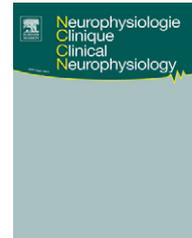




Disponible en ligne sur [www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)



journal homepage: <http://france.elsevier.com/direct/neucli>



ARTICLE ORIGINAL/ORIGINAL ARTICLE

# Caractéristiques évolutives des troubles de locomotion dans la maladie de Huntington

## Evolution of locomotion disorders in Huntington's disease

A. Delval<sup>a,d,\*</sup>, P. Krystkowiak<sup>b</sup>, J.-L. Blatt<sup>a,d</sup>, M. Delliaux<sup>c,d</sup>, A. Destée<sup>c,d</sup>, P. Derambure<sup>a,d</sup>, L. Defebvre<sup>c,d</sup>

<sup>a</sup> Service de neurophysiologie clinique, hôpital R.-Salengro, CHRU de Lille, 59037 Lille cedex, France

<sup>b</sup> Service de neurologie, hôpital Nord, CHU d'Amiens, 80054 Amiens cedex 1, France

<sup>c</sup> Service de neurologie et de pathologie du mouvement, hôpital R.-Salengro, CHRU de Lille, 59037 Lille cedex, France

<sup>d</sup> EA 2683, MENRT, département de neurosciences, IFR 114, France

Reçu le 12 juin 2007 ; accepté le 20 janvier 2008

Disponible sur Internet le 21 février 2008

### MOTS CLÉS

Marche ;  
Initiation de la  
marche ;  
Ajustements  
posturaux  
anticipateurs ;  
Maladie de  
Huntington ;  
Détérioration

### Résumé

**Contexte.** – Les troubles de locomotion constituent un problème majeur dans la maladie de Huntington (MH). Dans cette pathologie, les taux de progression de différents paramètres cliniques (atteinte motrice globale, fonctionnelle, cognitive) sont connus. En revanche, l'évolution des troubles de la marche et de son initiation n'a pas à ce jour fait l'objet d'étude quantifiée.

**Objectifs.** – Évaluer la progression des troubles de locomotion dans la MH ainsi que les différents facteurs cliniques corrélés à cette évolution.

**Patients et méthodes.** – Nous avons analysé l'initiation de la marche et la marche stabilisée chez 18 patients présentant une MH, avec un délai minimum d'un an entre deux évaluations, au moyen d'un système optoélectronique de type Vicon. Nous avons ainsi évalué, non seulement les ajustements posturaux anticipateurs (APA) précédant le premier pas, mais également la marche stabilisée (étude de la vitesse de marche, de la durée de cycle et de la longueur de cycle).

**Résultats.** – Une aggravation progressive de l'akinésie, sous forme d'une dégradation des APA, était observée avec l'évolution de la maladie. Concernant la marche stabilisée, on observait une diminution de la vitesse liée non seulement à une augmentation de la durée du cycle, mais aussi à une diminution de sa longueur. La variabilité des paramètres d'un cycle à l'autre n'augmentait pas avec le temps.

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [a-delval@chru-lille.fr](mailto:a-delval@chru-lille.fr) (A. Delval).

**KEYWORDS**

Gait;  
Gait initiation;  
Anticipatory postural  
adjustments;  
Huntington's disease;  
Decline

**Conclusions.** – Dans la MH, non seulement la composante akinétique de l'initiation de la marche mais également la vitesse, la durée et la longueur du cycle de marche s'aggravent au cours du temps. Une plus grande sévérité initiale des troubles moteurs et une moindre capacité fonctionnelle des patients dans les tâches quotidiennes pourraient être des facteurs de progression plus rapides des troubles de locomotion chez ces patients présentant une forme modérée de la maladie.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

**Summary**

**Introduction.** – Locomotion disorders are important in Huntington's disease (HD). Although the rates of evolution of motor, functional or cognitive aspects of HD have been studied, the evolution of locomotion disorders in early stages of the disease remains unknown.

**Objectives.** – To determine the rate of evolution of the HD-associated gait and gait initiation disorders and their correlates.

**Patients and methods.** – Eighteen HD patients were recorded with a minimum interevaluation interval of one year. Akinesia was studied by evaluating the anticipatory postural adjustment (APA) phase preceding the first step. We also evaluated gait speed, stride time and stride length.

**Results.** – We observed an alteration in the APA phase, whose evolution was correlated with that of akinesia. We also observed a decrease in gait speed, which was due both to an increase in stride time and a decrease in stride length. Stride-to-stride variability did not worsen between both evaluations.

**Conclusions.** – A worsening in both gait initiation and gait performance was observed in HD. Initial weak functional capacity and more severe motor impairment seem to be associated with a faster progression of locomotion parameters in these mildly impaired HD patients.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

**Introduction**

La maladie de Huntington (MH) est une maladie d'origine génétique, associée à une dégénérescence corticostriatale et caractérisée par une triade de signes moteurs, cognitifs et comportementaux. Elle aboutit au décès en 15 à 20 ans.

L'initiation de la marche est perturbée dans la MH, les différences entre témoins et patients étant plus marquées lorsque l'initiation est déclenchée par un stimulus sonore qu'en condition autocommandée [6]. La MH est ainsi associée à une akinésie (difficulté ou impossibilité à initier un mouvement). La phase de préparation du premier pas est perturbée en condition autocommandée avec, notamment, une diminution de la durée des ajustements posturaux anticipateurs (APA) provoquant une altération des paramètres cinématiques (diminution de la vitesse et augmentation de la durée) de celui-ci. Plusieurs études se sont également intéressées aux caractéristiques cinématiques de la marche dans la MH. La plupart des auteurs [5,6,11,15] retrouvent une diminution de la vitesse avec une diminution de la cadence de marche, certains auteurs identifient également une diminution de la longueur de cycle [5,11,15], avec une variabilité importante des paramètres temporels. On peut suspecter que cette variabilité soit liée aux mouvements anormaux [15]. Chez 15 patients présentant une forme peu évoluée de la maladie [8], la vitesse de marche et la cadence étaient diminuées, avec une relative préservation de la longueur de cycle. Pour Hausdorff et al. [9], les troubles de marche associés à la MH seraient surtout liés à un trouble de la régulation temporelle du mouvement secondaire au dysfonctionnement des noyaux gris centraux. La variabilité intra-individuelle importante des paramètres temporels et spatiaux semblait liée à la fois à des manifestations hyperkinétiques et hypokinétiques (augmentation et diminution

d'amplitude des mouvements), qui varient d'un cycle à l'autre.

On connaît le profil évolutif de la MH par le biais de larges études de cohortes basées sur l'évaluation systématique de la unified Huntington's disease rating scale (UHDRS) [10]. Ce score, qui varie de zéro (examen moteur normal) à 124, présente l'intérêt d'évaluer à la fois les fonctions motrices, les troubles comportementaux, les fonctions cognitives (essentiellement exécutives) et la capacité fonctionnelle. La locomotion et la posture, qui sont perturbées dans la MH, ne sont cependant évaluées que par trois items de l'UHDRS moteur et n'ont pas été étudiées spécifiquement sur des cohortes de patients. La plus grande étude a été publiée par Mahant et al. en 2003 et porte sur une cohorte de 1026 patients [12]. Les taux de progression (nombre de points par an) des différents scores sont les suivants : le score total de l'UHDRS moteur augmente de 4,2 à 4,9 points par an, ces résultats étant similaires à ceux d'une étude antérieure (Siesling et al., 1998 : 3,5 à 8,5 points par an, 78 patients [18]). Le sous-score de Chorée progresse de 0,35 points par an (score de 0 à 16). La capacité fonctionnelle totale (CFT) (Annexe 1), score le plus robuste caractérisant la capacité à exercer les tâches de la vie quotidienne (activités domestiques, gestion des finances, travail...) diminue de 0,67 à 0,78 points par an (score variant entre 13 : pas de désordre, à zéro : incapacité totale). Marder et al. retrouvent un taux de déclin de 0,64 à 0,80 points par an (963 patients) [13]. Une relation existe entre le stade initial de la maladie et le taux de progression, les scores les plus faibles étant associés à une progression plus lente. Une forte relation existe également entre l'âge de début et la progression de la maladie, que ce soit sur le plan moteur, cognitif ou fonctionnel. Ce taux de progression n'apparaît pas linéaire, semblant plus lent au tout

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3083101>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3083101>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)