

Prise en charge pluridisciplinaire à moyen et à long terme de patients présentant une pathologie de Charcot Marie Tooth.

Chloé Blum
Interne MPR Strasbourg
Séminaire inter-régional de Nancy, 9 avril 2013

- Partie I:
 - Présentation d'un cas clinique
 - 5 patients suivi au long cours
 - Dr Solange Ehrler
- Partie II:
 - La maladie de Charcot Marie Tooth
 - Prise en charge

Institut universitaire de rééducation de Clémenceau



Mademoiselle L. Marie-Hélène née en 1986

Prise en charge 4 ans

1991: déficit bilatéral des membres inférieurs: 3/5
- Orthèses de stabilisation de la cheville



1993: steppage, chutes, déficit membres supérieurs
- Releveur simple + Chaussure du commerce
- Pas de gêne dans les activités de la vie quotidienne



1999: déficit force et dextérité, amyotrophie éminence thénar et inter-osseux, main plate
- Ergothérapie, kinésithérapie

2001 à 2005:
Gêne dans les activités de la vie quotidienne, laxité du pouce, doigt à ressaut, déficit extension de D5 main droite
- Orthèses de repos
- Orthèse d'activité (ping-pong)
- Pas de chirurgie possible; syndactylie D4/D5



Steppage

- orthèse stabilisation cheville droite releveur pos dans chaussure du commerce



Difficultés psychologiques:

- Psychologue

Douleur main droite:

- Consultation centre anti-douleur, infiltration canal carpien

Conduite automobile:

- commission du permis du centre Clémenceau

Professionnel; BTS comptabilité puis poste de comptable:

- COMETE
- médecin du travail (travailleur handicapé)
- aménagement du poste

2009: Augmentation des chutes dont 1 au travail
- aide à la marche



2011: Steppage

- Essai chaussure sur mesure avec releveur postérieur intégré = Echec

2012:

- Chaussure du commerce avec releveur postérieur
- Aménagement temps de travail, réorientation
- Loisirs; natation (chaussage adapté)
- Tendinopathie long biceps (escaliers, traction brachiale)



Maladie de Charcot Marie Tooth

- ❖ **Neuropathie** périphérique héréditaire sensitivo-motrice
- ❖ La plus **fréquente** des neuropathies héréditaires
- ❖ 1 naissance sur 2 500 en France (30000)
- ❖ Formes
 - ❖ **CMT de type 1** (type démyélinisant) vitesse de conduction nerveuse^a
 - ❖ **Les CMT de type 2** (type axonal) v nerveuse normales, amplitud
- ❖ Transmission
 - ❖ Autosomique dominante
 - ❖ Autosomique récessive
 - ❖ Liée à l'X



Principaux motifs de consultation

- **En cas de pied creux souple**
 - Usure ou déformation des chaussures
 - Aspect esthétique
 - Troubles de la marche
- **En cas de pied creux irréductible**
 - Difficultés de chaussage (griffe)
 - Fatigabilité
 - Instabilité (en terrain irrégulier)
 - Douleurs (voute plantaire et articulation de Chopart)
 - Les troubles cutanés

Diagnostic

- **Électromyogramme, analyse génétique, +/-biopsie nerveuse**

Evaluation clinique

- ❖ Amyotrophie distale membres > et <, déficit moteur, trouble de la sensibilité
- ❖ Troubles de la marche + déformation des pieds + fatigue

Examen clinique:

- Les lésions cutanées; bursite IPP, hygroma du talon, durillons tête M1 et base M5.
- La sensibilité: superficielle, profonde et tactile épicrotique
- La marche: pointe OK, talon (NON ou récurvatum)

Examen podoscope:



Examen de l'appareillage initial:

- Les orthèses plantaires
- Le semelage des chaussures; analyse des **usures**

Neuropathie périphérique

atrophie des muscles intrinsèques du pied

déséquilibre des forces dans la région métatarso-phalangienne

griffe des orteils et Varus arrière pied

verticalisation du 1er métatarsien, extension de la 1ère phalange du gros orteil, et flexion de la seconde phalange (griffe), hyper-appui sous tête du 1er et base du 5ème métatarsien




Traitement

- **Objectif:**
stabilité dans le plan frontal et mobilité dans le plan sagittal
 - **Les semelles**
 - symptomatique contre la douleur.
 - appui rétro-capital (diminuer hyper-extension des métatarso-phalangiennes)
 - voûte interne si tension douloureuse de l'aponévrose.
- aucun rôle de correction, ni stabilisation

• chaussure du commerce

- orthèse plantaire
 - compensation des hyper-appuis
 - décharge si plaie
 - coin pronateur externe

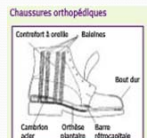


• chaussure thérapeutique sur mesure

Basse/ Montante (compromis)

Orthèse thermomoulée sur positif

- empreinte plantaire dans une boîte en mousse hyper expansée
- éléments stabilisateurs ou correcteurs
- hyper appui localisé = zone à décharger



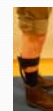
- Si le steppage est modéré avec une force >3 :

- **Releveur du petit appareillage**

- Si récidive ou steppage important:

- **Grand appareillage**

- Releveur postérieur en carbone dans une chaussure du commerce
- Orthèse mollet-planté
- Releveur postérieur intégré entre semelle première et seconde d'une chaussure thérapeutique sur mesure



• indication chirurgicale

stabilité dans le plan frontal et mobilité dans le plan sagittal

chirurgie orthopédique

- aponévrectomie plantaire
- transplantation tendineuse
- ostéotomie du calcaneum
- Tarsectomie- arthrodèse
- métatarsectomie

Conclusion

- Maladie évolutive:
 - suivi à long terme, familial
 - approche psychologique
- Réseau de soins de rééducation:
 - connaissance de la pathologie
 - moyens de compensation.
 - multidisciplinaire
 - projet scolaire ou/et professionnel, évaluation de la conduite automobile, évaluation d'un logement
 - loisirs

- Le nageur paralympique coréen Min Byeong-eon détient actuellement le record du monde du 50 m dos



Merci de votre attention

Cas cliniques

M. Marcel H. né en 1923:

Varus bilatéral, diabète, arthrodèse en 77

- **2004:** 1ère consultation (plaie 5ème tête métatarsienne)
 - Orthèse plantaire dans chaussure du commerce + Baroukage
- **2005:** Récidive de plaie
 - Chaussage thérapeutique sur mesure bas
- **2006:** Récidive
 - 3 mois botte total contact
- **2007:** Chaussage sur mesure montant
- **2012:** Pas de récurrence;

M. A. Jean-Marie, né en 1947:

Pieds varus équin D>G, Diabète compliqué

- **2008: Entorse: luxation sous-talienne irréductible**
 - Chaussure sur mesure haute + désaxé anti-varus
 - Chirurgie de ré-axation
- **2011: Amputation tibiale droite sur ostéite**
 - Manchon silicone = Contention classée (proprioception)
 - Côté gauche: chaussure de ville avec désaxé anti-varus

Conduite: voiture automatique sans aménagement (pathologie bilatérale)

- **M. André A., né en 1951 (frère de A.JM).**

Pieds varus équin bilatéraux, non réductible à droite, douleur 5ème métatarsien, Steppage (FMS=3)

- **1ère consultation pluridisciplinaire 2011**
 - Releveur postérieur court: chutes
 - Chaussures sur mesure avec releveur postérieur intégré, orthèse thermo-formée, coin pronateur antérieur (douleur)

Mademoiselle C. Adeline, née en 1982 (fille de Jean-Marie)

Pieds varus équin bilatéraux, ostéotomie arthrodèse bilatérale + transfert jambier postérieur + allongement tendon Achille en 90 et 93.

- Droit : appui plantigrade
- Gauche: équin, griffe.
- Orthèses plantaires thermomoulées sur positif
- Chaussures thérapeutiques sur mesure