

# Réunion du 26/08/22

## CMT France

Dr Charles PRADEAU

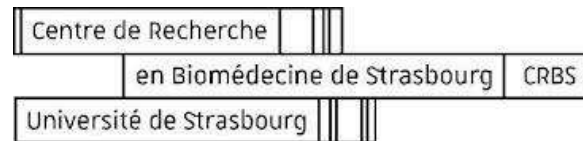
**Pôle de Médecine Physique et de Réadaptation**

Chef de Pôle : Pr ISNER-HOROBETI, PU-PH

1. Institut Universitaire de Réadaptation Strasbourg

2. Hôpitaux Universitaires de Strasbourg

**CRBS, UR 3072 : muscle, mitochondries et stress oxydant**





CLINIQUE

# Praticien hospitalier

- 0.5 ETP unité neuro-orthopédique
- 0.5 ETP HDJ neurologie (pathologies neuromusculaires)

## **2 sites d'exercice**

- **Pôle de médecine physique et de Réadaptation**
  - Cs, HJ, PTI (ITB et BMP échoguidés)
- **Centre de référence des maladies neuromusculaire**

# ACTIVITÉ : PATHOLOGIES NEUROMUSCULAIRES

- **Création de la consultation pluridisciplinaire (2018)**
  - Service de neurologie au sein du centre de référence des maladies neuromusculaires
- **Création d'une filière dédiée (2018, en cours)**
  - Consultation de M.P.R.
  - Evaluation des patients
  - Programme de rééducation calibré basé sur l'activité physique
  - Auto-rééducation
- **Création de la consultation de relais enfant / adulte (2022)**



RECHERCHE



# CURSUS RECHERCHE

- **Master 2 biologie santé**  
Parcours neurosciences  
Faculté de médecine  
Université de Lille 2 (2016 – 2017)
- « Oxygénation du muscle à l'effort  
chez les patients atteints de  
myopathies »

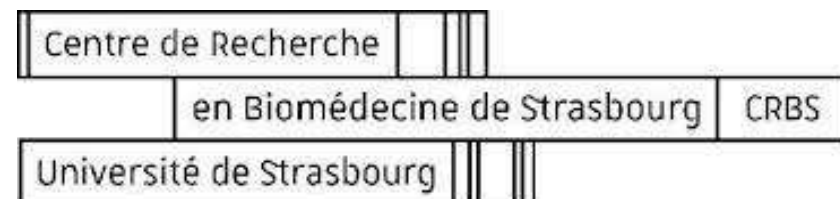
Unité de Recherche  
Pluridisciplinaire Sport, Santé,  
Société

Direction : Pr V. TIFFREAU.

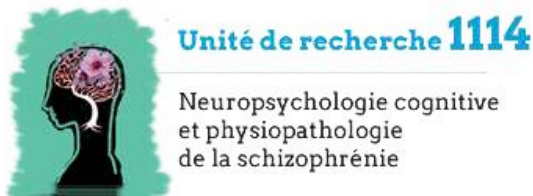
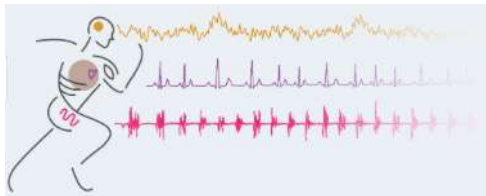


# Intégration à une structure de recherche

- **UR 3072** : « Mitochondrie, stress oxydant et protection musculaire »
  - Centre de recherche en biomédecine de Strasbourg (CRBS)
  - Université de Strasbourg
  - Membre de l'axe exercice
  - Directeur : Pr B. BENY (PU-PH), chef de service de de physiologie et d'exploration respiratoire



# COLLABORATIONS



**INCI**

Institute of Cellular and Integrative Neuroscience

- **Centre Européen d'enseignement, de recherche et d'innovation (CEERIPE)**  
F. FAVRET, PhD, MCA, HDR, S. DUFOUR, PhD, MCA, T. HUREAU, PhD, MCA, HDR, G. DUCROCQ, PhD, MCA, B. GENY PhD, PU-PH, HDR
- **INSERM UR 1114, « Neurophysiologie cognitive et physiologie de la schizophrénie »**  
Dr A. GIERSCH, MCU, HDR, Directeur de recherche, Pôle de psychiatrie, Hôpitaux universitaires de Strasbourg
- **CNRS UPR 3212, « Physiology of neural network »**  
Institut des Neurosciences cellulaires et Intégratives de Strasbourg : P. ISOPE, PhD, HDR.

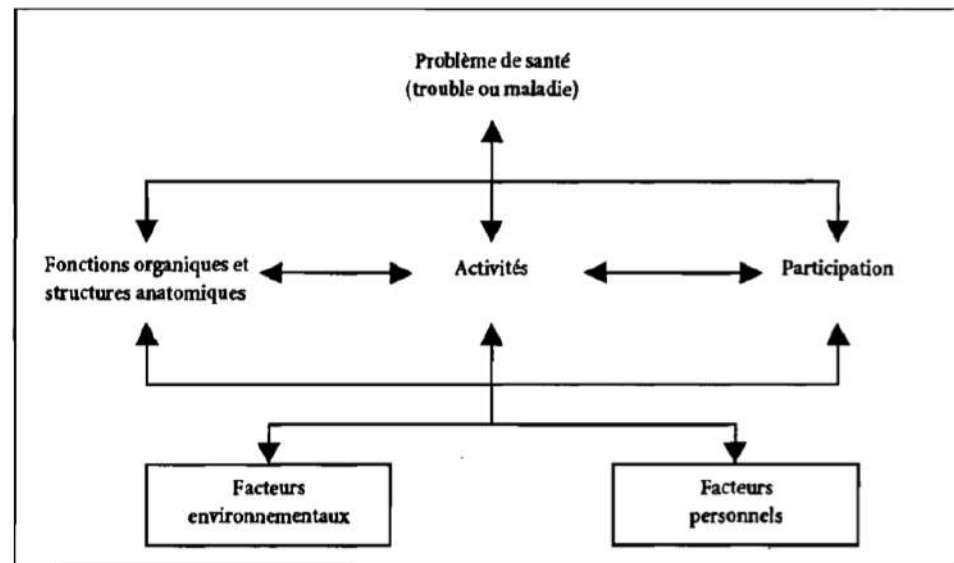




CONTEXTE

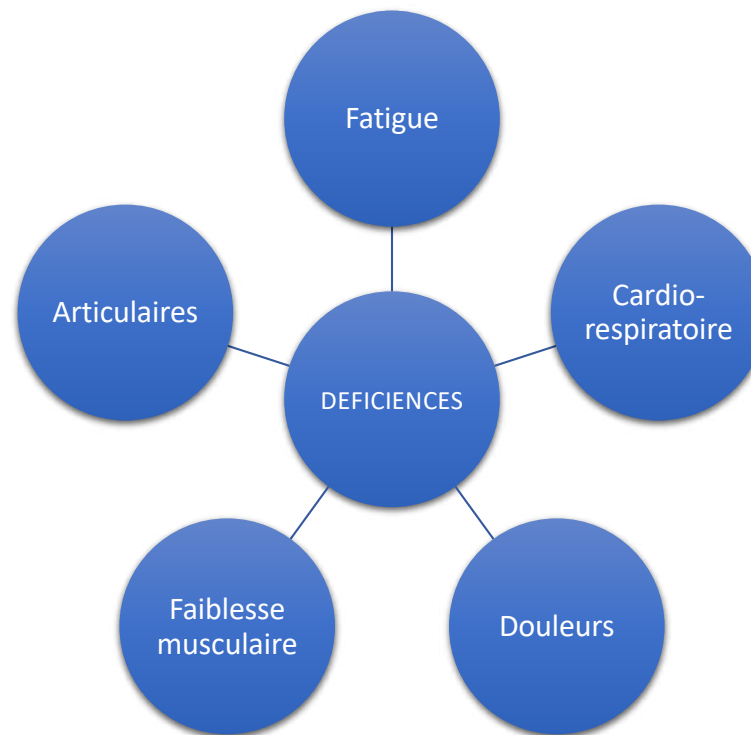
# MODELE D'EVALUATION

Figure 1. Interaction entre les composantes de la CIF

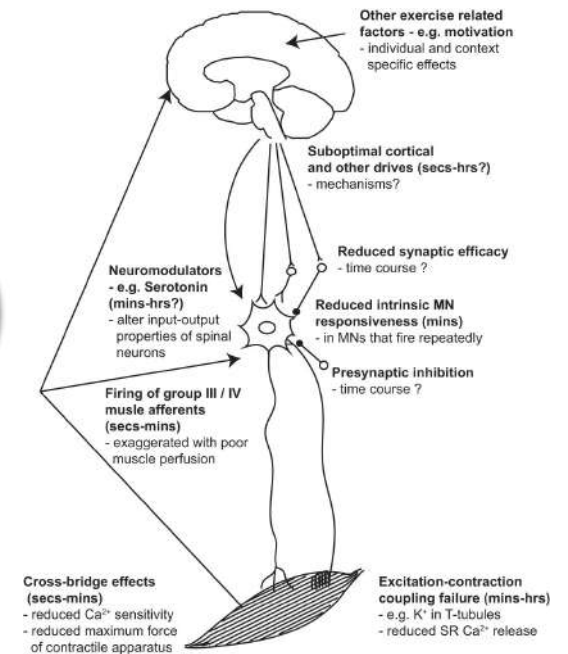
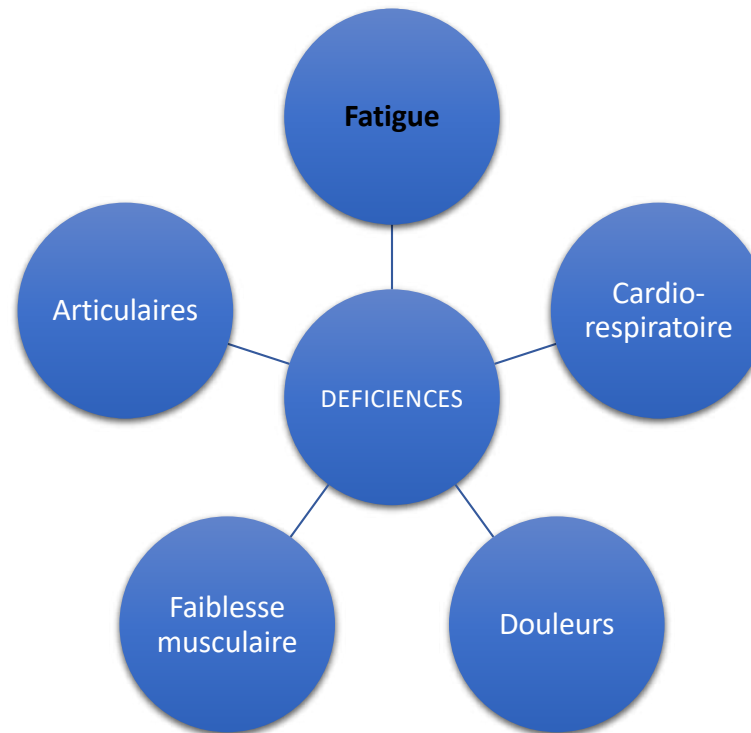


*World Health Organization (2001)  
International classification of functioning, disability and health*

# Profil fonctionnel

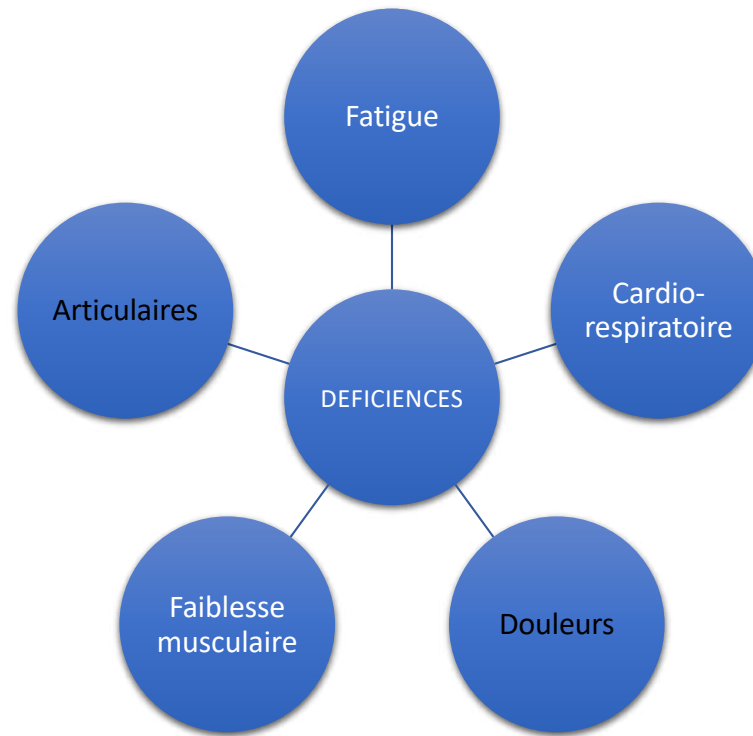


# PROFIL FONCTIONNEL

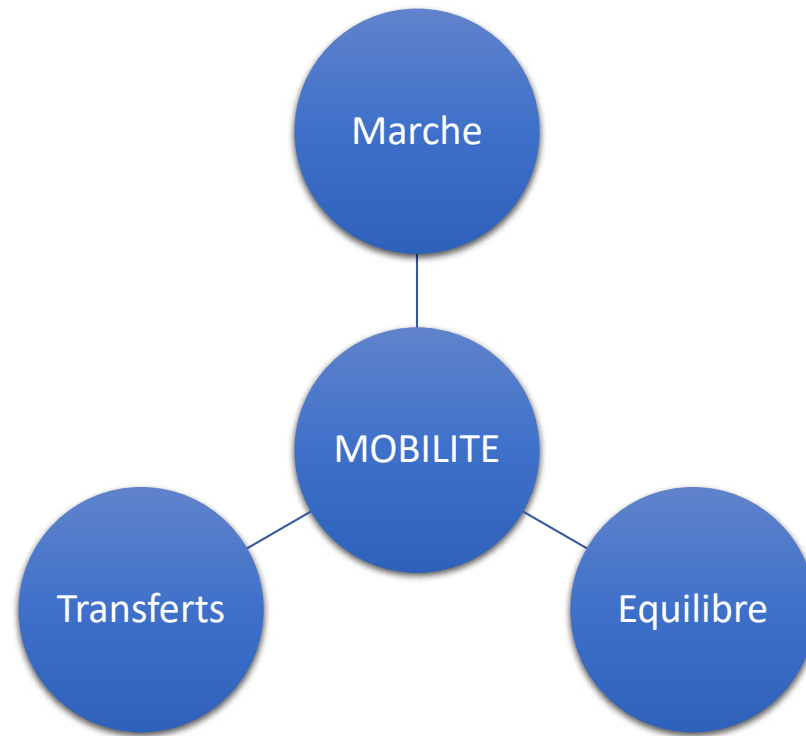


Carroll TJ et al. Recovery of central and peripheral neuromuscular fatigue after exercise. *Journal of Applied Physiology* 2017

# Profil fonctionnel

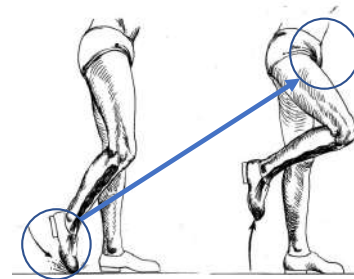


# Limitations d'activités

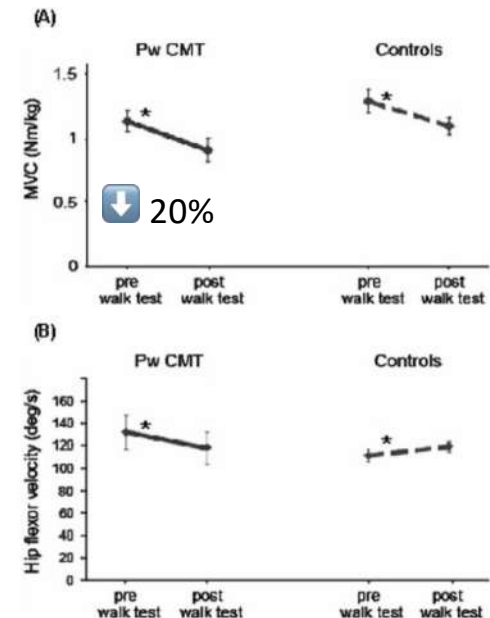


# NEUROPATHIE HÉRÉDITAIRE : MARCHÉ

- Compensation par augmentation F° hanche
- **MAIS** fatigabilité des fléchisseurs de hanche dans le CMT
- Impact sur les capacités de marche (temps de marche)



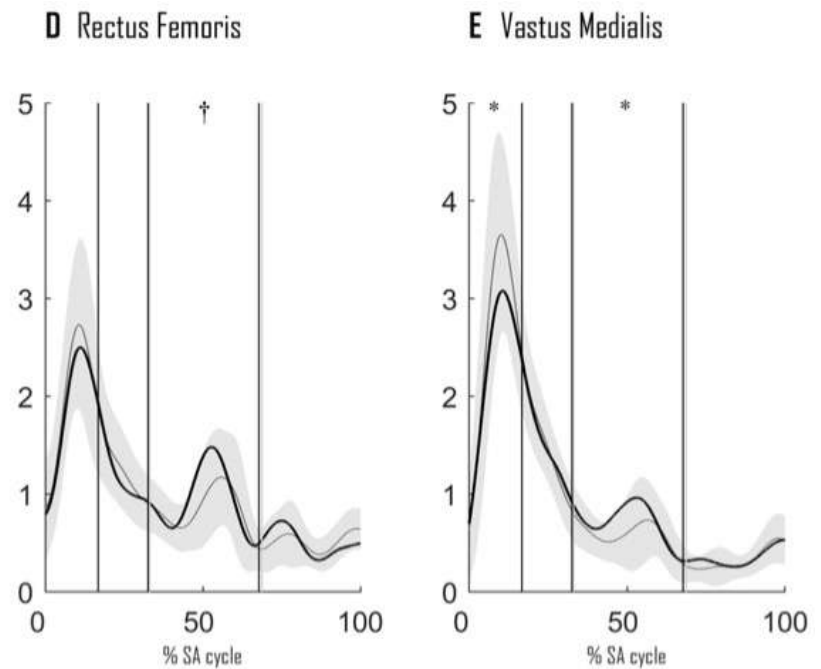
Déficit F° et E° pied



- Manque de propulsion en phase pré oscillante
- Défaut de flexion du pied en phase oscillante

# Neuropathie héréditaire : marche

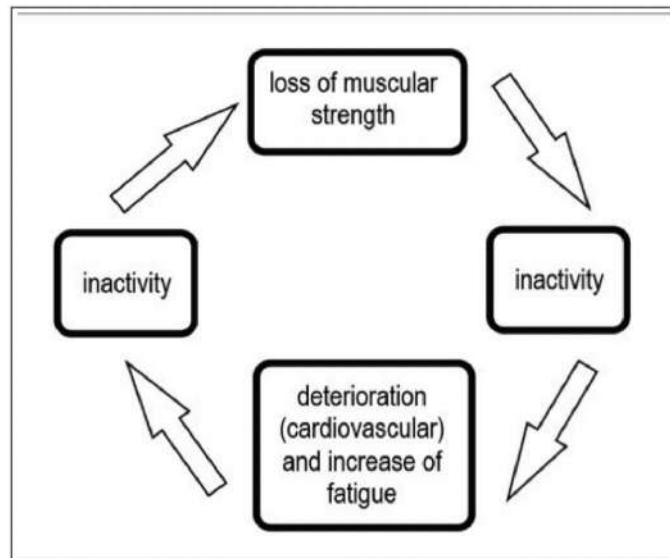
- Escaliers (montée)
- Défaut activation des extenseurs du genou (VM)



Lencioni et al. Electromyographic and biomechanical analysis of step negotiation in Charcot Marie Tooth subjects whose level walk is not impaired. *Gait & Posture*. 2018



# Inactivité



**Figure 1.** The vicious circle of inactivity. It is important to break this circle with training and encouraging an active lifestyle, especially in patients with no cardiac or pulmonary co-morbidity, such as in patients with FSHD.

*Voet NBM. Exercise in neuromuscular disorders: a promising intervention. Acta Myol 2019*

# THÉRAPEUTIQUES

## Medicament

- Absence de traitement curatif

## Thérapie physique

- Seule option disponible

# QUESTIONS

- Quelles sont les déficiences impactent le plus l'activité
- Définir des programmes d'activité physique calibrés
  - Nouvelles modalités d'exercice

# CURSUS RECHERCHE : THÈSE D'UNIVERSITÉ

- **Thématique** : **pathologie neuromusculaire et activité physique.**  
UR 3072, directeur : Pr B. BENY (PU-PH), chef de service de de physiologie et d'exploration respiratoire

**Évaluation de l'efficacité et de la tolérance d'un exercice musculaire en mode excentrique sur les capacités de mobilité chez les patients atteints de CMT1A en comparaison à un travail en mode concentrique**

Inscription à l'école doctorale en 2023 / 2024 (validation du CPP)

Statut : rédaction du dossier pour validation par le comité scientifique et comité de protection des personnes

# CURSUS RECHERCHE : THÈSE D'UNIVERSITÉ

Exercice musculaire en **mode excentrique** chez les patients atteints de CMT1A

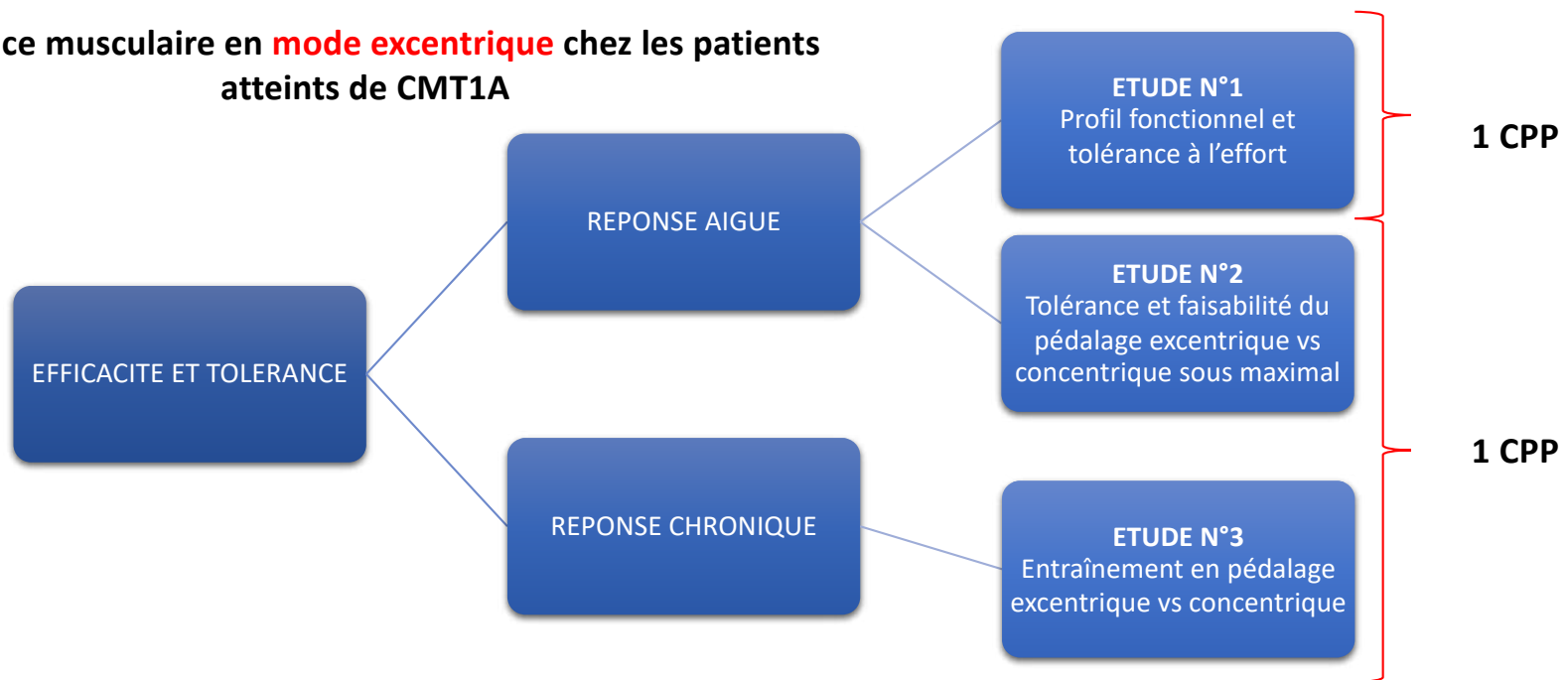
**EVALUATION DE LA  
REPONSE AIGUE**

**EVALUATION DE LA  
REPONSE CHRONIQUE**

**Tolérance et efficacité sur les capacités de mobilité ?**

# CURSUS RECHERCHE : THÈSE D'UNIVERSITÉ

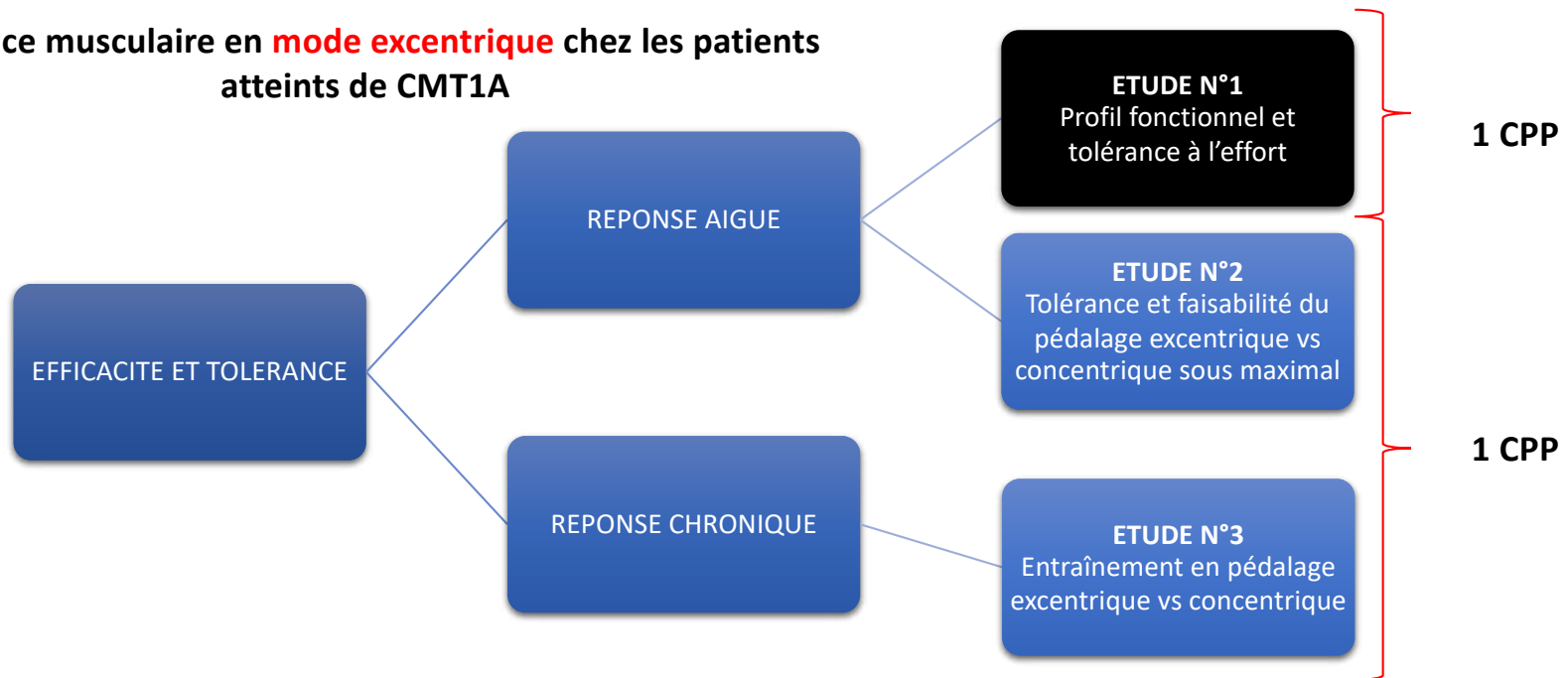
Exercice musculaire en **mode excentrique** chez les patients atteints de CMT1A



**Tolérance et efficacité sur les capacités de mobilité ?**

# CURSUS RECHERCHE : THÈSE D'UNIVERSITÉ

Exercice musculaire en **mode excentrique** chez les patients atteints de CMT1A



**Tolérance et efficacité sur les capacités de mobilité ?**

# PROFIL FONCTIONNEL ET TOLÉRANCE À L'EFFORT

- Étude monocentrique prospective sur patients
- Comparative
- Ouverte
- Volontaires sains appariés en fonction de l'âge, de l'IMC et du sexe



# Déficiences

Fatigue

Douleurs nociceptives et neuropathiques

CMTESv2

Force isométrique et isocinétique aux membres inférieurs

Amplitudes articulaires passives membres inférieurs

Réponse respiratoire et métabolique à l'effort

# Déficiences

Fatigue

Douleurs nociceptives et neuropathiques

CMTESv2

Force isométrique et isocinétique aux membres inférieurs

Amplitudes articulaires passives membres inférieurs

Réponse respiratoire et métabolique à l'effort

# Activités

Functionnal Reach Test

Berg Balance Test

Sit to Stand 30 secondes

Time Up and Go test

Test de 10 mètres à vitesse confortable et vitesse rapide

Analyse quantifiée de la marche / test 6 min

Monté et descente escaliers

# Activités

Functionnal Reach Test

Berg Balance Test

Sit to Stand 30 secondes

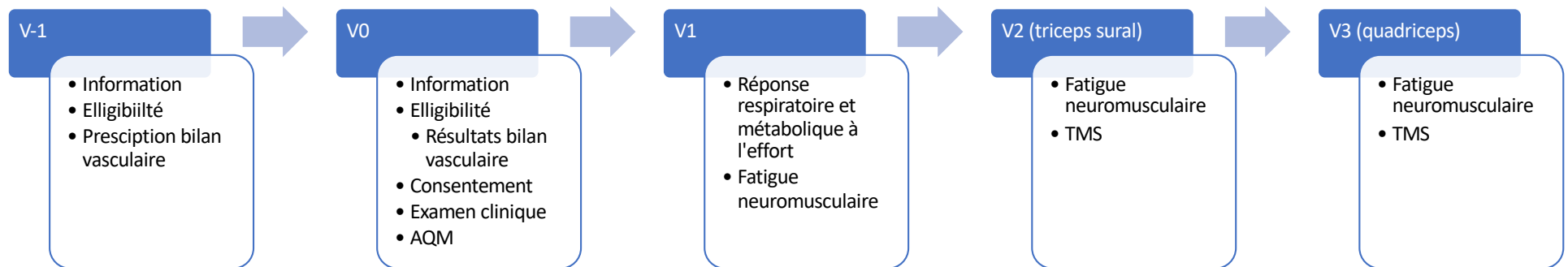
Time Up and Go test

Test de 10 mètres à vitesse confortable et vitesse rapide

Analyse quantifiée de la marche / test 6 min

Monté et descente escaliers

# Déroulement pratique de l'essai



# FINANCEMENT DU PROJET

- Fatigue neuromusculaire
  - Achat de matériel
  - Non finançable dans le cadre d'appels à projets

