un médecin rééducateur, un orthoprothésiste, un psychologue. Le médecin coordonnateur, référent du patient, fait appel à d'autres intervenants en fonction des besoins et rédige en concertation une synthèse. Il doit transmettre cette synthèse aux différents intervenants de l'équipe multidisciplinaire, au médecin traitant, aux partenaires paramédicaux et au patient ou à sa famille lorsqu'il s'agit d'un enfant. Dans ce dernier cas, il doit aussi s'entretenir avec l'enfant.

Les consultations multidisciplinaires sont réalisées idéalement en hôpital de jour permettant une unité de temps et de lieu.

3.2. Objectifs et place de la rééducation dans la prise en charge globale

Chez l'enfant

- **Les objectifs orthopédiques** 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. Membres supérieurs et mains doivent faire l'objet d'une attention toute particulière.
Les objectifs sont explicités à l'enfant et aux parents qui devront assurer 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.
- **La kinésithérapie respiratoire** a pour but de prévenir l'encombrement bronchique, les infections broncho-pulmonaires et les atélectasies.
- **La scolarité** se prépare dans un contrat d'intégration scolaire élaboré par les différents acteurs : famille, enseignants et soignants. Ces derniers ont la responsabilité d'informer les pédagogues des capacités physiques et des spécificités cognitives de l'enfant. Ils pourront mettre en place des aides techniques et organiser des rééducations (orthophonie, ergothérapie, etc.).
- **Le maintien de l'enfant dans son milieu familial** est souhaitable. Dans ce but, l'intervention des services de soins à domicile, des cabinets libéraux, des associations et des services médico-sociaux est sollicitée. Les contraintes de la maladie et l'épuisement des parents pourront conduire à une prise en charge institutionnelle.

- **La proposition de rencontre avec le psychologue** doit être faite. Des groupes de parole pour les enfants sont conseillés pour aborder la maladie, l'angoisse et le désir de l'enfant. La fratrie doit bénéficier d'une attention particulière.

Chez l'adulte

- **Sur le plan de la déficience, les objectifs sont au nombre de quatre :**
 - ✓ 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. 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 domestique.
- **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 bilan neuropsychologique et psychologique pourra être utile dans cette démarche.

En cas de grossesse, le gynécologue obstétricien doit être informé de la nature de l'affection musculaire pour une surveillance optimale, notamment respiratoire.

La construction du projet de prise en charge nécessite une écoute du patient, permettant d'appréhender son projet de vie et son appréciation de sa qualité de vie.

3.3. Modalités de la rééducation périopératoire

La rééducation ne se conçoit que chez des patients parfaitement informés des actes qui vont être pratiqués, de leur but, de leur technique et en précisant les suites prévues. Les complications éventuelles des actes pratiqués devront aussi être exposées.

Le patient sera préparé à son intervention avec l'aide de son psychologue et de son kinésithérapeute auquel un programme spécifique détaillé sera fourni. Dans certains cas, une hospitalisation pourra être utile pour intensifier la prise en charge fonctionnelle, mais surtout respiratoire. Lors de l'hospitalisation préopératoire, le kinésithérapeute prendra connaissance de l'état fonctionnel et respiratoire du patient et lui expliquera les actes qu'il aura à pratiquer après l'intervention.

Il faudra prévoir l'environnement approprié à la réception du patient à la suite de l'acte chirurgical.

Les techniques modernes d'analgésie seront utilisées avec un renforcement avant les mobilisations, soins d'hygiène, pansements, séances de rééducation.

La prise en charge kinésithérapique périopératoire d'un patient atteint d'une maladie neuromusculaire répond à trois principes :

- ✓ prévenir les problèmes de décubitus ;
- ✓ être toujours infra-douloureux ;
- ✓ favoriser le retour au fauteuil ou la station debout précoce.

▪ **La chirurgie du rachis**

La kinésithérapie est axée sur la fonction respiratoire. La durée d'intubation varie selon l'état respiratoire du patient et le protocole des équipes. La rééducation respiratoire comportera des séances de ventilation à pression positive pour lutter contre les atélectasies, mobiliser les côtes et stimuler la ventilation volontaire du patient précédant son extubation. Dans les suites, le kinésithérapeute s'emploiera à faire des drainages déclives par changement de position et favorisera l'expiration par abaissement des côtes et compression abdominale. Une aspiration fréquente oropharyngée est nécessaire. En cas de chirurgie pour redressement-arthrodèse du rachis, si l'état général du patient le permet, le passage en position assise au bord du lit puis la mise au fauteuil pourront être réalisés dès le cinquième jour. La position assise ne devra pas atteindre 90° pour ne pas solliciter la charnière lombo-sacrée habituellement arthrodésée. Le fauteuil sera réadapté à la nouvelle morphologie du patient. En cas de redressement rachidien sans arthrodèse, proposé à de petits enfants présentant des déformations rachidiennes importantes, la remise en position assise ne pourra s'effectuer que sous couvert d'un corset.

▪ **La chirurgie libératrice des membres inférieurs** regroupe les allongements, les ténectomies et les ténotomies. Les allongements intéressent essentiellement la chirurgie tendineuse du pied et peuvent s'accompagner de transfert tendineux. Elle est suivie habituellement d'une botte plâtrée autorisant rapidement la verticalisation dès la disparition des phénomènes douloureux.

Les ténotomies et les ténectomies s'adressent à des patients dont la déambulation est compromise ou à des patients présentant des déformations articulaires. La contention postopératoire peut se faire par une attelle pelvi-pédieuse, cruro-pédieuse ou suropédieuse selon le segment considéré. Ces attelles devront être retirées facilement pour les soins d'hygiène, les pansements, en présence du kinésithérapeute qui maintiendra les corrections obtenues. Ces attelles sont confectionnées en pré-opératoire ou au bloc opératoire en cas de déformations trop importantes. Elles peuvent être remplacées par des tractions lors des libérations tendineuses de la hanche et du genou. Dès que possible, une verticalisation progressive doit être entreprise.

▪ **La chirurgie osseuse des membres inférieurs** regroupe la correction des luxations de hanches et la chirurgie osseuse des pieds.

Chez l'adulte, la chirurgie concerne le plus souvent les fractures et les arthroplasties pour gonarthrose ou coxarthrose. Une reprise fonctionnelle la plus précoce possible est recommandée en particulier pour les patients dont le testing musculaire est égal ou inférieur à 3. Les objectifs poursuivis ne seront atteints que si cette rééducation périopératoire est relayée à la sortie du service par une kinésithérapie prolongée, spécifique et acceptée par le patient.

3.4. Peut-on définir une fréquence et une durée optimales de la rééducation ?

Selon un groupe d'experts européens, la fréquence recommandée et la durée idéale de la rééducation dépendent de la maladie, de son stade, de son évolutivité, de ses complications et des contraintes de vie. En dehors des périodes postopératoires, la durée généralement préconisée pour une séance de rééducation motrice est de **45 minutes**, prise en charge respiratoire exclue. **Le contenu de la séance est fonction de l'évolutivité** propre de la MNM,

des déficiences motrices, orthopédiques et respiratoires. La fréquence recommandée est au minimum **de 2 séances par semaine**, idéalement 3.

La prise en charge orthophonique, lorsqu'elle est justifiée, est proposée au rythme de 2 ou 3 séances de 30 minutes par semaine.

L'ergothérapeute intervient aux différentes étapes du projet de réadaptation.

La prescription rééducative est définie en fonction d'objectifs précis, régulièrement réévalués, et nécessite l'adhésion du patient.

QUESTION 4. COMMENT ASSURER L'INDEPENDANCE ET LA QUALITE DE VIE ?

4.1. La rééducation a-t-elle une incidence sur la qualité de vie et inversement ?

- **La notion de QDV dans les MNM** doit prendre en compte le caractère chronique et évolutif de ces maladies.
Actuellement, les études réalisées avec des outils génériques de mesure de QDV ne mettent pas en évidence de relation prépondérante entre QDV et niveau d'incapacité fonctionnelle. Elles font plutôt état de l'impact négatif du caractère chronique et évolutif de ces maladies sur la QDV. Ces études montrent également que certains patients développent des stratégies d'adaptation susceptibles d'améliorer leur QDV.
- **Recommandations dans les relations entre la rééducation et la QDV des patients :**
 - ✓ la rééducation doit prendre en compte les notions d'inconfort, de douleur, en cherchant à atteindre pour le patient une autonomie optimale tant sur le plan fonctionnel, psychologique, relationnel que social. Dans tous les cas, il convient de fournir au patient la possibilité d'exprimer sa douleur, ses besoins et ses attentes et de participer ainsi au protocole de rééducation ;
 - ✓ il existe un seuil variable de tolérance individuelle à la multiplicité des rééducations, selon l'âge et les événements de la vie. Il faudra savoir le respecter en instaurant des priorités ;
 - ✓ il est nécessaire de développer et de valider des outils spécifiques d'évaluation de la QDV en langue française.

4. 2. Quelle approche antalgique doit-on proposer pour assurer le confort du patient ?

La douleur est une plainte fréquente, longtemps passée au second plan, après les impératifs de la rééducation.

Elle constitue un élément majeur de la QDV des patients.

- **Douleur et rééducation sont intimement liées :**
 - ✓ certaines pratiques de rééducation sont potentiellement génératrices de douleurs : tractions, étirements, postures, travail musculaire actif, appareillage ;
 - ✓ la rééducation peut être, dans certaines situations, à visée antalgique : ankylose articulaire, rétractions, douleurs au point d'appui, postures pathologiques, déformations articulaires, tensions musculaires, douleurs osseuses de l'ostéoporose.

▪ **Recommandations de prise en charge de la douleur en rééducation :**

- ✓ la douleur doit être **évaluée**, en particulier chez l'enfant qui souvent minimise ou n'exprime pas sa douleur. L'évaluation sera effectuée avant, pendant et après chaque séance de rééducation potentiellement algogène ;
- ✓ il est recommandé de **modifier les protocoles** de rééducation générateurs de douleur en les fractionnant et en les adaptant ;
- ✓ la **rééducation est recommandée** dans la prévention des douleurs des MNM : lutte contre l'immobilité, mobilisations passives des articulations, massages et balnéothérapie chaude, orthèses préventives des déformations articulaires douloureuses ;
- ✓ **l'utilisation de protocoles antalgiques est recommandée** devant toute douleur prolongée ou récurrente. Tous les médicaments des trois paliers de l'OMS peuvent être utilisés chez le patient porteur de MNM. Pour les morphiniques majeurs, il faut adapter les posologies et surveiller les effets secondaires chez les patients insuffisants respiratoires. Le recours aux antalgiques des paliers 1 et 2 (paracétamol, codéine, etc.) est recommandé avant toute séance potentiellement douloureuse. Un traitement au long cours sera établi en cas de douleur chronique. Dans ce cas, le recours aux médicaments antidépresseurs ou antiépileptiques utilisés en douleur chronique n'est pas contre-indiqué chez les patients porteurs de MNM.

4. 3. Place et indications du fauteuil roulant

Chez les patients MNM, le retentissement sur la fonction de marche va nécessiter l'acquisition d'un moyen de déplacement : le fauteuil roulant manuel⁵ (FRM) ou électrique⁶ (FRE).

Actuellement, il n'existe aucune définition de l'indication d'un FR en fonction d'un handicap. Le passage au FR est vécu de façon extrêmement différente en fonction des patients. Il est du rôle des professionnels d'accompagner cette étape.

Un **bilan** devra aboutir à la personnalisation du FR qui, intégré au mieux dans la vie quotidienne, aura une incidence sur la qualité de vie.

De cette évaluation plurifactorielle, des critères se dégageront pour l'indication d'un FRE ou d'un scooter, aide indispensable au déplacement autonome en cas d'atteinte de la motricité des membres supérieurs.

Des **essais** seront alors nécessaires. On les préconisera sur les lieux habituels d'utilisation de ce fauteuil. Seule la prescription initiale du FRE doit être accompagnée d'un essai contrôlé par un médecin de rééducation, aidé d'un kinésithérapeute ou d'un ergothérapeute. Le renouvellement à l'identique de celui-ci et la prescription du FRM peuvent être faits au domicile par un généraliste.

La prescription d'un FRE multipositionnement avec verticalisateur peut être associée à celle d'un FRE simple. De la même façon, le FRM reste toujours complémentaire du FRE en raison de ses caractéristiques propres.

Cette **prescription** devra être la plus complète possible, elle est le préalable indispensable à l'attribution et au remboursement par la Sécurité sociale, les mutuelles et autres financeurs.

⁵ le terme exact est fauteuil roulant à propulsion manuelle.

⁶ le terme exact est fauteuil roulant à propulsion par moteur électrique.

4. 4. Place et indication des autres aides techniques

La norme ISO 9999 de l'Union européenne définit l'aide technique comme « *tout produit, instrument, équipement ou système utilisé par une personne handicapée, fabriqué spécialement ou existant sur le marché, destiné à prévenir, compenser, soulager ou neutraliser la déficience, l'incapacité ou le handicap* ».

L'ensemble des aides techniques inclut **les aides à la mobilité personnelle** (FR, plates-formes élévatrices, etc.), **les aménagements de véhicule personnel, les aides au nursing et à l'hygiène** (lit médicalisé, soulève-personne, etc.), **les adaptations des commandes des ordinateurs, les contrôles d'environnement, les aides à la manipulation, les aides à la communication.**

Ces aides souvent nécessaires à l'accomplissement des activités de la vie quotidienne peuvent être conjuguées à :

- ✓ des aménagements du cadre individuel de vie (domicile, école, entreprise) de nature à permettre les déplacements horizontaux et verticaux ainsi que les usages des lieux (WC, salles de bains, cuisines, etc.) ;
- ✓ des aides humaines : tierce personne, auxiliaire de vie, auxiliaire d'intégration scolaire, etc.

En réponse aux besoins ou aux demandes des usagers, ces aides doivent être prescrites ou préconisées par l'équipe de rééducation où l'ergothérapeute a une place indispensable et en liaison avec le médecin traitant.

Ces équipes devront travailler en réseau avec les services régionaux d'aide et d'information (SRAI), centres d'information et de conseils en aides techniques (CICAT), équipes spécialisées pour une vie autonome à domicile (ESVAD), etc., dans le cadre des nouveaux sites pour la vie autonome (SVA), actuellement en cours de généralisation à l'ensemble des départements français. Les financements nécessaires sont obtenus en sollicitant les commissions de financeurs créées dans chaque département.

4. 5. Vie quotidienne

▪ **Les relais éducatifs de la rééducation**

Les relais éducatifs de la rééducation peuvent être définis comme les ressources humaines et matérielles dépourvues de statut médical ou paramédical qui permettent d'entretenir les bienfaits apportés par la rééducation.

Le concept de qualité de vie amène à considérer le patient et son environnement proche, familial, social, scolaire, professionnel et de loisirs comme une entité. Ces relais existent : parents, fratrie, amis, membres de la famille, associations, etc. Ils doivent pouvoir exprimer leurs besoins d'information, de formation et d'éducation auxquels l'équipe pluridisciplinaire devra répondre avec l'assentiment du patient.

▪ **Comment améliorer la participation des patients à la rééducation ?**

L'écoute bienveillante du patient par l'ensemble des thérapeutes dès le premier entretien va permettre d'établir une **alliance thérapeutique**. **L'engagement**, qui est tout aussi fondamental pour la participation à la rééducation, place le thérapeute et son patient dans des rôles actifs et coopérants. Le rapport à la rééducation dépend de la lourdeur et de la multiplicité des soins ; il est aussi lié au psychisme du malade, aux représentations

qu'il a de sa maladie et à ses mécanismes de défense. À certaines périodes, la rééducation peut être vécue comme une contrainte qui appauvrit sa vie, plus que comme une possibilité de prévenir des complications ultérieures.

▪ **Recommandations :**

- ✓ favoriser l'expression du malade quel que soit son âge et améliorer les conditions d'échange avec chaque intervenant. Un espace d'expression libre pourra aussi lui être proposé ;
- ✓ dans le cadre de la rééducation un **contrat thérapeutique** pourra être établi ;
- ✓ prendre en considération la personne malade et sa famille dans la prise en charge globale ;
- ✓ ne pas hésiter à reprendre et répéter certains arguments majeurs de la rééducation pour permettre au patient et à sa famille d'entendre à nouveau, de poser d'autres questions, de **s'approprier ce qui leur appartient**.

Le texte intégral est disponible sur demande écrite auprès de :
Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé
Service Communication et Diffusion
159, rue Nationale – 75640 PARIS cedex 13

consultable sur le site : <http://www.anaes.fr>
ou <http://www.afm-France.org>