

Handicap et sclérodermie – introduction à la rééducation fonctionnelle

Luc Mouthon

Internal Medicine department,
Hôpital Cochin, Paris, France
& French National Reference Center for Systemic Sclerosis

Inserm U1016, Institut Cochin



Groupement d'hôpitaux Paris Centre

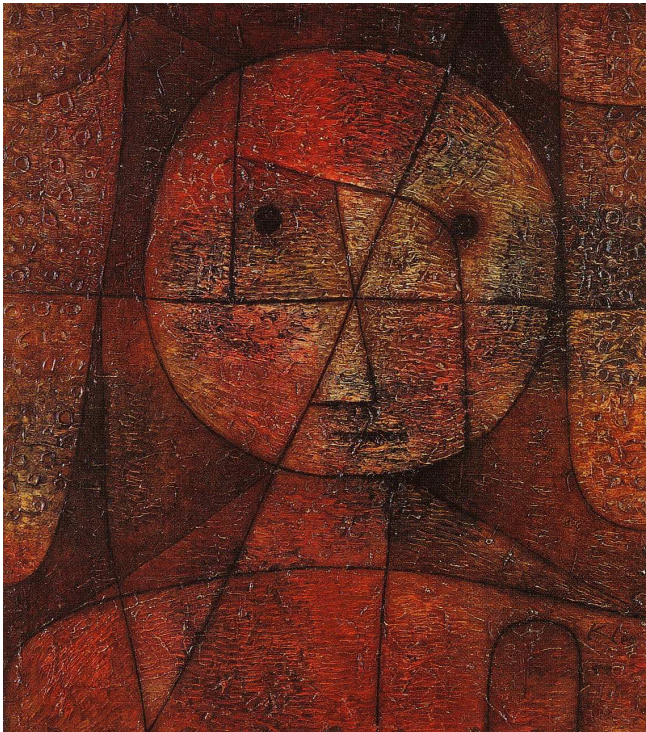


Conflicts of interest

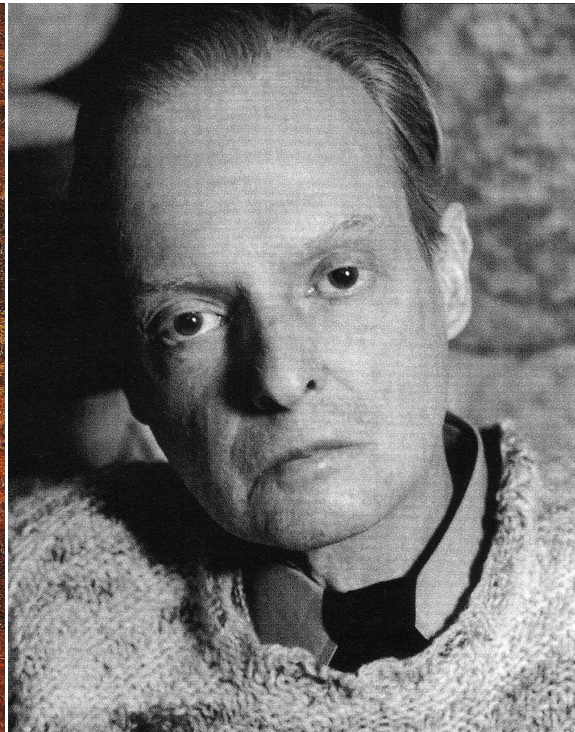
- Consultant: **Actelion, CSL Behring, Cytheris, GSK, LFB Biotechnologies, Lilly, Pfizer**
 - Financial support to ARMIIC
- Investigator: **Actelion, CSL Behring, Pfizer**
- Financial support (grants): **Actelion, CSL Behring, GSK, LFB Biotechnologies, Pfizer**

Paul Klee : 1879-1940 (I)

Paul Klee
(1879-1940)



Gezeichnet 1935
„portant la marque de la mort“



- 1933 Phénomène de Raynaud
- 1934 fatigue, essoufflement, peau épaissie
- 1936 Extension de la fibrose de la peau
- 1940 Hospitalisation à Sant' Agnes, Locarno (majoration de l'essoufflement)

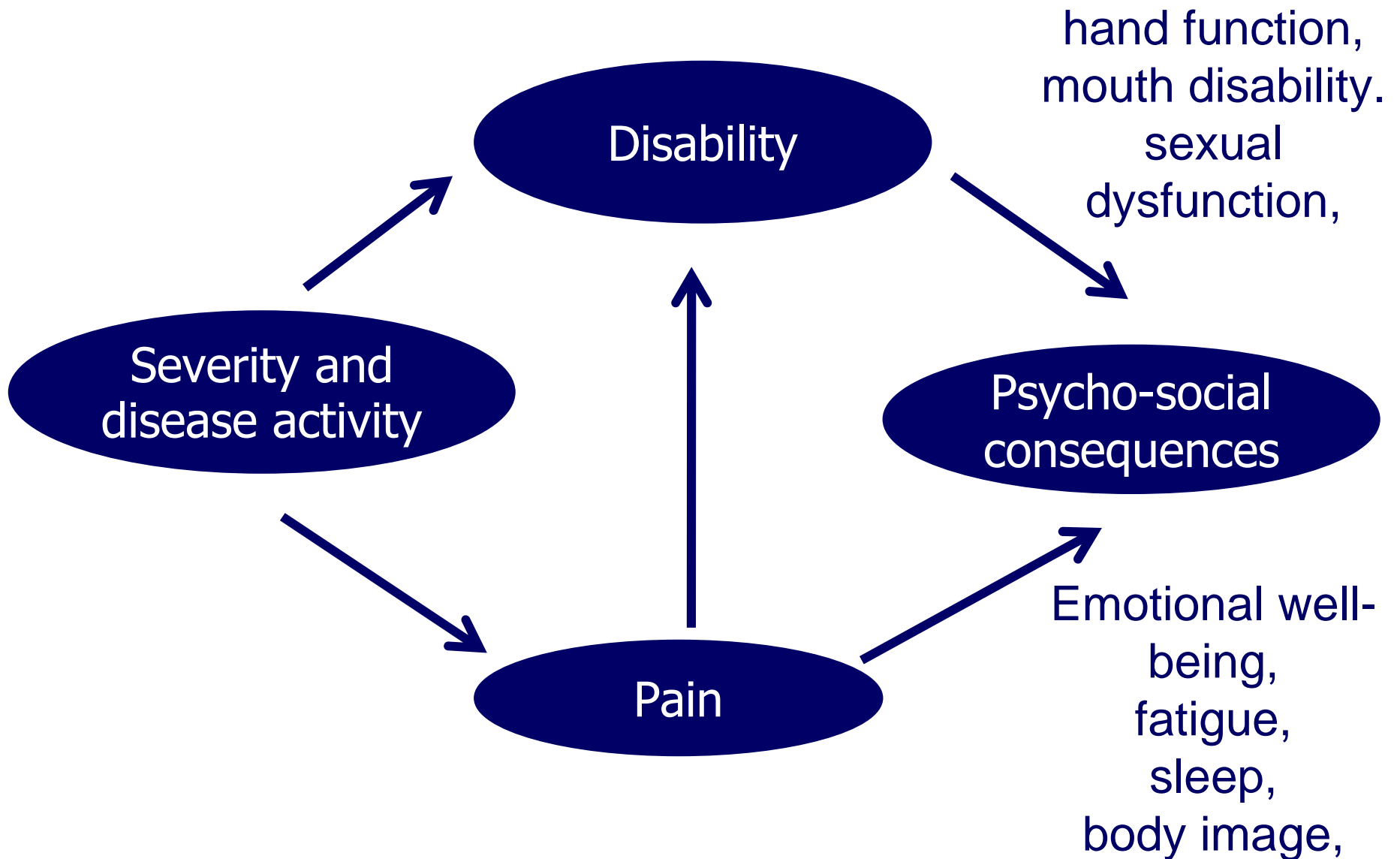
Juin 1940 Décès

Validated instruments to measure disability and quality of life in SSc

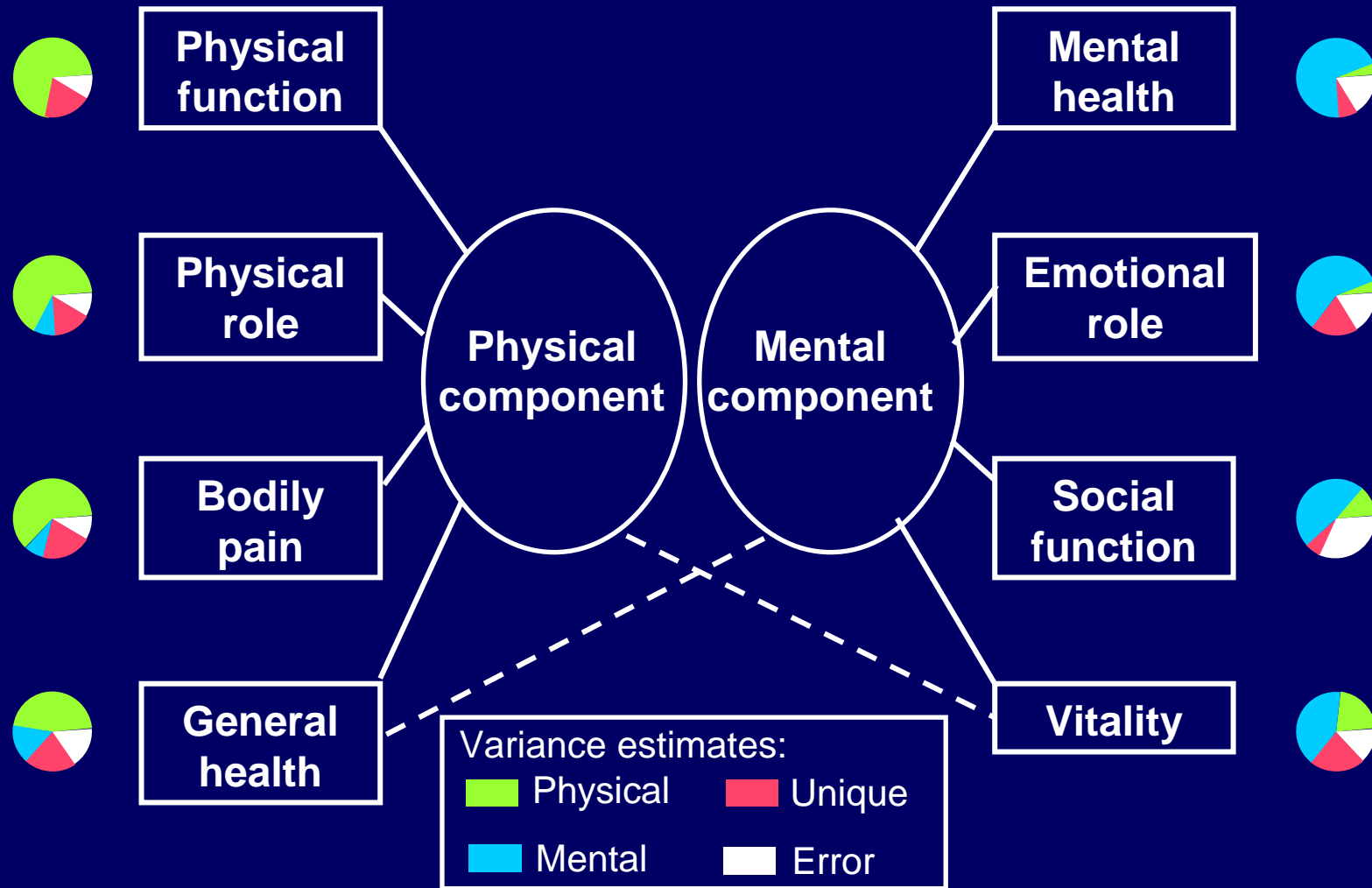
- **Quality of life :**
 - *Medical Outcomes Study 36-Items Short Form Health survey : SF-36*
 - *WHODAS-II*
- **Disability :**
 - *Health Assessment Questionnaire HAQ et SHAQ*
 - *Cochin Hand Function Scale : CHFS*
 - *Mouth handicap in systemic sclerosis : MHISS*
 - *MACTAR*

Poole JL *et al.* Am J Occup Ther 1994. Sandqvist G *et al.* Arthritis Care Res 2000. Khanna D *et al.* J Rheum 2005. Khanna D *et al.* J Rheumatol 2005. Steen VD *et al.* Arthritis Rheum 1997. Brower LM *et al.* Arthritis Rheum 2004. Rannou F *et al.* Arthritis Rheum 2007. Rannou F *et al.* Arthritis Rheum 2007. Mouthon L *et al.* Ann Rheum Dis 2008. Mouthon L *et al.* Arthr Care Res 2008.

Quality of life (QOL) in SSc



The medical outcomes study: 36-item short form health survey (SF-36)



Ware JE, Jr. and Sherbourne CD. *Med Care* 1992; 30:473-83.

Cochin hand function scale (CHFS)

Without the help of adapted instruments, in the past two weeks, did you:

- ◆ **Categories for assessment**



- ◆ **The scale is based on the following answer scores**

0 = Yes , without difficulty

1 = Yes, with a little difficulty

2 = Yes, with some difficulty

3 = Yes, with much difficulty

4 = Nearly impossible to do

5 = Impossible

SANS APPAREILLAGE ADAPTÉ, AVEZ-VOUS PU PENDANT LES 2 DERNIÈRES SEMAINES :

(entourez le chiffre correspondant à votre réponse)



	Oui, sans difficulté	Possible avec très peu de difficultés	Possible avec quelques difficultés	Possible avec beaucoup de difficultés	Presque impossible	Impossible
A la cuisine						
Tenir un bol	0	1	2	3	4	5
Saisir une bouteille pleine et la lever	0	1	2	3	4	5
Tenir un plat plein	0	1	2	3	4	5
Verser le liquide de la bouteille dans un verre	0	1	2	3	4	5
Dévisser le couvercle d'un pot déjà ouvert une fois	0	1	2	3	4	5
Couper de la viande avec un couteau	0	1	2	3	4	5
Piquer efficacement avec une fourchette	0	1	2	3	4	5
Peler des fruits	0	1	2	3	4	5
Habillage						
Boutonner votre chemise	0	1	2	3	4	5
Ouvrir puis fermer les fermetures Eclair	0	1	2	3	4	5

Diapositive 8

GS4

Je ne suis pas sure que le zoom apporte qqchise surtout en staff présenté par des ASR, Je resterais plus généraliste.
en plus visible sur le cas clinique

Gamra Slaoui; 02/11/2011

SANS APPAREILLAGE ADAPTÉ, AVEZ-VOUS PU PENDANT LES 2 DERNIÈRES SEMAINES :

(entourez le chiffre correspondant à votre réponse)



	Oui, sans difficulté	Possible avec très peu de difficultés	Possible avec quelques difficultés	Possible avec beaucoup de difficultés	Presque impossible	Impossible
Toilette						
Presser un tube de dentifrice plein	0	1	2	3	4	5
Tenir votre brosse à dent efficacement	0	1	2	3	4	5
Au bureau						
Ecrire une phrase courte avec un crayon ordinaire	0	1	2	3	4	5
Ecrire une lettre avec un crayon ou un stylo ordinaire	0	1	2	3	4	5
Divers						
Tourner une poignée de porte ronde	0	1	2	3	4	5
Utiliser des ciseaux pour couper un morceau de papier	0	1	2	3	4	5
Saisir les pièces de monnaie sur une table	0	1	2	3	4	5
Tourner une clé dans la serrure	0	1	2	3	4	5

Score global :

Table 3. Convergent and divergent validities of the Cochin Hand Function Scale, HAQ and sHAQ, and PCS and MCS scores of the SF-36 for patients with SSc (correlation with other variables)*

<u>Scales</u>	<u>Spearman's correlation coefficient</u>
Cochin Hand Function Scale	
Convergent validity	
sHAQ	0.81
HAQ	0.75
Kapandji index	0.63
HFI	0.58
SF-36 physical functioning	0.53
Perceived individualized handicap (MACTAR)	0.48
SF-36 PCS	0.45
Divergent validity	
Anxiety (HADa)	0.16
SF-36 MCS	0.14
Depression (HADd)	0.05
Disease duration	0.15
Age	0.01

L'incapacité fonctionnelle de la main représente 75 % de la variance du score global de l'incapacité fonctionnelle (HAQ)

RETENTISSEMENT DES ULCERES DIGITAUX HANDICAP FONCTIONNEL ET QUALITE DE VIE

- Les ulcères digitaux (UD) sont source d'un handicap important ^{1,2}
- Les UD ont un impact significatif sur la fonction de la main et la qualité de vie ³
 - étude sur 213 patients atteints de Sclérodermie Systémique (ScS), 67 avait au moins 1 UD (31,4 %)
 - Les UD étaient plus souvent présents chez les patients présentant des **cicatrices pulpaire**s ($p < 0,001$) ou des **calcinose**s ($p < 0,0001$)
 - La présence d'UD, de façon significative :
 - Augmente le **Handicap Global** : 1,21 vs 0,93 ($p < 0,008$)
 - Augmente le **Handicap fonctionnelle de la main (CHFS)** : 27,38 vs 16,73 ($p < 0,0001$)
 - Diminue la **mobilité de la main et du poignet** : 70,09 vs 81,57 ($p < 0,0001$)
 - A un impact important sur la **qualité de vie** (composante psychique du SF-36) : 43,39 vs 39,58
 - Est responsable d'un **préjudice esthétique important** : 6,1 vs 3,9 ($p < 0,0001$)

(1) Hachulla *et al*, J Rheum 2007

(2) Merkel *et al*, Arthritis Rheum 2002

(3) Mouthon *et al*, Ann Rheum Dis 2010

Mouth handicap in systemic sclerosis (MHISS)

Votre maladie, comme vous le savez, peut atteindre le visage et la bouche. Ces questions sont destinées à évaluer à quel point l'atteinte de votre visage et de votre bouche retentit sur votre vie quotidienne.

Echelle de la bouche (MHISS) (I)

Factor 1: Ouverture buccale

	Jamais	Rarement	Régulièrement	Souvent	Toujours
1 Je suis gêné(e) pour ouvrir la bouche	0	1	2	3	4
2 Je dois éviter certaines boissons (gazeuses, alcoolisées, acides)	0	1	2	3	4
3 J'ai des difficultés à mastiquer	0	1	2	3	4
4 Mon dentiste a des difficultés à effectuer les soins	0	1	2	3	4
5 L'état de mes dents s'est dégradé	0	1	2	3	4
6 Mes lèvres et/ou mes joues sont rétractées	0	1	2	3	4

Echelle de la bouche (MHISS) (II)

Factor 2: syndrome sec

		Jamais	Rarement	Régulièrement	Souvent	Toujours
7	Ma bouche est sèche	0	1	2	3	4
8	Je dois boire souvent	0	1	2	3	4
9	Je suis obligé(e) de choisir mon alimentation en fonction de ce que je peux manger et non en fonction de ce que j'ai envi de manger	0	1	2	3	4
10	Je suis gêné(e) pour articuler les mots	0	1	2	3	4

Factor 3: aspects esthétiques

11	L'apparence de mon visage est modifiée	0	1	2	3	4
12	J'ai une gêne esthétique	0	1	2	3	4

Recommendations for the care of oral involvement in patients with SSc (1)

- **Dentists face 3 main issues in caring for SSc patients:**
 - 1) oral mucosa involvement
 - 2) manducatory apparatus and mouth involvement
 - 3) treatment-related adverse events

- **In patients with severe limitation in mouth opening (< 30 mm), recommended treatments are:**
 - specific mouth-opening rehabilitation program,
 - flexible sectional dentures and splint therapy.

MCMASTER TORONTO ARTHRITIS PATIENT PREFERENCE QUESTIONNAIRE (MACTAR)

- Ce questionnaire nous permet d'identifier quelles activités sont perturbées par votre sclérodémie.
- Pensez-vous que votre maladie limite votre capacité à effectuer certaines activités ? En d'autres termes, existe-t-il certaines activités que vous effectuiez sans difficultés avant votre maladie et qui sont devenues maintenant douloureuses ou difficiles à effectuer ?
- Ecrivez, ci-dessous, les activités affectées :
 - Quelles sont les 3 principales activités, parmi celles que vous avez identifiées, que vous souhaiteriez être capable de faire sans douleur ou difficulté ?
 - Dans le cadre indiquez, pour chaque activité, votre niveau de gêne actuelle

Aucune difficulté	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Impossible à réaliser
------------------------------	----------	----------	----------	----------	----------	----------	----------	----------	----------	----------	-----------	----------------------------------

MACTAR : RÉSULTATS

- 143 patients sur 150 étaient capables de définir un handicap prioritaire.
- Parmi les trois éléments du handicap prioritaire exprimés on trouvait le plus fréquemment :
 - La marche (randonnée) : 54,6 %
 - Les activités ménagères : 44,6 %
 - Le sport : 39,3 %

SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE : RETENTISSEMENT PROFESSIONNEL

- Le retentissement professionnel de la ScS est mal connu
- Corrélation entre aptitude au travail et qualité de vie ^{1,2}
- L'inaptitude au travail est corrélée à la fatigue, à l'essoufflement, à l'altération de la fonction de la main. ³
- L'incapacité à travailler au cours de la ScS ⁴
 - Plus importante que dans d'autres pathologies chroniques comme la polyarthrite rhumatoïde
 - Très fortement corrélée au HAQ-DI

(1) Wilcock *et al*, Br J Occup Ther 1998

(2) Sandqvist *et al* Rheum Dis 2005

((3)Sandqvist *et al*, Rheumatology 2008

(4) Ouimet *et al* Open Rheumatol J 2008

Diapositive 18

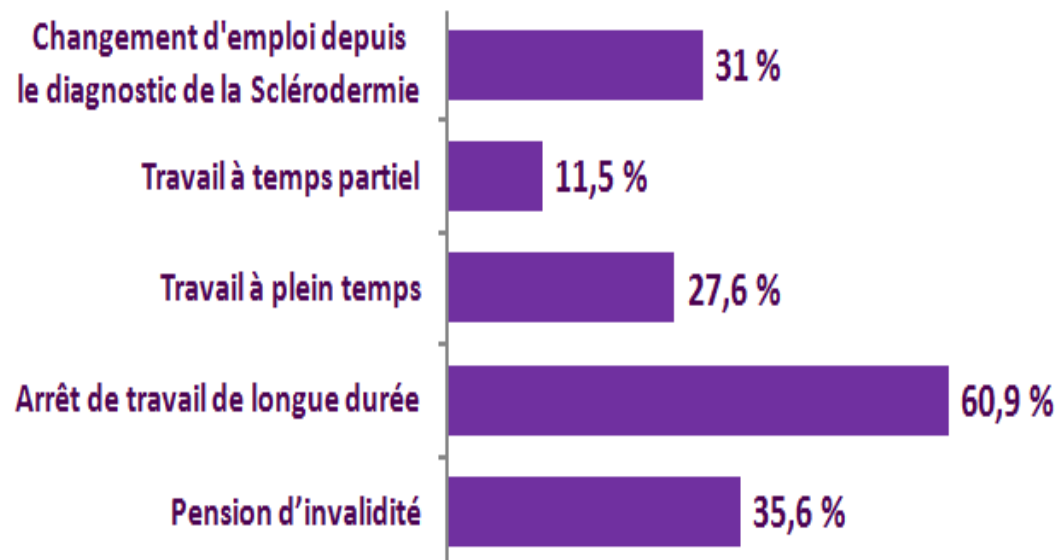
GS6

Il faudra vérifier les chiffres en fonction des publi

Gamra Slaoui; 02/11/2011

STATUT D'EMPLOI ET IMPACT SOCIO-ÉCONOMIQUE DE LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE : RÉSULTATS (1)

- Enquête transversale sur 108 patients ScS :
 - 38 patients consécutifs hospitalisés dans le service de médecine interne de l'hôpital Cochin (Paris) et
 - 70 patients recrutés au cours de la réunion annuelle de l'Association des Sclérodermiques de France (ASF) en avril 2007.



Socio-economic burden of 87 SSc patients

	All patients	Disability pension		<i>p</i> -value
		Disability pension	No disability pension	
Occupational changes, mean (SD)	0.6 (1.1)	0.9 (1.3)	0.4 (0.9)	0.014
Decreased income, <i>n</i> (%)	35 (40.2)	22 (71.0)	13 (23.2)	0.000
Lack of advancement, <i>n</i> (%)	38 (43.7)	22 (71.0)	16 (28.6)	0.000
Feelings of discrimination, <i>n</i> (%)	10 (11.5)	7 (22.6)	3 (5.4)	0.030

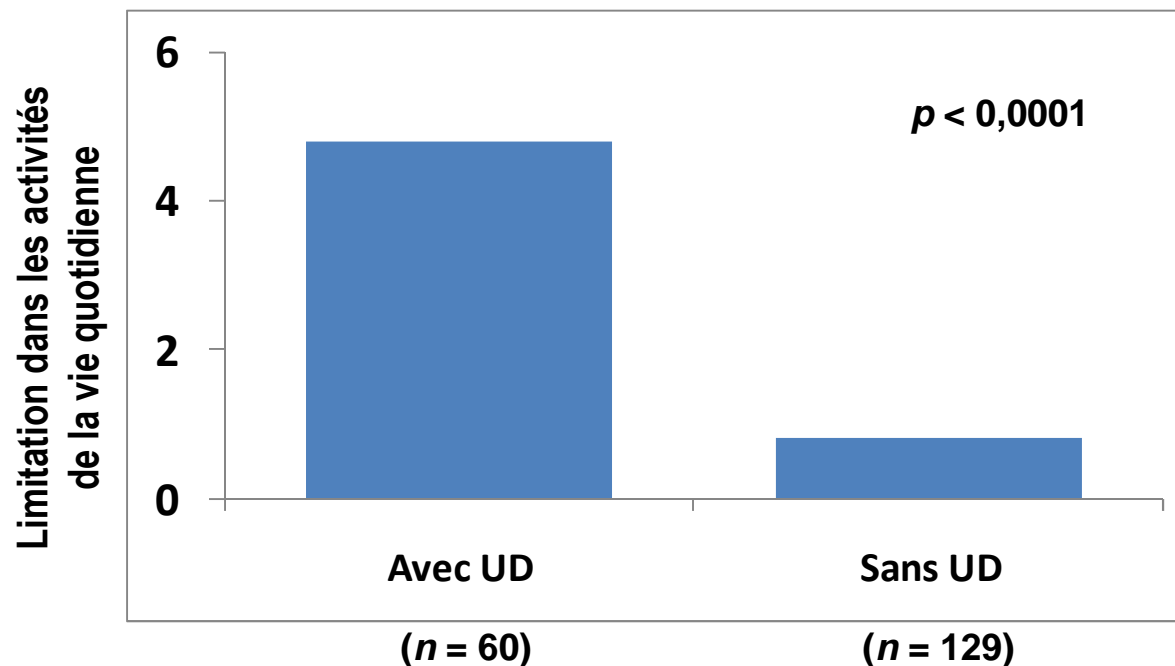
Les patients en arrêt maladie souffrent d'un handicap fonctionnel de la main (mesuré par CHFS) significativement plus important

CHFS = 21,7 versus 10,7 ($p = 0.003$)

IMPACT OCCUPATIONNEL ET PROFESSIONNEL DES UD

RETENTISSEMENT PROFESSIONNEL : RÉSULTATS (5)

- Patients avec UD ayant besoin d'une tierce personne
 - 67,8 % vs 38,4 % ($p < 0,0001$)
- Activités de la vie quotidienne mesurées sur une échelle de 0 à 10, avec 0 correspondant à l'absence de limitation et 10 correspondant des limitations majeures ; $n = 189$



CONCLUSION

- La sclérodermie systémique est responsable d'un handicap marqué et d'une altération de la qualité de vie.
- Le handicap dominant est le handicap de la main, majoré par la survenue d'ulcères digitaux.
- La sclérodermie systémique est responsable d'un retentissement professionnel important.
- Les ulcères digitaux sont associés :
 - A un handicap global plus important (HAQ)
 - A un handicap de la main plus important (CHFS)
 - A une diminution de la mobilité de la main et du poignet
 - A une altération de certains domaines de la qualité de vie (SF36)
 - A un préjudice esthétique
 - A une anxiété accrue



● Remerciements :

- **Centre de référence de la Sclérodermie Systémique, hôpital Claude Huriez, CHRU Lille :**
Pr Hachulla, Pr Hatron, Dr Morrell-Dubois, Mme Condette-Wojtasik et Mme Jourdain
- **Centre de référence des vascularites nécrosantes et Sclérodermie Systémique, hôpital Cochin, Paris :**
Pr Guillevin, Pr Mouthon, Dr Bérezné et M. Chagny
- **CHU de Rouen :** Pr Le Loet et Dr Pouplin
- **ASF :** Mme Godard, Mme Line
- **AEI :** M. Dufresne
- **Laboratoire Actelion**



Rééducation dans la Sclérodermie systémique

Travail collaboratif

Pr Serge Poiraudéau

Pr François Rannou

Service de Médecine Physique et réadaptation

Hôpital Cochin

Programme de kinésithérapie

- Lutte contre la microstomie
 - Massages
 - Mobilisation active
 - Machage de gommes



Programme de kinésithérapie

- Gain d'amplitudes articulaires
 - Massothérapie (pressions, pétrissage)
 - Mobilisations passives et actives
 - Postures
 - Epaulés
 - Coudés
 - Poignets
 - Doigts
 - Hanches
 - Genoux

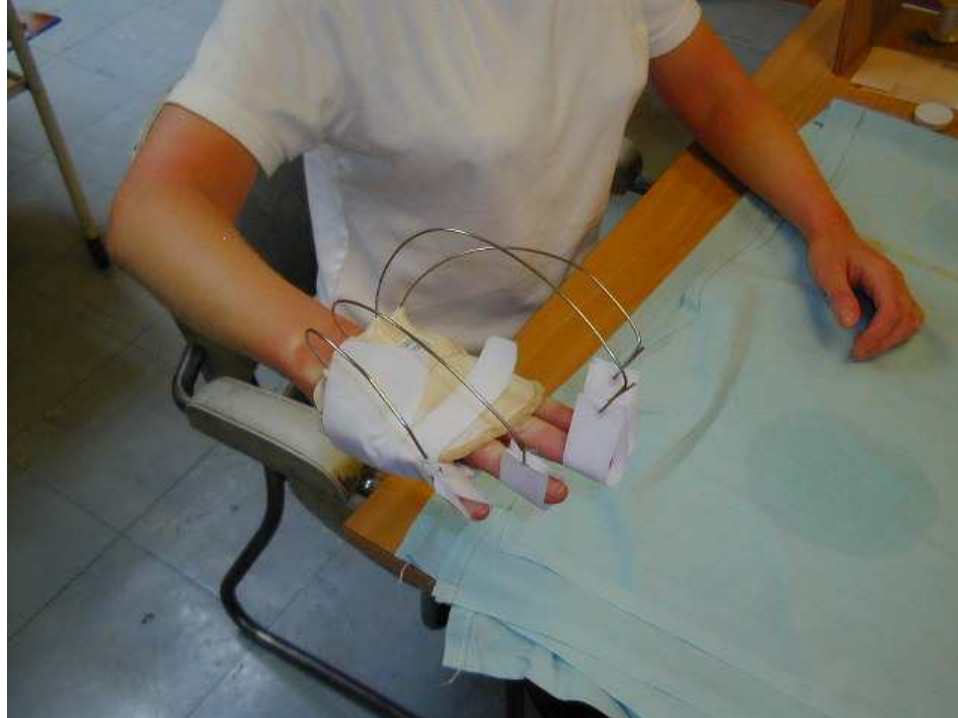


Programme de kinésithérapie

- Entretien de la force musculaire
 - Membres et tronc
 - Travail global isométrique
- Travail global de la marche
- Travail aérobie (endurance)

Appareillage

- Orthèses pour les mains et poignets
 - De repos
 - Dynamiques d'extension
 - D'enroulement





Ergothérapie

- Travail manuel
- Postures
 - Plateaux Canadiens
- Aides techniques

Rééducation fonctionnelle et sclérodermie systémique: conclusions

- Ces programmes constituent une possibilité thérapeutique complémentaire visant à améliorer la qualité de vie
- Leur efficacité reste à démontrer