

centre de référence  
maladies rares



# Activité physique et pathologies neuromusculaires

**Dr Charles PRADEAU**

Praticien Hospitalier, Médecine Physique et de Réadaptation (M.P.R.)

1 – Pôle de M.P.R.

Institut universitaire de réadaptation, Strasbourg

2 – Centre de référence des maladies neuromusculaires

Hôpital de Hautepierre, Strasbourg

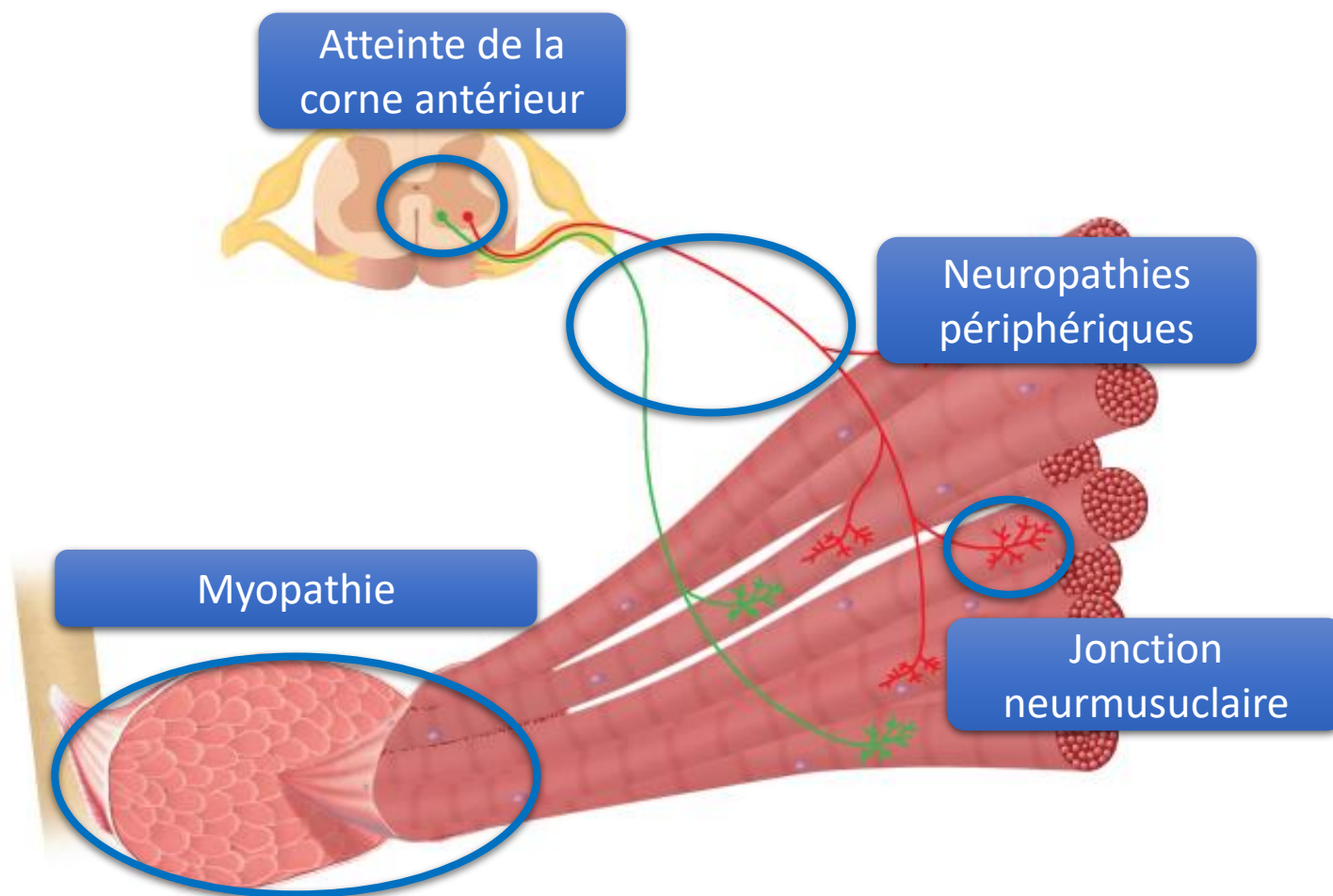
Module optionnel

ACTIVITÉ PHYSIQUE ET PATHOLOGIES CHRONIQUES

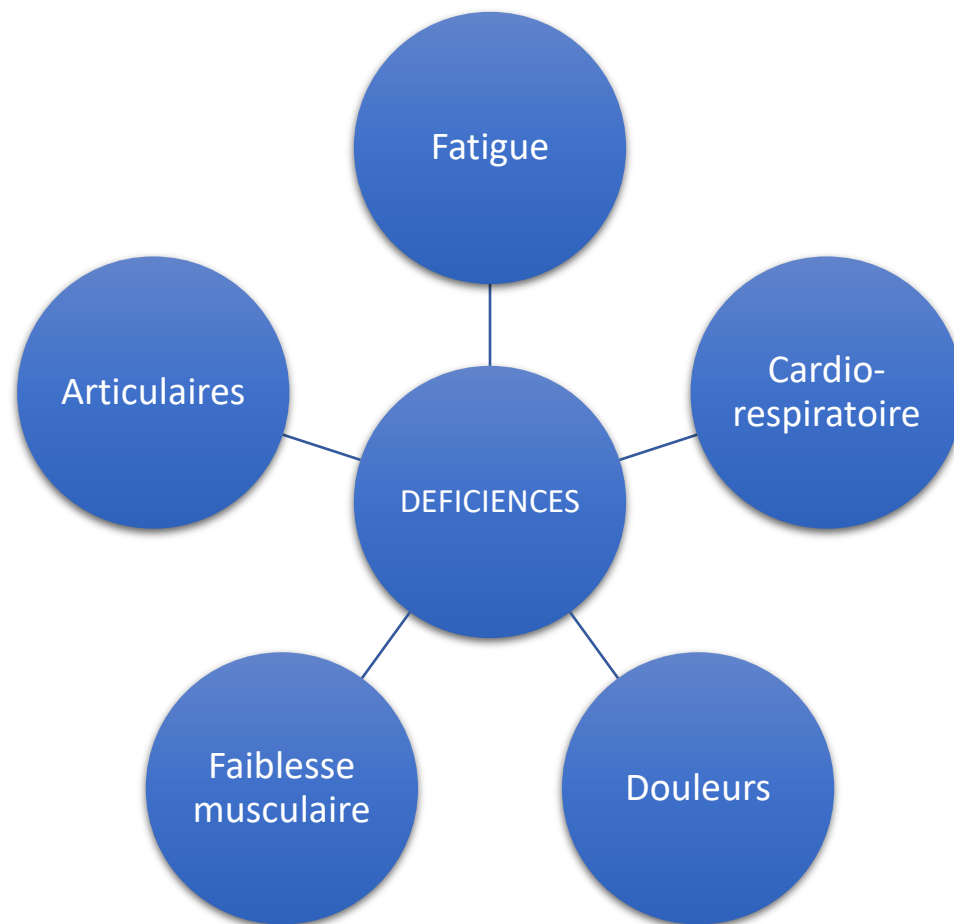


Contexte

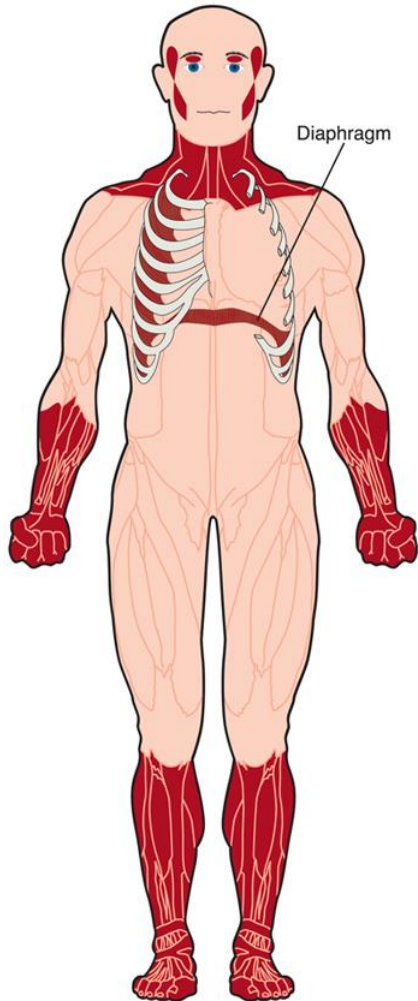
# Maladies neuromusculaires (MNM)



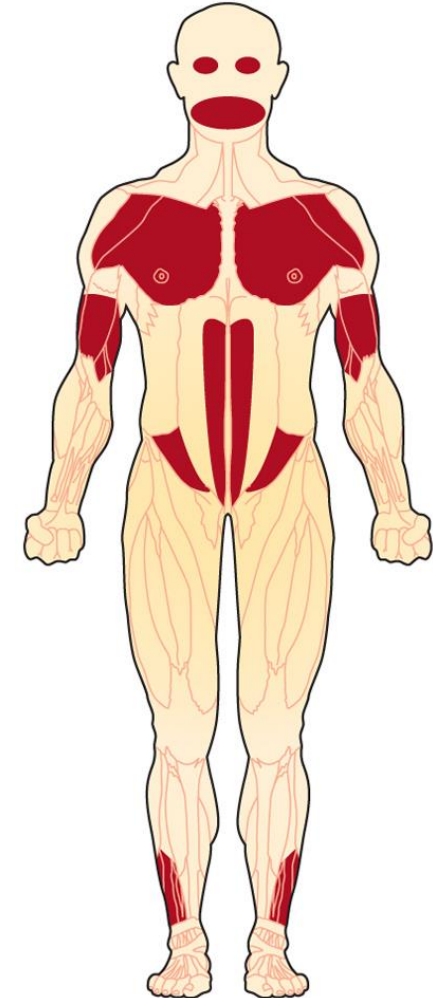
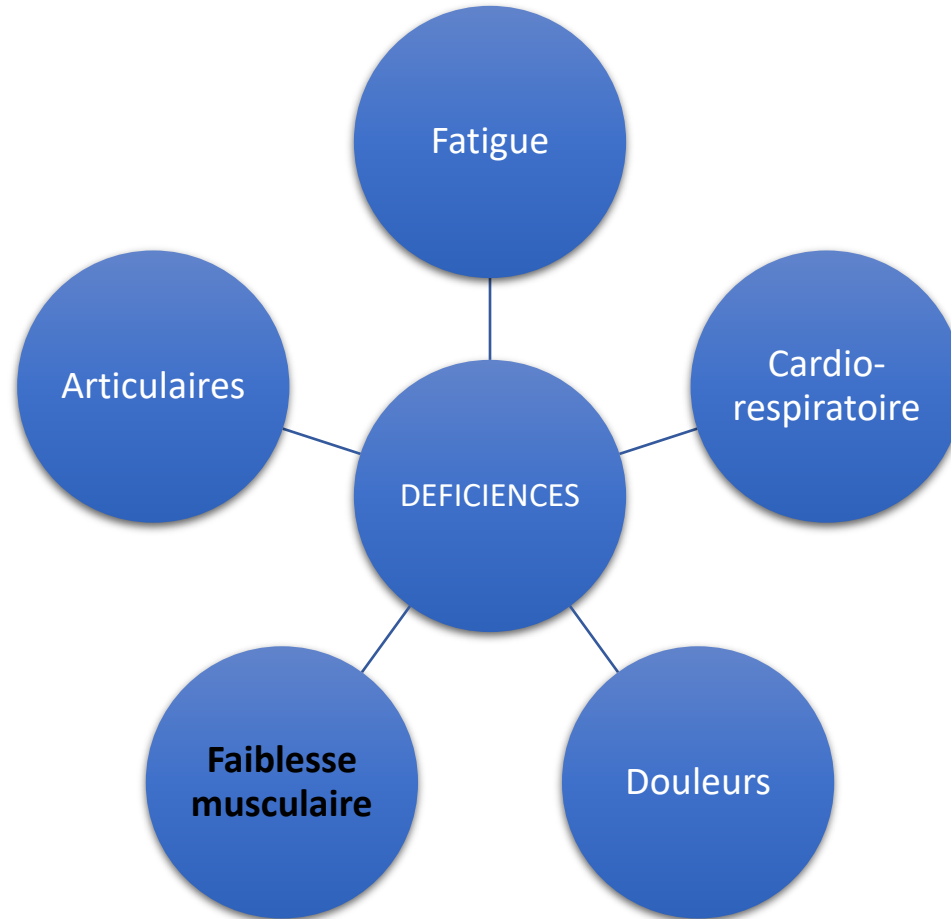
# Profil fonctionnel



# Profil fonctionnel

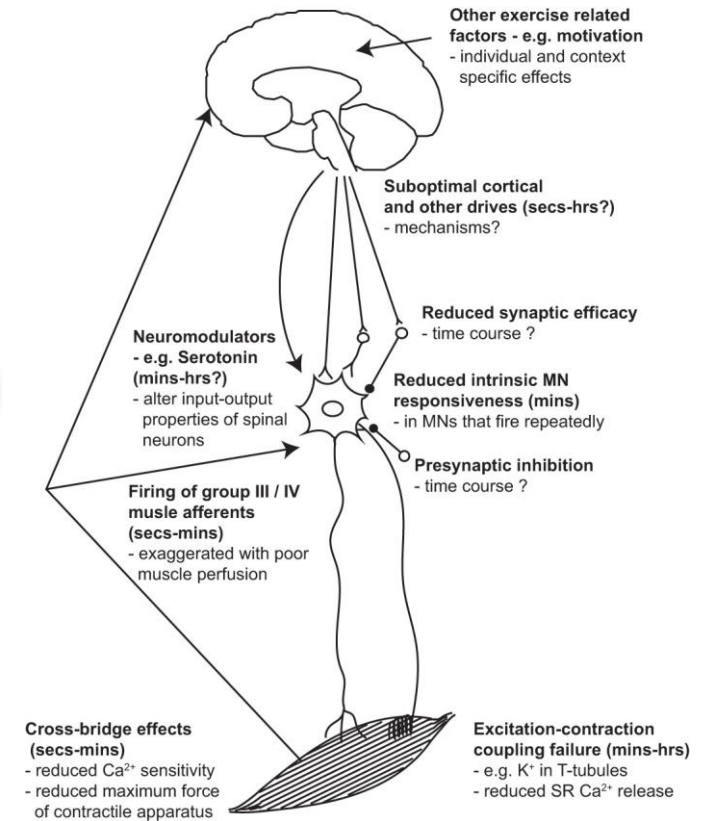
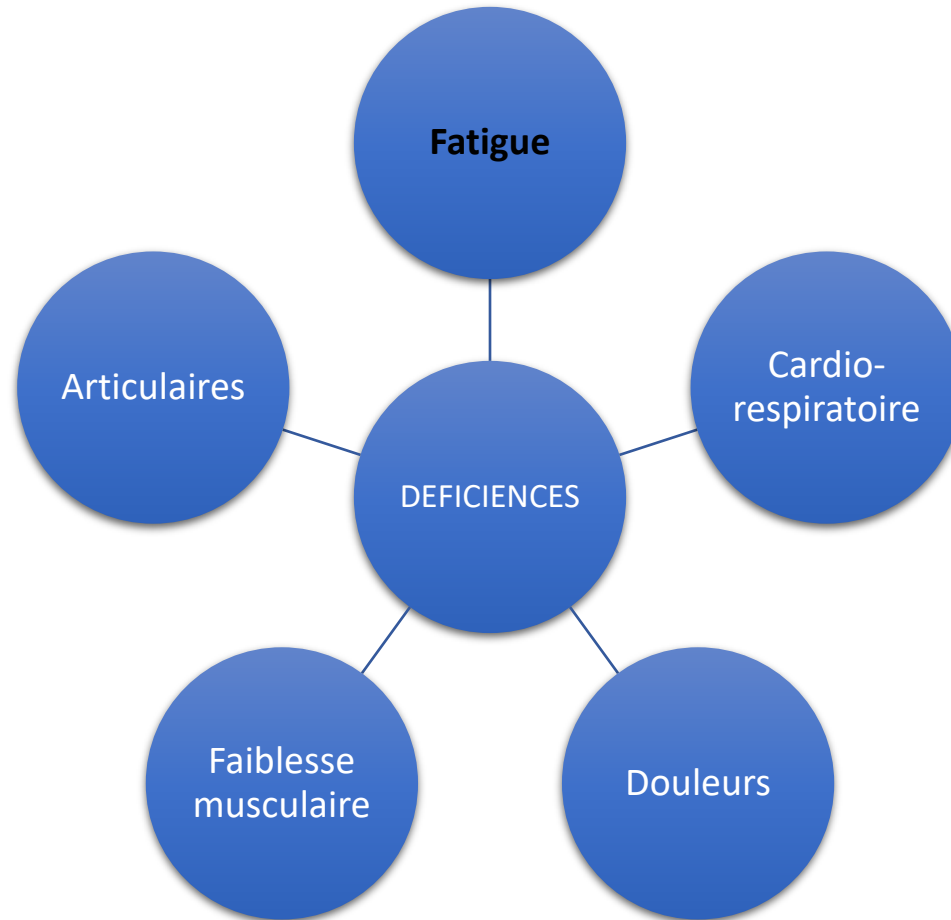


<https://www.mda.org>



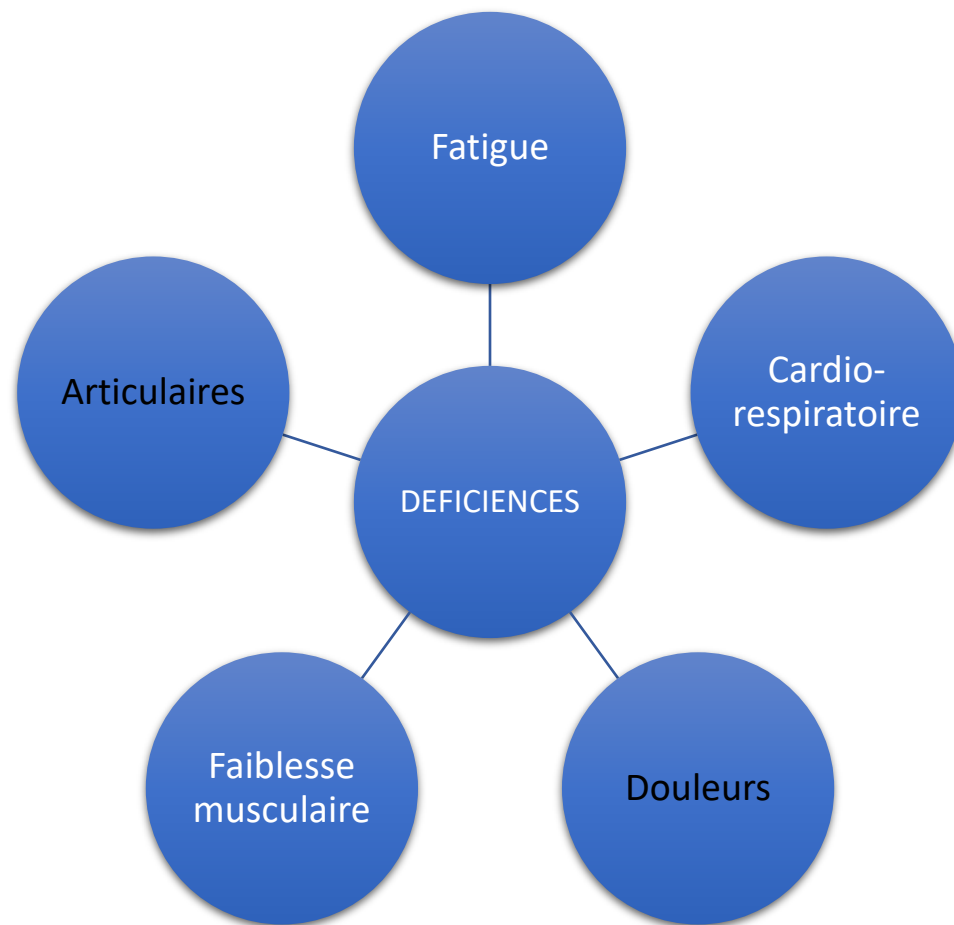
<https://www.mda.org>

# Profil fonctionnel

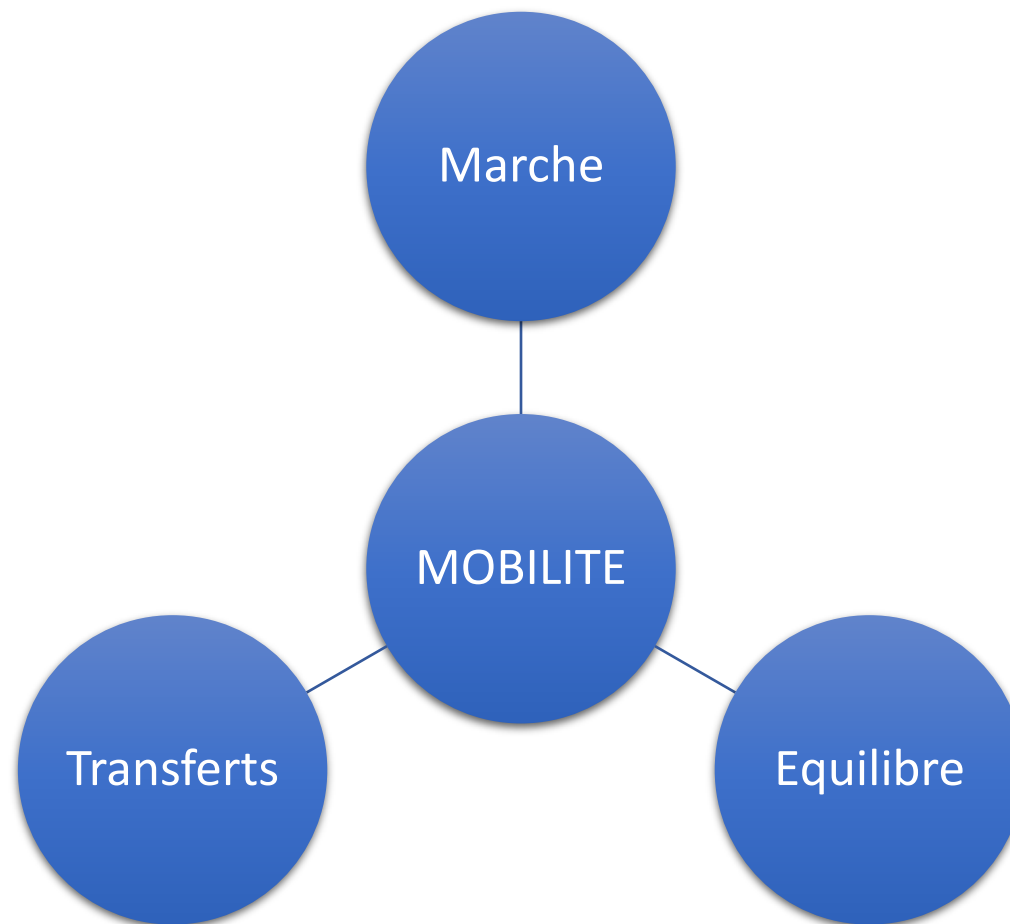


*Carroll TJ et al. Recovery of central and peripheral neuromuscular fatigue after exercise. Journal of Applied Physiology 2017*

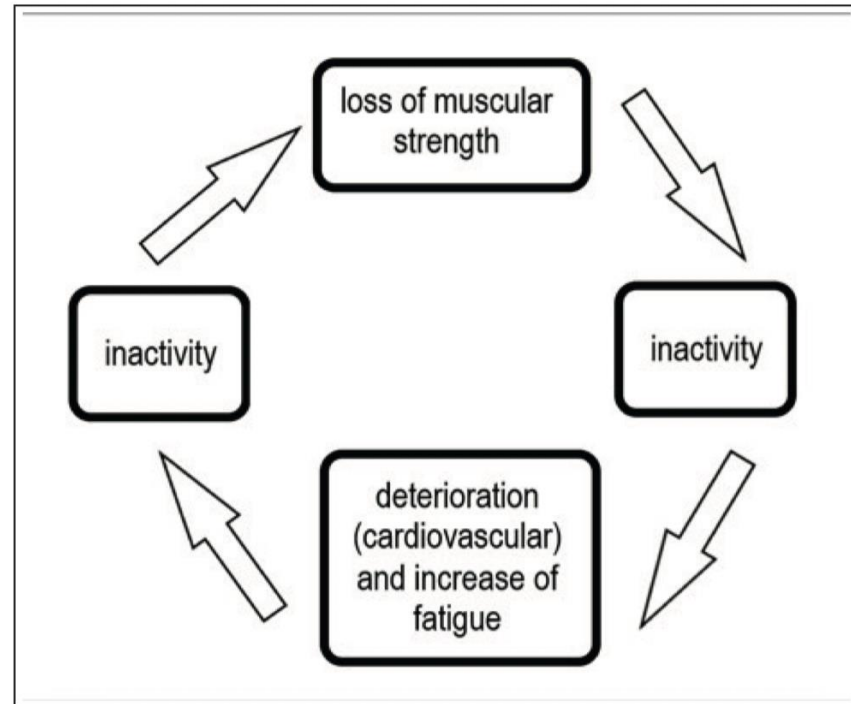
# Profil fonctionnel



# Limitations d'activités



# Inactivité



**Figure 1.** The vicious circle of inactivity. It is important to break this circle with training and encouraging an active lifestyle, especially in patients with no cardiac or pulmonary co-morbidity, such as in patients with FSHD.

# Thérapeutiques

## Medicament

- Absence de traitement curatif

## Thérapie physique

- Seule option disponible

Activité physique

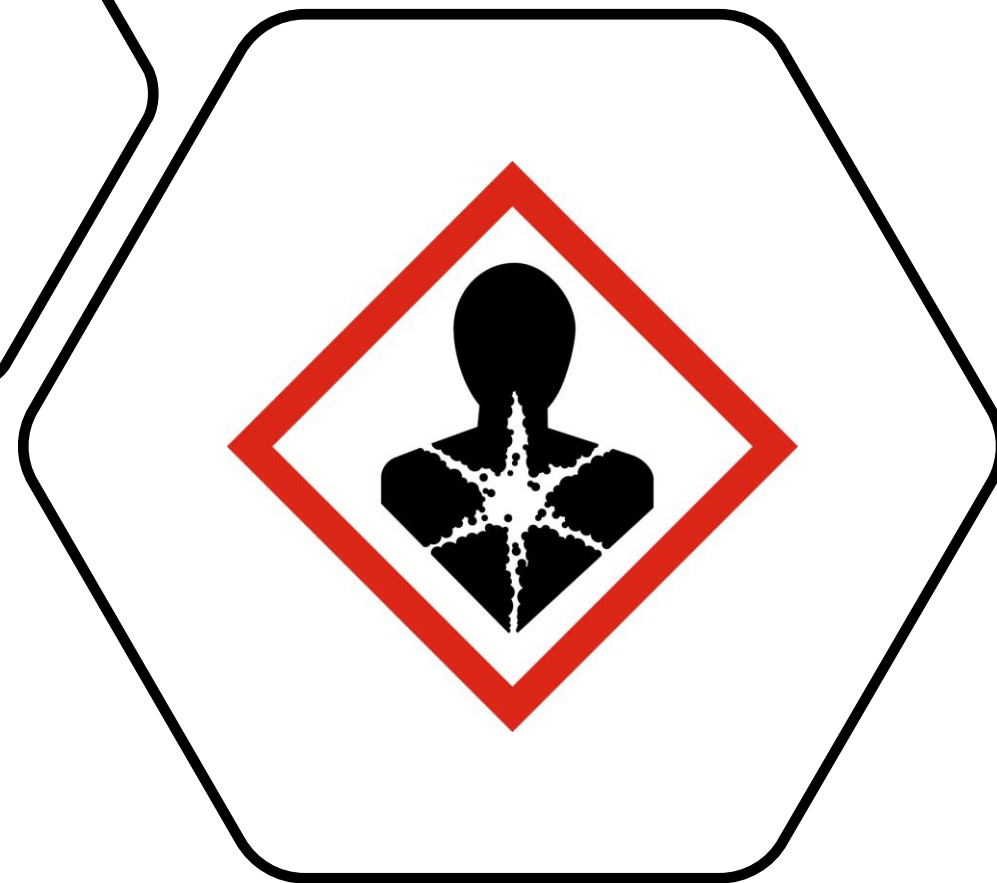
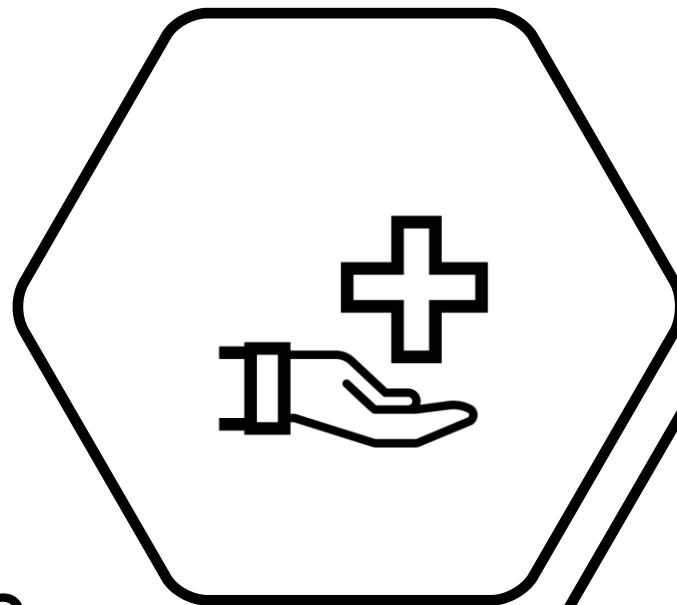
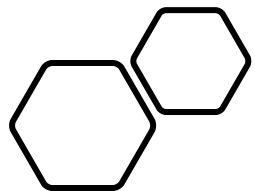
# Activité ou exercice physique ?

Activité physique : « Tout mouvement corporel produit par les muscles squelettiques qui entraîne une dépense énergétique supérieure aux niveaux de repos (basaux). »

Exercice : « Activité physique planifiée, structurée et répétitive et [qui] a pour objectif final ou intermédiaire l'amélioration ou le maintien de la condition physique. »

# Quels support d'activité physique

- Exercice physique
  - Renforcement musculaire
  - Exercice aérobic
- Activités du quotidien
- Activités sportives adaptées



## Exercice physique

- Quels bénéfices ?
- Quels risques ?

# Etat des lieux

- Etudes sur l'exercice dans les MNM limitées
  - Quantité
  - Qualité
- Peu de RCT
- Type de contrôle
- N petite taille
- Etudes difficilement comparables



**Cochrane**  
**Library**

Cochrane Database of Systematic Reviews

## Strength training and aerobic exercise training for muscle disease (Review)

Voet NBM, van der Kooi EL, van Engelen BGM, Geurts ACH

# Etat des lieux

- **OBJECTIF** : évaluer les effets (avantages et inconvénients) de renforcement musculaire et de l'exercice aérobie chez les personnes atteintes de maladies musculaires.

## Strength training and aerobic exercise training for muscle disease (Review)

Voet NBM, van der Kooi EL, van Engelen BGM, Geurts ACH

# Etat des lieux

- Strength training versus no training
  - Aerobic exercise training versus no training
  - Combined exercise versus no training
- 
- DM1
  - FSHD
  - MD
  - DM / PM
  - MMito



En pratique

# Paramètres essentiels

- Intensité
- Fréquence
- Durée
- Groupes musculaires ciblés
- Type d'exercice



**EXERCICE PHYSIQUE = TRAITEMENT**

# Classification de l'intensité de l'exercice

TABLE 5. **Classification of exercise intensity:** relative and absolute exercise intensity for cardiorespiratory endurance and resistance exercise.

Intensity	Cardiorespiratory Endurance Exercise										Resistance Exercise	
	Relative Intensity				Intensity (% $\dot{V}O_{2max}$ ) Relative to Maximal Exercise Capacity in METs			Absolute Intensity	Absolute Intensity (MET) by Age			Relative Intensity
	%HRR or % $\dot{V}O_{2R}$	%HR <sub>max</sub>	% $\dot{V}O_{2max}$	Perceived Exertion (Rating on 6–20 RPE Scale)	20 METs % $\dot{V}O_{2max}$	10 METs % $\dot{V}O_{2max}$	5 METs % $\dot{V}O_{2max}$	METs	Young (20–39 yr)	Middle-aged (40–64 yr)	Older (≥65 yr)	% 1RM
Very light	<30	<57	<37	<Very light (RPE < 9)	<34	<37	<44	<2	<2.4	<2.0	<1.6	<30
Light	30–39	57–63	37–45	Very light–fairly light (RPE 9–11)	34–42	37–45	44–51	2.0–2.9	2.4–4.7	2.0–3.9	1.6–3.1	30–49
Moderate	40–59	64–76	46–63	Fairly light to somewhat hard (RPE 12–13)	43–61	46–63	52–67	3.0 to 5.9	4.8–7.1	4.0–5.9	3.2–4.7	50–69
Vigorous	60–89	77–95	64–90	Somewhat hard to very hard (RPE 14–17)	62–90	64–90	68–91	6.0–8.7	7.2–10.1	6.0–8.4	4.8–6.7	70–84
Near–maximal to maximal	≥90	≥96	≥91	≥Very hard (RPE ≥ 18)	≥91	≥91	≥92	≥8.8	≥10.2	≥8.5	≥6.8	≥85

Table adapted from the American College of Sports Medicine (14), Howley (173), Swain and Franklin (344), Swain and Leutholtz (346), Swain et al. (347), and the US Department of Health and Human Services (370). HR<sub>max</sub>, maximal HR; %HR<sub>max</sub>, percent of maximal HR; HRR, HR reserve;  $\dot{V}O_{2max}$ , maximal oxygen uptake; % $\dot{V}O_{2max}$ , percent of maximal oxygen uptake;  $\dot{V}O_{2R}$ , oxygen uptake reserve; RPE, ratings of perceived exertion (48).

# Evaluation initiale

- Diagnostic
- Histoire naturelle de la maladie
- Comorbidités
- Douleur
- Fatigue
- Niveau d'activité
  - IPAQ short Form



# Avant toute prescription

- **Comorbidités cardiologiques**

- Cardiomyopathies (DMD, Becker...)
- Troubles du rythme cardiaque (DM1)

- **Consultation de cardiologie**

- ECG
- ETT

- **Exercice encadré** par équipe de rééducation cardiologique

- Cas complexes



# Renforcement musculaire

***Programme systématique*** d'exercices visant à accroître la capacité d'un individu à exercer une ***force*** ou à y résister en utilisant, par exemple, des poids, des machines de musculation ou des cordes élastiques

# Renforcement musculaire

## **Rôle potentiel :**

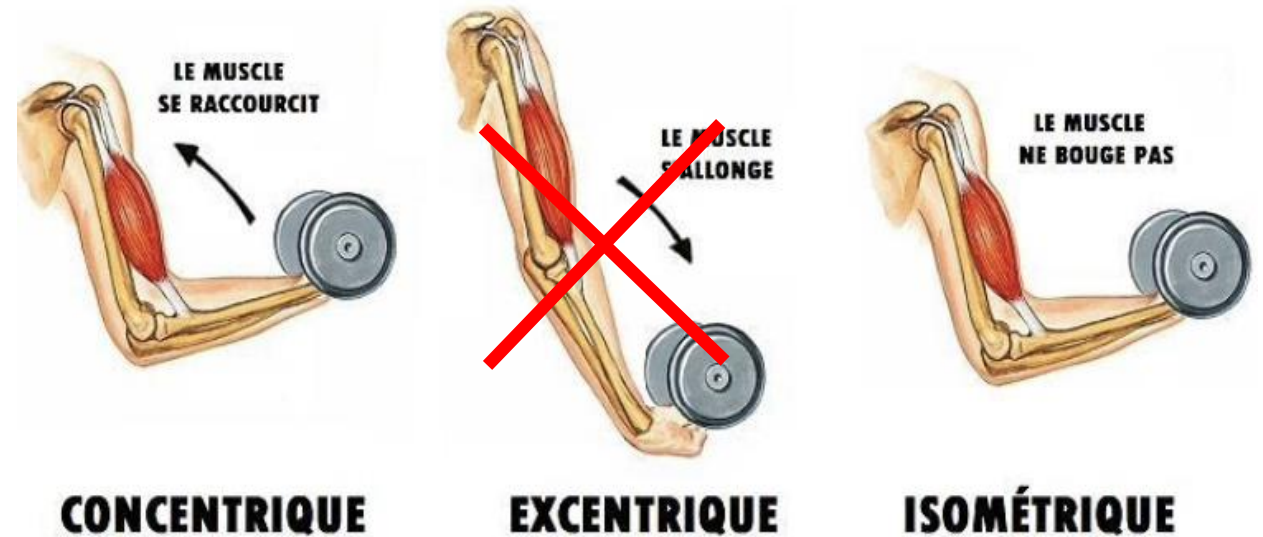
- Renforcer les muscles faibles
- Limiter la perte de force liée à la « sous utilisation »
- Retarder l'apparition de la perte de fonction

Cibler des **muscles clés** impliqués dans les activités essentielles

- Objectifs patients

# Renforcement musculaire : type

- Quel type de contraction ?
  - Concentrique
  - Isométrique
- Contre indication ?
  - Excentrique



# Renforcement musculaire : modalités

- Répétitions : 10 à 15
- Charge : légère à modérée
  - $\leq 50\%$  1RM
- Muscle MRC  $\geq 3/5$
- Muscles clés impliqués dans la fonction
- Nombreux outils



# Exercice aérobie

Entraînement conçu pour améliorer la **capacité et l'efficacité des systèmes de production d'énergie aérobie** et efficace pour **améliorer l'endurance cardiorespiratoire.**

# Exercice aérobie : calibration

## Intérêt de l'épreuve d'effort cardiorespiratoire

- Permet de régler l'intensité de l'effort
- Identification des facteurs limitants
- Suivi des patients
- Non standardisée



# Epreuve d'effort

Tableau 2

Comparaison des paramètres de l'épreuve d'exercice selon les trois groupes de maladies neuromusculaires : données quantitatives.

	CMT	Métaboliques	Dystrophies	Statistiques
Âge (moyenne en années) [minimum ; maximum]	49 [33 ; 69]	49 [28 ; 66]	35 [21 ; 65]	$p < 0,02^*$
IMC (moyenne) [minimum ; maximum]	25,5 [20.5 ; 37.4]	27,4 [19.3 ; 34.5]	24.8 [19,4 ; 37]	$p = 0,37$
Moyenne FC au SV1 (batt/minute)	105,6	110,9	109,5	$p = 0,49$
Moyenne FC max (batt/minute)	133,61	134,22	137,35	$p = 0,93$
Moyenne puissance au SV1 (watts)	50	40	35	$p = 0,09$
Moyenne puissance max (watts)	105 [51 ; 200]	67 [28 ; 160]	84 [19 ; 200]	$p = 0,06$
Moyenne VO <sub>2</sub> au SV1 (% de VO <sub>2</sub> MT)	50	42	31	$p = 0,01^*$
Moyenne VO <sub>2max</sub> ou Pic (mL/minute)	1,47	1,22	1,34	$p = 0,33$
Moyenne VO <sub>2max</sub> ou Pic (% de VO <sub>2</sub> MT)	74,14	52,78	49,5	$p = 0,26$
Moyenne 2/FC max (mL/batt)	10,91	13,7	9,54	$p = 0,63$
Moyenne VE (L/minute)	60,28	53,1	49,5	$p = 0,47$
Moyenne FR (C/minute)	29,3	30,4	33,9	$p = 0,65$
Moyenne CVF (L)	4	3,4	3,7	$p = 0,17$

IMC : indice de masse corporelle ; FC : fréquence cardiaque ; SV1 : premier seuil ventilatoire ; FCMax : fréquence cardiaque maximale ; Puissance Max : puissance maximale ; VO<sub>2max</sub> : VO<sub>2</sub> maximal ; VO<sub>2</sub>Pic : VO<sub>2</sub> maximal lorsque l'épreuve ne répond pas aux critères de maximalité ; VE : ventilation ; FR : fréquence respiratoire ; CVF : capacité vitale fonctionnelle ; CMT : Charcot-Marie-Tooth. \* $p \leq 0,05$ .

# Exercice aérobie : modalités

- Sur cycloergomètre
- Surveillance de la fréquence cardiaque
  - Adaptation de la charge de travail
- Travail à charge constante
- SV1



# Exercice combiné

- Renforcement + exercice aérobic
- Si possible dès la première rencontre avec le patient
- Au long cours
- Phase de repos

# Modalités adjuvantes

- Etirements
- Entraînement neuromoteur
  - Equilibre
  - Marche
  - Coordination
- Style de vie active
- Activités sportives +/- adaptées

# Activité sportive adaptée

ORIGINAL ARTICLE



## Wheelchair hockey improves quality of life in people with neuromuscular disease

Elena Carraro MD<sup>1</sup> | Jacopo L. Casiraghi MA<sup>1</sup> | Beatrice Bobba MA<sup>1</sup> |  
 Andrea Lizio MS<sup>1</sup> | Carolina Cardella MS<sup>1,2</sup> | Emilio Albamonte MD<sup>1</sup> |  
 Christian Lunetta MD<sup>1</sup> | Susanna Pozzi MA<sup>1</sup> | Valeria A. Sansone MD<sup>1,3</sup>

**Table 5** Time spent in the more frequent recreational activities between neuromuscular disease and control subjects

	Neuromuscular disease subjects		Control subjects	
	Time spent (hours/week)	Number taking part in activity	Time spent (hours/week)	Number taking part in activity
Swimming	10.5 (11.5)	6	1.4 (2.1)	11
Walking for pleasure	3.5 (1.5)	7	4.1 (5.5)	18
Cycling	3.0 (-)	3	3.1 (5.9)	8
Floor exercises	3.8 (7.12)	7	2.8 (6.6)	9
Weeding/pruning	1.3 (3.6)	5	2.6 (1.9)	15
DIY	0.9 (-)	2	3.2 (12.2)	8
Dancing	2.25 (-)	3	0.5 (0.9)	8
Jogging	0.4 (-)	1	0.8 (3.9)	6
Total	3.0 (5.4)	13	7.1 (5.2)	18

Analysis is of those who were taking part in each activity listed. Total is for all recreational activities. Values shown are median (interquartile range). Interquartile range is only given when there are more than four subjects in a subgroup.



A



B



C



D

Phillips M et al. An exploratory study of physical activity and perceived barriers to exercise in ambulant people with neuromuscular disease compared with unaffected controls. Clin Rehabil 2009

# Evaluations

# Quels objectifs pour le praticien ?

## ENJEUX

A large, semi-transparent graphic of a target with a dart hitting the bullseye is centered in the background. The target has concentric circles in shades of red and white. The dart is light blue with a yellow and white handle.

- Améliorer les performances fonctionnelle ?
- Retarder des pertes fonctionnelles ?
- Améliorer la qualité de vie ?

**Pour de nombreuses pathologies = inconnue**

**Importance de l'évaluation QUANTIFIÉE**

# Evaluation quantitative

- **Force**
- Douleur
- Fatigue
- Mobilité
- Qualité de vie

- MRC
- Dynamomètre
  - Main
  - Isocinétique
- 1RM (Brzycki)



# Evaluation quantitative

## 1RM (Brzycki)

### Calcul de la charge maximale

Charge	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
20	20	21	21,5	22	23	23,5	24	25	26	27
18	18	19	19,5	20	20,5	21	22	22,5	23	24
16	16	16,5	17	17,5	18	19	19,5	20	21	21,5
14	14	14,5	15	15,5	16	16,5	17	17,5	18	19
12	12	12	12,5	13	13,5	14	14,5	15	15,5	16
10	10	10	10,5	11	11	11,5	12	12,5	13	13,5
9	9	9	9,5	10	10	10,5	11	11	11,5	12
8	8	8	8,5	9	9	9,5	9,5	10	10,5	10,5
7	7	7	7,5	7,5	8	8	8,5	9	9	9,5
6	6	6	6,5	6,5	7	7	7	7,5	8	8
5	5	5	5,5	5,5	5,5	6	6	6	6,5	7
4	4	4	4	4,5	4,5	4,5	5	5	5	5
3	3	3	3	3	3,5	3,5	3,5	3,5	4	4
2	2	2	2	2	2	2,5	2,5	2,5	2,5	2,5
1	1	1	1	1	1	1	1	1	1,5	1,5

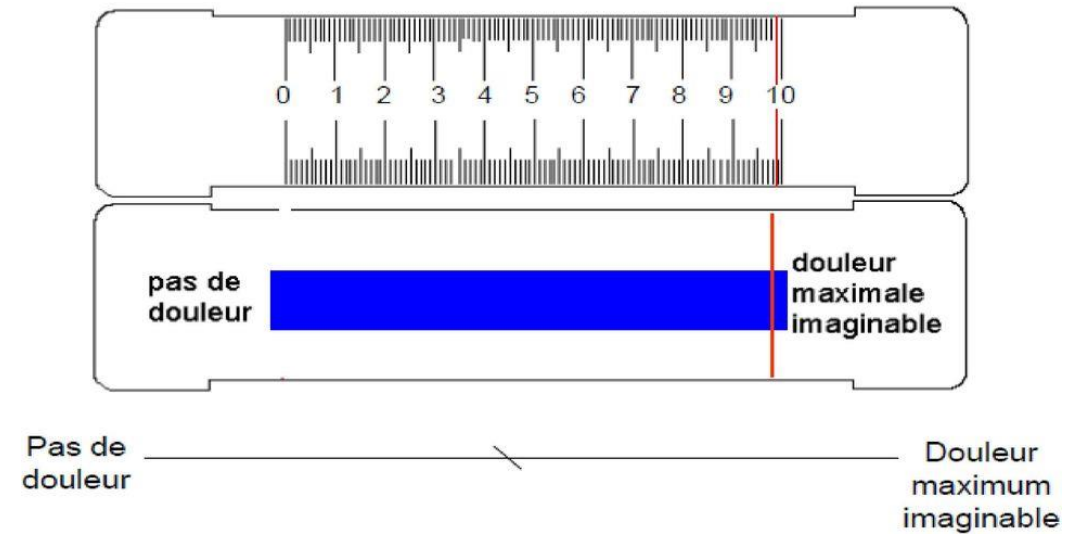
- Force
- Douleur
- Fatigue
- Mobilité
- Qualité de vie

# Evaluation quantitative

- Force
- **Douleur**
- Fatigue
- Mobilité
- Qualité de vie

- EVA
- DN4
- BPIQ

## Échelle Visuelle Analogique



# Evaluation quantitative

- Force
- Douleur
- **Fatigue**
- Mobilité
- Qualité de vie

- Fatigue Severity Scale
- Epworth sleepiness scale

# Evaluation quantitative

- Force
- Douleur
- Fatigue
- **Mobilité**
- Qualité de vie

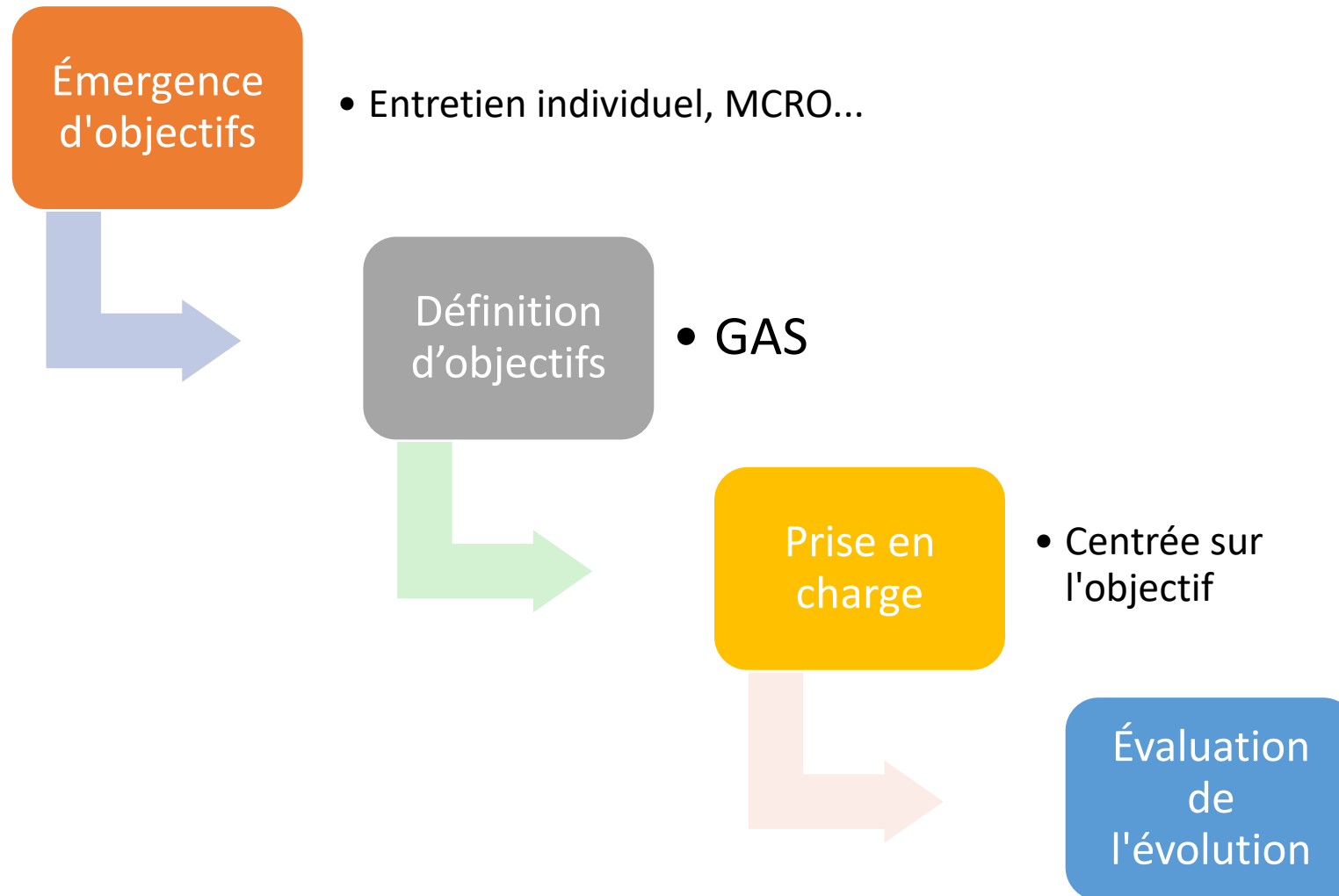
- 10 mètres
- 6 minutes
- TUG
- BERG
- Escaliers
- STS

# Evaluation quantitative

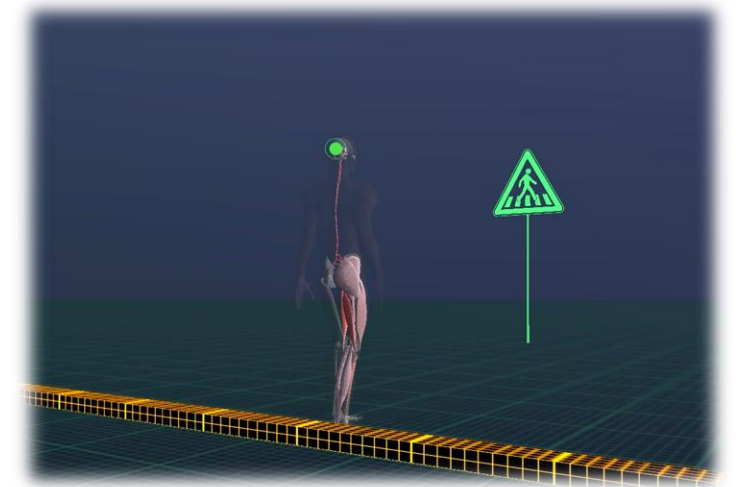
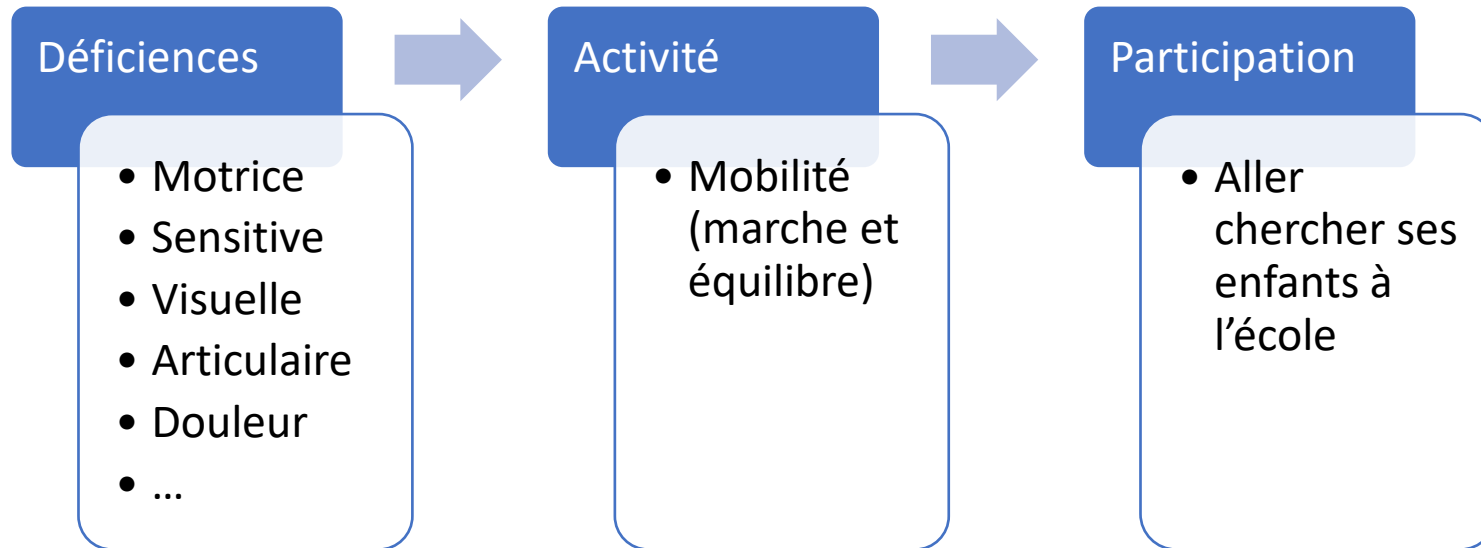
- Force
- Douleur
- Fatigue
- Mobilité
- **Qualité de vie**

- Whoqol-bref
- SF-36
- Qol-gNmD

# Quels objectifs pour le patient ?



# Quels objectifs pour les patients ?



# Evaluer la tolérance

- Dans les suites d'une activité physique
  - Fatigue
  - Perception de l'effort
  - Douleurs musculaires
  - Myoglobininurie
- CPK



Promotion de l'activité physique

# Identifier les facteurs limitant l'AP

- Cout
- Image de sois
- Fausses croyances
- Motivation
- Suivi
- Structures adaptées

**Table 6** Comparison of the most commonly perceived barriers to exercise in both groups

	Neuromuscular disease subjects <i>n</i> = 13	Control subjects <i>n</i> = 18
Lack of energy	9	4
Lack of motivation	8	8
Feel self-conscious in leisure centre/gym	7	5
Exercise is boring or monotonous	6	5
Cost of exercise programme	6	5
Pain prevents exercise	5	1
Exercising is too difficult	5	1
Health concerns prevent exercise	5	1
Lack of time	4	11
Lack of interest	4	6
Too lazy	3	4
Lack of support from friends or family to exercise	3	3
Lack of transportation	2	0
Too old	2	0
Family responsibilities prevent exercise	3	7
Job prevents exercise	3	9

# Comment promouvoir l'APA ?

- Prescription
  - Intensité
  - Fréquence
  - Durée
- Objectifs



# Comment promouvoir l'APA ?

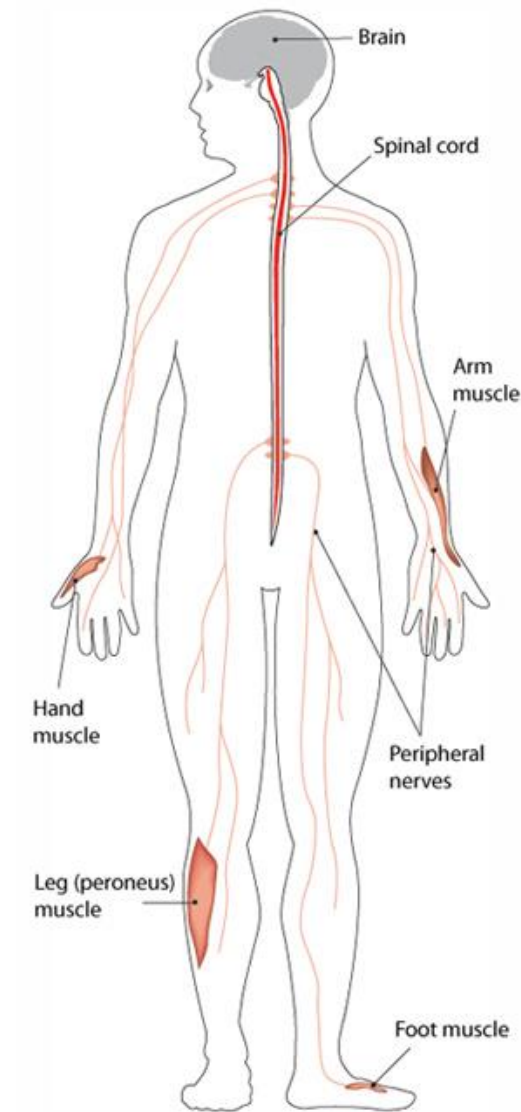
- Auto-rééducation
- Outils de suivi
- Prise en charge basée sur les objectifs patients (GAS)
- Programme sport / santé
- Suivi par kinésithérapeute et médecin MPR



# CMT et FSHD

# Neuropathie héréditaire

- Atteinte distale prédominante
- Déficit proximale
- Fatigue
- Douleurs
  - Neuropathiques
  - Crampes

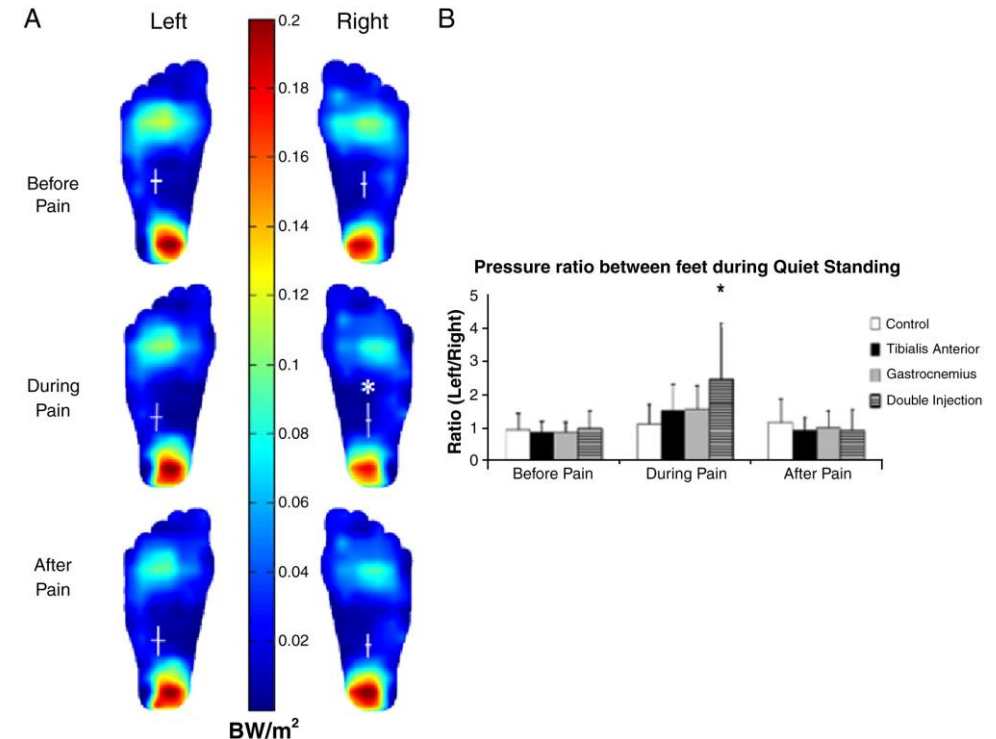


# Neuropathie héréditaire : équilibre

- Atteinte proprioception
- **MAIS** faiblesse musculaire
  - Distale
  - F°/E° du pied
- Corrélation Tinetti et BBS

Lencioni T et al. Postural stabilization and balance assessment in Charcot–Marie–Tooth 1A subjects. *Gait Posture*. 2014

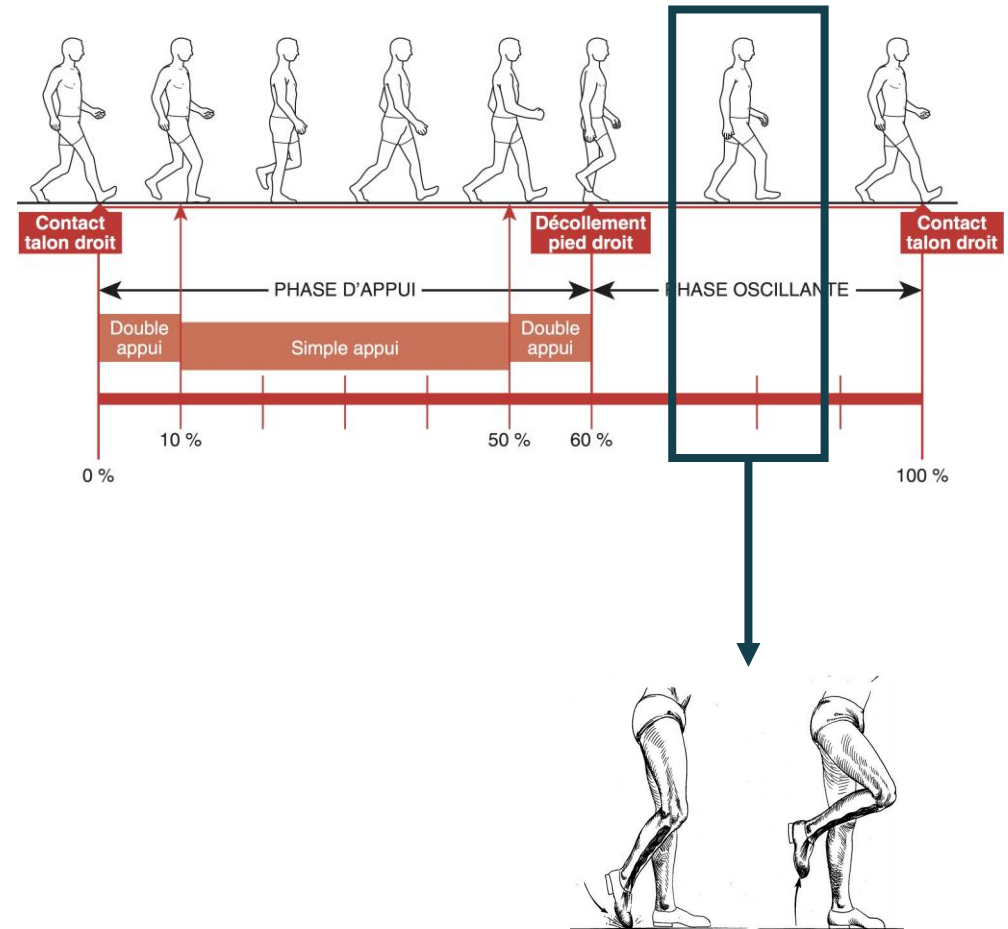
Bragadin MM et al. Tinetti and Berg balance scales correlate with disability in hereditary peripheral neuropathies: a preliminary study. *EUROPEAN JOURNAL OF PHYSICAL AND REHABILITATION MEDICINE*. 2015



Rogério Pessoto Hirata et al. Experimental calf muscle pain attenuates the postural stability during quiet stance and perturbation. *Clinical Biomechanics*. 2010

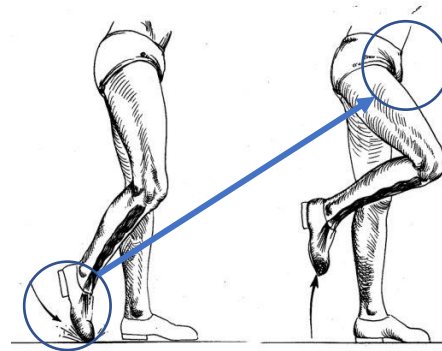
# Neuropathie héréditaire : marche

- Atteinte loge antéro-latérale
- Déficit de flexion du pied en phase oscillante
- Steppage

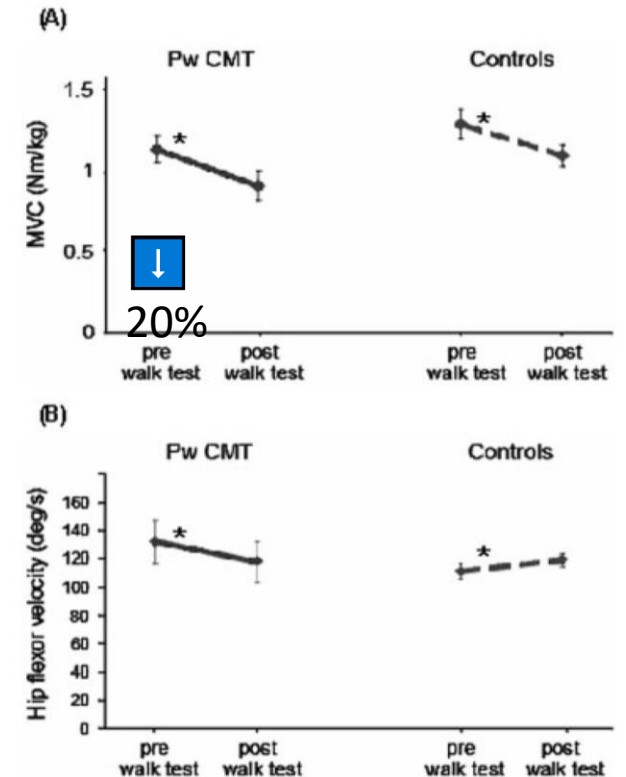


# Neuropathie héréditaire : marche

- Compensation par augmentation F° hanche
- **MAIS** fatigabilité des fléchisseurs de hanche dans le CMT
- Impact sur les capacités de marche (temps de marche)



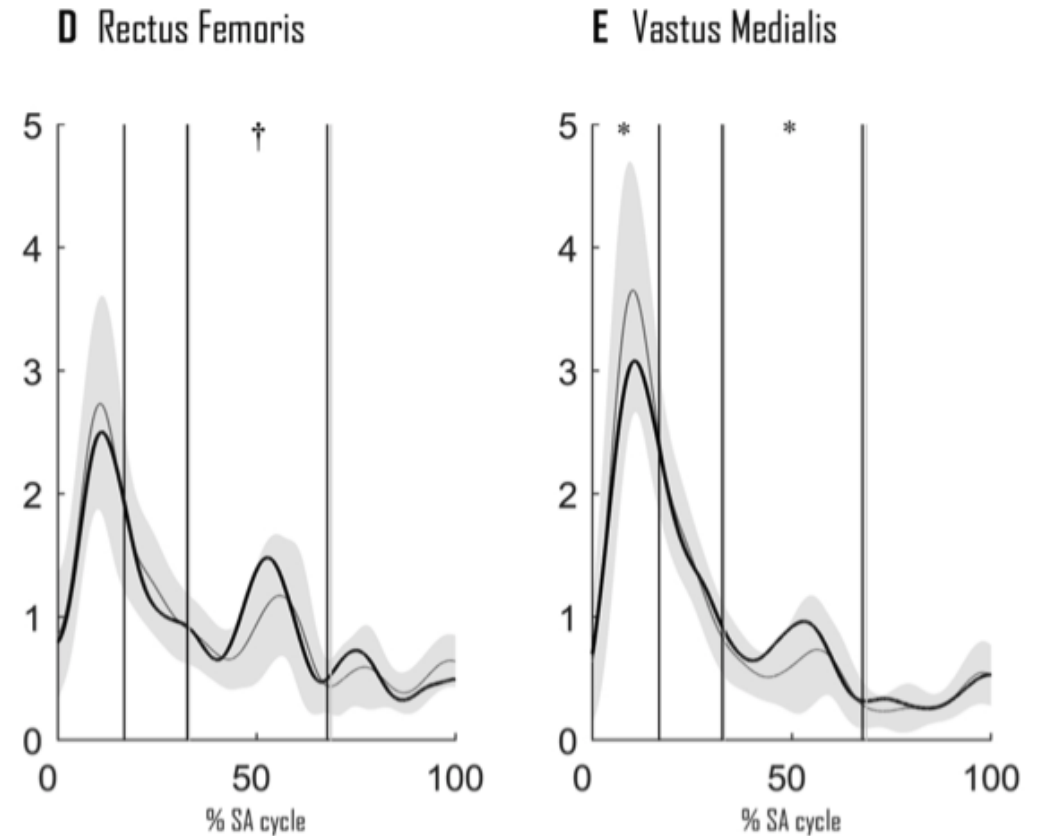
Déficit F° et E° pied



- Manque de propulsion en phase pré oscillante
- Défaut de flexion du pied en phase oscillante

# Neuropathie héréditaire : marche

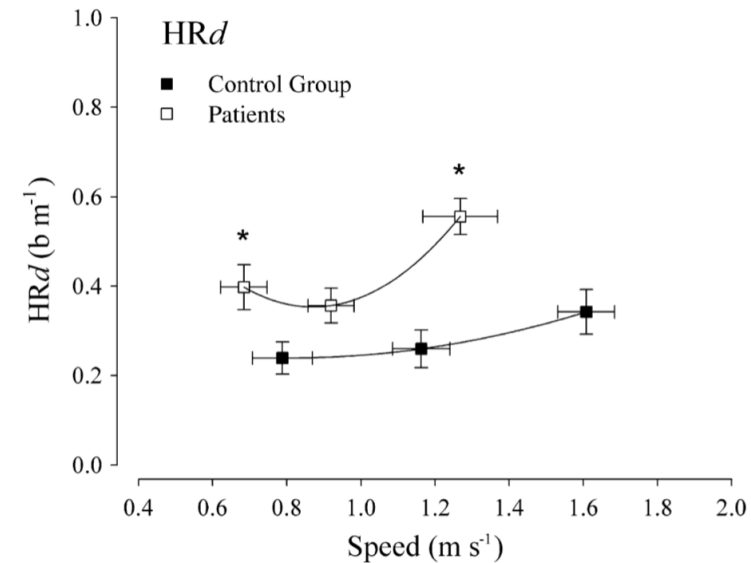
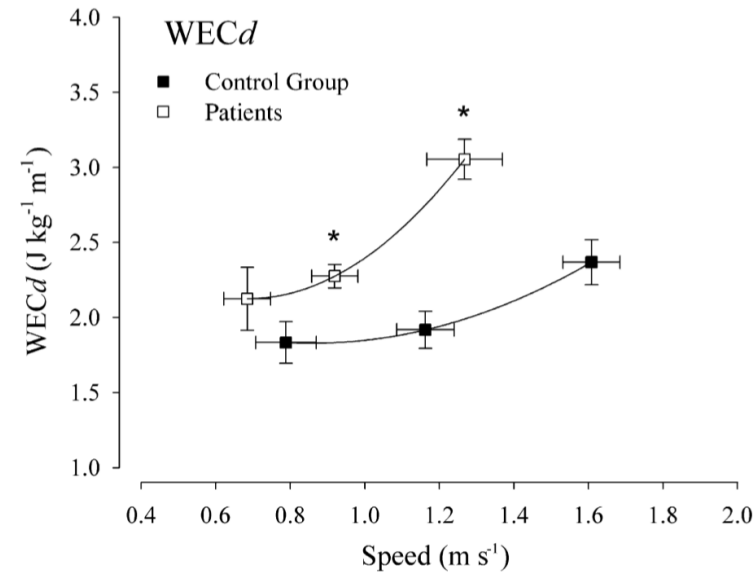
- Escaliers (montée)
- Défaut activation des extenseurs du genou (VM)



*Lencioni et al. Electromyographic and biomechanical analysis of step negotiation in Charcot Marie Tooth subjects whose level walk is not impaired. Gait & Posture. 2018*

# Neuropathie héréditaire : marche

- Profil peu sévère
- Cout énergétique > sujets sains



*Menotti F et al. Charcot-Marie-Tooth 1A patients with low level of impairment have a higher energy cost of walking than healthy individuals. Neuromuscular Disorders. 2011.*

# Neuropathie héréditaire : marche

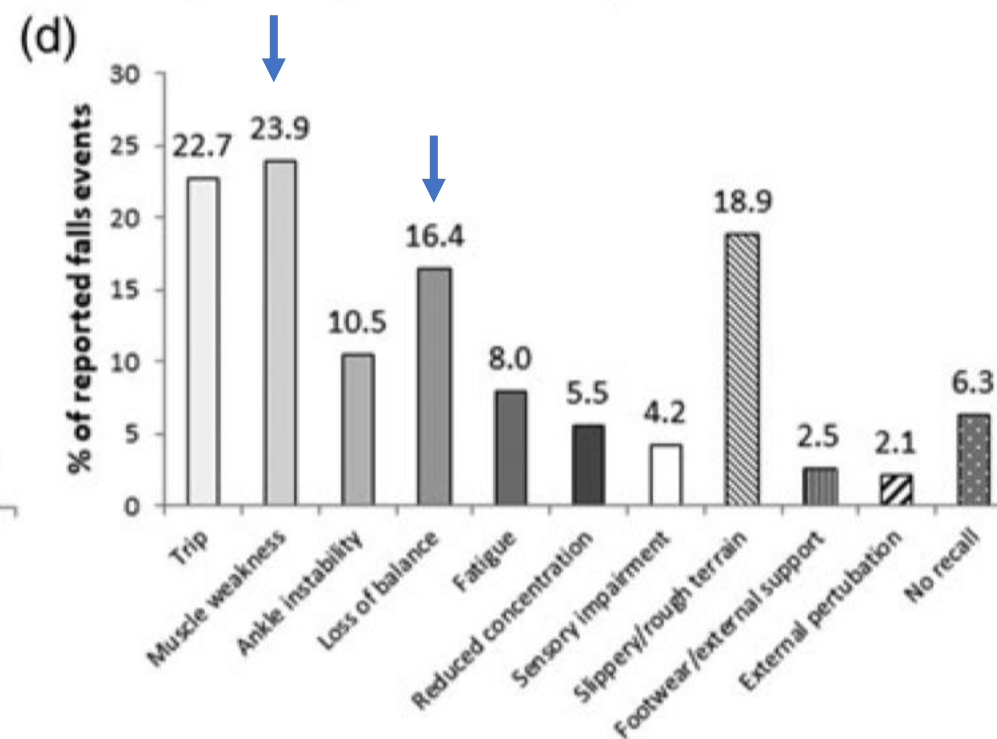
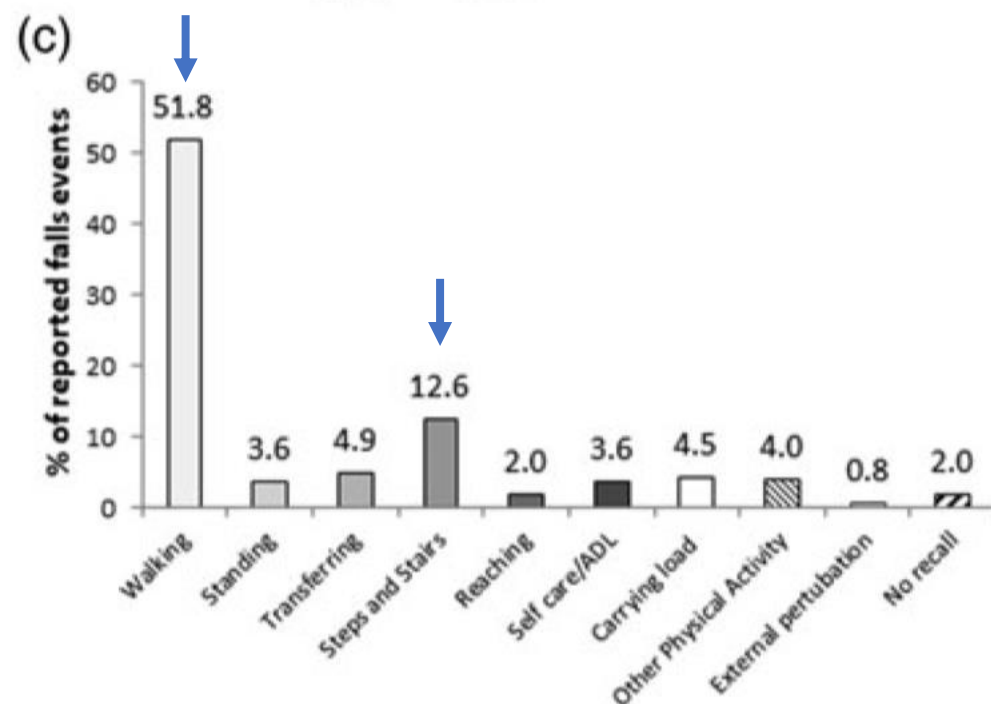
- Liée à la QDV

	PF	RP	BP	GH	VT	SF	RE	MH	PCS	MCS
Arm strength*	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Forearm strength*	NS	NS	NS	NS	p: 0.005, r: 0.30	NS	NS	NS	NS	NS
Hand strength*	NS	NS	NS	NS	p: 0.003, r: 0.34	NS	NS	NS	NS	NS
Tight strength*	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Leg dorsal flexion strength*	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Leg plantar flexion strength*	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS	NS
Walk on toes†	p < 0.0001, z: 5.0	NS	p: 0.01, z: 2.5	p: 0.01, z: 2.5	NS	p: 0.0005, z: 3.5	p: 0.0005, z: 3.5	p: 0.01, z: 2.5	p: 0.001, z: 3.3	p: 0.008, z: 2.7
Walk on heel†	p: 0.002, z: 3.2	NS	NS	p: 0.008, z: 2.6	NS	NS	NS	NS	p: 0.005, z: 2.8	NS
Stand up without support†	p: 0.0004, z: -3.5	p: 0.04, z: -2.1	p: 0.0002, z: -3.7	NS	p: 0.004, z: -2.9	NS	p: 0.002, z: -3.1	NS	p: 0.004, z: -2.9	p: 0.02, z: -2.3
Pes cavus††	p: 0.03, z: -2.1	NS	NS	p: 0.03, z: -2.2	NS	NS	NS	p: 0.02, z: -2.3	NS	NS

Padua L et al. Correlation between clinical/neurophysiological findings and quality of life in Charcot-Marie-Tooth type 1A. *J Peripher Nerv Syst.* 2008

# Neuropathie héréditaire : marche

- Chutes



# Neuropathie héréditaire

- Limitation périphérique membres inférieurs
- Intérêt exercice combiné
  - Renforcement
    - Muscles proximaux → marche
    - Muscles distaux → équilibre
- Exercice aérobie
  - Douleur
  - Fatigue
- Intérêt certain pour amélioration de la QdV

# Dystrophie FSH

## **RCT**

- Training vs control
- Cycling 3 times weekly for 35minutes (combination of strength, high-intensity interval, and low-intensity aerobic) at home for 24 weeks

# Dystrophie FSH

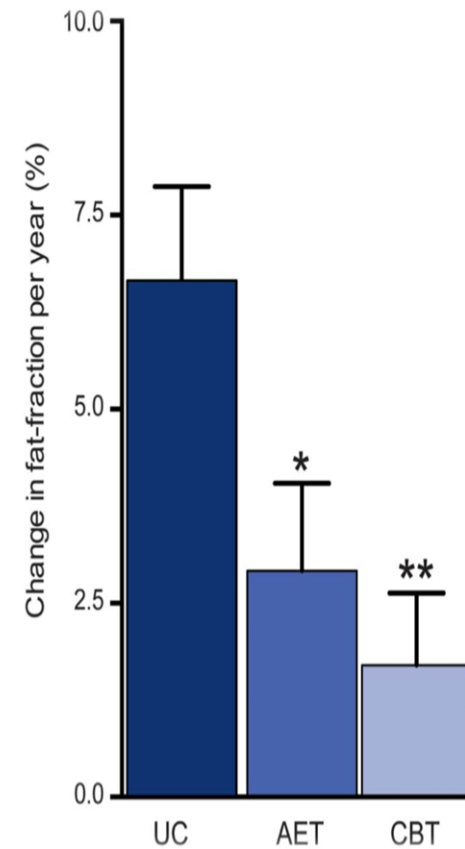
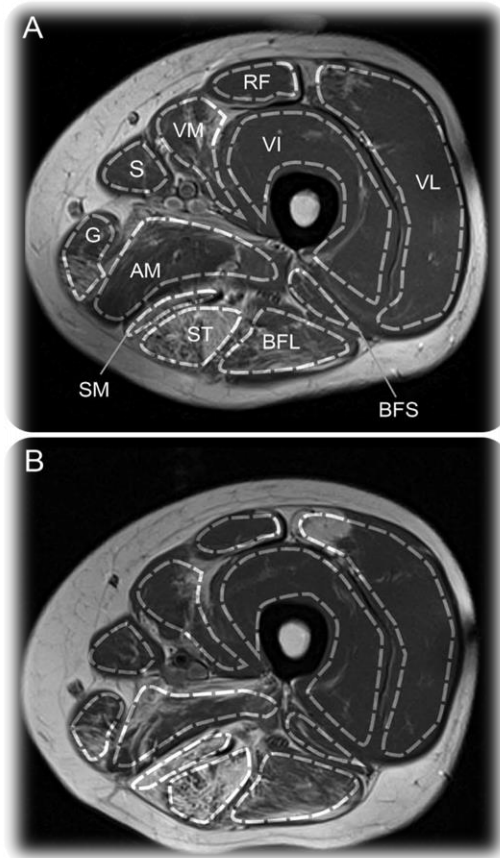
Paramètres	Evolution
Force / endurance musculaire	+15 % et +23 %
6MWT	+ 24 %
FSS	+ 22 %
SF-36	Pas ≠ significative
CPK	Pas ≠ significative
Biospsie	Trophicité musculaire

# Dystrophie FSH

## **RCT**

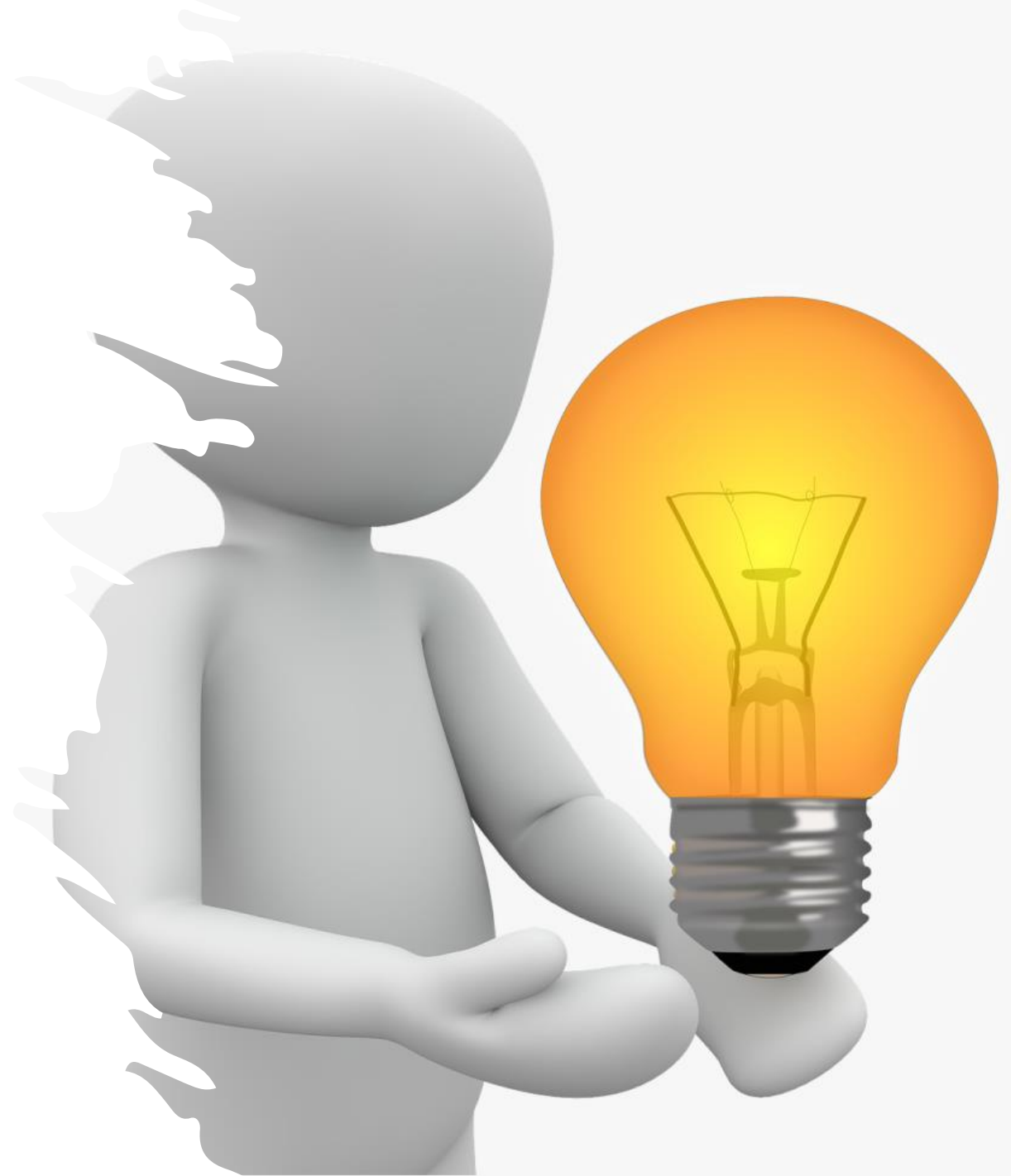
- 31 patients
- Etude IRM
- Activité physique (2 modalités) vs contrôle (thérapie standard)
  - Exercice aérobie
  - Education thérapeutique

# Dystrophie FSH



# Take home messages

- Prescription d'exercice combiné / calibré
- Objectifs patients
- Initialement encadré (HJ)
- CI : excentriques / haute intensité
- Surveillance : douleurs, CPK et fatigue



Pour approfondir

