

MINISTERE DE LA SANTE
REGION LORRAINE
INSTITUT LORRAIN DE FORMATION EN MASSO-KINESITHERAPIE
DE NANCY

LA MALADIE DE PICK : A PROPOS D'UN CAS CLINIQUE

Mémoire présenté par **Claire ROLIN**
Etudiante en 3^{ème} année de masso-kinésithérapie
En vue de l'obtention du Diplôme d'Etat
De Masseur-Kinésithérapeute.
2013-2014.

SOMMAIRE

RESUME

1. INTRODUCTION	1
2. LA MALADIE DE PICK	3
2.1. Historique.....	3
2.2. Définition/physiopathologie.....	4
2.3. Diagnostic	5
2.4. Symptomatologie	6
2.4.1. Troubles du comportement	6
2.4.2. Troubles affectifs/émotionnels.....	7
2.4.3. Troubles du langage.....	7
2.4.4. Troubles physiques	7
2.5. Traitement médical	8
2.6. Evolution.....	8
3. PRISE EN CHARGE MASSO-KINESITHERAPIQUE DE LA MALADIE DE PICK	9
3.1. Indications.....	9
3.2. Bilans	9
3.3. Principes de rééducation	11
3.4. Proposition d'exercices pour patient atteint de la maladie de Pick.....	11
4. A PROPOS D'UN CAS CLINIQUE : M. C. 51 ANS, BILANS ET APPLICATIONS PRACTIQUES DES TECHNIQUES DE REEDUCATIONS UTILISEES	12
4.1. Présentation du patient.....	12
4.2. Bilan initial.....	13
4.2.1. Bilan neuropsychologique du 1 ^{er} septembre 2013	13
4.2.2. Bilan musculaire du 16 septembre 2013	14
4.2.3. Bilan fonctionnel du 16 septembre 2013	14
4.3. Bilan diagnostique kinésithérapique du 16 septembre 2013.....	16
4.3.1. Déficiences.....	16
4.3.2. Incapacités.....	16
4.3.3. Désavantages.....	17
4.4. Propositions masso-kinésithérapiques	17

4.5. Descriptions de l'application des techniques et des réactions du patient	20
4.6. Bilan final.....	23
4.6.1. Bilan neuropsychologique du 20 janvier 2014	23
4.6.2. Bilan musculaire du 17 janvier 2014	24
4.6.3. Bilan fonctionnel du 17 janvier 2014.....	24
4.7. Bilan diagnostique kinésithérapique du 20 janvier 2014.....	25
4.7.1. Déficiences.....	25
4.7.2. Incapacités et désavantages.....	25
5. DISCUSSION	26
5.1. Interprétation des résultats	26
5.2. Problèmes rencontrés	29
6. CONCLUSION.....	29
BIBLIOGRAPHIE	
ANNEXES	

RESUME

La maladie de Pick a été étudiée par plusieurs personnalités telles qu'Arnold Pick et Aloïs Alzheimer au cours du dernier siècle. Elle reste une maladie rare, complexe et difficile à diagnostiquer de nos jours malgré les avancées scientifiques, médicales et mécaniques dans le domaine des maladies dégénératives.

Cette maladie, souvent mal connue, donne de multiples symptômes qui compliquent le diagnostic et le retardent. Ces nombreux signes engendrent une multitude de tableaux cliniques et ont donc un retentissement sur la prise en charge masso-kinésithérapique et pluridisciplinaire. Ces patients nous sont adressés en rééducation soit pour les conséquences de la pathologie, soit pour une pathologie associée, mais le maître-mot de cette prise en charge reste l'adaptation, car ces patients doivent bénéficier d'une approche particulière en fonction de leur atteinte, cognitive et/ou physique, sans oublier les troubles du comportement qui s'y ajoutent.

Un exemple de prise en charge d'un patient atteint de la maladie de Pick, nous montre qu'il faut savoir s'adapter au patient et qu'il n'existe pas de programme de rééducation spécifique. Il faut donc proposer des techniques en fonction des possibilités du patient, de sa fatigabilité, de ses atteintes et de ses réactions. Il est nécessaire d'avoir quelques connaissances sur la maladie pour éviter de faire des erreurs qui pourraient compromettre l'efficacité de la rééducation.

Les mots clés sont :

- En français : maladie de Pick, démence, frontotemporale, présénile, dégénérative.
- En anglais : Pick's disease, dementia, frontotemporal, presenile, degenerative.

1. INTRODUCTION

L'Organisation Mondiale de la Santé (O.M.S.) définit la démence comme « une altération progressive de la mémoire et de l'idéation, suffisamment marquée pour handicaper les activités de la vie quotidienne, apparue depuis au moins six mois et présence d'au moins un des troubles suivants : langage, calcul, jugement, altération de la pensée abstraite, praxie, gnosie ou modification de la personnalité. »

Il existe différents types de démences :

- les démences dégénératives, par détérioration des cellules nerveuses neuronales,
- les démences non dégénératives qui proviennent d'un agent ou d'un groupe de facteurs pathogènes de type vasculaire, traumatique, toxique ou tumoral.

La démence primaire dégénérative est un problème de santé publique majeur. La plus connue, celle de type Alzheimer représente 70 % des cas, et les autres non Alzheimer pour les 30 % restants comme les dégénérescences lobaires frontotemporales, les démences à corps de Lewy, la maladie de Parkinson, la maladie de Huntington...

Les dégénérescences lobaires frontotemporales (D.L.F.T.) [1] constituent la 2^{ème} cause de démence dégénérative chez les patients de moins de 65 ans après la maladie d'Alzheimer soit environ 10 % des démences. Elles sont divisées en trois types :

- la démence frontotemporale (D.F.T.), la plus fréquente, est encore appelé variant frontal ou comportemental,
- l'aphasie progressive primaire non fluente,
- la démence sémantique.

La démence frontotemporale présente différents sous-types histologiques [2,3] :

- la maladie de Pick,
- la maladie du motoneurone,
- la dégénérescence aspécifique.

Le nombre de personnes atteintes de D.F.T. en France est estimé à environ 6000. La maladie est considérée comme une Affection Longue Durée (A.L.D.) par la sécurité sociale [4].

Les patients atteints ont une courte espérance de vie, après l'apparition de la maladie. Elle touche les personnes relativement jeunes [1], d'où le nom de démences préséniles. Le kinésithérapeute peut donc être confronté à cette maladie souvent méconnue, dans le cadre d'un traitement mais aussi en cas de pathologies associées (traumatique, cardiaque, respiratoire ou autre).

Les conséquences de la maladie sur l'autonomie des patients sollicitent les masseurs-kinésithérapeutes (M.-K.) afin d'évaluer et de maintenir leurs capacités fonctionnelles. Tout cela en étant confronté aux troubles du comportement, aux difficultés de compréhension et de communication qui peuvent perturber la prise en charge rééducative.

Cela amène à la problématique suivante : Quels sont les moyens qui peuvent être mis en place par le masseur-kinésithérapeute pour maintenir, voire améliorer, les conditions physiques d'un patient atteint de la maladie de Pick, dans le but de conserver une autonomie maximale pour une meilleure qualité de vie en ralentissant le déclin cognitif inévitable ?

Cette démence frontotemporale nécessite une prise en charge multidisciplinaire, incluant le masseur-kinésithérapeute dont les objectifs sont de préserver l'autonomie dans les activités de la vie quotidienne, d'entretenir les fonctions cardio-respiratoires, ainsi que de prévenir les risques de chutes et les troubles de la marche.

Dans une première partie, nous présenterons la maladie de Pick.

La deuxième partie détaillera la prise en charge masso-kinésithérapique d'un patient présentant la maladie de Pick.

Le cas clinique de Monsieur C. illustrera bilans et applications pratiques des techniques utilisées dans la troisième partie.

Démarche bibliographique :

Les recherches bibliographiques ont été effectuées grâce aux bases de données Pubmed, Em-Premium, Em-Consult ainsi que par des recherches à la bibliothèque universitaire de la faculté de médecine de Nancy.

Les mots clés utilisés sont :

- En français : maladie de Pick, démence, frontotemporale, présénile, dégénérative.
- En anglais : Pick's disease, dementia, frontotemporale, presenile, degenerative.

Par exemple : Recherche sur Em-Premium, sur une durée de 5 ans avec le mot clé maladie de Pick. Nous obtenons 58 résultats en français, nous choisissons 5 articles par pertinence du titre et du résumé.

2. LA MALADIE DE PICK [5]

2.1. Historique [2, 6, 7, 8]

Entre 1892 et 1904, Arnold Pick travaille sur **les atrophies lobaires frontales et temporales**.

C'est en 1911, qu'Aloïs Alzheimer donne **le nom de corps de Pick** aux inclusions intraneuronales argentophiles observées.

En 1926, c'est ainsi que **la maladie de Pick** naquit, décrite par Onari et Spatz. Ce terme étant réservé initialement aux dégénérescences frontotemporales associées aux inclusions intraneuronales : les corps de Pick observés par Aloïs Alzheimer.

En 1960, Neumann et Cohn décrivent **les démences frontotemporales progressives**.

Lors de la conférence de consensus de Lund et Manchester en 1994, Burn et al. ont permis de décrire **les atrophies lobaires frontales et temporales**, puis de définir **des critères neuropathologiques** qui insistent non seulement sur les troubles du comportement, de l'affectif, du langage mais aussi sur l'orientation spatiale, les praxies, les signes physiques...

Il en ressort **trois types de démences frontotemporales** :

- la dégénérescence aspécifique des lobes frontaux et temporaux : soit plus de 60 % des cas,
- la maladie de Pick : environ 20 % des cas,
- la maladie du motoneurone (ex : D.F.T. associée à la Sclérose Latérale Amyotrophique).

En 1998, les critères sont mis à jour par Neary et al., en définissant **les dégénérescences lobaires frontotemporales (D.L.F.T.)** :

- la démence frontotemporale,
- l'aphasie progressive primaire non fluente,
- la démence sémantique.

Depuis 2006, Neumann et al., Kwiatkowski et al., Vance et al. ont mis en évidence **des protéines responsables** des D.L.F.T. comme l'ubiquitine, la protéine FUS..., ceci complète donc la classification.

2.2. Définition/physiopathologie

La maladie de Pick est une démence frontotemporale caractérisée par une atteinte neurodégénérative entraînant une atrophie massive, bilatérale et souvent asymétrique des lobes frontaux et temporaux antérieurs. Elle se précise par la présence de corps de Pick qui vont créer une hypertrophie des cellules neuronales par agrégation de protéine tau [9, 10, 11] et entraîner leur dégénérescence.

Le gène codant cette protéine se trouve sur le bras long du chromosome 17. La protéine Tau a pour rôle de favoriser l'assemblage et de stabiliser les microtubules du cytosquelette des neurones via des liaisons spécifiques, tout ceci étant fait par phosphorylation de cette protéine. S'il y a une hyper phosphorylation de la protéine, qui peut être créée par exemple par une mutation du gène sur le chromosome 17, nous observons une diminution de son affinité pour les microtubules, ce qui entraîne la désorganisation du cytosquelette et une agrégation de la protéine entre elle (Fig. 1).

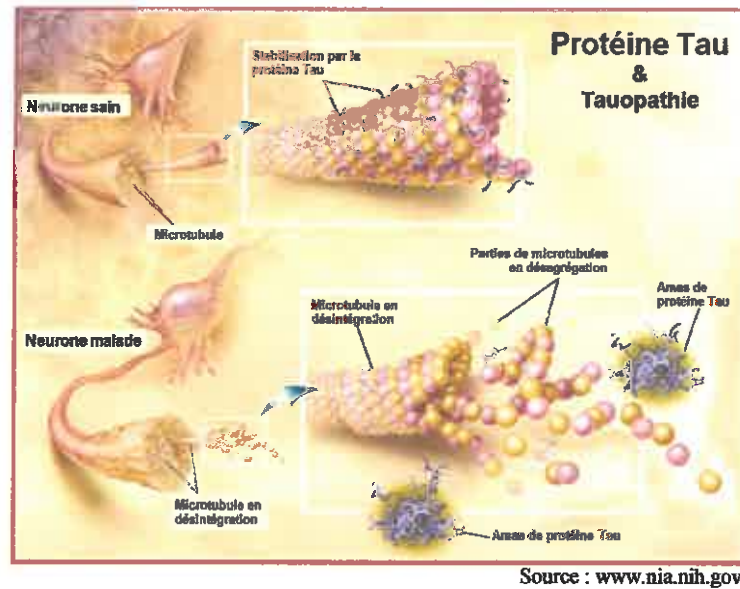


Figure 1 : Rôle de la protéine Tau

La maladie de Pick touche les personnes jeunes entre 45 et 65 ans [1, 11, 12]. Les hommes peuvent être atteints autant que les femmes, le sexe-ratio est de 1. Le risque n'augmente pas avec l'âge. Les D.F.T. sont en général sporadiques mais il existe des formes familiales liées à des mutations du gène de la protéine Tau. Environ 30 % des D.F.T. sont héréditaires.

Elle détériore les lobes frontaux du cerveau responsables de la parole, du langage, du raisonnement, de la mémoire, de la prise de décisions, de la personnalité, du jugement et des mouvements, ainsi que les lobes temporaux responsables eux, de la mémoire, du langage et des émotions.

2.3. Diagnostic [2, 3, 13]

Cette pathologie est souvent mal diagnostiquée. En effet, environ 40 % des cas de D.F.T. seraient oubliés, car les troubles du comportement font d'abord penser à des pathologies psychiatriques.

Le diagnostic repose sur l'installation des troubles souvent relatés par les proches du patient. Les symptômes décrits sont ensuite comparés aux critères des D.F.T. de la conférence de consensus de Lund et Manchester (Cf. 2.4. Symptomatologie).

De plus, l'examen macroscopique nous montre une atrophie des lobes frontaux et temporaux antérieurs, confirmé par l'I.R.M. (Imagerie par Résonance Magnétique). Enfin, une scintigraphie cérébrale ou une tomographie à émission monophotonique (T.E.M.P.), nous permet de visualiser l'activité cérébrale. Dans les D.F.T., nous observons une diminution de l'irrigation sanguine et de l'activité des lobes frontaux et temporaux.

Un bilan neuropsychologique est aussi effectué, par un M.M.S.E. (Mini Mental State Evaluation) pour l'aspect cognitif, le test des 5 mots et le test B.R.E.F. (Batterie Rapide d'Efficienc e Frontale) pour déceler l'atteinte des fonctions exécutives.

Le diagnostic est certain lorsqu'il est retrouvé les corps de Pick à l'autopsie dans les neurones du cortex cérébral et dans la région hippocampique. Nous pouvons être pratiquement sûrs du diagnostic quand il s'agit de forme héréditaire sans présence d'autres causes entraînant des dégénérescences.

2.4. Symptomatologie

Les symptômes liés à la dégénérescence frontotemporale sont nombreux, varient d'une personne à l'autre, sont aussi fonction du stade de la maladie et du nombre de lobes affectés. Nous décrivons différents troubles :

2.4.1. Troubles du comportement [2, 14]

Ils sont plutôt associés aux atteintes des lobes frontaux. Lors de ces troubles, nous observons :

- **Une progression lente avec un début insidieux** qui fait penser à des pathologies psychiatriques.
- **Une perte des convenances sociales précoces avec désinhibition** (Sexualité, violence, jovialité, déambulation), le patient atteint va rire pendant une cérémonie d'enterrement, uriner en public, faire des réflexions grossières à des inconnus..., sans se rendre compte de la façon dont ses agissements sont perçus par les autres.
- **Une négligence physique précoce** (hygiène, soins...).

- **Une hyperoralité, glotonnerie** : le malade va ingurgiter de la nourriture en grande quantité, souvent sucrée, et parfois nous observons une consommation excessive de boissons alcoolisées.
- **Une rigidité mentale et des persévérations** : le patient a des idées fixes, il a des tics, des rituels, il répète sans cesse une même activité.
- **Une anosognosie** : perte de conscience de la maladie, des modifications du comportement.

2.4.2. Troubles affectifs/émotionnels

Ils proviennent notamment de la dégénérescence des lobes temporaux comme pour les troubles du langage. Nous notons:

- **Une apathie** : c'est-à-dire une perte d'intérêt, d'initiative.
- **Une indifférence émotionnelle**, il a une difficulté à comprendre les rapports sociaux, à « lire » les expressions du visage, un manque de réactions vis-à-vis d'une situation grave (accident, décès dans la famille).
- **Des symptômes psychiatriques précoces** : dépression, anxiété, idées fixes, délire, idées suicidaires ...

2.4.3. Troubles du langage

Nous remarquons :

- **Une réduction progressive de la parole allant jusqu'au mutisme.**
- **Une écholalie** : répétition systématique des derniers mots de la phrase de l'interlocuteur.
- **Une persévération et stéréotypie verbale.**

2.4.4. Troubles physiques

Nous visualisons :

- **Une incontinence précoce.**
- **Une hypotension artérielle.**

- **Une précocité des réflexes archaïques** (réflexes d'agrippements).
- **Des tremblements, une rigidité, une akinésie, une apraxie à la marche, des chutes...**
- **Une dystonie** : posture anormale du tronc, des mains ou des pieds.

2.5. Traitement médical [11]

Il n'existe actuellement aucun traitement spécifique qui permet de guérir ou de ralentir l'évolution de cette démence. Les traitements médicamenteux consistent notamment à réduire les troubles du comportement, de l'humeur, agir sur la dépression, l'anxiété, calmer l'agitation, l'agressivité et améliorer le sommeil. Une prise en charge orthophoniste peut aider au maintien du langage et éviter la possible survenue de troubles de la déglutition. Conjointement, une prise en charge kinésithérapique permet une activité physique régulière pour conserver un bon état général et favoriser le fonctionnement cognitif. L'ergothérapeute joue aussi un rôle dans le maintien à domicile.

2.6. Evolution

Le retard diagnostic, c'est-à-dire le délai entre les premiers symptômes et le diagnostic définitif, est long.

Nous observons une dégradation de la maladie sur plusieurs années avec une perte d'autonomie et une augmentation des différents troubles répertoriés. L'institutionnalisation est souvent précoce, soit un an après le diagnostic car les troubles deviennent trop difficiles à gérer par les proches du malade.

La durée de l'évolution est d'environ huit ans et mène inévitablement au décès du patient.

3. PRISE EN CHARGE MASSO-KINESITHERAPIQUE DE LA MALADIE DE PICK [15]

3.1. Indications

Il existe deux types de prise en charge masso-kinésithérapique pour les patients atteints de la maladie de Pick : soit le patient est adressé pour une rééducation traumatique, orthopédique, cardiaque ou respiratoire et présente en plus cette démence, soit il nous est confié pour les conséquences de la maladie sur son organisme, comme la perte d'autonomie à la marche, dans les transferts, dans les activités de la vie quotidienne, ainsi que pour l'enraidissement articulaire et la perte de force musculaire. Il faut donc prendre en compte la maladie et proposer un programme et des protocoles adaptés afin de mener à bien sa rééducation.

Ce qui est important dans la rééducation d'un patient atteint de cette pathologie, comme dans d'autre type de démence (maladie d'Alzheimer), c'est l'ADAPTATION car chaque patient présente une symptomatologie différente.

3.2. Bilans [16, 17, 18]

Il n'existe pas de bilans ou tests spécifiques à la maladie de Pick, nous réalisons donc un bilan masso-kinésithérapique adapté aux déficiences du patient, et nous proposons des tests, pour le bilan neuropsychologique, le bilan fonctionnel et le bilan musculaire, qui peuvent mettre en évidence les incapacités d'un patient atteint de cette maladie.

Il est d'abord important de réaliser un bilan des fonctions cognitives avec le M.M.S.E et un bilan des fonctions exécutives avec la B.R.E.F. et le test des 5 mots.

⇒ Le M.M.S.E. [19] est un instrument sur 30 points, qui permet d'évaluer l'orientation dans le temps et dans l'espace, l'apprentissage de 3 mots, l'attention et le calcul, le rappel des 3 mots, le langage et les praxies constructives. Il est facile d'utilisation, prend peu de temps (5 à 10 min.) et est reproductible, cependant, il ne permet pas d'établir un profil neuropsychologique, ni de diagnostiquer une démence, seulement

de la dépister. Il n'explore pas les fonctions exécutives donc nous ne pouvons pas nous arrêter à ce test pour déceler une D.F.T.

- ⇒ La B.R.E.F. [20] est comptabilisée sur 18 points, elle évalue les similitudes, la flexibilité mentale, le comportement de préhension, la programmation, la sensibilité à l'interférence, le contrôle inhibiteur. Chacun de ces sous-tests va explorer une fonction des lobes frontaux. C'est un test rapide avec une bonne sensibilité qui permet de dépister des syndromes dysexécutifs dans les maladies neurodégénératives.
- ⇒ Le test des « 5 mots » [21] consiste en une étape d'apprentissage avec rappel immédiat des mots, puis par un rappel différé pour l'étape mémoire, le tout sur 10 points. Il permet de vérifier les fonctions d'encodage et de récupération des informations effectuées par les lobes frontaux du cerveau. C'est une épreuve mnésique simple et rapide.

Dans ces trois tests, plus le score se rapproche de zéro, plus l'atteinte des fonctions observées est sévère. Ils vont nous permettre de voir une évolution des fonctions cognitives et exécutives entre le début et l'arrêt de la prise en charge d'un patient.

Ensuite, les indications principales de la prise en charge masso-kinésithérapique sont la perte d'autonomie et la diminution de la forme physique du patient. C'est pourquoi, il est important d'approfondir le bilan fonctionnel [22] du patient par la réalisation de tests spécifiques tels que le test de marche de 6 minutes qui évalue les fonctions cardio-respiratoires par la tolérance à l'effort et l'aptitude d'endurance, le timed up and go test qui mesure le risque de chute et la qualité de l'équilibre, le test de Tinetti pour évaluer l'équilibre statique et dynamique, puis il nous faut aussi évaluer la marche et les transferts.

Il peut exister une perte de force musculaire liée à la maladie et à la diminution d'activité.

L'évaluation analytique de la force musculaire est difficile à effectuer et peu rentable au vu des troubles relevés. Nous cherchons à compléter le bilan musculaire en mesurant la force globale de préhension avec un dynamomètre de Jamar : le patient effectue trois essais sur chaque main et nous prenons la moyenne des trois pour la comparer au tableau des données

normatives (Annexe I). Ainsi, nous effectuons le test debout-assis de 30 secondes qui est un test fonctionnel qui reflète la force musculaire des membres inférieurs, (même s'il n'est validé que pour les personnes âgées cela peut nous donner une idée de la force musculaire) [23].

3.3. Principes de rééducation

Il est important de :

- **Formuler des consignes simples et précises**, parfois les exécuter pour que le patient ait un aspect visuel de la consigne.
- **Limiter le nombre de consignes données** pour qu'il puisse avoir le temps de les intégrer.
- **Respecter le rythme du patient** pendant les séances, avec des pauses régulières car la maladie entraînant un retard à l'action, nécessite plus de temps pour faire les mêmes exercices.
- **Ne pas mettre le patient en situation d'échec**, nous devons adapter les exercices aux conditions physiques et mentales encore présentes.
- **Stimuler le patient** pour qu'il participe oralement aux exercices (ex : compter les répétitions...) et aux ressentis qu'il éprouve (ex : dur, facile...).
- **Faire travailler sa mémoire et les fonctions exécutives** avec l'aide de toute l'équipe soignante, en évitant de le mettre en échec.

3.4. Proposition d'exercices pour patient atteint de la maladie de Pick.

La maladie de Pick va tendre à une diminution des capacités cognitives/exécutives et aussi à une perte de l'autonomie du patient jusqu'à la grabatisation puis la mort de celui-ci. C'est pourquoi, il est important de conserver les possibilités du patient, autant physiques que mentales le plus longtemps possible, ceci en intégrant un programme d'activités au sein de l'équipe pluridisciplinaire.

En ce qui concerne la masso-kinésithérapie, nous allons nous baser sur les déficiences du patient déjà présentes au stade de la pathologie, chercher à entretenir la forme physique et le bien-être du patient dans le but d'anticiper les conséquences de cette maladie et faire reculer au plus loin l'issue fatale qu'elle propose.

L'activité physique [24] va permettre une meilleure perfusion sanguine du cerveau, une augmentation de facteurs neurotrophiques (neuroprotecteurs et augmentant la neurogenèse). Chez les personnes atteintes de démence, plusieurs types d'exercices ont un effet bénéfique sur le fonctionnement cognitif (fonctions exécutives et mémoire notamment), par exemple des exercices en aérobie, avec résistance, exercices de flexibilité, travail de l'équilibre. De plus, des études [25] permettent d'observer une corrélation entre la marche/l'exercice physique et l'augmentation des connexions au niveau des cortex (frontal postérieur et temporal), ainsi qu'une amélioration des fonctions exécutives.

Les exercices que nous proposons sont constitués notamment :

- de travail de la marche,
- de travail de l'équilibre,
- de travail en endurance,
- d'entretien musculaire avec ou sans résistance,
- d'exercices de flexibilité mentale et coordination.

4. A PROPOS D'UN CAS CLINIQUE : M. C. 51 ANS, BILANS ET APPLICATIONS PRATIQUES DES TECHNIQUES DE REEDUCATIONS UTILISEES [24, 16]

4.1. Présentation du patient

M. C. a 51 ans, il est divorcé et père de trois enfants (deux filles, un garçon). Il vit désormais en institution dans un service fermé. Sa profession était boucher charcutier avant sa mise en invalidité. Il aime faire de la moto et jouer au football. Il mesure 1,69 mètre pour 67 kg soit un IMC de 23,5. Il est de latéralité droite. Il est fumeur (quatre cigarettes par jour maintenant), c'était beaucoup plus il y a quelques mois. Ses antécédents chirurgicaux sont une fracture à la jambe droite en 1992 et une perforation pulmonaire en 1980. Son traitement médical est composé de neuroleptiques, anxiolytiques, antidépresseurs, somnifères et antiparkinsoniens.

Le diagnostic de la maladie de Pick a été posé au courant de l'été 2012. Cependant les troubles du comportement sont apparus bien en amont de cette date, soit en 2009 d'après la

famille. Un scanner cérébral fait en Avril 2012 suite à la dégradation de son état de santé, a montré une atrophie cérébrale fronto-pariétale. Ce qui a permis de poser le diagnostic par la suite, sachant que sa mère est décédée de cette même maladie. A partir de là, le maintien à domicile de M. C. a été de courte durée, car les troubles du comportement se sont accentués (errances, agressivité verbale, mise en danger des enfants). Il est donc admis en institution en Octobre 2012 dans un service ouvert, puis le mois suivant dans un service fermé car il errait et était retrouvé à plusieurs kilomètres de l'institution.

Bien que les projets de M. C. soient de rentrer chez lui, il a un niveau d'autonomie évalué dorénavant à un GIR (groupe iso-ressource) de catégorie 2, c'est-à-dire que le patient dans ce cas, peut se déplacer mais présente une altération des fonctions mentales. Il est de plus en plus dépendant pour les actes de la vie quotidienne et commence à montrer des problèmes d'incontinence urinaire ponctuels. De plus, la communication verbale est de plus en plus difficile voire inexistante.

4.2. Bilan initial

4.2.1. Bilan neuropsychologique du 1^{er} septembre 2013

Les résultats et conclusions sont réalisés par le neuropsychologue qui intervient dans l'institution. Nous ne faisons que relater ces propos.

En ce qui concerne le bilan des fonctions cognitives par le **M.M.S.E.** (Annexe II), nous obtenons un score de **21/30** au 1^{er} septembre 2013 contre **28/30** au bilan d'entrée dix mois auparavant. Nous remarquons surtout des difficultés en ce qui concerne les capacités attentionnelles 2/5 contre 5/5 et les capacités mnésiques 2/3 contre 3/3. L'orientation spatio-temporelle est aussi un peu plus compliquée 7/10 contre 8/10 à son entrée dans l'institution.

Les fonctions exécutives explorées par :

- Le **test des 5 mots**, **10/10** contre **10/10** confirme une légère dégradation des capacités mnésiques située dans la récupération de l'information car le patient a

besoin de l'indice 5/5 contre 3 /5 pour retrouver les mots. Ceci peut être expliqué par l'augmentation des troubles de l'attention.

- La **B.R.E.F.**, **6/18** contre **12/18** montre une aggravation du syndrome dysexécutif avec des persévérations donc des difficultés d'inhibition et de flexibilité mentales.

Il est important d'avoir effectué ces tests, pour ensuite voir l'effet de la prise en charge masso-kinésithérapique sur le déclin cognitif et exécutif inévitable. En 10 mois, nous observons une dégradation assez rapide de ces fonctions.

4.2.2. Bilan musculaire du 16 septembre 2013

- Le **test assis- debout** [24] :

M. C. a effectué **7 répétitions** en 30 secondes. N'ayant pas de valeur de référence chez les personnes de son âge, nous pouvons noter qu'un homme de 60-64 ans devrait effectuer entre 14-19 répétitions. Nous sommes en dessous de cette valeur, donc nous avons une diminution de la force musculaire des membres inférieurs. Sept répétitions correspondent aux valeurs d'un homme de 90-94 ans. Même s'il ne faut pas oublier qu'il y a une lenteur dans l'exécution des gestes due au syndrome dysexécutif.

- La mesure de la **force de préhension** :

Nous utilisons le dynamomètre de Jamar. La moyenne des 3 essais de M. C. est de **16 kg** pour la main droite et de **18 kg** pour la main gauche. Nous rappelons que M. C. est de latéralité droite et qu'il a 51 ans. Selon le tableau (Annexe I), le patient devrait être à 51,5 kg pour la main droite et 46,2 kg pour la main gauche. Nous observons donc, une diminution de la force de préhension pour la main droite de 35,6 kg et une diminution de 28,2 kg pour la main gauche.

4.2.3. Bilan fonctionnel du 16 septembre 2013

- Le **test de marche de 6 minutes** (T.M.6) :

Nous avons effectué un **T.M.6** avec M. C. (tab. I) sur un parcours de 30 mètres. Lors de l'annonce de la consigne, nous observons une augmentation des tremblements des

membres supérieurs. Après s'être assurés que M. C. ai compris la consigne, nous pouvons débiter le test.

Tableau I : Valeurs recueillies au T.M.6

	Repos	1 min	2 min	3 min	4 min	5 min	6 min	Après 3 min de récupération
Pouls (battements/min)	100	111	107	109	110	106	111	108
Saturation en oxygène (%)	98	94	92	91	92	91	94	95
Tension systolique/diastolique (mmHg)	122/46						139/45	143/50
Dyspnée (échelle de Borg modifiée)	0						4	2

Nous remarquons, que les demi-tours se font lentement et engendrent une perte de temps. La marche se fait en antéflexion du tronc et sans dissociation des ceintures (haut du corps totalement statique). De plus, la saturation diminue et la dyspnée augmente au fur et à mesure de l'effort. La distance parcourue est alors de **316 mètres**. D'après la valeur théorique, calculée à partir de l'équation suivante [26] : $218 + (5,14 \times \text{taille en cm}) - (5,32 \times \text{âge}) - (1,8 \times \text{poids en kg}) + (51,31 \times \text{sexe})$, M. C. : 169 cm, 51 ans, 67 kg, sexe = 1 car c'est un homme, aurait dû parcourir 746 mètres. Nous sommes bien en dessous de cette valeur, ce qui montre une désadaptation à l'effort.

- Le **timed up and go test** [27]:

Le test est réalisé correctement dès la première fois, sur les trois essais nous relevons les temps suivants : **16,96 secondes, 16,84 secondes, 16,11 secondes**. Donc nous sommes au-dessus du temps normal qui doit être inférieur à 12 secondes, ce qui peut être une raison pour une prise en charge en rééducation. Le patient n'a pas de risque majeur de chute (> 30 secondes), mais nous observons une perte de temps dans les demi-tours comme dans le T.M.6.

- Le **test de Tinetti** [27] (Annexe III) :

L'équilibre statique et l'équilibre dynamique sont relativement bons chez M.C. car nous obtenons un score de **26/28** à ce test. Seul le polygone de sustentation est un peu élargi

en position statique et le tronc est fléchi en avant lors de la marche. Donc, il n'y a pas de troubles de l'équilibre.

De plus, les transferts tels que passer de la position assis-debout, assis-couché et les retournements sont bien exécutés mais toujours avec lenteur. M. C. est capable de tenir plus de une minute en unipodal sur chaque pied les yeux ouverts, et environ 6 secondes en unipodal sur chaque pied les yeux fermés. Le relevé du sol est facilement réalisé.

4.3. Bilan diagnostique kinésithérapique du 16 septembre 2013

4.3.1. Déficiences

Les déficiences observées sont :

- les fonctions cognitives et exécutives dégradées,
- un quasi mutisme,
- un GIR coté à 2,
- une incontinence ponctuelle,
- une désadaptation à l'effort (T.M.6),
- une désaturation à l'effort,
- un déficit de la force musculaire des membres inférieurs et supérieurs,
- une antéflexion du tronc,
- une non-dissociation des ceintures.

4.3.2. Incapacités

Nous avons des incapacités :

- à exécuter les actions rapidement,
- à communiquer normalement,
- dans les activités de la vie quotidienne,
- à marcher correctement,
- à faire un effort physique.

4.3.3. Désavantages

Les désavantages qui en découlent sont d'ordre :

- familial : M. C. vit en institution et ne voit que très peu son ex-femme, ses enfants et les autres membres de sa famille,
- social : il ne peut plus pratiquer ses loisirs qui étaient le football et la moto,
- professionnel : il ne peut plus travailler en tant que boucher charcutier.

4.4. Propositions masso-kinésithérapiques [17, 18, 28]

➤ Protocole proposé à M. C. :

Les séances d'endurance sont réalisées le matin, 5 fois par semaine. Les après-midi sont réservés à des exercices divers sur une durée de 30-40 min à raison de 4 fois par semaine. Les exercices sont composés de trois séries de 10 mouvements.

La description des exercices proposés est celle pratiquée avec les poids/vitesses utilisés au début de la mise en place du protocole.

⇒ Travail des fonctions cardio-respiratoires :

- Endurance sur cycloergomètre pendant 40 min : 5 min d'échauffement à 6 % soit 24 Watts, 30 min d'entraînement à 8 % soit 32 Watts puis 5 min de récupération à 6 %. Le pouls et la saturation pulsée en oxygène sont pris au repos avant l'effort, pendant l'effort et après la récupération.
- Endurance sur tapis de marche pendant 15 min : 3 min d'échauffement à 1,5 km/h, 0 % de pente, puis 9 min d'entraînement à 2,5 km/h, 3 % de pente, et 3 min de récupération à 2 km/h, 0 % de pente.
- Apprentissage de la respiration abdomino-diaphragmatique afin d'optimiser la récupération (voire pendant l'effort pour limiter la désaturation).

⇒ **Travail des membres supérieurs :**

- Augmentation de la force de préhension des deux mains avec musclets (Type DIGI-FLEX®), après une évaluation avec le dynamomètre de Jamar.
- Entretien des fléchisseurs de coude avec des poids de 1 kg.
- Entretien des éleveurs d'épaules bilatéraux et en symétrique avec un bâton et un poids de 1,5 kg.
- Entretien des abaisseurs d'épaules et des triceps brachiaux avec un montage pouliothérapie et un poids de 2,5 kg.

⇒ **Travail des membres inférieurs :**

- Entretien des triceps suraux, en montant sur la pointe des pieds en station bipodale devant l'espalier.
- Entretien des quadriceps, sur une chaise à quadriceps avec 2,5 kg (= poids du mécanisme).
- Entretien des fléchisseurs de hanches, debout devant l'espalier en levant les genoux.
- Entretien des moyens fessiers, debout devant l'espalier en faisant une abduction de hanches ou dans les barres parallèles en poussant un poids de 2 kg.
- Entretien des extenseurs de hanches devant l'espalier.
- Entretien quadriceps/ischiojambiers par des squats.

⇒ **Travail de la posture et correction de la marche :**

- Correction de la position d'antéflexion devant un miroir pour la prise de conscience.
- Mobilisation passive en extension de hanches en latérocubitus sur table.
- Dissociation des ceintures scapulaire et pelvienne.

⇒ **Travail de l'équilibre :**

○ **Equilibre statique :**

- ✓ Bipodal, les yeux ouverts (Y.O.), les yeux fermés (Y.F.) avec des déstabilisations antéropostérieures et latérales.
- ✓ Unipodal, les yeux ouverts, les yeux fermés avec des déstabilisations antéropostérieures et latérales.
- ✓ Sur carré de mousse, bipodal Y.O., Y.F., unipodal Y.O., Y.F. avec des déstabilisations et puis avec lancers de ballon.
- ✓ Sur plateau de Freeman, en position antéropostérieure et latérale.

○ **Equilibre dynamique :**

- ✓ Parcours de marche avec obstacles et tapis de mousse (proprioception).
- ✓ En terrain plat.
- ✓ Marche en extérieur sur pelouse, graviers.

⇒ **Travail de la marche en double tâche :**

- Avec double tâche motrice : marcher en faisant tourner un ballon autour de la taille.
- Avec double tâche cognitive : compter à rebours, donner des mots commençant par une lettre précise.

⇒ **Travail de coordination et flexibilité mentale :**

- Des membres supérieurs en augmentant la vitesse d'exécution et en changeant les consignes.
- Des membres inférieurs avec des échanges de ballon type passe de football, sport réalisé avec brio par M. C. auparavant.

Au fur et à mesure des semaines, nous avons augmenté les difficultés (poids/vitesses...).

4.5. Descriptions de l'application des techniques et des réactions du patient

Nous allons décrire certains exercices et les comportements du patient par axe de travail cité ci-dessus.

⇒ **Travail des fonctions cardio-respiratoires :**

- M. C. se place sur le cycloergomètre, il règle son siège seul (à vérifier parfois). Nous réglons la puissance nécessaire en fonction de l'échauffement, de l'entraînement et de la récupération. M. C. est volontaire mais il faut être vigilant car il a tendance à modifier la puissance seul au cours de l'exercice sans que cela lui soit demandé. Nous relevons ainsi la fréquence cardiaque et la saturation pulsée régulièrement. Cependant, le patient pédale de façon non régulière malgré les stimulations, donc les valeurs recueillies ne sont pas significatives (Annexe IV).
- Le tapis de marche est aussi maîtrisé par M. C., il s'installe seul, met la vitesse et la pente demandées. Comme sur le cycloergomètre, il faut vérifier les données car il a tendance à les changer régulièrement.
- Nous lui avons appris la respiration abdomino-diaphragmatique en position décubitus demi-assis sur une table, avec une inspiration par le nez et une expiration par la bouche. M. C. a compris très vite et l'applique parfaitement. Par la suite cet exercice est souvent utilisé pendant les pauses entre les répétitions d'exercices, car M. C. ne reste pas en place (persévération : aller dehors avec son ballon de foot). Donc nous le canalisons avec les exercices de respiration notamment.

⇒ **Travail des membres supérieurs et inférieurs :**

- Les consignes sont comprises facilement. Nous lui demandons de participer oralement en comptant les répétitions, ceci permet de stimuler et de faire parler

le patient. Il effectue souvent très rapidement les mouvements, il faut donc lui demander de ralentir. Entre chaque série, nous lui suggérons une série de 5 respirations abdomino-diaphragmatiques.

- A noter que l'annonce des consignes provoque souvent une augmentation des tremblements des membres supérieurs surtout côté droit. Ces tremblements disparaissent totalement à l'exercice.

⇒ **Travail de la posture et correction de la marche :**

- Lors de la marche M. C. présente une antéflexion du tronc et une ceinture scapulaire statique. Nous cherchons donc un redressement du tronc et un balancement des bras. Nous prenons deux bâtons, un dans chaque main, nous nous mettons en face du patient qui maintient les autres extrémités des bâtons et lors de la marche nous stimulons le balancement des membres supérieurs de façon croisée par rapport aux membres inférieurs. Une fois que le patient a assimilé le mouvement, nous enlevons les bâtons et il effectue le balancement seul. M. C. a bien compris cet exercice, mais le balancement n'est pas encore automatique, lors de la marche il faut lui rappeler parfois et il l'exécute bien. Puis, une prise de conscience devant un miroir est importante, pour montrer au patient qu'il ne se tient pas droit. Il faut aussi le stimuler pour qu'il se redresse en dehors de cet exercice, en plus de mobiliser ses hanches en extension.

⇒ **Travail de l'équilibre :**

- Les exercices statiques sont plutôt bien exécutés par le patient, lors des déstabilisations nous observons des réactions parachutes. Le travail avec les yeux fermés est plus compliqué mais reste réalisable. Sur le plateau de Freeman, nous remarquons que le patient éprouve plus de difficultés pendant la position d'équilibre antéro-postérieur.

- Les exercices dynamiques sont réalisés facilement. Cependant la hauteur des pas étant irrégulière, M. C. a tendance à trébucher dans les obstacles. Nous observons une adaptation au parcours de marche lors des répétitions.

⇒ **Travail de la marche en double tâche :**

- Avec une double tâche motrice, le parcours est réalisé par M. C. avec une augmentation de temps soit environ 5 secondes de plus qu'en simple tâche sur le premier essai. Puis nous observons une adaptation, au 3^{ème} essai l'écart n'est plus que de 2 secondes.
- Avec une double tâche cognitive, le parcours est réalisé par le patient sans répondre aux questions. L'essai a été effectué avec des comptages, des recherches de mots commençant par une même lettre, mais sans succès. Nous avons demandé à M. C. de nous citer des équipes de foot (domaine qu'il maîtrise), mais nous n'avons toujours pas eu de réponse. Nous constatons après plusieurs essais que la double tâche cognitive est non réalisable.

⇒ **Travail de coordination et flexibilité mentale :**

- Pour exemple, nous disposons des cônes de couleurs sur une table devant le patient et nous lui demandons d'aller toucher les cônes rouges de la main droite, et cela de plus en plus vite. Puis, nous pouvons changer de consigne en demandant de le faire avec la main gauche ou encore de toucher les rouges et les bleus. M. C. est lent sur les premiers mouvements puis il s'adapte comme sur les parcours de marche. A chaque changement de consignes, nous repartons avec un début d'exécution lente. Certaines erreurs sont néanmoins relevées.
- Les échanges de balle aux pieds sont réalisés avec rapidité et réflexe. La lenteur d'exécution observée dans tous les gestes de M. C. ne se retrouve pas lorsqu'il a une balle au pied, ceci est expliqué par l'existence de la mémoire

procédurale car nous savons que le football occupait une grande partie de ses loisirs.

M. C. est très volontaire et apprécie que nous fassions des exercices supplémentaires. Cela lui permet de sortir du service fermé dans lequel il se trouve. A noter qu'il est distrait par la vision des autres patients, il est préférable de travailler seul avec lui. Il présente aussi une fatigabilité, qui est non négligeable. D'autres facteurs comme les troubles du comportement et de la communication rendent plus difficile la prise en charge masso-kinésithérapique. Nous avons appris à nous adapter à ces difficultés au cours des semaines et la relation de confiance qui s'est développée avec M. C., lui a permis de communiquer plus facilement.

4.6. Bilan final

Tous les tests sont effectués dans les mêmes conditions que ceux du bilan précédent.

4.6.1. Bilan neuropsychologique du 20 janvier 2014

La valeur obtenue pour le **M.M.S.E.** effectué le 20 janvier 2014 est de **12/30**. Nous observons une diminution des capacités attentionnelles 0/5, des capacités mnésiques 0/3. Ainsi que des difficultés à s'orienter dans le temps et l'espace 2/10 et pour le langage 6/8.

En ce qui concerne le **test des 5 mots**, nous obtenons un score de **9/10**. C'est-à-dire qu'il y a un mot non retrouvé par le patient, et il faut noter que M. C. a besoin des indices pour retrouver les autres mots.

Enfin, la **B.R.E.F.** nous donne un résultat de **12/18**. Nous pouvons alors souligner des difficultés lors des similitudes, de la programmation et de la flexibilité mentale.

4.6.2. Bilan musculaire du 17 janvier 2014

- **Le test assis-debout :**

M.C. est capable de faire **8 répétitions** en 30 secondes. Sachant que le nombre de répétitions d'un patient de 85-89 ans est de 8-14, nous sommes toujours en dessous des capacités d'un homme de 51 ans.

- **La mesure de la force de préhension :**

La moyenne des trois essais effectués sur la main droite nous donne **21,3 kg** et sur la main gauche **20 kg**. Selon le tableau (Annexe I), le patient devrait être à 51,5 kg pour la main droite et 46,2 kg pour la main gauche. Nous avons donc une diminution de la force dans les deux mains, soit de 30,2 kg pour la main droite et de 26,2 kg pour la main gauche.

4.6.3. Bilan fonctionnel du 17 janvier 2014

- **Le test de marche de 6 minutes (tab. II) :**

Tableau II : Valeurs recueillies au T.M.6

	Repos	1 min	2 min	3 min	4 min	5 min	6 min	Après 3 min de récupération
Pouls (battements/min)	107	117	114	120	147	148	147	114
Saturation en oxygène (%)	98	98	98	98	96	95	88	98
Tension systolique/diastolique (mmHg)	132/66						165/42	132/81
Dyspnée (échelle de Borg modifiée)	3 (évalué par le M.-K. par observation car mutisme)						10 (dit par le patient)	4 (évalué par le M.-K. par observation car mutisme)

Nous observons, comme au bilan initial que les demi-tours sont très lents, la marche se fait toujours en antéflexion de tronc mais cette fois avec une légère dissociation des ceintures. M.C. a parcouru **300 mètres**. Ce qui est très inférieur à la valeur théorique qui est de 746 mètres.

- **Le timed up and go test :**

Les trois essais sont bien réalisés. Nous obtenons les temps suivants : **17, 37 secondes, 17, 22 secondes, 16, 30 secondes.** Donc nous sommes toujours au-dessus du temps normal (12 secondes). Une perte de temps lors des demi-tours est évidente comme pour le bilan initial.

- **Le test de Tinetti : (Annexe III)**

Le score obtenu est de **25/28**. En ce qui concerne l'équilibre, nous observons un déficit lors d'une poussée, le patient chancelle mais maintient son équilibre. Lors de la fermeture des yeux le patient est non stable. Et puis en ce qui concerne la marche, nous avons toujours une flexion du tronc en avant. Le score étant inférieur à 26, nous pouvons faire remarquer qu'il existe un problème d'équilibre donc il y a un potentiel risque de chutes.

Les transferts sont toujours réalisés de manière lente, ainsi que le relevé du sol. Ils sont néanmoins possibles. La station unipodale les yeux ouverts est tenue 55 secondes à droite et 45 secondes à gauche. Les yeux fermés, elle est tenue 3 secondes à droite et à gauche.

4.7. Bilan diagnostique kinésithérapique du 20 janvier 2014

4.7.1. Déficiences

Les déficiences observées sont quasiment les mêmes qu'il y a cinq mois, à l'exception de la dissociation des ceintures qui est à nouveau effectuée. Nous pouvons y ajouter néanmoins une diminution de l'état général du patient.

4.7.2. Incapacités et désavantages

Les incapacités et désavantages sont identiques au bilan précédent (16 septembre 2013).

5. DISCUSSION

L'analyse nous permet d'initier une réflexion sur la prise en charge masso-kinésithérapique des patients atteints de la maladie de Pick. Mais sachant qu'aucun patient ne se ressemble, elle n'est en aucun cas représentative.

5.1. Interprétation des résultats

Entre le bilan initial et le bilan final, il s'est écoulé environ cinq mois, ce qui nous permet de constater une évolution dans les différents aspects qu'ils soient : neuropsychologique, fonctionnel et musculaire du patient.

En ce qui concerne l'aspect neuropsychologique, nous observons une diminution du M.M.S.E. qui passe de 21/30 à 12/30 soit 9 points en moins. L'évolution est très défavorable pour un délai si court. Sur une période de dix mois auparavant, il était passé de 28/30 à 21/30 soit 7 points en moins. Cette dégradation peut alors s'expliquer par l'évolution inexorable de la maladie qui détériore ses fonctions cognitives. Il se trouve désormais dans un service fermé, en compagnie de personnes atteintes de la maladie d'Alzheimer et de maladie de Pick car il se mettait en danger par des fugues quotidiennes hors de l'institution. Les stimulations provenant de l'environnement sont donc moindres. L'institutionnalisation depuis plus d'un an a contribué à lui faire perdre ses repères dans le temps et dans l'espace. Nous pouvons supposer que si M. C. était resté à son domicile les conséquences auraient été les mêmes à plus ou moins long terme.

La dégradation de son état général aurait pu être plus rapide si un travail pluridisciplinaire n'avait pas été mis en place. En effet, les stimulations importantes des fonctions cognitives et motrices telles que la prise en charge masso-kinésithérapique, les animations, les visites régulières de sa famille, les activités (comme l'atelier culinaire ou les sorties à la piscine) auxquelles M. C. participe régulièrement peuvent avoir contribué à limiter le déclin cognitif.

Le **test des 5 mots** nous confirme une dégradation. M. C. arrivait à retrouver tous les mots avec les indices il y a cinq mois soit **10/10**, alors que maintenant il n'obtient que **9/10**. Un mot lui manque même avec un indice. Nous pouvons nous demander si plus de stimulations de la mémoire auraient permis de conserver le score initial même si nous savons que cette dégradation est évolutive.

La **B.R.E.F.** qui était évaluée à **6/18** en Septembre a doublé en cinq mois pour atteindre **12/18** soit le même score obtenu au début de l'entrée de M. C. dans l'institution. Nous observons une nette amélioration du syndrome dysexécutif, par une diminution des persévérations et une meilleure flexibilité mentale. Nous pouvons penser que l'activité physique régulière ainsi que la stimulation de ses fonctions cognitives et exécutives par l'équipe pluridisciplinaire ont été utiles et efficaces dans l'amélioration de ce test. Nous savons que l'activité physique apporte une meilleure irrigation sanguine au niveau du cerveau et permettrait d'améliorer les transmissions nerveuses par l'oxygénation cellulaire [25].

En ce qui concerne l'aspect musculaire, l'évaluation de la force globale des membres inférieurs par le **test assis-debout 30 secondes** nous montre une amélioration soit **8 répétitions** contre **7** il y a quatre mois. Néanmoins le nombre de répétitions reste faible comparativement à celui d'une personne âgée.

La mesure de la **force de préhension** reflétant la force musculaire des membres supérieurs, est passée de **16 kg** à **21,3 kg** côté droit et de **18 kg** à **20 kg** côté gauche. Nous objectivons une augmentation de la force de préhension des deux côtés, mais qui reste inférieure aux normes compte tenu de son âge.

Cette amélioration démontre que les exercices de renforcement musculaire ont permis d'entretenir la force musculaire des membres inférieurs et supérieurs. Il est important de conserver ses capacités physiques afin d'éviter un déconditionnement à l'effort qui contribuerait à une altération de son état général plus rapide. Ceci lui permet de garder une autonomie dans les gestes de la vie quotidienne et dans les transferts, c'est-à-dire de faire reculer l'échéance du stade de la grabatisation qui sera inévitable.

En ce qui concerne l'aspect fonctionnel, au **T.M.6** une désadaptation à l'effort reste visible même après notre prise en charge. Il peut être considéré que la diminution de son endurance n'est pas significative même si les résultats restent toujours très inférieurs aux normes (746 mètres) compte tenu de son âge, de son poids et de sa taille. En effet, le nombre de mètres parcourus est passé seulement de **300 mètres** contre **316 mètres**, quatre mois auparavant. Nous notons également au cours de ce test une augmentation de la dyspnée à l'effort et il y a toujours présence d'une désaturation. Il en est déduit que les moyens mis en place tels que le tapis de marche et le cycloergomètre ont permis de réduire la désadaptation à l'effort même s'il n'est pas possible de connaître les résultats qui auraient été obtenus sans le protocole mis en place.

Le **timed up and go test** est effectué plus lentement aussi, soit **17 secondes** en moyenne pour le bilan final contre **16,6 secondes** au bilan initial. Ces résultats sont au-dessus de la norme qui est de 12 secondes. Cette différence ne peut pas être prise en compte car elle est minime, elle témoigne ainsi d'un maintien des capacités d'équilibre et du contrôle postural du patient. On peut ainsi en conclure que le travail de l'équilibre statique et dynamique ainsi que de la posture a été efficace.

Le **test de Tinetti** ne montrait pas d'indication à la prise en charge en Septembre avec un score de **26/28**. Mais désormais avec **25/28**, nous pouvons considérer qu'il y a un déficit qui peut entraîner des chutes. Ce qui est confirmé par une augmentation de la difficulté à tenir en appui unipodal droit et gauche avec les yeux ouverts ou les yeux fermés. Il serait intéressant d'intégrer dans la prise en charge le travail de l'équilibre avec ses différentes variantes à titre de prévention, ce qui pourrait peut-être éviter ou retarder l'apparition de ces déficiences.

Malgré l'amélioration de la force musculaire, nous avons une dégradation générale de l'aspect fonctionnel, qui peut s'expliquer notamment par une diminution de la vitesse d'exécution des mouvements liée au déficit des fonctions exécutives vu précédemment.

Par la prise en charge pluridisciplinaire, nous pouvons penser qu'il est possible de ralentir l'échéance négative de cette maladie qui commence par la perte d'autonomie.

5.2. Problèmes rencontrés

- ⇒ Les **références bibliographiques** en lien avec la démence frontotemporale et la masso-kinésithérapie sont très pauvres. Lorsque nous parlons de dégénérescence, les références portent surtout sur la maladie d'Alzheimer ou encore sur les problèmes de démences chez les personnes séniles et rarement sur les cas de démences préséniles. Lors de mon stage, un retard a été créé pour la prise en charge de M. C. et pour la mise en place du protocole. C'est pourquoi nous avons utilisé certains tests destinés à des personnes âgées.
- ⇒ La **durée de stage** n'étant que de 2 mois avec une prise en charge tardive, il ne restait que peu de temps pour pouvoir noter une évolution (5 semaines). C'est pourquoi nous avons décidé de continuer la prise en charge pour avoir l'équivalent de 5 mois de rééducation environ.
- ⇒ Le **lieu de stage** étant éloigné, la prise en charge s'est faite à distance avec l'aide des autres stagiaires arrivés dans l'établissement. Ils ont suivi les instructions et le protocole mis en place.
- ⇒ Les **troubles du comportement** liés à la maladie ainsi que le quasi **mutisme** du patient ont contribué à augmenter la difficulté de la prise en charge.
- ⇒ L'**aggravation de la pathologie** (crise d'épilepsie, mutisme...) a précipité la survenue du bilan final prévu un mois plus tard.

6. CONCLUSION

La maladie de Pick est une pathologie complexe car elle touche le cerveau de l'Homme, donc la commande. C'est pourquoi, la nécessité d'une prise en charge pluridisciplinaire est importante pour les patients. Il faut la conjuguer avec une équipe soignante formée au handicap cognitif, une équipe qui connaît les troubles et déficits engendrés par les maladies neurodégénératives. Les soins et la rééducation sont alors orientés

et définis pour un patient. Il est important de mentionner que pour chaque patient neurodégénératif, il y a une rééducation qui lui est propre. Il n'existe donc pas un programme de rééducation type. Il faut savoir s'adapter constamment au patient.

L'activité biquotidienne exercée par le patient dans le cadre de ce travail nous a permis de garder son autonomie antérieure. Nous avons amélioré le niveau musculaire pour permettre au patient de continuer à se déplacer et de conserver une certaine facilité pour les gestes de la vie de tous les jours. De ce fait, nous constatons une amélioration des fonctions exécutives, ce qui est positif car cette maladie détruit la partie frontale du cerveau qui contrôle ces fonctions.

Cette stimulation cognitive et motrice contribue donc au maintien d'une certaine qualité de vie du patient atteint de la maladie de Pick et permet de limiter la rapidité du déclin du à cette maladie. Donc les activités physiques retardent l'échéance inexorable mais ne peuvent en aucun cas la stopper. **Nous pouvons nous demander pourquoi ces malades ne sont pas systématiquement pris en charge par un masseur-kinésithérapeute en institut ? Le déclin cognitif et exécutif serait-il plus faible avec une prise en charge rapide dès l'apparition des premiers symptômes ? A quelle fréquence l'activité physique permet-elle de maintenir le niveau cognitif des malades atteints de pathologies neurodégénératives ?**

Ce travail permet donc de mieux comprendre cette maladie qui est peu connue et peu médiatisée contrairement à d'autres démences neurodégénératives telle la maladie d'Alzheimer. Et puis, il nous permet d'insister sur le fait que la masso-kinésithérapie occupe une place importante dans la prise en charge de ces patients.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] **DERAMECOURT V., LEBERT F., PASQUIER F.**, Démences frontotemporales. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Neurologie, 2007, 17-057-A-30.
- [2] **BAKCHINE S., HABERT M.-O.**, Classification des démences : aspects nosologiques. Médecine nucléaire (Elsevier Masson, SAS, Paris), 2007, 31, p. 278-293.
- [3] **RIGAUD A.-S., DURON E., SEUX M.-L., HUGONOT-DIERNER L.**, Troubles cognitifs et principales « démences » ou maladies dégénératives non Alzheimer. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Psychiatrie, 2010, 37-540-B-50.
- [4] **CROISILE B., TEDESCO A., BERNARD E., GAVANT S., MINSSIEUX-CATRIX G., MOLLION H.**, Les pathologies démentielles avant 65 ans. Expérience de la file active d'une consultation mémoire neurologique. Revue neurologique (Elsevier Masson SAS, Paris), 2012, 168, p. 161-169.
- [5] **CHAUVIRE V., EVEN C., THUILE J., ROUILLON F., GUELFY J.-D.**, La démence frontotemporale : revue de la littérature. L'Encéphale (Paris), 2007, 33, p. 933-940.
- [6] **BRION S., MASSE G.**, Historique des démences séniles et préséniles. Annales Médico-Psychologiques (Elsevier Masson SAS, Paris) 2009, 167, p. 224-229.
- [7] **BELIN C., ERGIS A.-M., MOREAUD O.**, Actualités sur les démences : Aspects cliniques et neuropsychologiques. 1^{ère} éd. Marseille : Solal, 2006. 668 p. ISBN 978-2-91451-394-4.
- [8] **GODEFROY O. et collaborateurs**, Fonctions exécutives et pathologies neurologiques et psychiatriques : évaluation en pratique clinique. 1^{ère} éd. Marseille : Solal, 2008. 312 p. ISBN 978-2-35327-037-8.

[9] **KE Y., DRAMIGA J., SCHUTZ U., KRIL J., ITTNER L., SCHRODER H., GOTZ J.**, Tau-Mediated Nuclear Depletion and Cytoplasmic Accumulation of SFPQ in Alzheimer's and Pick's Disease. Nucleo-Cytoplasmic Redistribution of SFPQ, 2012, 7, 4.

[10] **DICKSON DENNIS W., KOURI N., MURRAY MELISSA E., JOSEPHS KEITH A.**, Neuropathology of frontotemporal lobar degeneration – Tau (FTLD-Tau). NIH P-A, J Mol Neurosciences, 2011, 45 (3), p. 384-389.

[11] **SARAZIN M.** Démences dégénératives. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), traité de médecine Akos, 2012, 5-0900.

[12] **LE BER I., DUBOIS B.**, Démences frontotemporales. La Presse Médicale (Elsevier Masson SAS, Paris), 2007, 36, 10, p. 1477-84.

[13] **HANNEQUIN D., GUYANT-MARECHAL L., LE BER I., WALLON D., CAMPION D., SEDEL F.**, Démences du sujet jeune : démarche diagnostique. Revue Neurologie FMC (Elsevier Masson SAS, Paris), 2009, 165, HS2, p. 87-96.

[14] **XHARDEZ Y. et collaborateurs**, Vade-mecum de kinésithérapie et de rééducation fonctionnelle. 6^e éd. Paris : Maloine, 2013. 1392 p. ISBN 978-2-224-03100-8.

[15] **GUILLEMAUD C., FAUCOUNAU V., GREFFARD S., VERNY M.**, Prise en charge thérapeutique de la démence. EMC – Traité de Médecine Akos 2013 ; 8(3), p. 1-9 [Article 3-1098].

[16] **POULET P., HEYTERS C.**, Etude des effets d'une kinésithérapie individualisée chez des patients déments sévères. Annales de Kinésithérapie (Elsevier Masson SAS, Paris), 1995, 22, 7, p. 289-296.

[17] **MANCKOUNDIA P., MOUREY F., PFITZENMEYER P.**, Marche et démences. Annales de réadaptation et de médecine physique (Elsevier Masson SAS, Paris), 2008, 51, p. 692-700.

[18] **MOUREY F., MANCKOUNDIA P.**, Les démences : quels troubles de la marche ? Quelles perspectives en rééducation ? *Kinésithérapie la revue* 2009 ; 85-86, p. 80.

[19] **DEROUESNE C., POITRENEAU J., HUGONOT L., KALAFAT M., DUBOIS B., LAURENT B.**, Le Mini-Mental State Examination (MMSE) : un outil pratique pour l'évaluation de l'état cognitif des patients par le clinicien. *La Presse Médicale* (Elsevier Masson SAS, Paris), 1999, 28, 21, p. 1141-1148.

[20] **DARTINET V., MARTINAUD O.**, La BREF, une batterie rapide d'évaluation frontale. *NPG Neurologie – Psychiatrie – Gériatrie* (Elsevier Masson SAS, Paris), 2005, 5, 29, p. 43-46.

[21] **JACUS J.-P., HAMON-VILCOT B., BASSET-BERGES M.-F., CAMPISTRON E., MALICK C., BAUD M.**, Test des 5 mots : insuffisamment sensible, mais très spécifique des troubles mnésiques organiques. *La Presse Médicale* (Elsevier Masson SAS, Paris), 2006, 35, 6, p. 948-954.

[22] **DEFEBVRE L.**, Troubles de la marche. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), *Traité de Médecine Akos*, 2010, 5-0761.

[23] **RIKLI R. E., JONES C. J.**, Functional Fitness Normative Scores for Community-Residing Older Adults, Ages 60-94. *Journal of Aging and Physical Activity*, 1999, 7, p. 162-181.

[24] **SAMARAS N., FRANGOS E., FORSTER A., SAMARAS D.**, La prévention de la démence. Quel est le rôle de l'activité physique ? *NPG Neurologie – Psychiatrie – Gériatrie* (Elsevier Masson SAS, Paris), 2013, 13, p. 172-178.

[25] **VOSS M. and AL.**, Plasticity of brain networks in a randomized intervention trial of exercise training in older adults. *Frontiers in Aging Neuroscience*, 2010, 2, 32, p. 1-17.

[26] **COTE C.-G., CASANOVA C., MARIN J.-M., LOPEZ V.-M., PINTO-PLATA V., DE OCA M.-M., DORDELLY L.-J., NEKACH H., CELLI B.-R.**, Validation and comparison of reference equations for the 6-min walk distance test. *European Respiratory Journal*, 2008, 31, 3, p. 571-578.

[27] **HAS**, Masso-kinésithérapie dans la conservation des capacités motrices de la personne âgée fragile à domicile. Recommandation pour la pratique clinique, avril 2005, p. 1-44.

[28] **NANDA B., BALDE J., MANJUNATHA S.**, The Acute Effects of a Single Bout of Moderate-intensity Aerobic Exercise on Cognitive Functions in Healthy Adult Males. *Journal of clinical and diagnostic research*, 2013, 7, 9, p. 1883-1885.

Pour en savoir plus : www.orphanet.fr, www.FranceDFT.fr, www.theaftd.org

ANNEXES

ANNEXE I : Dynamomètre de Jamar : valeurs normatives en kilogrammes.

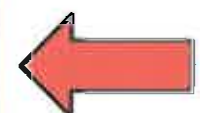
ANNEXE II : MMSE

ANNEXE III : Test de Tinetti.

ANNEXE IV : Exemple de relevé pouls/saturation en O₂ lors de l'exercice sur cycloergomètre pendant une semaine.

ANNEXE I : Dynamomètre de Jamar : valeurs normatives en kilogrammes.

Normative Grip Strength Data ^{1,2} (KILOGRAMS)					
Age	Hand	Males		Females	
		Mean	SD	Mean	SD
5 to 7	R	14.7	2.2	13.0	1.9
	L	13.9	2.4	12.3	1.9
8 to 9	R	19.0	3.3	16.0	2.8
	L	17.7	4.2	15.0	3.1
10 to 11	R	24.4	4.4	22.5	3.7
	L	22.0	4.9	20.5	3.1
12 to 13	R	28.6	7.0	27.1	4.8
	L	25.1	7.7	23.1	5.4
14 to 15	R	35.1	7.0	26.4	5.6
	L	29.2	6.8	22.4	5.4
16 to 17	R	42.6	8.8	30.5	7.5
	L	35.6	18.7	25.6	8.4
18 to 19	R	49.0	11.2	32.5	5.8
	L	42.2	12.6	28.0	5.7
20 to 24	R	54.9	9.3	31.9	6.6
	L	47.4	9.9	27.7	5.9
25 to 29	R	54.7	10.4	33.8	6.3
	L	50.1	7.3	28.8	5.5
30 to 34	R	55.2	10.1	35.7	8.7
	L	50.0	9.8	30.8	8.0
35 to 39	R	54.3	10.9	33.6	4.9
	L	51.2	9.8	30.1	5.3
40 to 44	R	53.0	9.4	31.9	6.1
	L	51.2	8.5	28.3	6.3
45 to 49	R	49.8	10.4	28.2	6.8
	L	45.7	10.3	25.4	5.8
50 to 54	R	51.5	8.2	29.8	5.3
	L	46.2	7.7	26.0	4.9
55 to 59	R	45.9	12.1	26.0	5.7
	L	37.7	10.6	21.5	5.4
60 to 64	R	40.7	9.3	25.0	4.6
	L	34.8	9.2	20.7	4.6
65 to 69	R	41.3	9.3	22.5	4.4
	L	34.8	9.0	18.6	3.7



ANNEXE II : MMSE

FEUILLE D'ÉVALUATION DU MMS

(version communautaire 4/97/02)



Nom : _____
Prénom : _____ Examineur : _____
Âge : _____ Date : _____

Je vais vous poser quelques questions pour apprécier comment fonctionne votre mémoire. Les unes sont très simples, les autres un peu moins. Vous devez répondre du mieux que vous pouvez.

1. ORIENTATION

« Quelle est la date complète d'aujourd'hui ? »

Si la réponse est incorrecte ou incomplète, posez les questions restées sans réponse, dans l'ordre suivant :

- | | |
|-----------------------------------|---------|
| 1 - En quelle année sommes-nous ? | ___ / 1 |
| 2 - En quelle saison ? | ___ / 1 |
| 3 - En quel mois ? | ___ / 1 |
| 4 - Quel jour du mois ? | ___ / 1 |
| 5 - Quel jour de la semaine ? | ___ / 1 |

« Je vais vous poser maintenant des questions sur l'endroit où nous nous trouvons. »

- | | |
|---|---------|
| 6 - Quel est le nom de l'hôpital où nous sommes ? | ___ / 1 |
| 7 - Dans quelle ville se trouve t-il ? | ___ / 1 |
| 8 - Quel est le nom du département dans lequel est située cette ville ? | ___ / 1 |
| 9 - Dans quelle province ou région est situé ce département ? | ___ / 1 |
| 10 - À quel étage sommes-vous ? | ___ / 1 |

Sous-score : ___ / 10

2. APPRENTISSAGE

« Je vais vous donner trois mots ; je voudrais que vous me les répétiez et que vous essayiez de les retenir car je vous les redemanderai tout à l'heure. »

- | | |
|-----------------------------------|---------|
| 11 - Cigare ou Citron ou Fouteuil | ___ / 1 |
| 12 - Fleur ou Clé ou Tulipe | ___ / 1 |
| 13 - Porte ou Ballon ou Canard | ___ / 1 |

Répéter les 3 mots

Sous-score : ___ / 3

3. ATTENTION

« Voulez-vous compter à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois ? »

- | | |
|---------------------|---------|
| 14 - (100 - 7 = 93) | ___ / 1 |
| 15 - (93 - 7 = 86) | ___ / 1 |
| 16 - (86 - 7 = 79) | ___ / 1 |
| 17 - (79 - 7 = 72) | ___ / 1 |
| 18 - (72 - 7 = 65) | ___ / 1 |

Sous-score : ___ / 5

Pour tous les sujets, même pour ceux qui ont obtenu le maximum de points, demander :
« Voulez-vous épeler le mot MONDE à l'envers ? »

Réponse : EDMOM ... / 5

Ce chiffre NE DOIT PAS figurer dans le score global.

4. RAPPEL

« Pouvez-vous me dire quels étaient les 3 mots que je vous ai demandés de répéter et de retenir tout à l'heure ? »

19 - Cigare ou Citron ou Fauteuil ... / 1

20 - Fleur ou Clé ou Tulipe ... / 1

21 - Porte ou Ballon ou Canard ... / 1

Sous-score : ... / 3

5. LANGAGE

22 - Montrer un crayon :

« Quel est le nom de cet objet ? » ... / 1

23 - Montrer votre montre :

« Quel est le nom de cet objet ? » ... / 1

24 - « Écoutez bien et répétez après moi : Pas de mais, de si, ni de et »

... / 1

25 - Poser une feuille de papier sur le bureau, la montrer au sujet en lui disant :

« Écoutez bien et faites ce que je vais vous dire.

Prenez cette feuille de papier avec votre main droite. »

... / 1

26 - « Miez-la en deux »

... / 1

27 - « Et jetez-la par terre »

... / 1

28 - Tendre au sujet une feuille de papier sur laquelle est écrit en gros caractères :

« FERMEZ LES YEUX » et dire au sujet :

« Faites ce qui est écrit. »

... / 1

29 - Tendre au sujet une feuille de papier et un stylo, en disant :

« Voulez-vous m'écrire une phrase, ce que vous voulez, mais une phrase entière. »

... / 1

Sous-score : ... / 8

6. PRAXIES CONSTRUCTIVES

30 - Tendre au sujet une feuille de papier et lui demander :

« Voulez-vous recopier ce dessin ? »

... / 1

Sous-score : ... / 1

SCORE TOTAL ... / 30

ANNEXE III: Test de Tinetti.

L'ÉQUILIBRE		Évaluation de Tinetti de l'équilibre et de la démarche		
1. Équilibre en position assise	• S'incline ou glisse sur la chaise	→ 0		
	• Stable, sûr	→ 1		
	2. Lever	• Incapable sans aide	→ 0	
		• Capable mais utilise les bras pour s'aider	→ 1	
		• Capable sans utiliser les bras	→ 2	
	3. Essai de se relever	• Incapable sans aide	→ 0	
		• Capable mais nécessite plus d'une tentative	→ 1	
		• Capable de se lever après une seule tentative	→ 2	
	4. Équilibre en position debout (5 premières mn)	• Instable (titube, bouge les pieds, présente un balancement accentué du tronc)	→ 0	
• Stable mais doit utiliser un déambulateur ou une canne ou saisir d'autres objets en guise de support		→ 1		
• Stable en l'absence d'un déambulateur d'une canne ou d'un autre support		→ 2		
5. Équilibre en position debout	• Instable	→ 0		
	• Stable avec un polygone de sustentation large (distance entre la partie interne des talons > 10 cm) ou utilise une canne, un déambulateur, ou un autre support	→ 1		
	• Polygone de sustentation étroit sans support	→ 2		
6. Au cours d'une poussée (sujet en position debout avec les pieds rapprochés autant que possible : pousser 3 fois légèrement le sternum du patient)	• Commence à tomber	→ 0		
	• Chancelle, s'agrippe, mais maintient son équilibre	→ 1		
	• Stable	→ 2		
7. Les yeux fermés (même position que en 6)	• Instable	→ 0		
	• Stable	→ 1		
8. Rotation 360°	• Pas discontinus	→ 0		
	• Pas continus	→ 1		
	• Instable (s'agrippe, chancelle)	→ 0		
	• Stable	→ 1		
9. S'asseoir	• Hésitant (se trompe sur la distance, tombe dans la chaise)	→ 0		
	• Utilise les bras ou le mouvement est brusque	→ 1		
	• Stable, mouvement régulier	→ 2		
LA MARCHÉ		Score de l'équilibre / 16		
10. Initiation à la marche (immédiatement après l'ordre de marcher)	• S'incline ou glisse sur la chaise	→ 0		
	• Stable, sûr	→ 1		
11. Longueur et hauteur du pas	- Balancement du pied droit	• Le pas ne dépasse pas le pied d'appui gauche	→ 0	
		• Le pas dépasse le pied d'appui gauche	→ 1	
		• Le pied droit ne quitte pas complètement le plancher	→ 0	
		• Le pied droit quitte complètement le plancher	→ 1	
	- Balancement du pied gauche	• Le pas ne dépasse pas le pied d'appui droit	→ 0	
		• Le pas dépasse le pied d'appui droit	→ 1	
12. Symétrie des pas	• Le pied gauche ne quitte pas complètement le plancher	→ 0		
	• Le pied gauche quitte complètement le plancher	→ 1		
	• Inégalité entre la longueur des pas du pied droit et gauche	→ 0		
13. Continuité des pas	• Égalité des pas du pied droit, et gauche	→ 1		
	• Arrêt ou discontinuité des pas	→ 0		
14. Trajectoire (estimée par rapport à un carreau de 30 cm observer le mouvement des pieds sur environ 3 m de trajet)	• Continuité des pas	→ 1		
	• Déviation marquée	→ 0		
	• Déviation légère ou modérée ou utilise un déambulateur	→ 1		
15. Tronc	• Marche droit sans aide	→ 2		
	• Balancement marqué ou utilisation d'un déambulateur	→ 0		
	• Sans balancement mais avec flexion des genoux ou du dos	→ 1		
16. Attitude pendant la marche	• Sans balancement, sans flexion, sans utilisation des bras et	→ 2		
	• Talons séparés	→ 0		
	• Talons presque se touchant pendant la marche	→ 1		
Plus le score est bas, plus le trouble est sévère		Score de la marche / 12		
Un score total < 26 indique habituellement un problème ;				
et si < 19, risque de chutes augmenté de 5 fois				
		Score total (équilibre + marche) / 28		

ANNEXE IV: Exemple de relevé pouls/saturation en O₂ lors de l'exercice sur cycloergomètre pendant une semaine.

	Jour	Lundi	Mardi	Mercredi	Jeudi	Vendredi
	Effort					
Pouls (battements/min)	Avant	105	113	110	113	120
	Pendant	113	109	109	114	106
	Après 3 min de repos	106	108	90	107	107
Saturation O ₂ (%)	Avant	97	97	94	97	98
	Pendant	98	95	96	98	94
	Après 3 min de repos	96	94	98	97	94