

DES : Médecine physique et de réadaptation  
 DIU : Médecine de rééducation  
 Module : MPR et Système nerveux périphérique  
 Nancy : 5-6-7 juin 2006  
 Coordonnateurs : Pr JY Salle et O. Dizien

Titre : Exercice musculaire et maladie de Charcot-Marie-Tooth  
 Auteurs : L. EL MHANDI, L. FEASSON, P. CALMELS, V. GAUTHERON

© Cofemer 2006 et l'auteur  
 Tous droits réservés



1

UNITE DE RECHERCHE PPEH-EA 3062  
 FACULTE DE MEDECINE JACQUES LISFRANC  
 UNIVERSITE JEAN MONNET SAINT-ETIENNE

SERVICE DE MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION  
 HOPITAL BELLEVUE, CHU SAINT-ETIENNE

## EXERCICE MUSCULAIRE ET MALADIE DE CHARCOT-MARIE-TOOTH

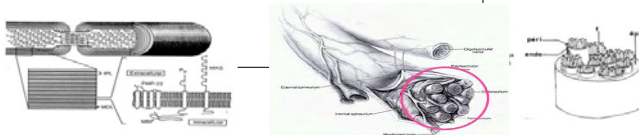
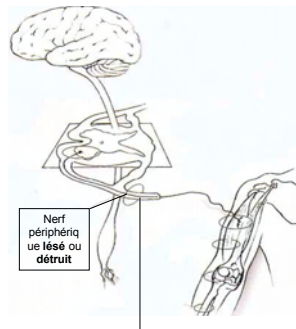
EL MHANDI L<sup>1</sup>, FEASSON L<sup>2</sup>, CALMELS P<sup>1</sup>, GAUTHERON V<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Service de Médecine Physique et de Réadaptation

<sup>2</sup>Service de Physiologie Clinique et de l'Exercice

### Introduction

- CMT: Neuropathie héréditaire sensivo-motrice (HSMN) longueur dépendante
- Groupe cliniquement et génétiquement hétérogène: + de huit formes, CMT I (myélinique), CMT II (axonale),... [Berciano et Combarros, 2003]
- incidence 1/2500 (Emery, 1991),
- Débute avant l'âge de 20 ans à la partie distale des membres inférieurs
- Evolution chronique et lentement progressive



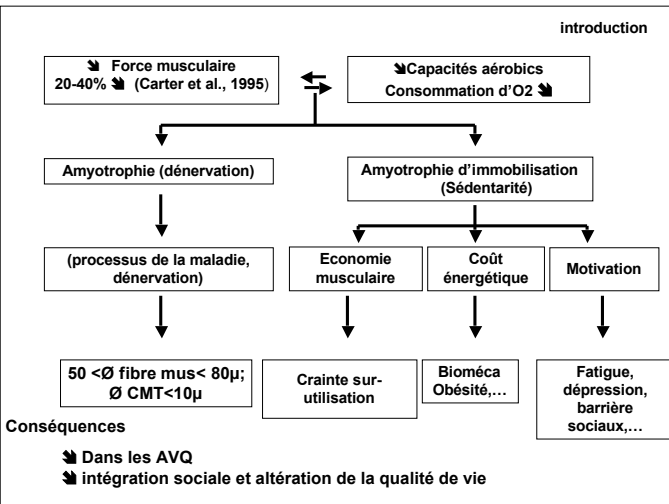
### Introduction

- Séméiologie variable en terme d'extension et de sévérité, mais caractérisée par:

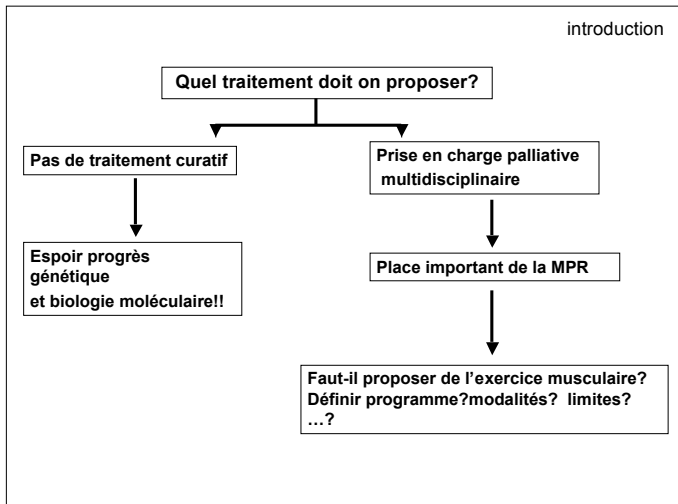
- ✓ **Déficit moteur distal:** amyotrophie typiquement péronière + éminences hypothénar,
- ✓ **Déficits sensitifs:** modérés à tous les modes (hypoesthésie au niveau distal), abolition des réflexes aux 4 membres,
- ✓ **Des déformations :** pieds creux, orteils en griffe, paumes de mains plates, scoliose,...
- ✓ **Plaintes fonctionnelles:** Troubles de la marche et de l'équilibre, Problèmes de la préhension, Crampes et fatigabilité intense,...



### introduction



### introduction



Entraînement de force			Littérature(1)
Auteur	Population	Protocole	Résultats
Erwin et al., 1991	n = 1 CMT (homme, 78ans)	Exercice isométrique des muscles des mains et des poignets 2 fois 20 min/jour pendant 3 semaines. Programme surveillé	aug des scores de MMT Amélioration dans un test chronométré (Nine-hole peg test)
Aitkens et al., 1993	n = 27 3 LGMD, 2 FSH, 12 MD, 8 CMT, 2 SMA. 14 contrôles sains	Exercices de préhension : 3 séries de 4 répétitions. Ext genou, 30 à 40 % CIMV, flex coude 10 à 20% CIMV. 3 fois /semaine pd 12 semaines. A domicile. Un membre entraîné / l'autre contrôle	Patients: 0-22% augmentation du couple de force moy Contrôles: 0-13% augmentation moy du couple de force
Kilmeret al., 1994.	n = 10 3 LGMD, 5 MD, 2 CMT 6 Contrôles	Ext du genou, flex du coude. Isotonie 12 RM 1 à 5 séries de 10 mouvements, 3 à 4 fois / semaine. 12 semaines à domicile. A domicile Un membre entraîné / l'autre sert de contrôle	Patients: genou 2-5% augmentation en moy du couple de force, coude: 3-16% de réduction en moy du couple de force Contrôles: genou et coude: 2-39% augmentation en moy du couple de force
Lindeman et al., 1995	n = 62 33DM 29 CMT	Ext- flex: genou. Abdu et ext de la hanche. Isotonie 60-80 1RM. 10-25 répétitions 3 series/sem/24 semaines A domicile	CMT: 14% d'aug de la force Petite aug dans les tests fonctionnels et AVQ
Chettin et al., 2004	n= 20 CMT (10 créatine; 10 placebos)	Ext-Flex: genou 40-50% 1RM, coude 20-30% 1RM. 3 séries de 4-10 répétitions/sem/12sem Exercice de préhension 3 séries de 4 répétitions. Biopsie A domicile	Augmentation significative de force genou et force de préhension Augmentation sign des tests fonctionnels Pas d'effet de la créatine

Entraînement d'endurance			Littérature(2)
Auteur	Population	Protocole	Résultats
Florence et Hagberg 1984	n = 12 8 exercés (5 myopathies, 1 SMA, 2 CMT) 4 contrôles (2 LGMD, 1 FSHD, 1 DM congénitale) n = 6 contrôle sains	Pédalage sur cyclo-ergomètre à 70 % VO2 max. 30 min, 3/semaine/ 12 semaines	25 % d'aug VO2 max dans le groupe de patient entraîné. 20 % réduction de la FC d'exercice (si les deux CMT sont retirés). Pas changement des tests fonctionnels Pas changement CPK sérique.
Wright et al., 1996	n = 8 5 MD. 1 LGMD. 2 CMT	Marche 50-60% de la FC réserve. 15 à 30 min 3 à 4 fois/semaine/ 12 semaines	Aug NS de 8% de la F des ext du genou et une dim NS de 5% des fléch du genou. 5% d'aug du VO2 max Aug de 10% de la puissance exercée Réduction de 5% de la FC moyenne en exercice.

Littérature (3)
<p><b>Conférences de consensus: travail actif et MNM</b> (Every 2001); (San Diego 2001)</p> <p>➤ <b>Conclusions et recommandations</b> (force, endurance, électrothérapie)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ <b>L'exercice musculaire n'est pas contre indiqué</b></li> <li>✓ <b>En dessous du seuil maximal de fatigue</b></li> <li>✓ <b>tôt, dès l'apparition de la maladie</b></li> <li>✓ <b>Eviter des exercices excentriques</b></li> <li>✓ <b>Mais il y a peu d'études spécifiques aux CMT</b></li> </ul> <p>«Travail actif et maladies neuromusculaires» (Gilardeau., 2001); «Role of physical activity and exercise in neuromuscular disease» (Fowler and al., 2002)</p>

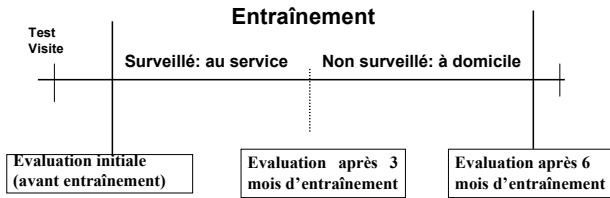
Hypothèse du travail
<p>➤ <b>Aucun programme d'entraînement proposant un exercice en créneau « interval training »</b></p> <p>➤ <b>Fatigue: Principal facteur limitant l'effort. Donc, relier cette plainte à des signes objectifs et quantifiables</b></p> <p>➤ <b>Répercussion fonctionnelle?</b></p>

objectifs
<p>• <b>Objectif principal</b></p> <p>Déterminer l'effet d'un <u>programme individualisé d'entraînement en créneau</u> sur:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>(1) les réponses adaptatives (capacités cardio-respiratoires)</li> <li>(2) la force et la fatigue musculaire, chez des patients atteints de CMT,</li> </ol> <p>• <b>Objectifs secondaires</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>(1) Evaluer le retentissement de cet entraînement sur les capacités fonctionnelles,</li> <li>(2) Faisabilité à domicile ? À long terme ?</li> </ol>

Méthodologie(1)
<p>➤ <b>Population</b></p> <p>✓ Sujets CMT, volontaires, des deux sexes, 16-60 ans, suivis en consultation en MPR et/ou en neurologie</p> <p>➤ <b>Critères d'inclusion</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Bilan étiologique confirmant CMT</li> <li>✓ Etat clinique stable (cardio-vasculaire...)</li> <li>✓ Bilan musculaire du quadriceps MMT ≥ 3</li> <li>✓ Marche autonome sur terrain plat (+/- orthèses)</li> <li>✓ Prise en charge kinésithérapie des CMT</li> <li>✓ Habitation à proximité de Saint-Etienne</li> </ul>

➤ Etude avec bénéfice individuel direct, sans procédure invasive d'évaluation ou de traitement

➤ Déroulement de l'étude



➤ Critère d'évaluation (1)

▪ test d'exercice d'effort maximal

Sur cyclo-ergometre  
En rampe 10W/min jusqu'à épuisement

❖ Capacités physiologiques:

- ✓ Puissance maximale aérobie d'exercice: Pmax
- ✓ Consommation maximale d'oxygène: VO<sub>2</sub>max
- ✓ Fréquence cardiaque maximale: FCmax
- ✓ Seuil anaérobie ventilatoire: SAV

❖ Paramètres biologiques:

- Cinétique de lactate: au cours l'exercice/récupération
- Créatine phosphokinase (CPK)



➤ Critère d'évaluation (2)

▪ Test fonctionnel chronométré\*

- ✓ Marcher 6 m à vitesse naturelle
- ✓ Marcher 50 m le plus vite possible sans courir
- ✓ Descendre et monter les escaliers (21 pas avec un retournement de 180° après les dix premiers pas, la hauteur du pas est de 19 cm)
- ✓ Se lever à partir d'une chaise sans aide
- ✓ Se lever à partir d'une position allongée

(Autorisation de porter des aides techniques (chaussures orthopédiques, orthèses,...)).

\*Lindeman et al., 1995

➤ Critère d'évaluation (3)

▪ Evaluation de la force musculaire isocinétique

✓ Force isométrique

- CMV fléchisseurs genou à 30° de flexion (4s)
- CMV extenseurs genou à 60° de flexion (4s)

✓ Force isocinétique

- Extension genou à 120°/s
- Flexion genou à 120°/s

✓ Test d'endurance

- Temps de maintien de la force en extension du genou à 80% de sa contraction maximale



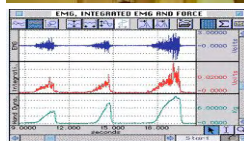
➤ Critère d'évaluation (4)

▪ Evaluation par électromyographie de surface d'un test de fatigue (enregistrement continue EMGS)

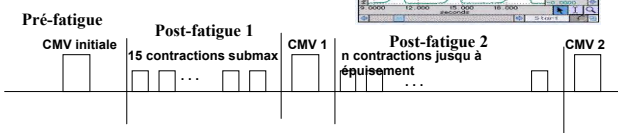
✓ Enregistrement de l'activité électrique des muscles de quadriceps (VL, VM, RF) et du ischio-jambiale (BF)



✓ Etude fonctionnelle du muscle à travers l'analyse du signal électrique



Test de fatigue



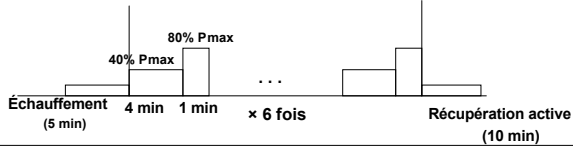
➤ Critère d'évaluation (5)

▪ Evaluation de l'adaptabilité de l'activité du SNA au cours de l'entraînement

▪ Etude de la variabilité R-R

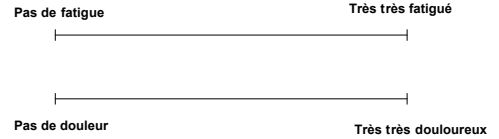
➤ **Entraînement**

- ✓ Exercice en créneau Sur cyclo-ergomètre
- ✓ 3 fois/semaine pendant 12 semaines
- ✓ Durant 30 min
- ✓ Fréquence de pédalage optimum
- ✓ Surveillance cardiaque continue
- ✓ Adaptation de l'intensité de l'exercice en fonction de la fréquence cardiaque



➤ **Evaluation subjective de la fatigue**

- ✓ Echelle d'auto-évaluation qui correspond à la sensation de la fatigue et de la douleur ressenties au cours de l'entraînement
- ✓ Chaque matin, le sujet situe par une croix le niveau de la fatigue et de la douleur ressenties sur l'EVA



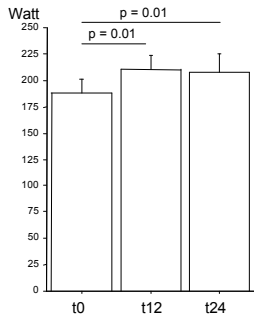
**Table 1.** Demographic data of the CMT patients

Sujets (8 hommes)	Type de CMT	Age (an)	Poids (Kg)	Taille (cm)
1	CMTI	36	63.0	176
2	CMTII	20	53.0	169
3	CMTI	38	68.6	165
4	CMTII	32	77.0	180
5	CMTI	26	53.0	168
6	CMTII	41	82.5	182
7	CMTII	44	80.0	180
8	CMTI	28	79.5	178
<b>Moy ± SD</b>		<b>33.1 ± 8.1</b>	<b>69.6 ± 12.1</b>	<b>174.8 ± 6.5</b>

- **Pas de plaintes consécutives à l'entraînement (EVA de 2 ± 0,3)**
- **Tolérance à l'intensité des exercices**
- **Taux de participation 85 ± 10%**

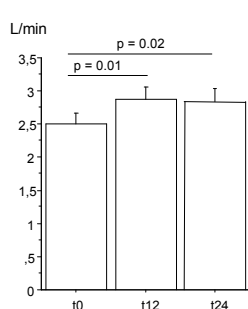
Réponse adaptative: Capacités physiques

**Puissance maximale aerobie (Pmax)**



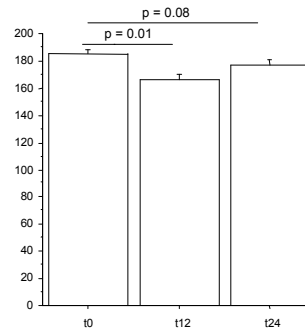
à t12 **+13.3% ± 9.9** / à t24 **+11 ± 10**

**Consommation max d'O<sub>2</sub> (VO<sub>2</sub>max)**

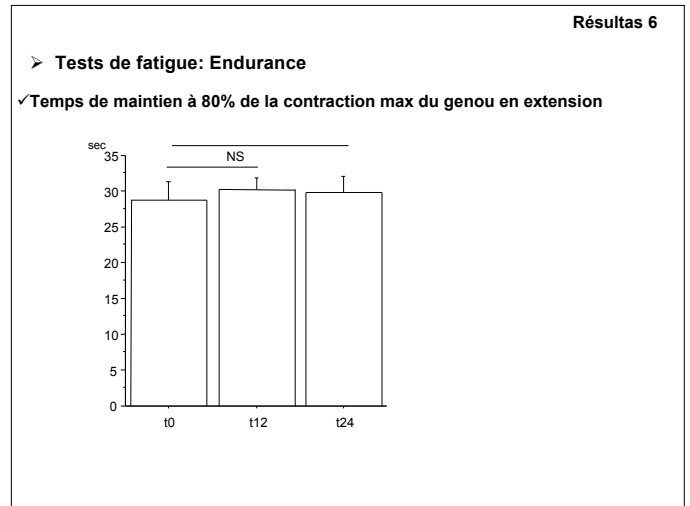
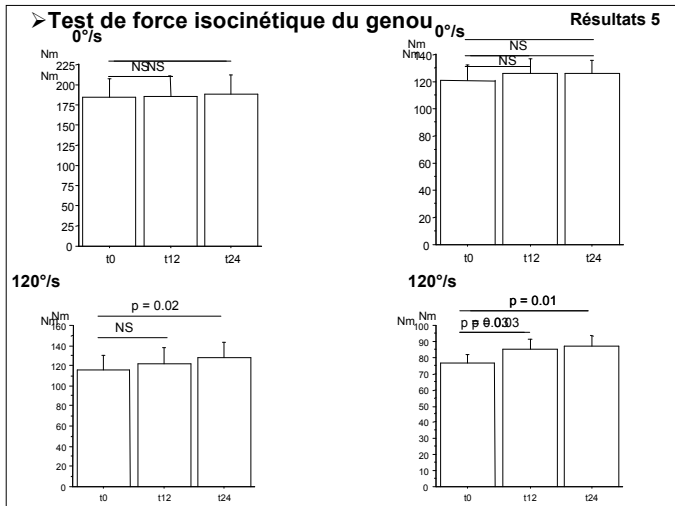


à t12 **13.2 ± 7.4** / à t24 **+10.8 ± 16.7**

- **Capacités physiques:**
- **Fréquence cardiaque maximale**



à t12: **- 10 % ± 4 bat/min**  
à t24: **- 4 % ± 2 bat/min**



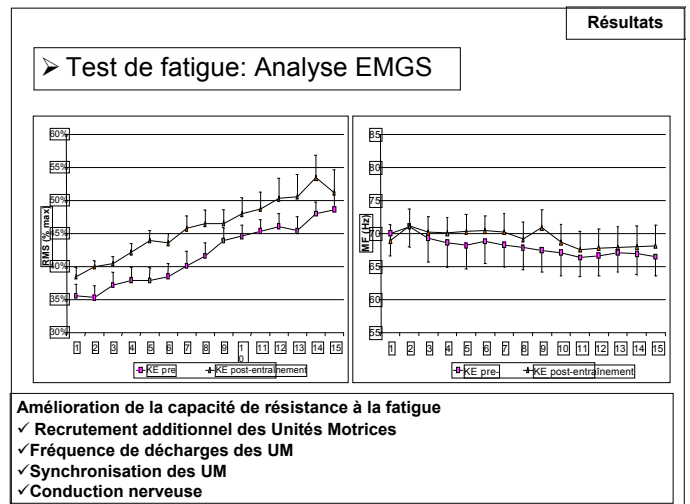
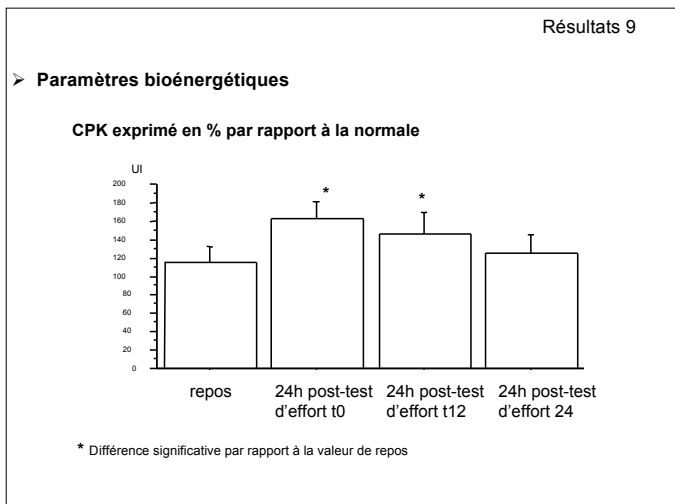
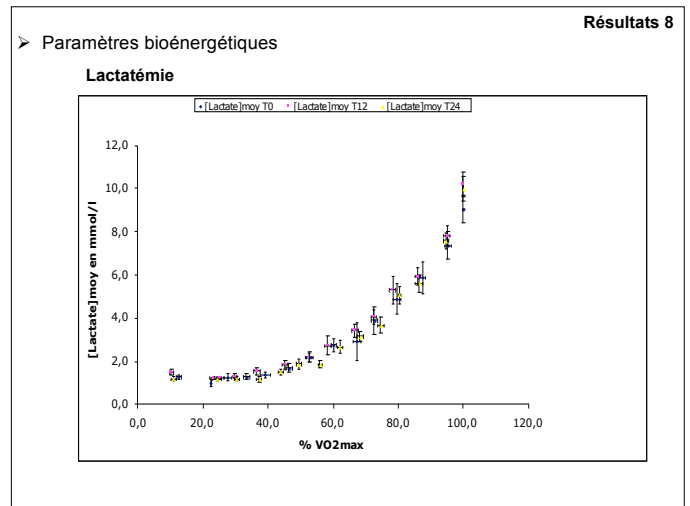
### Résultats 7

#### ➤ Test fonctionnel de Lindeman

**Table 4. Mean time-scored activity data ± SD, Measured in seconds**

	t <sub>0</sub>	t <sub>12</sub>	t <sub>24</sub>	P <sub>t0-t12</sub>	P <sub>t0-t24</sub>
Marche 6m (naturelle)	5,4 ± 0,6	4,8 ± 0,5	4,5 ± 0,6	0,01	0,01
Marche 50 m (rapide)	28,5 ± 4,2	26,8 ± 2,6	26,8 ± 0,9	0,01	0,02
Montée escalier	5,8 ± 0,4	5,0 ± 0,6	5,0 ± 0,6	0,01	0,02
Descente escalier	5,5 ± 0,9	4,6 ± 1,0	4,1 ± 0,7	0,02	0,01
Chaise	1,7 ± 0,6	1,4 ± 0,3	1,2 ± 0,5	0,32	0,06
Lit	3,1 ± 0,5	2,5 ± 0,4	2,1 ± 0,7	0,04	0,02

Test chronométré en seconde



#### Conclusions-perspectives

- **Bonne tolérance au protocole d'exercice (7 achats)**
- **Amélioration des capacités physiologiques**
- **Amélioration des capacités fonctionnelles**
- **En plus des autres tests classique d'évaluation de la fatigue, L'outil EMGS permet une meilleur objectivation de celle-ci**

#### ➤ Perspectives...

- ✓ Réalisation d'une évaluation longitudinale avec un effectif plus important (groupe témoin ?)
- ✓ Combinaison avec un exercice de force en incluant les membres supérieurs ?
- ✓ Sport ludique pour améliorer la qualité de vie ?



## Remerciements

### ➤ Patients qui ont participé à cette pré-étude

#### ➤ Aux associations

- ✓ CMT France
- ✓ ALLP

#### ➤ A vous toutes et tous

