

Apport de l'analyse de la marche et du mouvement dans les neuropathies de Charcot-Marie-Tooth

E Coudeyre^{1,2}, C Morel¹, E Thomas³

1 Service de MPR, CHU Clermont Ferrand,

2 Université Clermont Auvergne, INRA

3 Etablissement Boucharenc, Saint-Chely d'Apcher

Introduction

- * CMT 1A : plus fréquente des neuropathies héréditaires (70 % des CMT)

Reilly MM, Shy ME, Muntoni F, Pareyson D. 168th ENMC International Workshop: outcome measures and clinical trials in Charcot-Marie-Tooth disease (CMT).

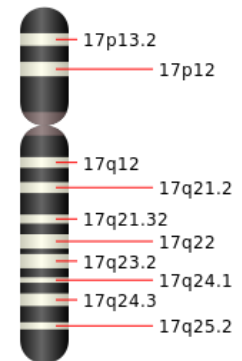
- * Transmission autosomique dominante
- * Duplication du gène codant pour PMP 22



Surexpression de PMP 22



Démyélinisation périphérique



Introduction

* Diagnostic :

- Critères cliniques

- déficit moteur distal, symétrique, touchant le membre inférieur,
- +/-trouble de la sensibilité

- Critères électrophysiologiques

- démyélinisant, vitesse de conduction motrice au médian < 38 m/s

- Critères biologiques

- diagnostic de certitude via biologie moléculaire



Introduction

Perturbation de la marche d'origine multifactorielle pour les CMT



déformation des pieds,
troubles de la sensibilité proprioceptive,
déficit moteur distal

→ Qualité de marche CMT (vitesse de marche sur 10 mètres, T6M...)

- Ramdharry GM et al, Déc 2012
- Phillips MF et al, 2012

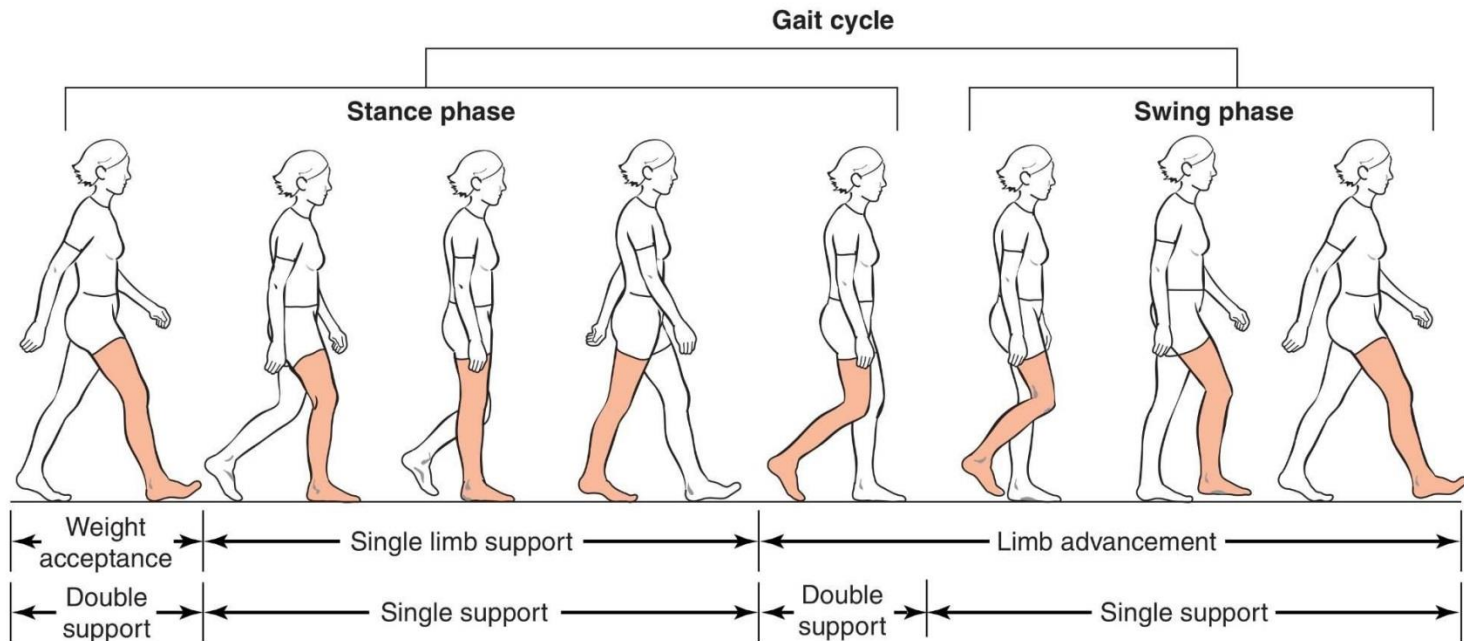
→ Corrélation qualité de marche / force musculaire distale

- Guillebastre B et al, 2013

→ Effets bénéfiques de l'appareillage : chaussures orthopédiques (CHO) ou orthèses plantaires (OP)

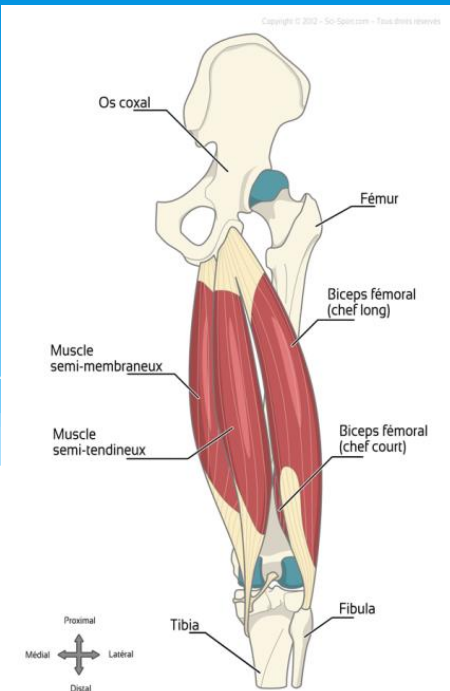
- Wegener C et al, 2015
- Ramdharry GM et al, Oct 2012
- Guzian MC et al, 2006

Rappels





Rappels



* Fléchisseurs de genou =

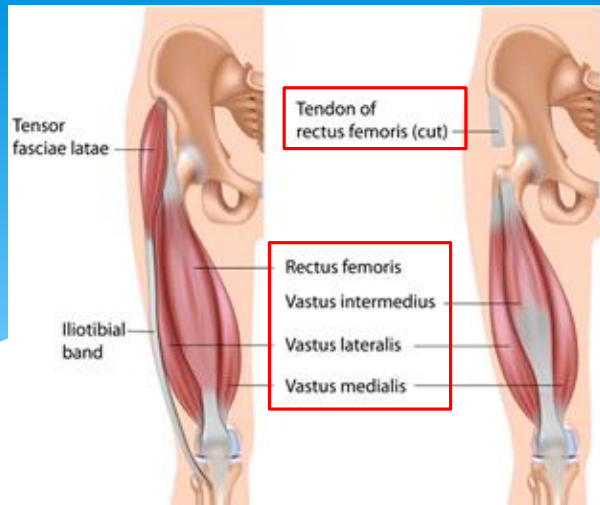
1) Ischio-Jambiers +++

- Insertions hautes : extension de hanche (phase d'appui)
- Insertions basses : flexion jambe / cuisse (phase oscillante)

2) Gastrocnémiens

Insertions hautes : flexion jambe / cuisse (phase oscillante)

Rappels



* Extenseurs de genou = Quadriceps

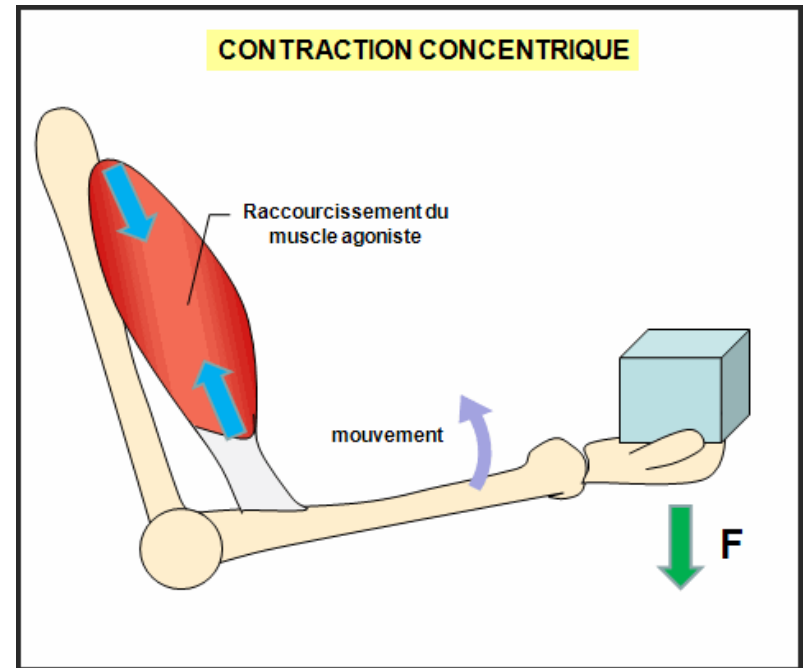
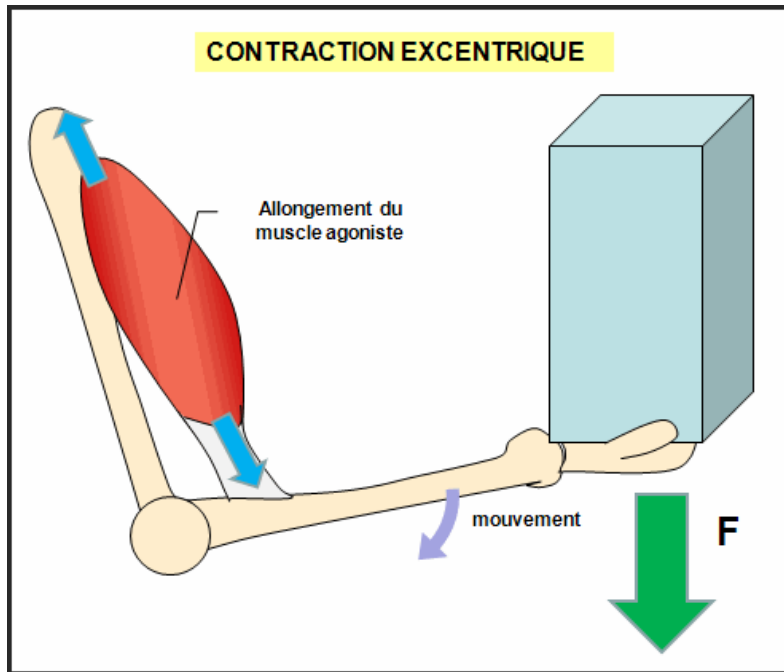
1) Vaste latéral, vaste médial, vaste intermédiaire

Insertions basses : extension genou (phase oscillante)

2) Rectus femoris

- Insertion haute : flexion de hanche (phase oscillante)
- Insertion basse : extension genou (phase oscillante)

Rappels



Objectifs de l'étude

CORRELATIONS :
FORCE MUSCULAIRE ISOCINETIQUE (genou)
et
PARAMETRES DE MARCHE

APPAREILLAGE SUR MESURE
QUALITE DE MARCHE

Patients et méthodes

CHU Clermont-Ferrand

RBHP 2012 Coudeyre 3



Corrélation entre phénotypes clinique et électro physiologique dans une population de patients atteints de neuropathie de Charcot-Marie-Tooth de type 1A

Titre abrégé : Etude exploratoire chez des patients atteints de neuropathie de Charcot-Marie-Tooth de type 1a

Version : 1 en date du : 21/06/2012

Code Promoteur	N° EudraCT ou n° d'enregistrement ANSM
RBHP 2012 Coudeyre 3	IDRCB: 2012 – A1022 - 41

Promoteur

C.H.U. de Clermont-Ferrand
58 Rue de Montalembert
63003 Clermont-Ferrand Cedex 1

Investigateur principal :

Pr. Emmanuel COUDEYRE (PU-PH)

- Service de médecine physique et de réadaptation
CHU Clermont-Ferrand Hôpital Nord
61 rue de Chateaugay, BP 30056
63118 Cébazat

- Antenne de médecine physique et de réadaptation
Hôpital Gabriel Montpied - CHU de Clermont-Ferrand
58 rue Montalembert
63003 Clermont-Ferrand cedex 1

Etude ancillaire d'un essai transversal
exploratoire monocentrique :

« CCA1 : Corrélation entre force musculaire
isocinétique et données
électrophysiologiques dans la CMTA1 »

Patients et méthodes

* Population étudiée :

Novembre 2012 à Mars 2015,
consultations MPR et
Neurologie

✓ Critères d'inclusion :

- + 18 ans
- Diagnostic CMT 1A confirmé par biologie moléculaire
- Accord écrit
- Quadriceps > 2/5

✓ Critères de non-inclusion :

- Co-morbidités neurologique ou coronarienne
- Neuropathie périphérique d'autre origine
- Médicaments connus pour être responsable de neuropathie iatrogène
- Troubles de la marche d'autre origine
- Patients incapables de donner leur consentement
- Déficit intellectuel empêchant la réalisation des tests
- Femme enceinte

Patients et méthodes

* Déroulement de l'étude CCA1 :

- Bilan des déficiences (force musculaire isocinétique (FMI) par CYBEX®)
- Analyse des limitations d'activités (marche sur tapis informatisé GaitRite®)
- Analyse du retentissement psycho-social
- Evaluation multimodale du pied

Patients et méthodes

* Tests isocinétiques :

- Cybex HumacNorm®
- 2 tests à un mois d'intervalle
- 3 vitesses :
 - 60 et 120°/seconde en concentrique
 - 30°/seconde en excentrique
- 3 séries de 3 répétitions



Patients et méthodes

* Analyse de la marche :

- GaitRite®
- Plusieurs conditions: CHO, chaussures de ville (CH), pieds nus (PN)
- 11 paramètres spatio-temporels dont
 - Vitesse,
 - cadence,
 - distance,
 - durée de la phase d'appui et de la phase oscillante



Résultats

* Population à l'inclusion :

Nombre de sujets	28
Genre, masculin n (%)	8 (28,6%)
Age (moyenne $\pm$ ET) en années	50 $\pm$ 13
Age début (moyenne $\pm$ ET) en années	20,6 $\pm$ 15,3
IMC (moyenne $\pm$ ET) en kg/m ²	24,4 $\pm$ 3,6

Résultats : ensemble de la population

	Vitesse (cm/s)	p-value	Cadence (pas/min)	p-value
FMI FG 120°/s (concentrique)	0.54	0.06	0.26	0.21
FMI FG 60°/s (concentrique)	0.52	0.07	0.14	0.48
FMI FG 30°/s (excentrique)	0.49	0.08	0.05	0.8
FMI EG 120°/s (concentrique)	0.28	0.18	0.06	0.8
FMI EG 60°/s (concentrique)	0.3	0.15	0.15	0.47
FMI EG 30°/s (excentrique)	0.27	0.19	0.025	0.9

- * Fléchisseurs du genou et vitesse de marche
 - * Corrélation modérée, non significative
- * Extenseurs du genou et vitesse de marche
 - * aucune corrélation

Résultats : sujets de moins de 50 ans

	Vitesse (cm/s)	p-value	Cadence (pas/min)	p-value
FMI FG 120°/s (concentrique)	0.72	0.008	0.38	0.22
FMI FG 60°/s (concentrique)	0.69	0.01	0.22	0.48
FMI FG 30°/s (excentrique)	0.58	0.05	0.17	0.6
FMI EG 120°/s (concentrique)	0.61	0.03	0.36	0.24
FMI EG 60°/s (concentrique)	0.56	0.06	0.22	0.48
FMI EG 30°/s (excentrique)	0.56	0.06	0.34	0.28

- * Fléchisseurs du genou et vitesse de marche
 - * Corrélation forte et significative
- * Extenseurs du genou et vitesse de marche
 - * Corrélation modérée, non significative

Résultats : sujets de plus de 50 ans

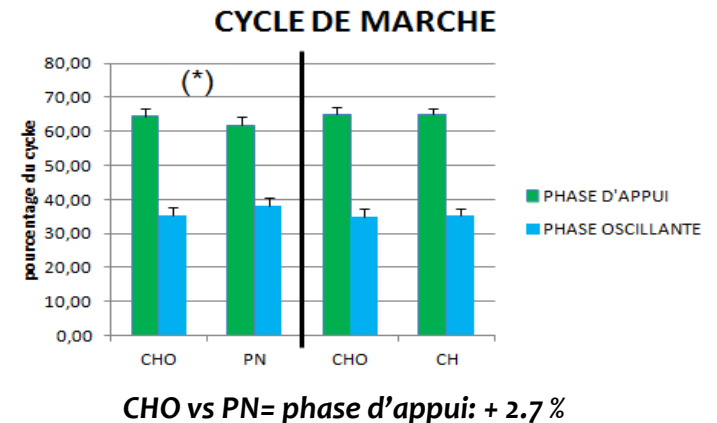
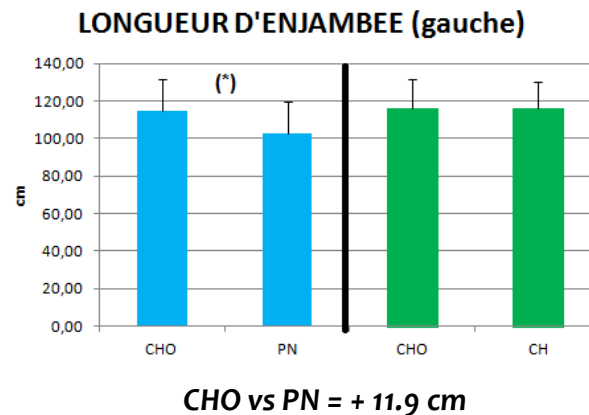
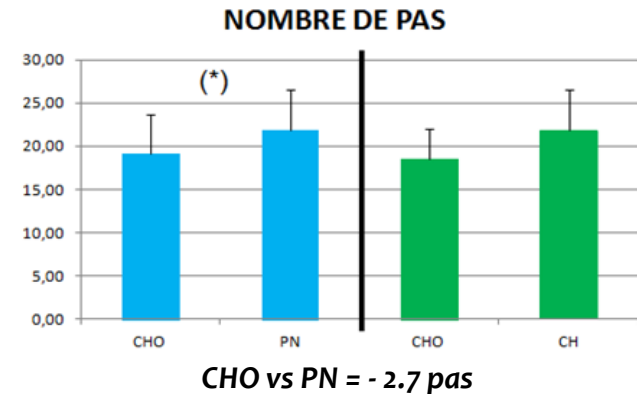
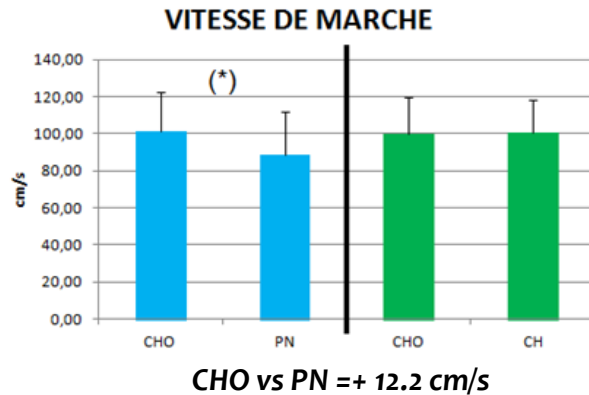
	Vitesse (cm/s)	p-value	Cadence (pas/min)	p-value
FMI FG 120°/s (concentrique)	0.16	0.6	0.48	0.23
FMI FG 60°/s (concentrique)	0.15	0.63	0.06	0.84
FMI FG 30°/s (excentrique)	0.19	0.5	- 0.1	0.75
FMI EG 120°/s (concentrique)	0.22	0.46	- 0.14	0.63
FMI EG 60°/s (concentrique)	0.14	0.65	- 0.03	0.91
FMI EG 30°/s (excentrique)	0.00	1	- 0.36	0.22

- * Fléchisseurs du genou et vitesse de marche
 - * Aucune corrélation
- * Extenseurs du genou et vitesse de marche
 - * Aucune corrélation

Résultats

* Appareillage des sujets :

(*) : $p < 0.05$; $n = 27$ (CHO vs PN) et $n = 14$ (CHO vs CH)



Discussion

* Objectif : Corrélations FMI / qualité de marche ?

FMI FG $\pm$ EG corrélée à la vitesse de marche CMT1A

Newman et al, 2007 : 16 patients CMT1A $\rightarrow$ vitesse de marche $< 15\%$ vs groupe contrôle. Manque de force musculaire ?

Discussion

El Mhandi et al, 2008 :

Intérêt d'un programme d'*interval training* chez 8 CMT
(tolérance, fatigue, force musculaire, capacités cardio-respiratoires,
fonctionnelles)

→ Après 24 semaines : FMI (120°/s en concentrique)

- +11±9.7 % sur FMI des fléchisseurs
- +13.8±9.5 % sur FMI des extenseurs

P<0.05

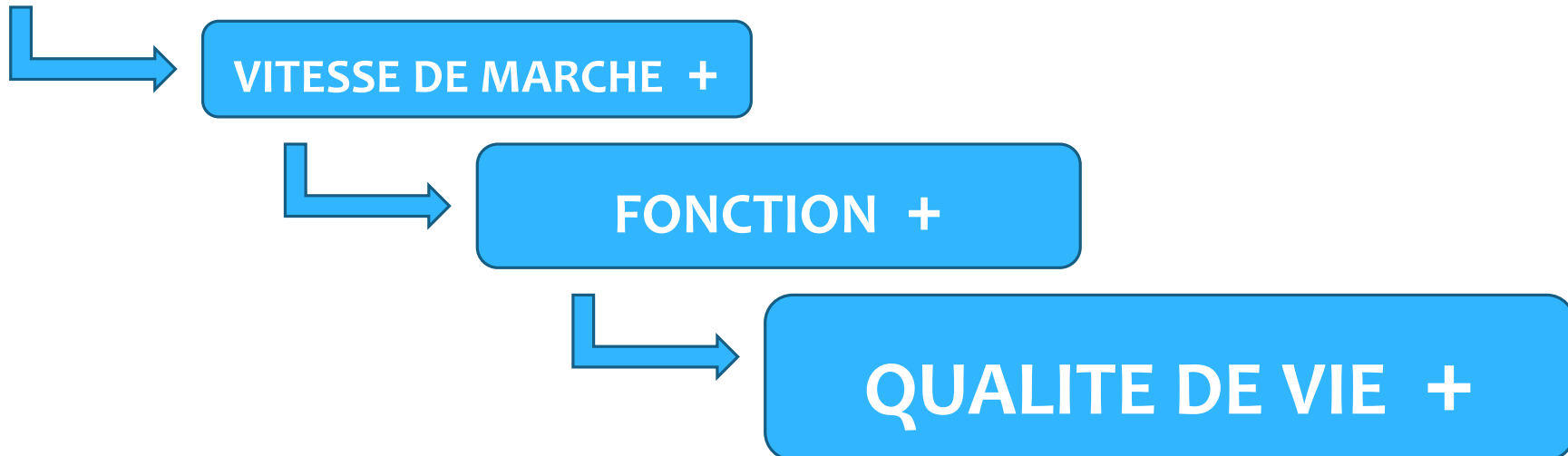
Discussion

Déficit FM MI facteur prédictif



Redmond AC et al, 2008
Vandervelde L et al, 2008

Amélioration FM MI



Discussion

* Appareillage sur mesure :

Amélioration des paramètres de marche
→ Intérêt de l'appareillage sur mesure

Résultats comparables dans littérature :

- *Guzian et al, 2006* : Amélioration de tous les paramètres avec CHO sur GaitRite®
- *Phillips et al, 2012* : Amélioration vitesse de marche avec OP

Limites de l'étude

- * Pas de corrélation FMI vitesse de marche sujets âgés :

- Facteurs limitant ? (arthrose, déformation statique des pieds, ATCD chirurgie orthopédique)
- Manque de puissance ?



- * Pas de différence CHO vs CH :

- Manque de puissance ?
- Intérêt du port d'OP en 1^{ère} intention ?

Conclusion

**Corrélation FMI
IJ/vitesse de marche**

**Corrélation FMI
Q/vitesse de marche
(sujets –50 ans)**

Intérêt double :

- Dispositifs d'analyse du mouvement
- Renforcement musculaire membres inférieurs



MERCI
pour
VOTRE ATTENTION