Zeitschrift: Physioactive

Herausgeber: Physioswiss / Schweizer Physiotherapie Verband

Band: 57 (2021)

Heft: 6

Artikel: Wie viel CIMT soll es sein? Best Practice für die Arm-Hand-Funktion nach Schlaganfall = Quel dosage de thérapie par le mouvement induit par la contrainte? Bonnes pratiques pour la fonction bras-main après un accident vasculaire cérébral

Autor: Willi, Anima / Meier Khan, Christine

DOI: https://doi.org/10.5169/seals-953497

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften auf E-Periodica. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen sowie auf Social Media-Kanälen oder Webseiten ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Mehr erfahren

Conditions d'utilisation

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. La reproduction d'images dans des publications imprimées ou en ligne ainsi que sur des canaux de médias sociaux ou des sites web n'est autorisée qu'avec l'accord préalable des détenteurs des droits. En savoir plus

Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. Publishing images in print and online publications, as well as on social media channels or websites, is only permitted with the prior consent of the rights holders. Find out more

Download PDF: 12.07.2025

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, https://www.e-periodica.ch

Wie viel CIMT soll es sein? Best Practice für die Arm-Hand-Funktion nach Schlaganfall

Quel dosage de thérapie par le mouvement induit par la contrainte? Bonnes pratiques pour la fonction bras-main après un accident vasculaire cérébral

ANIMA WILLI, CHRISTINE MEIER KHAN

Um die geeignete Dosierung der «Constraint induced movement therapy CIMT» für die Arm-Hand-Funktion nach Schlaganfall zu eruieren, durchforsteten die Autorinnen die Literatur. Resultate einer erweiterten Bachelorarbeit.

Les auteures ont étudié la littérature spécialisée afin de déterminer le dosage approprié de thérapie par le mouvement induit par la contrainte (TMIC) pour la fonction bras-main après un AVC. Résultats d'un mémoire de Bachelor élargi.

Jährlich sind weltweit fast 17 Millionen Menschen von einem Schlaganfall betroffen. Circa 80 Prozent der Überlebenden weisen Einschränkungen der Arm-Hand-Funktion auf, welche die Ausführung von ADL und die soziale Partizipation gravierend beeinträchtigen [1].

Der amerikanische Psychologe Edward Taub entwickelte Anfang der 90er-Jahre die «Constraint-induced movement therapy CIMT», um die Arm-Hand-Funktion nach Schlaganfall zu verbessern. Sie ist die bestuntersuchte Intervention in der Schlaganfallbehandlung [1]. Die CIMT fordert die betroffene obere Extremität repetitiv durch alltagsorientiertes, aufgabenspezifisches Training. Der Schwierigkeitsgrad wird ständig angepasst (Shaping). Dabei wird die weniger betroffene obere Extremität durch das Tragen einer Schlinge oder eines Handschuhs ausgeschaltet (Restriktion).

Spannungsfeld zwischen hoher Therapieintensität und limitierten Ressourcen

Edward Taub führte die Original-CIMT bei Schlaganfallbetroffenen im chronischen Stadium jeweils 6 Stunden pro Tag für 2 Wochen mit einer Restriktion während 90 Prozent der Wachzeit durch [2, 3]. Seither untersuchten viele RCTs den Effekt von CIMT in unterschiedlichen Stadien nach Schlaganfall mit unterschiedlichsten Dosierungen. Alle diese Studien belegen und auch Metaanalysen bestätigen: CIMT verbessert sowohl das Ergebnis der Arm-Hand-Funktion als auch die Selbsteinschätzung des Arm-Hand-Gebrauchs im Alltag klinisch bedeutungsvoll [1].

Derweil sehen sich PhysiotherapeutInnen und Institutionen einem Dilemma ausgesetzt: Sie wissen um die Bedeu-

Chaque année, près de 17 millions de personnes sont victimes d'un accident vasculaire cérébral (AVC) dans le monde. Environ 80 % des survivant·es présentent des limitations de la fonction bras-main qui nuisent gravement à la réalisation des AVQ et à la vie sociale [1].

Au début des années 1990, le psychologue américain Edward Taub a développé la thérapie par le mouvement induit par la contrainte (TMIC) pour améliorer la fonction bras-main après un AVC. La TMIC sollicite de manière répétitive le membre supérieur affecté par un entraînement quotidien spécifique à une tâche. Le degré de difficulté est constamment ajusté (shaping). Dans ce cadre, le membre supérieur le moins affecté est immobilisé par le port d'une écharpe ou d'un gant (restriction). Il s'agit de l'intervention la mieux étudiée dans le traitement de l'AVC [1].

CIMT: alltagsorientiertes, aufgabenspezifisches repetitives Training der betroffenen Extremität. I La TMIC: entraînement quotidien spécifique à une tâche et répétitif du membre supérieur affecté.

tung von einem hohen Therapieumfang (im Sinn der Anzahl Trainingsstunden) für motorisches Lernen, sind jedoch mit Kostendruck und limitierten Ressourcen konfrontiert. In diesem Spannungsfeld ist es besonders wichtig, die geeignete Dosierung zu den verschiedenen Zeitpunkten zu kennen.

Methodik

In einer systematischen Literatursuche auf PubMed suchten wir im Januar 2020 sowie März 2021 nach RCTs ab dem Jahr 2000 bis heute, die CIMT nach Schlaganfall in irgendeiner Dosierung untersuchten. Als Einschlusskriterium galt, dass der «Wolf Motor Function Test WMFT» und/oder der «Motor Activity Log MAL» als Outcome-Parameter bei Eintritt, Austritt und idealerweise auch beim Follow-up verwendet wurden.

Der WMFT misst 15 einfache bis schwierige Alltagsbewegungen, die der Patient mit der betroffenen Hand ausführt. Dabei wird die Zeit erfasst und die Bewegungsqualität beurteilt.

Der MAL erfragt in einem strukturierten Interview die Häufigkeit des Arm-Hand-Gebrauchs bei 30 Alltagsbewegungen sowie die jeweilige Zufriedenheit (0–5, 0 = gar kein Gebrauch; 5 = gleich oft wie vor dem Schlaganfall).

Um die Dosierungsfrage beantworten zu können, liessen wir die Kontrollgruppen ausser Acht. Wir filterten nur die Verbesserungen der CIMT-Gruppen von Eintritt bis Austritt und von Eintritt bis Follow-up heraus und setzten sie in Relation mit der Intensität der applizierten CIMT (Gesamt-Therapiestunden).

Alle CIMT-Interventionen wirkten positiv

Insgesamt 30 RCTs erfüllten die Kriterien.[1] Nur 19 davon erhoben eine Follow-up-Messung. 12 RCTs verwendeten sowohl den WMFT wie auch den MAL, die anderen nur den WMFT oder den MAL. Um eine gute statistische Aussagekraft zu gewährleisten, wurden nur Studien mit einem PEDro-Score von mindestens 4 eingeschlossen.

Alle Ergebnisse waren bei allen CIMT-Interventionen positiv. Die RCTs hatten bis auf zwei Ausnahmen als Einschlusskriterium eine aktive Finger- oder Handgelenksextension von mindestens 10–20 Grad. Eine Studie erforderte vollen ROM aller Finger [4]. Ein RCT schloss auch PatientInnen ein, die noch über gar keine aktive Extension verfügten [5].

Zur Veranschaulichung der Resultate erstellten wir von beiden Assessments (WMFT und MAL) über beide Zeiträume Streudiagramme[2]. Jeder Punkt stellt eine einzelne RCT dar und ist nach der Erstautorin oder dem Erstautor beschriftet. Die X-Achse zeigt die Trainingsstunden im Total, die Y-Achse das Ausmass der Arm-Hand-Verbesserungen anhand des WMFT und MAL *(Abbildungen 1–3)*.

[1] Die Autorinnen erheben keinen Anspruch auf Vollständigkeit.

[2] Streudiagramm: grafische Darstellung von beobachteten Wertepaaren zweier statistischer Merkmale.

Tension entre forte intensité thérapeutique et ressources limitées

Edward Taub a effectué la TMIC originale avec des patient·es victimes d'un AVC au stade chronique: 6 heures par jour pendant 2 semaines, avec une contrainte pendant 90 % du temps d'éveil [2, 3]. Depuis, de nombreux essais contrôlés randomisés ont étudié l'effet de la TMIC à des dosages divers et à différents stades après l'AVC. Tous ces essais – ainsi que des méta-analyses – le confirment: la TMIC améliore de manière cliniquement significative le résultat de la fonction du bras et de la main ainsi que l'auto-évaluation de l'utilisation du bras et de la main dans la vie quotidienne [1].

Désormais, les physiothérapeutes et les institutions sont confrontés à un dilemme: s'ils ont conscience de l'importance d'un traitement intense (en termes d'heures d'entraînement) pour l'apprentissage moteur, ils sont confrontés à la pression des coûts et à des ressources limitées. Il est donc particulièrement important de connaître le dosage approprié aux différents stades après l'AVC.

Méthode

Entre janvier 2020 et mars 2021, les auteures ont effectué une revue systématique de littérature sur PubMed. Elles ont cherché les essais contrôlés randomisés réalisés depuis l'année 2000 qui ont examiné la TMIC après un AVC, tous dosages confondus. Comme critère d'inclusion, il fallait avoir utilisé le Wolf Motor Function Test (WMFT) et/ou le Motor Activity Log (MAL) pour effectuer l'évaluation à l'admission et à la sortie de l'hôpital, ainsi que, dans l'idéal, lors du suivi des patient·es.

Le WMFT mesure 15 mouvements quotidiens, tant simples que difficiles à réaliser, que le·la patient·e effectue avec la main affectée. La durée est notée, la qualité du mouvement évaluée.

Dans le cadre d'un entretien structuré, le MAL évalue la fréquence de l'utilisation du bras et de la main lors de la réalisation de 30 mouvements quotidiens, ainsi que la satisfaction correspondante (0–5, 0 = aucune utilisation; 5 = même fréquence qu'avant l'AVC).

Afin de pouvoir répondre à la question du dosage, les auteures n'ont pas tenu compte des groupes de contrôle. Seules les améliorations des groupes TMIC, entre l'admission et la sortie de l'hôpital, ainsi qu'entre l'admission et le suivi du·de la patient·e, ont été filtrées puis associées à l'intensité de TMIC appliquée (nombre total d'heures de traitement).

Toutes les interventions de TMIC ont eu un effet positif

Au total, 30 essais contrôlés randomisés correspondaient aux critères[1]. Seuls 19 d'entre eux incluaient une mesure de suivi; 12 ERC utilisaient à la fois le WMFT et le MAL, les autres utilisaient l'un ou l'autre. Pour assurer une pertinence statis-

[1] Les auteures ne prétendent pas à l'exhaustivité.

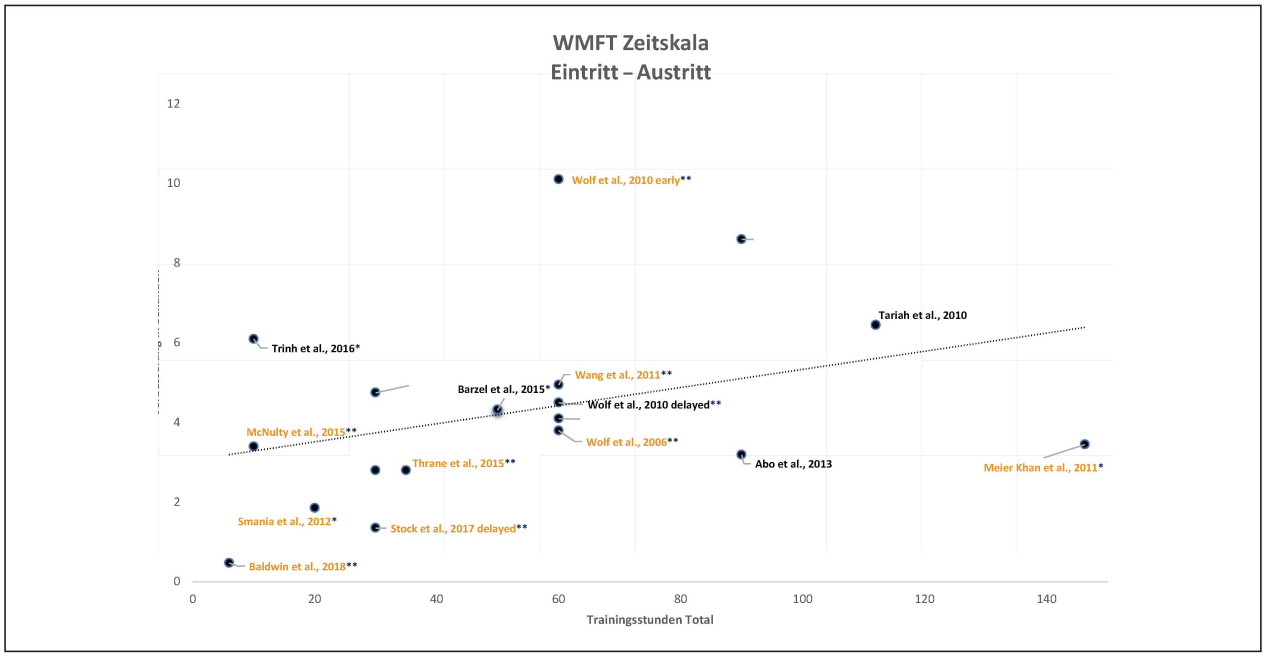

Abbildung 1: Wolf Motor Function Test (WMFT) von Eintritt bis Austritt. Der Behandlungseffekt nimmt mit steigender Dosis zu. Lesebeispiel: Die 15 Alltagsbewegungen vom WMFT werden bei «Wolf et al. 2010 early group» durchschnittlich 10 Sekunden schneller durchgeführt als bei Eintritt. Die Studie hat ihre Probanden mit insgesamt 60 Stunden CIMT trainiert. Orange = akut/subakut (0–9 M); schwarz = chronisch (>9 M); ** = Restriktion >90 % der Wachzeit; * = Restriktion <90 % der Wachzeit; keine Markierung = keine Restriktion. I Illustration 1: *Wolf Motor Function Test* (WMFT) de l'admission à la sortie de l'hôpital. L'effet du traitement augmente proportionnellement au dosage. Exemple: chez Wolf et al., 2010 *early group*, les 15 mouvements quotidiens du WMFT sont exécutés en moyenne 10 secondes plus vite que lors de l'admission à l'hôpital. Les sujets de l'essai ont effectué 60 heures de TMIC. Orange = aigu/subaigu (0–9 M); noir = chronique (>9 M); ** = contrainte >90 % du temps d'éveil; * = contrainte <90 % du temps d'éveil; aucun marquage = aucune contrainte.

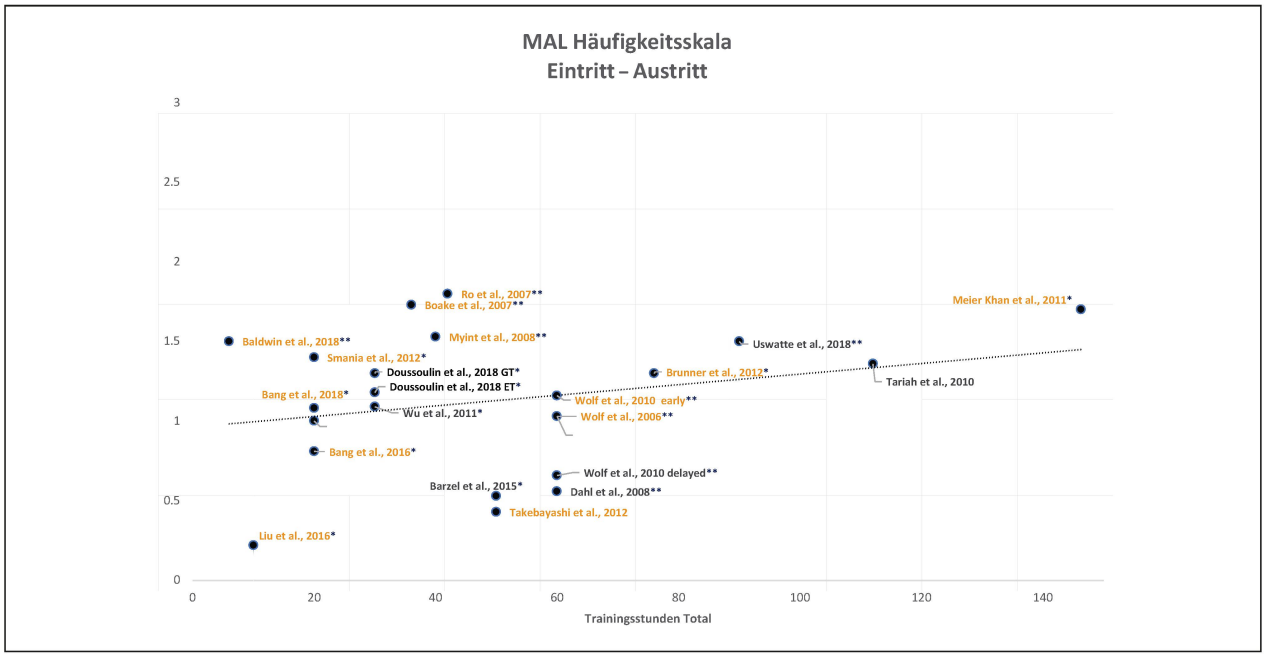

Abbildung 2: Motor Activity Log (MAL) von Eintritt bis Austritt. Auch der subjektiv empfundene Handgebrauch im Alltag nimmt mit zunehmender Dosis zu. Lesebeispiel: Der MAL bei Bang et al. 2014 verbessert sich nach 20 Trainingsstunden um 1 Punkt, d.h., ein Patient mit Eintrittswert 2/5 (=seltener Einsatz) verwendet den Arm bei Austritt mit MAL 3/5 halb so oft wie vor dem Schlaganfall. Orange = akut/subakut (0–9 M); schwarz = chronisch (>9 M); ** = Restriktion >90 % der Wachzeit; * = Restriktion <90 % der Wachzeit; keine Markierung = keine Restriktion; GT = Gruppentherapie; ET = Einzeltherapie. I Illustration 2: *Motor Activity Log* (MAL) de l'admission à la sortie de l'hôpital. La perception subjective de l'usage des mains dans la vie quotidienne augmente avec le dosage. Exemple: chez Bang et al., 2014, le MAL s'améliore d'un point au bout de 20 heures d'entraînement, c'est-à-dire qu'un patient qui présente une valeur d'admission de 2/5 (=utilisation rare) et de 3/5 à la sortie de l'hôpital utilise son bras deux fois moins qu'avant l'AVC. Orange = aigu/subaigu (0-9M); noir = chronique (>9M); ** = contrainte > 90 % du temps d'éveil; * = contrainte < 90 % du temps d'éveil; aucun marquage = aucune contrainte; GT = traitement en groupe; ET = traitement individuel.

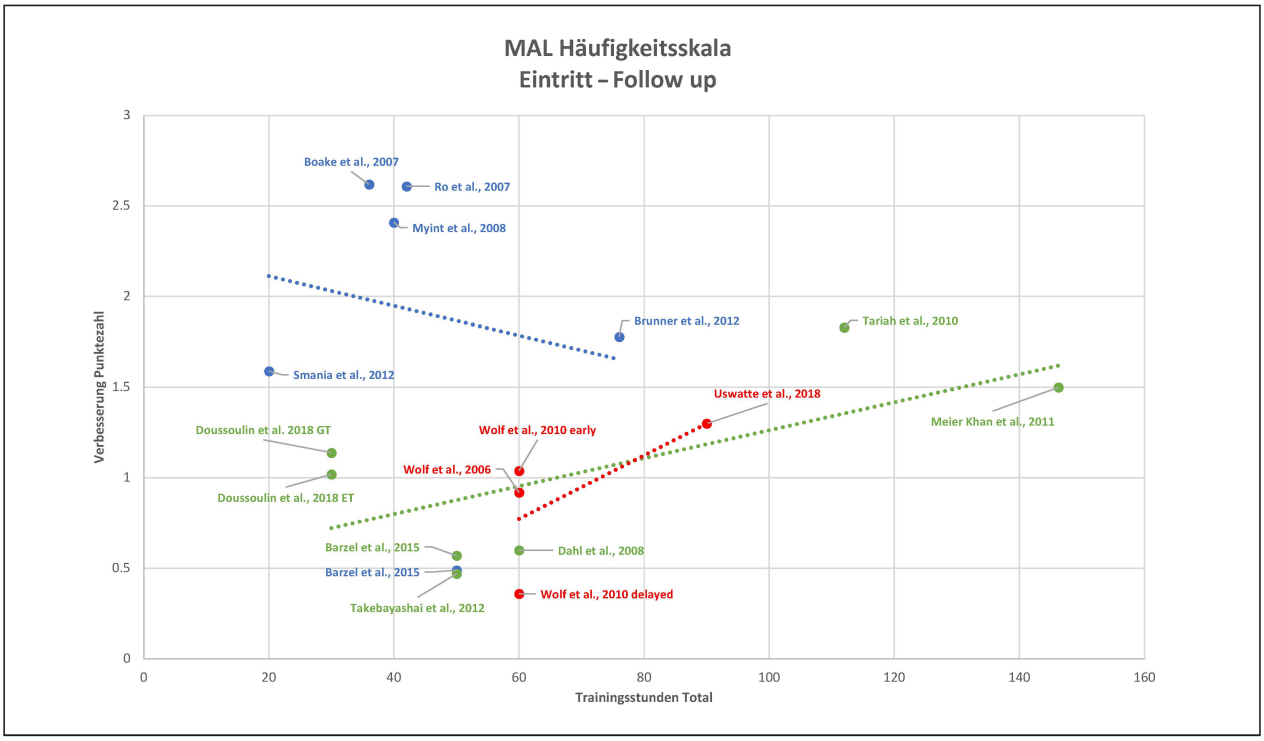

Abbildung 3: Motor Activity Log (MAL) von Eintritt bis Follow up. Bei den langfristigen Verbesserungen des Handgebrauchs im Alltag sind die Studien von Ro et al. 2007, Boake et al. 2007 und Myint et al. 2008 herausstechend, weil sie mit nur 40 CIMT-Stunden sehr relevante Ergebnisse erzielten. Den 3 Studien ist gemeinsam, dass sie im akuten/subakuten Stadium trainierten und ihre Follow-up-Messung bereits nach 3 Monaten erfolgte. Spontanerholung oder auch die hohen Restriktionszeiten könnten das Resultat begünstigt haben. Blau = Messung nach 3 Monaten; grün = Messung nach 6 Monaten; rot = Messung nach 12 Monaten. I Illustration 3: Motor Activity Log (MAL) de l'admission au suivi. En termes d'amélioration à long terme de l'usage de la main dans la vie quotidienne, les études de Ro et al., 2007, Boake et al., 2007 et Myint et al., 2008 se distinguent par des résultats très pertinents après seulement 40 heures de TMIC. Ces trois essais ont en commun d'avoir réalisé un entraînement au stade aigu/subaigu et d'avoir effectué une mesure de suivi au bout de trois mois déjà. La récupération spontanée ou encore les durées de contrainte élevées ont peut-être favorisé le résultat. Bleu = mesure au bout de 3 mois; vert = mesure au bout de 6 mois; rouge = mesure au bout de 12 mois.

Die Punkte sind farblich markiert, um die akuten von den chronischen Probandengruppen zu unterscheiden. Die Asteriske stehen für die Verwendung von Restriktionen. Beim Streudiagramm Eintritt bis Follow-up *(Abbildung 3)* unterscheiden sich die Farben für 3, 6 oder 12 Monate Follow-up.

Was die Resultate für die Dosierung bedeuten

Das Ergebnis lässt folgende Interpretationen zu:

- Im akuten Stadium kann bereits nach gesamthaft 6 Therapiestunden ein positiver Effekt nachgewiesen werden [6].
- Damit es bei PatientInnen im akuten/subakuten Stadium (0–9 Monate) zu weiteren Fortschritten nach Studienaustritt respektive nach Ende der stationären Rehabilitation kommt, sind eher 30–60 Therapiestunden nötig.
- Früher Therapiebeginn lohnt sich, siehe Wolf et al. 2010 und Stock et al. 2017, mit je einem frühen und einem späteren Studienbeginn bei sonst gleichen Studienbedingungen [7, 8].
- Je länger der Schlaganfall zurückliegt (je chronischer das Stadium), desto mehr Therapieumfang ist erforderlich, insbesondere für langfristig anhaltende Verbesserungen.

tique satisfaisante, seules les études avec un score de PEDro d'au moins 4 ont été incluses.

Tous les résultats se sont avérés positifs pour toutes les interventions de TMIC. À deux exceptions près, les essais contrôlés randomisés avaient comme critère d'inclusion une extension active du doigt ou du poignet d'au moins 10–20 degrés. Un essai a exigé une amplitude de mouvement complète de tous les doigts [4]. Un essai contrôlé randomisé a également inclus des patient·es sans extension active du tout [5].

Pour visualiser les résultats, des nuages de points[2] ont été créés pour les deux évaluations (WMFT et MAL) sur les deux périodes considérées. Chaque point représente un essai contrôlé randomisé, désigné d'après le·la premier·ère auteure. L'axe des abscisses indique le nombre total d'heures d'entraînement, l'axe des ordonnées l'ampleur des améliorations du bras et de la main évaluées à partir du WMFT et du MAL *(illustrations 1 à 3)*.

Les points sont colorés pour distinguer les groupes d'affections aiguës des groupes d'affections chroniques. Les

[2] Nuage de points: représentation graphique de couples de valeurs observés, répondant à deux caractéristiques statistiques.

Auch mit wenig Arm-Hand-Funktion im subakuten Stadium ist eine Verbesserung erreichbar, jedoch ist dazu viel Therapieumfang nötig. I Même si la fonction bras-main est réduite au stade subaigu, il est possible d'obtenir une amélioration, mais cela nécessite un traitement intense.

- Auch mit wenig Arm-Hand-Funktion im akuten/subakuten Stadium ist eine Verbesserung erreichbar, jedoch ist dazu sehr viel Therapieumfang erforderlich [5].
- Eine CIMT-Gruppentherapie könnte gegenüber einer CIMT-Einzeltherapie sogar nachhaltig von Vorteil sein [9]. Dies ist bei Zeit- und Kostendruck ein interessanter Aspekt.
- CIMT-Interventionen mit Restriktion der besseren Hand während 90 Prozent der Wachstunden (mit ** markiert im Streudiagramm) zeigen gegenüber Studien mit nur teilweiser (*) oder gar keiner Restriktion bessere Ergebnisse im MAL. Beim WMFT lässt sich keine solche Tendenz ausmachen. Kwakkel et al. 2015 schlussfolgern in ihrer Metaanalyse, dass repetitives, aufgabenorientiertes Trainieren entscheidender ist als Restriktion [1].

Die Anzahl Trainingsstunden ist entscheidend

Zusammenfassend kann gesagt werden, dass CIMT im akuten bis chronischen Stadium wirksam ist. Die Effekte sind relevant. Ausschlaggebend ist der Therapieumfang im Sinn der Anzahl Trainingsstunden. Eine Restriktion der nicht betroffenen Hand ausserhalb der Therapiezeit ist hilfreich, aber nicht notwendig.

astérisques représentent l'utilisation de contraintes. Dans les nuages de points admission-suivi *(illustration 3)*, les couleurs diffèrent en fonction d'un suivi de 3, 6 ou 12 mois.

Signification des résultats pour le dosage

Les résultats permettent les interprétations suivantes:

- En phase aiguë, on peut déjà observer un effet positif au bout de 6 heures de traitement [6].
- Pour que les patient·es au stade aigu/subaigu (0–9 mois) continuent à progresser après avoir quitté l'étude ou après la fin de la rééducation en milieu hospitalier, il faut compter 30 à 60 heures de traitement.
- Wolf et al., 2010, et Stock et al., 2017, préconisent de commencer le traitement tôt; ils s'appuient respectivement sur un début précoce et un début plus tardif de l'essai dans des conditions d'essai par ailleurs similaires [7, 8].
- Le traitement devra être d'autant plus intense que l'AVC est ancien (et le stade chronique), notamment pour obtenir des améliorations durables à long terme.
- Même si la fonction bras-main est réduite au stade aigu/subaigu, il est possible d'obtenir une amélioration, mais cela nécessite un traitement intense [5].
- Une TMIC de groupe pourrait présenter des avantages durables par rapport à une TMIC individuelle [9]. C'est un aspect intéressant compte tenu des contraintes de temps et de coûts.
- Les interventions de TMIC avec contrainte de la meilleure main pendant 90 % du temps d'éveil (marquées par ** dans le nuage de points) montrent de meilleurs résultats au MAL par rapport aux essais avec restriction partielle (*) ou sans restriction. Aucune tendance de ce type ne peut être identifiée dans le WMFT. Dans leur méta-analyse, Kwakkel et al., 2015, concluent que l'entraînement répétitif et axé sur les tâches est plus déterminant que la contrainte [1].

Le nombre d'heures d'entraînement est crucial

En résumé, la TMIC est efficace du stade aigu au stade chronique. Les effets sont pertinents. Le facteur décisif reste l'intensité du traitement en termes d'heures d'entraînement. La contrainte de la main non affectée en dehors de la période de traitement est utile, mais non indispensable.

Je länger der Schlaganfall zurückliegt, desto mehr Therapieumfang ist erforderlich für anhaltende Verbesserungen. I Le traitement devra être d'autant plus intense que l'AVC est ancien pour obtenir des améliorations durables.

Obwohl CIMT die Kriterien wirksam, zweckmässig und wirtschaftlich gemäss Krankenversicherungsgesetz erfüllt, übernehmen die Kostenträger die Therapie im ambulanten Bereich in der nötigen Intensität nicht.

Aufgrund mangelnder allgemeiner Mobilität, kognitiver Einschränkungen oder Multimorbidität kommen dabei längst nicht alle Schlaganfallbetroffenen für CIMT infrage.

Bien que la TMIC réponde aux critères d'efficacité, d'adéquation et d'économicité selon la loi sur l'assurance-maladie, les organismes payeurs ne couvrent pas le nombre de séances en ambulatoire qui seraient nécessaires.

En raison d'un manque de mobilité générale, de limitations cognitives ou de multimorbidité, les patient·es victimes d'un AVC ne sont pas toujours éligibles pour la TMIC.

Literatur I Bibliographie

1. Kwakkel G, Verbeek JM, van Wegen E, Wolf S. Constraint-induced movement therapy after stroke. Lancet Neurol. 2015 Feb; 14(2):224-34.
2. Taub E, Miller NE, Novack TA, Cook EW 3rd, Fleming WC, Nepomuceno CS, Connell JS, Crago JE. Technique to improve chronic motor deficit after stroke. Arch Phys Med Rehabil. 1993 Apr; 74(4):347-54.
3. Wolf S, Winstein C, Miller J, Taub E, Uswatte G, Morris D, et al. Effect of constraint-induced movement therapy on upper extremity function 3 to 9 months after stroke: the EXCITE randomized clinical trial. JAMA. 2006; 296(17):2095-104.
4. Abo M, Kakuda W, Momosaki R, Harashima H, Kojima M, Watanabe S, Sato T, Yokoi A, Umemori T, Sasanuma J. «Randomized, multicenter, comparative study of NEURO versus CIMT in poststroke patients with upper limb hemiparesis: The NEURO VERIFY Study». International Journal of Stroke 2013; 9 (5): 607–12.
5. Meier Khan C, Oesch P, Gamper U, Kool J, Beer S. Potential effectiveness of three different treatment approaches to improve minimal to moderate arm and hand function after stroke – a pilot randomized clinical trial. Clin Rehabil. 2011; 25(11):1032-41.
6. Baldwin C, Harry A, Power L, Pope K, Harding K. «Modified Constraint-Induced Movement Therapy is a feasible and potentially useful addition to the Community Rehabilitation tool kit after stroke: A pilot randomised control trial». Australian Occupational Therapy Journal 2018; 65 (6): 503–11.
7. Wolf S, Thompson P, Winstein C, Miller JP, Blanton S, Nichols-Larsen D, Morris D. «The EXCITE stroke trial: Comparing early and delayed constraint-induced movement therapy». Stroke 2010; 41 (10): 2309-15.
8. Stock R, Thrane G, Anke A, Gjone R, Askim T. «Early versus late-applied constraint-induced movement therapy: A multisite, randomized controlled trial with a 12-month follow-up». Physiotherapy Research International 2018; 23 (1).
9. Doussoulin A, Rivas C, Rivas R, Saiz J. «Effects of modified constraint-induced movement therapy in the recovery of upper extremity function affected by a stroke: A single-blind randomized parallel trial comparing group versus individual intervention». International Journal of Rehabilitation Research 2018; 41 (1): 35-40.

Anima Willi, PT BSc, schloss im September 2021 an der Supsi Landquart die Physiotherapieausbildung ab. Sie arbeitet heute im Physiozentrum, Standort Luzern. Der vorliegende Artikel basiert auf ihrer Bachelorarbeit.

Anima Willi, PT BSc, a terminé sa formation en physiothérapie à la haute école spécialisée de la Suisse italienne (Supsi) à Landquart (GR) en septembre 2021. Elle travaille au Physiozentrum de Lucerne. Le présent article s'appuie sur son mémoire de Bachelor.

Christine Meier Khan, PT MSc, ist Teamleiterin Physiotherapie Neurologie an den Kliniken Valens, Standort Valens.

Christine Meier Khan, PT MSc, dirige l'équipe de physiothérapie et de neurologie dans les cliniques de Valens, site de Valens (SG).

Maladie de Pompe; une maladie neuromusculaire rare

Symptômes, diagnostic, traitement et plus encore…

La maladie de Pompe est une myopathie métabolique héréditaire rare qui appartient au groupe des maladies de stockage du glycogène. Elle a été la première maladie de surcharge lysosomale décrite par le médecin hollandais J.C. Pompe en 1932. Cette maladie est due à un déficit enzymatique en alpha-glucosidase acide (GAA) qui hydrolyse le glycogène lysosomal. Les conséquences sont une accumulation de glycogène dans différents tissus, en particulier dans les cellules musculaires, entraînant leur dégradation progressive et une perte de la fonction musculaire[1,2].

La maladie se divise en fonction de la gravité et du moment d'apparition des premiers symptômes en une forme précoce (IOPD: infantile onset Pompe Disease) et une forme tardive (LOPD: late onset Pompe Disease). Cette dernière distingue les patients pédiatriques et juvéniles non classiques des patients adultes (incidence 1:40 000 à 200 000)[1].

Tableau clinique et évolution

Chez les nourrissons (IOPD), la maladie entraîne généralement le décès au cours de la première année de vie en raison d'une insuffisance cardiaque et d'une cardiomégalie hypertrophique.

La forme d'évolution tardive (LOPD) peut se manifester de la petite enfance à l'âge sénior et peut évoluer de différentes manières. Cela dépend notamment des mutations et de l'activité résiduelle des enzymes qui en résulte[3].

Symptômes principaux: faiblesse musculaire progressive, en particulier des muscles des extrémités et du diaphragme (**fig. 1B**)[4]. À cause de la faiblesse des muscles squelettiques, les activités sportives et quotidiennes, se lever d'une chaise, monter des escaliers[5] et marcher, deviennent plus difficiles. Les patients ont une démarche dandinante (signe de Trendelenburg) et ont besoin d'une manœuvre de Gowers pour se relever d'une position penchée en avant[6]. Face au déclin de leur force musculaire, les patients ne consultent souvent un médecin qu'après l'âge de 30 ans. Les patients présentent des symptômes précoces de mauvaises performances sportives et de faible endurance à l'adolescence.

La faiblesse du diaphragme entraîne une dyspnée à l'effort et une orthopnée en position allongée sur le dos, puis une hypoventilation nocturne. Il en résulte des maux de tête, une fatigue diurne, des troubles de la concentration et de la fatigue. Avec la persistance de la maladie, les muscles des voies respiratoires supérieures, intercostaux et abdominaux sont également touchés. Cela entraîne une insuffisance respiratoire croissante qui représente la cause de décès la plus fréquente chez les patients atteints de LOPD et donc un élément majeur pour le pronostic[7].

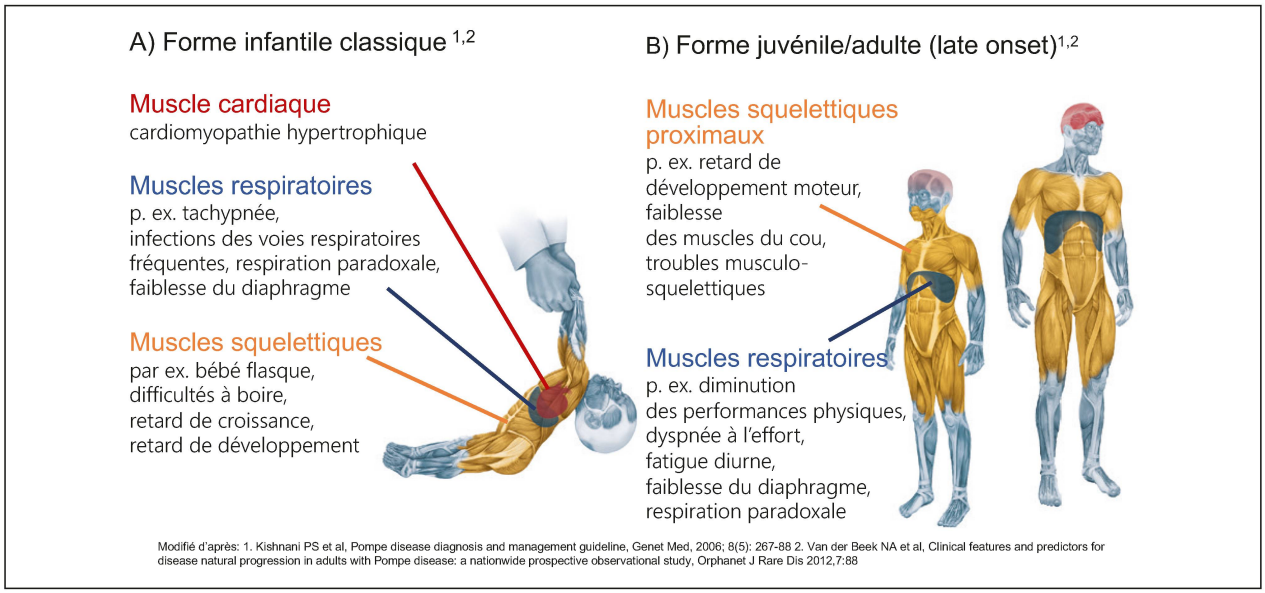

Fig. 1 Symptômes de la maladie de Pompe des formes (A) infantile et (B) juvénile/adulte.

Les douleurs, principalement dans les cuisses, les épaules et la colonne lombaire ainsi que la fatigue sont d'autres symptômes très lourds. La qualité de vie est considérablement réduite[5,8].

Dans la forme infantile ou juvénile non classique de la maladie, les premiers symptômes apparaissent entre 0,5 et 13 ans. Plus de 50 % des patients juvéniles développent une scoliose ou une mobilité limitée de la colonne vertébrale[9].

Fig. 2 Manœuvre de Gowers: signes de faiblesse proximale.

Diagnostic

Comme pour de nombreuses maladies neuromusculaires rares, le diagnostic de la maladie de Pompe peut représenter un défi: les symptômes se développent lentement et peuvent se manifester avec un décalage dans le temps. Par conséquent, le diagnostic est souvent posé avec plusieurs années de retard.

Outre les signes cliniques tels qu'une parésie des muscles des ceintures pelvienne et scapulaire, un signe de Trendelenburg et de Gowers positif, une respiration paradoxale en position couchée, le diagnostic peut être posé grâce au dosage de l'activité enzymatique de la GAA dans le sang séché[10]. L'analyse de la mutation génétique moléculaire du gène GAA s'est imposée comme test de confirmation.

Traitement

Le traitement de la maladie de Pompe repose sur 2 piliers: le traitement enzymatique substitutif (glucosidase humaine recombinante, autorisé depuis 2006) peut certes ralentir l'évolution de la maladie, mais pas la stopper. Par conséquent, le **2e pilier, le traitement symptomatique complémentaire**, reste indispensable.

Traitement symptomatique du point de vue du kinésithérapeute

Un programme d'exercice régulier est important pour préserver la mobilité. L'objectif de la kinésithérapie doit être d'améliorer l'équilibre, ainsi que de maintenir la masse et le tonus musculaires, de préserver la souplesse et l'amplitude des mouvements, de soulager la douleur et, enfin et surtout, de détendre les muscles. Via une approche holistique, la kinésithérapie vise à maintenir l'état de santé, la force et la mobilité le plus longtemps possible.

Le rôle de soutien du kinésithérapeute comme contribution essentielle au diagnostic et au traitement rapide des patients

Le kinésithérapeute peut jouer un rôle important dans le diagnostic des patients présentant des troubles musculaires généraux ou des anomalies telles qu'une démarche de Trendelenburg ou un signe de Gower. En observant attentivement les patients, à un stade précoce il peut les inciter à consulter un spécialiste pour confirmer une suspicion de maladie de Pompe ou, si le diagnostic est confirmé, à aider les patients à maintenir ou à améliorer leur état de santé.

Vous trouverez de plus amples informations sur www.lysomed.ch

1. Kishnani PS et al. Pompe disease diagnosis and management guideline. Genet Med 2006; 8: 267–288
2. Hirschhorn R, Reuser AJJ. Glycogen storage disease type II: acid alpha-glucosidase (acid maltase) deficiency. The Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease. New York, NY: McGraw-Hill; 2001: 3389–420
3. Schoser B et al. Survival and long-term outcomes in late-onset Pompe disease following alglucosidase alfa treatment: a systematic review and meta-analysis. J Neurol 2017; 264: 621–630
4. van der Beek NA et al. Clinical features and predictors for disease natural progression in adults with Pompe disease: a nationwide prospective observational study. Orphanet J Rare Dis 2012; 7: 88
5. Chan J et al. The emerging phenotype of late-onset Pompe disease: A systematic literature review. Mol Genet Metab 2017;120: 163–172
6. Hagemans MLC et al. Clinical manifestation and natural course of late-onset Pompe's disease in 54 Dutch patients. Brain 2005; 128: 671–677
7. van Capelle CI et al. Childhood Pompe disease: clinical spectrum and genotype in 31 patients. Orphanet J Rare Dis 2016; 11: 65
8. Byrne BJ et al. Pompe disease: design, methodology, and early findings from the Pompe Registry. Mol Genet Metab 2011; 103: 1–11
9. Hagemans MLC et al. Late-onset Pompe disease primarily affects quality of life in physical health domains. Neurology 2004 Nov 9; 63:1688–1692
10. Mechtler TP et al. Neonatal screening for lysosomal storage disorders: feasibility and incidence from a nationwide study in Austria. Lancet 2012; 379: 335–341

sanofi-aventis (schweiz) ag
3 route de Montfleury
1214 Vernier

MAT-CH-2102082-1.0 – 11/2021