



## Exercices et physiothérapie

*Souvent, les premiers signes de la maladie de Pompe s'observent au niveau des muscles que vous utilisez pour bouger. Les bébés sont « mous » et ne peuvent pas rester assis sans aide. Il est possible que les jeunes enfants ne puissent pas commencer à marcher au même âge que les autres ou qu'ils aient une démarche vacillante. Les enfants et les adultes peuvent éprouver des problèmes à marcher, se lever d'une chaise, monter les escaliers ou garder l'équilibre. Les exercices et la physiothérapie peuvent vous aider à conserver des muscles aussi forts que possible. Ces thérapies de soutien peuvent également contribuer à réduire les douleurs musculaires et la raideur et à apprendre aux patients à effectuer autrement les activités qui sont devenues trop pénibles pour eux. Cette brochure explique quel est l'impact de la maladie de Pompe sur les muscles et quel type d'exercices et de physiothérapie sont les plus efficaces.*



### **Q** Quel est l'impact de la maladie de Pompe sur les muscles et la capacité à marcher?

**R** Le défaut génétique qui provoque la maladie de Pompe empêche l'organisme de décomposer le glycogène. Le glycogène est une sorte de sucre qui est stocké dans les cellules musculaires. Trop de glycogène s'accumule alors dans les cellules, ce qui affaiblit les muscles de l'ensemble du corps qui jouent un rôle dans l'équilibre et la mobilité ou dans la capacité à bouger. Certaines parties du

corps peuvent être plus touchées que d'autres. Dans la forme infantile de la maladie de Pompe, on constate une faiblesse musculaire manifeste dans les jambes, les hanches, le tronc et les muscles respiratoires. Ces bébés ont rarement la force de rester assis sans aide. Dans la forme tardive de la maladie de Pompe, la faiblesse musculaire affecte le bas du corps (jambes, hanches et dos), le haut du corps (cou, épaules et bras) et les muscles respiratoires. C'est pourquoi les enfants et les adultes souffrant de la forme tardive de la maladie de Pompe éprouvent des



#### **Autres noms de la maladie de Pompe**

Déficit en alpha-glucosidase acide, déficit en maltase acide, glycogénose de type II et déficit en alpha-glucosidase lysosomale.

## Exercices et physiothérapie (suite)

---

difficultés à marcher et ont souvent une démarche vacillante. L'affaiblissement progressif des muscles peut provoquer une scoliose (déviation latérale de la colonne vertébrale), des contractures (raccourcissement et raidissement des muscles qui entraînent un changement de position des articulations), des maux de dos, des douleurs musculaires, de la fatigue et des problèmes respiratoires qui réduisent la mobilité. Même si de nombreuses personnes souffrant de la maladie de Pompe ont besoin d'un fauteuil roulant à un moment donné, les exercices et la physiothérapie contribuent à préserver la mobilité le plus longtemps possible.

### **Q** Que sont les contractures?

**R** Lorsque les muscles s'affaiblissent et, de ce fait, ne sont plus utilisés, ils peuvent raccourcir et s'engourdir. Parfois, ils raccourcissent parce qu'ils ne peuvent plus être actionnés. Il est alors possible que les muscles (ou les articulations et les tendons qui maintiennent les os) se figent dans une position et forment ainsi une contracture. Si des contractures apparaissent dans une partie de votre corps qui doit supporter votre poids, comme vos jambes, vos chevilles ou vos genoux, il peut devenir difficile de rester debout, de marcher ou même de garder l'équilibre. Le meilleur moyen d'éviter les contractures est de continuer à étirer et à faire bouger les muscles.

### **Q** Comment des exercices quotidiens peuvent-ils aider les personnes atteintes de la maladie de Pompe?

**R** Les exercices ont un effet positif pour les personnes souffrant de la maladie de Pompe. Ils peuvent soulager les douleurs musculaires, réduire la raideur et améliorer la souplesse et la mobilité. Ils peuvent aussi aider les patients à rester actifs plus longtemps, à disposer de plus d'énergie et à améliorer la santé physique et mentale. Mais de mauvais exercices ou trop d'exercices peuvent abîmer les muscles et vous épuiser. Discutez avec votre physiothérapeute afin de mettre au point un programme d'exercices qui vous convient. Pour la plupart des gens atteints de la maladie de Pompe, il s'agira d'un programme d'exercices actifs mais équilibrés qui ne surmènent pas les muscles. Il existe des tests, comme le **test de tolérance à l'entraînement**, qui peuvent vous aider à savoir quelle quantité d'exercices vous pouvez pratiquer sans trop fatiguer votre cœur ou vos muscles. Ces tests mesurent votre rythme cardiaque et la quantité d'oxygène que vous inspirez pendant que vous utilisez un tapis de course ou un appareil d'entraînement. Votre programme de sport et d'exercice doit être élaboré sous la surveillance de votre médecin ou de votre physiothérapeute et être adapté dès que votre faiblesse musculaire s'aggrave.

### **Q** Quel est le meilleur type d'exercices pour les personnes atteintes de la maladie de Pompe?

**R** Les exercices doivent être adaptés aux besoins et aux possibilités de chacun. Beaucoup de prestataires de soins et de personnes souffrant de la maladie de Pompe ont constaté que certains types d'exercices donnaient de meilleurs résultats que d'autres et comportaient moins de risques d'abîmer les muscles. Ces exercices sont les suivants:

## Exercices et physiothérapie (suite)

---

- Des **exercices d'aérobic modérés (où les muscles reçoivent de l'oxygène)**, comme la marche, la natation, le vélo ou l'utilisation d'appareils de fitness tels qu'un tapis de course, un hometrainer ou un appareil faisant travailler les bras et les jambes pour les personnes en fauteuil roulant
- Des **exercices de musculation calmes**, comme le Pilates - des exercices au sol qui améliorent la tension musculaire, la souplesse, l'équilibre et la posture en étirant doucement les muscles grâce au poids du corps
- Des **exercices d'assouplissement**, comme des exercices en piscine qui aident à étirer les muscles raidis et permettent d'accroître l'amplitude des mouvements grâce à l'eau, qui offre soutien et résistance. Les personnes utilisant un respirateur doivent toutefois être prudentes : consultez votre médecin avant de pratiquer ce genre d'exercices en piscine car la pression de l'eau sur votre cage thoracique peut entraîner des difficultés respiratoires.

Il est possible que vous deviez adapter ces exercices en cas d'aggravation de la maladie et d'affaiblissement de vos muscles ou si vous développez des problèmes respiratoires, une scoliose ou des contractures. Les spécialistes conseillent aux personnes atteintes de la maladie de Pompe d'éviter l'utilisation de poids lourds ou la pratique d'exercices d'aérobic intensifs. Ceux-ci peuvent

surmener les muscles et les abîmer. Afin d'être certain de faire les bons exercices et de profiter au mieux des bienfaits de votre programme d'exercices, suivez toujours les instructions de votre physiothérapeute.

### **Q** Que puis-je faire d'autre pour garder des muscles en bon état et aussi puissants que possible?

**R** Certains prestataires de soins estiment que des exercices quotidiens combinés à un régime riche en protéines et pauvre en hydrates de carbone aident à garder des muscles forts le plus longtemps possible. Cette combinaison peut contribuer à remplacer les protéines musculaires que l'on perd lorsque les muscles s'abîment. Certaines personnes souffrant de la maladie de Pompe ont retrouvé la fonction musculaire perdue après avoir suivi ce programme. Cependant, d'autres études sont nécessaires pour savoir dans quelle mesure ce type de programme aide les patients aux différents stades de la maladie. Tous les experts s'accordent à dire que tout type de régime et de programme d'exercices doit être étudié avec attention et adapté aux possibilités et aux besoins nutritionnels de chacun.

### **Q** Comment la physiothérapie peut-elle aider une personne atteinte de la maladie de Pompe?

**R** La physiothérapie peut aider à préserver la souplesse et la mobilité, à réduire la raideur des articulations et à éviter les contractures. Le physiothérapeute recourt à des exercices, à des appareils et à des appareils de soutien (comme des fauteuils roulants, des scooters

## Exercices et physiothérapie (suite)

---

ou des attelles aux jambes pour la nuit) afin d'aider les personnes souffrant de la maladie de Pompe à apprendre de nouvelles manières de se déplacer et de poursuivre leurs activités quotidiennes. Le traitement doit être adapté aux besoins de chaque patient.

### Les différentes manières dont la physiothérapie peut aider les patients

- La physiothérapie peut aider un bébé « mou » à développer une meilleure tension musculaire et améliorer sa respiration et sa capacité à déglutir
- Les exercices d'amplitude et d'étirement peuvent renforcer les articulations et les muscles afin d'éviter les contractures et aider les enfants et les adultes à adapter leurs activités quotidiennes à l'évolution de leurs possibilités
- Les jeunes enfants dont les muscles grandissent encore peuvent être aidés par des exercices d'étirement et le port d'attelles aux jambes (également appelées orthèses cheville-pied ou AFO) durant la nuit - il s'agit d'un soutien préventif du pied qui maintient la cheville en extension pendant que l'enfant dort, ce qui permet d'éviter les déformations
- L'emploi de manchettes légèrement lestées qui offrent une forte résistance à la flexion des hanches (ou fixation des hanches) peut empêcher le raccourcissement des muscles qui provoque des douleurs dans les hanches, les genoux ou le bas du dos

### Apprendre à utiliser les équipements de soutien

Il s'agit d'une part importante du travail du physiothérapeute. Apprendre à quelqu'un à utiliser une canne ou un déambulateur afin d'éviter les chutes peut retarder l'utilisation d'un fauteuil roulant. Si un enfant ou un adulte ne peut plus marcher, le fait d'apprendre à se servir d'un fauteuil roulant ou d'un scooter peut améliorer considérablement sa qualité de vie. Il est important de débiter la physiothérapie le plus tôt possible et de réfléchir à l'avance au matériel ou à l'équipement dont vous avez besoin. Pour savoir où vous pouvez trouver un physiothérapeute qui connaît les maladies musculaires telles que la maladie de Pompe, consultez *les Sources d'information supplémentaires* à la page suivante.

## Sources d'information supplémentaires

**Les associations suivantes vous fourniront des conseils et des informations sur les exercices et la physiothérapie adaptés aux personnes souffrant de la maladie de Pompe:**

- L'**International Pompe Association (IPA)** peut vous donner les coordonnées d'associations de patients souffrant de la maladie de Pompe partout dans le monde. Pour trouver une organisation dans votre pays, vous pouvez visiter le site de l'IPA: [www.worldpompe.org](http://www.worldpompe.org). Ce site propose également des liens vers les dernières publications scientifiques relatives à la maladie de Pompe
- Dans le monde entier, les **Independent Living Centers (ILC)** proposent des informations, des formations sur le développement des aptitudes et des services d'aide aux personnes vivant avec un handicap. Pour consulter la liste mondiale des ILC, rendez-vous sur [www.ilusa.com/links/ilcenters.htm](http://www.ilusa.com/links/ilcenters.htm)
- Votre prestataire de soins peut vous aider à trouver un bon physiothérapeute spécialisé dans le traitement des personnes souffrant d'une maladie musculaire. Vous pouvez aussi essayer de trouver quelqu'un via la **World Confederation for Physical Therapy** sur [www.wcpt.org/membership/index.php](http://www.wcpt.org/membership/index.php)

---

Cette publication a pour but de diffuser des informations générales et est distribuée à titre de service par l'International Pompe Association, étant entendu que l'International Pompe Association ne propose aucun service médical ou professionnel. La science médicale évolue constamment et les erreurs humaines ainsi que les changements dans la pratique ne permettent pas de garantir l'exactitude parfaite de matières aussi complexes. Ces informations doivent être confirmées par d'autres sources, principalement par votre médecin.