

MINISTÈRE DE LA SANTÉ

RÉGION LORRAINE

INSTITUT LORRAIN DE FORMATION DE MASSO-KINÉSITHÉRAPIE DE NANCY

**MALADIE DE POMPE, RENFORCEMENT MUSCULAIRE ET  
REENTRAINEMENT A L'EFFORT : A PROPOS D'UN CAS.**

Mémoire présenté par Aurélie TYLEC,  
étudiante en 3<sup>ème</sup> année de masso-  
kinésithérapie, en vue de l'obtention du  
Diplôme d'Etat de Masseur-Kinésithérapeute  
2013-2016.

## REMERCIEMENTS

Je tiens à remercier :

... Mme V pour avoir accepté de participer à la réalisation de ce mémoire et d'y avoir accordé de son temps,

... M Lionel CROCI, cadre de santé MK et directeur de mon mémoire, pour ses nombreux conseils et sa disponibilité m'ayant aidé à élaborer ce travail écrit,

... Mme M-F Ferry, cadre coordinateur MK au CHU de Nancy pour ses conseils et ses encouragements,

... Mesdames Christelle Franoux et Isabelle Mangin pour leur grande patience tout au long de ma scolarité et leurs précieux encouragements dans les moult moments de doutes,

... l'ensemble de l'équipe pédagogique de l'IFMK de Nancy pour avoir continué de croire en mes capacités,

... mes parents Monique et Serge pour m'avoir soutenue et encouragée pendant toute la durée de mes études et poussée quand cela devenait nécessaire,

... et Christophe pour m'avoir supporté (dans tous les sens du terme) tout au long de ce travail et pendant ma scolarité.

## SOMMAIRE

	Page
RESUME	
1. INTRODUCTION	1
2. LA MALADIE DE POMPE	2
2.1. Définition	2
2.2. Physiologie	2
2.2.1. Physiologie du muscle normal	2
2.2.2. Physiopathologie du muscle dans la maladie de Pompe	2
2.3. Manifestations	3
2.4. Evolution	4
2.5. Diagnostic et examens complémentaires	5
2.6. Traitement médicamenteux	5
2.7. Activités physiques	6
3. CAS CLINIQUE	6
3.1. Dossier médical	6
3.1.1. Histoire de la maladie	6
3.1.2. Habitus	7
3.1.3. Antécédents médicaux et chirurgicaux	7
3.1.4. Bilan médical	7
3.2. Bilans kinésithérapiques initiaux	8
3.2.1. Bilan musculaire	9
3.2.2. Bilans fonctionnels	10
3.3. Projet de la patiente	13
3.4. Proposition d'un programme de réentraînement et méthodologie	13
3.4.1. Entraînement en salle de sport	14
3.4.2. Entraînement à domicile	15

4. RESULTATS : BILANS KINESITHERAPIQUES FINAUX	16
5. DISCUSSION	18
5.1. Incapacités fonctionnelles et causes	18
5.2. Le principe d'auto rééducation	19
5.3. La méthode HIIT	19
5.4. Un programme adapté	20
5.5. Un entraînement à distance	21
5.6. Un suivi nécessaire	21
5.7. Bénéfices de l'activité sportive	21
5.8. Interprétation des résultats	21
5.9. Survenue d'évènements particuliers	22
6. CONCLUSION	22

## BIBLIOGRAPHIE

## ANNEXES

## RESUME

A travers la prise en charge masso-kinésithérapique de Madame V, patiente atteinte de la maladie de Pompe dans sa forme adulte, nous nous intéressons, en nous appuyant sur les recommandations de l'HAS et du Comité d'Evaluation du Traitement des Maladies Lysosomales, à l'activité physique pour cette pathologie neuromusculaire. En collaboration avec Madame V, nous établissons un programme personnalisé d'auto réentraînement à l'effort et d'auto renforcement musculaire adaptés, hors du circuit conventionnel de la rééducation.

Le but premier de ce programme d'activités physiques est de limiter les retentissements de la maladie sur les activités de sa vie quotidienne, en complément de son traitement pharmacologique. Le second but est de lui permettre de se reconditionner à l'effort, de débiter une activité sportive régulière, adaptée et accompagnée par un masseur-kinésithérapeute, selon son projet.

Durant 8 semaines, Madame V. alterne un programme d'endurance dans une salle de Fitness et un programme analytique de renforcement musculaire (qui s'inspire de la méthode d'entraînement fractionné du HIIT) à domicile. Le suivi se réalise au moyen d'un carnet de vie quotidien, d'échanges par emails (selon les besoins) et d'entretiens bimensuels. Les résultats obtenus sont positifs et encourageants, tant sur les améliorations fonctionnelles objectivées par les bilans que sur le bien-être physique et psychologique de Madame V.

Mots clés : Maladie de Pompe, réentraînement à l'effort, maladie neuromusculaire, HIIT, renforcement musculaire, sport

Keywords : Pompe disease, training, neuromuscular disease

## 1. INTRODUCTION

La maladie de Pompe est une maladie génétique causée par un déficit de l'enzyme alpha-glucosidase acide (GAA) ou maltase acide, qui a pour fonction la dégradation physiologique du glycogène dans le lysosome. Dans cette pathologie, le glycogène tend à s'accumuler dans la cellule musculaire et altérer la fonction de celle-ci. Communément aux maladies neuromusculaires, il va y avoir une faiblesse et un épuisement musculaires.

Pour cette pathologie, il existe un traitement médicamenteux qui consiste en un remplacement de l'enzyme alpha-glucosidase acide altérée dans les cellules musculaires, par une enzyme de substitution fonctionnelle. Ce traitement de la maladie de Pompe par enzymothérapie régulière a pour effet une stabilisation de la maladie aussi bien sur les plans cardiaque, respiratoire et moteur [2] [4]. Cependant, les bénéfices ne sont effectifs dès lors où le traitement médicamenteux est régulier, sans arrêt et accompagné d'exercices physiques adaptés.

Selon des études [9] [12] [15], il est admis dans le cadre de cette pathologie, que l'exercice physique permet de conserver les capacités motrices et amplitudes articulaires existantes. Malgré tout, cette activité ne doit pas représenter un effort pour la personne, afin de ne pas endommager la structure musculaire [12].

En termes d'activité physique dans le cadre des pathologies neuromusculaires, il est recommandé par l'HAS [3] d'observer une fréquence de 3 séances de 45 minutes par semaine, avec au minimum un jour de repos entre 2 séances, de proposer des exercices en-dessous du seuil de fatigabilité afin de ne pas endommager la fibre musculaire et d'adapter les modalités d'exercices des muscles ciblés à leur fonction dominante.

Madame V. est atteinte par cette pathologie dans sa forme adulte. Elle est traitée par enzymothérapie en cure d'une séance tous les quinze jours. Elle exprime le désir de débiter un entraînement sportif, régulier et adapté à ses difficultés afin de retrouver une meilleure condition physique et un bien-être psychologique.

Les hospitalisations successives (tous les 15 jours à raison d'une journée) sont principalement dédiées à son enzymothérapie. De ce fait, les possibilités de rééducation sont limitées. Il en découle une proposition d'auto-prise en charge à domicile, avec un suivi masso-kinésithérapique à distance.

La question que nous nous posons est de savoir quels seront les effets d'un auto-renforcement musculaire et d'un auto-entraînement à l'effort chez une patiente présentant une maladie de Pompe.

Dans un premier temps, nous abordons la maladie de Pompe dans sa physiopathologie et son traitement, puis détaillons les bilans masso-kinésithérapiques initiaux et finaux ainsi que la rééducation proposée. Enfin, nous proposons de discuter sur les résultats obtenus concernant le réentraînement à l'effort et le renforcement musculaire dans le cas de Me V, avant de conclure.

## 2. MALADIE DE POMPE

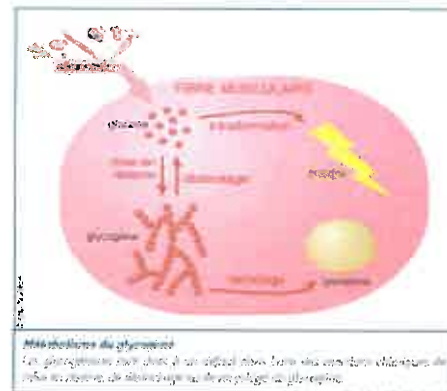
### 2.1. Définition

La maladie de Pompe ou déficit en maltase acide est une maladie rare d'origine génétique, causée par une mutation du gène GAA sur le chromosome 17. Cette pathologie provoque le fonctionnement anormal de la protéine alpha glucosidase acide qui a pour action de transformer le glycogène en glucose afin qu'il soit éliminé par l'intermédiaire des lysosomes [8] [9].

### 2.2. Physiologie

#### 2.2.1. Physiologie du muscle sain

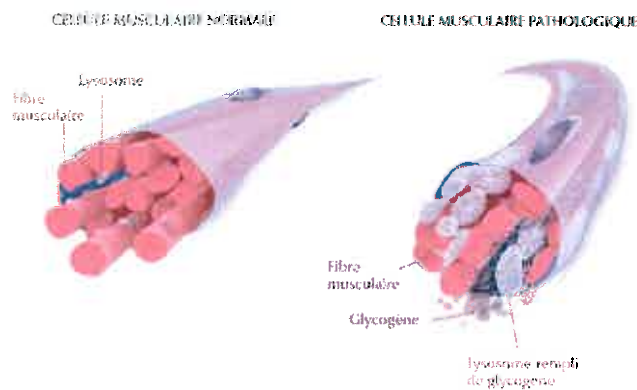
Pour se contracter, la cellule musculaire a besoin pour de glucose, celui-ci est apporté par l'alimentation mais également par l'intermédiaire de la glycolyse qui est la transformation du glycogène (produit par le foie et stocké dans le muscle) en glucose transformé lui-même en énergie (fig. 1). Une partie du glycogène musculaire est dégradé dans le lysosome par une enzyme l' $\alpha$  (1-4) glucosidase lysosomale [23].



**Figure 1** : métabolisme de la transformation du glycogène dans une cellule saine [24]

### 2.2.2. Physiopathologie du muscle dans la maladie de Pompe

Dans la maladie de Pompe, il existe un déficit en GAA, responsable de la dégradation du glycogène, une molécule de sucre complexe au sein du lysosome. Le glycogène non dégradé va s'accumuler et entraîner une expansion du lysosome et se répandre hors de ceux-ci, dans la cellule musculaire en causant l'altération des fibres contractiles (Fig. 2) [2].



**Figure 2** : cellule musculaire pathologique

### 2.3. Manifestations

La maladie touche les muscles squelettiques, avec une prépondérance au niveau de la musculature des ceintures (scapulaire et pelvienne), les muscles respiratoires (diaphragme, muscles inter-costaux). Dans les formes les plus sévères, elle peut atteindre le myocarde



provoquant des troubles de son fonctionnement. Suivant le moment de la vie durant lequel les premiers symptômes se manifestent, nous avons à faire à des formes différentes [8] [9] :

- La forme infantile sévère se déclare chez le nourrisson dans ses deux premiers mois de vie avec une hypotonie, un retard de l'évolution motrice (difficultés à tenir sa tête, aux retournements...), une insuffisance cardiaque, des troubles respiratoires avec encombrement bronchique important, des troubles de l'alimentation par atteinte des muscles de la gorge et de la bouche.
- La forme juvénile tardive se déclare entre l'enfance et l'âge de 20 ans. Elle se manifeste principalement par des troubles de la force musculaire, une insuffisance respiratoire et parfois des troubles cardiaques mais qui sont moins sévères que dans la forme infantile.
- La forme tardive adulte se déclare après l'âge de 20 ans. Elle se manifeste par des troubles de la force musculaire principalement localisés au niveau des ceintures scapulaire et pelvienne. Les signes qui alertent en premier et orientent le patient vers une consultation sont des difficultés à se relever du sol, à gravir des marches d'escaliers ou encore à se relever d'une assise. Peuvent également survenir des troubles du tonus spinal qui se manifestent par des positions en hypercyphose et des hypotonies du tronc [2]. Au niveau respiratoire, il peut y avoir une dyspnée lors d'efforts qui peut évoluer vers une insuffisance respiratoire mettant en danger la survie du patient après évolution (affaiblissement des muscles respiratoires).

Cependant, ce classement en différents stades est à prendre avec précaution car les signes cliniques de la forme dite adulte se déclarent bien souvent déjà dans l'enfance par des troubles fonctionnels (difficultés en pratique sportive, relevés du sol) [2].

#### 2.4.Evolution

Sans traitement, la maladie de Pompe est une pathologie dégénérative. Les fonctions musculaires et donc les capacités fonctionnelles sont amenées à se dégrader, les cellules musculaires s'altérant (cf. 2.2.2.).

L'aggravation concerne [2] [9] :

- Les muscles squelettiques (en particulier la musculature des ceintures pelvienne et scapulaire), ce qui augmente le handicap fonctionnel et devra être compensé au fur et à mesure par la mise en place d'aide techniques.
- Les muscles respiratoires, ce qui conduit petit à petit à une insuffisance respiratoire de plus en plus grave, mettant en danger le pronostic vital du patient.
- Le muscle cardiaque.
- Dans certains cas les muscles de la gorge et de la bouche, ce qui donne lieu à des troubles de la déglutition et/ou des troubles phoniques.

### 2.5. Diagnostic et examens complémentaires

Le diagnostic peut prendre plusieurs années avant d'être posé, du fait de la rareté de la maladie et de l'évolution des troubles relativement lente. Les patients consultent quand les déficits fonctionnels deviennent gênants dans leur vie quotidienne.

«Le diagnostic différentiel inclut : dystrophies musculaires, myopathies congénitales, maladie de Danon, myopathies métaboliques, amyotrophie spinale dans les formes les plus précoces, myosite dans les atteintes des sujets âgés» [2].

En termes d'examens médicaux, c'est l'étude biologique de l'activité de la GAA qui va poser le diagnostic de la maladie. Elle consiste à analyser l'activité enzymatique de la protéine alpha-glucosidase acide sur un prélèvement sanguin et/ou des échantillons de biopsie cutanée ou musculaire [2] [8].

Une analyse génétique peut confirmer le diagnostic posé précédemment afin d'éviter tout biais. Elle n'est pas réalisée systématiquement.

### 2.6. Traitement médicamenteux

Il existe un traitement de substitution de l'enzyme déficitaire, l'enzymothérapie substitutive (ETS) qui va par injection de l'enzyme de substitution venir remplacer l'enzyme altérée (l'alpha-glucosidase acide) [17]. Ce traitement [5] (l'alpha- glucosidase acide

recombinante ou Myozyme™) a obtenu son autorisation de mise sur le marché en 2006. Il est administré en milieu hospitalier par perfusion (sous surveillance médicale pour pallier à toute survenue éventuelle d'effets indésirables) toutes les deux semaines.

## 2.7. Activités physiques et recommandations

Selon l'OMS [18][19], l'activité physique se définit par « tout mouvement produit par les muscles squelettiques, responsable d'une augmentation de la dépense énergétique ». Les effets sur le corps humain sont des bénéfices au niveau de la tension artérielle, une diminution du risque de pathologies cardiaques et vasculaires, du diabète et de dépression. Il est admis également des bénéfices au niveau de la santé osseuse, musculaire et fonctionnelle, ainsi qu'un élément essentiel dans le contrôle du poids et la dépense énergétique.

Concernant les maladies neuromusculaires, l'exercice recommandé doit être aérobie, submaximal et infra-douloureux (cf. 3.4.). Des bienfaits sont apportés au niveau du ralentissement de l'évolution des pathologies ainsi qu'une meilleure conservation dans le temps des capacités fonctionnelles [3] [9].

## 3. CAS CLINIQUE

### 3.1. Dossier médical

La patiente est atteinte d'un déficit de maltase acide depuis 12 ans, traité par cure de myosine, tous les 15 jours depuis 5 ans.

#### 3.1.1. Histoire de la maladie

A la naissance, la patiente présentait une dysplasie de hanche qui a été traitée orthopédiquement.

À l'âge de 7-8 ans, des difficultés en sport apparaissent (saut, relevé du sol).

En 2001, à l'âge de 20 ans, des difficultés à se relever d'une assise basse et à s'accroupir se manifestent.

En 2002-2003, il est constaté des troubles de l'équilibre résolutifs.

En 2004, la patiente présente une aggravation des difficultés musculaires, une biopsie musculaire et un dosage de la maltase acide sont réalisés et amènent au diagnostic de la maladie de Pompe dans sa forme adulte.

En 2006, débute une hypoesthésie des 2 membres inférieurs avec un niveau médullaire. Un bilan IRM diagnostique une sclérose en plaque récurrente rémittente, mais devant la faible activité inflammatoire aucun traitement de fond n'est mis en place.

En 2011, débutent l'enzymothérapie et le suivi multidisciplinaire (médecin neurologue, infirmière, kinésithérapeute...) pour la maladie de Pompe.

### 3.1.2. Habitus

Me V, 35 ans, vit seule avec 2 enfants de 8 et 5 ans dans une maison à étage. Elle exerce la profession d'employée en ressources humaines à plein temps. Elle pratique actuellement peu d'activité sportive (en situation d'inactivité d'après le test de Ricci et Gagnon [1]) par manque de temps et de motivation (elle dit avoir besoin d'un soutien). Elle est fumeuse à hauteur de 5 cigarettes par jour et souhaite arrêter de fumer.

### 3.1.3. Antécédents médicaux et chirurgicaux

- SEP récurrente rémittente avec phases longues, dernières poussées en 2004 et 2006, stable sans traitement.
- CIV (communication interventriculaire) opérée en 2005 avec un suivi cardiologique depuis 2005.
- Tabagisme actif 3/8 PA (reprise en avril 2014 suite à un sevrage de 8 ans).
- HTA traitée jusqu'en février 2015.

### 3.1.4. Bilan médical

#### D'un point de vue clinique :

La patiente présente un bon état général malgré une asthénie post-cure et une perte de 9 kg en 1 an (probablement due à une séparation). Actuellement, la patiente mesure 178 cm pour un

poids de 86 kg, soit un indice de masse corporelle (IMC) de 27,1 qui correspond à une situation de surpoids.

D'un point de vue neurologique :

- Pas de déficit sensitif ;
- Reflexes ostéotendineux (ROT) bilatéraux et symétriques ;
- Pas de syndrome vestibulaire, ni pyramidal, ni extra-pyramidal, ni cérébelleux..

D'un point de vue respiratoire :

L'exploration fonctionnelle respiratoire (EFR) est normale, la spirométrie avec des volumes mobilisables normaux. La patiente ne présente pas de dyspnée au repos, ni à la marche en terrain plat. Elle se place au stade II sur l'échelle de Sadoul (Annexe VI), ce qui correspond à une «dyspnée à la montée d'un étage ou à la marche en légère côte».

D'un point de vue cardiaque :

L'ECG montre un rythme sinusal régulier.

### 3.2. Bilan masso-kinésithérapique initial

Selon les recommandations du Comité d'Évaluation du Traitement des maladies Lysosomales, il en ressort une liste de bilans fonctionnels à réaliser dans le cadre du suivi de cette pathologie [5] :

- un testing manuel MMT,
- un testing musculaire quantifié (QMT),
- un test de marche de 6 minutes,
- un test de marche de 10 m,
- les échelles de Brooke et Vignos,
- les temps de Barré et Mingazzini,
- des tests chronométrés tels que le transfert couché-assis, le, transfert assis-debout, la montée de 4 marches d'escaliers,
- les amplitudes d'abduction et d'antépulsion de l'épaule,
- l'échelle de Mesure de la Fonction Motrice (MFM).

Parmi ces différents tests et au regard des moyens techniques liés au milieu hospitalier nous réalisons les bilans suivants :

- un testing ciblé de type EMFM,
- un test de marche de 6 minutes,
- les temps de Barré et Mingazzini,
- les tests fonctionnels chronométrés,
- un bilan MFM dans lequel sont retrouvés un test de marche de 10 mètres, les échelles de Brooke et de Vignos, la mesure des amplitudes d'abduction et d'antéimpulsion de l'épaule.

### 3.2.1. Bilan musculaire

**Tableau I : Testing musculaire manuel**

	Gauche	Droite
Sonnette externe scapula	4	4
Antéimpulsion épaule	4	4
Abduction épaule	4	4
Flexion coude	5	5
Extension coude	5	5
Flexion poignet	5	5
Extension poignet	5	5
<b>Flexion hanche</b>	<b>3</b>	<b>3</b>
Extension hanche	5	5
Abduction hanche	4	4
Adduction hanche	4	4
Flexion genou	5	5
Extension genou	5	5
Flexion plantaire cheville	5	5
Flexion dorsale cheville	5	5
<b>Flexion cervicale</b>	<b>2+</b>	
<b>Flexion tronc</b>	<b>3</b>	

Le testing musculaire manuel (MMT) (tab. I) nous montre :

- un déficit marqué de la force au niveau de la ceinture pelvienne et des fléchisseurs du cou et du tronc ;
- un faible déficit des muscles de la ceinture scapulaire.

### 3.2.2. Bilans fonctionnels

Nous évaluons la marche fonctionnelle à travers un Test de Marche de 6 minutes [7].

- Avant l'exercice : une saturation en oxygène de 97 %, une fréquence cardiaque (FC) de 70, une tension artérielle (TA) de 12/6, une douleur lombaire cotée à 4 sur l'échelle EVA (phénomène de lumbago post effort), une dyspnée de 0, une fatigue des membres inférieurs de 4 sur l'échelle CR20 de Borg et une perception de l'effort cotée à 0 sur l'échelle CR20 de Borg.
- A la fin du test : une saturation en oxygène de 98 %, une FC de 98, une TA de 12,5/7, une douleur lombaire cotée à 4 sur l'échelle EVA, une dyspnée de 1, une fatigue des membres inférieurs de 4 sur l'échelle CR20 de Borg et une perception de l'effort cotée à 0 sur l'échelle CR20 de Borg.
- Six minutes après le test : une saturation en oxygène de 98 %, une fréquence cardiaque (FC) de 77, une tension artérielle de 12/6, une douleur lombaire cotée à 4 sur l'échelle EVA, une dyspnée de 1, une fatigue des membres inférieurs de 4 sur l'échelle CR20 de Borg et une perception de l'effort cotée à 0 sur l'échelle CR20 de Borg.

Nous obtenons une distance de marche 542 mètres correspondant à 84,24% de la distance théorique. La distance théorique est calculée selon la formule :

$$\text{Distance théorique} = 2,11 \times (\text{taille en cm}) - 2,29 \times (\text{poids en kg}) - 5,78 \times (\text{âge en années}) + 667 \text{ (d'après les abaqes) [6].}$$

Les douleurs lombaires mécaniques (EVA de 4/10) permettent malgré tout la réalisation des tests de Barré et de Mingazzini. Le test de Barré (maintien de position statique en procubitus, jambes à la verticale) se révèle normal avec maintien de plus de 150 secondes. Le test de Mingazzini (maintien de position statique en décubitus dorsal, cuisses à la verticale, jambes à l'horizontale) n'est maintenu que 67 secondes, la norme étant de 75 secondes.

Cependant, les tests de Sorensen (test statique de la force des muscles spinaux en procubitus bout de table) et Kendall (test statique de la force musculaire des Grands Droits) ne sont pas réalisables en raison de douleurs lombaires majorées par un trop grand bras de levier du tronc (Sorensen) et des membres inférieurs (Kendall).

Suivant l'échelle de Gardner-Medwin et Walton qui permet d'évaluer l'activité fonctionnelle, Me V est au grade 3 (monte et descend les escaliers uniquement avec l'aide d'une rampe) (Annexe III).

Le score sur l'échelle Brooke (qui évalue les capacités motrices des membres supérieurs) est de 1 sur 6 soit le niveau maximum (« partant de la position bras le long du corps, le patient peut lever le bras à la verticale en touchant la tête »).

La graduation sur l'échelle de Vignos (« analyse en 10 grades de la capacité à la marche » qui est associée en générale à la première) est de 2 (Annexe IV), soit une faible atteinte.

Les tests chronométrés pratiqués lors du bilan fonctionnel sont les suivants :

- Le nombre de leviers de chaise en 1 minute [13] (dont le minimum obtenu doit être de 11) est de 24, avec cependant l'aide des membres supérieurs pour le faire. Les normes sont respectées pour ce test.
- Le « temps pour monter 4 marches » obtenu chez Me V est de 2 secondes 12, soit un résultat dans la norme (le minimum à obtenir étant de 12 secondes).
- Le « test des 10 mètres de marche » [14] doit se réaliser avec un nombre de pas compris entre 11 et 17 (chez un sujet jeune, à allure tranquille) : Me V en réalise 14 en 7,28 secondes. Les normes pour ce test sont respectées 8 secondes de moyenne, avec une limite inférieure fixée à 6 secondes).
- Le passage de la position allongée à la position assise est réalisé sans aide et en 2,52 secondes.
- Le passage de la position assise à la position debout est réalisé sans aide des membres supérieurs en 1,69 secondes.



La mesure de la fonction motrice (MFM) est une série d'items qui apportent une mesure chiffrée des capacités motrices d'un sujet porteur d'une maladie neuromusculaire.

Ils sont regroupés en 3 catégories qui évaluent :

- D1 : station debout et transferts,
- D2 : motricité axiale et proximale,
- D3 : motricité distale.

Chez Me V, la MFM (Annexe V) met en évidence les incapacités fonctionnelles suivantes :

- Au relever de la tête en décubitus (cotation 1/3), ce qui se corrèle avec le test musculaire qui cotait les fléchisseurs cervicaux à 2/5 (D2)
- Au relever du sol sans aide des membres supérieurs : en effet la cotation obtenue est de 2/3 correspondant à un relever avec aides des membres supérieurs (Fig. 3) (Sur l'image nous pouvons observer en 1 la position de départ, la faiblesse de la ceinture scapulaire lors de l'appui des membres mise en évidence en 2, le passage en position de chevalier servant pour pouvoir plus facilement se relever en 3, l'aide importante par l'appui des membres supérieurs et la difficulté de se lever en gardant le dos droit en 4 et en 5 la position d'arrivée debout).
- Tous les autres tests (30 sur 32) sont au maximum (3/3) (D1)



**Figure 3** : Mouvements réalisés par Me V pour se relever du sol.

Les scores sont exprimés en pourcentages par rapport à la cotation maximale. Les résultats initiaux de Me V sont les suivants : D1 = 89,74 %, D2 = 94,44 % et D3 = 100 %, soit une moyenne globale de 93,7 %, signifiant une atteinte très légère.

### 3.3. Projet de la patiente

Me V aimerait reprendre une activité sportive, à la fois pour perdre du poids, retrouver une meilleure condition physique et par la même occasion trouver la motivation pour cesser de fumer.

Enfant, elle aimait le sport mais ne pratique plus aucune activité de ce type depuis l'augmentation des difficultés fonctionnelles et le diagnostic de sa pathologie. Elle aimerait ainsi trouver un programme qui lui soit adapté et un suivi pour la motiver en parallèle de son traitement stabilisateur des symptômes.

### 3.4. Proposition d'un programme de réentraînement et méthodologie

La première contrainte de ce projet de réentraînement à l'effort (programme en endurance) et de renforcement musculaire (programme analytique) est la fréquence à laquelle il nous est possible de rencontrer Me V. En effet, celle-ci est présente à l'hôpital une journée tous les quinze jours. Le programme que nous allons élaborer est basé sur une autogestion de sa rééducation. Les exercices devront être réalisables en autonomie, à domicile et en salle de fitness.

Pour établir ce programme, nous nous basons tout d'abord sur le planning hebdomadaire de la patiente. En effet, elle nous évoque sa disponibilité plus importante une semaine sur deux : lorsqu'elle n'a pas la garde de ses enfants, elle aimerait se rendre dans une salle de sport dans laquelle elle s'est inscrite il y a quelques mois sans y aller régulièrement (3 fois en un trimestre). La semaine suivante, elle a moins de temps à accorder à son activité physique donc nous lui proposons un programme court (10 à 15 minutes par séance) agrémenté d'exercices réalisables à domicile sans matériel et en fonction de ses capacités physiques (cf. Bilans masso-kinésithérapiques). Ce programme se base donc sur une alternance d'endurance et de travail analytique.

Etant donné le rythme de ses visites hospitalières, nous mettons en place, en accord avec Me V, un système de communication par e-mail afin qu'elle puisse nous fournir un

retour en temps réel sur ses activités et ses éventuelles difficultés et que nous ajustions au mieux et au plus vite l'entraînement au fur et à mesure des séances.

Ainsi selon les recommandations [3] [9], suivant les déficiences retrouvées ci-dessus, en fonction de ses possibilités hebdomadaires et de ses envies, nous lui proposons le programme qui suit (cf. 3.4.1 et 3.4.2).

Le kinésithérapeute reste vigilant quant aux exercices proposés et aux efforts musculaires demandés, ce pour plusieurs raisons :

- Au regard de la maladie de Pompe, afin de ne pas mettre en «souffrance» le muscle.
- Au regard des antécédents de sclérose en plaque (même si stabilisée et sans aucune manifestation depuis 10 ans) afin de ne pas créer de fatigue supplémentaire, ni induire de nouvelle démyélinisation [16].
- Au regard des antécédents d'hypertension artérielle (même si on observe une bonne adaptation tensionnelle à l'effort notamment lors du test de marche de 6 minutes TDM6).
- Au regard de ses antécédents de communication interventriculaire (CIV) opérée (même si une bonne adaptation de la fréquence cardiaque est observée lors du TDM6).

#### 3.4.1. Entraînement en salle

En semaine paire (semaine de plus grande disponibilité), nous établissons un entraînement en salle de sport, surtout axé sur du travail de type cardiaque, au moyen d'un vélo et d'un tapis de marche (choix de Me V), à raison de 3 séances de 45 minutes, avec 1 jour de repos entre chaque séance. L'objectif final étant 45 minutes, nous débutons progressivement, avec 15 minutes puis des augmentations hebdomadaires de 10 minutes, ce qui nous amène au bout d'un mois à 45 minutes/séance, sans arrêt.

Dès lors où il n'y a pas de test d'effort réalisé, nous ne pouvons pas parler d'intensité en Watts. Nous savons à travers les recommandations que l'intensité doit être submaximale et l'effort en aérobie [10], ce qui nous amène à définir avec Me V le seuil à ne pas dépasser, soit

un essoufflement modéré, pas de contractures musculaires post-effort, pas de douleurs musculaires per et post-effort (infra douloureux).

### 3.4.2. Entraînement à domicile

Le programme d'entraînement à domicile est basé sur le HIIT (cf. 5.3.). Les exercices et les temps de repos sont adaptés à notre patiente.

- Le «jumping jack» permet de travailler dynamiquement les muscles des ceintures scapulaire et pelvienne, qui sont légèrement déficitaires chez Me V. Les mouvements s'enchainent pendant 30 secondes, à rythme moyen, la patiente peut adapter la durée de la série suivant son ressenti en termes de fatigue.
- «La chaise», exercice statique, met en action les quadriceps principalement. Il doit être maintenu 20 secondes.
- Les pompes sont réalisées debout face à un mur, mains à plat sur celui-ci. Me V fléchit ses coudes pour rapprocher son torse de ses mains, tout en veillant à garder une rectitude du tronc et des membres inférieurs. Les mouvements s'enchainent pendant 30 secondes.
- Monter une marche : face à un marchepied ou une marche d'escalier, Me V monte puis redescend la marche, alternant pied droit et pied gauche. Cet exercice représente un mouvement qui est une difficulté pour la patiente dans sa vie quotidienne, au vu du bilan fonctionnel. Il est donc important qu'elle adapte suivant ses possibilités physiques, la hauteur de la marche. Il est réalisé pendant 30 secondes.
- Les squats, réalisés bras tendus en avant, consistent à abaisser son corps par flexion des membres inférieurs. Dans notre cas, le mouvement d'accroupissement et surtout de relever relève d'une incapacité chez Me V. Il lui est demandé d'adapter le niveau de descente en fonction de ses possibilités. Les mouvements s'enchainent pendant 30 secondes.
- Exercice de Flexion du tronc, type abdominaux : couchée au sol, membres inférieurs fléchis, membres supérieurs le long du corps, Me V décolle la tête et le tronc (si possible jusqu'au bord supérieur des scapula), en glissant ses mains au sol vers ses pieds. La flexion de cou et de tronc représentant des déficiences chez Me V, elle adaptera l'exercice en fonction de ses capacités. Un coussin est placé sous la tête de

Me V, ce qui facilite le mouvement souhaité (mise en course interne des fléchisseurs du cou).

- La planche, en appui sur les coudes, est un exercice de gainage de la chaîne antérieure, comprenant des muscles déficitaires chez notre patiente (fléchisseurs de hanches, de tronc et de cou, muscles de la ceinture scapulaire). Me V veille à maintenir une rectitude du corps durant tout l'exercice, soit 20 secondes de maintien statique.
- La course sur place, en levant les genoux le plus haut possible, met en action les fléchisseurs de hanche de manière dynamique. L'exercice est réalisé pendant 30 secondes.
- Fentes : en position debout, pieds parallèles, Me V avance un pied et fléchit le genou homolatéral, en déportant son poids vers son pied, revient à la position de départ, puis réalise le même exercice de l'autre côté. Les mouvements s'enchaînent pendant 30 secondes, le rythme et le niveau de flexion sont régulés par la patiente en fonction de son ressenti (fatigue musculaire générale) et de la difficulté que cela représente pour elle.
- Planche latérale : la patiente part d'une position de latérocubitus, membres inférieurs tendus et se lève en appui sur le coude et le bord latéral du pied, corps en rectitude, elle tient la position 20 secondes.

Entre chaque exercice, une pause de 30 secondes (minimum) doit être respectée afin d'éviter des lésions musculaires par sur-sollicitation éventuelle.

Chacune des modalités de départ (durée de l'exercice et amplitudes) ainsi que le rythme des mouvements sont à adapter si nécessaire par Me V, en fonction de la fatigue musculaire qu'ils induisent, la fatigue générale, les éventuelles douleurs et les possibilités de réalisation.

Nous lui fournissons une fiche illustrée récapitulant les modalités d'exercices (Annexe VII).

#### 4. RESULTATS : BILANS KINESITHERAPIQUES FINAUX

Après 8 semaines de réentraînement, nous réalisons un entretien ainsi que des bilans ciblés au regard des déficiences retrouvées dans les bilans initiaux.

Nous interviewons Me V au sujet de son ressenti depuis la reprise de l'activité sportive adaptée. Il en ressort un bénéfice en termes de bien-être physique. Elle évoque une amélioration de ses gestes de la vie quotidienne tels qu'une marche davantage fluide avec moins d'essoufflement. Le point négatif selon elle est une prise de poids de 3 kg, malgré une alimentation surveillée. Les exercices ont été réalisés régulièrement suivant le programme proposé et les adaptations des exercices afin de les rendre réalisables, ludiques et non contraignants.

Nous recueillons son carnet de vie (ou agenda), sur lequel ont été inscrites les différentes séances durant les 8 premières semaines d'activité, relevant ainsi les différents types d'activités réalisées et les intensités (annexe IX).

Nous évaluons à nouveau la marche fonctionnelle à travers un Test de Marche de 6 minutes : il est réalisé avec :

- Avant l'exercice : une Saturation en oxygène de 99 %, une fréquence cardiaque (FC) de 71, une tension artérielle de 11,5/7,5, une dyspnée de 0, une fatigue des membres inférieurs de 1 sur l'échelle CR20 de Borg et une perception de l'effort cotée à 6 sur l'échelle CR20 de Borg.
- A la fin du test : une saturation en oxygène de 97 %, une fréquence cardiaque (FC) de 104, une tension artérielle de 12,5/7,5, une dyspnée de 0,5, une fatigue des membres inférieurs de 1 sur l'échelle CR20 de Borg et une perception de l'effort cotée à 9 sur l'échelle CR20 de Borg.
- Six minutes après le test : une saturation en oxygène de 98 %, une fréquence cardiaque (FC) de 69, une tension artérielle de 11,5/7,5, une dyspnée de 0,5, une fatigue des membres inférieurs de 1 sur l'échelle CR20 de Borg et une perception de l'effort cotée à 6 sur l'échelle CR20 de Borg.

Nous obtenons une distance de marche de 555 mètres correspondant à 88,09% de la distance théorique. Il est observé une augmentation de la distance par rapport au bilan initial durant lequel nous obtenions une distance correspondant à 84,24% de la distance théorique.

Concernant le bilan MFM, nous ciblons les items inférieurs à 3 :

- l'item 2 qui teste le soulèvement de la tête en position de décubitus dorsal durant lequel nous obtenons une cotation à 1, identique à la cotation initiale.
- l'item 11 concernant le relevé du sol : celui-ci est réalisé avec l'aide des membres supérieurs en appui sur une table d'examen abaissée et avec les membres inférieurs passant par la position de chevalier servant. La cotation est ainsi de 2, comme lors du bilan initial.

Le bilan musculaire (MMT) reste inchangé, il persiste les mêmes déficiences au niveau de la flexion des hanches (3/5), du cou (2/5) et du tronc (3/5).

Les autres bilans restent également inchangés.

## 5. DISCUSSION

### 5.1. Incapacités fonctionnelles et causes

Une des premières questions à se poser est de savoir si les difficultés fonctionnelles sont dues aux conséquences physiques de la pathologie et/ou à un déconditionnement à l'effort.

En nous appuyant sur les différents écrits REF, nous retrouvons dans les bilans des déficiences spécifiques à la maladie de Pompe : faiblesse des ceintures, dyspnée à l'effort, relevés du sol... Nous savons également qu'au moment de l'annonce du diagnostic, Me V ne pratiquait plus aucune activité sportive. Il est difficile de faire la part des choses entre déficience et inactivité

Au cours du traitement, nous allons travailler sur les plans de la réadaptation à l'effort et du renforcement musculaire ciblé. Ainsi les sources possibles de ces faiblesses seront traitées, quelle qu'elles soient.

Les troubles persistants pourront être attribués à la maladie, l'organisme ayant été réadapté à l'effort.

## 5.2. Le principe d'auto-rééducation

Le choix de la salle de fitness et des différents appareils (vélo, tapis) incombe à Me V. Les exercices de renforcement musculaire proposés par le masseur-kinésithérapeute ont été validés par Me V qui y a trouvé un intérêt (ludique, par rapport à ses activités de la vie quotidienne). Au final, Me V devient actrice à part entière de son programme de rééducation.

## 5.3. La méthode HIIT

Le High-intensity interval training (HIIT) est une méthode d'entraînement fractionné de haute intensité, préconisée pour obtenir des améliorations tant au niveau cardiovasculaire que musculaire périphérique. Il est utilisé également dans l'entraînement d'athlètes dans le but d'améliorer leurs performances [20]. Il vise un renforcement de la condition physique par de brèves séances (15 à 30 minutes) d'exercices en anaérobie. Le ratio entre les temps de repos et d'effort est généralement de 1 pour 2.

Le principe de l'effort dans ce programme est de se placer à 90% de la FC maximale et/ou 90% de la VO2 maximale.

Il présente des intérêts [20] [21] au niveau physiologique, notamment :

- une augmentation de la VO2 maximale,
- une diminution de la masse grasse au profit de la masse maigre,
- une régulation de l'obésité,
- une augmentation de la masse musculaire et de la puissance d'effort.

De plus, il a été démontré que ces exercices avaient un plus fort potentiel motivationnel qu'un entraînement analytique basique, de par le côté ludique de la méthode ainsi que le temps à y consacrer qui est peu important (cf. projet de la patiente qui demandait un entraînement non chronophage, une semaine sur deux) [22].

La modulabilité de ce programme au niveau de l'intensité et du type d'exercices utilisés, des temps de repos, des durées des séries ainsi que leurs nombre de répétitions rend



ce programme fort intéressant. En effet, dans notre cas nous ne recherchons pas une athlétisation mais bien un réentraînement à l'effort et un renforcement musculaire modéré.

Nous nous sommes appuyés sur les recommandations en termes d'effort, sur les incapacités de Me V et sur ses requêtes personnelles. Ainsi, le temps de repos a été défini comme étant égal au temps de travail de chaque exercice de la série, l'intensité de l'effort a été rapportée à un niveau sub-maximal. Nous ne recherchons pas la VO<sub>2</sub> maximale (de plus, il n'y a pas de mesure possible des constantes, la patiente est en autonomie et à son domicile) mais fixons la limite d'effort à un essoufflement modéré per et post effort.

#### 5.4. Un programme adapté

Me V est une personne qui dans son enfance et adolescence aimait le sport (malgré certaines difficultés qui apparaissaient déjà). Elle a voulu récemment reprendre une activité physique en salle de fitness, notamment en débutant par une séance de rameur qui lui a provoqué un lumbago. Ces douleurs lombaires peuvent s'expliquer par une reprise trop intense de l'activité sportive et/ou une non-prise en compte de ses propres déficiences, ce qui l'a obligée à compenser, d'où la nécessité d'un suivi et d'un programme adapté à ses capacités fonctionnelles (évaluées par le masseur-kinésithérapeute) et progressif (en temps et en intensité) par un professionnel de santé : le masseur-kinésithérapeute.

Le thérapeute peut de par son savoir, ses connaissances et ses compétences proposer un programme de réentraînement à l'effort et de renforcement musculaire adapté à la pathologie mais surtout aux déficiences de Me V et le réajuster en fonctions des échanges (emails, entretiens lors des visites hospitalières) et de son ressenti personnel.

#### 5.5. Un entraînement à distance

Un des freins dans la prise en charge et le suivi de Me V est la fréquence des entretiens, qui se limite à une fois tous les 15 jours. Pour y pallier, une communication efficace et régulière se met en place à travers des emails, ce qui nous place, masseur-kinésithérapeute et Me V, dans une situation de réactivité au fil de l'eau.

#### 5.6. Un suivi nécessaire

Compte tenu des efforts mal dosés de par la précipitation d'un entraînement trop intensif initié par Me V elle-même avant le début de notre prise en charge (cf. 5.9.), de l'irrégularité des activités sportives par manque de motivation, il nous semble judicieux de mettre en place un suivi de type coaching à travers un agenda, un carnet de vie, des emails afin que l'auto-rééducation mise en place durant ces semaines soit adaptée à la patiente, ludique et motivant. Ainsi l'auto-réentraînement devient régulier et bénéfique tout en prenant compte de sa maladie et de ses incapacités.

#### 5.7. Bénéfices de l'activité sportive

Me V nous explique lors des bilans finaux que la reprise du sport lui fait beaucoup de bien, tant sur le plan physique (moins de dyspnée à l'effort, activités quotidiennes facilitées) que psychologique. Des études [11] ont montré que des activités sportives et/ou ludiques jouent un rôle important dans l'épanouissement personnel des personnes les pratiquant. D'un point de vue psychologique, les bienfaits se ressentent au niveau des troubles de l'anxiété qui se réduisent, de l'estime de soi qui est renforcée et du bien-être psychologique amélioré [11].

#### 5.8. Interprétations des résultats

Le test de marche de 6 minutes se trouve amélioré de 4 points lors du bilan final : 13 mètres en plus parcourus. Nous nous demandons si ce résultat peut être considéré comme statistiquement significatif. Dans plusieurs études, le test de 6 minutes de marche est utilisé comme référence d'évolution fonctionnelle et a montré sur un groupe de patients, dans un test clinique, au sujet de l'enzymothérapie, qu'une amélioration des résultats au test de 6 minutes de marche de 11 % était observée au cours des 26 premières semaines [2]. Dans notre cas le

délai étant court, nous ne pouvons pas encore utiliser ceci comme référence solide. Que cela soit ou non significatif, Me V se dit satisfaite de ce début de progression en 2 mois et cela ne fait qu'encourager ses efforts, ce qui est un gain de motivation non négligeable.

### 5.9. Survenue d'évènements particuliers

Lors de la première semaine du réentraînement, Me V présentait une douleur lombaire mécanique (avec une EVA à 4/10) causée par un lumbago (cf. 5.2.), impactant les exercices en salle qui ont été fortement réduits en durée, en intensité et en fréquence. Rappelons que cet épisode douloureux survenait dans un contexte de reprise d'activité non encadré.

Au cours du programme, une semaine de vacances, proposée par le compagnon de Me V, a été agrémenté d'activités sportives relativement intenses telles que la marche en montagne avec fort dénivelé, marche en terrain plat et varié, et ce quotidiennement pendant tout le séjour. Son ressenti a été une fatigue musculaire per et post-effort, une difficulté à la marche dans la neige qui lui a semblé particulièrement éprouvante. En effet, cela l'a obligé à forcer sa marche physiologique en augmentant la flexion - déficitaire – des hanches. Cet évènement a permis à Me V de tester malgré elle (motivation importante par son compagnon), ses limites physiques à la marche.

## 6. CONCLUSION

Les premiers résultats sont plutôt bénéfiques et encourageants. Ils ne demandent qu'à être poursuivis régulièrement et sur la durée afin de pouvoir encore gagner en termes physique (augmentation du périmètre de marche, facilité des gestes de la vie quotidienne...). L'activité physique sur la santé psychologique et représente également chez Me V une source de satisfaction personnelle. Le sport permet de combattre le stress quotidien auquel l'Homme est soumis. Si ce besoin naturel de bouger et de s'adonner à des activités physiques est diminué, cela va se répercuter rapidement sur l'état psychologique. Me V n'a pas mis longtemps à sentir les premiers effets de son investissement sportif. Afin de combattre certains symptômes comme l'anxiété, la déprime, la fatigue mentale, la dévalorisation, le

manque d'estime de soi, nous nous engageons à continuer le suivi de Me V qui reste demandeuse, tout en espaçant les entretiens.

## BIBLIOGRAPHIE

1. [http://www.ffsa.asso.fr/Pages/InCadres/GestClient/Communication/SportSante/Rassemblement/Evaluation\\_outils/test-ricci-gagnon\\_actif-inactif.pdf](http://www.ffsa.asso.fr/Pages/InCadres/GestClient/Communication/SportSante/Rassemblement/Evaluation_outils/test-ricci-gagnon_actif-inactif.pdf)
2. Desnuelle C. Forme tardive de la maladie de Pompe : actualités diagnostiques et thérapeutiques. *Les Cahiers de myologie*, 2012 ; 6, p26-37
3. HAS. Modalités, indications, limites de la rééducation dans les pathologies neuromusculaires non acquises <http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/recosneuropatho.pdf>
4. Praline J, Limousin N, Bergemer-Fouquet A-M, Corcia P. La maladie de Pompe : une myopathie métabolique à l'ère de l'enzymothérapie. *Neurologie.com*. 2009;1(1):12-15.
5. [http://www.cetl.net/IMG/pdf/RECO\\_CETP\\_-\\_Modalites\\_d\\_utilisation\\_du\\_Myosyme001.pdf](http://www.cetl.net/IMG/pdf/RECO_CETP_-_Modalites_d_utilisation_du_Myosyme001.pdf)
6. Enright PL, Shemill DL. Reference equations for the six-minute walk in healthy adults. *Am J respir Care Med* 1998 ; 158 : 1384-1387
7. "ATS Statement", *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, Vol. 166, No. 1 (2002), p 111-117.
8. <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Pompe-FRfrPub14v01.pdf>
9. Kishnani PS, Steiner RD, Bali Det al. Pompe disease diagnosis and management guideline. *Genet Med* 2006 ; 8 : 267-88
10. <https://www.lysomed.be/fr/pompe/is-er-een-behandeling-voor-de-ziekte-van-Pompe.aspx>
11. R. Sultana et S. Mesure : Ataxie et syndrome cérébelleux, rééducation fonctionnelle, ludique et sportive. Masson édit. Paris, 2008.
12. Safety and efficacy of exercise training in adults with Pompe disease: evaluation of endurance, muscle strength and core stability before and after a 12 week training program/ Linda E. M. van den Berg, Marein M. Favejee, Stephan C. A. Wens, Michelle E. Kruijshaar, Stephan F. E. Praet, Arnold J. J. Reuser, Johannes B. J. Bussmann, Pieter A. van Doorn and Ans T. van der Ploeg. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2015

13. Nicolas Mathieu. Le "leviers de chaise enchainés d'une minute" : puissance, force, évolution. Sociologie. 2012.
14. Rossier P, Wade DT. Validity and reliability comparison of 4 mobility measures in patients presenting with neurologic impairment. Arch Phys Med Rehabil 2001 ; 82 (1) : 9-13
15. Safety and efficacy of exercise training in adults with Pompe disease: evaluation of endurance, muscle strength and core stability before and after a 12 week training program. van den Berg LE, Favejee MM, Wens SC, et al. Orphanet journal of rare diseases, 2015, 10, p. 87
16. [www.sindefi.org/menu-patients/la-sclerose-en-plaques](http://www.sindefi.org/menu-patients/la-sclerose-en-plaques) (consulté le 18/04/2016)
17. HAS. [www.has-santé.fr/portail/jcms/c\\_967981/en/myozyme](http://www.has-santé.fr/portail/jcms/c_967981/en/myozyme) (consulté le 31/03/2016)
18. OMS : <http://www.who.int/dietphysicalactivity/pa/fr/> (consulté le 18/04/2016)
19. Bibliothèque de l'OMS, Recommandations mondiales sur l'activité physique pour la santé. 2010. Retrouvé en ligne sur : [http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/44436/1/9789242599978\\_fre.pdf](http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/44436/1/9789242599978_fre.pdf)
20. Buchheit M1, Laursen PB. High-intensity interval training, solutions to the programming puzzle: Part I: cardiopulmonary emphasis. Sports Med. 2013 May;43(5):313-38. doi: 10.1007/s40279-013-0029-x.
21. Wisloff U, Stoylen A, Loennechen J.P et al (2007). Superior cardiovascular effect of aerobic interval training versus moderate continuous training in heart failure patients : a randomized study.
22. Gillen JB, Gibala M.J (2013). Is high-interval training a time-efficient exercise strategy to improve health and fitness ? NRC Research Press. Appl. Physiol. Nutr. Metab. 39: 409-412
23. <http://calamar.univ-ag.fr/deugsv/Documents/Cours/Bioch-Zinsou/Glycogene.pdf>
24. [www.afm-telethon.fr](http://www.afm-telethon.fr)

Pour en savoir plus :

Favejee MM, Van Den Berg LE, Kruijshaar ME, Wens SC, Praet SF, Pim Pijnappel WW, Van Doorn PA, Bussmann JB, Van Der Ploeg AT. Arch Phys Med Rehabil , 2015, vol. 96, n° 5, p. 817-822.

Laforet P; Laloui K; Granger B; Hamroun D; Taouagh N; Hogrel Jy; Orlikowski D; Bouhour F; Lacour B; Salort Campana E; Penisson Besnier I; Sacconi S; Zagnoli F; Chapon F; Eymard B; Desnuelle C; Pouget J. Rev. Neurol. (Paris) , 2013, vol. 169, n° 8-9, p. 595-602

Cupler EJ, Berger KI, Leshner RT, Wolfe GI, Han JJ, Barohn RJ, Et al. Consensus Treatment recommendations for late-onset Pompe disease. *Muscle Nerve* 2012;45(3):319–33

Hagemans ML, Winkel LP, Van Doorn PA et al. Clinical manifestation and natural course of late-onset Pompe's disease in 54 Dutch patients. *Brain* 2005 ; 128 : 671-7.

Kishnani PS, Corzo D, Nicolino Met al. Recombinant human acid [alpha]-glucosidase : major clinical benefits in infantile-onset Pompe disease. *Neurology* 68 2007 : 99-109.

Cessation and resuming of alglucosidase alfa in Pompe disease : a retrospective analysis. Hundtberger T, Rösler KM, Findling O. *J Neurol.*, 2014 (Sept). 261(9) : 1684-90

<https://www.pompe.com/en/healthcare-professionals/clinical-presentation.aspx>

## **ANNEXES**

**ANNEXE I : Fiche de Test 6min de marche**

**ANNEXE II : Echelle de Borg**

**ANNEXE III : Echelle de Gardner-Medwin et Walton**

**ANNEXE IV : Echelles de Brooke et Vignos**

**ANNEXE V : fiche d'échelle de mesure des fonctions motrices (MFM)**

**ANNEXE VI : Echelle de Sadoul**

**ANNEXE VII : Feuillet d'exercices fourni à la patiente**

**ANNEXE VIII : Fiche d'évaluation du test de Ricci et Gagnon**

**ANNEXE IX : Extrait de l'agenda récapitulatif des exercices de Me V**



**ANNEXE I : Fiche du test de marche de 6 minutes**

**TEST DE MARCHÉ DE 6 MINUTES**

N°

<b>ETIQUETTE</b>  <b>PAUVRE</b>	Sexe : M <input type="checkbox"/> F <input type="checkbox"/> Poids : kg Taille : cm IMC : Diagnostic : Date de diagnostic : Date des symptômes : Date avec maladie : Profession :	Date et heure : Kinésithérapeute : Service : Médicins :																																															
<b>Médicaments pris avant le test : (psychologie et autres)</b>		<b>Aides techniques et marche :</b>																																															
<table border="1" style="width:100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="width:15%;">Temps (minutes)</th> <th style="width:15%;">Avant test</th> <th style="width:15%;">Marche</th> <th style="width:15%;">Arrêt définitif avant 6'</th> <th style="width:15%;">Fin du test</th> <th style="width:15%;">Après le test</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>SAO2</td> <td></td> <td>5'</td> <td></td> <td>6'</td> <td>7'</td> </tr> <tr> <td>FC</td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>TA</td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>EVA</td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>Dyspnée</td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>Fatigue MI</td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>Perception de l'effort</td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> </tbody> </table>			Temps (minutes)	Avant test	Marche	Arrêt définitif avant 6'	Fin du test	Après le test	SAO2		5'		6'	7'	FC						TA						EVA						Dyspnée						Fatigue MI						Perception de l'effort				
Temps (minutes)	Avant test	Marche	Arrêt définitif avant 6'	Fin du test	Après le test																																												
SAO2		5'		6'	7'																																												
FC																																																	
TA																																																	
EVA																																																	
Dyspnée																																																	
Fatigue MI																																																	
Perception de l'effort																																																	
: pouce avant 6' <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> main <input type="checkbox"/>		<b>Observations :</b>																																															
Dynamisme : totale en 6' : mètres théorique : mètres <input type="checkbox"/> distance théorique : mètres <input type="checkbox"/>																																																	
<b>DEFICIT FONCTIONNEL PHYSIQUE :</b> oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>																																																	

**Observations :**

**Symptômes après le test :**

**Etat général avant le test : (normal/anormal)**

ANNEXE II : Echelle de Borg (CR20)

**ECHELLE DE BORG**  
Perception de la fatigue

---

	6	
<b>TRES TRES FACILE</b>	7	
	8	
<b>TRES FACILE</b>	9	
	10	
<b>ASSEZ FACILE</b>	11	
	12	
<b>UN PEU DIFFICILE</b>	13	
	14	
<b>DIFFICILE</b>	15	
	16	
<b>TRES DIFFICILE</b>	17	
	18	
<b>TRES TRES DIFFICILE</b>	19	
	20	

---

### **ANNEXE III : Echelle de Gardner-Medwin et Walton**

#### **Echelle de Gardner-Medwin et Walton**

- Grade 0 :** Pré-clinique. Toutes les activités.
- Grade 1 :** Marche normalement. Incapable de courir librement.
- Grade 2 :** Anomalie décelable lors du maintien d'une attitude ou à la marche. Monte les escaliers sans utiliser la rampe.
- Grade 3 :** Monte les escaliers uniquement en s'appuyant à la rampe.
- Grade 4 :** Marche sans assistance. Incapable de monter les escaliers.
- Grade 5 :** Marche sans assistance. Incapable de se lever de sa chaise.
- Grade 6 :** Marche uniquement à l'aide d'un appareil orthopédique ou autre.
- Grade 7 :** Incapable de marcher. Se tient assis correctement dans un fauteuil. Capable de faire rouler un fauteuil roulant et de manger et boire normalement.
- Grade 8 :** Se tient assis sans soutien dans un fauteuil. Incapable de faire rouler un fauteuil roulant et de boire au verre sans aide.
- Grade 9 :** Incapable de se tenir assis correctement sans soutien ou incapable de manger ou boire sans aide.
- Grade 10 :** Alité. A besoin d'aide pour toutes les activités.

## ANNEXE IV : Echelles de Brooke et Vignos

### *Score de Brooke*

*(Brooke Upper Extremity Functional Rating Scale)*

Évaluation des membres supérieurs (déficience, incapacité).

Évaluation des capacités motrices des membres supérieurs, validé uniquement pour la dystrophie musculaire de Duchenne.

Ce score a été sélectionné comme examen de référence lors de la conférence de consensus sur les maladies neuro-musculaires non acquise en Septembre 2001 à Paris.

Constitué de six épreuves de passation rapide, ne nécessite qu'un verre d'eau, un crayon et une pièce de monnaie.

- 1 : partant de la position bras le long du corps, peut lever le bras à la verticale en touchant la tête.
- 2 : peut seulement mettre la main sur la tête, en fléchissant le coude.
- 3 : ne peut mettre la main sur la tête, mais peut porter un verre d'eau à la bouche (à deux mains si nécessaire).
- 4 : peut lever les mains à la bouche, mais peut porter un verre d'eau à la bouche.
- 5 : ne peut pas porter la main à la bouche, mais peut tenir un crayon ou prendre une pièce de monnaie sur la table.
- 6 : aucune fonction usuelle de la main.

### *Grades Fonctionnels de Vignos*

Cette classification correspond à une analyse en 10 grades des capacités de la marche. Elle a été mise au point afin d'évaluer les bénéfices de la rééducation chez des patients atteints de dystrophinopathies.

En revanche, la graduation ne prend pas en compte l'utilisation du fauteuil roulant ni la fréquence des chutes. Il est souvent associé au score de Brooke.

- 1 : Marche et monte les escaliers sans aide.
- 2 : Marche et monte les escaliers à l'aide d'une rampe.
- 4 : Marche et monte les escaliers lentement à l'aide d'une rampe (plus de 12 secondes pour 4 marches standard).
- 4 : Marche sans aide technique et se lève d'une chaise, mais ne peut pas monter les escaliers.
- 5 : Marche sans aide technique ne peut pas monter les escaliers ni se lever d'une chaise.
- 6 : Marche avec une aide technique ou marche indépendamment avec des orthèses longues.
- 7 : Marche avec des orthèses longues mais a aussi besoin d'une aide technique pour préserver son équilibre.
- 8 : Se tient debout avec des orthèses mais ne peut pas marcher même avec aide technique.
- 9 : Est astreint au fauteuil roulant.
- 10 : Est confiné au lit.

*Référence :*

*Vignos P.J. et al., 1963.*

## ANNEXE V : fiche d'échelle de mesure des fonctions motrices (MFM)

# MESURE de FONCTION MOTRICE dans les maladies neuromusculaires M F M

## FEUILLE DE COTATION

Nom de naissance, Prénom : \_\_\_\_\_

Nom marital : \_\_\_\_\_

Date de naissance : \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_\_  
jour mois année

Age du Patient : \_\_\_/\_\_\_  
ans mois

Date de l'évaluation : \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_\_  
jour mois année

Nom de l'examineur : \_\_\_\_\_

Fatigue du patient en début de passation de la MFM par rapport à son état habituel (avis du patient) :

Plus en forme  Dans son état habituel  Plus fatigué  Beaucoup plus fatigué

La MFM est une échelle d'évaluation précise, standardisée, simple et valide par le groupe d'étude MFM pour évaluer les capacités motrices fonctionnelles du patient porteur d'une maladie neuromusculaire. Répétée au fil du temps, la MFM mesure le changement des capacités motrices fonctionnelles du patient. Le schéma de cotation sert de cadre d'indicateurs d'ordre général. Tous les items possèdent des indications spécifiques pour chaque cotation. L'utilisation de ces indicateurs de passation est impérative pour chaque item. Toutes ces indications sont décrites dans le Manuel de l'utilisateur.

### SCHEMA DE COTATION :

- 0 ne peut initialiser la tâche ou la position de départ ne peut être maintenue
- 1 réalise partiellement l'exercice
- 2 réalise incomplètement le mouvement demandé ou complètement mais de façon imparfaite (compensations, durée de maintien de la position insuffisante, lenteur, sans contrôle ou mouvement...)
- 3 réalise complètement « normalement » l'exercice, le mouvement étant contrôlé, maîtrisé, dirigé, réalisé à vitesse constante.

Pour tout autre renseignement, contacter : Docteur Carole Béret, Service de Pédiatrie Neurologique (Ecole, HPME, site A1, 50 bd Pasteur, 69677 Bron Cedex, France. ☎ 04 72 12 94 50 Mail : [carole.beret@eduhp.fr](mailto:carole.beret@eduhp.fr)

Pour toute information concernant le Banque de données MFM visiter le site  
<http://www.gpm-mfm.org/fr/mesure-des-fonctions-motrices.aspx>

Le Manuel de l'utilisateur est disponible : soit en écrivant à l'AFM Département des Actions Médicales, 1 rue de l'Internationale, BP50, 91002 Evry cedex ☎ 01 69 13 21 69 qui gratuitement peut fournir un exemplaire relié, soit en le téléchargeant depuis le site Web : <http://www.mfm-muscle.org/fr/mesure-des-fonctions-motrices.aspx>

Items MFM 32 (de 6 à 60 ans).    ☉ Items MFM 20 (enfant de moins de 7 ans)

	D1	D2	D3
1. ☉ COUCHE SUR LE DOS. TÊTE DANS L'AXE : maintient la tête dans l'axe puis la tourne complètement d'un côté puis de l'autre. <i>commentaires :</i> .....		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
2. COUCHE SUR LE DOS : soulève la tête et la maintient soulevée. <i>commentaires :</i> .....		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
3. ☉ COUCHE SUR LE DOS : Déclat la hanche et le genou de plus de 90° en soulevant le pied du tapis dans tout le mouvement. <i>commentaires :</i> .....		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
..... côté :    droit : <input type="checkbox"/> gauche : <input type="checkbox"/>			
4. ☉ COUCHE SUR LE DOS. JAMBE SOUTENUE PAR L'EXAMINATEUR : de la position pied en flexion plantaire, réalise une flexion dorsale du pied à 90° par rapport à la jambe. <i>commentaires :</i> .....			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
..... côté :    droit : <input type="checkbox"/> gauche : <input type="checkbox"/>			
5. ☉ COUCHE SUR LE DOS : soulève la main et la porte jusqu'à l'épaule opposée. <i>commentaires :</i> .....		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
..... côté :    droit : <input type="checkbox"/> gauche : <input type="checkbox"/>			
6. ☉ COUCHE SUR LE DOS. MEMBRES INFÉRIEURS DEMI FLECHIS. ROTULES AU ZENITH. PIEDS SUR LE TAPIS LÉGEREMENT ÉCARTÉS : soulève le bassin ; la colonne lombaire, le bassin et les cuisses sont alignés et les pieds légèrement écartés. <i>commentaires :</i> .....	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
7. ☉ COUCHE SUR LE DOS : se retourne sur le ventre et dégage les membres supérieurs de dessous le torse. <i>commentaires :</i> .....		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
..... côté :    droit : <input type="checkbox"/> gauche : <input type="checkbox"/>			
8. COUCHE SUR LE DOS : sans appui des membres supérieurs s'élève. <i>commentaires :</i> .....	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
9. ☉ ASSIS SUR LE TAPIS : sans appui des membres supérieurs, maintient 5 secondes la position assise puis maintient 5 secondes un contact entre les 2 mains <i>commentaires :</i> .....		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
10. ☉ ASSIS SUR LE TAPIS. LA BALLE DE TENNIS DEVANT LE SUJET : sans appui des membres supérieurs se penche en avant, touche la balle puis se redresse. <i>commentaires :</i> .....		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
11. ☉ ASSIS SUR LE TAPIS : sans appui des membres supérieurs, se redresse. <i>commentaires :</i> .....	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		

Items	D1	D2	D3
<b>12. DEBOUT</b> : sans appui des membres supérieurs, s'assied sur la chaise en gardant les pieds légèrement écartés. <i>commentaires :</i> .....	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
<b>13. ASSIS SUR LA CHAISE</b> : sans appui des membres supérieurs et sans appui contre le dossier de la chaise, maintiens 3 secondes la position assise, tête et tronc dans l'axe. <i>commentaires :</i> .....		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
<b>14. ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, TETE POSITIONNEE EN FLEXION</b> : de la position tête fléchie complètement, relève la tête puis la ramène relevée 5 secondes, le mouvement et le maintien se faisant tête dans l'axe. <i>commentaires :</i> .....		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
<b>15. ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, AVANT-BRAS POSES SUR LA TABLE, COULEDES EN DEHORS DE LA TABLE</b> : porte en même temps les 2 mains sur le sommet du crâne, la tête et le tronc restant dans l'axe. <i>commentaires :</i> .....		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
<b>16. ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, LE CRAYON SUR LA TABLE</b> : sans bouger le tronc, attrape le crayon avec la main, avant-bras et main soulevés de la table, coude en extension complète en fin de mouvement. <i>commentaires :</i> ..... côté :      droit : <input type="checkbox"/> gauche : <input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
<b>17. ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, 10 PIÈCES DE MONNAIE SUR LA TABLE</b> : prend successivement et stocke 10 pièces dans une main au bout de 20 secondes. <i>commentaires :</i> ..... côté :      droit : <input type="checkbox"/> gauche : <input type="checkbox"/>			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
<b>18. ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, UN DOIGT POSÉ AU CENTRE D'UN CD FIXE</b> : fait le tour du CD avec le doigt, sans appui de la main. <i>commentaires :</i> ..... côté :      droit : <input type="checkbox"/> gauche : <input type="checkbox"/>			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
<b>19. ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, LE CRAYON SUR LA TABLE</b> : prend le crayon puis dessine une série continue de boucles sur toute la longueur du cadre touchant les bords supérieur et inférieur du cadre.  <div style="display: flex; align-items: center;"> <div style="margin-right: 20px;">Essai n° 1</div> <div style="border: 2px solid black; width: 150px; height: 40px;"></div> </div> <div style="display: flex; align-items: center; margin-top: 20px;"> <div style="margin-right: 20px;">Essai n° 2</div> <div style="border: 2px solid black; width: 150px; height: 40px;"></div> </div> <i>commentaires :</i> ..... côté :      droit : <input type="checkbox"/> gauche : <input type="checkbox"/>			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
<b>20. ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, LA FEUILLE DE PAPIER DANS LES MAINS</b> : déchire la feuille pliée en 4 en commençant par le pli. <i>commentaires :</i> .....			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3

Items	D1	D2	D3
21. <b>ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, LA BALLE DE TENNIS SUR LA TABLE</b> : soulève la balle puis retourne la main complètement en tenant la balle. <i>commentaires</i> : côté : droit <input type="checkbox"/> gauche <input type="checkbox"/>			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
22. <b>ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, UN DOIGT POSE AU CENTRE DU CARRE</b> : soulève le doigt puis le pose successivement sur les 8 dessins de la figure sans toucher le quadrillage. <i>commentaires</i> : côté : droit <input type="checkbox"/> gauche <input type="checkbox"/>			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
23. <b>ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, MEMBRES SUPERIEURS LE LONG DU CORPS</b> : pose en même temps les 2 avant-bras et/ou les mains sur la table sans bouger le tronc. <i>commentaires</i> :		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	
24. <b>ASSIS SUR LA CHAISE</b> : sans appui des membres supérieurs, se met debout les pieds rapprochés. <i>commentaires</i> :	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
25. <b>DEBOUT AVEC APPUI DES MEMBRES SUPERIEURS SUR UN MATERIEL</b> : sans appui des membres supérieurs maintient 5 secondes la position debout pieds légèrement écartés, tête, tronc et membres inférieurs dans l'axe. <i>commentaires</i> :	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
26. <b>DEBOUT, AVEC APPUI DES MEMBRES SUPERIEURS SUR UN MATERIEL</b> : sans appui des membres supérieurs, lève un pied 10 secondes. <i>commentaires</i> : côté pied en appui : droit <input type="checkbox"/> gauche <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
27. <b>DEBOUT</b> : sans appui, touche le sol avec une main puis se relève. <i>commentaires</i> :	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
28. <b>DEBOUT SANS APPUI</b> : fait 10 pas en avant sur les 2 talons. <i>commentaires</i> :	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
29. <b>DEBOUT SANS APPUI</b> : fait 10 pas en avant sur une ligne droite. <i>commentaires</i> :	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
30. <b>DEBOUT SANS APPUI</b> : court 10 mètres. <i>commentaires</i> :	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
31. <b>DEBOUT SUR UN PIED SANS APPUI</b> : saute sur un pied 10 fois de suite sur place. <i>commentaires</i> : côté pied en appui : droit <input type="checkbox"/> gauche <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
32. <b>DEBOUT SANS APPUI</b> : sans appui des membres supérieurs, atteint la position accroupie puis se relève 2 fois de suite. <i>commentaires</i> :	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
	* D1=	D2=	D3=

\* Tous les calculs sont effectués automatiquement lorsque les données sont saisies dans la Banque de données MPM



Coopération du patient :    nulle     moyenne     optimale

Commentaires :

.....  
 .....  
 .....

**CALCUL DES SCORES MFM 32\* :**

SCORES EN %

D1. Station debout et transferts	Total Dimension 1 X 100 = _____ X 100 = _____ % 29    29
D2. Mobilité axiale et proximale	Total Dimension 2 X 100 = _____ X 100 = _____ % 35    36
D3. Mobilité distale	Total Dimension 3 X 100 = _____ X 100 = _____ % 21    21
<b>SCORE TOTAL =</b>	Total des stations X 100 = _____ X 100 = _____ % 33 X 3    99

**© CALCUL DES SCORES MFM 30® :**

SCORES EN %

D1. Station debout et transferts	Total Dimension 1 X 100 = _____ X 100 = _____ % 24    24
D2. Mobilité axiale et proximale	Total Dimension 2 X 100 = _____ X 100 = _____ % 21    24
D3. Mobilité distale	Total Dimension 3 X 100 = _____ X 100 = _____ % 12    12
<b>SCORE TOTAL =</b>	Total des stations X 100 = _____ X 100 = _____ % 20 X 3    60

\* Tous les calculs sont effectués automatiquement lorsque les données sont saisies dans le Banque de données MFM

## Informations complémentaires pour la saisie dans la Banque de données MFM

La sévérité globale de l'atteinte motrice est : légère  modérée  sévère  très sévère

Latéralité : Droitier  Gaucher  Indéterminé, ambidextre  Inconnu

Façonnel requiert à disposition : non  manuel  manuel + électronique

### Grade de Vignos \_\_\_\_\_

- 1 - Marche et monte les escaliers sans aide
- 2 - Marche et monte les escaliers à l'aide de rampes
- 3 - Marche et monte lentement les escaliers avec l'aide de rampes (plus de 12 secondes pour 4 marches standard)
- 4 - Marche sans aide et se lève d'une chaise mais ne peut monter les escaliers
- 5 - Marche sans aide mais ne peut se lever d'une chaise ou monter des escaliers
- 6 - Ne marche qu'avec assistance ou marche de façon indépendante avec des orthèses longues
- 7 - Marche avec des orthèses longues mais a besoin d'une assistance pour l'équilibre
- 8 - Peut debout avec des orthèses longues mais ne peut pas marcher, même avec assistance
- 9 - Confine au fauteuil roulant
- 10 - Confine au lit

### Grade de Brody \_\_\_\_\_

- 1 - Partant les membres supérieurs le long du corps, peut écarter les bras avec un angle complet jusqu'à qui ils se touchent au dessus de la tête
- 2 - Peut lever les bras au dessus de la tête seulement en fléchissant les coudes (ou réduisant la circonférence du mouvement) ou en utilisant des muscles accessoires
- 3 - Ne peut lever les mains au dessus de la tête mais peut lever un verre d'eau à la bouche (100ml) en utilisant les doigts mains si nécessaire
- 4 - Peut lever les mains à la bouche mais ne peut lever un verre d'eau (100ml) à la bouche
- 5 - Ne peut lever les mains à la bouche mais peut utiliser les mains pour tenir un crayon ou prendre des pièces de monnaie sur la table
- 6 - Ne peut lever les mains à la bouche et n'a aucune fonction utile des mains

### Ne pas omettre de vérifier les données médicales :

Diagnostic :	vérifié <input type="checkbox"/>	Modifications : _____
Date des premiers signes cliniques :	vérifié <input type="checkbox"/>	Modifications : _____
Participation à un essai clinique :	vérifié <input type="checkbox"/>	Modifications : _____
Traitements médicamenteux :	vérifié <input type="checkbox"/>	Modifications : _____
Antécédents chirurgicaux :	vérifié <input type="checkbox"/>	Modifications : _____

Données saisies : oui  non

**ANNEXE VI : Echelle de Sadoul**

## Échelle de Sadoul dyspnée d'origine respiratoire

Stade	dyspnée
1	Pour des efforts importants ou au delà du 2 <sup>ème</sup> étage
2	Au 1 <sup>er</sup> étage, à la marche rapide ou en pente
3	A la marche normale, à plat
4	A la marche lente
5	Au moindre effort ( habillage, rasage.....)

## ANNEXE VII : Feuillelet d'exercices fourni à la patiente

### EXERCICES A DOMICILE

#### EXERCICES A ENCHAÎNER

- CHAQUE EXERCICE EST RÉALISÉ PENDANT 30 SECONDES
- PAUSE DE 30 SECONDES MINIMUM ENTRE CHAQUE EXERCICE
- NE PAS FORCER SI LE MOUVEMENT EST DOULOUREUX OU TROP DIFFICILEMENT RÉALISABLE

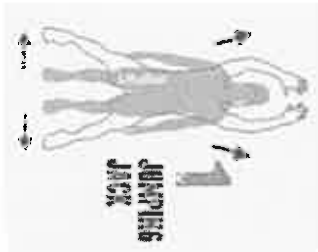
#### 2- LACHAISE



GENOUX FLECHIS À 90°, PIEDS À PLAT, DOS CONTRE UN MUR : TENIR LA POSITION PENDANT 20 SECONDES (SI POSSIBLE)

**MINIMUM 30 SECONDES DE REPOS**

#### 1- JUMPING JACK



DEPART : PIEDS ÉCARTÉS DE LA LARGEUR DU BASSIN

ARRIVÉE : PIEDS ÉCARTÉS, MAINS AU DESSUS DE LA TÊTE

ENCHAÎNER CES MOUVEMENTS PENDANT 30 SECONDES

**MINIMUM 30 SECONDES DE REPOS**

#### 3- POMMES



RÉALISÉS DEBOUT FACE À UN MUR PLUTÔT QU'AU SOL.  
ENCHAÎNER LES POMMES PENDANT 30 SEC.

**MINIMUM 30 SECONDES DE REPOS**

**4- MONTER UNE MARCHÉ**



A REALISER PLUTOT SUR UNE MARCHÉ , AUGMENTER LA HAUTEUR EN PROGRESSION.  
ENCHAINER LES MONTÉES PENDANT 30SEC.

**MINIMUM 30 SECONDES DE REPOS**

**5- SQUATS**



FLECHIR LES GENOUX , DOS DROITS, BRAS TENDUS EN AVANT .  
LES GENOUX NE DOIVENT PAS AVANCER PLUS LOIN QUE LE BOUT DES PIEDS  
NE PAS CHERCHER A DESCENDRE LE PLUS BAS POSSIBLE .  
ENCHAINER PENDANT 30 SEC

**MINIMUM 30 SECONDES DE REPOS**

**6- ABDOMINAUX**



COUCHEE SUR LE DOS, GENOUX FLECHIS  
BRAS LE LONG DU CORPS, AU SOL

SUR LE TEMPS EXPIRATOIRE, EN REINTANT LE VENTRE, RELEVER LA TETE VERS LE TRONC EN ENROULEMENT, DECOLLER LE CORPS JUSQU' AUX OMOPLATES.  
REALISER 10 MOUVEMENTS

ALTERNER LES MOUVEMENTS

**MINIMUM 30 SECONDES DE REPOS**

**7- PLANCHE SUR LES COUDES**



TENIR EN APPLI SUR LES AVANT-BRAS ET LES POINTES DE PIEDS, PENDANT 20 SECONDES.  
VEILLER A GAINER LE CORPS ET A RESTER BIEN DROITE

**MINIMUM 30 SECONDES DE REPOS**

**8- COURSE SUR PLACE**



COURIR SUR PLACE PENDANT 30 SEC . EN LEVANT LES GENOUX.

**MINIMUM 30 SECONDES DE REPOS**

**10- PLANCHE SUR LE COTE**



TENIR EN APPUIS SUR UN COUDE ET SUR LE COTE DU PIEDS, EN RESTANT BIEN DROITE.

TENIR 20 SEC

**9- FENTES**



DEPART DEBOUT, AMENER UN PIED EN AVANT ET DESCENDRE VERS CELUI-CI ( LE GENOU NE DOIT PAS FORCEMENT ATEINDRE LE SOL)

ENCHAINER PLUSIEURS FOIS LE MOUVEMENT PENDANT 30 SEC

**MINIMUM 30 SECONDES DE REPOS**

**FIN**

## ANNEXE VIII : Fiche d'évaluation du test de Ricci et Gagnon

### TEST D'AUTO EVALUATION

(D'après J. Ricci et L. Gagnon, université de Montréal, modifié par F. Laureyns et J.M. Séné)

**Le questionnaire d'auto-évaluation permet de déterminer votre profil : inactif, actif ou très actif ?**

**Calculez en additionnant le nombre de points (1 à 5) correspondant à la case cochée à chaque question.**

	POINTS					SCORES
<b>(A) COMPORTEMENTS SEDENTAIRES</b>						
Combien de temps passez-vous en position assise par jour (assis à l'écran, ordinateur, travail, etc.) ?	+ de 5 h <input type="checkbox"/>	4 à 5 h <input type="checkbox"/>	3 à 4 h <input type="checkbox"/>	2 à 3 h <input type="checkbox"/>	Moins de 2 h <input type="checkbox"/>	
Total (A)						
<b>(B) ACTIVITES PHYSIQUES DE LOISIR (DONT SPORTS)</b>						
Pratiquez-vous régulièrement une ou des activités physiques ?	Non <input type="checkbox"/>				Oui <input type="checkbox"/>	
A quelle fréquence pratiquez-vous ensemble de ces activités ?	1 à 2 fois / mois <input type="checkbox"/>	1 fois / semaine <input type="checkbox"/>	2 fois / semaine <input type="checkbox"/>	3 fois / semaine <input type="checkbox"/>	4 fois / semaine <input type="checkbox"/>	
Combien de minutes consacrez-vous en moyenne à chaque séance d'activité physique ?	Moins de 15 min. <input type="checkbox"/>	16 à 30 min. <input type="checkbox"/>	31 à 45 min. <input type="checkbox"/>	46 à 60 min. <input type="checkbox"/>	Plus de 60 min. <input type="checkbox"/>	
Habituellement comment percevez-vous votre effort ? Le chiffre 1 représentant un effort très facile et le 5 un effort difficile.	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>	5 <input type="checkbox"/>	
Total (B)						
<b>(C) ACTIVITES PHYSIQUES QUOTIDIENNES</b>						
Quelle intensité d'activité physique votre travail requiert-il ?	Légère <input type="checkbox"/>	Moyenne <input type="checkbox"/>	Moyenne <input type="checkbox"/>	Intense <input type="checkbox"/>	Très intense <input type="checkbox"/>	
En dehors de votre travail régulier, combien d'heures consacrez-vous par semaine aux travaux légers : bricolage, jardinage, ménages etc. ?	Moins de 2 h <input type="checkbox"/>	3 à 4 h <input type="checkbox"/>	5 à 6 h <input type="checkbox"/>	7 à 9 h <input type="checkbox"/>	Plus de 10 h <input type="checkbox"/>	
Combien de minutes par jour consacrez-vous à la marche ?	Moins de 15 min. <input type="checkbox"/>	16 à 30 min. <input type="checkbox"/>	31 à 45 min. <input type="checkbox"/>	46 à 60 min. <input type="checkbox"/>	Plus de 60 min. <input type="checkbox"/>	
Combien d'étages, en moyenne, montez-vous à pied chaque jour ?	Moins de 2 <input type="checkbox"/>	3 à 5 <input type="checkbox"/>	6 à 10 <input type="checkbox"/>	11 à 15 <input type="checkbox"/>	Plus de 16 <input type="checkbox"/>	
Total (C)						
Total (A)+(B)+(C)						

#### RESULTATS

- Moins de 18 : Inactif
- Entre 18 et 35 : Actif
- Plus de 35 : Très actif

ANNEXE IX : extrait de l'agenda récapitulatif des exercices de Me V



sport

Semaines 12

- M 23 Mars Pas de sport -  
 J 24 Mars Pas de sport -  
 V 25 Mars 1,5 km en montagne -  
 S 26 Mars 1 km de 5 km -  
 D 27 Mars 2 km en montagne -  
 813 L 28 Mars Pas de sport  
 M 29 }  
 M 30 } sport line  
 S 31 }  
 V 1 }  
 S 2 }  
 D 3 }  
 814 L 4 } x  
 Mar 5 } 2 km de promenade  
 M 6 } x  
 J 7 } x  
 V 8 } x  
 S 9 } x  
 D 10 } 30m de tapis, 20m de velo, 5 de course  
 815 L } x  
 M } 30m de tapis, 30m de velo, 15 de course  
 M } x  
 J } Muséum  
 V  
 S  
 D