



(Maladie de Strümpell-Lorrain)

Fiche de bonnes pratiques à destination des kinésithérapeutes

Un mot sur la maladie :



La paraparésie spastique héréditaire ou maladie de Strümpell-Lorrain est une maladie génétique (autosomique dominant, récessif ou liée au chromosome X) touchant la motricité des membres inférieurs. Elle touche 3 personnes sur 100 000 en Europe. Elle se déclare le plus souvent à l'âge adulte mais peut également se déclarer à l'enfance. A l'heure actuelle, tous les gènes liés à cette maladie ne sont pas connus mais les gènes les plus souvent en cause sont SPG4, SPG7, SPG11.

C'est une maladie évolutive avec une dégénérescence du motoneurone supérieur de la voie cortico-spinale au niveau médullaire à prédominance distale. On distingue plusieurs formes. Les **formes pures** se traduisent par une raideur (spasticité) et une faiblesse des membres inférieurs (parésie) qui entraînent des difficultés à la marche. D'autres manifestations peuvent s'ajouter comme des troubles des sphincters de la vessie ou de l'intestin avec une fatigabilité. Les **formes complexes** associent aux manifestations présentes dans les formes pures d'autres signes comme une déficience intellectuelle, des troubles de la vue, des troubles cutanés avec peau sèche, une surdité, des troubles de l'équilibre liés à une atteinte du cervelet.

Manifestations cliniques :

- Parésie : faiblesse dans les membres inférieurs
- Spasticité
- Hypoextensibilités musculaires
- Forme pure : Paraparésie spastique
- Forme mixte : Paraparésie spastique associée à d'autres syndromes (ex : syndrome cérébelleux)
- Douleurs (neuropathiques, musculaires et crampes)

Diagnostic

Le diagnostic est établi par un examen clinique neurologique, un test génétique moléculaire, les antécédents familiaux, l'évolution progressive, les marqueurs biologiques, l'IRM cérébral et spinal.

L'évolution clinique :

La maladie se manifeste le plus souvent à l'âge adulte après 30 ans mais peut apparaître dès l'enfance. L'évolution est lente et peut évoluer différemment selon les patients. Certains patients auront une atteinte seulement des membres inférieurs sous forme de paraparésie spastique. D'autres patients peuvent avoir des atteintes plus sévères avec atteinte du tronc et des membres supérieurs sous forme d'une tétraparésie spastique. Une perte d'autonomie à la marche est possible, ce qui nécessitera la mise en place d'aide technique (double cannes, déambulateur, fauteuil roulant).

Les traitements médicamenteux :

Il n'existe pas à ce jour de traitement curatif mais uniquement des traitements symptomatiques.

- **Traitements de la Spasticité**
 - Oraux ou par pompe intrathécale (Baclofène)
 - Locaux : Injections de toxine botulinique (BOTOX®, XEOMIN® ...) dans les muscles spastiques et dans la vessie
- **Traitements pour les douleurs neuropathiques** : Médicaments apparentés aux antiépileptiques, en cas de douleurs importantes tels que : Gabapentine (NEURONTIN®) ; Prégabaline (LYRICA®)
- **Traitements pour l'impériosité mictionnelle** : oxybutynine (DITROPAN®), solifénacine (VESICARE®)
- **Traitement non médicamenteux** : la kinésithérapie et l'activité physique adaptée restent le traitement de référence pour limiter l'évolution des symptômes et maintenir l'autonomie.



La prise en charge rééducative et physique



1. L'évaluation

Avant toute prise en charge, il convient d'effectuer un examen clinique selon les tests recommandés suivants :

L'évaluation fonctionnelle			
Catégorie	Tests recommandés	A mesurer	A vérifier
La marche	Test de 10 mètres Test de 6 minutes	Vitesse de marche, longueur du pas, cadence Fréquence cardiaque, Saturation en O2, Tension artérielle, EVA borg, EVA fatigue	Hauteur du pas diminuée, flexum de hanche, adduction des hanches, valgum des genoux, marche sur les pointes de pieds, perte de dissociation des ceintures, triple flexion de membres supérieurs
Les transferts	Sit to Stand 30 secondes Relevé du sol	Temps chronométré	Appui des membres supérieurs Séquences de redressement réalisées
L'équilibre Debout	Mini Best Test Test de Berg	Score sur 28 Score sur 56	Rétropulsion Réactions parachutes ralenties Ajustements posturaux anticipés limités
L'équilibre assis (si patient en fauteuil)	Fonctionnel in Sitting Test	Score sur 56	Appui des membres supérieurs Déséquilibres intrinsèques Déséquilibres extrinsèques

L'évaluation analytique			
Catégorie	Tests recommandés	A mesurer	A vérifier
Motricité volontaire	Examen manuel : MRC des muscles clefs/5 Et/ou Examen instrumental : Dynamométrie en kg	○ Flexion de hanche ○ Extension de hanche ○ Abduction de hanche ○ Extension de genou ○ Flexion de genou ○ Flexion plantaire ○ Flexion dorsale de cheville	Faiblesse Asymétrie
Motricité involontaire	Spasticité : Echelle de Tardieu Echelle d'Ashworth modifiée (MAS)	○ Gastrocnémiens ○ Soléaire ○ Adducteurs ○ Ischio-jambiers ○ Grand Fessier ○ Droit Fémoral ○ Vastes du quadriceps	Hyperactivité et/ou Clonus
Hypo extensibilité musculaire	Goniométrie Mesure centimétrique (Doigts-sol)	Amplitudes passives : Extension de hanche Abduction de hanche Extension de genoux Flexion dorsale de cheville	Type d'arrêt (origine articulaire ou musculaire)



2. Déterminer les objectifs et une stratégie thérapeutique

La PSH étant une maladie chronique et évolutive, il convient de déterminer des objectifs SMART (Spécifiques, Mesurables, Adaptés, Réalisables et Temporels) avec le patient. Voici une liste non exhaustive des objectifs qu'il est possible de fixer avec les patients atteints de PSH :

- 1) Augmenter la longueur du pas : +0,10m
- 2) Augmenter le périmètre de marche : +50m au TDM6
- 3) Augmenter les capacités d'équilibration tels que le temps unipodal : +2sec
- 4) Augmenter la longueur musculaire des ischio-jambiers : +10° d'extension de genou
- 5) Augmenter la force musculaire des muscles releveurs : +2kg au Dynamomètre

La rééducation doit être suivie sur le long terme, c'est pourquoi la prise en charge doit s'inscrire dans une modification globale de l'hygiène de vie des patients. La rééducation peut être interrompue si le patient arrive à mettre en place une activité physique et une routine d'auto-rééducation régulière. La rééducation peut être intensifiée après des injections de toxine botulique ou avec un projet de soin précis.

3. La rééducation



- Topologie de la parésie spastique dans la PSH

On distingue ici les muscles dits spastiques et les muscles parétiques. Les muscles spastiques ont tendance à être plus excitables et se contractent davantage que nécessaire, les muscles parétiques sont faibles et plus lents à recruter. Ils sont également gênés par la co-contraction des muscles spastiques. Les mêmes groupes musculaires parétiques et spastiques se retrouvent. Les muscles à prédominance hyperactive sont les **adducteurs, les ischio-jambiers, les droits fémoraux et les**

triceps suraux. Les muscles à prédominance parétiques sont le **psoas, le grand fessier, le moyen fessier, les releveurs du pieds***.

- Facteurs extrinsèques influençant la spasticité :

- Les températures basses
- Les épines irritatives
- Le stress et l'anxiété



- **La gestion de la parésie spastique en rééducation :**

Pour gérer ce trouble, il est recommandé de travailler à la fois sur l'extensibilité musculaire via les **étirements**, puis sur la parésie via le **renforcement musculaire** et enfin sur la commande musculaire via du **travail fonctionnel** :

- des étirements des muscles spastiques et hypoextensibles**
- du renforcement musculaire analytique des muscles parétiques
- d'entraîner à la tâche motrice spécifique (la marche, l'équilibre, les transferts)
- de la stimulation électrique fonctionnelle (SEF) des muscles parétiques
- des séances en balnéothérapie
- Des séances fréquentes 2 à 3 fois/semaine puis réévaluation tous les 6 mois



** Il s'agit d'une liste non exhaustive, certains patients peuvent avoir des schémas différents*

***Les étirements passifs ne doivent pas être réalisés sans travail de la commande active analytique*

et fonctionnelle. L'étirement doit être maintenu en continu et le patient doit toujours ressentir la sensation d'étirement musculaire sans provoquer de douleur.



- **Gestion des crampes et syndrome des jambes sans repos :**

Les crampes et les spasmes surviennent souvent pendant la nuit, elles peuvent être parfois très douloureuses. L'immobilisation prolongée peut favoriser leur apparition. Voici quelques conseils à donner au patient pour limiter leur survenue :

- Ne pas rester inactif ou en position immobile prolongée (station assise)
- Réaliser plusieurs contractions musculaires isométriques de 6 secondes avec une période de relâchement équivalente au moment du coucher

- **Gestion des douleurs**

Les douleurs sont fréquentes dans la PSH. Elles peuvent être de plusieurs types selon l'atteinte de la maladie.

1) Douleurs nociceptives et mécaniques :

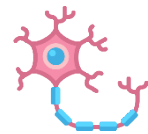


La modification du schéma de la marche peut causer des troubles de la biomécanique rachidienne entraînant ainsi des **douleurs lombaires importantes**. Il est donc primordial de prévenir ces douleurs par un renforcement musculaire des muscles de la ceinture lombaire et d'améliorer la mobilité articulaire du bassin et la zone lombaire.

2) Douleurs neuropathiques :

Les douleurs neuropathiques peuvent également être un réel handicap pour ces patients. Ces douleurs sont complexes à traiter. Les techniques validées et recommandées sont les suivantes :

- Traitement médicamenteux (Neurontin® ou Lyrica®)
- Electrothérapie TENS à basse fréquence
- Hyper stimulation sensitive (rouleaux à picots)
- Etirements neuro-méningés ou neurodynamiques
- Thérapie miroir et imagerie motrice
- Thérapie cognitivo-comportementale et gestion de la douleur chronique



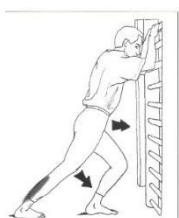
4. L'auto-rééducation et l'activité physique

La rééducation doit être suffisamment intense pour provoquer des changements structuraux sur le plan musculaire et neurologique au long cours. Il est donc recommandé de pratiquer des séances de kinésithérapie régulièrement et de mettre en place l'**auto-rééducation** quotidiennement. On recommande une pratique d'exercices physiques entre 20min et 1heure par jour 4 à 5 fois par semaine.

- **Exemple de programme sur un groupe musculaire cible sur les releveurs et le triceps sural :**

Releveurs du pied (parétique) et triceps sural (hyperactivité spastique)

- 1) Etirement du triceps sural en charge 1 min
- 2) Renforcement des releveurs en flexion dorsale de cheville 30 secondes à amplitude maximale
- 3) Etirement du triceps sural en charge 1 min
- 4) Renforcement des releveurs en flexion dorsale de cheville 30 secondes à amplitude maximale
- 5) Etirement du triceps sural en charge 1 min
- 6) Renforcement des releveurs en flexion dorsale de cheville 30 secondes à amplitude maximale
- 7) Exercice fonctionnel de marche (passage d'obstacles, tapis de marche etc)



1min
d'étirement
maximal



X3



30 secondes de
flexion
dorsale de
cheville à
amplitude
max



Travail fonctionnel 20 à
30min (ex : marche)

Bibliographie :

Gracies JM. Pathophysiology of spastic paresis. I: Paresis and soft tissue changes. Muscle Nerve. 2005 May;31(5):535-51. doi: 10.1002/mus.20284. PMID: 15714510.

Gracies JM. Pathophysiology of spastic paresis. II: Emergence of muscle overactivity. Muscle Nerve. 2005 May;31(5):552-71. doi: 10.1002/mus.20285. PMID: 15714511.

Lallemant-Dudek P MD, Parodi L PhD, Coarelli G MD, Heinzmann A MD, Charles P MD PhD, Ewencyk C MD, PhD, Fenu S MD, Monin ML MD, Corcia P MD PhD, Depienne C PhD, Mochel F MD, PhD, Benard J PhD, Tezenas du Montcel S MD, Durr A MD, PhD. Individual perception of environmental factors that influence lower limbs spasticity in inherited spastic paraparesis. Ann Phys Rehabil Med. 2023 Apr 5;66(6):101732. doi: 10.1016/j.rehab.2023.101732. Epub ahead of print. PMID: 37028193.

Jane Grose, Jennifer Freeman & Jonathon Marsden (2014) Service delivery for people with hereditary spastic paraparesis living in the South West of England, Disability and Rehabilitation, 36:11, 907-913, DOI: [10.3109/09638288.2013.824032](https://doi.org/10.3109/09638288.2013.824032)

Lallemant-Dudek P, Durr A. Clinical and genetic update of hereditary spastic paraparesis. Rev Neurol (Paris). 2021 May;177(5):550-556. doi: 10.1016/j.neurol.2020.07.001. Epub 2020 Aug 15. PMID: 32807405.

Marsden J, Stevenson V, McFadden C, Swain I, Taylor P. The effects of functional electrical stimulation on walking in hereditary and spontaneous spastic paraparesis. Neuromodulation. 2013 May-Jun;16(3):256-60; discussion 260. doi: 10.1111/j.1525-1403.2012.00494.x. Epub 2012 Aug 28. PMID: 22928622.

Turner-Stokes L, Ashford S, Esquenazi A, Wissel J, Ward AB, Francisco G, Lains J, Suputtitad A, Serrano S, Baguley IJ, Barnes M, Simpson DM. A comprehensive person-centered approach to adult spastic paresis: a consensus-based framework. Eur J Phys Rehabil Med. 2018 Aug;54(4):605-617. doi: 10.23736/S1973-9087.17.04808-0. Epub 2017 Dec 21. PMID: 29265792.