

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

***ETUDE DU CAS DE MADAME G  
ATTEINTE DE LA FORME  
ADULTE DE LA MYOPATHIE  
DE STEINERT***

Rapport de travail écrit personnel  
présenté par Raphaël ROLAND-GOSSELIN  
étudiant en 3<sup>ème</sup> année de kinésithérapie  
en vue de l'obtention du Diplôme d'Etat  
de Masseur-Kinésithérapeute  
2001-2002

# SOMMAIRE

## RESUME

<b>1</b>	<b>INTRODUCTION :</b> .....	<b>1</b>
1.1	LA MALADIE DE STEINERT :	1
1.2	CAUSE GENETIQUE :	1
1.3	MANIFESTATIONS DE LA MALADIE :	2
1.4	HISTOIRE DE LA MALADIE :	2
<b>2</b>	<b>BILAN DE DEPART :</b> .....	<b>2</b>
2.1	ANAMNESE :	2
2.2	BILAN DE LA DOULEUR :	3
2.3	BILAN TROPHIQUE :	4
2.4	BILAN MORPHOSTATIQUE :	4
2.5	BILAN ARTICULAIRE :	4
2.6	BILAN MUSCULAIRE :	5
1.1.1	<i>EMFM</i> :	5
2.6.1	<i>Autres tests</i> :	6
1.1.1.1	Moyen fessier :	6
1.1.1.2	Quadriceps :	6
1.1.1.3	Triceps sural :	6
2.7	BILAN RESPIRATOIRE :	7
2.8	BILAN DE LA SENSIBILITE :	8
2.8.1	<i>Sensibilité superficielle</i> :	8

2.8.2	<i>Sensibilité profonde</i> : .....	8
2.9	BILAN FONCTIONNEL : .....	8
2.10	APPAREILLAGE : .....	8
2.11	DOLEANCES DE LA PATIENTE : .....	8
<b>3</b>	<b>DIAGNOSTIQUE KINESITHERAPIQUE</b> : .....	<b>9</b>
3.1	DEFICIENCES : .....	9
3.2	INCAPACITES : .....	9
3.3	DESAVANTAGE : .....	9
<b>4</b>	<b>TRAITEMENT</b> : .....	<b>10</b>
4.1	PRINCIPES DU TRAITEMENT : .....	10
4.2	OBJECTIFS DE TRAITEMENT : .....	10
4.3	ENTRETIEN MUSCULAIRE : .....	11
4.3.1	<i>Quadriceps Charleston</i> : .....	11
4.3.2	<i>Diagonales de Kabat</i> : .....	11
4.3.2.1	Au niveau des membres inférieurs : .....	11
4.3.2.2	Au niveau des membres supérieurs : .....	12
4.3.3	<i>Accroupissements</i> : .....	12
4.3.4	<i>Abdominaux</i> : .....	13
4.3.5	<i>Moyen fessier</i> : .....	14
4.3.6	<i>Chaîne postérieure</i> : .....	15
4.3.6.1	Auto-grandissements : .....	15
4.3.6.2	Pont bustier : .....	15
4.4	PROPRIOCEPTION : .....	16

4.4.1	<i>Plateau de Freeman</i> :.....	16
4.4.2	<i>Diagonales de Kabat</i> :.....	17
4.5	TRAVAIL RESPIRATOIRE :.....	17
4.5.1	<i>Spirométrie incitative</i> :.....	17
4.5.2	<i>Mobilisations costales</i> :.....	18
4.6	REPROGRAMMATION NEUROMUSCULAIRE :.....	18
4.6.1	<i>Sur ballon de Kleinvoelbach</i> :.....	18
4.6.2	<i>Sur table de Zador</i> :.....	18
4.7	ANTALGIE :.....	19
4.7.1	<i>Massage</i> :.....	19
4.7.2	<i>Electrostimulation antalgique</i> :.....	19
4.7.3	<i>Physiothérapie</i> :.....	20
<b>5</b>	<b>BILAN FINAL ET DISCUSSION</b> :.....	<b>20</b>
5.1	BILAN DE LA DOULEUR :.....	20
5.2	BILAN MUSCULAIRE :.....	20
5.3	BILAN RESPIRATOIRE :.....	20
5.4	BILAN FONCTIONNEL :.....	21
5.5	APPAREILLAGE :.....	21
5.6	DISCUSSION :.....	21
<b>6</b>	<b>CONCLUSION</b> .....	<b>21</b>

## **BIBLIOGRAPHIE**

## **ANNEXES**

## Résumé :

Ce travail écrit relate le traitement suivi par madame G, patiente atteinte de la forme adulte de la maladie de Steinert, dont les symptômes se sont aggravés lors de son accouchement. Il s'agit de la plus fréquente des maladies neuromusculaires de l'adulte.

Les troubles constatés sont un déficit musculaire généralisés ainsi qu'une diminution de volumes et débits respiratoires, la principale doléance de la patiente est une difficulté à contrôler ses genoux.

Le traitement mis en œuvre à l'hôpital de Saint-Dié des Vosges du 10 Septembre 2001 au 26 Octobre 2001 a apporté de légères améliorations sur le verrouillage actif du genou et l'EFR qui sont encourageantes quant à la suite du traitement dont les véritables résultats s'apprécieront à long terme.

Mots clés : Myopathie, Steinert, dystonie.

# 1 Introduction :

## 1.1 La maladie de Steinert :

La maladie de Steinert (également appelée dystrophie myotonique) est une maladie génétique autosomique dominante multisystémique(1), décrite par STEINERT en 1909(3), associant une dystrophie musculaire et une myotonie (retard au relâchement musculaire) à des anomalies d'autres organes : œil, système nerveux, appareil cardio-respiratoire, appareil digestif, glandes endocrines. C'est la plus fréquente des maladies neuromusculaires de l'adulte(2) : de 1 cas pour 20000(2) à 1 cas pour 8000(1) selon les sources, mais pouvant aller jusqu'à 1 cas pour 500 dans une région du Québec (1).

Il existe deux formes de dystrophie myotonique, la forme adulte et la forme congénitale :

- Pour la forme adulte, la maladie est diagnostiquée entre 10 et 30 ans. Le développement varie beaucoup d'une personne à l'autre même au sein d'une famille. la faiblesse musculaire débute souvent de façon graduelle et s'aggrave lentement(1).

- La forme congénitale s'observe de façon quasi-exclusive chez les nouveau-nés de mère atteinte de dystrophie myotonique. Elle provoque le décès du nouveau né dans 16% des cas(6).

## 1.2 Cause génétique :

La maladie de Steinert est causée par la mutation du gène situé sur le bras long du chromosome 19 codant pour une protéine-kinase (la DMPK)(6) dont le rôle au niveau des membranes musculaires intervient probablement dans le phénomène de myotonie qui caractérise cette affection(5). L'anomalie moléculaire mise en cause est l'expansion de répétition d'un trinuécléotide CTG situé dans la région non codante du gène(8) dont la localisation exacte est connue depuis 1992(6). Le nombre de répétitions de ce trinuécléotide va de 5 à 37 chez les individus normaux mais peut atteindre 2000 ou plus chez les sujets atteints(6). Cette maladie se caractérise également par une instabilité intergénérationnelle responsable du phénomène d'anticipation (il y a une aggravation de la maladie de génération

en génération au sein d'une même famille). De plus, il y a une corrélation entre la sévérité de l'affection et le nombre de répétitions(6).

### **1.3 Manifestations de la maladie :**

L'évolution de la maladie est généralement lente, mais une dégradation rapide peut s'observer chez certains patients jusqu'alors modérément atteints(6).

L'atteinte des muscles de la face et du cou est l'une des plus précoces, l'atteinte de la musculature distale des membres est généralement modérée au stade précoce de la maladie(6).

On retrouve de nombreuses anomalies (3) :

- électrocardiographiques (chez environ 90% des patients),
- respiratoires(apnées nocturnes, infections broncho-pulmonaires, insuffisance respiratoire chronique et aiguë)(7),
- endocriniennes,
- oculaires,
- digestives,
- du système nerveux.

### **1.4 Histoire de la maladie :**

Madame G est porteuse d'une forme adulte de la maladie de Steinert qui a été diagnostiquée en 1989, à l'âge de 20 ans.

Son père ainsi que ses 2 frères sont porteurs de la maladie.

C'est en 1999, au cours de sa grossesse, que la maladie, qui était discrète jusque là, devient handicapante avec des problèmes de dérobement du genou et une boiterie à la marche.

Elle est victime d'une première chute sans gravité en décembre 2000 à l'âge de 31 ans suite à un dérobement du genou droit qui sera suivie d'autres chutes.

## **2 Bilan de départ :**

### **2.1 Anamnèse :**

Madame G est née le 19/04/69.

Elle est mariée.

Elle a un fils né par césarienne le 27/10/99.

Madame G est porteuse d'une maladie de Steinert de forme adulte.

Son père est décédé de la maladie en 1999 à l'âge de 53 ans.

Ses 2 frères sont porteurs de la maladie : l'un a 31 ans et a des problèmes cardiaques associés, l'autre de 29 ans n'a pas de problèmes cardiaques associés.

Antécédents médicaux et chirurgicaux :

- 1990 : madame G a présenté un lumbago,
- 1993 : elle subit une cholécystectomie
- 1995 : transposition de la tubérosité tibiale antérieure droite (le membre inférieur gauche nécessiterai également une intervention, mais les risques de l'anesthésie ainsi que l'amyotrophie qui découlerait de l'alitement font que l'intervention est repoussée pour l'instant),
- 1998 : intervention sur un fibrome utérin sous anesthésie locale,
- Elle présente une myopie qui a été aggravée par sa grossesse.

Madame G est actuellement sous ISOTOPINE 120© et UTEPLEX©.

Madame G a exercé divers emploi jusqu'à son accouchement, un dossier COTOREP a été déposé afin qu'elle puisse bénéficier d'un CES.

Elle a une pratique sportive régulière : marche à pied, natation, gymnastique aquatique.

Elle vit dans une maison avec un étage et l'escalier de 10 marches ne comporte pas de rampe. Un déménagement est prévu dès qu'elle aura trouvé un emploi vers une habitation de plein pied.

## **2.2 Bilan de la douleur :**

Madame G se plaint de douleurs au niveau du genou gauche, de façon inconstante, cotées à 4 sur l'EVA. Madame G a également des épisodes de douleurs rachidiennes (lombaires, dorsales, cervicales) transitoires de type mécanique d'intensité très variable.



### **2.3 Bilan trophique :**

Madame G présente une cicatrice de 9 centimètres sur la face latérale de la rotule droite suite à la transposition de la tubérosité tibiale antérieure.

Il y a une amyotrophie au niveau des cuisses, plus marquée à droite. Les mesures du périmètre prises 15 centimètres au-dessus de la rotule, afin de prendre en compte les 4 chefs du quadriceps, sont :

- 44,5 cm à droite
- 45 cm à gauche.

Les mesures prises 15 cm sous la rotule afin de mesurer le mollet à l'endroit où il est le plus large donnent des mesures symétriques.

### **2.4 Bilan morphostatique :**

- Madame G mesure 1m73 pour 64kg,
- ses épaules sont tombantes et enroulées,
- elle présente une ante projection du rachis cervical,
- elle a une hyper lordose lombaire.

Sur des radiographies passées en 1997 on note une disparition de la cyphose dorsale, avec rectitude de l'ensemble du rachis dorsal et une inversion de la courbure cervicale basse, une scoliose dorsolombaire D10 L2 de 14° sinistro convexe, et une scoliose dorsale D3 D9 de 13° dextro convexe, mais la rotation des apophyses est faible.

### **2.5 Bilan articulaire :**

Il n'y a aucune limitation d'amplitude passive au niveau des membres.

Au niveau du rachis :

- les amplitudes en rotation et en inclinaison sont symétriques,
- la distance doigt sol est de + 17 centimètres
- l'extension de rachis n'a pas été testée à cause de la faiblesse des muscles fléchisseurs du cou.

## 2.6 Bilan musculaire :

### 1.1.1 EMFM :

C'est une évaluation analytique manuelle, quantitative et qualitative, de la force musculaire en chaîne ouverte.

Les résultats seront donnés par fonction et non par muscle puisque notre rééducation sera à visée fonctionnelle (tableau I).

**Tableau I : Résultats de l'évaluation musculaire par fonctions**

FONCTION	COTATION		FONCTION	COTATION	
	droite	gauche		droite	gauche
<b>Hanche:</b>			<b>Epaule:</b>		
Flexion	5	5	Flexion	5	5
Extension	5	4	Extension	4	4
Abduction	4	5	Abduction	5	5
Adduction	5	4	Adduction	4	4
Rotation ext	5	4	Rotation ext	5	5
Rotation int	5	4	Rotation int	4	4
<b>Genou:</b>			<b>coude:</b>		
Flexion	4	5	Flexion	5	5
Extension	4	4	Extension	5	4
			Pronation	5	4
			Supination	5	5
<b>Cheville:</b>			<b>Poignet:</b>		
Flexion	4	5	Flexion	5	5
Extension	3 -	3 -	Extension	5	5
<b>Rachis cervical:</b>			<b>Doigts:*</b>		
Flexion	1	1	Inclinaison rad	5	5
Extension	5	5	Inclinaison uln	5	5
Rotations	1	1			
Inclinaisons	1	1	Flexion	4	4
			Extension	4	4

\* : selon la cotation de Levame

## 2.6.1 Autres tests :

### 1.1.1.1 *Moyen fessier :*

Afin d'évaluer plus précisément la force du moyen fessier, nous avons réalisé un test avec basculine. Pour réaliser ce test, le patient est installé sur une table en latérocubitus supra latéral, le kinésithérapeute est debout, en face du patient, sur une basculine. On place une résistance sur la face latérale du genou et on demande au patient de lever son membre inférieur en développant la force la plus importante possible. La force développée par le patient, en kilogrammes, correspond à la différence entre le poids du kinésithérapeute pendant la contraction et avant la contraction.

Les résultats sont :

Gauche : 20Kg      Droite : 14Kg

### 1.1.1.2 *Quadriceps :*

Le même test a été réalisé pour le quadriceps, le patient étant en bout de table genou tendu et la résistance placée au niveau de la cheville.

Les résultats sont :

Gauche : 15Kg      Droite : 10Kg

Un test d'accroupissements a également été réalisé, la patiente ayant le dos contre un mur, et le kinésithérapeute assis devant afin de stabiliser latéralement les genou de la patiente. Elle a effectué 9 flexions.

### 1.1.1.3 *Triceps sural :*

La patiente est incapable de monter sur la pointe des pieds en bipodal, mais si elle se place sur la pointe des pieds en prenant appui, elle est capable de maintenir la position. En piscine, lorsqu'elle est immergée jusqu'aux crêtes iliaques (ce qui correspond à la moitié du poids de corps) elle est capable de se déplacer sur la pointe des pieds.

## 2.7 Bilan respiratoire :

Madame G a une respiration de type abdomino-diaphragmatique

Sa fréquence respiratoire est de 32 inspirations par minute (la mesure étant faite sur 30 secondes).

Un bilan spirométrique a été réalisé sur un appareil de type COTROLAIR® (annexe III).

Les résultats donnés dans le tableau II :

**Tableau II : résultats des tests spirométriques**

	Essai 1	Essai 2	Essai 3
CV	2,62	2,65	2,63
CVL	2,89	2,82	2,79
VEMS	2,1	2,2	2,1
VEMS/CVL	0,73	0,78	0,75
DEM25	3,55	3,12	3,8
DEM75	0,9	1,1	1,02
DEM25/75	3,92	2,82	3,7

Remarque : Bien que le rapport de Tiffeneau soit diminué, il n'a pas été retrouvé de syndrome obstructif chez madame G. La diminution des débits et vraisemblablement due à la diminution de force des muscles expirateurs (annexe I).

Mesure des périmètres thoraciques :

-Axillaire : +2,9

-Xiphoidien : +3,8

## **2.8 Bilan de la sensibilité :**

### **2.8.1 Sensibilité superficielle :**

Madame G ne souffre d'aucun trouble au niveau de la sensibilité superficielle.

### **2.8.2 Sensibilité profonde :**

Madame G présente des troubles de sensibilité au niveau de l'articulation du genou (elle ne sent pas à quel moment son genou se dérobe), et elle a des difficultés à réaliser des ante et rétroversions de bassin.

## **2.9 Bilan fonctionnel :**

Madame G peut marcher plusieurs kilomètres à plat avant de ressentir une gêne. Les escaliers présentent plus de difficultés à la descente, qui fait l'objet d'une appréhension de la part la patiente, qui est capable de passer 15 marches sans s'aider de la rampe d'escalier.

Il y a une boiterie de hanche à la marche qui apparaît dès les premiers pas.

Madame G arrive à compenser la faiblesse de ses muscles fléchisseurs du rachis cervical en passant par le latérocubitus et en utilisant ses membres supérieurs pour tenir sa tête lors du passage décubitus-assis ou assis-décubitus.

## **2.10 Appareillage :**

Madame G porte une attèle de genou à montants latéraux rigides depuis 10 jours, mais un essai va être réalisé avec une attèle plus souple et plus discrète de type Comprifixe© (Annexe IV).

## **2.11 Doléances de la patiente :**

La plainte principale de madame G est le problème de verrouillage actif du genou pendant la marche, la descente d'escaliers, la station debout.

## **3 Diagnostique kinésithérapique :**

### **3.1 Déficiences :**

Madame G présente les déficiences suivantes :

- une maladie de Steinert,
- une force diminuée au niveau des membres et du tronc, ainsi qu'une amyotrophie discrète,
- une capacité vitale diminuée (65% des valeurs théoriques),
- un rapport de Tiffeneau faible,
- une mobilité costale diminuée,
- des douleurs de type mécaniques.

### **3.2 Incapacités :**

Les incapacités découlant de ces déficiences sont :

- une instabilité de genou,
- une condition physique amoindrie,
- l'impossibilité de maintenir une statique normale.

### **3.3 Désavantage :**

Les désavantages que ces incapacités entraînent :

- une difficulté à obtenir un travail,
- une crainte lorsqu'elle doit s'occuper de son fils en extérieur et qu'elle est seule,
- une gêne à domicile lorsqu'elle doit changer d'étage,
- une difficulté à la pratique du sport (les séances d'entraînement en groupe sont trop difficiles pour elle).

## **4 Traitement :**

### **4.1 Principes du traitement :**

La myopathie de Steinert, dont est atteinte madame G, la rend plus fatigable, et si l'on sollicite les muscles de façon excessive au cours du traitement cela pourra avoir des effets néfastes.

Il faut donc respecter un temps de repos supérieur au temps de travail au cours des exercices actifs.

De plus, il s'agit d'une pathologie qui nécessitera toujours un suivi médical et kinésithérapique. Il faut donc éviter, à long terme, de tomber dans une rééducation monotone et trop répétitive, en variant les exercices, et en changeant de thérapeute lorsque cela est possible afin de toujours garder un œil objectif sur l'évolution de la pathologie.

Ainsi les exercices décrits ci-après ne seront-ils pas tous effectués au cours de chaque séance, mais c'est parmi ceux-ci que seront choisis les exercices en fonction de la fatigue de la patiente et des objectifs fixés.

Les séances se feront au rythme de trois par semaine, en fonction de la disponibilité de madame G, et auront une durée de 45 minutes à 1 heure en fonction de l'intensité de la séance.

### **4.2 Objectifs de traitement :**

L'objectif principal est le maintien de la fonction musculaire le plus proche possible de la normale afin de permettre à madame G de garder une vie sociale et professionnelle et de limiter l'apparition de douleurs. Il faut donc travailler l'ensemble des muscles de madame G, même ceux qui ne sont pas encore faibles.

Il faut travailler la proprioception des membres inférieurs, principalement au niveau du genou, pour essayer d'éviter les dérobolements.

Il faut également effectuer un travail respiratoire pour maintenir et améliorer les volumes et débits pulmonaires.

Il faut aussi travailler sur la statique et effectuer un travail de reprogrammation neuromusculaire pour diminuer les contraintes rachidiennes et ainsi diminuer les douleurs.

Lors des épisode douloureux il faudra limiter cette douleur par les différentes techniques à notre disposition.

### **4.3 Entretien musculaire :**

#### **4.3.1 Quadriceps Charleston :**

Il s'agit d'un des exercices de Dotte(4) se rapprochant de la physiologie de la marche, constitué par l'enchaînement de plusieurs mouvements au niveau de la hanche, du genou, de la cheville, le mouvement étant guidé par les résistances du thérapeute.

Le patient est assis en bout de table, hanche et genou à 90° de flexion, hanche en rotation latérale. Le kinésithérapeute place ensuite ses résistances de façon à obtenir :

- une rotation médiale de hanche,
- une flexion dorsale de cheville,
- une extension de genou,
- une abduction horizontale de hanche.

Le retour se fait en dynamique par les mouvements inverses.

Cet exercice permet de faire travailler les muscles rotateurs de hanche, le quadriceps, le moyen fessier et la loge antérieure de la jambe entre autre. La résistance sera fonction de l'état de fatigue de la patiente.

Remarque : Du fait des douleurs et antécédents des genoux de madame G, les résistances aux rotations de hanche ne seront pas placées sur le tiers inférieur de la jambe mais faite avec l'avant bras sur l'ensemble de la jambe afin de limiter les contraintes (annexe VI).

L'exercice sera réalisé par séries de cinq mouvement à raison de quatre séries par séances. Le rythme sera imposé par la fatigue de la patiente.

#### **4.3.2 Diagonales de Kabat :**

##### *4.3.2.1 Au niveau des membres inférieurs :*



Par les diagonales de flexion-abduction-rotation interne, extension-adduction-rotation externe, flexion-adduction-rotation externe et extension-abduction-rotation interne, pour le membre inférieur, en utilisant des contractions répétées, c'est à dire des contractions successives dans la même diagonale mais en augmentant les résistances, nous allons pouvoir renforcer les membres inférieurs de façon globale et dans des mouvements proches de ceux de la marche (ces diagonales sont également utilisées dans un but proprioceptif qui sera développé plus tard)(9).

Cet exercice sera réalisé par séries de dix répétitions aller et retour (donc réalisation de deux diagonales), une série de chaque mouvement par séance.

#### 4.3.2.2 *Au niveau des membres supérieurs :*

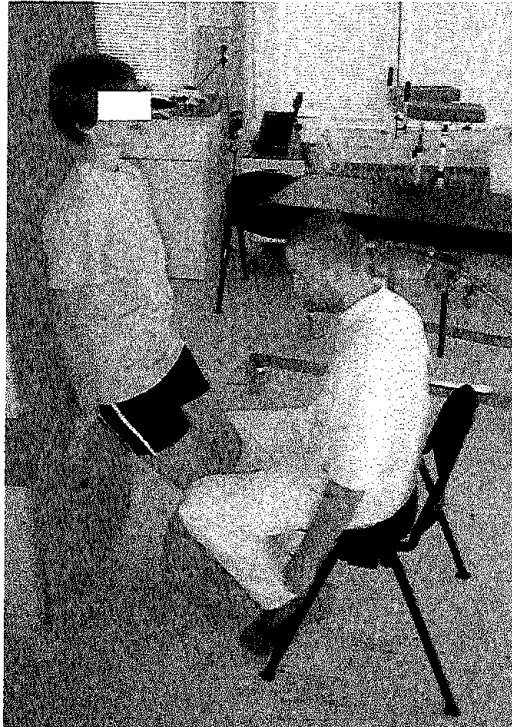
Par les diagonales de flexion-abduction-rotation externe et d'extension-adduction-rotation interne, nous réalisons un travail en irradiation périphérique-axiale en demandant une contraction maximale afin de recruter une contraction à distance. La première de ces deux diagonales nous permet d'entraîner une contraction des muscles antérieurs du tronc, la deuxième des muscles postérieurs du tronc. Nous utilisons les irradiation lorsque madame G souffre de douleurs rachidiennes. Cela nous permet de travailler les muscles axiaux sans qu'il n'y ait de mouvements au niveau du rachis. Cela nous permet également de travailler les obliques de façon plus spécifique.

On réalisera cet exercice par séries de dix mouvements, deux séries pour chaque membre supérieur par séance.

#### 4.3.3 *Accroupissements :*

Dans le but d'aider madame G à mieux contrôler ses genoux et donc d'éviter les dérobements, nous travaillons en flexion des membres inférieurs. L'exercice est réalisé lentement, madame G ayant le dos contre le mur. Elle plie les genoux en gardant le dos collé au mur jusqu'à obtenir une flexion de genou de 60°, puis elle revient à sa position de départ.

Durant tous l'exercice, le kinésithérapeute stabilisera les genoux madame G dans le plan frontal afin d'éviter qu'ils ne se dérobent dans ce plan (figure 1).

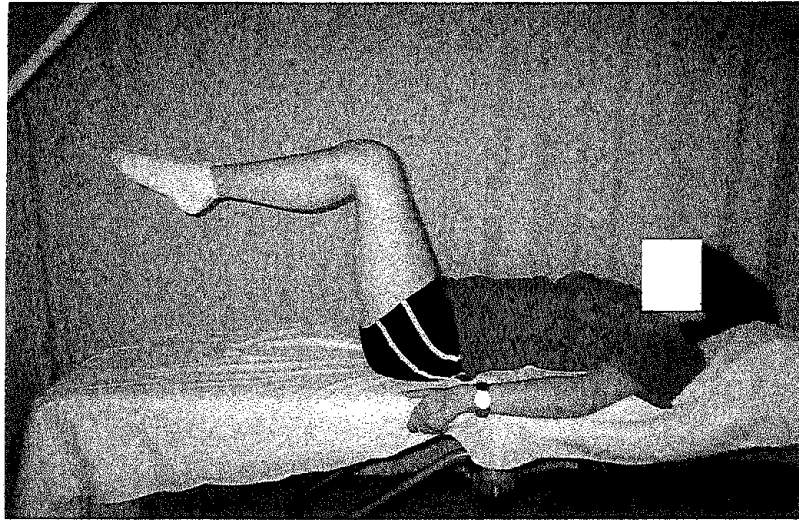


**Figure 1 : Accroupissements**

Cet exercice sera effectué en fin de séance, une série de 9 mouvements.

#### 4.3.4 Abdominaux :

Le travail des abdominaux s'effectuera exclusivement segment léger sur segment lourd du fait de la faiblesse des muscles fléchisseurs du cou. La patiente est installée en décubitus. On lui demande de fléchir hanches et genoux en gardant les jambes horizontales puis d'étendre au maximum ses membres inférieurs, de tenir ainsi 6 secondes puis de poser les pieds sur la table afin de se reposer (figure 2).



**Figure 2 : Travail des abdominaux en statique**

Cet exercice se fera par séries de 10 mouvements, deux séries par séance.

#### 4.3.5 Moyen fessier :

Le choix a été fait de renforcer les moyens fessier en utilisant un système poids-poulie permettant de réaliser un travail de type hanché résisté (annexe II).

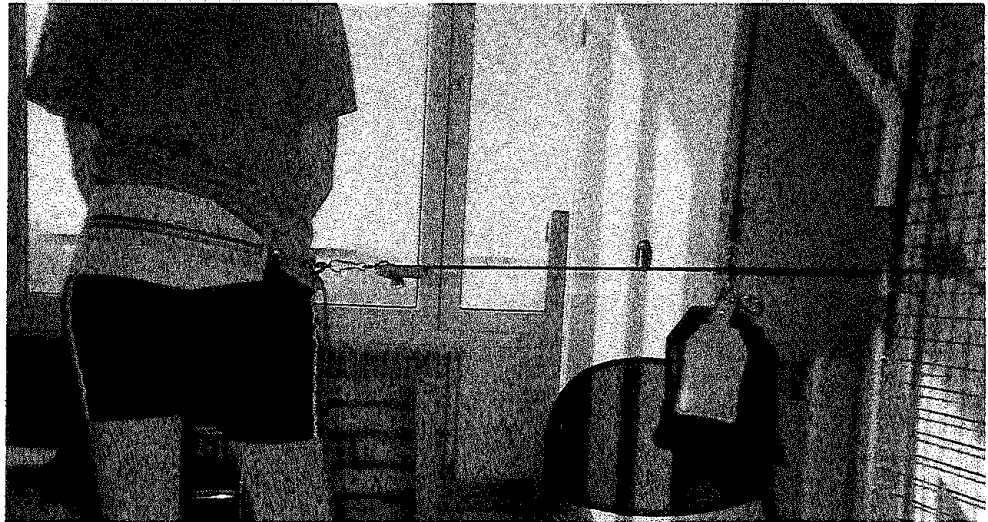
Le montage utilisé comporte :

- une sangle,
- une élingue,
- une poulie de traction,
- une poulie de réflexion.

Les consignes données au patient sont de réaliser des mouvements de bassin dans le plan frontal (travail concentrique), de maintenir la position 3 secondes (travail statique), puis de revenir à la position de départ, qui est également la position de repos, en freinant le mouvement (travail excentrique).

La position de repos est obtenue grâce à un support placé sous les poids lorsque le mouvement a atteint son maximum d'amplitude (figure 3).

Le moyen fessier, au cours de la marche, travaille en statique et en excentrique. L'utilisation de la mécanothérapie nous permet donc de nous rapprocher de la physiologie du muscle.



**Figure 3 : Travail du moyen fessier en système poids poulie**

Cet exercice se fera par séries de dix mouvements, deux séries de chaque côté, contre un poids de 6 kg.

#### 4.3.6 Chaîne postérieure :

##### 4.3.6.1 *Auto-grandissements :*

La patiente est en position assise, un poids de 1 kg posé au sommet du crâne. La consigne donnée est de se grandir au maximum en essayant « d'aller vers le plafond », le rachis devant rester bien droit. Cet exercice permet de renforcer les spinaux.

La durée de l'exercice sera de 5 minutes.

##### 4.3.6.2 *Pont bustier :*

La patiente est installée en décubitus sur un tapis de sol, on lui demande de soulever le bassin de façon à placer le tronc en rectitude en prenant appui sur les membres inférieurs et en

s'aidant le moins possible des coudes (figure 4). Cet exercice permet de travailler toute la chaîne postérieure (spinaux, ischio-jambiers, grand fessier,...), et l'on peut ajouter un travail des rotateurs de hanches en demandant des mouvements latéraux de bassin dans le plan frontal.



**Figure 4 : Pont bustier**

Il sera réalisé 2 séries de 10 mouvements.

## **4.4 Proprioception :**

### **4.4.1 Plateau de Freeman :**

Les exercices sur plateau de Freeman seront effectués genoux déverrouillés afin de privilégier le contrôle de ces articulation par rapport aux chevilles (figure 5).

On travaillera avec un plateau permettant les mouvements dans un seul plan, et on effectuera l'exercice alternativement dans le plan frontal et sagittal. La consigne donnée au patient sera de maintenir le plateau en équilibre sans qu'il ne touche le sol.

La durée de l'exercice sera de deux minutes dans chaque plan.



**Figure 5 : Exercice sur planche de Freeman**

#### 4.4.2 Diagonales de Kabat :

On réalise des inversions lentes qui sont des séries de contractions isotoniques dans le schéma agoniste puis antagoniste. Le but est l'acquisition d'une meilleure coordination entre les loges musculaires(9). Ce travail sera réalisé dans les différents schémas du membre inférieur pendant cinq minutes par séance sans oublier de ménager des poses car il s'agit d'un exercice éprouvant.

### 4.5 Travail respiratoire :

#### 4.5.1 Spirométrie incitative :

Ce travail avec feed back visuel sera réalisé sur un appareil de type CONTROLAIR© (annexe III).

On pourra travailler sur la capacité vitale tout d'abord avec une cible fixée à 2,9 litres en capacité vitale lente, cible que l'on augmentera en fonction des résultats obtenus au cours des séances précédentes.

Le travail sur les volumes aura pour but de travailler la force explosive des muscles expirateurs, la cible sera fixée à 2,3 litres par secondes pour la VEMS.

La durée du travail par spirométrie incitative sera de cinq minutes car au delà la fatigue de la patiente entraîne une baisse des performances et place la patiente en situation d'échec.

#### 4.5.2 Mobilisations costales :

La patiente sera installée en décubitus, les côtes seront mobilisées selon leur mouvement physiologique sur le temps expiratoire :

- pour les côtes supérieures, on exerce une poussée vers l'arrière et le bas,
- pour les moyennes, on exerce une poussée vers l'arrière, le bas et le dedans,
- pour les inférieures, on exerce une poussée vers le bas et le dedans.

### 4.6 Reprogrammation neuromusculaire :

Le but de notre travail en reprogrammation neuromusculaire sera d'aider madame G à mieux sentir ses membres et également son rachis afin de pouvoir mieux contrôler sa statique et éviter les dérobolements de genou.

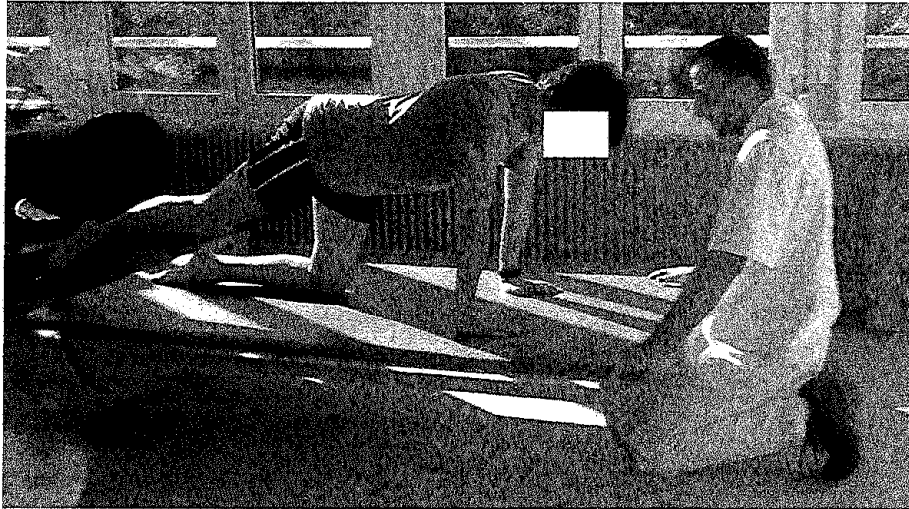
#### 4.6.1 Sur ballon de Kleinvogelbach :

On demande à madame G de réaliser des anté et rétroversions de bassin, puis de tenir en rétroversion de bassin (pour corriger l'hyper lordose) pendant que l'on applique des déstabilisations au ballon (annexe V).

#### 4.6.2 Sur table de Zador :

La patiente est placée en quadrupédie sur la table, des cales placées sur chaque côtés afin d'éviter des mouvements de trop grande amplitude, le thérapeute déstabilise la table de droite à gauche avec un rythme constant, en progression le rythme des déstabilisations

variera, puis on demandera à madame G de soulever un membre supérieur ou un membre inférieur (figure 6).



L'ensemble du travail de proprioception aura une durée de cinq à dix minutes par séance.

## 4.7 Antalgie :

### 4.7.1 Massage :

Pour lutter contre les douleurs rachidiennes, en plus du travail de proprioception, nous pourrions réaliser un massage de la région lombaire, dorsale ou cervicale selon la localisation des douleurs. Les techniques les plus utilisées seront :

- des pétrissages sur les contractures,
- des frictions sur les points douloureux.

Nous aurons bien évidemment également recours aux autres techniques de massage traditionnel (pressions glissées,...).

La durée du massage sera fonction de l'évolution des douleurs.

### 4.7.2 Electrostimulation antalgique :

Nous utiliserons le TENS pour soulager les épisodes douloureux au niveau du genou gauche de madame G. Les paramètres de l'appareil seront 80Hz pour la fréquence, 100  $\mu$ s



pour la largeur d'impulsion, et l'intensité sera réglée de façon à ce que la patiente ressente un léger fourmillement dans le genou. L'appareil sera laissé en place le plus longtemps possible, en fonction des impératifs de la séance du jour.

#### 4.7.3 Physiothérapie :

Pour les douleurs lombaires nous aurons recours à la fangothérapie, par application de 20 minutes, pour les douleurs de genou, la cryothérapie sera préférée, sans oublier d'interposer un linge entre la peau et la vessie de glace. L'application sera également de 20 minutes.

## 5 Bilan final et discussion :

### 5.1 Bilan de la douleur :

La douleur a été fluctuante, tant sur le plan de la localisation que de l'intensité, pendant cette étude, et les différents traitements décrits ci-dessus ont permis de les faire céder au moins de façon temporaire.

### 5.2 Bilan musculaire :

Il n'y a pas eu d'évolution au niveau du testing mais l'on a pu remarquer certaines évolutions notamment sur les accroupissements, en effet à la fin du traitement madame G est capable de réaliser 13 flexions en fin de séance.

### 5.3 Bilan respiratoire :

Le seul paramètre à avoir progressé de façon significative est la capacité vitale lente (CVL) pour laquelle la moyenne des 3 évaluations réalisées donne un résultat de 2,96 L.

De plus lors du travail de spirométrie incitative, madame G parvient à atteindre une cible placée à 3L avec un pourcentage de réussite de 70% en moyenne.

## **5.4 Bilan fonctionnel :**

Madame G ne nous a signalé qu'un seul épisode de déroboement de genou pendant toute la durée du traitement.

## **5.5 Appareillage :**

Il a été décidé que pour l'instant madame G ne porterait pas d'attelle de genou afin d'éviter de créer une dépendance à cet appareillage, ce qui entraînerait une baisse des performances du genou (force, vigilance).

De plus, madame G n'est pas encore prête à accepter de porter un appareillage, même aussi discret que l'attelle proposée.

## **5.6 Discussion :**

Le bilan effectué en fin de stage est très peu différent du bilan de début de stage. Cela n'a rien d'étonnant car le but de la rééducation dans le cadre d'une myopathie de Steinert est de maintenir l'autonomie et les capacités du patient, de plus il s'agit d'une pathologie évoluant sur une longue période et cette étude ne s'est déroulée que sur 7 semaines, pourtant, certains points on progressés.

Madame G n'est pas suivie toute l'année en kinésithérapie, pourtant il est important d'éviter qu'il n'y ait dégradation de son état pendant les périodes où elle ne reçoit pas de traitement. La solution à ce problème est de réaliser à la fin de chaque session de soin un programme d'entraînement dont on vérifiera l'exécution au cour des dernières séances de traitement.

# **6 Conclusion**

Pour les patients atteints de myopathie de Steinert, il y a nécessité de poursuivre un traitement kinésithérapique, ou au moins un entretien physique et musculaire, tout au long de leur vie. La longueur de ce traitement fait que la relation entre le patient et son kinésithérapeute est encore plus importante. Il faut instaurer un rapport de confiance entre le

kinésithérapeute et son patient tout en gardant une distance suffisante pour pouvoir stimuler efficacement le patient et éviter de tomber dans la routine lorsque cela est nécessaire.

Le dossier COTOREP déposé par madame G a été accepté, ce qui lui a permis d'accéder à un CES (Contrat Emploi Solidarité) comme secrétaire d'accueil avec un poste de travail aménagé.

De plus, les problèmes de dérobement du genou qui gênaient madame G semblent être réglés depuis la fin du mois de Mai 2002, ce qui confirme les résultats positifs obtenus pendant les mois de Septembre et Octobre.

Le travail de madame G ne lui permettra pas forcément de se rendre en rééducation aussi souvent qu'elle le pouvait lorsqu'elle ne travaillait pas. Aussi va-t-il falloir surveiller qu'il n'y ait pas d'aggravation par la suite.

## Bibliographie :

**1 -ASSOCIATION CANADIENNE DE LA DISTROPHIE MUSCULAIRE –**

[www.mdac.ca/french/clients/brochures/brochure\\_myotonic.html](http://www.mdac.ca/french/clients/brochures/brochure_myotonic.html)

**2 -ASSOCIATION FRANCAISE CONTRE LES MYOPATHIES - La dystrophie myotonique de Steinert – Fiche technique, 1999.**

**3 -AUDRY-CHABOUD D., BADI B. - La maladie de Steinert, à propos de 123 cas - Lyon Médical, 1981, 246, p.255-263.**

**4 -DOTTE P. – Kinésithérapie et stabilisation latérale de la hanche – Kinésithérapie N°60, Juillet 1969, p11-23.**

**5 -PENISSON-BESNIER I. – Les maladies musculaires, [www.med.univ-angers.fr/cours/neuroD3/MYOPATHI.htm](http://www.med.univ-angers.fr/cours/neuroD3/MYOPATHI.htm)**

**6 -PENISSON-BESNIER I. - Maladie de Steinert - EMC (Elsevier, Paris), Neurologie. 17-178-B-10. 1999. 6 p.**

**7 -PODEVIN P., DUMORTIER T., GRAUX P., MULLIEZ P., CRINQUETTE J. - Les manifestations respiratoires de la maladie de Steinert - Journal des sciences médicales de Lille, 1981 - T. 99 - N° 3, p.53-56.**

**8 -SABLONNIERE B., VUILLAUME I. - Les maladies à expansion de triplets -**  
Annales de biologie clinique vol. 58, 2000, numéro 3, p. 356-360.

**9 -VIEL E. – La méthode Kabat – Monographies de l'école de cadres de**  
kinésithérapie de Bois-Larris – Masson & cie . 1974 – p. 47-55

## **ANNEXES :**

## **Annexe I : Abréviations du tableau II**

CV : capacité vitale

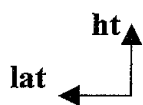
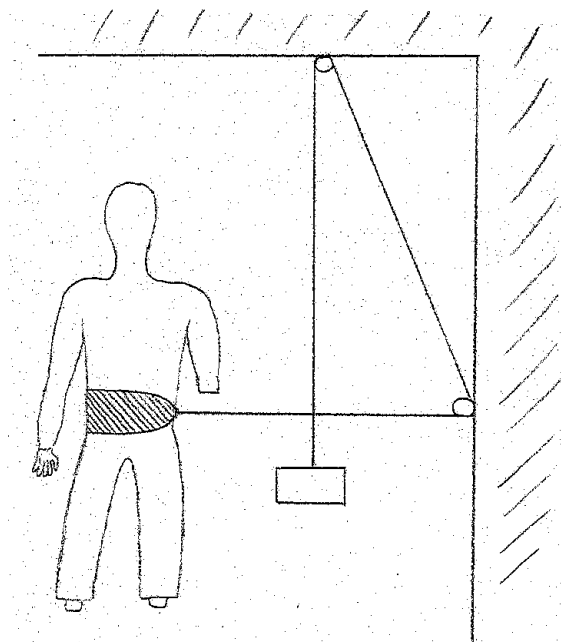
CVL : capacité vitale lente

VEMS : volume expiratoire maximal à une seconde

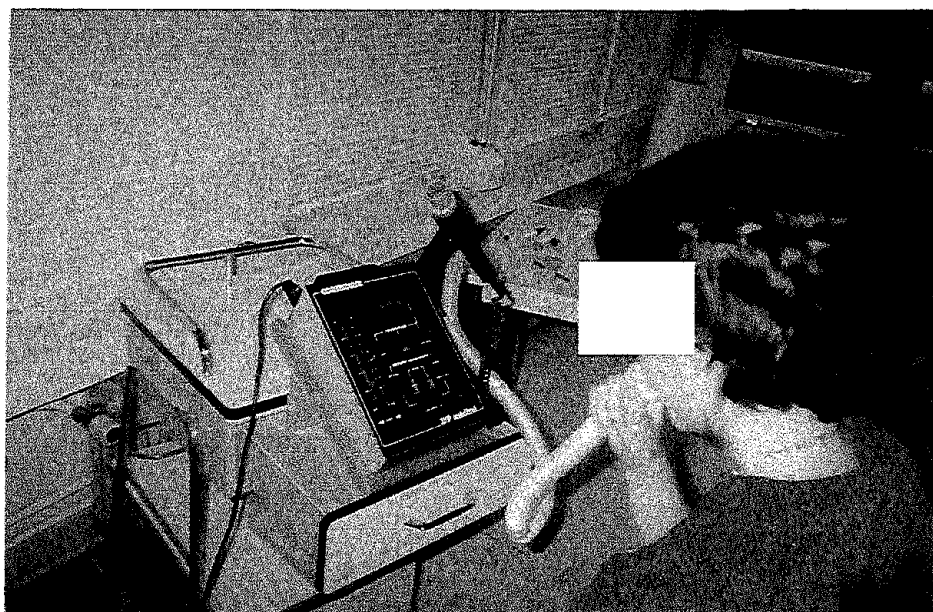
VEMS/CVL : rapport de Tiffeneau

DEM : débit expiratoire maximal.

## **Annexe II : Schéma du montage poids-poulie pour travail du moyen fessier**



**Annexe III : Madame G travaillant sur le CONTROLAIR©**



**Annexe IV : Atelle COMPRIFIX©**





**Annexe V : RNM sur ballon de Kleinvogelbach**



**Annexe VI : Prises mise pour résister au rotations lors du quadriceps Charleston**

