

Maladie de Charcot-Marie-Tooth

Pas de brève AFM

Brève AIM

<https://www.institut-myologie.org/2020/04/28/cmt-pour-une-approche-multidimensionnelle-du-retentissement-fonctionnel-de-latteinte-des-mains/>

Maladie de Charcot-Marie-Tooth : pour une approche multidimensionnelle du retentissement fonctionnel de l'atteinte des mains

La maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT) est une des neuropathies héréditaires parmi les plus fréquentes. Elle entraîne un déficit sensitivo-moteur de gravité variable évoluant généralement très lentement avec le temps. Très hétérogène du point de vue clinique et électrophysiologique, mais aussi génétique (près de 90 gènes de CMT, toutes formes confondues, ont été identifiés à ce jour), la CMT entraîne un déficit moteur distal prédominant au niveau des muscles des pieds et des mains. L'appréciation de la gêne fonctionnelle au niveau des mains n'est pas toujours chose aisée surtout dans le contexte d'une affection évoluant peu.

Dans un article publié en février 2020, des cliniciens de Clermont-Ferrand se sont intéressés à définir des critères objectifs pour mesurer cette atteinte. Ils ont passé au crible plusieurs scores/épreuves fonctionnels et des échelles de qualité de vie, à l'aune des paramètres cliniques et électrophysiologiques de trente-trois patients adulte atteints de CMT1A, la forme démyélinisante la plus fréquente de CMT. La sévérité de l'atteinte nerveuse mesurée par l'EMG n'est pas nécessairement un critère pertinent du point de vue clinique, surtout au niveau de la qualité de vie. Les corrélations restent globalement difficiles à établir et les auteurs recommandent l'utilisation comparative, multidimensionnelle et holistique de plusieurs épreuves (*Pinch Gauge, Jamar, Sollerman, Jebsen, Nine-hole Peg*) pour apprécier plus particulièrement le déficit moteur des mains et son retentissement.

Source

[Multidimensional evaluation is necessary to assess hand function in patients with Charcot-Marie-Tooth disease type 1A.](#)

Reynaud V, Conforto I, Givron P, Clavelou P, Cornut-Chauvinc C, Taithe F, Pereira B, Coudeyre E. *Ann Phys Rehabil Med.* 2020 Feb 25. pii: S1877-0657(20)30037-3. [Epub ahead of print]