

Guide de CMT

Un concept d'appareillage orthétique de patients atteints de la maladie de Charcot-Marie-Tooth

1^{re} édition



Introduction

Par ce guide de CMT, nous souhaitons vous présenter pour la première fois un concept d'appareillage orthétique en cas de maladie neurologique périphérique. Même si l'indication de la maladie de Charcot-Marie-Tooth n'est pas nouvelle, il existe encore des problèmes pour traiter les patients avec des dispositifs médicaux.

Apparemment, le choix de l'orthèse qui convient est relativement simple : étant que la plupart des patients présentent un pied ballant en raison d'une faiblesse des muscles du tibia (fléchisseurs dorsaux), ils sont appareillés avec des orthèses conventionnelles simples. Si, au cours de l'évolution de la maladie, les muscles du mollet (fléchisseurs plantaires) sont également atteints, le faible soutien apporté par ce dispositif médical ne suffit plus.

Du côté du patient, l'insatisfaction en particulier avec des dispositifs médicaux préfabriqués est souvent importante. De fait, ce moyen apparemment simple conduit non seulement à une acceptation d'un appareillage excessif ou insuffisant, mais il existe en plus des problèmes d'ajustement en raison de difformités du pied, tels que des pieds creux, lesquelles peuvent même causer des douleurs pendant le port de l'orthèse.

Le présent guide a pour objectif de vous aider à reconnaître les particularités d'une faiblesse de ces deux groupes musculaires (fléchisseurs dorsaux et fléchisseurs plantaires) et à envisager un appareillage ciblé avec une orthèse adaptée aux besoins au patient. À cet effet, nous indiquons les nombreuses possibilités offertes par la technique orthétique moderne, de la configuration avec le Configurateur d'orthèse à la modularité plug + go, qui vous permettent de réagir aux nombreux symptômes survenant au cours de la maladie.

Nous espérons que ce guide de CMT vous éclairera davantage sur l'appareillage orthétique de cette maladie et serions heureux que vous nous partagiez vos expériences avec la maladie de Charcot-Marie-Tooth.

Votre équipe FIOR & GENTZ

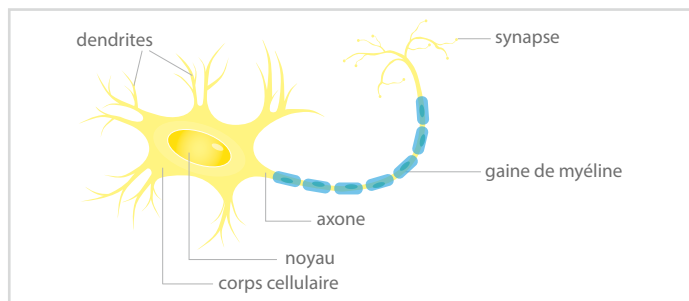
Sommaire

Maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT)	
Qu'est-ce que la maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT) ?	4
Causes	4
Classification de la CMT	5
Symptômes	6
Diagnostic	6
L'objectif thérapeutique	8
Appareillage orthétique	
Orthèses conventionnelles	10
Inconvénients des orthèses conventionnelles	12
Exigences envers une orthèse	13
Nouvelles possibilités pour les patients atteints de CMT	14
Configurateur d'orthèse	14
Modularité plug + go	16
Les fléchisseurs dorsaux – fonction et pathologie	
Fonction de fléchisseurs dorsaux sains	18
Effets d'une faiblesse des fléchisseurs dorsaux	20
Les fléchisseurs plantaires – fonction et pathologie	
Station debout	22
Marche	23
Orthèse en cas de faiblesse des fléchisseurs dorsaux	24
Orthèse en cas de faiblesse supplémentaire des fléchisseurs plantaires	28
Annexe : Mécanismes de compensation	32
Glossaire	
à partir de la page	34
Bibliographie	
à partir de la page	42

Qu'est-ce que la maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT) ?

La maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT), également dénommée neuropathie héréditaire sensitivomotrice de type I (NHSM I), est un groupe de maladies héréditaires qui affectent les nerfs périphériques et se caractérisent par une perte progressive du tissu musculaire et de la sensibilité au toucher au niveau de différentes parties du corps.

Les nerfs périphériques se situent en dehors du système nerveux central (moelle épinière et cerveau). Ces nerfs commandent les muscles et transmettent des impulsions des bras et des jambes au cerveau pour permettre de percevoir les contacts physiques. Un nerf périphérique se compose, entre autres, de l'axone, qui constitue la voie de transmission interne de l'influx nerveux, et de la gaine de myéline, une couche de protection entourant l'axone. La CMT peut affecter l'axone d'un nerf périphérique, sa gaine de myéline ou les deux.



La maladie tire son nom des trois médecins l'ayant décrite pour la première fois : Jean-Martin Charcot (1825–1893), Pierre Marie (1853–1940) et Howard Henry Tooth (1856–1925). La CMT est la maladie neurologique héréditaire la plus courante qui touche environ une personne sur 2 500.

Causes

La CMT est une maladie héréditaire d'origine génétique causée par des mutations dans un ou plusieurs gènes. Ces mutations perturbent la structure et le fonctionnement de l'axone et/ou de la gaine de myéline des nerfs périphériques et provoquent leur dégénérescence et la détérioration de la transmission des signaux nerveux entre le cerveau et les extrémités. Le gène concerné peut être transmis par l'un des parents ou les deux. Dans de rares cas, une personne peut être née avec la maladie sans l'avoir héritée de ses parents. Les cinq principaux types de CMT ont chacun des causes différentes.

Classification de la CMT

La CMT1 est la forme la plus fréquente et représente environ un tiers de tous les cas. Communément appelée CMT démyélinisante, elle est causée par des anomalies génétiques qui endommagent la gaine de myéline protectrice. En fonction du gène concerné, elle est subdivisée en sous-types de A à F :

- la CMT1A, causée par une duplication du gène PMP22 sur le chromosome 17 (le sous-type le plus courant de la CMT1) ;
- la CMT1B, causée par une mutation du gène MPZ sur le chromosome 1 (le deuxième sous-type le plus fréquent de la CMT1) ;
- la CMT1C, causée par une anomalie du gène SIMPLE (aussi appelé LITAF) (rare) ;
- la CMT1D, causée par une anomalie du gène ERG2 (rare) ;
- la CMT1E, également dénommée HNPP, causée par une anomalie du gène PMP22 (rare) et
- la CMT1F, causée par une anomalie du gène NEFL.

La CMT2 est causée par des anomalies au niveau d'un gène qui joue un rôle essentiel dans la structure et le fonctionnement de l'axone. Elle est communément appelée la CMT axonale. Cette maladie présente également des sous-types : la CMT2A est causée par une mutation dans le gène MFN2 et est la forme la plus courante de CMT axonale avec un taux de 30 à 40 %. Les autres sous-types sont rares et comprennent notamment la CMT2B, causée par des anomalies du gène RAB7, la CMT2C, causée par des anomalies au niveau du gène TRPV4, et la CMT2D, causée par des anomalies du gène GARS.

La CMT3, également dénommée la maladie de Dejerine-Sottas, est une forme rare causée par des anomalies du gène P0 ou PMP22.

La CMT4 est un autre type rare qui affecte la gaine de myéline et se transmet généralement selon un mode autosomique récessif. Elle débute à la petite enfance et présente différents sous-types : la CMT4A, causée par des mutations du gène GDNF, et la CMT4B1, causée par une anomalie du gène MTMR2.

Maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT)

Symptômes

Les premiers symptômes de la CMT apparaissent généralement à l'enfance ou chez le jeune adulte, et dans de rares cas, également plus tardivement. Certaines personnes ne présentent des signes qu'à partir de 30 ou 40 ans. Les symptômes débutent dans les parties périphériques, c'est-à-dire dans les parties du corps distales, telles que les mains et les pieds. Étant donné qu'il s'agit d'une maladie qui évolue progressivement, il faut s'attendre à une aggravation des symptômes. En outre, les parties proximales, c'est-à-dire proches du tronc, sont également affectées. Parmi les symptômes, on peut citer :

- difformités du pied, telles que le pied creux et les orteils en marteau
- pied ballant au début de la maladie (premier symptôme)
 - flexion accrue du genou et de la hanche en phase oscillante (steppage)
 - pose de la pointe du pied sur le sol en *initial contact* (pied tombant)
- perte du tissu musculaire et ainsi réduction de la circonférence de la cuisse et de la jambe inférieure
- faiblesse musculaire dans les jambes et les pieds et ultérieurement dans les mains et les avant-bras
 - fatigue rapide des muscles
 - difficultés à se tenir debout et marcher
 - chute ou trébuchement fréquent(e)
 - aptitude à la marche limitée
- troubles de la sensibilité dans les bras, les jambes et les pieds

Diagnostic

Dans le cadre d'un examen corporel, le médecin contrôle des signes de faiblesse musculaire dans les mains, les bras et les pieds, des difformités des pieds (par ex. orteils en marteau ou pieds creux) ainsi que des réflexes limités. D'autres examens sont :

- Électroneurographie (ENG) : mesure de la vitesse de la conduction électrique nerveuse (vitesse et amplitude des signaux électriques transmis par les nerfs)
- Électromyographie (EMG) : mesure de l'activité électrique lors de la contraction des muscles
- Biopsie nerveuse : prélèvement et examen d'une partie du nerf périphérique du mollet
- Tests génétiques à partir de prises de sang : localisation du/des gène(s) défectueux



Pour traiter la lésion des nerfs périphériques en cas de maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT), il n'existe actuellement aucune guérison possible. La thérapie se concentre donc sur le rétablissement ou le maintien de la fonction corporelle en traitant les symptômes. Étant donné que les symptômes de la CMT affectent fortement les extrémités inférieures, le traitement de la CMT vise principalement à créer la base pour une station debout et une marche sans douleurs, efficaces et les plus normales possible. La démarche normale illustrée ci-dessous dans ses phases sert de référence pour atteindre cet objectif thérapeutique. Le traitement de la CMT peut se composer des éléments suivants :

Analgésiques : les crampes musculaires ou les lésions nerveuses sont fréquemment accompagnées de douleurs. Des médicaments destinés à soulager la douleur permettent de pouvoir se mouvoir sans douleurs et sans adopter des postures de décharge ou des mécanismes de compensation.

Kinésithérapie/ergothérapie : des exercices ciblés et lents peuvent contribuer à renforcer et étendre les muscles ainsi que prévenir les tensions musculaires et une atrophie musculaire progressive.

Interventions chirurgicales : il arrive fréquemment que la maladie provoque la formation de graves difformités des pieds qui conduisent à de fortes limitations. Dans certains cas, des opérations chirurgicales permettent d'améliorer la situation biomécanique du pied et empêchent une aggravation des difformités des pieds.

Dispositifs médicaux orthopédiques : des dispositifs médicaux, par ex. des orthèses, ont pour but d'assurer une certaine stabilité en station debout et pendant la marche. En effet, de nombreux dispositifs médicaux légers utilisés jusqu'à maintenant visent à maintenir un pied ballant dans une position neutre en phase oscillante et permettre ainsi une oscillation entière.

Division du cycle de démarche normale dans ses différentes phases selon Jacquelin Perry

									
Terme anglais (abréviation)									
<i>initial contact (IC)</i>	<i>loading response (LR)</i>	<i>early mid stance (MSt)</i>	<i>mid stance (MSt)</i>	<i>late mid stance (MSt)</i>	<i>terminal stance (TSt)</i>	<i>pre swing (PSw)</i>	<i>initial swing (ISw)</i>	<i>mid swing (MSw)</i>	<i>terminal swing (TSw)</i>
Terme français									
phase de contact	mise en charge	milieu de la phase d'appui (début)	milieu de la phase d'appui	milieu de la phase d'appui (fin)	lever du talon	phase préoscillante	début de la phase oscillante	milieu de la phase oscillante	fin de la phase oscillante
Pourcentage du cycle de marche									
0 %	0 à 12 %	12 à 31 %			31 à 50 %	50 à 62 %	62 à 75 %	75 à 87 %	87 à 100 %
Angle de la hanche									
flexion 20°	flexion 20°	flexion 10°	position neutre (normal)	extension 5°	extension 20°	extension 10°	flexion 15°	flexion 25°	flexion 20°
Angle du genou									
flexion 0-3°	flexion 15°	flexion 12°	flexion 8°	flexion 5°	flexion 0-5°	flexion 40°	flexion 60°	flexion 25°	extension 0-2°
Angle de la cheville									
position neutre (normal)	flexion plantaire 5°	position neutre (normal)	flexion dorsale 5°	flexion dorsale 8°	flexion dorsale 10°	flexion plantaire 15°	flexion plantaire 5°	position neutre (normal)	position neutre (normal)

Orthèses conventionnelles

Jusqu'à présent, le traitement orthétique consistait principalement à employer des dispositifs médicaux légers, tels que des semelles, des bandages ou des orthèses tibio-pédieuses en grande partie préfabriquées. Chaque dispositif médical offre un certain avantage. Par contre, le patient est également obligé d'accepter certains inconvénients.

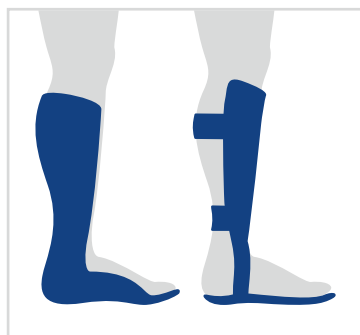
Les bandages sont remis aux patients principalement sous forme de dispositifs médicaux confectionnés en différentes versions et différents matériaux. L'objectif est d'offrir un léger soutien de l'articulation talo-crurale qui permet de maintenir le pied dans une position quasiment neutre en phase oscillante. Toutefois, l'effet de relèvement du pied de ce dispositif médical n'est pas suffisant dans de nombreux cas. Il n'est pas possible d'obtenir une stabilisation allant au-delà de cet effet sans restreindre fondamentalement la mobilité de la cheville.



Bandages

Des AFO rigides sont proposées avec une coque soit antérieure soit postérieure. Il s'agit dans ce cas d'AFO sur mesure ou confectionnées, qui sont fabriquées en polypropylène ou en carbone. En général, on utilise des AFO rigides pour stabiliser l'articulation du genou ou de la cheville en phase oscillante par le biais d'une fonction de relèvement du pied.

La conception raide et le blocage complet de la liberté de mouvement dans l'articulation talo-crurale permet d'obtenir à la fois une fonction de relèvement du pied et une stabilisation de l'articulation. Cette méthode ne permet toutefois pas d'atteindre une démarche normale.



SAFO

FRAFO

Les AFO à ressort à lame postérieure (PLSAFO) sont également fabriquées en polypropylène ou en carbone. Au niveau du tendon d'Achille, un ressort étroit (en polypropylène ou carbone) relie le support plantaire à la coque de jambe postérieure. Cette liaison permet un mouvement entre le pied et la jambe inférieure. Tandis que les PLSAFO légères et confectionnées en polypropylène sont utilisées comme orthèses de relèvement de pied simples, les PLSAFO pourvus de ressorts en carbone solides sont prescrites aux patients présentant une faiblesse des fléchisseurs plantaires. Toutes les PLSAFO permettent d'assurer une certaine liberté de mouvement dans l'articulation talo-crurale. Par contre, elles n'assurent pas des mouvements normaux, car il manque un axe de rotation défini.



PLSAFO

Un nouveau type de dispositifs médicaux se compose d'orthèses en spirale en carbone. La spirale de ce dispositif médical fabriqué de manière individuelle peut être adaptée au patient et relève le pied en phase oscillante chez des patients atteints d'une paralysie isolée du nerf péronier. Grâce à l'orientation des fibres de carbone et en fonction de la rigidité de la spirale, il est possible d'atteindre une liberté de mouvement dans le sens de la flexion dorsale et un soutien en phase préoscillante. En revanche, ce type d'orthèse ne permet pas d'obtenir une stabilisation de l'articulation du genou et de la cheville en cas de faiblesse des fléchisseurs plantaires. L'orthèse en spirale ne peut pas être adaptée ultérieurement à l'évolution de la maladie.



Orthèse en spirale

Inconvénients des orthèses conventionnelles

Tous les appareillages actuels peuvent apporter un succès de la thérapie, mais peuvent aussi empirer l'état du patient, chacun d'entre eux n'ayant pas que des avantages, mais comportant aussi certains inconvénients. Les symptômes caractéristiques de la maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT) provoquent des problèmes récurrents avec les orthèses conventionnelles.

1. Problèmes d'ajustement

Étant donné que la CMT est accompagnée de difformités des pieds, de nombreuses orthèses préfabriquées sont souvent sujettes à des problèmes d'ajustement. En fonction de la gravité des difformités des pieds, ces problèmes conduisent à une sensation d'inconfort pendant le port de l'orthèse, à des irritations ou abrasions cutanées ou même à des douleurs. Après la réalisation de la réplique, il est donc toujours indispensable de fabriquer une orthèse individuelle pour le patient.

2. Aucune possibilité de réglage

La CMT commence par des problèmes dus à la déficience des fléchisseurs dorsaux. De nombreuses orthèses légères sont donc configurées pour compenser un pied ballant et permettre une oscillation entière de la jambe. Si les fléchisseurs plantaires sont également affectés au cours de l'évolution de la maladie, de tels dispositifs médicaux offrent une faible stabilité pour bloquer l'articulation du genou et de la cheville. En raison de l'absence de possibilités de réglage, il n'est pas possible d'adapter l'orthèse. Une orthèse doit donc être toujours réglable.

3. Manque de liberté de mouvement

Si la maladie affecte uniquement les fléchisseurs dorsaux, le blocage complet de la liberté de mouvement dans l'articulation talo-crurale provoque d'importantes limitations pour marcher. Cet appareillage excessif conduit à une acceptation limitée du dispositif médical de la part du patient. En cas de faiblesse des fléchisseurs plantaires, le blocage de la liberté de mouvement permet d'atteindre la stabilisation de l'articulation du genou et de la cheville, ce qui empêche également toute marche normale.

Exigences envers une orthèse

Une oscillation entière sans entrave garantit un déplacement du patient sans trébucher. Pour les patients atteints de CMT, la principale exigence envers une orthèse est donc qu'elle maintienne le pied dans une position quasiment neutre en phase oscillante. Cette position autorise une oscillation entière de la jambe concernée sans que le patient ne développe de mécanismes de compensation. Il est conseillé d'éviter des mécanismes de compensation, car ils provoquent une consommation d'énergie accrue pendant la marche et chargent excessivement d'autres structures du corps (voir annexe). En plus de cette exigence minimum, l'orthèse doit garantir les caractéristiques suivantes :

1. Maintenir la mobilité

Étant donné que la CMT est accompagnée d'une perte du tissu musculaire, il est indispensable de prévenir toute atrophie supplémentaire provoquée par l'immobilisation complète de l'articulation anatomique de la cheville dans une orthèse rigide. En outre, les orthèses doivent soutenir une kinésithérapie axée sur le développement musculaire et ne doivent pas ruiner les succès atteints à cause d'une telle immobilisation. Les orthèses doivent donc autoriser la liberté de mouvement dans l'articulation talo-crurale.

2. Générer la stabilité

En station debout et pendant la marche, le levier de l'avant-pied produit par les fléchisseurs plantaires assure la stabilité nécessaire dans l'articulation du genou et de la cheville. Si la maladie affecte, outre les fléchisseurs dorsaux, également les fléchisseurs plantaires, le levier de l'avant-pied est activé à l'extérieur par le biais de la butée dorsale mécanique. Les orthèses doivent donc offrir une résistance suffisamment élevée contre la flexion dorsale en station debout et pendant la marche.

3. Permettre des adaptations

Les symptômes de la CMT progressent. Même si, au début, seuls les fléchisseurs dorsaux sont affectés, la faiblesse musculaire peut s'étendre ultérieurement aux fléchisseurs plantaires. Les orthèses doivent alors pouvoir être adaptées à l'évolution de la maladie pour faire face également aux besoins de soutien variables.

Pour pouvoir déterminer l'ampleur du soutien apporté par une orthèse individuelle et éviter tout appareillage insuffisant ou excessif, il est indispensable d'examiner les groupes musculaires affectés avant la planification de l'appareillage. Chez les patients atteints de CMT, il arrive souvent que les fléchisseurs dorsaux sont affectés en premier, ce qui se voit à une faiblesse isolée du releveur de pied et aux mécanismes de compensations développés à cause de cette situation. Pour savoir si, parallèlement à cela, les fléchisseurs plantaires présentent également une faiblesse, il suffit d'effectuer déjà une analyse visuelle de la marche lors de laquelle on examine si la démarche du patient présente des écarts par rapport à la démarche normale. Vous trouverez de plus amples informations sur la station debout et la marche normales ainsi que sur les écarts en raison d'une faiblesse des fléchisseurs dorsaux et fléchisseurs plantaires dans les chapitres suivants. Un test musculaire fonctionnel fournit des informations encore plus précises sur l'état des groupes musculaires éventuellement affectés. De fait, la faiblesse d'un groupe musculaire n'a pas toujours des effets visibles sur la station debout et la marche.

Configurateur d'orthèse

Pour planifier l'orthèse, on collecte dans le cadre d'un examen approfondi non seulement la force musculaire des six grands groupes musculaires dans la jambe, mais aussi d'autres données du patient. Ces données jouent un rôle pour calculer la fonctionnalité nécessaire, l'ampleur du soutien et la charge à attendre. Ce calcul est réalisé pour vous par le Configurateur d'orthèse de FIOR & GENTZ. Au cours de la configuration, vous obtenez des recommandations sur le type d'orthèse, la construction, les articulations modulaires, la largeur modulaire et, le cas échéant, sur les mécanismes de ressort à utiliser ainsi que bien d'autres données de l'orthèse.

Avec le Configurateur d'orthèse, vous pouvez créer une orthèse reproductible et enregistrer les données de l'orthèse – des éléments importants pour documenter votre traitement. Remplissez la fiche pour le traitement orthétique et accédez au Configurateur d'orthèses via notre site web ou www.orthesis-configurator.com/fr. Vous serez ensuite guidé en suivant les étapes ci-après :



1 Données du patient

À la première étape, vous saisissez toutes les données du patient, qui sont importantes pour la planification de votre orthèse.

2 Composants modulaires

Dans cette partie centrale, vous trouverez des propositions relatives à la conception de l'orthèse et aux composants modulaires. D'un point de vue fonctionnel, les propositions sont adaptées aux données du patient et répondent aux sollicitations attendues.

3 Adaptations individuelles

À la troisième étape, vous pouvez modifier la forme et le matériau de vos articulations modulaires.

4 Résultat

À la dernière étape, vous pouvez sauvegarder et envoyer votre résultat de configuration et l'imprimer pour la documentation du traitement. De plus, vous pouvez générer une recommandation de calcul et commander les articles via la boutique en ligne.



**Configurateur
d'orthèse**

Articulations de genou modulaires avec



Appareiller maintenant de manière

flexible également au **niveau du genou**



Modularité plug + go

En raison de la progression de la maladie, il peut arriver que, outre les fléchisseurs dorsaux, le patient souffre d'une faiblesse des fléchisseurs plantaires. Dans ce cas, les patients atteints de CMT nécessitent un plus grand soutien pour stabiliser l'articulation du genou et de la cheville. De telles orthèses requièrent des éléments fonctionnels qui produisent une résistance dynamique contre la flexion dorsale. Grâce à la modularité plug + go, une adaptation aux changements dus à la maladie est possible sans devoir fabriquer une orthèse neuve. Les nombreuses articulations de cheville modulaires de FIOR & GENTZ permettent d'adapter l'orthèse le mieux possible aux besoins de soutien du patient.

Mis à part les articulations mentionnées ci-dessous, d'autres articulations de cheville modulaires avec modularité plug + go sont également compatibles. Dans certaines conditions préalables, les articulations de cheville modulaires NEURO CLASSIC-SPRING et NEURO CLASSIC-SWING peuvent également être utilisées dans le cadre de la modularité plug + go.

Articulations de cheville

modulaires avec



Les fléchisseurs dorsaux – fonction et pathologie

Fonction de fléchisseurs dorsaux sains

Les muscles du tibia sont appelés fléchisseurs dorsaux, car ils provoquent une flexion dorsale dans l'articulation talo-crurale. Lorsqu'une personne marche normalement, les fléchisseurs dorsaux sont actifs de *pre swing* à *loading response*. Au cours de leur activité, ils remplissent différentes fonctions de stabilisation de l'articulation anatomique de la cheville, de relèvement du pied et d'absorption des chocs lors de la décharge, en effectuant trois types de travail différents.

Travail musculaire concentrique des fléchisseurs dorsaux

En *pre swing*, les fléchisseurs dorsaux travaillent contre l'activité des fléchisseurs plantaires grâce au travail musculaire concentrique et stabilisent ainsi l'articulation talo-crurale. À partir de l'*initial swing*, le pied est mis dans une position quasiment neutre pour préparer la jambe à la phase oscillante.

Travail musculaire isométrique des fléchisseurs dorsaux

De *mid swing* à *initial contact*, les fléchisseurs dorsaux maintiennent le pied dans une position quasiment neutre sous l'effet du travail musculaire isométrique. Cette position conduit pendant la phase oscillante à :

- une oscillation entière droite de la jambe ;
- un angle normal du genou d'environ 60° ;
- une posture droite ;
- un *initial contact* avec le talon.

Travail musculaire excentrique des fléchisseurs dorsaux

En *loading response*, le pied est abaissé de manière contrôlée sous l'effet du travail musculaire excentrique des fléchisseurs dorsaux dans le sens de la flexion plantaire et le muscle est alors étendu de manière contrôlée. Ce mécanisme contribue fortement à l'absorption des chocs du corps après l'*initial contact* et conduit à :

- une décharge contrôlée ;
- un mouvement de flexion du genou ;
- un angle normal du genou d'environ 15°.



Effets d'une faiblesse des fléchisseurs dorsaux

Problèmes lors du *push off*

Initial swing

Les fléchisseurs dorsaux faibles ne peuvent pas amener le pied dans une position neutre en *initial swing* pour soutenir la phase préoscillante. Le *push off* est perturbé. La pointe du pied décolle du sol de la manière suivante :



- angle anormal du genou de plus de 60°
- relèvement excessif du bassin du côté concerné
- inclinaison du buste du côté controlatéral

Pied ballant en phase oscillante

Mid swing à terminal swing

À partir de *mid swing*, le pied n'est toujours pas relevé de manière normale. Le pied tombant de manière flagrante conduit à des mécanismes de compensation visant à permettre une oscillation entière de la jambe sans trébucher (voir annexe) :



- flexion plus importante de la hanche et du genou (steppage)
- relèvement latéral du bassin (élévation de la hanche)
- abduction excessive de la hanche (fauchage)

En *mid swing*, un pied ballant conduit au trébuchement du patient.

Décharge incorrecte (niveau d'activité 1 et 2)

Loading response

En raison d'un pied ballant, c'est l'avant-pied qui touche en premier le sol en *initial contact* avant le talon du fait d'un niveau d'activité faible et d'une longueur de pas raccourcie en résultant. La décharge a lieu dans le sens inverse (steppage) :



- abaissement du talon et mouvement de flexion dorsale dans l'articulation talo-crurale
- mouvement d'extension et flexion anormale du genou
- absorption des chocs ainsi insuffisante

Décharge incontrôlée (niveaux d'activité 3 et 4)

Loading response

Si les patients présentant un niveau d'activité élevé effectuent des pas particulièrement grands, l'*initial contact* se fait avec le talon malgré le pied ballant. Toutefois, les fléchisseurs dorsaux faibles ne peuvent pas contrôler la décharge en *loading response* :



- abaissement trop rapide du pied
- claquement perceptible lorsque le pied touche le sol
- extension du genou anormale

Station debout

Station debout sûre grâce aux fléchisseurs plantaires sains

Les muscles du mollet sont appelés fléchisseurs plantaires, car ils provoquent une flexion plantaire dans l'articulation talo-crurale. Lors d'une station debout dynamique, les fléchisseurs plantaires jouent un rôle important en activant le levier de l'avant-pied et ainsi en maintenant le centre de gravité du corps au-dessous des pieds. Le levier de l'avant-pied représente la zone entre l'axe de rotation de la cheville et l'axe de déroulement et forme la base de sustentation sur le sol. Le centre de gravité du corps peut être déplacé vers l'avant et l'arrière en toute sécurité au-dessus de la base de sustentation. Plus le corps est incliné vers l'avant, plus le couple sur l'articulation de la cheville est élevé et, par conséquent, plus la force à produire par les fléchisseurs plantaires est élevée. Tant que le centre de gravité du corps se situe au-dessus de la base de sustentation, les fléchisseurs plantaires sains maintiennent le corps en équilibre de manière stable. Lors de l'équilibrage du centre de gravité du corps au-dessus de la base de sustentation, l'angle de genou normal est compris entre env. 0° et 5°.

Station debout peu sûre à cause de fléchisseurs plantaires faibles

Une faiblesse des fléchisseurs plantaires cause une force musculaire moindre. Plus la force musculaire est faible, moins les muscles peuvent activer le levier de l'avant-pied par le biais des fléchisseurs plantaires. Plus la force musculaire est faible, plus la base de sustentation est petite.

En cas de paralysie complète des fléchisseurs plantaires, le levier de l'avant-pied n'est pas activé. Ceci supprime donc toute base de sustentation et le poids du corps ne peut pas être déplacé vers l'avant. Par conséquent, le corps peut être maintenu en équilibre uniquement dans une position instable et anormale juste au-dessus de l'axe de rotation de la cheville. Un déplacement du poids du corps vers l'avant entraînerait une chute. Lorsque seuls les fléchisseurs plantaires d'une jambe sont affaiblis, le patient peut certes se tenir debout, mais a tendance à étendre excessivement la jambe plus faible (Fig. 1). L'angle de l'articulation du genou anormal en résultant améliore certes temporairement la stabilité debout, mais les ligaments du genou sont sollicités excessivement de manière permanente au cours du temps. Cela entraîne des problèmes de santé.



Fig. 1

Marche

Marche normale grâce aux fléchisseurs plantaires sains

Pendant la marche, les fléchisseurs plantaires sont actifs pendant la phase d'appui de *mid stance* à *pre swing* et contribuent aussi bien à la stabilisation de l'articulation du genou et de la cheville qu'à la préparation de la phase oscillante (*push off*). En *mid stance*, les fléchisseurs plantaires sains stabilisent l'articulation talo-crurale en contrôlant le mouvement vers l'avant du tibia et ainsi la flexion dorsale par un travail musculaire excentrique. À l'aide du muscle gastrocnémien suprapatellaire, un angle de genou normal de 0° à 5° est maintenu dans cette phase de marche. En *terminal stance*, l'articulation du genou reste stable. Les fléchisseurs plantaires activent le levier anatomique de l'avant-pied, ce qui stabilise l'articulation talo-crurale et décolle ainsi le talon du sol et relève le centre de gravité du corps. Ce relèvement contribue énormément à marcher de manière homogène et peu énergivore. En *pre swing*, les fléchisseurs plantaires lancent la phase oscillante sous l'effet du travail musculaire concentrique et la flexion plantaire active provoquée par ce travail (Fig. 4).

Marche pathologique à cause de fléchisseurs plantaires faibles

Dans la phase d'appui, les fléchisseurs plantaires faibles ne peuvent pas stabiliser l'articulation talo-crurale. Pour compenser la perte de stabilité, le genou est mis en hyperextension en *mid stance* (Fig. 2). En *terminal stance*, le levier de l'avant-pied ne peut pas être activé pour compenser la force de réaction au sol. Par conséquent, le talon et ainsi le corps ne sont pas relevés (Fig. 3), ce qui provoque une forte augmentation de la consommation d'énergie pendant la marche. Les fléchisseurs plantaires ne peuvent exécuter aucune flexion plantaire active en *pre swing*, ce qui ne permet pas un *push off* normal. Du côté controlatéral, on assiste à une flexion trop importante du genou en *loading response* (Fig. 4).



Fig. 2



Fig. 3



Fig. 4

Apparence

En raison de la lésion des nerfs périphériques, les patients atteints de CMT présentent au début principalement une faiblesse des fléchisseurs dorsaux qui se traduit par un relèvement insuffisant du pied. On peut noter :

- problèmes lors du *push off*
- pied ballant en phase oscillante
- mécanismes de compensation

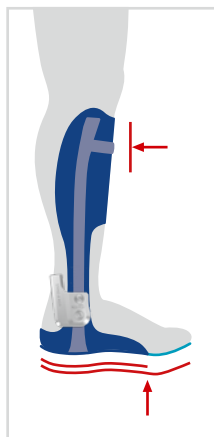
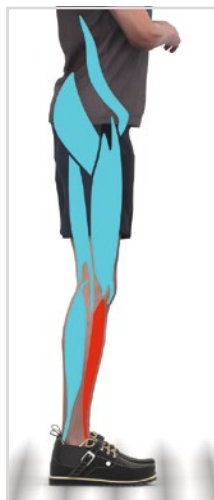
Un test fonctionnel musculaire fournit des informations sur l'ampleur de la faiblesse musculaire. Si la maladie affecte exclusivement les fléchisseurs dorsaux, l'appareillage avec une orthèse de relèvement du pied est suffisante. Afin que cette orthèse permette au patient de marcher sans limitation, elle devrait :

- être fabriquée de manière individuelle ;
- permettre la liberté de mouvement dans l'articulation talo-crurale ;
- être adaptable à l'évolution de la maladie.

Orthèse recommandée

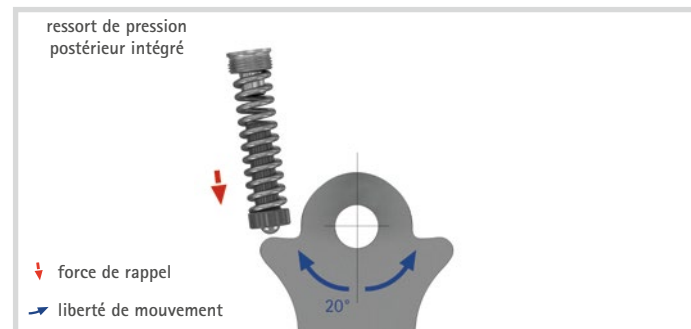
AFO dynamique avec coque antérieure haute, support plantaire long et partiellement flexible (semelle rigide avec région des orteils flexible) et articulation de cheville modulaire NEURO CLASSIC-SPRING.

L'articulation de cheville modulaire NEURO CLASSIC-SPRING est dotée d'un ressort de pression intégré avec une force de rappel normale et une liberté de mouvement de 20°.



L'articulation de cheville modulaire NEURO CLASSIC-SPRING

Une articulation de cheville modulaire NEURO CLASSIC-SPRING avec modularité plug + go peut être transformée en d'autres articulations de cheville modulaires avec modularité plug + go par le remplacement de l'ensemble fonctionnel.

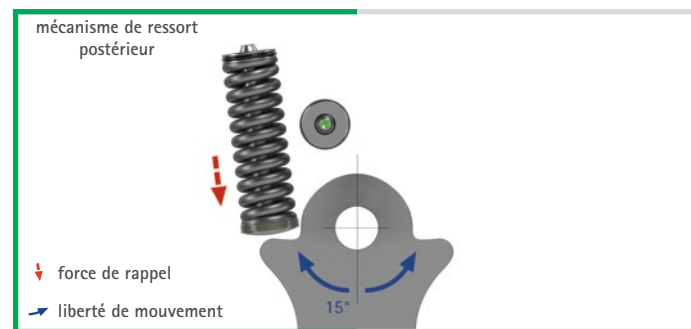


Remarque : si votre patient fait des pas particulièrement grands, il peut atteindre un *initial contact* avec le talon malgré des fléchisseurs dorsaux faibles (par ex. lors d'un niveau d'activité de 3 ou 4). Dans ce cas, équipez l'orthèse d'une articulation de cheville modulaire NEURO CLASSIC-SWING.

L'articulation de cheville modulaire NEURO CLASSIC-SWING

Le mécanisme de ressort de l'articulation de cheville modulaire NEURO CLASSIC-SWING permet un relèvement du pied ainsi qu'un abaissement contrôlé du pied en *loading response*.

Le soutien précis apporté par le mécanisme de ressort dépend de la force musculaire des fléchisseurs dorsaux. Effectuez un test fonctionnel musculaire précis et saisissez les données dans le Configurateur d'orthèse. Le Configurateur d'orthèse fournit une proposition de mécanisme de ressort à utiliser.



Démarche normale grâce à cette AFO

Une AFO (*ankle-foot orthosis* ; français : orthèse tibio-pédieuse) avec une articulation de cheville modulaire NEURO CLASSIC-SPRING est une orthèse classique de relèvement du pied sur mesure. L'axe de rotation mécanique de l'AFO autrement rigide est configuré selon l'axe de rotation de l'articulation anatomique de la cheville.

Initial swing : grâce à l'orthèse de relèvement du pied, le pied est mis en position neutre dès le *push off* et la jambe peut être accélérée lors du mouvement vers l'avant (Fig. 1)

Mid swing à terminal swing : une AFO composée d'une articulation de cheville modulaire NEURO CLASSIC-SPRING maintient le pied dans une position de relèvement du pied normale et conduit à un angle de genou normal de 60°. La fonction de relèvement du pied permet une oscillation entière droite de la jambe. Ceci évite tout mécanisme de compensation (Fig. 2).

Initial contact : la fonction de relèvement du pied d'une AFO avec une articulation de cheville modulaire NEURO CLASSIC-SPRING conduit à ce que le talon touche le sol en premier en *initial contact* (Fig. 3).

Loading response : l'axe de rotation mécanique correct de l'orthèse et le contact normal du talon en *initial contact* assure une flexion plantaire passive normale dans la direction correcte du mouvement de la cheville. La rotation correcte stimule la réactivation neurologique des fléchisseurs dorsaux et conduit à un angle de flexion du genou normal d'environ 15° (Fig. 4).



Fig. 1

Fig. 2

Fig. 3

Fig. 4

Informations sur l'AFO

Niveau d'activité de 1 et 2 : le ressort de pression de l'articulation de cheville modulaire NEURO CLASSIC-SPRING relève un pied ballant dans la phase oscillante, ce qui conduit à ce que le talon touche le sol en premier en *initial contact*. En raison de la longueur de pas raccourcie, la force de rappel du ressort de pression de cette articulation de cheville modulaire avec fonction de relèvement du pied suffit pour permettre une décharge normale en *loading response*.

S'il s'avère nécessaire de modifier ou d'adapter la conception de l'orthèse fabriquée, il peut être utile d'utiliser une articulation de cheville modulaire NEURO VARIO-SPRING 2. En plus des mêmes fonctions que l'articulation de cheville modulaire NEURO CLASSIC-SPRING, elle est équipée d'une butée dorsale réglable.



Niveau d'activité de 3 et 4 : dans le cas de la NEURO CLASSIC-SWING, la résistance peut être adaptée à l'aide de mécanismes de ressort précomprimés interchangeables pour abaisser le pied de manière contrôlée. Le contrôle de la flexion plantaire passive a un effet positif sur l'angle de genou normal en *loading response*.

S'il s'avère nécessaire de modifier ou adapter la conception de l'orthèse, il peut être utile d'utiliser une articulation de cheville modulaire NEURO VARIO-SWING. En plus des mêmes fonctions que l'articulation de cheville modulaire NEURO CLASSIC-SWING, elle est équipée d'une butée dorsale réglable.



Selon la force musculaire et que d'autres groupes de muscles sont affectés par des paralysies, un autre type d'orthèse avec d'autres articulations modulaires peut s'avérer utile. Utilisez le Configurateur d'orthèse de FIOR & GENTZ pour configurer l'orthèse optimale avec une articulation modulaire dans la largeur modulaire appropriée ainsi qu'avec tous les composants et matériaux nécessaires.



Configurateur
d'orthèse

Apparence

En cas d'évolutions graves, la lésion des nerfs périphériques peut s'étendre aux fléchisseurs plantaires en plus des fléchisseurs dorsaux. La faiblesse des fléchisseurs plantaires provoque une perturbation de l'activation du levier anatomique de l'avant-pied :

- manque de stabilisation en *mid stance*
- aucun relèvement du talon en *terminal stance*
- le centre de gravité du corps n'est pas relevé

Un test fonctionnel musculaire fournit des informations sur l'ampleur précise de la faiblesse musculaire. Étant donné que la maladie affecte non seulement les fléchisseurs dorsaux, mais aussi les fléchisseurs plantaires, l'appareillage avec une orthèse de relèvement du pied n'est plus suffisant. Une orthèse doit contenir des éléments fonctionnels qui stabilisent l'articulation du genou et de la cheville du patient. En plus, elle devrait :

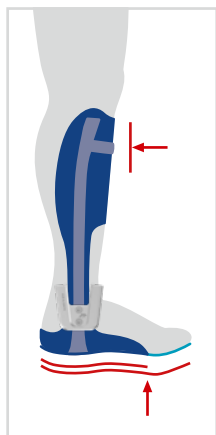
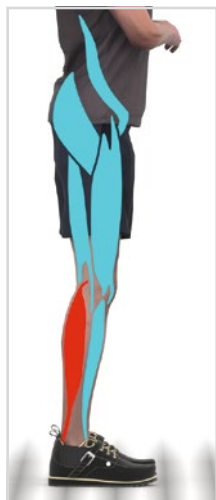
- être fabriquée de manière individuelle ;
- permettre la liberté de mouvement dans l'articulation talo-crurale ;
- être adaptable à l'évolution de la maladie.

Orthèse recommandée

AFO dynamique avec coque antérieure, support plantaire long et partiellement flexible (semelle rigide avec région des orteils flexible) et articulation de cheville modulaire NEURO SWING.

Mécanismes de ressort à utiliser :

- postérieur : repère bleu (force de rappel normale, liberté de mouvement max. 15°) ;
- antérieur : repère jaune (force de rappel très élevée, liberté de mouvement max. 10°).

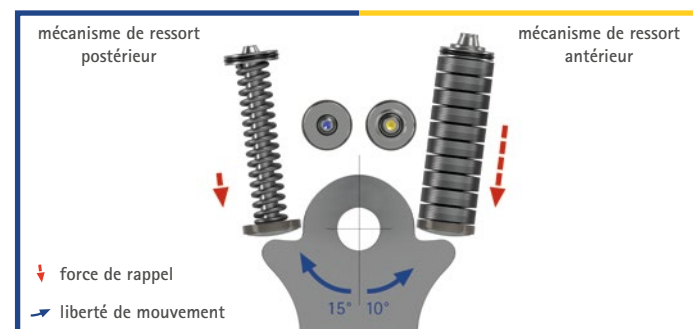


L'articulation de cheville modulaire NEURO SWING

Adaptation individuelle à la marche pathologique par :

- mécanismes de ressort interchangeables
- conception réglable
- liberté de mouvement réglable

Ces trois réglages peuvent être modifiés indépendamment les uns des autres et n'interfèrent pas entre eux.



Les mécanismes de ressort proposés représentent un appareillage initial possible. Les forces de rappel des mécanismes de ressort permettent de régler le soutien précis de l'AFO. Il est important d'éviter un appareillage excessif et de choisir uniquement une force de rappel aussi importante que nécessaire.

Le soutien précis apporté par les mécanismes de ressort dépend de la force musculaire des fléchisseurs dorsaux et des fléchisseurs plantaires. Effectuez un test fonctionnel musculaire précis et saisissez les données dans le Configurateur d'orthèse. Le Configurateur d'orthèse fournit une proposition de mécanisme de ressort à utiliser.

Démarche normale grâce à cette AFO

Une AFO sur mesure avec l'articulation de cheville modulaire NEURO SWING dispose d'une butée dorsale dynamique au moyen de mécanismes de ressort précomprimés. Cette AFO active ainsi le levier de l'avant-pied et permet une station debout sûre et le rétablissement de l'angle normal de l'articulation du genou de 0° à 5° (Fig. 1).

Mid stance : à partir de *late mid stance*, la résistance élevée du mécanisme de ressort antérieur dans l'articulation de cheville modulaire NEURO SWING produit un couple de flexion du genou qui stabilise le genou et l'articulation talo-crurale. Le patient applique le poids de son corps sur l'orthèse via la coque de jambe inférieure antérieure, empêchant une hyperextension du genou (Fig. 2).

Terminal stance : le mécanisme de ressort jaune de l'articulation de cheville modulaire NEURO SWING est suffisamment fort pour activer extérieurement le levier de l'avant-pied et relever le talon (Fig. 3). Le décollement du talon permet de relever le centre de gravité du corps et ainsi une extension normale du genou de la jambe controlatérale (Fig. 4). Il est ainsi possible de rétablir une démarche fluide nécessitant une consommation d'énergie réduite.

Pre swing : l'énergie générée dans le mécanisme de ressort antérieur à partir de *late mid stance* est libérée jusqu'à l'atteinte du réglage de base, soutenant ainsi le *push off* (Fig. 4).



Fig. 1

Fig. 2

Fig. 3

Fig. 4

Informations sur l'AFO

En cas de fléchisseurs plantaires faibles ou complètement paralysés, l'appareillage optimal est une AFO sur mesure équipée d'une articulation de cheville modulaire mécanique avec butée dorsale. L'articulation la mieux adaptée est l'articulation de cheville modulaire NEURO SWING dotée d'une butée dorsale dynamique et de mécanismes de ressort précomprimés. Cette AFO autorise une station debout sûre. Pendant la marche, elle permet de rétablir une marche normale grâce à la liberté de mouvement dans l'articulation talo-crurale et de maintenir la force dans les muscles sains. Simultanément, elle empêche une hyperextension du genou.

En cas de faiblesse des fléchisseurs plantaires, une AFO équipée d'une articulation de cheville modulaire NEURO SWING peut remplacer complètement des aides à la marche traditionnelles, telles que des béquilles et un déambulateur, tout en permettant une station debout et une marche sûres et sans utiliser de dispositifs médicaux. Si nécessaire, l'articulation de cheville modulaire NEURO SWING permet de régler la force de rappel, la conception et la liberté de mouvement séparément les unes des autres.

Grâce à l'orthèse d'essai NEURO SWING FIT AFO, vous pouvez vérifier les bénéfices d'une articulation de cheville modulaire NEURO SWING pour votre patient sans devoir fabriquer auparavant une AFO personnalisée. L'orthèse d'essai NEURO SWING FIT AFO équipée d'une articulation de cheville modulaire NEURO SWING Carbon pré-montée est une orthèse confectionnée. Elle est utilisée comme orthèse d'essai avant un appareillage avec une AFO sur mesure dans laquelle est intégrée une articulation de cheville modulaire avec butées dynamiques (par ex. NEURO SWING).



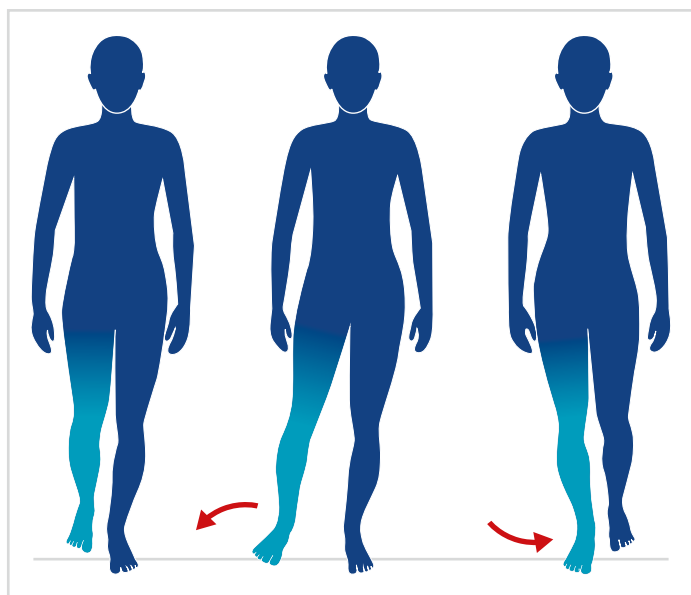
Selon la force musculaire et selon que d'autres groupes de muscles sont affectés par des paralysies, un autre type d'orthèse avec d'autres articulations modulaires peut s'avérer utile. Utilisez le Configurateur d'orthèse de FIOR & GENTZ pour configurer l'orthèse optimale avec une articulation modulaire dans la largeur modulaire appropriée ainsi qu'avec tous les composants et matériaux nécessaires.



Une personne marchant normalement doit, pour avancer sans trébucher, raccourcir de fait la jambe oscillante. Cette condition est rendue possible par une flexion normale de la hanche et du genou et par une flexion dorsale pendant la phase oscillante.

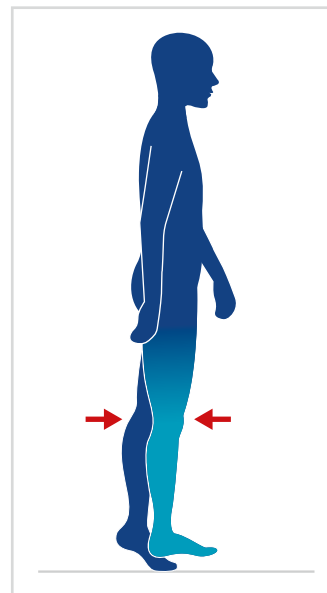
Lors de certaines marches pathologiques, ce raccourcissement de la jambe oscillante est perturbé, par exemple, en raison de la déficience des fléchisseurs de la hanche ou du genou. Si les fléchisseurs dorsaux ne fonctionnent pas, la jambe oscillante se trouve effectivement rallongée par une flexion plantaire accentuée en phase oscillante. En cas de port d'une KAFO verrouillée, le verrouillage permanent de l'articulation du genou interdit aussi une flexion du genou.

Le corps peut alors compenser cette absence de raccourcissement fonctionnel en phase oscillante de trois manières différentes :



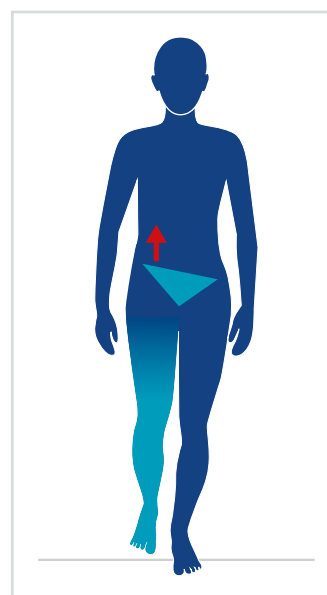
Fauchage (circumduction)

Pendant la phase oscillante, la jambe s'avance en effectuant un demi-cercle autour de la jambe d'appui et une rotation externe s'opère dans l'articulation de la hanche. Ce mouvement peut avoir des répercussions avec le temps et occasionner des problèmes de hanche.



Vaulting

Ce mécanisme de compensation décrit une flexion plantaire controlatérale. La jambe affectée étant effectivement rallongée ou ne pouvant se plier, la jambe d'appui controlatérale doit, pour compenser, être rallongée pour permettre l'oscillation entière.



Élévation de la hanche (hip hiking)

Le déhanchement désigne le relèvement excessif du bassin sur le côté de la jambe oscillante. Il procure à la jambe oscillante rallongée l'espace libre nécessaire pour une oscillation entière sans risquer de trébucher.

Abduction

(latin *abducere* = retirer, éloigner) : mouvement d'une partie du corps éloigné de l'axe du corps. Mouvement antagoniste ↑ à l'adduction.

ADN

Acide désoxyribonucléique (engl. DNA = *deoxyribonucleic acid*) : une substance constituée de différents composants (nucléotides) qui sont le support de l'information génétique chez les êtres vivants et certains virus.

AFO

(engl. *ankle-foot orthosis*) : désignation d'une orthèse qui comprend l'articulation de cheville et le pied

AFO à ressort à lame postérieur

(latin *posterior* = arrière ; engl. *leaf spring* = ressort à lame) : orthèse tibio-pédieuse avec ressort à lame placé derrière le talon d'Achille, souvent en fibres de carbone.

Atrophie musculaire

(grec *atrophia* = dépérissement, amaigrissement) : diminution visible du volume d'un muscle du squelette suite à une réduction de la sollicitation.

Autosomique récessif

Lors d'un mode de transmission autosomique récessif, un patient de parents non malades hérite d'un gène modifié de son père et un autre de sa mère. Si, dans les deux chromosomes de 1 à 22, la même mutation s'effectue dans un gène déterminé, la patient est atteint de la maladie.

Axone

(grec *axon* = axe) : prolongement d'une cellule nerveuse. Il conduit le signal électrique du corps cellulaire vers d'autres cellules nerveuses. L'ensemble composé d'un axone et de la ↑ gaine de myéline l'entourant porte le nom de fibre nerveuse.

Butée dorsale

Composant d'une orthèse qui limite le degré de ↑ flexion dorsale. Le ↑ levier de l'avant-pied est activé par une butée dorsale, créant une surface d'appui. Une butée dorsale génère également, avec le support plantaire d'une orthèse, un couple déclenchant l'extension du genou et, à partir de *terminal stance*, le décollement du talon du sol.

Charcot-Marie-Tooth

(abrév. CMT) ; maladie également appelée neuropathie héréditaire sensitivomotrice de type I (NHSM I). Maladie du système nerveux périphérique présentant de multiples causes cliniques et génétiques ainsi que différentes formes de manifestation. La CMT présente une évolution progressive lors de laquelle les symptômes commencent dans les parties du corps ↑ distales (mains et pieds).

Chromosome

Structure se trouvant à l'intérieur de chaque cellule et contenant des gènes. Chaque cellule du corps contient 46 chromosomes disposés dans 23 paires. Chez l'humain, la moitié des chromosomes et ainsi la moitié des gènes provient de chaque parent.

Concentrique

(latin *con* = avec ; *centrum* = milieu) : se dirigeant vers un point central ; ayant un point central commun. Dans le contexte mécanique, cela signifie que la force s'exerce exactement sur le centre. Dans le contexte ↑ physiologique, le muscle effectue un effort concentrique lorsqu'il se raccourcit et déclenche ainsi un mouvement de l'articulation.

Controlatéral

(lat. *contra* = contre ; *latus* = côté, flanc) : se trouvant du côté opposé d'un corps

Démyélinisant

désigne la perte de la ↑ gaine de myéline.

Distal

(latin *distare* = être éloigné) : qui est éloigné du centre du corps. Le contraire de distal est ↑ proximal.

Dynamique

(grec *dynamikos* = puissant, efficace) : un mouvement se caractérisant par son élan et son énergie. Une ↑ AFO dynamique permet un mouvement à l'intérieur de l'articulation anatomique de la cheville.

Élément fonctionnel

Partie d'une articulation de cheville modulaire, qui est chargée du mouvement exécutable avec l'orthèse. Grâce à l'orthèse, un mouvement est, par exemple, libéré, bloqué ou contrôlé de manière dynamique.

Excentrique

(latin *ex* = en dehors ; *centro* = milieu) : hors du centre ou à l'écart d'un point central. Dans le contexte mécanique, cela signifie que la force est appliquée en dehors du centre. Dans le contexte ↑normal, le muscle effectue un effort excentrique lorsqu'il s'allonge de façon active et contrôle un mouvement de l'articulation en le freinant.

Extension

(latin *extendere* = tendre) : allongement actif ou passif d'une articulation. L'extension est le mouvement antagoniste de la ↑flexion et élargit de façon caractéristique l'angle d'articulation.

Fléchisseurs dorsaux

appelés communément muscles du tibia. Muscles qui causent le relèvement du pied.

Fléchisseurs plantaires

appelés communément muscles du mollets. Muscles qui causent l'abaissement du pied.

Flexion

(latin *flectere* = plier, fléchir) : ploiement actif ou passif d'une articulation. La flexion est le mouvement antagoniste de l'↑extension et diminue de façon caractéristique l'angle de l'articulation.

Flexion dorsale

Soulèvement du pied et réduction de l'angle entre la jambe et le pied. En raison de ce mouvement (↑Flexion), on parle en anglais de *dorsiflexion*. Au niveau fonctionnel, il s'agit toutefois d'un étirement dans le sens d'une ↑extension. Mouvement antagoniste de la ↑flexion plantaire.

Flexion plantaire

Abaissement du pied ou augmentation de l'angle entre la jambe et le pied. Mouvement antagoniste de la ↑flexion dorsale.

Force de réaction au sol

(abrév. GRF) : force générée dans le sol en contre-réaction au poids de la personne. Le vecteur de la force de réaction au sol est une ligne théorique qui permet de rendre visibles la grandeur, l'origine et la direction d'action de la force de réaction au sol.

Force musculaire

La force musculaire est un indicateur permettant de quantifier la force libérée par un groupe de muscles (par ex. les fléchisseurs du genou). Cette force est déterminée par un test musculaire fonctionnel (selon Janda) dans le but d'évaluer dans quelle mesure chaque groupe de muscles est capable d'effectuer le mouvement voulu. Le résultat correspond à un classement en six niveaux, selon que le patient a pu s'opposer ou non à une résistance générée manuellement ou à la pesanteur :

0 (zéro)	paralysie complète, aucune contraction
1 (un minimum)	activité visible/palpable, amplitude de mouvement incomplète
2 (très faible)	mouvement possible sans intervention de la pesanteur
3 (faible)	déploiement d'efforts contre la pesanteur
4 (bien)	déploiement d'efforts contre une résistance modérée
5 (normal)	déploiement d'efforts complet contre une résistance forte

FRAFO

(angl. *floor reaction AFO* ; fr. AFO avec réaction au sol) : orthèse rigide avec coque antérieure qui, à partir de *terminal stance*, assure un couple déclenchant l'extension du genou ou de la hanche. Les FRAFO peuvent être fabriquées aussi bien en polypropylène qu'en fibres de carbone et posséder un support plantaire rigide ou partiellement flexible. Toutefois, le nom FRAFO peut porter à confusion, d'autres AFO entrant également en interaction avec la force de réaction au sol.

Gaine de myéline

(grec *myelos* = moelle) : également appelée neurolemme ou axolemm. Une enveloppe protectrice de forme hélicoïdale constituée de protéines et de lipides et entourant une partie des prolongements de cellules nerveuses (axone) chez les vertébrés. Cette gaine permet la transmission rapide de l'influx nerveux des cellules nerveuses.

Gène

Une séquence de l'ADN qui contient le code de fabrication des protéines. Les protéines obtenues selon ce code constituent la base des fonctions d'un organisme vivant.

Irritation ou abrasion cutanée

Une irritation cutanée est une altération de la peau causée par une irritation persistante, qui se manifeste par des rougeurs, des démangeaisons, une sensation de brûlure, de la tension ou de l'inconfort sur la zone cutanée concernée. Une abrasion cutanée désigne l'érosion ou le grattage d'une ou plusieurs couches de peau au niveau de la zone cutanée concernée.

Isométrie

(grec *iso* = identique ; *metros* = dimension) : qui maintient le même étirement longitudinal. Le travail musculaire isométrique est le type de contraction musculaire sans changement de la longueur. Il ne cause aucun mouvement articulaire.

KAFO

(angl. *knee-ankle-foot orthosis*) : désignation d'une orthèse qui comprend l'articulation de genou, l'articulation de cheville et le pied

Levier de l'avant-pied

levier anatomique s'étendant de l'articulation talo-crurale aux articulations métatarso-phalangiennes

Mécanisme de compensation

(latin *compensare* = équilibrer, compenser, remplacer) : compensation ou remplacement d'un ↑ mouvement normal déficient afin d'atteindre un but déterminé. La déficience de la fonction de relèvement du pied ou de la flexion du genou en phase oscillante peut être compensée par différents mécanismes afin d'atteindre le but (ici : l'oscillation entière de la jambe).

Mécanisme de ressort

Prévus pour être utilisés dans des articulations de cheville modulaires, ressorts de pression précomprimés ou rondelles Belleville superposées de manière ciblée

Mutation

(lat. *mutare* = changer/modifier, convertir) : modification spontanée et permanente du génome (biologie)

Neurologique

(grec *neuron* = nerf ; *logos* = parole, science) : concernant le système nerveux

Normal (physiologique)

concernant les processus vitaux naturels

Orteil en marteau

Déviation des axes des orteils lors de laquelle l'articulation métatarso-phalangienne d'un orteil est hyper-étendue et le métatarsien est fortement plié, tandis que la phalange reste étendue et est orientée vers le sol.

Orthèse en spirale en carbone

↑AFO fabriquée en fibres de carbone, qui s'enroule en forme de spirale autour de la jambe inférieure. Grâce à l'orientation des fibres, cette orthèse possède des propriétés dynamiques particulières.

Paralysie du nerf péronier

Lésion du nerf péronier (nerf fibulaire) qui cause une paralysie des ↑ fléchisseurs dorsaux

Pathologique

(grec *pathos* = douleur, maladie) : (modifié) par la maladie

Périphérique

(grec *peripherēs* = qui tourne autour) : se trouvant dans les zones extérieures du corps. Le système nerveux périphérique est la partie du système nerveux qui n'appartient pas au cerveau et à la moelle épinière.

Pied ballant

Dysfonctionnement par laquelle le pied ne peut plus être étendu ou relevé de manière active et pend donc passivement en phase oscillante. Ce dysfonctionnement est dû à une paralysie du nerf péronier ou une faiblesse des fléchisseurs dorsaux. Autre désignation : pied tombant.

Pied creux (difformités du pied)

Difformité du pied lors de laquelle la voûte plantaire longitudinale est fortement cambrée et le dos du pied se trouve à une position plus haute que celle normale. Il arrive souvent que des ↑ pieds en marteau ou en griffe se forment en parallèle. En présence d'un pied creux, le poids du corps est supporté par une part plus petite de la plante du pied en station debout et pendant la marche et les éminences du gros et du petit orteil sont alors plus fortement sollicitées.

Progressif

(latin *progredere* = avancer, aller de l'avant) : aggravation d'une maladie ou de la gravité de ↑ symptômes liés à une maladie

Proximal

(latin *proximus* = le plus rapproché) : être proche du centre du corps. Le contraire de proximal est ↑distal.

Push off

poussée des orteils pour décoller du sol en *pre swing*, accélérant la jambe pour la faire avancer.

SAFO

(anglais *solid ankle-foot orthosis*) : orthèse tibio-pédieuse rigide. Le terme de SAFO est utilisé au niveau international pour les AFO rigides en polypropylène. Son emploi jusqu'ici n'est pas toujours très clair, car des ↑AFO statiques sont aussi des AFO rigides.

Steppage

type d'anomalie de la marche : du fait de la manière de poser la pointe du pied sur le sol, ce type de marche ressemble aux mouvements d'un pied d'une machine à coudre. Ce mécanisme de compensation a pour but de permettre une oscillation complète de la jambe sans trébucher avec un pied ballant. La flexion accentuée de la hanche et du genou rappelle la marche d'une cigogne.

Sous-types

(lat. *sub* = sous, en-dessous ; grec *týpos* = type, genre) : genre inférieur, genre secondaire, forme inférieure

Symptômes

Ensemble de tous les signes constatés par le patient ou par le médecin survenant dans le cadre d'une maladie

Tibia

os le plus résistant des deux os de la jambe faisant partie aussi bien de l'articulation du genou que celle de la cheville



Abrév. Source

- [Ban] Banchs I, Casasnovas C et al. (2009) : Diagnosis of Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Biomedicine & Biotechnology* 2009.
- [Bor] Borghi C, Sassi S et al. (2023) : Effect of Ankle-Foot Orthoses in Pediatric Patients with Hereditary Motor-Sensory Neuropathy. A Case Series Study. *Children* 10(9) : 1529.
- [Bur] Burke K, Cornell K et al. (2021) : A Pilot Study to Assess the Immediate Effect of Dynamic Carbon Ground Reaction Ankle Foot Orthoses on Balance in Individuals with Charcot-Marie-Tooth in a Clinical Setting. *Physical Medicine & Rehabilitation International* 8(3) : 1183.
- [Cas] Casasnovas C, Cano LM et al. (2008) : Charcot-Marie-tooth disease. *Foot & Ankle Specialist* 1(6) : 350–354.
- [Don] Don R, Serrao M et al. (2007) : Foot drop and plantar flexion failure determine different gait strategies in Charcot-Marie-Tooth patients. *Clinical Biomechanics* 22(8) : 905–916.
- [Duf] Dufek JS, Neumann ES et al. (2014) : Functional and dynamic response characteristics of a custom composite ankle foot orthosis for Charcot-Marie-Tooth patients. *Gait & Posture* 39(1) : 308–313.
- [New] Newman CJ, Walsh M et al. (2007) : The characteristics of gait in Charcot-Marie-Tooth disease types I and II. *Gait & Posture* 26(1) : 120–127.
- [Öun] Öunpuu S, Garibay E et al. (2021) : The impact of orthoses on gait in children with Charcot-Marie-Tooth disease. *Gait & Posture* 85 : 198–204.
- [Par] Park J, Joo SY et al. (2023) : Gait Pattern in Charcot-Marie-Tooth Disease Type 1A According to Disease Severity. *Journal of Personalized Medicine* 13(10) : 1473.
- [Per] Perry J, Burnfield JM (2010) : *Gait Analysis – Normal and Pathological Function*. 2^e édition. Thorofare : Slack.

Abrév. Source

- [Phi] Phillips M, Radford K et al. (2011) : Ankle foot orthoses for people with Charcot Marie Tooth disease – views of users and orthotists on important aspects of use. *Disability and Rehabilitation : Assistive Technology* 6(6) : 491–499.
- [Phi2] Phillips MF, Robertson Z et al. (2012) : A pilot study of a cross-over trial with randomized use of ankle-foot orthoses for people with Charcot-Marie-tooth disease. *Clinical Rehabilitation* 26(6) : 534–544.
- [Sch] Scherb D, Steck P et al. (2023) : The Determination of Assistance-as-Needed Support by an Ankle-Foot Orthosis for Patients with Foot Drop. *International Journal of Environmental Research and Public Health* 20(17) : 6687.
- [Vin] Vinci P, Gargiulo P (2008) : Poor compliance with ankle-foot-orthoses in Charcot-Marie-Tooth disease. *European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine* 44(1) : 27–31.
- [Vin2] Vinci P, Paoloni M et al. (2010) : Gait analysis in a patient with severe Charcot-Marie-Tooth disease. A case study with a new orthotic device for footdrop. *European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine* 46(3) : 355–361.
- [Woj] Wojciechowski E, Sman A et al. (2017) : Gait patterns of children and adolescents with Charcot-Marie-Tooth disease. *Gait & Posture* 56 : 89–94.
- [Zuc] Zuccarino R, Anderson KM et al. (2021) : Satisfaction with ankle foot orthoses in individuals with Charcot-Marie-Tooth disease. *Muscle & Nerve* 63(1) : 40–45.



Configurateur d'orthèse

PR0284-FR-2024-04

FIOR & GENTZ

Gesellschaft für Entwicklung und Vertrieb von orthopädietechnischen Systemen mbH

Dorette-von-Stern-Str. 5
21337 Lüneburg (Germany)

☎ +49 4131 24445-0
☎ +49 921 95659554

✉ info@fior-gentz.de
🏠 www.fior-gentz.fr