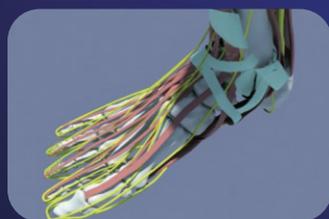


# CMTmag 130

Maladie de Charcot-Marie-Tooth / Neuropathies Tomaculaires  
Neuropathies Héréditaires Motrices et Sensitives

## INNOVATION THÉRAPEUTIQUE 100 % FRANÇAISE À BASE D'ARN POUR LA CMT1A

Par la D<sup>r</sup> Liliane MASSADE



L'appareillage  
du pied et la CMT :  
retour sur l'enquête  
nationale



PRIX IRÉNÉE

Un mémoire  
sur la CMT  
à l'honneur !

32<sup>e</sup> congrès CMT-France  
17 ET 18 MARS 2023  
Marseille  
Parc Chanot



MIEUX VIVRE

# L'APPAREILLAGE DU PIED ET LA CMT - RETOUR SUR L'ENQUÊTE NATIONALE

Par le Dr Antoine GEFRIER, Ph - Chirurgien du handicap et chirurgie du pied, Service d'orthopédie traumatologique du CHU de Rennes

et M. Antoine PERRIER, Ph.D – Biomécanicien, Ingénieur, Podologue D.E., Service de chirurgie orthopédique – Groupe hospitalier de la Pitié-Salpêtrière, AP-HP Paris.

Cette étude menée par Antoine Perrier a été rendue possible grâce à CMT-France et la participation active de ses adhérents sollicités à travers un e-mailing. Son origine remonte à 4 ans, en collaboration avec le D<sup>r</sup> Philippe Denormandie, et part du constat de trop nombreux échecs dans le parcours du patient avec des appareillages non optimaux. Cette enquête a permis de demander aux premiers concernés, les patients, ce qui ne fonctionne pas, ce qui ne convient pas concernant leurs appareillages, ce qui pose problème dans la prise en charge.

Cette étude a été un travail d'équipe auquel ont pris aussi part : Cédric Blouin, Laurence Mailhan, François Genet et Philippe Demormandie.



M. Antoine PERRIER

« C'est ce que nous pensons déjà connaître qui nous empêche souvent d'apprendre »

Claude Bernard

Dans le quotidien avec les patients, nous, professionnels de santé, oublions parfois que notre connaissance est incomplète ou peut être erronée. C'est pourquoi ce questionnaire diffusé par CMT-France directement aux patients visait à en savoir plus sur l'appareillage et la prise en charge médicale et paramédicale, mais surtout comprendre le parcours et les motifs d'abandon d'un appareillage chez les patients porteurs d'une CMT.

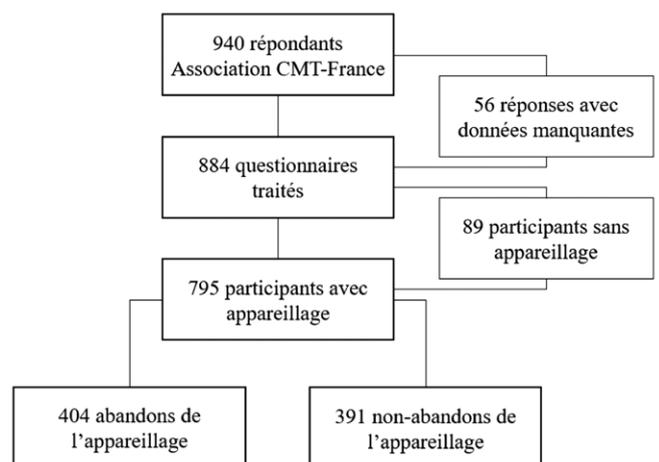
## DÉTAIL DE L'ÉTUDE

### DESCRIPTION DES RÉPONDANTS :

- 1 300 mails.
- 940 répondants (un chiffre remarquable pour ce type d'étude !).
- 795 étaient appareillés ou avaient été appareillés.

Cela représente 3,9 % des patients porteurs de neuropathie héréditaire ou idiopathique selon les chiffres de l'Assurance Maladie.

- Âge moyen des répondants : 52,9 ans.
- Âge moyen des personnes ayant abandonné un ou plusieurs appareillages : 50,9 ans.
- Âge moyen des personnes ayant conservé l'appareillage : 55,5 ans.
- Seulement 89 participants n'avaient jamais eu d'appareillage.



### TYPOLOGIE DES PREMIERS SYMPTÔMES AU NIVEAU DES PIEDS :

Un des objectifs de l'étude cherchait à décrire le parcours du patient, établir une sorte de chronologie dans l'évolution de la maladie.



Premiers symptômes déclarés par les participants à l'enquête :

- Difficultés à la marche pour 35 %.
- Problèmes d'équilibre pour 28 %.
- Des entorses pour 19 %.
- Des problèmes de chaussage pour 18 %.

Avec une apparition des premiers symptômes à 21,5 ans en moyenne, mais avec un écart type important, c'est-à-dire de grandes différences entre les patients : certains décrivent leurs premiers symptômes à l'âge de 5 ans, d'autres à l'âge de 35 ans.

Les premiers troubles se manifestent aussi par des combinaisons ; les principales étant :

- Des difficultés à la marche + des problèmes d'équilibre pour 18 %.
- Des difficultés à la marche + des problèmes d'équilibre + des problèmes de chaussage pour 10 %.

**Dans 41% des cas, il n'y a pas eu de mise en lien entre les symptômes et la maladie de Charcot-Marie-Tooth. Malgré le cumul des symptômes, il n'y a pas eu de redirection vers une démarche de diagnostic.**

## INFORMATIONS DIFFUSÉES AUX PATIENTS :

Une question cherchait à savoir quelle information reçoit un patient à partir du moment où il est diagnostiqué CMT :

- Des informations sur les faiblesses musculaires dans 30 % des cas.
- Sur les déformations des pieds dans 26 % des cas.
- Des entorses possibles pour 23 %.
- Des troubles sensitifs pour 21 %.

**L'information sur l'ensemble de ces symptômes a été faite dans 42 % des cas, soit une information incomplète pour la majorité des patients CMT.**

## LES APPAREILLAGES PRESCRITS :

Par appareillage, on entend : semelles orthopédiques, chaussures orthopédiques (avec semelle intégrée) et releveurs.

- 45 % des patients avaient pour appareillage actuel des semelles orthopédiques.
- 83 % ont déjà porté des semelles.
- 55 % des patients étaient porteurs de chaussures orthopédiques.
- 45 % des patients étaient porteurs de releveurs.

Le port des premières semelles orthopédiques apparaît à l'âge de 27,7 ans en moyenne, celui des premières chaussures orthopédiques à 37,2 ans et le port des releveurs à 41,2 ans.

**Point crucial : 51 % des patients ont abandonné de manière « temporaire ou définitive » leur appareillage et pour différents motifs.**

Cela signifie que du matériel qui a été prescrit, réalisé, a été abandonné dans la moitié des cas.

## LES RAISONS DE L'ABANDON DE L'APPAREILLAGE :

Côté praticiens, dans 61 % des cas, aucun contrôle de l'appareillage n'a été réalisé par le fournisseur de ce dernier. Autrement dit, ni le pédicure-podologue, ni le podo-orthésiste, ni l'orthopédiste-prothésiste n'ont réalisé de vérification après la fourniture de l'appareillage dans 61 % des cas.

Côté médecin-prescripteur, on ne note aucune réévaluation de l'appareillage dans 75 % des cas.

Concrètement, un traitement a été prescrit, réalisé, sans aucune vérification de la bonne adéquation entre l'objectif du traitement et les résultats obtenus dans 61 % et 75 % des cas.

Côté patients, les raisons pour lesquels un appareillage n'est pas porté sont les suivantes :

- En 1<sup>re</sup> position : la non-adaptation immédiate (potentiellement en lien direct avec la non-vérification de l'appareillage révélée précédemment).
- 2<sup>e</sup> : le volume de la chaussure.
- 3<sup>e</sup> : l'esthétique de l'appareillage (aspect subjectif).
- 4<sup>e</sup> : les conflits cutanés (aspect lié à la conception de l'appareillage).
- 5<sup>e</sup> : l'inefficacité ressentie.
- 6<sup>e</sup> : l'inadaptation avec le temps.
- 7<sup>e</sup> : le poids de l'appareillage.
- 8<sup>e</sup> : la perte de force ressentie, en lien avec le poids de l'appareillage.

## ÉVALUATION DE LA PRISE EN CHARGE MÉDICALE ET PARAMÉDICALE PAR LES PATIENTS :

Pour ceux qui n'ont pas abandonné l'appareillage, la prise en charge est considérée comme bonne / correcte dans 63 % des cas, insuffisante dans 33 % des cas et mauvaise dans 4 % des cas.

Chez les patients qui ont abandonné l'appareillage, la qualité de la prise en charge est considérée comme mauvaise dans 18 % des cas, insuffisante dans 36 % des cas et bonne / correcte dans 46 % des cas, malgré l'abandon de l'appareillage.

## CHRONOLOGIE DU PARCOURS D'APPAREILLAGE CHEZ LE PATIENT CMT

C'est la première fois que le parcours d'un patient CMT est décrit, des premiers symptômes à son âge actuel.



On constate que le diagnostic est posé 10 ans après les premiers symptômes. La prescription des semelles est réalisée 4 ans avant le diagnostic et 6 ans après les premiers symptômes. En suivant, la prescription des chaussures puis des releveurs est directement liée à l'évolution de la maladie.

**Cette étude permet de conclure sur la non-mise en lien entre les symptômes et la maladie de Charcot-Marie-Tooth (dans 41 % des cas). Il reste donc un énorme travail à faire.**

**On relève aussi une diffusion incomplète de l'ensemble des informations, puisqu'elle ne l'est que dans 42 % des cas.**

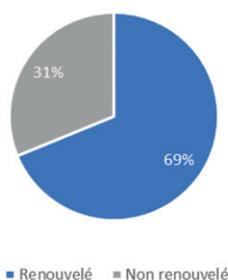
**Un taux d'abandon très élevé avec 51 % d'abandon « temporaire ou définitif », pour différents motifs.**

**Dans 61 % des cas, aucun contrôle de l'appareillage par le fournisseur.**

**Dans 75 % des cas, aucune réévaluation de l'appareillage par le prescripteur.**

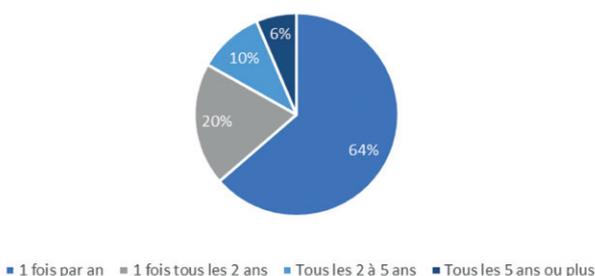
## HYPOTHÈSE EN LIEN AVEC LA PRESCRIPTION...

RENOUVELLEMENT DE L'APPAREILLAGE (ÉCHANTILLON GÉNÉRAL)



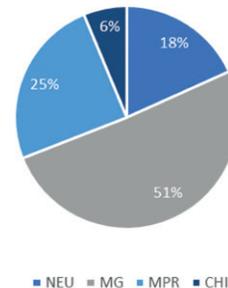
Renouvellement de l'appareillage dans 69 % des cas. Avec un délai de renouvellement majoritaire (64 %) d'une fois par an.

DÉLAI DE RENOUVELLEMENT DE L'APPAREILLAGE (ÉCHANTILLON GÉNÉRAL)



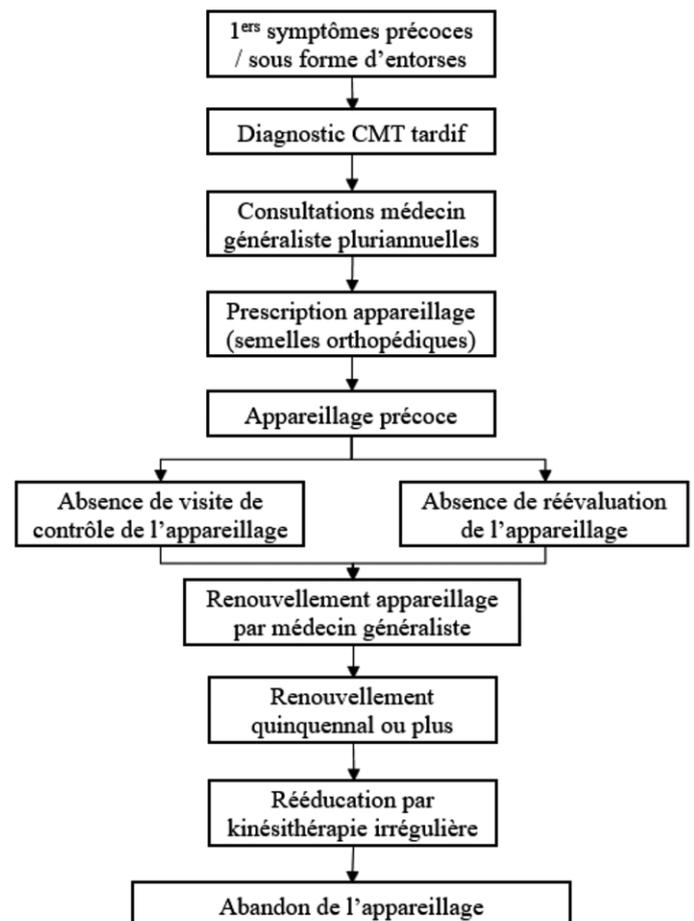
Le renouvellement de l'appareillage est porté majoritairement par le médecin généraliste (51 % -> semelles orthopédiques) puis par le MPR (25 %), puis par le neurologue (18 %) et enfin par le chirurgien (6 %).

RENOUVELLEMENT APPAREILLAGE (ÉCHANTILLON GÉNÉRAL)



Parmi les prescripteurs, seul le MPR est formé initialement par sa spécialité à la prescription d'appareillage basée sur l'évaluation de l'anatomie structurelle et fonctionnelle.

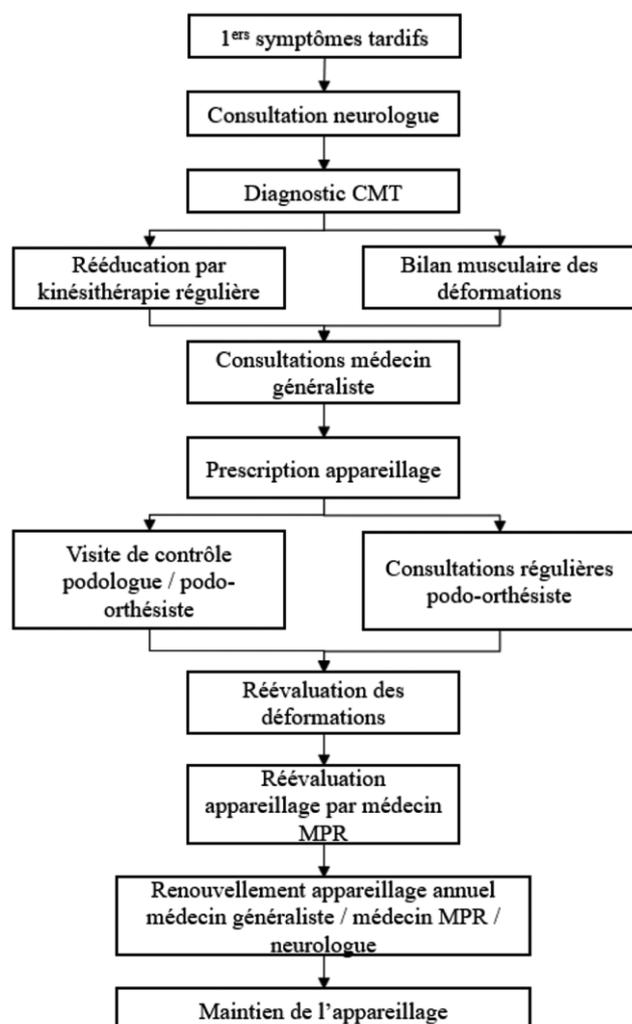
## EXEMPLE DE PARCOURS PATIENT MENANT À L'ABANDON DE L'APPAREILLAGE (STATISTIQUES) :



L'abandon de l'appareillage ne signifie pas que l'appareillage est inefficace. Il est davantage le reflet d'un parcours, le cumul d'un ensemble chronologique qui a nui à l'optimisation de l'appareillage.



## EXEMPLE DE PARCOURS PATIENT MENANT AU MAINTIEN DU PORT DE L'APPAREILLAGE



Voici le parcours « idéal » pour garantir au patient un appareillage adapté. Le bilan des déformations des pieds est souvent peu réalisé, pourtant essentiel. Le généraliste doit rester l'interlocuteur privilégié du « quotidien ». Les réévaluations sont cruciales et le travail doit se faire en coordination entre les différents intervenants médicaux et paramédicaux.

## HYPOTHÈSES AUTOUR DE L'ÉCHEC



Qu'est-ce qui explique une mauvaise prise en charge du patient ?

**1 /** Une première hypothèse de l'échec est en lien avec la réalisation de l'appareillage : Les modes de réalisation des appareillages ne sont pas adéquats pour la prise en charge des patients CMT.

L'orthèse plantaire	Pharmacien	Podo-Orthésiste	Podologue
Etudes	Bac + 5	Bac + 2	Bac + 3 / LMD
Chaussure orthopédique	✗	✓	✗
Orthèses plantaires	✓	✓	✓
Droit au Diagnostic	✗	✗	✓

Pour mieux comprendre, il peut être pertinent de rappeler les formations et attributions de chaque soignant :

La semelle orthopédique peut être prescrite par un ensemble de professionnels, médicaux ou non. Les pharmaciens avec Bac + 5 et 2 jours de formations peuvent réaliser des semelles, les podo-orthésistes avec Bac + 2, mais avec une formation concentrée sur la fabrication dans la majorité des cas, les pédicures-podologues avec un Bac + 3 peuvent faire des semelles, mais pas de chaussures orthopédiques (qui contiennent des semelles orthopédiques).

La notion du droit au diagnostic intervient également. Le diagnostic est la capacité du clinicien en autonomie d'émettre des hypothèses sur le problème d'un patient et, potentiellement, de réaliser lui-même une description des éléments à réaliser pour résoudre ce problème. Actuellement, le podologue est le seul professionnel à avoir une formation complète (physiopathologie, diagnostic, thérapeutique) et avoir le droit au renouvellement.

Le remboursement des appareillages est un point très sensible pouvant expliquer certains problèmes de non-adéquation.

Une chaussure orthopédique (avec semelle intégrée) est remboursée à hauteur de 735,04 € à 100 %.

Une semelle orthopédique est remboursée de 28,86 € à 54,68 € selon les prescriptions, un remboursement qui n'est pas intégral.

Derrière le prix de vente, il y a la consultation, le matériel, la fabrication, la remise du matériel, la vérification, les frais généraux et le salaire du praticien.

Par exemple, dans le cadre d'une semelle de patient complexe type CMT, le temps minimal pour une bonne prise en charge est le suivant :

- Consultation initiale : 45 min.
- Fabrication : 30/60 min.
- Remise du matériel : 15 min.
- Vérification /adaptation : 30 min.

Au final, un patient complexe coûte de l'argent au praticien... Ce n'est bien sûr pas la faute du patient ni du praticien, mais un problème d'adéquation des moyens et de la chaîne de valeurs pour proposer au malade un appareillage en adéquation avec ses problèmes. Il est inadmissible que les patients ne soient pas réévalués et vérifiés après un appareillage ; les praticiens ont l'obligation légale de le faire, mais le faible coût - qui n'est pas une excuse - peut être une clé de compréhension du mauvais suivi.

**La non-prise en compte dans le remboursement de la spécificité du patient CMT est une limite importante à l'évolution de la prise en charge initiale.**

Par exemple, un coureur du dimanche qui a besoin d'une semelle pour faire son footing sans douleur au genou sera remboursé de la même manière qu'un patient CMT...

**2 /** Une deuxième hypothèse de l'échec met en avant les choix dans les prescriptions des appareillages qui ne sont pas en adéquation avec les attentes des patients CMT. En d'autres termes, la prescription ne devrait pas être un « bon d'achat » pour des semelles, mais des instructions de prise en charge. La prescription doit être guidée par un objectif thérapeutique que le médecin définit avec le patient. Les paramédicaux ou réalisateurs d'appareillages doivent se baser sur ces recommandations.

**3 /** La troisième hypothèse de l'échec concerne un point crucial. La réalité est que les connaissances actuelles ne sont pas suffisantes pour aboutir à une démarche de prescription réaliste et à une réalisation d'appareillages performants. Beaucoup de cliniciens connaissent mal le fonctionnement d'un pied CMT, la spécificité anatomique de chaque patient.

## CONCLUSION ET PERSPECTIVES

**Un travail commun entre les instances, les cliniciens experts et les associations de patients est nécessaire pour :**

- **Faire évoluer le diagnostic initial et le suivi.**
- **Proposer un parcours de soin « fléché ».**
- **Former les prescripteurs et les appareilleurs à la spécificité anatomique et fonctionnelle des CMT.**

Parmi les pistes de travail :

- **Un guide de prescription** comprenant l'évaluation du patient et la réalisation d'appareillages.
- **Le remboursement plus juste des semelles pour les CMT**, puisqu'elles représentent l'appareillage le plus prescrit chez ces patients (mais le plus abandonné) et qu'elles permettent dans la plupart des cas un chaussage normal. Les semelles devraient bénéficier d'un remboursement en adéquation avec la complexité de la prise en charge. Cela sous-entend que ce remboursement serait conditionné à une expertise du clinicien. Pour cela, une proposition pourrait prévoir un remboursement supérieur de l'appareillage conditionné à la formation qualifiante d'un thérapeute à cette spécificité.

Le constat révèle que la connaissance anatomique sur les spécificités des CMT reste imparfaite à l'heure actuelle.

## QUE PEUT-ON DIRE AUJOURD'HUI SUR LE PATIENT CMT ?

Le malade CMT est un patient neuro-orthopédique et souffre d'une pathologie qui affecte :

- La fonction d'un ou plusieurs muscles.
- Les articulations contraintes par ces muscles.
- Sur un potentiel orthopédique sain ou pathologique.

Une pathologie qui provoquera une évolution spécifique pour chaque patient « hors norme », différente d'un cas à l'autre.

En d'autres termes, il est nécessaire de prendre en charge les séquelles orthopédiques de pathologies neurologiques (SEP, AVC, PC, polio, états grabataires sur troubles cognitifs...) avec un ensemble d'outils thérapeutiques.

La faiblesse musculaire n'empêche pas certaines fonctions. On peut maximiser le potentiel orthopédique d'un patient avec des outils thérapeutiques.

## FAIRE ATTENTION AUX IDÉES PRÉCONÇUES ET AUX RACCOURCIS

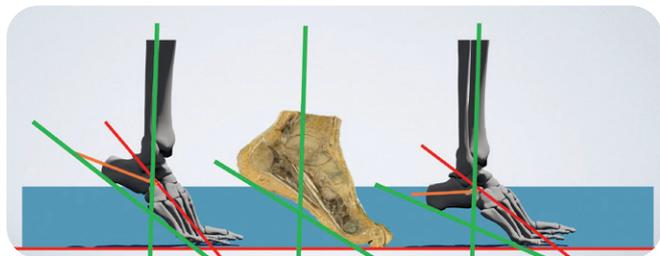
Pour réaliser une bonne approche, les soignants ne doivent pas confondre l'anatomie structurelle (le « catalogue » des pièces du squelette) avec l'anatomie fonctionnelle (qui répond à la question : « comment ça marche ? ») ou avec la biomécanique (qui correspond à la science et aux calculs qui permettent la compréhension).

- L'anatomie structurelle correspond à la bonne compréhension de toutes les pièces du « moteur » (les os, les muscles, les nerfs, les moyens d'union...). Ce n'est pas parce que l'on connaît par cœur l'ensemble des pièces d'un moteur que l'on comprend comment fonctionne ce moteur. Cette connaissance théorique ne permet pas d'avoir une connaissance fonctionnelle.
- L'anatomie fonctionnelle répond à la question : « quel est le but primaire du système ? », quel est le but primaire du pied par exemple ?
- Dans l'anatomie fonctionnelle diagnostique, les thérapeutes s'interrogent sur le fonctionnement des structures qui permettent de réaliser le but primaire. Par exemple, comprendre le fonctionnement des muscles, des ligaments à l'intérieur du pied qui permettent la marche ou la stabilité (si c'est l'objectif). Comment s'adapte le système pour garder sa fonction en cas de lésion ? Et comment aider le système à fonctionner de nouveau ? Les patients déjà porteurs de la lésion ou de la dysfonction représentent une difficulté supplémentaire dans le diagnostic.



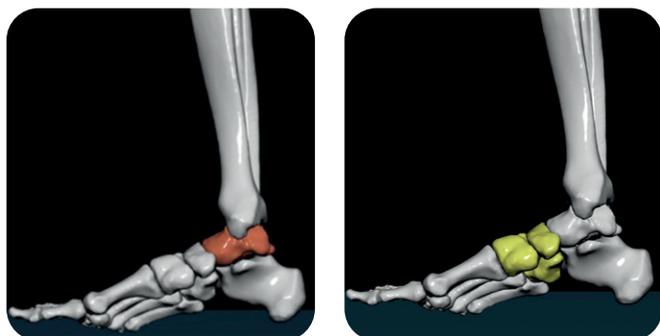
## LES SPÉCIFICITÉS DANS LA MALADIE DE CHARCOT-MARIE-TOOTH

Les deux notions les plus importantes pour comprendre la spécificité d'un pied CMT sont l'équin, la possibilité de la flexion/extension.



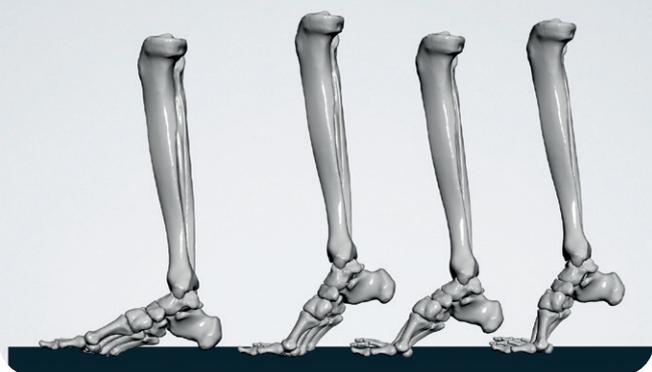
### L'équin :

L'équin est l'absence de flexion dorsale de la cheville. Mais cet équin est-il lié au petit os rouge ci-dessous qui mobilise l'ensemble de la cheville, ou aux os jaunes présents au milieu du pied ?



Même si de l'extérieur on peut penser que c'est la même chose, ce n'est pas le cas en ce qui concerne l'appareillage, les compensations seront différentes.

EN FONCTION DU TYPE D'ÉQUIN LA COMPENSATION SERA DIFFÉRENTE



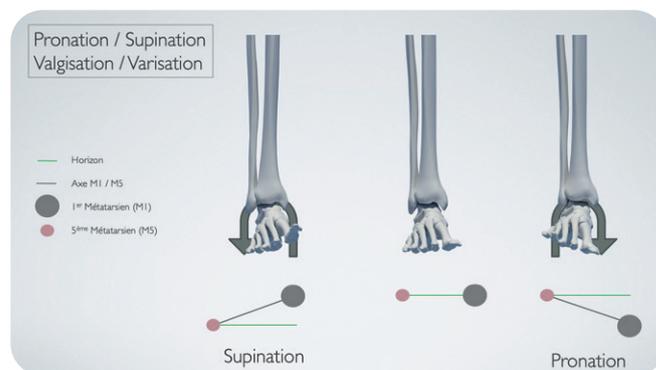
Dans la CMT, il existe une situation de faux équin où le pied subit les défauts des muscles releveurs. Il arrive donc au sol sur la pointe du pied et prend l'apparence d'un pied équin, mais la prise en charge sera différente.

## La varisation ou la supination

Les notions de varisation ou supination correspondent quant à elles aux situations où le pied tourne vers l'intérieur ou l'extérieur.

### LA VARISATION OU SUPINATION

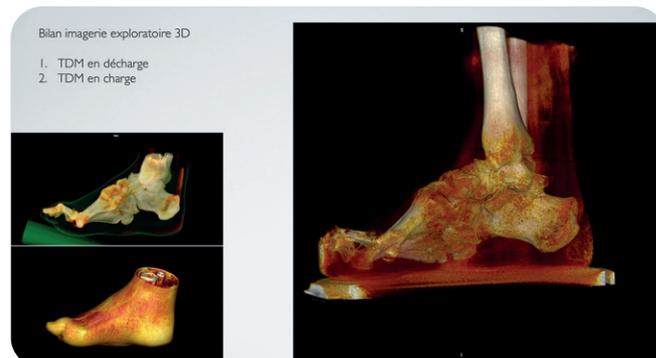
Une déformation d'une structure par rapport à une autre (plan relatif) ou une déformation dans un plan absolu ?



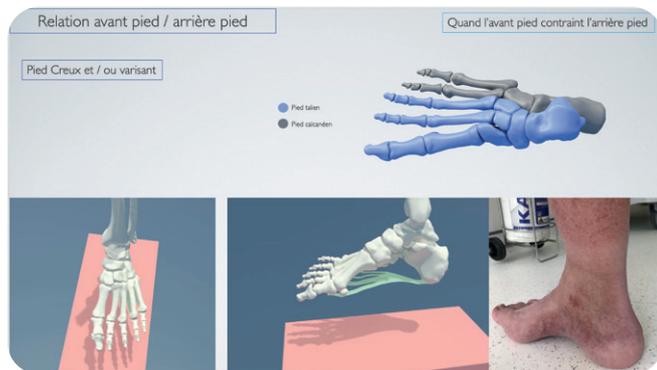
Ce sont des notions complexes, mais il existe aujourd'hui des imageries scanner qui permettent de reconstruire les structures en 3 dimensions. On peut voir la peau, les structures musculaires... et analyser l'ensemble en charge.

Cela permet de comprendre l'organisation des os responsables de la déformation.

Avec cette imagerie, on ne « suppose » plus d'après une analyse extérieure, mais on comprend réellement ce qu'il se passe à l'intérieur du pied. Ces informations fines permettent une prise en charge sur mesure.



Dans le varus, on peut avoir le pied qui tourne à cause de l'arrière du pied ou à cause de l'avant du pied.



Par exemple, le gros orteil peut chercher à descendre plus bas que le pied, car ce dernier est rigide. Ainsi, dès qu'il se pose, il fait tourner l'ensemble du pied. Dans ce cas, la correction est alors totalement différente d'un pied qui tournerait de l'arrière.

Il faut garder à l'esprit que le pied cherche la stabilité, grâce notamment aux articulations placées sur le côté qui sont planes et collées les unes aux autres. Quand on pose son pied sur le bord externe, on envoie une série d'informations au genou, à la hanche... des informations de stabilité. Tourner le pied pour rechercher la stabilité se fait donc naturellement. Il faut régler les problèmes tout en garantissant la stabilité.

## CONCLUSION

Les patients doivent donc être à la fois tolérants avec les cliniciens, car l'ensemble de ces notions est complexe et la connaissance reste incomplète, et exigeants quant à la réévaluation, le renouvellement, l'optimisation de leurs appareillages. En tant que patients et à travers des associations de patients comme CMT-France, chacun peut essayer de porter le message pour un parcours de soin plus efficace, qui s'améliore. C'est le même combat pour le remboursement : un meilleur remboursement est favorable aux patients comme aux praticiens.

L'appareillage représente l'aspect palliatif de la prise en charge. Dans une réflexion plus globale et à travers une prise en charge pluridisciplinaire, on peut aussi envisager les solutions chirurgicales.



M. Antoine PERRIER

Dr Antoine GEFFRIER

## LA PLURIDISCIPLINARITÉ EST LA CLÉ !

### Dr Antoine Geffrier :

La notion de pluridisciplinarité est la mise en œuvre de l'intelligence collective au centre des consultations.

La pluridisciplinarité permet d'offrir aux patients une palette plus large en termes de ressources thérapeutiques, mais aussi en termes de ressources diagnostiques.

Cela offre aussi aux soignants une finesse de compréhension pour des propositions thérapeutiques qui répondent au mieux aux demandes du patient.

### M. Antoine Perrier :

Les paramédicaux sont des auxiliaires médicaux et sont censés répondre à une prescription.

Le binôme entre le prescripteur et l'appareilleur doit adopter un langage commun.

Or les formations sont très divergentes et les termes sont parfois très différents pour décrire les mêmes choses.

### Dr Antoine Geffrier :

L'étude présentée nous ouvre davantage les yeux et nous permet de comprendre plus précisément le parcours des patients.

En chirurgie, nous avons besoin des appareillages qui permettront de corriger certains aspects que l'intervention ne peut pas régler par exemple.

L'appareillage est intéressant en préopératoire, comme en postopératoire.

On peut même proposer une intervention chirurgicale pour favoriser le port d'un appareillage.

Par ailleurs, avant de proposer toute solution, il est primordial de partir du ressenti du patient. Quelle est la gêne ? Un problème de stabilité ? De douleur ? De griffe ? Un problème d'adaptation de l'orthèse dans un volume chaussant ? Face à la demande du patient, il est important de se fixer un ou plusieurs objectifs dans la prise en charge, des objectifs toujours réalisables (à travers un « contrat d'objectifs »).

*Retranscription non relue par les intervenants*