

PRISE EN CHARGE KINE

Dans le SYNDROME d'ANGELMAN



La Kinésithérapie

Avertissement avant de commencer une prise en charge :

Il est important de connaître les caractéristiques du **Syndrome d'Angelman**, afin de dégager ce qui est du domaine de l'organicité ou des troubles surajoutés. Ceci va permettre de mieux hiérarchiser les objectifs et aider à sélectionner les canaux pertinents (les patients Angelman s'appuient beaucoup sur le visuel et ils ont de bonnes capacités de mémorisation).

La connaissance de l'évolution des troubles peut permettre que soient mis en place des protocoles spécifiques pour éviter une dégradation des conduites acquises (cela est évoqué pour la marche, qui peut être perdue à l'âge adulte), ou pour anticiper une évolution (on sait que l'excitabilité et l'hyper motricité tendent à diminuer avec l'âge).

Il nous semble important de faire suivre les Angelmans par **un médecin rééducateur**, afin d'avoir un suivi, et une recherche constante des méthodes adaptées dès leur plus jeune âge, la Kiné pouvant ne pas être suffisante, et le médecin peut être amené à proposer de la chirurgie, des orthèses, des injections de toxines botuliques, etc... avec en plus de la Kiné pour optimiser les résultats.

La réussite d'une rééducation Kiné repose sur l'établissement de programmes d'intervention qui supposent :

- Une connaissance approfondie et un respect des stades de maturation et de développement des composantes psychomotrices abordées.
- Une analyse précise des potentialités et des difficultés du patient.
- Un bon " bagage " technique.

Plan :

La kinésithérapie :

I - La Marche

1- Phase préparatoire

1-1 Le tonus

1-1-1 Stimulation réflexe passive

1-1-2 Stimulation active

1-2 La posture

2 - Abord de la marche

II - Scoliose lombaire convexe

III - Rétractions

« Le syndrome d'Angelman se caractérise notamment par une motricité particulière, c'est à dire que les mouvements ne sont pas exécutés normalement. Il en résulte des difficultés fonctionnelles, par exemple pour marcher, courir ou sauter. Mais l'utilisation incomplète ou inhabituelle des muscles peut aussi donner lieu à des contractures musculaires et même des déformations des articulations. Par exemple, si les bras restent pliés presque tout le temps, les coudes perdront progressivement leur mobilité et s'ankyloseront irrémédiablement. De même, si le dos reste tassé sur lui-même parce que les muscles qui le soutiennent sont trop peu toniques, une scoliose se développera. La kinésithérapie (littéralement "traitement par le mouvement") vise à améliorer les progrès moteurs du patient en encourageant le développement de certains types de mouvements. Elle vise aussi à maintenir les progrès acquis. Enfin, et surtout, elle lutte préventivement contre l'apparition des contractures musculaires et des déformations articulaires. Bien sûr, elle ne se limite pas aux dizaines de minutes ou même aux heures passées chaque semaine avec le kinésithérapeute professionnel, mais elle doit faire partie intégrante de la vie en famille ou à l'école »

B. DAN

I – La Marche

La visite chez un médecin orthopédique va permettre de faire une évaluation et de prévoir la prise en charge Kiné et l'utilisation d'aides à la motricité si nécessaire (orthèses pour les pieds, attelles pour les membres, aides à la station verticale, aide aux déplacements...). Il est très important dès le diagnostic de se préoccuper de la motricité, pour une prise en charge adaptée le plus rapidement possible.

Dans le Syndrome d'Angelman la marche se caractérise par un aspect raide et saccadé (ataxie) et un retard quant à son apprentissage. Le plus souvent, la marche n'est pas acquise naturellement (certains enfants n'auront pas la capacité de l'acquérir).

Ce qui nécessite une prise en charge Kiné précoce en amont dès le plus jeune âge :

- par la stimulation musculaire et sensorielle pour acquérir un meilleur tonus et faciliter le travail d'acquisition des postures assises puis debout.
- par une sécurisation des premiers pas.

Et par un suivi à l'âge adulte :

- pour améliorer et conserver ces acquis à l'âge adulte où des problèmes orthopédiques (scoliose à l'adolescence, pieds varus, contractures musculaires, déformations des articulations) et une tendance à une prise de poids excessive peuvent survenir. La kinésithérapie sera alors très importante (avec une séance hebdomadaire ou bimensuelle) pour maintenir ces acquis et exercer une surveillance afin de prévenir les éventuelles pertes fonctionnelles ou déformations.

Il est de plus très important d'encourager au maximum les déplacements et les mouvements (souvent en utilisant le jeu et la balnéothérapie).



1 - Phase préparatoire

1-1 Le tonus

1-1-1 Stimulation réflexe passive

Le patient est passif et la tierce-personne induit une stimulation réflexe du tonus.

- **Manceuvres d'étirements** (arrêter toujours l'étirement avant la contraction, cela peut demander une certaine maîtrise.)

- **Mobilisations douces des différentes articulations.**

- **Facilitation des mouvements du corps** (commencer par la flexion de la nuque puis l'enroulement des épaules et ainsi de suite). On s'aide du matériel de psychomotricité (plan incliné en mousse par exemple). On ne fait pas d'à-coups. Il faut interrompre toujours si l'on déclenche un état d'excitation. Il faut alors aider le patient à retrouver la détente, le contenir avec votre corps, lui parler, lui permettre de changer de position. En tout état de cause, il ne faut jamais proposer ou maintenir une stimulation réflexe passive si le patient n'est pas tout à fait calme.

- **Exercices respiratoires** : Encourager la prise de conscience des mouvements thoraciques et abdominaux lors des phases respiratoires et aider l'enfant à appréhender le souffle (expiration par la bouche, difficultés typiques des patients Angelman).

Tous ces exercices peuvent être réalisés dans différentes positions, leur durée est variable (ils peuvent parfois n'être réalisables que quelques secondes au gré de la disponibilité psychocorporelle du patient). Il est important que le corps des enfants Angelman puisse appréhender cet état de détente tonique qui favorise non seulement une libération de ses contraintes motrices habituelles, mais aussi va lui permettre d'accroître son état de réceptivité au milieu extérieur.

1-1-2 Stimulation active

On proposera **des déplacements sur le dos et sur le ventre** (il semble que cette position ventrale soit assez peu appréciée par les enfants Angelman (Clayton-Smith J, 1993). Il peut suffire de leur apprendre à faire pivoter doucement leur tête sur le côté, les membres homolatéraux étant amenés en flexion. Cette position, dite de l'escrimeur, est une position de détente de la colonne vertébrale, elle favorise une expiration profonde et lente qui doit être encouragée très tôt chez les bébés Angelman.

Lors des déplacements sur le dos, on peut parfois observer que l'enfant tente de se soulever en raidissant tout son corps. Il progresse alors plus par sursauts successifs. La reptation pour être efficace, exige des capacités de régulation tonique (synergies musculaires mais aussi harmonisation du tonus axial et du tonus périphérique), mais aussi une dissociation des ceintures scapulaire et pelvienne. Cette dissociation est une composante essentielle dans la marche.

Il faut équilibrer la sollicitation entre tonus face ventrale et face dorsale afin de ne pas développer une hypertonie de l'une au dépend de l'autre.

1-2 La posture

Il faut toujours observer la position du bassin lors des maintiens posturaux, particulièrement, lors de la station assise sur une chaise où le patient va peu à peu se laisser glisser, le bassin étant alors en antéversion. On remarquera des difficultés encore plus importantes pour se tenir assis au sol sans appui, On va donc favoriser différentes positions :

- **A quatre pattes** (sans déplacement), car la quadrupédie favorise un placement correct du bassin, une bonne régulation tonique et une dissociation des ceintures,
- **Sur les deux genoux**, travail de l'équilibre et tonus de l'axe rachis – membres inférieurs.
- Assis sur le sol, **les fesses posées sur les talons**.
- Puis des **positions asymétriques** (au sol en appui sur un seul genou ou en appui sur un seul bras en décubitus latéral etc. ...)

Encourager l'enfant à maintenir la position assise au sol sans appui... On peut lui proposer de fléchir les jambes par exemple. On en profite pour partager un jeu que le patient apprécie afin de dériver son attention sur le jeu et d'automatiser la posture.

Proposer des exercices sur le gros ballon ou avec un cylindre de mousse, le patient est assis dessus, on le tire doucement par les bras et l'on arrête lorsque le bassin se trouve en rétroversion.

Effectuer des balancements latéraux ou antéropostérieurs qui assouplissent encore et calment.

Faciliter les changements posturaux en abordant les accroupissements, les descentes et les relevés au sol (position dite du chevalier servant) etc.

Remarque : ces exercices peuvent paraître bien austères, les manœuvres ainsi que l'ordre dans lequel elles doivent être effectués requièrent de la précision, rigueur et compétence du psychomotricien, mais pour le patient, elles doivent être vécues dans la joie, la détente et la facilité.

En conséquence, il faudra veiller à rechercher toujours des échanges chaleureux et si possible ludiques. Le jeu est, nous le savons bien, un acteur fondamental d'apprentissage.

2 - Abord de la marche

Les enfants Angelman peuvent avoir tendance à se propulser d'une façon un peu singulière :

Il s'agit d'une inclination du buste qui entraîne un déséquilibre que vient compenser une suite précipitée de petits pas. Le bassin reste en arrière et ce sont la tête et les épaules qui initient le mouvement dans un axe antéro -postérieur. Les bras peuvent avoir une agitation saccadée. L'ensemble donne une impression de progression par saccades ou par rebondissement (si les genoux sont fléchis), plus la vitesse augmente et plus ces composantes se dégradent.

On voit alors le patient littéralement entraîné dans une motricité semi-automatique sur laquelle le contrôle volontaire agit peu ou pas du tout. En conséquence, l'adaptation au terrain est faible (risque de chute s'il y a une différence de niveau), les changements de direction sont difficiles, la régulation du rythme n'existe pas (problème pour ralentir).

On imagine comment la marche peut alors être vécue comme une conduite à risque. Il faut en tenir compte face à un patient qui refuse de se déplacer et encore plus lorsqu'il s'agit des débuts de la marche.

On retrouve donc au niveau de la marche, des désordres pour initialiser le mouvement, pour le freiner et le terminer.

En rééducation, notre premier travail va être de sécuriser cette marche par un meilleur encodage des paramètres, afin d'assurer une préparation pré-motrice plus efficace.

On s'appuie principalement sur l'utilisation du **matériel de psychomotricité** (plot, caissette, corde, cerceau, bloc module de mousse, banc, planche à bascule, ruban, marquage au sol, sac de sable...).

Les déplacements en milieu naturel s'inscrivent aussi dans ce travail. Le but est de multiplier les situations d'exploration motrice.

Ce qui permet, tout en jouant, de faire varier différents paramètres :

- la taille du polygone de sustentation (dessiné par les appuis au sol) et donc de l'équilibre,
- la longueur, la largeur et la vitesse du pas.

Il est important d'aider le patient à mieux **gérer le moment de stress où le corps se déséquilibre avant de se rééquilibrer de nouveau** (processus premier de la marche), c'est le contrôle de la position du bassin qui doit peu à peu permettre d'empêcher cette suite de déséquilibres lors de la marche (Massion J.1997).

Il est nécessaire qu'une correction puisse s'effectuer au niveau des mouvements du bassin (en particulier dans un axe horizontal) afin que l'agrandissement du pas n'entraîne pas une propulsion du bassin vers l'avant, ce qui est observé parfois chez les patients Angelman.

Il peut ainsi être possible d'envisager en rééducation différents dispositifs qui vont stopper le patient après deux ou trois grandes enjambées pour lui permettre de "recodifier" les paramètres du mouvement, et autoriser ainsi une prise de contrôle sur les phénomènes d'équilibration :

- Changements des points d'appui avec transfert du poids du corps,
- Marche sur pointes, sur les talons (associé à des massages plantaires pour renforcer les sensations proprio-réceptives),
- Montée et descente de plans inclinés,
- Changement de posture,
- Planche à bascule,
- Marche à quatre pattes,
- Abord du saut par le trampoline (exemple), pour appréhender la phase d'envol.

II - Scoliose lombaire convexe :

La scoliose se retrouve chez 20% des enfants et plus de 50 % des adultes.

Il est donc important de faire une surveillance régulière afin de pouvoir prendre des mesures rapidement.

Lors de la puberté, une scoliose peut apparaître et évoluer très rapidement.

Un bon suivi postural dès le jeune âge pourra prévenir ou alléger la scoliose.

Un Psychomotricien ou ergothérapeute peut également donner des conseils sur les postures, les sièges à utiliser, type de table, etc.

Une des méthodes à utiliser en kinésithérapie afin de rééduquer le rachis dorsolombaire :

- Séances de rééducation du rachis dorsolombaire avec technique d'ouverture (exercices dérivés de la méthode de KLAPP).
- Travailler, au sol ou sur une table, en associant les membres supérieurs et les membres inférieurs en exercices croisés.
- Exercices d'auto-positionnement avec stimulations des muscles érecteurs du rachis lombaire.



III – Rétractations :

Des rétractations musculaires peuvent se développer chez les enfants qui ont peu d'activité physique, et au moment de la puberté. Il est alors nécessaire d'encourager au maximum la mobilité (penser aux diverses activités aquatiques si prisées).

Une évaluation régulière va permettre de surveiller la posture et de prévenir les contractures. Et un programme d'exercice régulier doit être mis en place à l'adolescence et se poursuivre même à l'âge adulte.

Une des méthodes à appliquer afin de pallier aux rétractions des membres inférieurs et supérieurs consiste à effectuer une rééducation avec un travail analytique articulaire, en prenant compte chaque articulation périphérique, associé à un travail postural (par exemple : Redressement sur ballon de KEIN-VOGELBACH ou sur banc suédois).

Des contractures graves peuvent nécessiter un traitement chirurgical.

