



# Prise en charge en kinésithérapie des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique



## *Physiotherapy for patients with amyotrophic lateral sclerosis*

C. Ramos

Centre de référence SLA et autres maladies du motoneurone, hôpital Pasteur 2, CHU de Nice, Zone C, 30, avenue Voie-Romaine, 06001 Nice, France

### RÉSUMÉ

La kinésithérapie occupe une place essentielle dans la prise en charge des patients atteints d'une sclérose latérale amyotrophique. Contrairement aux rééducations conventionnelles, ici le but n'est pas la récupération musculaire, mais la prévention, l'adaptation et l'anticipation des futurs déficits. L'évolution rapide de la pathologie pousse à ajuster la prise en charge à l'évolutivité des déficiences afin que le patient conserve le maximum d'autonomie et de lutter contre les conséquences de la perte de mobilité. Elle s'appuie sur un bilan fonctionnel, moteur, articulaire et respiratoire. Deux grands axes de travail se présentent pour le thérapeute : un versant musculosquelettique et une prise en charge respiratoire.

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

### SUMMARY

*Physiotherapy plays a key role in the management of patients with amyotrophic lateral sclerosis. Unlike conventional rehabilitation programs, here the goal is not muscle recovery, but the prevention, adjustment and anticipation of future deficits. The rapid disease progression requires frequent adjustment of the treatment regimen designed to preserve self-sufficiency and to fight against the damaging consequences of the loss of mobility. On the basis of functional, motor, articular and respiratory assessments the physiotherapist will focus care on both the musculoskeletal system and respiratory functions.*

© 2019 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

### INTRODUCTION

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative rare puisqu'elle n'affecte que 5000 à 7000 personnes contemporaines en France avec pourtant une incidence annuelle proche de 2,5 pour 100 000 habitants et une prévalence d'environ 4,7/100 000. C'est une maladie grave dont l'espérance de vie est statistiquement entre 3 et 5 ans (médiane de survie à 36 mois) mais avec des formes prolongées jusqu'à 10 à 15 ans. Le pic de fréquence se situe entre

60 et 65 ans avec une légère prédominance masculine (sex-ratio 1,5/1). Si dans la majorité des cas la maladie est sporadique, 10 % sont d'origine génétique avec mutations identifiées. Dans tous les cas la présentation symptomatique traduit l'atteinte des neurones moteurs centraux (cortex cérébral) et périphériques (bulbe et corne antérieure de la moelle). C'est une maladie de la motricité qui se manifeste par une faiblesse musculaire progressive avec spasticité plus ou moins marquée accompagnée ou non de crampes et de fasciculations dans un territoire limité puis évolue vers une amyotrophie puis une diffusion des

### MOTS CLÉS

SLA  
Rééducation  
Kinésithérapie  
Désencombrement

### KEYWORDS

ALS  
Rehabilitation  
Physiotherapy  
Airway clearance

Adresse e-mail :  
ramos.c@chu-nice.fr

symptômes à l'ensemble de la musculature squelettique y compris axiale provoquant une paralysie. Les muscles respiratoires sont également touchés avec pour conséquences un déficit ventilatoire de type restrictif et une altération de l'efficacité de la toux. La déficience ventilatoire est plus marquée en position couchée où l'aide à la mobilité par gravité disparaît expliquant l'apparition d'une désaturation alvéolaire nocturne avec risque de désaturation. Des troubles du sommeil peuvent être les premiers signes d'hypoventilation. Lorsqu'elle existe, l'atteinte bulbaire se traduit par une dysarthrie et une dysphagie susceptible de générer l'inhalation de sécrétions ou d'aliments et de favoriser une infection bronchique aggravant l'état respiratoire compromis. Le seul traitement médical de fond autorisé est le riluzole dont l'efficacité curative reste modeste. Le décès directement causé par la SLA est conséquence de l'atteinte respiratoire [1] qui doit particulièrement être prise en compte.

Une revue de Paganoni et al. [2] souligne qu'un programme global de rééducation impacte significativement l'état des patients SLA et que cette prise en charge fait partie des standards de soins. Ng et al. [3] montrent dans une revue *Cochrane* récente qu'il n'y a pas d'évidence robuste à mettre en place cette prise en charge rééducative mais précise que cette conclusion est plus liée à la mauvaise qualité méthodologique des études qu'à un manque véritable d'efficacité. La rééducation débute dès le diagnostic, son objectif n'est pas la récupération des fonctions atteintes mais la prévention, l'adaptation et l'anticipation des complications. Du fait de l'évolution rapidement progressive de la SLA vers la diminution puis la perte de l'autonomie et de l'efficacité limitée des thérapeutiques médicamenteuses, la prise en charge des personnes atteintes de SLA repose essentiellement sur la compensation humaine et technique des déficiences en tenant compte de la volonté du patient et de son entourage. Cette prise en charge vise à maintenir un confort et une qualité de vie acceptable. Elle est conditionnée par le degré évolutif de la maladie qui détermine le niveau de handicap du patient. Elle n'est donc pas figée mais régulièrement adaptée, évaluée. Elle doit même anticiper les différents stades de handicap prévisibles, ce qui peut soulever des difficultés d'appropriation du projet par le malade et son entourage. Les prises en charge en kinésithérapie ne sont pas spécifiques à la SLA, mais doivent être dictées par un bilan initial précis, qui évalue essentiellement les systèmes musculosquelettique et respiratoire, ainsi que les répercussions de leurs altérations (*Encadré 1*). Elles sont adaptées tout au long de l'évolution de la maladie [4]. Au fil de l'évolution de la maladie la prise en charge va se faire en cabinet puis au domicile.

## PRIS EN CHARGE FONCTIONNELLE ET MUSCULOSQUELETTIQUE

### Correction des conséquences de la perte de mobilité

#### Massages

Tous types de massages sont préconisés, en privilégiant les pressions glissées et les pétrissages lents pour des effets décontractants. Les massages peuvent être complétés par l'application de fangothérapie. Dès la période initiale un

#### Encadré 1

##### Prise en charge en kinésithérapie dans la SLA.

- Pour tous les patients
- Précoce
- Adaptée aux capacités et aux besoins
- Préventive des complications sans renforcement
- Kinésithérapie musculo squelettique
  - Massages décontractants, postures
  - Maintien des amplitudes articulaires
  - Lutte contre les rétractions
  - Lutte contre la spasticité
  - Activités physiques adaptées
  - Respect des dépenses énergétiques
- Kinésithérapie respiratoire
  - Maintien des amplitudes thoraciques
  - Apprentissage de la ventilation abdomino-diaphragmatique
  - Aide inspiratoire avec ventilation non invasive
- Désencombrement des voies aériennes
  - Prévention des encombrements bronchiques
  - Travail de la phase inspiratoire par air stacking
  - Travail de la phase expiratoire en assistance manuelle
  - Travail des phases inspiratoires et expiratoires par In-Exsufflateur mécanique

travail antalgique est à réaliser. L'aspect cutané trophique doit également pris en compte. Les points d'appuis sont à surveiller même si classiquement l'apparition d'escarre n'est pas fréquente dans la SLA.

#### Drainage lymphatique manuel

Le drainage lymphatique manuel par des pressions glissées superficielles est indiqué si lymphœdème, avec en complément des mesures de préventions telles que du repos, la surélévation de l'extrémité des membres, le port de bas de contention ainsi que l'entretien de la marche tant qu'elle est possible.

#### Enraidissement articulaire combattu

L'enraidissement articulaire doit absolument être combattu. Cela demande un travail régulier du masseur-kinésithérapeute pour maintenir les amplitudes articulaires par des massages et des mobilisations passives ou actives aidées, globales et analytiques. Au niveau des membres supérieurs, les principales articulations touchées sont les épaules avec une limitation des amplitudes en élévation, abduction et rotation externe, les poignets et les doigts en flexion. Aux membres inférieurs, les limitations vont s'installer au niveau de la hanche, du genou, dans les amplitudes articulaires en extension, dues à la position assise prolongée. Le déficit de la flexion dorsale de cheville, qui peut être combinée à une spasticité du triceps, aggrave les risques de steppage voire de rétraction achilléenne avec déformation en équien. Le maintien postural du rachis, la lutte contre les déformations cyphotiques sont également à prendre en compte [5].

## Activité physique

L'activité physique a été un sujet de controverse dans la prise en charge de la SLA. L'activité physique intense est souvent citée comme un facteur de risques d'apparition de la maladie. De nombreuses études ont été menées chez des populations de sportifs [6]. Depuis quelques années nombre de publications tendent à prouver qu'une activité physique adaptée peut être bénéfique pour le patient. Une revue *Cochrane* a été réalisée en 2013 [7] sur les résultats d'exercices thérapeutiques chez des patients atteints de la SLA. Seulement deux études ont été retenues, les programmes s'adressaient à des patients en phases précoce ou moyenne de la maladie, avec des charges de travail peu élevées et toujours sous contrôle d'un kinésithérapeute. L'évaluation sur l'évolution du score ALS Functional Rating Scale (ALSFRRS-R) est en faveur de l'activité physique, il en serait de même pour la fatigue. Du fait du peu d'études les auteurs de la revue ont conclu qu'il n'y avait pas suffisamment de preuve pour affirmer le bénéfice. L'étude de Drory et al. [8] a porté sur des programmes d'exercices individualisés pour chaque patient et basés sur l'endurance, une moindre aggravation du score ALSFRS-R et de l'échelle d'Ashworth par rapport au groupe témoin est notée à 3 mois, à 6 mois mais il n'y a pas de différence significative entre les deux groupes. Dal Bello-Haas et al. [9] ont étudié les effets d'un programme d'exercices contre une résistance adaptés pour chaque patient, dans la population en phase précoce et sur des groupes musculaires dont le score au testing manuel (score MMT 0–5) était supérieur à 3 avec pour résultat à 6 mois une moindre rapidité de diminution des scores ALSFRS-R par rapport au groupe témoin ainsi que sur certains items de l'échelle de qualité de vie SF 36, sans effets indésirables. Clawson et al. [10] ont comparé trois programmes de rééducation, un passif basé sur des mobilisations et des étirements, un en endurance et un avec des résistances, chez des patients porteurs d'une SLA sur une période de 24 semaines. Les résultats montrent qu'aucun des trois traitements n'est délétère mais constate une meilleure observance pour le programme passif. Une étude rétrospective de Kamide et al. en 2014 [11] a conclu que l'entraînement aux activités de la vie quotidienne ainsi que la marche ralentirait l'évolution du score ALSFRS-R. Dans l'étude d'Almeida et al. [12] une activité physique modérée dans les stades précoces de la pathologie aurait des effets positifs. L'étude de Kitano et al. de 2018 [13] démontre qu'un programme d'exercices personnalisés auto-réalisé au domicile est efficace dans les stades précoces de SLA. Les auteurs rapportent que 6 mois d'un tel programme, incluant étirements musculaires et activités fonctionnelles, permet d'obtenir de meilleurs scores ALSFRS-R, essentiellement dans les items respiratoires, qu'un programme guidé au jour le jour par un kinésithérapeute.

Un groupe de travail de kinésithérapie de la Filière nationale de santé SLA et maladies du neurone moteur a établi en 2018, un guide des bonnes pratiques de l'activité physique : renforcement musculaire, courants excito-moteurs et travail analytique avec répétitions sont à proscrire. La notion essentielle pour le patient est la notion de bien-être, l'activité doit être modérée et s'adresser à des patients étant habitués à pratiquer une activité physique. Celles-ci doivent être en rapport avec le bilan, renforcement en actif doux pour des muscles cotés à 4 ou 5 au testing manuel et des mobilisations en actif aidé ou passive pour des muscles cotés à 3. La balnéothérapie, la marche, le pédalage, les étirements, le yoga, la mise en situation dans les actes de la vie courante sont des activités bien tolérées. La

fatigue est une notion essentielle qui doit être considérée pendant et à distance de l'activité. L'apparition ou la majoration de douleurs, de manifestations musculaires néfastes (perte de force, d'endurance, augmentation de la spasticité, des crampes, des fasciculations) et de difficultés respiratoires (essoufflement, tirage inspiratoire) sont à surveiller. Tous ces critères sont en faveur d'une limitation, d'une adaptation des activités proposées et de la nécessité de réévaluation périodique au cours de la prise en charge dans le temps. Les manifestations induites peuvent témoigner d'une intensité trop importante possiblement néfaste de l'effort demandé. Le kinésithérapeute doit aussi prendre en considération la dépense énergétique avec pour conséquence que seuls des efforts sous-maximaux sont à conseiller et que les patients à évolution rapide, perdant du poids rapidement ne sont pas de bons candidats à ce type de rééducation [14].

## PRISE EN CHARGE RESPIRATOIRE

### Entretien de la fonction respiratoire

La paralysie progressive des muscles respiratoires, dont le diaphragme, entraîne progressivement l'apparition de symptômes témoignant d'une hypoventilation alvéolaire. Concrètement cela signifie que le travail musculaire n'est plus en mesure d'assurer un renouvellement d'air efficace, se traduisant par une hypercapnie et une hypoxie. Le contrôle périodique des capacités vitales par spirométrie assis et couché est important, la diminution de la valeur mesurée couché est le premier signe de déclin des fonctions ventilatoires avec risque d'hypoventilation nocturne. Des mesures régulières du débit de pointe à la toux permettent de s'assurer de son maintien comme témoin du moindre risque de complication ventilatoire. L'entretien de la fonction respiratoire doit se faire dès les stades précoces de la maladie avant même l'apparition des premiers symptômes. Il peut débiter par l'apprentissage de la ventilation abdomino-diaphragmatique. Ce travail porte sur l'ouverture de la ceinture scapulaire et sur la prévention des déformations cyphotiques du rachis. Il se fait par des mobilisations, des postures en décubitus dorsal, lorsque l'état respiratoire du patient le permet, combinées à l'abduction/rotation externe des épaules contre le plan de la table.

Lorsque l'hypoventilation est présente, le traitement de choix est la ventilation non invasive avec aide inspiratoire. Cliniquement cette hypoventilation peut se manifester par une orthopnée, une altération de la qualité du sommeil, une majoration de la dyspnée à l'effort, lors du repas, à la parole et au repos, des céphalées matinales et sensation de fatigue générale. Lorsque la ventilation non invasive (VNI) est mise en place, il est possible de poursuivre le travail d'entretien en s'appuyant sur celle-ci. Certaines machines permettent d'avoir plusieurs programmes et ainsi d'avoir un réglage spécifique pour les séances de kinésithérapie. Ici on privilégie des inspirations lentes, profondes en réglant la machine un temps inspiratoire maximum plus long, une aide inspiratoire plus importante et un cyclage tardif. Une étude menée sur l'entraînement des muscles inspiratoires contre résistance n'a pas prouvé d'efficacité [15].

### Désencombrement

La toux se décompose en plusieurs phases. Elle débute par la prise d'une inspiration profonde aussi appelée volume pré-

tussif. Suit une phase où intervient une contraction des muscles expiratoires dont les principaux sont les abdominaux, associée à la fermeture de la glotte. Cette phase permet une augmentation de la pression alvéolaire. L'ouverture de la glotte et le travail des muscles expiratoires permettent d'expulser l'air. L'efficacité de la toux va donc dépendre du volume pré-tussif, de la vitesse d'expulsion de l'air et de la qualité du mucus [16]. Dans le cas de la SLA les différents temps de la toux peuvent être atteints. La faiblesse diaphragmatique diminue la quantité du volume pré-tussif. L'atteinte des abdominaux influe sur la montée en pression et la qualité de la phase d'expulsion. Le déficit moteur en territoire bulbaire ne permet pas une bonne fermeture glottique. La perte d'efficacité de la toux associée aux fausses routes alimentaires fréquentes ainsi que la modification de la qualité du mucus ont pour conséquence un risque accru d'infection pulmonaire et d'encombrement pouvant conduire à une décompensation respiratoire. C'est pourquoi l'aide à la toux et le désencombrement bronchique sont des enjeux majeurs dans la prise en charge de la SLA, permettant également une meilleure tolérance et efficacité la VNI. La Conférence de consensus sur la prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique de 2005 a établi qu'un débit expiratoire de pointe (DEP) inférieur à 270 L/min était le seuil de définition d'une faiblesse de la toux nécessitant la mise en place de techniques d'aide au désencombrement et que lorsque le DEP est inférieur à 160 L/min une aide instrumentale à la toux est indiquée.

## Techniques rééducatives pour travailler la phase inspiratoire

Cette atteinte témoigne d'une perte d'efficacité des muscles inspiratoires et principalement du diaphragme. Le but est d'administrer un volume pré-tussif suffisant.

La manœuvre du kinésithérapeute est de faire réaliser au patient des techniques d'empilement d'air aussi appelé « *air stacking* », par une série d'inspirations successives afin d'arriver au volume cible. Différents moyens permettent de réaliser l'*air stacking*. Le premier consiste en l'administration de deux ou trois insufflations à l'aide d'un ballon auto-remplisseur à valve unidirectionnelle (BAVU) entre lesquelles on demande au patient de ne pas expirer. La limite de cette technique est la dysfonction glottique, c'est-à-dire en cas de faiblesse de mobilisation spontanée de la glotte. On peut aussi atteindre le volume pré-tussif souhaité par inspiration unique via un ballon avec valve anti retour, un relaxateur de pression, une VNI en mode volumétrique utilisant alors des réglages différents de ceux programmés pour l'usage quotidien du patient ou par des insufflations mécaniques. Le respirateur doit être réglé afin d'obtenir une inspiration profonde afin d'atteindre le volume de réserve inspiratoire [17].

## Techniques rééducatives pour travailler la phase expiratoire

Une phase expiratoire défaillante est l'expression de l'atteinte des muscles abdominaux.

Les techniques d'assistance manuelle à la toux peuvent être mises en place. Elles peuvent se faire par des compressions manuelles thoraciques, abdominales, ou combinées sur le temps expiratoire. Les techniques combinant des pressions manuelles thoraciques et abdominales sont plus efficaces que

les pressions abdominales seules. La technique n'est plus efficace lorsque la capacité vitale maximale est entre 1030 et 1910 mL et que le débit expiratoire de pointe est inférieur à 180 L/min [18].

## Techniques rééducatives pour travailler les phases inspiratoires et expiratoires

Le déficit combiné des muscles inspiratoires et expiratoires amène à utiliser un In-Exsufflateur mécanique (MI-E) afin de garantir un désencombrement efficace. Le principe de ces machines est d'alterner entre des phases de pression positive permettant au patient d'acquiescer un volume pré-tussif suffisant et des phases négatives augmentant le débit expiratoire de pointe. Cette technique semble être la plus efficace sur la combinaison de critères objectifs (le DEP à la toux) et subjectifs tels que le ressenti du patient [19]. L'association avec des techniques de pression manuelle permet d'améliorer l'efficacité du traitement [20]. Deux grands modes peuvent être utilisés. En mode automatique, l'appareil déclenche automatiquement les phases inspiratoires et expiratoires sur un paramètre de temps préalablement réglé. C'est le mode principalement utilisé au domicile, il permet à l'entourage de l'utiliser également tout en garantissant la sécurité du patient. Pour le thérapeute, l'avantage est qu'il libère une main de la machine ce qui permet de combiner l'exsufflation mécanique à une pression manuelle pour améliorer l'efficacité. En mode manuel, l'utilisateur a un contrôle permanent sur les temps inspiratoires et expiratoires en commande de machine, ce qui permet d'être en phase avec la dynamique respiratoire du patient, d'ajuster en permanence en fonction du rythme respiratoire. La main sur la machine peut être libérée par l'ajout d'une pédale et ainsi permettre de combiner aux techniques manuelles. Ce mode plus complexe est réservé aux professionnels experts. Dans les deux cas, c'est une technique qui peut s'avérer fatigante pour le patient, c'est pourquoi il est préférable de ne pas excéder une série de 5 cycles quitte à les répéter plusieurs fois en alternance avec des temps de pause qui peuvent être faits sous VNI. En pratique, lors de la phase inspiratoire, il est important de s'assurer que le thorax se mobilise sans que les joues ne se gonflent afin que l'insufflation soit bien acceptée par le patient. La fin d'une série doit se faire sur un temps inspiratoire.

La technique est contre indiquée chez les patients présentant un risque de pneumothorax. Elle se fait à distance des repas au risque d'effets indésirables tels que nausées ou ballonnement. L'efficacité et la tolérance glottique peuvent être limitées chez les patients ayant une déficience en territoire d'innervation bulbaire. Chez ces patients, il est conseillé d'accorder plus de temps de pause entre deux cycles et de diminuer les pressions inspiratoires afin de minorer les phénomènes d'adduction laryngée [21].

En dehors des épisodes d'encombrement, l'utilisation quotidienne de la machine est préconisée afin de réaliser une toilette bronchique préventive ce qui permet au patient de rester habitué au fonctionnement de l'appareil et en cas d'épisode d'encombrement sévère l'utilisation sera moins anxiogène et plus efficace.

Les MI-E peuvent être utilisés pour dégager des bouchons muqueux. Leur utilisation est également possible lorsque le patient est trachéotomisé.

Il est important de s'assurer de la mise en place de ces mesures de prise en charge de kinésithérapie respiratoire



lorsqu'un acte interventionnel, tel la pose d'une sonde de gastrostomie, est réalisé.

## PRISE EN CHARGE DE LA SPASTICITÉ

La présence de spasticité peut majorer les déficiences fonctionnelles et diminuer la qualité de vie. Elle peut aussi être utile à maintenir une fonctionnalité de déambulation. Son traitement pharmacologique par agoniste GABA, benzodiazépine, agent modifiant le couplage excitation-contraction ou toxine botulique doit être prudemment discuté. Une prise en charge en kinésithérapie est par contre recommandée bien que la revue *Cochrane* consacrée à ce sujet [22] ne retrouve qu'une étude randomisée peu significative. L'application d'une cryothérapie couplée à des séances d'étirements est bénéfique. Le massage des groupes musculaires antagoniste est préférable, le massage direct ayant plutôt tendance à renforcer la spasticité.

## CONDUITE PRATIQUE

Il n'est pas possible de proposer une rééducation type du fait de l'hétérogénéité d'apparition des symptômes et de leur évolution. La rééducation débute en cabinet deux à trois fois par semaine, le passage à la prise en charge au domicile se fait lorsque cela devient trop difficile pour le patient de se déplacer jusqu'au cabinet que cesoit en raison de la fatigue ou de contraintes matérielles.

La classification de Sanaki [23], en six stades, est axée sur l'atteinte musculaire et le retentissement fonctionnel, sans tenir compte de la fonction bulbaire. Cette classification représente différentes prises en charge selon les fonctions atteintes (*Tableau I*).

Au stade 1, le patient est autonome avec une atteinte musculaire provoquant une gêne dans l'exécution de ses activités. À ce stade, il est possible de faire pratiquer au patient des activités physiques adaptées en insistant sur le respect de la fatigue et de non-mise en danger établis plus haut. Il faut privilégier le fonctionnel. La balnéothérapie est généralement appréciée, des exercices d'équilibre, de marche, d'accomplissement d'acte de la vie courante peuvent également être proposés. Durant ce stade, un travail d'éducation est également à faire basé sur les conseils de bonnes pratiques tel que la non-utilisation d'électrostimulation à visée excito-motrice ou le travail trop intensif. L'entretien des amplitudes articulaires et les étirements, la prise en charge antalgique des groupes musculaires douloureux, par massages, peuvent être initiés. Au stade 2, le patient est autonome dans sa déambulation malgré une atteinte et une fatigabilité musculaire plus importantes. En fonction des déficits, il est possible de commencer à mettre en place des aides techniques telles que des orthèses anti-steppage en cas de déficit des releveurs, privilégier dans un premier temps des orthèses releveurs de pied dynamiques. Cette majoration des déficits avec des manifestations musculaires variables, parfois même au sein d'une même journée, augmente le risque de chute. Un travail de prévention des risques de chute doit être réalisé. En cas d'atteinte de la main, des orthèses peuvent également être mises en place en nocturne en prévention des rétractions. Sur ces muscles atteints, il est nécessaire de réaliser des mobilisations en actif aidé (cotation à 3) ou passif. Le travail antalgique et l'entretien

**Tableau I. Prise en charge évolutive selon les stades évolutifs de Sanaki.**

Stade 1	Activités physiques adaptées Exercices non fatigants fonctionnels de vie quotidienne Maintien des amplitudes articulaires Massage antalgique et décontracturant
Stade 2	Mise en place aides techniques Prévention des chutes Mobilisation passive ou active aidée Entretien groupe musculaire sain
Stade 3	Apprentissage béquillage, des transferts Prévention de la fatigue Prévention des rétractions musculaires Prise en charge spasticité Prise en charge respiratoire : ventilation et désencombrement
Stade 4	Passage au fauteuil roulant Maintien postural Prévention rétractions musculaires et enraidissement articulaire Désencombrement systématique Prise en charge trophique Si possible verticalisation
Stade 5	Mobilisations passives Positionnement des membres Prise en charge respiratoire essentielle
Stade 6	Nursing Mobilisations passives Massages abdominaux Prise en charge respiratoire essentielle

sur les groupes musculaires sains se poursuivent comme au stade précédent.

Au stade 3, le patient conserve toujours une déambulation en dépit des atteintes musculaires. Il est possible de mettre en place des aides techniques à la marche dans un objectif sécuritaire. Un entraînement au béquillage est dès lors nécessaire. Les transferts sont à ce stade difficiles. Le kinésithérapeute peut proposer des stratégies pour le relever du sol, les transferts allongé-assis ou assis debout, en fonction des faiblesses musculaires. Du matériel peut également être mis à disposition. La balnéothérapie peut toujours être proposée pour faciliter la position debout et la déambulation. La fragilité du patient doit pousser le kinésithérapeute à avoir un regard attentif sur la prévention de la fatigue. La prise en charge musculosquelettique devient essentielle, elle vise à prévenir les rétractions musculaire, l'enraidissement articulaire dû à la non utilisation. La spasticité provoquant une gêne fonctionnelle est également traitée. La prise en charge respiratoire est également à envisager aussi bien sur le versant de la conservation des capacités ventilatoires que sur le désencombrement.

Le stade 4 est représenté par le passage du patient en fauteuil roulant. Quand l'indication de fauteuil roulant est proposée et acceptée, le thérapeute doit anticiper les besoins futurs du malade. Au mieux, l'introduction doit se faire alors que la déambulation reste possible dans un objectif de minimiser les dépenses énergétiques. Initialement, un fauteuil manuel léger peut-être loué avant d'envisager son acquisition puis le

passage au fauteuil électrique confort équipé selon besoins. Quoiqu'il en soit, à ce stade le patient conserve l'usage de ses membres supérieurs. Afin de garantir une ventilation optimale, il est important de s'assurer que le patient n'adopte pas une attitude cyphotique avec un enroulement des épaules sur son fauteuil. Des postures, des exercices d'auto-grandissement, des mobilisations rachidiennes sont bénéfiques pour contrer ces attitudes vicieuses. Il est également possible d'incliner le dossier du fauteuil en arrière. En cas de faiblesse des muscles axiaux, un collier cervical peut être proposé. Le désencombrement doit être systématique à chaque séance et adapté aux capacités du patient. Du fait de la position assise prolongée une prise en charge trophique est nécessaire à l'aide de massages et de postures. Les mobilisations se poursuivent avec une attention particulière au niveau des épaules afin de garantir des amplitudes permettant l'autonomie du patient. Si les capacités du patient le permettent des postures de verticalisation peuvent être entreprises avec le kinésithérapeute. Généralement, la prise en charge s'oriente vers le domicile et peut devenir quotidienne.

Au stade 5, le déficit moteur touche les membres supérieurs et inférieurs. Le patient est dans un état de grande dépendance. Il nécessite une aide extérieure pour tous les transferts et pour ses activités de la vie courante. Le port de bas de contention peut être conseillé en complément des massages et postures. Le positionnement des membres en décubitus doit permettre la surélévation des extrémités pour éviter les œdèmes. La rééducation tend vers des mobilisations quasi exclusivement passives des quatre membres et du tronc. La mobilisation des membres supérieurs est à réaliser avec précaution afin d'éviter tout risque de subluxation de la tête humérale. Il est important de veiller au bon positionnement de la tête et des membres. En cas de douleurs, des massages et de la fangothérapie sont à réaliser. Si le patient souffre de tête tombante une minerve doit être prescrite. La prise en charge respiratoire est essentielle.

Le stade 6 correspond à un état de dépendance totale avec un maintien au lit et une paralysie des 4 membres. En cas de difficultés du transit, des massages abdominaux sont indiqués. Malgré la fréquence peu élevée d'apparition d'escarre chez ces patients, une surveillance des points d'appuis, des effleurages ainsi que leurs changements réguliers sont nécessaires. Tous les soins de nursing peuvent être pratiqués. L'ensemble des techniques décrites au stade 5 sont applicables, la mobilisation est passive. La prise en charge respiratoire est primordiale, à ce stade généralement elle est toujours accompagnée d'aides instrumentales, VNI et MI/E [5].

## CONCLUSION

La prise en charge rééducative des personnes atteintes de SLA doit être la plus précoce possible. Elle se veut personnalisée pour chaque patient et réévaluée très régulièrement afin d'être en phase avec l'évolution rapide de la maladie. Elle s'axe sur le maintien des fonctions existantes et sur la prévention des conséquences des futurs déficits. La prise en charge ne doit pas provoquer d'événements musculaires néfastes. La prévention et la lutte contre l'encombrement sont les points majeurs ayant un impact direct sur la survie du patient. Vous trouverez sur le site <https://www.portail-sla.fr/> des fiches métiers ainsi que l'adresse du centre le plus proche. Il existe

également un module e-learning sur les techniques de rééducation respiratoire <https://www.elearning.portail-sla.fr/login/index.php>.

## Remerciements

L'auteur remercie le Pr Claude Desnuelle et le Dr Marie Hélène Soriani pour leur aide à la rédaction de cet article.

## Déclaration de liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

## RÉFÉRENCES

- [1] Pradat P-F, Corcia P, Menninger F. Sclérose latérale amyotrophique. *EMC Neurologie* 2016;13(2) [17-078-A-10].
- [2] Paganoni S, Karam C, Joyce N, Bedlack R, Carter GT. Comprehensive rehabilitative care across the spectrum of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation* 2015;37(1):53-68. <http://dx.doi.org/10.3233/NRE-151240>.
- [3] Ng L, Khan F, Young CA, Galea M. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2017;10(1):CD011776.
- [4] HAS. Sclérose latérale amyotrophique Protocole National de Diagnostic et de Soins pour une maladie rare; 2015, [https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c\\_2573383/fr/sclerose-laterale-amyotrophique](https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_2573383/fr/sclerose-laterale-amyotrophique).
- [5] Desnuelle C, Bruno M, Soriani MH, Perrin C. Quelles sont les modalités de thérapie physique symptomatique incluant les techniques de désencombrement bronchique ? *Rev Neurol* 2006;162 (S2):244-52. [http://dx.doi.org/10.1016/S0035-3787\(06\)75193-1](http://dx.doi.org/10.1016/S0035-3787(06)75193-1).
- [6] Desport JC, Jésus P, Fayemendi P, Pouchard L. Activité physique lors de la sclérose latérale amyotrophique. *Nutr Clin Metabol* 2014;28(4):321-6. <http://dx.doi.org/10.1016/j.nupar.2014.09.001>.
- [7] Dal Bello-Haas V, Florence JM. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;5:CD005229. <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD005229.pub310.1111/ncn3.103>.
- [8] Drory VE, Goltsman E, Goldman Reznik J, Mozek A, Korczyn AD. The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 2001;191(1-2):133-7.
- [9] Dal Bello-Haas VD, Florence JM, Kloos AD, Scheirbecker J, Lopate G, Hayes SM, et al. A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS. *Neurology* 2007;68(23):2003-7. <http://dx.doi.org/10.1212/01.wnl.0000264418.92308.a4>.
- [10] Clawson LL, Cudkovic M, Krivickas L, Brooks BR, Sanjak M, Allred P, et al. A randomized controlled trial of resistance and endurance exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2018;19(3-4):250-8. <http://dx.doi.org/10.1080/21678421.2017.1404108> [Epub 2017 Nov].
- [11] Kamide N, Asakawa T, Shibasaki N, Kasahara Y, Tamada Y, Kitano K, et al. Identification of the type of exercise therapy that affects functioning in patients with early-stage amyotrophic lateral sclerosis: a multicenter, collaborative study. *J Clin Neurosci* 2014;2(5):135-9. <http://dx.doi.org/10.1111/ncn3.103>.
- [12] Almeida JPL, Silvestre R, Pinto AC, De Carvalho M. Exercise and amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Sci* 2012;33(9):9-15. <http://dx.doi.org/10.1007/s10072-011-0921-9>.
- [13] Kitano K, Asakawa T, Kamide N, Yorimoto K, Yoneda M, Kikuchi Y, et al. Effectiveness of home-based exercises without supervision by physical therapists for patients with early-stage amyotrophic lateral sclerosis: a pilot study. *Arch Phys Med Rehabil*



- 2018;99(10):2114–7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.apmr.2018.02.015> [Epub 2018 Mar 31].
- [14] Simmons Z. Rehabilitation of motor neuron disease. *Handb Clin Neurol* 2013;110:483–98. <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-444-52901-5.00041-1>.
- [15] Pinto S, Swash M, De Carvalho M. Respiratory exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2012;13(1):33–43. <http://dx.doi.org/10.3109/17482968.2011.626052>.
- [16] Moinard J, Manier G. Physiology of cough. *Rev Mal Respir* 2000;17(1):23–8 [RMR-03-2000-17-1-0761-8425-101019-ART89].
- [17] Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves M-R, Sheers N, Mellies U, Gonzales-Bermejo J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: a state of the art review. *Respir Med* 2018;136:98–110. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmed.2018.01.012> [Epub 2018 Feb 6].
- [18] Toussaint M, Boitano LJ, Gathot V, Steens M, Soudon P. Limits of effective cough-augmentation techniques in patients with neuromuscular disease. *Respir Care* 2009;54(3):359–66.
- [19] Senent C, Golmard JL, Salachas F, Chiner E, Morelot-Panzini C, Menger V, et al. A comparison of assisted cough techniques in stable patients with severe respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2011;12(1):26–32. <http://dx.doi.org/10.3109/17482968.2010.535541> [Epub 2010 Nov 24].
- [20] Kim SM, Choi WA, Won YH, Kang SW. A comparison of cough assistance techniques in patients with respiratory muscle weakness. *Yonsei Med J* 2016;57(6):1488–93. <http://dx.doi.org/10.3349/ymj.2016.57.6.1488>.
- [21] Andersen TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes OB, Heimdal JH, et al. Laryngeal responses to mechanically assisted cough in progressing Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Respir Care* 2018;63(5):538–49. <http://dx.doi.org/10.4187/respcare.05924> [Epub 2018 Apr 17].
- [22] Ashworth NL, Satkunam LE, Deforge D. Treatment for spasticity in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2012;2:CD004156. <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD004156.pub4> [Review].
- [23] Sanaki M. Physical therapy and rehabilitation techniques for patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Adv Exp Med Biol* 1987;209:239–52.