

Maladie de Huntington

Kinésithérapie

Ergothérapie

Extraits du Guide du Réseau Européen
pour la Maladie de Huntington (E.H.D.N.)



Le **“PHYSIOTHERAPY GUIDANCE DOCUMENT”** a été réalisé en 2009 par le Groupe de Travail “Physiotherapy” de l’European Huntington Disease Network.

Ce guide, très complet, est destiné à informer et aider les professionnels de santé dans leur évaluation et leur prise en charge des personnes atteintes de la maladie de Huntington.

Pour élaborer ce document, le groupe de travail a collecté des résultats scientifiques et des publications soumises à un consensus d’experts, ainsi qu’un panel de pratiques.

En FRANCE, la “physiotherapy” correspond essentiellement aux spécialités de **KINESITHERAPIE ET ERGOTHERAPIE**.

Vous pouvez télécharger le guide en anglais sur le site :
<https://www.euro-hd.net/html/network/groups/physio>
 (EHDN > Réseau > groupe de travail > Physiotherapy)

Vous trouverez ici des extraits de ce guide, en particulier du chapitre 4 qui est le plus important pour les actions de prise en charge des patients.

Première édition juin 2012

TABLE DES MATIÈRES

Preliminaire	4
Généralités sur la maladie de Huntington	4
1. Présentation de la MH	4
2. Epidémiologie	6
3. Evolution	6
Programme de soins, coordination	8
1. Objectifs du programme de soins	8
2. Interprétation des évaluations	9
3. Etablissement et mise en œuvre du programme de soins	9
4. Cadre de prise en charge des personnes atteintes de la MH	9
5. Recours précoce à la kinésithérapie	11
6. Problèmes spécifiques et stratégies thérapeutiques possibles	11
Procédures d'intervention	12
1. Entraînement à l'équilibre, la coordination et la stabilité	12
2. Exercices fonctionnels spécifiques à une tâche	13
3. Entraînement à la marche	14
4. Signaux sensoriels	17
5. Conditions d'une bonne assise	18
6. Position couchée	20
7. Techniques de protection	21
8. Voies respiratoires	21
9. Exercices pour les patients atteints de MH	22
10. Autres techniques	23
Tableaux	
1. Symptômes et manifestations de la MH au cours de la maladie	5
2. Score de Capacité Fonctionnelle Totale (échelle CFT dite du Dr Shoulson)	7
3. Interventions thérapeutiques (Busse et al. 2008)	10
4. Dispositifs d'aide à la marche	16
5. Problèmes d'assise et solutions possibles	19
6. Fauteuils roulants	20

Préliminaire

Dans les pays anglo-saxons, la “physiotherapy” recouvre en général des domaines de la kinésithérapie et de l’ergothérapie, elle prend en compte certaines spécialités de l’équipe pluridisciplinaire qui accompagne les patients.

La “physiotherapy” est une profession de santé qui utilise des approches physiques pour favoriser, maintenir et restaurer le bien-être physique, psychologique et social (Chartered Society of Physiotherapy). Le physiothérapeute a pour but de promouvoir la qualité de vie et l’indépendance en encourageant l’activité et en apportant une aide pour les tâches fonctionnelles (Royal Dutch Society for Physical Therapy, 2004). La “physiotherapy” prend aussi en compte la sécurité et ses interventions peuvent avoir pour but de prévenir les chutes (Royal Dutch Society for Physical Therapy, 2004).



La majeure partie de son champ d’activité concerne la kinésithérapie et l’ergothérapie, c’est pourquoi ce guide s’adresse essentiellement aux kinésithérapeutes et ergothérapeutes. Cependant, il contient aussi des informations importantes concernant d’autres professionnels de santé dont l’intervention est nécessaire au sein d’une équipe pluridisciplinaire.

Les extraits du guide, sélectionnés ici, comportent aussi une information sur la maladie de Huntington, les stades de son évolution, une description de l’état des patients dans différents domaines ainsi que les planifications et actions des kinésithérapeutes et ergothérapeutes pour la meilleure prise en charge des personnes atteintes par la maladie.

Cette version “courte” ne reprend pas les chapitres de méthodologie d’évaluation quantifiée, les tests et échelles d’évaluation, les observations et études de cohortes de patients. Vous pouvez les consulter en anglais sur le site de l’EHDN.

GENERALITES SUR LA MALADIE DE HUNTINGTON (MH)

1. Présentation de la MH

La maladie de Huntington est une maladie familiale neurodégénérative à transmission autosomique dominante. Chaque enfant d’un parent affecté a une probabilité de 50% d’être porteur du gène muté et de développer la maladie. Ce gène appelé IT-15 se situe sur le chromosome 4. Il possède un nombre de répétitions CAG supérieur à 36. La formation de protéine Huntingtine anormale est due à un excès de glutamine. Il en résulte un dysfonctionnement des cellules et une mort des neurones du striatum. La perte des cellules neuronales dans la MH apparaît d’abord dans le noyau caudé et le putamen (ganglions de la base), une zone qui joue un rôle essentiel dans les fonctions motrices. Une dégénérescence apparaît également dans le cortex et le thalamus.

Il en résulte des symptômes de types moteurs, cognitifs et psychiatriques.

Tableau 1 : Symptômes et manifestations de la MH durant son évolution

(Rosenblatt et al. 2000; Kirkwood et al. 2001)

Stades et Symptômes	Pré-symptomatique	Précoce I	Moyen II-III	Avancé IV-V
Moteurs	Légers changements de posture	Chorée légère Diminution des mouvements alternants rapides Augmentation des réflexes d’étirement des muscles Mouvements extra-oculaires anormaux	Chorée, dystonie Rigidité et spasticité Anomalies des mouvements volontaires Diminution de coordination Difficulté à tenir des objets Déséquilibre/ Chutes Dysphagie/ Dysarthrie	Bradykinésie Rigidité et spasticité Anomalies sévères des mouvements volontaires Dysarthrie Dysphagie Incontinence
Cognitifs	Difficultés pour les raisonnements complexes	Petits problèmes de planning, d’enchaînement logique, d’organisation, de choix de priorités	Ralentissement intellectuel Pertes de mémoire Problèmes de perception Défaut de prise de conscience Difficulté à faire 2 choses à la fois	Démence
Psychiatriques	Dépression Agressivité Irritabilité	Tristesse Dépression Irritabilité	Apathie Persévération Impulsivité Comportement antisocial et suicidaire Paranoïa Fantasmes ou hallucinations	Délires

2. Epidémiologie

L'étude de l'épidémiologie a montré une prévalence globale de 4 à 9 pour 100 000 en Europe (1992). L'âge moyen d'apparition de la MH est de 40,87 ans et celui du diagnostic de 44,4 ans (1995).

Les premiers symptômes apparaissent le plus souvent entre 30 et 60 ans (2005). Toutefois, des personnes de 1 à 80 ans peuvent présenter des symptômes et on a observé que 7 à 10% des cas apparaissent entre 20 et 30 ans (forme juvénile) (2001) et de 10 à 37% après 59 ans (forme tardive) (1995)*. La prévalence de la maladie chez la femme semble être légèrement supérieure à celle de l'homme.

Le nombre moyen de nouveaux cas chaque année a récemment été estimé à 4,7/million (2005). La durée moyenne de la maladie est de 17 ans entre le moment du diagnostic et la mort du sujet quoique cette durée puisse varier de 2 à 40 ans (2001).

NdT: Les années entre parenthèses correspondent aux dates de publication et peuvent nécessiter une mise à jour.

*NdT: Des travaux récents du Professeur M.Hayden (Canada, 2011) montrent que, compte tenu du vieillissement des populations en Europe, le pourcentage de malades atteints de la forme tardive (apparition après 59 ans) pourrait dépasser 50%.

3. Evolution

On peut considérer 4 stades dans la MH :

- Stade Pré-symptomatique
- Stade Précoce
- Stade Moyen
- Stade Avancé

Le stade pré-symptomatique correspond à la période où la personne n'a pas de symptômes, mais dont le résultat du test a montré qu'elle porte le gène muté et donc, qu'elle va "déclencher" la maladie dans le futur. Lorsque les patients deviennent symptomatiques, ils peuvent être évalués en fonction de leur score CFT (échelle de Capacité Fonctionnelle Totale) (Shoulson & Fahn 1979). Le CFT fournit une mesure globale des capacités fonctionnelles en 5 catégories (voir Tableau 2).

Le stade I correspond au stade précoce, les stades II et III au stade moyen et les stades IV et V au stade avancé.

Tableau 2 : Score de Capacité Fonctionnelle Totale

(échelle CFT dite du Dr Shoulson)

Stade et CFT associé	Occupation	Finances	Charges domestiques	Activités journalières	Niveau de soins
Stade I CFT de 11 à 13	Normale 3	Normale 3	Normale 2	Normale 3	Domicile 2
Stade II CFT de 7 à 10	Capacité réduite pour un travail normal 2	Petite assistance 2	Normal 2	Normal 2	Domicile 2
Stade III CFT de 3 à 6	Travail marginal seulement 1	Assistance majeure 1	Diminution 1	Diminution 1	Domicile 1
Stade IV CFT de 1 à 2	Impossible 0	Impossible 0	Impossible 0	Tâche élémentaires seulement 1	Domicile/ aide systématique 1
Stade V CFT 0	Impossible 0	Impossible 0	Impossible 0	Accompagnement en totalité 0	Prise en charge complète 0

PROGRAMME DE SOINS, COORDINATION

1. Objectifs du programme de soins

Pour les personnes atteintes de la MH, fixer des objectifs est une composante critique de chaque programme de kinésithérapie et d'ergothérapie. Nous présentons ici des pistes et directives pour établir ces objectifs.

*** Les objectifs doivent être fonctionnels et correspondre à des difficultés fonctionnelles spécifiques ou à des restrictions de participation qui peuvent être améliorées par l'intervention du thérapeute.

*** Les résultats souhaités doivent être établis par le patient et le thérapeute, ils doivent être testés et mesurés.

*** Bien que la MH soit une maladie dégénérative, il est toujours possible pour le kinésithérapeute de fixer des objectifs d'amélioration des performances fonctionnelles.

Exemple 1 :

Un patient au stade intermédiaire va voir un kinésithérapeute car il fait des chutes ou parce qu'il a des difficultés pour marcher à l'extérieur, dans la foule, ou encore parce qu'il se fatigue vite.

Objectifs possibles :

1. Il doit être capable de marcher dehors jusqu'à 10 minutes (vitesse moyenne de 1,1 m/s) avec une fréquence cardiaque < 100 bpm (battement par minute) pendant 6 semaines.
2. Il doit marcher dans la maison avec un déambulateur à 4 roues en évitant les obstacles et sans faire de chutes pendant 4 semaines.

Exemple 2 :

Un patient au stade avancé a des difficultés à se maintenir droit en position assise pour manger et regarder la télévision.

Objectifs possibles :

1. Il doit rester assis, droit, pendant 20 minutes au cours d'un repas, sur un siège adapté, durant une période de 2 semaines.
2. Il doit rester assis confortablement dans un fauteuil, droit avec un coussin adaptable, en regardant la télévision pendant 30 minutes sans se laisser glisser du fauteuil durant une période de 3 semaines.

Il n'est pas réaliste pour le kinésithérapeute de fixer des objectifs ayant pour but de réduire la chorée ou la dystonie.

De plus, l'amélioration de toute altération particulière ne se traduit pas forcément en progrès fonctionnel; c'est pourquoi le thérapeute doit se focaliser sur les gains fonctionnels en essayant de se rendre compte de l'influence des altérations sur la limitation d'activité.

S'il est normal que des altérations se produisent durant la prise en charge en kinésithérapie, l'objectif doit rester l'amélioration spécifique des performances d'activités fonctionnelles.

2. Interprétation des évaluations

Il s'agit de l'analyse des résultats des évaluations du kinésithérapeute. Celui-ci rédige un rapport où doivent figurer :

*** Une description de l'état du patient et du diagnostic.

*** Une liste des limitations d'activité du patient, un état des altérations particulières qui contribuent à ces limitations et les diminutions de participation (ou de participation potentielle) qui en résultent.

*** Un état synthétique du potentiel du patient à bénéficier du traitement de kinésithérapie ainsi que les raisons pour lesquelles ce traitement est indiqué ou non.

3. Etablissement et mise en œuvre du programme de soins

Etablir et mettre au point un programme de soins doit prendre en compte :

*** Coordination/communication - Pour mettre en œuvre le "programme de soin", le kinésithérapeute doit établir quelles coordinations ou communications doivent exister entre les professionnels, les aidants ou les membres de la famille. Ceci peut inclure le recours à d'autres professionnels.

*** Instructions au patient - Il s'agit de toutes les instructions données au patient ou à ses aidants ainsi que du planning du programme à domicile et de la formation du patient/aidant.

*** Procédures d'interventions - Cette partie décrit les actes spécifiques de kinésithérapie qui vont être réalisés (ambulation, équilibre, exercices de mémoire, etc.)

4. Cadre de prise en charge des personnes atteintes de la MH

La stratégie du kinésithérapeute doit prendre en compte les personnes à tous les stades de la maladie, y compris le stade pré-symptomatique. Le programme devra être modifié au cours de l'évolution de l'état du patient, en fonction de ses problèmes particuliers et du stade de la maladie.

Une liste simple des interventions en fonction du stade et des altérations possibles est présentée sur le tableau 3. Le kinésithérapeute participe nécessairement à l'équipe pluridisciplinaire qui prend en charge le patient tout au long de sa maladie. Les professionnels concernés sont: généticien, neurologue, infirmier, ergothérapeute, psychologue, orthophoniste/logopède, assistantes sociales etc.

Le kinésithérapeute doit absolument collaborer avec les autres professionnels et comprendre leurs rôles et actions dans le cadre d'une équipe pluridisciplinaire.

Tableau 3 : Interventions thérapeutiques

(Busse et al. 2008)

Stade de la maladie	Pré-symptomatique et précoce	Moyen	Avancé
Résultats de l'évaluation	Peu d'altérations ; pas ou peu de limitations fonctionnelles	Le nombre et la gravité des altérations augmentent ; limitations fonctionnelles faibles à modérées	Beaucoup d'altérations ; capacités fonctionnelles gravement limitées
Problèmes principaux selon le stade	<p>Altérations</p> <ul style="list-style-type: none"> • Chorée • Défaut d'équilibre • Souplesse <p>Limitations fonctionnelles</p> <ul style="list-style-type: none"> • Problèmes moteurs légers • Posture instable 	<p>Altérations</p> <ul style="list-style-type: none"> • Changements des attitudes posturales • Défauts d'équilibre • Faiblesse de stabilisation musculaire <ul style="list-style-type: none"> • Dystonie • Diminution de l'amplitude des mouvements <ul style="list-style-type: none"> • Chorée <p>Limitations fonctionnelles</p> <ul style="list-style-type: none"> • Sécurité d'ambulation 	<p>Altérations</p> <ul style="list-style-type: none"> • Changements des attitudes posturales <ul style="list-style-type: none"> • Douleurs • Blessures cutanées <ul style="list-style-type: none"> • Difficultés respiratoires ; risque de pneumonie <p>Limitations fonctionnelles</p> <ul style="list-style-type: none"> • Chutes • Problèmes de mobilité
Stratégies d'intervention	<p>Prévention</p> <ul style="list-style-type: none"> • Développer des relations avec les patients et les aidants • Conseiller sur les activités physiques appropriées • Prévention des chutes • Recommander des modifications de l'environnement <p>Réhabilitation</p> <ul style="list-style-type: none"> • Entraînement à l'équilibre, à la stabilité générale ; établir un programme d'exercices conséquent 	<p>Prévention</p> <ul style="list-style-type: none"> • Prévention des chutes ; maintien de la sécurité pendant les activités fonctionnelles <p>Réhabilitation</p> <ul style="list-style-type: none"> • Exercices en actif ou actif aidé pour entretenir la mobilité ; motricité ; stabilité ; coordination • Entraînement à la marche et programme de marche <ul style="list-style-type: none"> • Entraînement fonctionnel pour les tâches journalières - passage position levée /assise ; transferts au lit • Programme général d'étirements • Exercices aquatiques <p>Compensation</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dispositifs d'aide à l'ambulation • Modifications de l'environnement domestique 	<p>Réhabilitation</p> <ul style="list-style-type: none"> • Exercices pour obtenir les amplitudes articulaires, la motricité et le maintien postural <ul style="list-style-type: none"> • Kinésithérapie respiratoire (clapping, exsufflation...) <p>Compensation</p> <ul style="list-style-type: none"> • Sièges confortables qui maintiennent la posture
Objectif principal des interventions	Retarder le début des pertes de mobilité	Maintenir les fonctions et retarder les détériorations futures	Limiter l'impact des complications

5. Recours précoce à la kinésithérapie

Les thérapeutes qui interviennent dans le cadre de la MH recommandent de recourir à la kinésithérapie très tôt, ce même au stade pré-symptomatique. Ceci est aussi valable pour d'autres maladies qui touchent les ganglions de la base telles que la maladie de Parkinson.

On encourage de plus en plus l'intervention précoce dans la MH dans la mesure où elle peut avoir un impact sur le processus biologique et influencer l'évolution de la maladie (cf Tableau 1).

Le recours précoce à la kinésithérapie pour les personnes atteintes de MH peut avoir plusieurs avantages: cela permet aux praticiens de déterminer une ligne d'action pour le patient, d'aider à mettre en place une relation thérapeutique entre le patient, le praticien et les aidants, et d'assurer les premières interventions pour maintenir le plus longtemps possible la mobilité et les fonctions du patient. Notons toutefois que, au stade précoce, les patients viennent à peine de recevoir le diagnostic, ils ne sont donc peut-être pas encore prêts à accepter des conseils ou des recommandations et peuvent avoir des difficultés à aborder la perspective de leur évolution. Le kinésithérapeute doit être très attentif à l'état émotionnel du patient, ce qui peut nécessiter parfois d'aborder plus lentement le programme d'intervention qui devrait logiquement être mis en place.

6. Problèmes spécifiques et stratégies thérapeutiques possibles

Les principaux objectifs de l'intervention du kinésithérapeute vont devoir être réévalués tout au long de la maladie; au début, la marche à suivre et les interventions sont préventives, pour devenir progressivement réparatrices. Aux stades plus avancés, les interventions sont compensatoires et ont pour but de limiter l'impact des détériorations ainsi que de prévenir les complications associées.

Lorsqu'on planifie une stratégie d'intervention, il faut en premier lieu identifier les problèmes et leurs causes. Par exemple, les mouvements involontaires peuvent affecter l'équilibre, mais l'inactivité peut aussi y contribuer. Une évaluation précise est donc essentielle pour élaborer un programme de traitement.

Le diagnostic basé sur les altérations fonctionnelles peut prendre en compte: la dystonie, la bradykinésie, la chorée modérée ou sévère, la rigidité, la détérioration des fonctions respiratoires et la fatigabilité. Il faut aussi tenir compte des effets liés à ces altérations. Par exemple, fournir des équipements de protection pour les patients choréiques ainsi que prévenir l'amplitude des mouvements et les déséquilibres musculaires pour les patients dystoniques.

Les problèmes fonctionnels qui peuvent survenir sont: une perte de la motricité fine et de la dextérité manuelle, une mauvaise posture assise et une difficulté à s'asseoir normalement, une diminution de mobilité, des problèmes de déambulation et transferts, une altération de l'équilibre et des risques de chute, des problèmes cardiovasculaires et de santé en général.

La forme physique joue un rôle important dans 1) la motivation des patients qui doivent rester aussi actifs que possible et 2) dans leur aptitude à accepter un défi devant des interventions thérapeutiques. Les patients qui ont toujours eu un mode de vie actif avant l'apparition de la maladie ont tendance à mieux se porter, surtout dans les premiers stades.

On ne doit pas négliger l'impact des symptômes psychiatriques et de l'état cognitif du patient. Les thérapeutes doivent estimer si le patient a des pertes de mémoire ou non, s'il est dépressif, s'il manifeste de l'agressivité, des troubles obsessionnels-compulsifs, de l'anxiété, pour n'en nommer que quelques uns. Ces symptômes doivent être pris en compte lors de l'élaboration du plan d'intervention.

PROCEDURES D'INTERVENTION

Nous décrivons ici les stratégies d'interventions les plus fréquemment utilisées pour les personnes atteintes de la MH. Dans la mesure du possible, nous nous appuyons sur des recherches qui justifient le choix de ces interventions. Toutefois, dans beaucoup de cas, ces recommandations proviennent d'avis d'experts et devront être mises à jour en fonction des nouvelles publications.

1. Entraînement à l'équilibre, la coordination et la stabilité.

Les interventions pour rééduquer l'équilibre dépendent des altérations neuronales, motrices et sensorielles sous-jacentes qui contribuent à l'instabilité de la posture et aux problèmes d'équilibre.

Le contrôle de la posture (sensibilité proprioceptive) est étroitement lié aux anomalies de la déambulation, ainsi, intervenir sur un problème de déambulation peut indirectement ou directement avoir un effet sur l'équilibre. En général, les interventions sur l'équilibre doivent viser:

1. à restaurer les altérations sous-jacentes lorsque c'est possible.
2. à prévenir les détériorations secondaires qui pourraient affecter l'instabilité de la posture.
3. à faciliter les tâches spécifiques des stratégies sensorielles et motrices nécessaires pour le contrôle de la posture.
4. à pratiquer le contrôle de la posture par des exercices variés et dans divers environnements.

Les exercices d'équilibre doivent en général être propres à une tâche.

Ces exercices doivent permettre de passer progressivement d'une base de sustentation large à une base plus étroite, d'activités statiques à des activités dynamiques, d'élever le centre de gravité et d'augmenter les degrés de liberté qui doivent être contrôlés, le principe fondamental étant d'évaluer et de traiter le besoin d'équilibre pour chaque tâche spécifique.

En outre, un élément important de la kinésithérapie dès les premiers stades de la maladie est d'apprendre aux personnes à se relever lorsqu'ils sont au sol. Cela est essentiel pour les patients à domicile qui doivent ainsi s'allonger au sol et se relever au cours de leurs exercices. Même les personnes qui présentent une détérioration cognitive peuvent reproduire les gestes à faire et les répéter jusqu'à ce que le mouvement devienne automatique, et ce quand bien même ils n'arrivent pas à réaliser des enchaînements aller-retour plus complexes.

Lorsqu'il n'est pas possible de restaurer certaines fonctions, des interventions compensatoires peuvent être nécessaires pour répondre aux déficits sensoriels, visuels, auditifs et moteurs, ce afin d'améliorer l'équilibre.

L'ergothérapeute fait un examen attentif des lieux qui doit conduire à des aménagements de l'environnement, que la personne soit à la maison, au travail ou en société. En outre, il peut être nécessaire de lui prescrire des outils d'aide, un équipement spécifique et une adaptation du domicile.

Dès le premier stade de la maladie, on doit pratiquer des exercices d'équilibre et le renforcement des muscles pour assurer la stabilité de la posture; on doit si possible les faire effectuer dans l'environnement où les problèmes se manifestent le plus.

Conserver l'équilibre deviendra de plus en plus difficile, les personnes doivent s'y préparer en apprenant à concentrer leur attention sur le maintien de leur équilibre avant même l'initiation d'une tâche où il risquerait d'être menacé. On pense que cette stratégie permet d'utiliser le cortex

frontal pour gérer la stabilité plutôt que de compter sur les mécanismes des ganglions de la base endommagés. En réponse aux perturbations, il est aussi recommandé d'entraîner la personne à marcher en mettant l'accent sur la vitesse et la précision.

Un patient peut être incapable d'exécuter plusieurs tâches à la fois. Il faut lui apprendre à les aborder une par une. Les personnes soumises à un risque élevé de chutes doivent ainsi scinder les activités complexes en plusieurs tâches simples et concentrer leur attention sur la réalisation de chacune séparément.

Par ailleurs, il peut être bénéfique pour l'entraînement à l'équilibre de faire exécuter deux tâches en même temps par diverses sortes d'exercices dans divers contextes. De plus des exercices qui demandent des réponses automatiques, par exemple renvoyer une balle, peuvent servir à provoquer des réponses posturales et à une mise en mouvement plus rapide.

La fatigue est aussi un facteur de risque de chute. On doit développer des stratégies pour aider les personnes ayant la MH à reconnaître quand la fatigue et ses effets sur leurs performances fonctionnelles peuvent augmenter leur risque de chute.

2. Exercices fonctionnels spécifiques à une tâche

L'entraînement fonctionnel est une partie essentielle de tout plan d'intervention. Les personnes doivent acquérir des stratégies pour être plus à l'aise dans les tâches journalières, telles que se baigner, s'habiller, monter des escaliers etc. Il consiste aussi à apprendre à utiliser des dispositifs et des équipements pour prévenir ou minimiser les blessures. Il faut repérer les passe-temps favoris et les centres d'intérêt des personnes (actuellement ou avant le début de la maladie) puis utiliser ces activités motivantes dans le programme de réhabilitation.

L'entraînement à des tâches spécifiques est particulièrement approprié aux personnes qui ont des mouvements désordonnés car les troubles moteurs dépendent généralement du contexte et se manifestent surtout dans les tâches complexes très courantes telles que marcher ou saisir un objet. Les recherches sur l'apprentissage de la motricité montrent qu'il est essentiel de pratiquer une tâche particulière pour améliorer durablement les capacités fonctionnelles. On crée alors un modèle d'intervention basé sur cette tâche afin d'augmenter l'habileté pour l'apprentissage, ce qui est particulièrement important pour les personnes atteintes de maladies neurologiques dégénératives.

Il faut d'abord choisir la tâche à réaliser et fixer un objectif approprié. Il s'agit le plus souvent de réapprendre une compétence déjà apprise, comme la marche, mais en utilisant un équipement adapté. Dans la conception de cette intervention, il faut prendre en compte l'habileté de la personne et sa capacité à en acquérir davantage (explicitement ou implicitement), ce qui suppose de structurer à la fois les séances d'exercices et l'environnement pour favoriser l'apprentissage ainsi que de fournir une bonne information avant, pendant et après l'exécution des tâches.

Comme les déficiences cognitives sont de plus en plus nombreuses et de plus en plus importantes à mesure que la maladie progresse, il faut des pratiques compensatoires telles qu'envoyer un signal demandant une réponse directe, aborder un entraînement par étapes et offrir un environnement calme sans laisser distraire l'attention. La pratique doit être répétitive, laissant suffisamment de temps pour que le patient comprenne ce qui est attendu de lui avec les points clés continuellement réitérés.

3. Entraînement à la marche

L'objectif principal de la kinésithérapie pour les personnes atteintes de la MH est d'améliorer leur marche (vitesse, coordination, équilibre, distance parcourue ou simplement continuer à marcher le plus longtemps possible). L'entraînement à la marche devrait se concentrer d'abord sur l'identification des facteurs qui en limitent les fonctions, puis de proposer aux personnes une stratégie visant à améliorer leur ambulation ou à en compenser la détérioration, et à leur offrir des exercices visant à atteindre cet objectif.

Utiliser l'environnement permet de pratiquer des exercices de consolidation. L'interaction entre le patient et son environnement influe directement sur ses mouvements. Organiser des exercices de marche à l'intérieur d'un environnement qui correspond le mieux à ses conditions de vie a plus de chances de produire les meilleurs résultats.

A mesure que la maladie progresse, on peut mettre en œuvre des stratégies de compensation telles qu'obtenir des réponses sensorielles ou maintenir l'attention. L'ergothérapeute étudie et recommande des protections de sécurité, telles que casques, genouillères et coudières (voir plus bas la section sur les dispositifs de sécurité).

Selon l'expérience de certains thérapeutes, l'aide d'une personne peut s'avérer plus sûre que l'utilisation d'un dispositif de sécurité. Un soignant ou un aidant accompagne le patient, lui tient la main ou soutient son buste, ou bien marche derrière lui et lui maintient le bassin et peut ainsi s'adapter aux mouvements altérés du patient et rendre sa marche à la fois plus régulière et plus sûre. Les personnes qui ont un conjoint ou un aidant plus âgé, affecté lui-même de problèmes de mobilité ou de santé, ne peuvent obtenir d'aide de leur part en toute sécurité.

Auxiliaires de marche

Actuellement, la recherche en kinésithérapie et ergothérapie montre peu de résultats probants sur l'équipement le mieux adapté pour les personnes atteintes de la MH. Les troubles de la marche et de l'équilibre peuvent résulter de subtils changements de la coordination, des mouvements involontaires, des contractions musculaires prolongées ainsi que de l'existence de dystonie (trouble du tonus). Ces changements entraînent des difficultés de marche à l'intérieur et à l'extérieur de la maison et sur de longues distances; ils peuvent augmenter le nombre de chutes ou d'accidents entraînant des fractures ou d'autres blessures. Aux premiers stades de la maladie, les auxiliaires de marche ne sont pas nécessaires, mais ils vont le devenir aux stades intermédiaires.



Pour ceux qui éprouvent des difficultés à marcher sans aide, on préconise un déambulateur à roulettes pivotantes. Le déambulateur équipé de roues offre apparemment à de nombreux patients une bonne stabilité et semble leur donner la meilleure ambulation. Ceux qui sont capables de serrer des freins peuvent s'en servir pour ralentir leur marche. Les cannes semblent plus hasardeuses, en particulier si les personnes sont affectées d'une chorée des membres supérieurs. Pour certains patients, il peut s'avérer utile d'alourdir une canne en insérant du sable ou des pièces de monnaie dans une canne creuse en aluminium, ou en ajoutant un poids au pied d'une canne en bois.

Ceux qui sont au premier stade de la maladie apprécient d'utiliser un auxiliaire de marche qui, au delà de l'aide qu'il leur apporte, prévient les autres personnes de leurs difficultés à se déplacer.

Lorsqu'on recommande des appareils d'aide à la marche, il faut particulièrement prendre en compte des facteurs suivants:

- *** La capacité des personnes d'adapter leur façon de marcher à leurs mouvements involontaires
- *** La fatigue
- *** L'environnement
- *** La préhension de la main: la capacité à tenir les poignées de l'équipement
- *** La capacité à se servir des freins d'un fauteuil roulant
- *** Le manque de concentration
- *** Les troubles de mémoire: utiliser des méthodes pour faciliter la mémorisation (aide psychologique)
- *** La capacité d'adaptation, la difficulté à accepter les changements
- *** L'agressivité: envers soi-même, envers les autres, envers l'environnement (elle peut être variable et il est important d'en repérer les déclencheurs et de les contrôler)



Le **Tableau 4** décrit les équipements d'assistance (cannes et déambulateurs) qui peuvent s'avérer utiles pour éviter les chutes et pour augmenter à la fois la durée de la marche et la distance parcourue, tout en donnant à la personne le plus d'autonomie possible. Parfois, il vaut mieux se tenir à une barre fixée au mur ou ne pas avoir d'aide.

Quand il devient très difficile de marcher, on peut prescrire un fauteuil roulant. Celui-ci peut servir à l'usage quotidien ou à parcourir des distances moyennes (voir la section sur la position assise). La personne peut aussi choisir d'utiliser le fauteuil roulant une partie de la journée (commencer la journée en marchant puis utiliser le fauteuil plus tard ou lorsque la fatigue se fait sentir).

Stratégies pour réduire le risque de se blesser en marchant :

- *** Utiliser un casque ou un bonnet protecteur, des coudières, des genouillères et des protections pour les hanches
- *** Aménager un espace limité et sécurisé pour permettre l'ambulation
- *** Encourager, surveiller et guider la personne pour une marche sécurisée
- *** Apporter une aide physique: tenir la main, soutenir par les hanches, utiliser une ceinture de marche
- *** Entraîner la famille et les aidants; faire respecter une technique de marche appropriée
- *** Réévaluer la situation et les traitements au fur et à mesure des changements de la mobilité et de l'adaptation
- *** Faire porter des chaussures appropriées

Tableau 4: Dispositifs d'aide à la marche

Cannes	Leur fonction est d'agrandir la base du support, d'améliorer l'équilibre, mais elles ne renforcent pas la stabilité
Cannes droites Cannes réglables	<ul style="list-style-type: none"> • Elles soutiennent un faible pourcentage du poids du corps. Une canne lourde améliore la coordination • On peut lester les cannes creuses en enlevant le caoutchouc et en insérant des pièces de monnaie ou du sable
Cannes quadripode Base étroite/large Centrée ou asymétrique	<ul style="list-style-type: none"> • Il y a plus de risques de trébucher avec un système symétrique car ses pieds sont dans l'axe des pieds du marcheur • Un quadripode asymétrique est moins stable, mais présente moins de risque de trébucher
Déambulateurs	
Déambulateurs à roulettes (3 ou 4 roulettes) Modifications à prévoir : 1. Verrouiller le dispositif de pliage pour que le déambulateur ne se referme pas pendant son utilisation 2. Il est plus facile de contrôler un déambulateur lourd (certains sont en acier), on peut aussi ajouter des poids dans le panier 3. S'il a un siège, il doit avoir un dossier pour assurer la sécurité ; si ce n'est pas le cas, le modifier en ajoutant un plateau ou un dossier 4. Les freins peuvent être modifiés ; il existe plusieurs systèmes	<ul style="list-style-type: none"> • On peut utiliser un déambulateur à 3 roulettes mais il est moins stable pour tourner; si une main se relâche, la pression s'exerce d'un seul côté, il peut basculer et la personne peut tomber • Il est préférable d'avoir des roues larges pour les surfaces inégales et à l'extérieur • Le freinage pose problème aux personnes qui ne peuvent faire deux choses à la fois et qui manquent de vision d'ensemble, surtout si elles ne sont pas surveillées • Certains ont tendance à soulever leur déambulateur lorsqu'ils ont des mouvements saccadés en arrière • Il peut être encombrant et difficile à manœuvrer dans certains espaces
Déambulateurs à roulettes, guidage par les avant-bras Fonction : Assurer un meilleur appui sur les avant-bras, en particulier si la préhension manuelle est déficiente Types: 1) Accoudoirs réglables 2) Support d'avant-bras 3) Cadre avec simple matelassage	<ul style="list-style-type: none"> • Il est encombrant • Il donne la possibilité de rester mobile plus longtemps • Il nécessite une surveillance et une assistance • Les surfaces dures sur les supports doivent être rembourrées pour éviter les blessures dues aux mouvements involontaires
Déambulateurs deux roues avant et deux pieds arrière	<ul style="list-style-type: none"> • Ils sont utiles lorsqu'on ne peut utiliser de freins et que le déambulateur a tendance à partir en avant • Difficile à déplacer sur un tapis ou une moquette

Se chausser

Il est important d'avoir des chaussures bien adaptées car elles peuvent avoir une grande influence sur les performances. Elles assurent le socle de la posture et doivent apporter un support très stable puisqu'il affecte l'équilibre et la marche. On doit identifier les parties de la chaussure qui assurent le maintien de l'équilibre et réduisent le risque de chutes. Comme les chaussures s'usent vite, il importe de les renouveler tous les six mois.

Voici une liste de critères lorsqu'on choisit des chaussures pour assurer la sécurité :

Recommandation pour le choix de chaussures de ville :

- *** Talons plats et rigides
- *** L'avant de la chaussure doit pouvoir se plier
- *** Attaches en velcro ou avec des élastiques pour les mettre facilement
- *** La base du talon doit être assez large pour augmenter la stabilité
- *** Pas de semelles compensées
- *** Pas de lanière épaisse autour des orteils (les lanières et les semelles épaisses peuvent s'accrocher et provoquer des chutes)

Recommandations pour choisir des chaussures d'entraînement :

- *** Chaussures montantes pour soutenir la cheville
- *** Les chaussures devraient être en cuir pour soutenir le talon et la cheville
- *** Attaches en velcro ou avec des élastiques pour les mettre facilement
- *** La base du talon doit être assez large pour augmenter la stabilité
- *** Pas de semelles compensées
- *** Pas de lanière épaisse autour des orteils (les lanières et les semelles épaisses peuvent s'accrocher et provoquer des chutes)

4. Signaux sensoriels

Des signaux sensoriels peuvent amplifier l'information reçue par les personnes: ce sont des signaux visuels, auditifs ou tactiles qui vont permettre d'améliorer les performances pour une tâche.

Le guidage sensoriel a été couramment utilisé pour des personnes atteintes de la maladie de Parkinson afin de faciliter leurs mouvements et de compenser des épisodes de raidissement ou d'akinésie, en particulier durant la marche. Un objectif majeur de l'intervention thérapeutique dans la MH est que les thérapeutes apprennent aux personnes à contourner efficacement les problèmes causés par les ganglions de la base en utilisant la voie neurale frontale pour contrôler leurs mouvements. Ceci implique d'accéder au système moteur du patient réagissant à un signal visuel ou auditif (qui s'effectue par les voies frontales) plutôt que de passer par la voie des ganglions de la base.

L'effet positif de signaux auditifs rythmiques pour améliorer les caractéristiques de marche de personnes atteintes de la MH est quelque peu controversé. Il est démontré que la synchronisation de la marche par un signal rythmé provenant d'un métronome (mais pas de musique) aide les personnes à moduler leur allure mais, dans le cas de deux tâches simultanées, le signal du métronome pourrait être moins utile en raison des déficits d'attention des personnes.

5. Conditions d'une bonne assise

Bien que beaucoup de personnes puissent marcher seules ou avec de l'aide, la plupart d'entre elles éprouvent des difficultés à rester assises confortablement sans un soutien du dos ou des côtés. Beaucoup d'entre elles ont tendance à glisser de leur chaise et bien souvent s'appuient sur leurs vertèbres sacro-lombaires plutôt que sur les ischions, les fesses et les cuisses.

De plus, les personnes ayant des mouvements choréïques peuvent se blesser si leur fauteuil n'est pas correctement matelassé. Les personnes atteintes de la MH, surtout dans les stades intermédiaires et avancés, passent la majeure partie de leur temps assises. Il est important de les maintenir dans une position droite surtout aux moments où elles mangent et boivent pour diminuer les risques de fausse route. Un bon positionnement avec des soutiens appropriés doit permettre une meilleure interaction avec l'environnement et une meilleure qualité de vie. Cela est particulièrement important aux derniers stades de la maladie où les patients sont dépendants d'un fauteuil roulant.

Il faut envisager des fauteuils spécialisés: leurs dossiers sont plus hauts et profonds avec une inclinaison réglable et un support adapté pour les pieds. Les surfaces dures et angles des aides techniques et fauteuils roulants doivent si besoin être protégées par un rembourrage. Le choix du matériel adéquat résulte d'essais et de collaboration entre patient et soignants. Chaque personne nécessite individuellement une étude spécifique pour son équilibre et sa sécurité et, l'usage de certains matériels et équipements comme ceux décrits plus haut doit pouvoir augmenter ses capacités fonctionnelles.

Les facteurs d'une position assise optimale sont :

1. Un siège sur mesure pour une profondeur, hauteur et largeur adaptées à l'individu
2. Suffisamment d'espace pour que la personne se déplace librement et sans se blesser
3. Une protection matelassée contre les surfaces dures et les bords tranchants
4. Une facilité maximale des transferts
5. Une aide à l'autonomie des mouvements si cela est possible
6. Un soutien des pieds robuste et stable
7. La hauteur convenable pour manger à table ou sur un plateau
8. Le moins possible de contraintes

Le passage de la marche indépendante à l'usage d'un fauteuil roulant s'avère parfois très traumatisant pour les personnes atteintes de la MH. C'est un signe de leur déclin fonctionnel et d'un manque de contrôle sur leur vie. La recommandation d'un fauteuil roulant comme moyen de locomotion doit être étudiée avec précautions par le thérapeute. La décision doit être prise avec l'assentiment du patient, de sa famille et de l'équipe pluridisciplinaire. Dans la mesure où la sécurité du patient et de son entourage est respectée, il faut permettre à la personne de faire ses propres choix. Pendant les transferts, pour des patients qui peuvent suffisamment se tenir debout, les lève-personne peuvent être utiles. Si le patient n'est pas autonome pour les transferts, les élévateurs sur rails sont en général plus sûrs, avec moins de risques de blessure. Les sangles d'attache doivent être soigneusement fixées pour protéger la peau et assurer une position correcte pendant le transfert.

Tableau 5 : Problèmes d'assise et solutions possibles

Problème	Solution possible
La personne glisse en bas de son siège (si le siège est anti-glisse, elle peut avoir des problèmes de cisaillement)	<p>Pour maintenir/augmenter une bonne assise, les mouvements de hanches, des genoux et des chevilles doivent être pris en compte et les segments jambiers doivent être maintenus sur toute leur longueur. Régler l'inclinaison de l'assise du siège graduellement vers le fond pour ajuster l'angle au niveau des hanches et incliner le siège en même temps. Lorsque l'angle d'extension du genou est inférieur à 90°, le support du segment jambier a tendance à faire glisser la personne vers l'avant. Il est alors nécessaire de positionner la personne en ouvrant l'angle de l'articulation de la hanche.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Coussin : il doit être fait en matériel anti-escarre et donner un support adéquat. Une ceinture de maintien pelvienne empêche de glisser vers l'avant. <p>Vérifier la longueur du siège (ce n'est pas une tâche bien longue)</p>
Faible stabilité de la posture	<ul style="list-style-type: none"> • Les dimensions du siège doivent être personnalisées pour chaque individu • Les supports latéraux du tronc/thorax sont rembourrés des deux cotés • Siège inclinable, selon les besoins • Pour sécuriser la position du bassin, utiliser un harnais /ceinture épais et rembourré, une sangle à 4 points d'attache ou une sangle sur l'aine • Une tablette amovible donnera un appui pour le haut du corps
Blessures sur les bras et les jambes	<ul style="list-style-type: none"> • Utiliser un siège avec le moins possible de contact avec du métal • Capitonner toutes les parties métalliques ou les surfaces dures du siège, y compris le dessous du plateau. Capitonner les repose-pieds • Les pieds ont tendance à sortir des cale-pieds. Une large bande molletière peut être utile pour empêcher les pieds de heurter les roues avant mais des jambières molletonnées donnent une meilleure protection • Choisir un siège qui n'est pas trop étroit et laisse de la place aux mouvements • Au stade avancé, un fauteuil roulant recouvert de mousse aux contours adaptés à la personne donne un support à sa posture et des sensations qui calment la chorée tout en permettant les mouvements
La personne chute, se laisse tomber sur les côtés	<ul style="list-style-type: none"> • Mettre des supports rembourrés pour la tête et le tronc; des supports rembourrés latéraux pour les hanches et les cuisses; incliner le dossier, régler l'inclinaison du siège • Au dernier stade, un fauteuil roulant recouvert de mousse donne un bon support à la posture et présente des avantages certains
La personne est incapable de tolérer un siège droit; elle tombe des sièges standards	<ul style="list-style-type: none"> • Utiliser un fauteuil dont on peut régler l'inclinaison et le dossier • Changer souvent les positions (20 minutes droit, 20 minutes complètement incliné) • Utiliser des oreillers pour apporter des supports/protections supplémentaires • Envisager un fauteuil-poire, un hamac ou des matelas de sol renforcés.

Tableau 6 : Fauteuils roulants

Fauteuils standards :

- On peut modifier un fauteuil standard (motorisé ou manuel) avec un coussin qui donne une meilleure assise et capitonner les bras et les repose-pieds pour éviter les blessures. On peut utiliser un coussin

Modifications des fauteuils standards :

- Capitonner les bras et les repose-pieds pour éviter les blessures
- Mettre des protections pour couvrir les rayons des roues

Fauteuil roulant inclinable :

- On peut incliner le dossier pour ouvrir/fermer l'angle des hanches
- Il permet de se reposer dans la position droite, mais facilite le glissement vers le bas et la chute de la personne

Système d'assise modulaire évolutif :

- Il permet de pivoter d'une position couchée à une position de repos, tout en maintenant la posture et la stabilité du bassin, les jambes et les pieds restant perpendiculaires au niveau des chevilles

Fauteuils roulants d'usage intérieur/extérieur :

- Le siège moulé et le dossier apportent le meilleur support de posture. Les parties dures sont capitonnées ainsi que l'envers du plateau. On peut l'utiliser pour des activités intérieures/extérieures.

Fauteuils de repos programmables :

- Fauteuils de repos avec possibilité de programmer une variation d'inclinaison très lente afin de déplacer les points d'appui très progressivement

6. Position couchée

Dans les phases intermédiaires et avancées de la MH, les personnes peuvent avoir davantage de difficultés de positionnement dans leur lit et, en particulier, peuvent tomber du lit à cause de mouvements choréiques ou d'un sommeil agité. Des solutions possibles sont l'usage d'un lit double, des bords ou barrières de lit matelassés ou simplement un matelas posé au sol. D'autres problèmes peuvent être causés par une position dystonique prolongée provoquant des contractures en particulier des genoux ou des hanches. Des dispositifs de positionnement couché tels que rouleaux ou supports matelassés sont utiles.



7. Techniques de protection

La plupart des blessures résultant d'une chute sont mineures mais les hématomes et les blessures superficielles sont fréquents. Les personnes qui présentent un risque important de tomber nécessitent le port de protections: coudières, genouillères ou protège-tibias et avant-bras matelassés. Afin de maximiser l'indépendance ambulatoire, le thérapeute peut recommander le port d'un casque et d'autres protections matelassées à mesure que la maladie progresse. Le casque protège la tête et prévient ses blessures mais non des hémorragies sous-durales. Il peut néanmoins permettre à un patient considéré à risque de continuer à se déplacer de manière autonome. Il arrive que les patients refusent les protections et aient besoin d'un temps d'adaptation pour les accepter: les thérapeutes doivent travailler avec eux pour évaluer ce qui est nécessaire. De manière générale, les contraintes doivent être réduites au minimum.

Les patients qui ont des mouvements involontaires réagissent souvent mal aux contraintes quelles qu'elles soient et les thérapeutes doivent trouver les façons de les protéger dans leur environnement sans leur en imposer.

8. Voies respiratoires

Les problèmes respiratoires peuvent se produire à tous les stades de la maladie mais ils se déclenchent plutôt aux stades intermédiaires et avancés à mesure que la mobilité décroît. Les kinésithérapeutes doivent travailler de concert avec les orthophonistes pour traiter les problèmes respiratoires et les problèmes de déglutition.

On peut avoir recours à des interventions respiratoires telles que des exercices de respiration profonde, des positionnements optimisant la ventilation perfusion, le drainage bronchique et des techniques de désobstruction des voies respiratoires, ce en fonction des problèmes respiratoires.

Les soignants doivent être formés aux techniques de toux, de respiration assistée et un appareil d'aspiration bronchique devrait être mis à disposition du patient en cas de difficulté à évacuer les sécrétions. Il est important de former les soignants à reconnaître les signes d'inhalation ainsi qu'à l'utilisation de la méthode de Heimlich.

9. Exercices pour les patients atteints de MH

Toute personne atteinte de la MH qui envisage de participer à un programme d'exercices doit présenter un bilan de santé qui prend en compte son état médical et les facteurs de l'évaluation décrits ci-dessus, mais qui sera ciblé sur les activités fonctionnelles dont elle a besoin ou qu'elle veut pouvoir effectuer.

Ces facteurs vont déterminer la manière de pratiquer les exercices prescrits, leur fréquence, leur durée, leur intensité et leur mode d'action. La fréquence et la durée dépendent de l'état cardiovasculaire global du sujet et de tous les effets indésirables associés. Certaines personnes trouvent par exemple que des séances plus courtes mais plus réparties sur la semaine sont moins fatigantes.

La façon de faire exécuter un exercice doit dépendre des capacités du patient bien que l'activité fonctionnelle soit la meilleure approche. L'entraînement est ainsi orienté sur les compétences spécifiques que le sujet veut améliorer telles que : exercices de la main, passer de la position assise à debout, marche.

Un type d'entraînement spécifique apportera des changements spécifiques. L'équilibre peut aussi être amélioré au cours des activités de force ou d'endurance dans un gymnase en utilisant des haltères ou des systèmes filin-poids-poulies (faible résistance). Suivant la condition physique de la personne, des équipements spécifiques ou adaptés sont nécessaires. Les adaptations dépendent de la situation médicale et sociale du patient ainsi que de ses préférences personnelles. L'adhésion du patient sera meilleure si lui et son aidant sont impliqués dans le choix du contenu et du mode d'exécution de l'exercice.

Les exercices destinés à améliorer l'endurance musculaire, la force, la coordination, la souplesse, l'état cardiovasculaire doivent être quantifiés. Les muscles et les articulations nécessaires au mouvement doivent être spécifiquement ciblés et la durée doit être adaptée aux exigences de l'activité fonctionnelle. Par exemple, pour pouvoir se rendre dans un magasin, il est important de s'entraîner, pendant le temps de marche nécessaire pour l'atteindre (endurance), à une vitesse compatible avec la circulation des piétons et la traversée des rues dans le quartier. Tout programme doit comporter une phase d'échauffement et une phase de relaxation, des tests initiaux minutieux doivent précéder la prescription.

La prescription des exercices pour personnes atteintes de MH ressemble beaucoup à celle qui est préconisée pour d'autres maladies neurologiques. Cependant la MH est une maladie évolutive qui nécessite une progression fine des exercices en fonction des limitations de charge à soulever, de la vitesse du tapis roulant ou vélo et de la résistance, ce tout en maintenant l'intensité relative de l'exercice ainsi que sa durée et sa fréquence. Dans certains cas, le type d'exercice peut être complètement changé lorsque des déficiences cognitives ou comportementales ou encore des problèmes moteurs interdisent la pratique. On doit alors envisager de nouvelles approches, par exemple des activités simulées par ordinateur (Nintendo Wii Sports...).

Pour une personne atteinte de MH, la prescription d'exercices est rendue problématique par la diminution de la motivation or il est important de tenir compte des difficultés de mise en œuvre à long terme. On peut modifier les lieux de la pratique: gymnase, clinique ou domicile. Un certain nombre de vidéos à usage domestique ont été réalisées spécifiquement pour les malades et sont actuellement en cours d'évaluation. D'autre part, l'exercice peut être réalisé en groupe ou individuellement et ceci doit être précisé. Il ne faut pas négliger l'importance de l'exercice en groupe tant pour sa dimension de compétition que d'interaction sociale. Même les patients en fauteuil roulant peuvent participer à des exercices en groupe.

On doit mettre au premier plan les résultats obtenus par les soignants et l'investissement des aidants ou de la famille. Il faut aussi considérer l'impact d'une déficience cognitive et de la fatigue sur la durée d'une intervention et sur son contenu. Des instructions pour assurer la sécurité doivent accompagner les exercices. Par ailleurs, de nombreuses personnes développent une apathie insurmontable liée au déclin des fonctions cognitives. Il est essentiel que les soignants motivent le patient, lui expliquant le bien que peut lui apporter l'exercice et les soins.

L'équitation et l'équitation thérapeutique ont des effets très positifs sur l'équilibre et le renforcement de la posture. Beaucoup de patients à des stades précoces et moyens apprécient l'équitation et, aux Etats-Unis et au Canada, depuis quelques années, des stages pour personnes atteintes de MH précoce ou moyennement avancée proposent des programmes d'équitation.

10. Autres techniques

Les exercices de relaxation visent à minimiser la chorée et à améliorer la respiration abdominale inférieure. Les techniques manuelles, comme le massage ou la stimulation tactile, peuvent aussi être très efficaces pour abaisser temporairement le degré de chorée ou de dystonie mais pas de manière durable. Cela reste parfois pour autant très utile et apaisant pour le patient si l'on peut réduire la chorée momentanément. De plus, les massages (ainsi que les drainages lymphatiques) peuvent apporter une relaxation : ils sont bien acceptés par les patients qui peuvent y prendre plaisir sans avoir à fournir d'effort. Dans certains cas, il en résulte une amélioration du comportement, c'est pour cela que cette pratique vaut la peine d'être essayée.

Enfin, l'hydrothérapie est très appréciée car dans l'eau la pesanteur est réduite, les mouvements sont plus faciles et les mouvements choréiques ont tendance à diminuer. C'est une alternative importante pour les patients qui éprouvent des difficultés à réaliser les exercices classiques et, en outre, elle présente l'intérêt d'une interaction sociale dans un contexte de groupe.



Maladie de Huntington

Kinésithérapie

Ergothérapie

Extraits du Guide
du Réseau Européen pour
la Maladie de Huntington
(E.H.D.N.)

Veuillez envoyer vos commentaires à Laurent Paterski (laurent@euro-hd.net), coordinateur France-Suisse-Belgique.

© 2009 European Huntington's Disease Network,
Président Prof. G.B. Landwehrmeyer,
Oberer Eselsberg 45/1, 89081 Ulm, Germany,
www.euro-hd.net

Traduit et rédigé au nom du **Groupe de Travail EHDN Physiotherapy***

<http://www.euro-hd.net/html/network/groups/physio> par :

Hélène Padieu, Laurent Paterski, Kerstin Koppers, Adrien Come avec le concours de Françoise Germain, Catherine Jouda (kinésithérapeute) et Nabil Kodsí (ergothérapeute).

Remerciements particuliers :

Karin Bunnig et Jessie van der Bent (photos), Pierre Krystkowiak (neurologue), Pierre Caudrelier (kinésithérapeute). Avec l'aimable participation du Foyer d'accueil médicalisé "Les Iris" à Sains-en-Gohelle (62).

Graphisme agence dites 33

Les informations contenues dans cette brochure ne peuvent engager la responsabilité d'EHDN et font l'objet d'une décharge écrite sur <http://www.euro-hd.net/html/disclaimer>.

Veuillez consulter un médecin pour tout avis médical.

Tous droits réservés sauf accord express d'EHDN.

Voir **[Creative Commons Attribution-No Derivative Works 3.0 Unported License](#)**.

*Edited by Lori Quinn, EdD, PT and Monica Busse

Initial versions of this document were developed by a sub-group of physiotherapists: Lori Quinn, Monica Busse, Hanan Khalil, Una Jones, Angela Hall, Sue Armstrong. Subsequent development and field testing completed by members of the EHDN Physiotherapy Working Group, with specific contributions by: Karin Bunnig, Maggie Broad, Katy DeBono, Camilla Ekwall, Hanne Fossmo, Nora Fritz, Karen Jones, Una Jones, Deb Kegelmeyer, Hanan Khalil, Anne Kloos, Rodolfo Vera, Alexandra Schuler and Jessie van der Bent