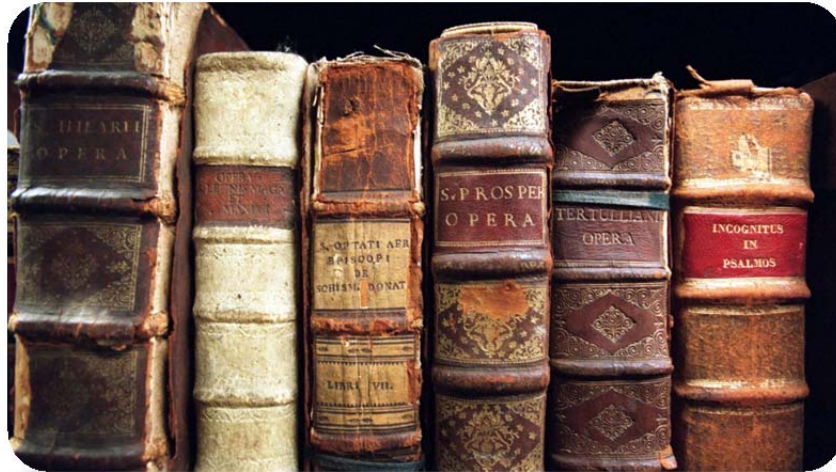


GUIDE DE PRATIQUE EN ERGOTHÉRAPIE POUR LA CLIENTÈLE ATTEINTE DE DYSTROPHIE MYOTONIQUE DE TYPE 1 (DM1), PHÉNOTYPE ADULTE



Lysianne Bernard, erg.
Magali Landry, erg.
Anne-Marie Michaud, erg.
Emmanuelle Moreau, erg.
Véronique Racicot, erg.

Projet réalisé dans le cadre de la maîtrise professionnelle en ergothérapie
sous la direction de
Cynthia Gagnon, erg., Ph.D.

Professeure agrégée, École de réadaptation (Site Saguenay)
Directrice du Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires

Faculté de médecine et des sciences de la santé
Université de Sherbrooke

15 avril 2015



GUIDE DE PRATIQUE EN ERGOTHÉRAPIE POUR LA CLIENTÈLE ATTEINTE DE DYSTROPHIE MYOTONIQUE DE TYPE 1 (DM1), PHÉNOTYPE ADULTE



Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires

CRDP Le Parcours, 7^e étage

2230, rue de l'Hôpital

C.P. 1200

Jonquière (Québec)

G7X 7X2

Téléphone : 418-695-7777

RÉALISATION

Cynthia Gagnon, erg. Ph.D., directrice du GRIMN
Professeure agrégée, École de réadaptation – Site
Saguenay



**Faculté de médecine
et des sciences de la santé**

Les étudiants de la maîtrise professionnelle en ergothérapie de la Faculté de médecine et des sciences de la santé de l'Université de Sherbrooke

Lysianne Bernard

Magali Landry

Anne-Marie Michaud

Emmanuelle Moreau

Véronique Racicot

Avec la participation de

Annie Plourde, biol., Ph.D., courtière de connaissances, GRIMN

Marjolaine Tremblay, M.Sc (c), professionnelle de recherche, GRIMN

Pour citer ce document :

Bernard L, Landry M, Michaud AM, Moreau E, Racicot V, Gagnon C. 2015. **Guide de pratique en ergothérapie pour la clientèle atteinte de dystrophie myotonique de type 1 (DM1), phénotype adulte**. Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaire / Université de Sherbrooke. Jonquière / Sherbrooke. 81 pages.

© 2015 – Tous droits réservés – GRIMN / Université de Sherbrooke

AVANT-PROPOS

Ce guide de pratique a été réalisé dans le cadre du programme de maîtrise professionnelle en ergothérapie de l'École de réadaptation de la Faculté de médecine et des sciences de la santé de l'Université de Sherbrooke.

REMERCIEMENTS

Nous tenons à remercier les individus et les organisations qui ont rendu possible la réalisation de ce guide de pratique. Les institutions de santé suivantes ont permis de valider ce guide en acceptant de libérer leurs intervenants : CMNM de Jonquière, CRDP Le Parcours, CSSS de Jonquière, CR Lucie-Bruneau, CSSS Lac-Saint-Jean Est, Centre de santé de Chibougamau, Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires (GRIMN). Tous les intervenants ayant participé à la cotation des recommandations ainsi qu'à la lecture finale sont listés à l'annexe 1 du présent guide. Ils reçoivent tous nos remerciements pour leur précieuse collaboration. Nous remercions également le Réseau MNMWiki-Réadapt, qui nous a autorisé à contacter les membres de leur réseau pour repérer des intervenants pertinents à inviter pour joindre les groupes de lecture et de cotation. Nous remercions également tous les professionnels du GRIMN et de la CMNM de Jonquière pour leur support à toutes les étapes de la réalisation du document. Enfin, nous remercions également le Fonds de dotation du CSSS de Jonquière pour son appui financier.

TABLE DES MATIÈRES

AVANT-PROPOS	II
REMERCIEMENTS	II
TABLE DES MATIÈRES	III
1. INTRODUCTION	1
1.1 PRÉSENTATION GÉNÉRALE DE LA DM1	1
1.2 ORGANISATION DES SERVICES EN ERGOTHÉRAPIE AU QUÉBEC	2
1.3 DÉVELOPPEMENT DU GUIDE DE PRATIQUE.....	3
2. IMPACT DE LA MALADIE SUR LES DIFFÉRENTS SYSTÈMES ET APTITUDES	7
2.1 SYSTÈME MUSCULAIRE	7
2.1.1 FORCE MUSCULAIRE.....	7
2.1.2 MYOTONIE	11
2.2 APTITUDES RELIÉES AUX ACTIVITÉS MOTRICES.....	12
2.2.1 LOCOMOTION.....	12
2.2.2 ÉQUILIBRE	14
2.2.3 ACTIVITÉS MANUELLES.....	14
2.3 APTITUDES RELIÉES AU LANGAGE.....	16
2.4 SYSTÈME NERVEUX CENTRAL ET APTITUDES RELIÉES AUX ACTIVITÉS INTELLECTUELLES ET AUX COMPORTEMENTS	17
2.4.1 SYSTÈME NERVEUX CENTRAL.....	17
2.4.2 SOMNOLENCE DIURNE EXCESSIVE	20
2.4.3 FATIGUE.....	21
2.4.4 APTITUDES RELIÉES AUX ACTIVITÉS INTELLECTUELLES.....	24
2.4.5 APTITUDES RELIÉES AUX COMPORTEMENTS	25
2.5 SYSTÈME OCULAIRE	26
2.5.1 PTOSE	26
2.5.2 CATARACTES.....	27

2.6. SYSTÈME URINAIRE.....	28
2.6.1 INCONTINENCE URINAIRE.....	28
2.7 SYSTÈME RESPIRATOIRE ET APTITUDES RELIÉES À LA RESPIRATION	29
2.8. SYSTÈME CARDIAQUE	31
2.9 SYSTÈME DIGESTIF ET APTITUDES RELIÉES À LA DIGESTION.....	32
2.9.1 FONCTIONS GASTRO-INTESTINALES.....	32
2.9.2 INCONTINENCE FÉCALE.....	32
2.9.3 DYSPHAGIE.....	33
3. IMPACT DE LA MALADIE SUR LES HABITUDES DE VIE.....	39
INFORMATION GÉNÉRALE SUR LA DM1	39
PARTICIPATION SOCIALE : PORTRAIT GLOBAL.....	39
3.1 DÉPLACEMENTS	42
3.1.1 DÉPLACEMENTS RESTREINTS.....	42
3.1.2 TRANSPORTS : CONDUITE AUTOMOBILE	44
3.2 CONDITION CORPORELLE	46
3.2.1 REPOS.....	46
3.2.2 TRANSFERT EN LIEN AVEC CETTE HABITUDE DE VIE : TRANSFERT AU LIT	48
3.3 CONDITION PHYSIQUE	48
3.4 NUTRITION.....	50
3.4.1 RÉGIME ALIMENTAIRE	51
3.4.2 PRÉPARATION DES ALIMENTS ET PRISE DES REPAS	52
3.5 SOINS PERSONNELS.....	54
3.5.1 SOINS CORPORELS ET HABILLEMENT.....	54
3.5.2 SANTÉ BUCCODENTAIRE	55
3.5.3 HYGIÈNE EXCRÉTRICE	57
3.5.4 TRANSFERTS EN LIEN AVEC CES HABITUDES DE VIE : TRANSFERT À LA TOILETTE ET AU BAIN.....	58
3.5.5 SOINS DE LA SANTÉ : GESTION DE LA DOULEUR	59
3.6 HABITATION.....	61

3.6.1 ENTRETIEN DU DOMICILE.....	62
3.6.2 CHOIX ET AMÉNAGEMENT DU DOMICILE : ADAPTATIONS.....	63
4. RÉFÉRENCES	65
ANNEXE 1 GROUPES DE TRAVAIL	73
ANNEXE 2 STRATÉGIE DE RECHERCHE – REVUE DE LA LITTÉRATURE.....	76
ANNEXE 3 GRILLE IREDA	81

1. INTRODUCTION

Le rôle de l'ergothérapeute est d'optimiser la participation sociale chez les personnes présentant une participation sous-optimale par rapport à leurs attentes en lien avec l'apparition ou la progression d'une maladie ou d'un traumatisme. Le suivi en ergothérapie est essentiel entre autres chez les clientèles présentant des incapacités progressives comme celles atteintes d'une maladie neuromusculaire (MNM). En effet, en présence d'une MNM, une approche holistique est à privilégier pour limiter l'écart entre la participation sociale et les capacités de ces personnes. Plus particulièrement, la dystrophie myotonique de type 1 (DM1), une MNM héréditaire qui entrave la réalisation de plusieurs habitudes de vie chez les personnes atteintes, nécessite une prise en charge structurée. Toutefois, il existe peu de documentation pour orienter les interventions ergothérapeutiques avec cette clientèle.¹ Le présent guide permettra de soutenir la pratique basée sur les données probantes en ergothérapie chez les personnes atteintes de DM1.¹ Ce guide aura pour objectif de définir des recommandations de pratique en lien avec le suivi ergothérapeutique pour les activités courantes soit : la nutrition, la condition corporelle, les soins personnels, l'habitation et les déplacements.

Les guides de pratique sont des recommandations élaborées méthodiquement et fondées sur des données probantes visant à aider les prestataires de services, les bénéficiaires et les autres parties prenantes à prendre des décisions éclairées au sujet des interventions de santé appropriées.^{2,3}

1.1 PRÉSENTATION GÉNÉRALE DE LA DM1

Cette section vise à donner un bref aperçu de la DM1, une description plus détaillée en lien avec les interventions ergothérapeutiques suivra pour chacune des sections du guide de pratique. Pour obtenir une présentation médicale et interdisciplinaire plus complète, nous vous suggérons de consulter les références à la fin du présent guide.

La DM1 est une MNM héréditaire autosomique dominante rare. C'est une maladie multisystémique avec une atteinte importante de la force musculaire (dystrophie) et la présence de myotonie. Elle est causée par une amplification anormale d'un triplet nucléotide CTG sur le chromosome 19q13.3 et qui perturbe le fonctionnement normal de la cellule.⁴⁻⁶ Le nombre de triplets répétitifs chez un individu normal se situe entre 5 et 35 répétitions alors que, dans la DM1, on observe de 50 à plusieurs milliers de répétitions CTG.⁷ Le nombre de répétitions de la séquence CTG_n est en partie relié à la sévérité de la maladie. L'anticipation entre les générations réfère à l'apparition plus précoce de la maladie d'une génération à l'autre avec une augmentation de la sévérité des symptômes.⁸⁻¹⁰ En effet, les enfants héritent presque toujours d'un plus grand nombre de répétitions CTG que leur parent affecté.¹¹

La description de la maladie et de ses conséquences doit tenir compte de la variabilité présente dans la DM1. Ainsi, au sein de chaque famille, on peut observer une grande variabilité dans la présentation clinique, mais aussi d'une famille à l'autre. Une classification en quatre phénotypes cliniques est utilisée en clinique et en recherche : congénital, infantile, adulte et léger (ou parfois appelée asymptomatique). Les phénotypes de la DM1 sont déterminés par l'âge d'apparition des symptômes et le nombre de répétitions CTG.

Le présent guide de pratique visera à définir la pratique ergothérapique auprès des personnes atteintes de dystrophie myotonique de type 1 avec le phénotype adulte.

Le phénotype adulte dans la DM1 présente entre 100 et 1000 répétitions.^{7,12} On observe l'apparition des premiers symptômes entre l'âge de 20 et 40 ans. La réalisation des différentes habitudes de vie est grandement affectée chez les personnes atteintes du phénotype adulte. Une étude sur une large cohorte rapporte qu'entre 45 % à 61 % des participants ont besoin d'assistance ou ne réalisent pas les habitudes de vie dans les domaines des déplacements, de l'habitation, du travail et des loisirs. Selon cette étude, 25 % des personnes atteintes du phénotype adulte de la DM1 présente un niveau de participation sociale inférieur à celui de la population âgée vivant dans la communauté.¹³ Par contre, la majorité de ces participants étaient satisfaits de leur participation dans les différentes sphères de leur vie, sauf en ce qui concerne les déplacements, le travail et les loisirs.

1.2 ORGANISATION DES SERVICES EN ERGOTHÉRAPIE AU QUÉBEC

Ce guide de pratique s'élabore en lien avec le rôle des ergothérapeutes qui pratiquent dans la province de Québec, Canada. Le lecteur est invité à adapter les rôles et les fonctions de l'ergothérapeute selon son lieu de pratique et le contexte culturel où il se trouve. Les modalités de suivi des personnes atteintes doivent aussi être ajustées en fonction de la variabilité des symptômes et de leur intensité.¹⁴ Les personnes atteintes peuvent avoir recours à des services de première, deuxième et troisième ligne. Au Canada, la première ligne réfère à des services généraux et des soins courants, la deuxième ligne à des services spécialisés et la troisième ligne à des services surspécialisés nécessaires en cas de conditions de santé complexes et rares.¹⁵ Pour les personnes atteintes de DM1, des cliniques surspécialisées neuromusculaires sont disponibles.¹⁶ Des services d'ergothérapie sont offerts dans l'ensemble du réseau de la santé en lien avec les missions respectives des établissements. Cependant, les services en ergothérapie peuvent être sous-utilisés en MNM.¹⁷ Parmi les causes de cette sous-utilisation, on dénote que les médecins et les personnes atteintes de DM1 méconnaissent les services offerts en ergothérapie pour la clientèle atteinte de DM1.¹⁷

1.3 DÉVELOPPEMENT DU GUIDE DE PRATIQUE

Les recommandations émises dans ce guide de pratique ont été élaborées par consensus formalisé en s'inspirant de la méthode développée par la Haute Autorité de Santé.¹⁸ La mise en application de cette méthode est réalisée à l'aide de la création de trois groupes distincts : le groupe de pilotage, le groupe de cotation et le groupe de lecture. Le guide est une initiative du Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires (GRIMN) en collaboration avec un groupe d'étudiantes à la maîtrise professionnelle en ergothérapie de l'Université de Sherbrooke. Le groupe de pilotage est constitué de la directrice du GRIMN; Pre Cynthia Gagnon, ergothérapeute, d'Éric Gagnon, ergothérapeute et membre du GRIMN et de cinq étudiantes en ergothérapie. Le groupe de cotation est quant à lui composé d'ergothérapeutes experts qui travaillent régulièrement avec la clientèle atteinte de la DM1. Le groupe de lecture demande l'implication d'experts de différentes disciplines ainsi que quelques patients et leurs proches. L'annexe 1 décrit les participants de chacun des groupes. La réalisation de la méthode de consensus consiste en six grandes phases (Figure 1) décrites ci-après avec la méthodologie associée :

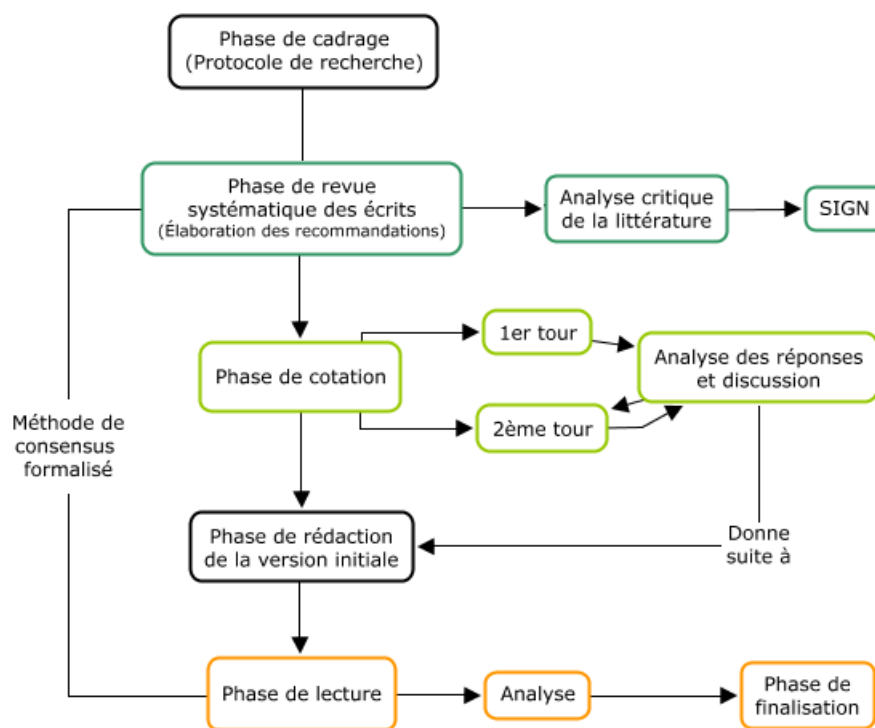


Figure 1. Déroulement du consensus formalisé (adaptée de la Haute Autorité de Santé¹⁸)

- 1) La phase de cadrage vise à choisir le thème, préciser l'objectif, définir un groupe de pilotage, de cotation et de lecture. Cette phase a été effectuée au préalable entre le mentor de recherche (Pre Cynthia Gagnon) et le groupe d'étudiants à la maîtrise professionnelle.
 - a. Thème
 - i. Sélection des habitudes de vie : le choix des activités courantes a été effectué en lien avec deux contraintes; 1) ce projet s'inscrit dans le cursus d'une maîtrise professionnelle en ergothérapie avec un nombre limité d'heures disponibles pour sa réalisation; 2) la réalisation des rôles sociaux implique souvent des ressources spécialisées et qui souvent sont peu utilisées par la clientèle atteinte de DM1. De ce fait et en l'absence d'écrits scientifiques, la consultation d'experts aurait nécessité une grande charge de travail pour identifier les experts et en avoir un nombre suffisant pour chaque domaine. Une seconde phase est prévue pour documenter la pratique ergothérapique dans ces habitudes de vie par l'équipe de recherche du GRIMN.
 - ii. Sélection du phénotype adulte : la sélection du phénotype adulte a été effectuée en raison du plus grand nombre de personnes atteintes de ce phénotype et du nombre d'écrits scientifiques disponibles pour cette clientèle.
 - b. Objectif
 - i. Définir la pratique ergothérapique auprès de la clientèle atteinte de DM1 avec le phénotype adulte dans les cinq habitudes de vie liées aux activités courantes.
 - c. Définir les groupes de pilotage, cotation et lecture (annexe 1) pour la formulation complète.
- 2) La phase de revue systématique permet de sélectionner, analyser et synthétiser la littérature pertinente au guide de pratique. La première étape a été de définir les questions à l'aide de la méthode PICO (Patient, Intervention, Comparaison, Outcomes) est illustrée dans le tableau 1. La liste complète des mots clés et les stratégies de recherche sont présentées à l'annexe 2.

Tableau 1. Élaboration de la question PICO pour la revue systématique.

PICO	Concepts recherchés (Mots clés)	
<i>Problem (problème) / Population</i>	Myotonic dystrophy type I	Adult phenotype
<i>Intervention</i>	Compensation Adaptation Devices tools	Ajustment Rehabilitation Occupational therapy
<i>Comparison (Comparaison)</i>	-----	-----
<i>Outcomes (résultats)</i>	Activities of daily living Quality of life Social participation Physical fitness / Exercise therapy	Mobility / Locomotion / Walking / Automobile driving Nutrition Self care / Self-Management House keeping / Cooking

Un résumé de la phase de revue systématique est illustré à la figure 2. La qualité des articles sélectionnés a été évaluée grâce aux critères des grilles SIGN (*Scottish Intercollegiate Guidelines Network*¹⁹). Les articles ont été classés selon trois catégories : pertinents; non-pertinents; non-pertinents, mais présentant une information intéressante. La première catégorie comprenait les articles directement en lien avec les questions PICO. La deuxième catégorie comprenait des articles qui ne comprenaient aucune information en lien avec les questions PICO. La dernière catégorie comprenait des articles avec des informations pertinentes pour mieux comprendre les facteurs explicatifs des cinq habitudes de vie, mais non en lien direct avec la pratique ergothérapeutique.

- 3) Une première version du guide de pratique a été rédigée à partir de la synthèse de la littérature. Elle a été complétée à l'aide de recommandations d'experts faisant partie du groupe de pilotage, afin de compenser l'insuffisance d'écrits scientifiques sur certains aspects. La première version du guide de pratique a ensuite été soumise au groupe de cotation.
- 4) La phase de cotation s'est déroulée en deux étapes. Une première cotation individuelle a été effectuée, suivie d'entrevues individuelles par les membres de l'équipe de pilotage pour chacun des membres du groupe de cotation. Ces deux parties sont entrecoupées par l'analyse des réponses par le groupe de pilotage. L'objectif final de cette phase est la sélection des propositions qui font partie de la version des recommandations.
- 5) Lors de la phase de lecture, le groupe de lecture a reçu la version initiale des recommandations et a jugé les textes en fonction de leur acceptabilité, de leur applicabilité et de leur lisibilité. Le groupe de pilotage a ensuite analysé les propositions de correction et les commentaires.
- 6) La phase de finalisation est effectuée par le groupe de pilotage, le groupe de cotation et le Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires (GRIMN). C'est lors d'une réunion plénière que les versions finales des recommandations ont été complétées. Si des modifications devaient être apportées à certaines recommandations, le groupe de cotation devait voter afin de confirmer la formulation finale de ces recommandations. En absence de consensus, une mention a été faite à ce sujet dans la version finale des recommandations. Enfin, de l'information entourant la réflexion clinique et certaines particularités de cette clientèle est un complément à chacune des recommandations du guide de pratique.

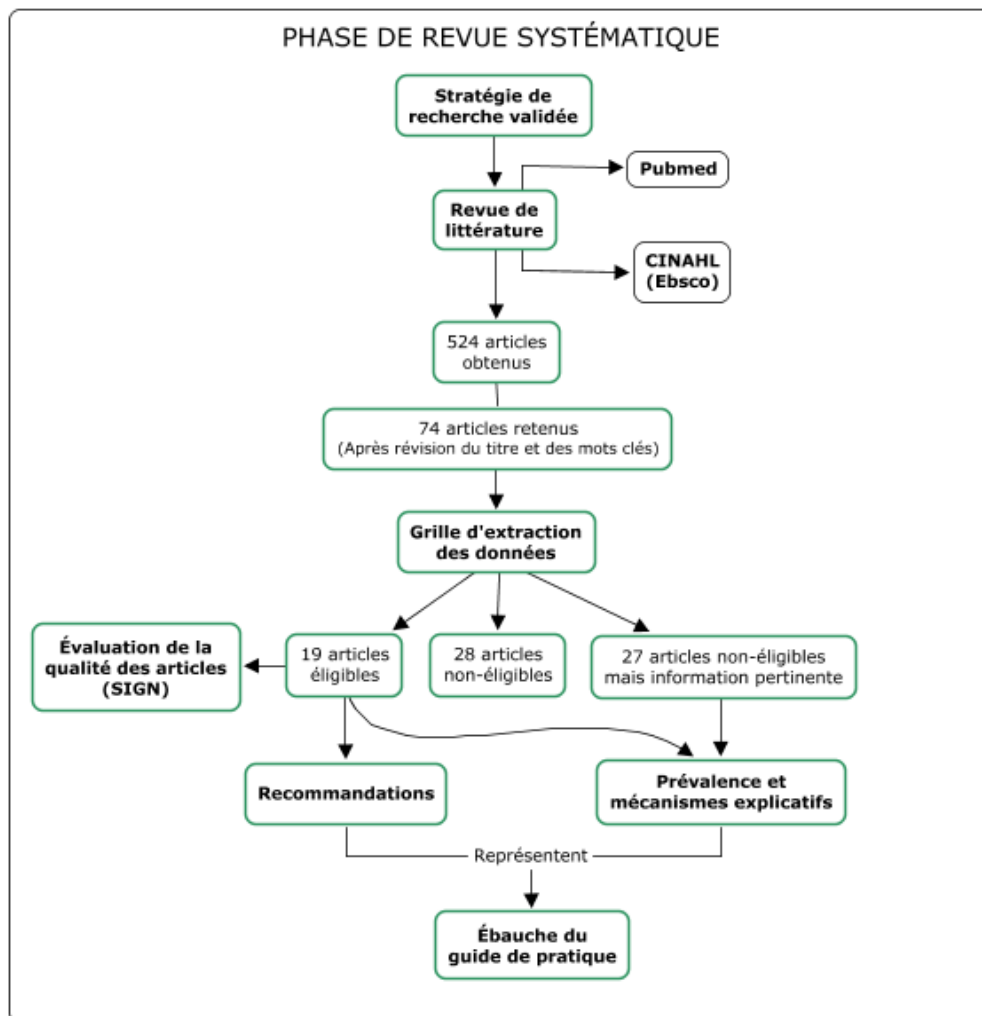


Figure 2. Réalisation de la revue systématique.

ORGANISATION GÉNÉRALE DU GUIDE

Le guide est divisé en deux grands chapitres. Le chapitre 2 présente un portrait général des principaux systèmes affectés. Le chapitre 3 introduit chacune des habitudes de vie en lien avec les aptitudes.

2. IMPACT DE LA MALADIE SUR LES DIFFÉRENTS SYSTÈMES ET APTITUDES

2.1 SYSTÈME MUSCULAIRE

Cette section présente les atteintes musculaires incluant la myotonie. L'implication importante du système musculaire amène avec le temps des impacts dans l'ensemble des activités motrices pour la plupart des personnes atteintes de DM1, phénotype adulte. On rapporte que 90% des personnes atteintes considèrent que la myotonie et la faiblesse aux mains figurent parmi leurs symptômes les plus graves.²⁰

2.1.1 FORCE MUSCULAIRE

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

L'atteinte du système musculaire est de loin la plus connue de la DM1. Elle se caractérise par une faiblesse progressive des muscles distaux vers les muscles proximaux et la présence de myotonie. L'atteinte musculaire est bilatérale avec une faiblesse plus importante des muscles distaux.²¹ Les premiers symptômes se présentent au niveau des muscles faciaux et de la mâchoire par une atrophie des muscles temporaux et sternomastoïdiens.⁸ Les muscles les plus touchés sont les extenseurs du poignet, les longs fléchisseurs et extenseurs ainsi que les muscles intrinsèques de la main et les dorsifléchisseurs du pied.²¹ On peut aussi observer une fonte musculaire surtout au niveau des mains et des pieds. De plus, un phénomène de fatigue musculaire est lié à cette dégénérescence musculaire et sera abordé à la section 2.4.3 *Fatigue*.

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

Le processus de perte de force musculaire a été documenté à l'aide d'études histologiques (par biopsie musculaire). Ces dernières démontrent une atteinte de la fibre musculaire avec une atrophie des fibres de type I, accompagnée d'une atteinte des fibres de type II (hyper ou hypotrophie) et de la présence de gras et de tissus conjonctifs.²²⁻²⁴ Une anomalie des propriétés contractiles est présente au niveau histologique avec une capacité de génération de force diminuée, autant chez les sujets asymptomatiques que symptomatiques.²⁵ Cette observation démontre que des changements au niveau de la fibre musculaire sont présents avant l'apparition de signes cliniques évalués par le bilan musculaire manuel.²⁵ Les différentes études tendent à démontrer que l'expansion CTG n'explique que partiellement la faiblesse musculaire observée chez un individu.²⁴

Une atteinte progressive de la force musculaire a été démontrée dans plusieurs études.^{21,26} Sur une période de deux ans, une diminution minimale, mais significative, de la force musculaire est démontrée autant pour les muscles distaux que proximaux (deltoïde antérieur, deltoïde moyen, trapèze supérieur, quadriceps et tibial antérieur).²⁶ On estime la perte de force musculaire à environ 1,2% par année.²¹ On tend à observer une perte de la force plus rapide par année dans les groupes de muscles distaux que dans les groupes musculaires proximaux. Cette perte de force musculaire est relativement lente si l'on prend en considération qu'à partir de la cinquantaine, les sujets normaux perdent environ 1% de force musculaire par année et que ce déclin augmente avec l'avancement en âge.²⁷

La relation entre la durée de la maladie et la diminution de la force musculaire est imprécise. Certains auteurs ont démontré une corrélation élevée entre la durée de la maladie et la force²¹, alors que d'autres l'ont réfutée.²⁸ La durée de la maladie est calculée à partir de l'âge d'apparition des symptômes qui est souvent difficile à estimer, causant probablement cette différence dans les observations. La diminution de la force musculaire est plus importante chez les hommes atteints de DM1 lorsque comparé avec un groupe contrôle du même sexe que chez les femmes.²⁸ Par ailleurs, la faiblesse musculaire distale survient environ 9 ans suite aux premiers symptômes (étendue de 3 à 15 ans), la faiblesse proximale après 18 ans (étendue entre de 9 à 27 ans) et une faiblesse proximale sévère après 27 ans (étendue de 17 à 37 ans).²⁹

MUSCLES FACIAUX

Le faciès caractéristique des personnes atteintes de DM1 avec un phénotype adulte inclut une immobilité des muscles superficiels ou une réduction de la mimique faciale et une faiblesse des élévateurs de la paupière supérieure et des orbiculaires des yeux, créant une ptose des paupières. De plus, chez certaines personnes, une faiblesse de la fermeture des yeux peut être présente (les personnes peuvent dormir les yeux ouverts). Une atrophie et une faiblesse des muscles de la mâchoire (temporalis et sternomastéoidiens) entraînent un blocage inconstant de celle-ci et une faiblesse de la mastication.⁸ La faiblesse entraîne également une ouverture de la bouche (béance) et un écoulement de salive.

MUSCLES DU PALAIS MOU

La faiblesse du palais mou peut entraîner des difficultés d'élocution typiques de la maladie associées à la présence d'une voix nasillarde. La faiblesse facio-bulbaire peut amener une dysarthrie flaccide se traduisant par une monotonie et une faiblesse de la voix.^{30,31} Les aspects liés à l'alimentation seront abordés plus loin dans le guide.

MUSCLES DU COU

Une faiblesse et une atrophie des muscles sternomastoïdiens et des muscles antérieurs du cou peuvent survenir dès le début de la maladie. Dès lors, une difficulté à relever le cou en position couchée est souvent observée.⁸ Certaines études ont démontré que la moitié des sujets avaient une force inférieure

à 3 unités sur 5 lors du bilan musculaire manuel, ce qui correspond à une perte de force d'environ 63% comparativement aux sujets normaux.^{26,28} La perte de force des fléchisseurs du cou n'est pas linéaire; une perte importante est observée durant les 20 premières années et est suivie d'une stabilisation.²¹ Cliniquement, les personnes atteintes peuvent rapporter des difficultés à relever la tête de l'oreiller et à maintenir une position adéquate du cou lors de la conduite automobile.³²

MUSCLES DE LA MAIN

La faiblesse des muscles de la main, et plus particulièrement des longs fléchisseurs, entraîne souvent une prise caractéristique avec une absence de flexion des articulations interphalangiennes.³² Cette faiblesse apparaît rapidement dans le cours de la maladie et affecte la force de préhension de la main. Ainsi, on observe que la force de préhension globale est jusqu'à 65% plus faible que dans celle du groupe contrôle.²⁶ Selon une étude incluant le phénotype infantile (17% de l'échantillon), 95% des personnes atteintes présentaient des résultats inférieurs aux valeurs de référence.³³ On constate un rythme de progression variable selon les études, mais qui se situe autour de 3% par année pour les hommes et de 2% chez les femmes.^{21,26,34}

EXTENSEURS DES COUDES

Les extenseurs des coudes démontrent une faiblesse dans la DM1²¹, mais celle-ci n'entrave pas l'exécution des mouvements des membres supérieurs non résistée, excepté quand l'atteinte devient plus proximale.³⁵ Cliniquement, on observe que la faiblesse des extenseurs du coude peut entraver les transferts du décubitus dorsal à assis et de la position assise à debout.

EXTENSEURS DES GENOUX

Les personnes atteintes de DM1 démontrent une faiblesse importante des extenseurs des genoux comparativement à un groupe contrôle.²⁶ Cette faiblesse est associée cliniquement à des chutes fréquentes.¹¹

DORSIFLÉCHISSEURS DE LA CHEVILLE

Les dorsifléchisseurs de la cheville sont parmi les premiers groupes musculaires à démontrer une faiblesse importante pouvant entraîner un pied tombant. De plus, elle contribue à la présence des chutes fréquentes dans cette maladie.^{11,21} La personne aura tendance à lever le genou plus haut pour éviter que le pied ne s'accroche (marche avec steppage, démarche traînante).³⁶

FLÉCHISSEURS PLANTAIRES

Cliniquement, on observe une faiblesse progressive des fléchisseurs plantaires accompagnée d'une atrophie du mollet.

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

La méthode commune pour évaluer la force est le bilan musculaire. Le bilan musculaire peut être manuel (BMM) ou quantitatif (BMQ). Bien que peu étudiés en DM1, le BMM et le BMQ sont reconnus valides et fidèles dans d'autres maladies neuromusculaires. Le BMM est rapide, peu coûteux, mais convient moins pour le suivi en DM1^{37,38} vu le lent patron de progression de l'atteinte musculaire (ne décèle pas de petites variations de la force). L'échelle *Muscular Impairment Rating Scale* (MIRS) est souvent utilisée en pratique et dans les écrits scientifiques (figure 3). En clinique, les ergothérapeutes évaluent généralement la force plus globalement dans les activités fonctionnelles.

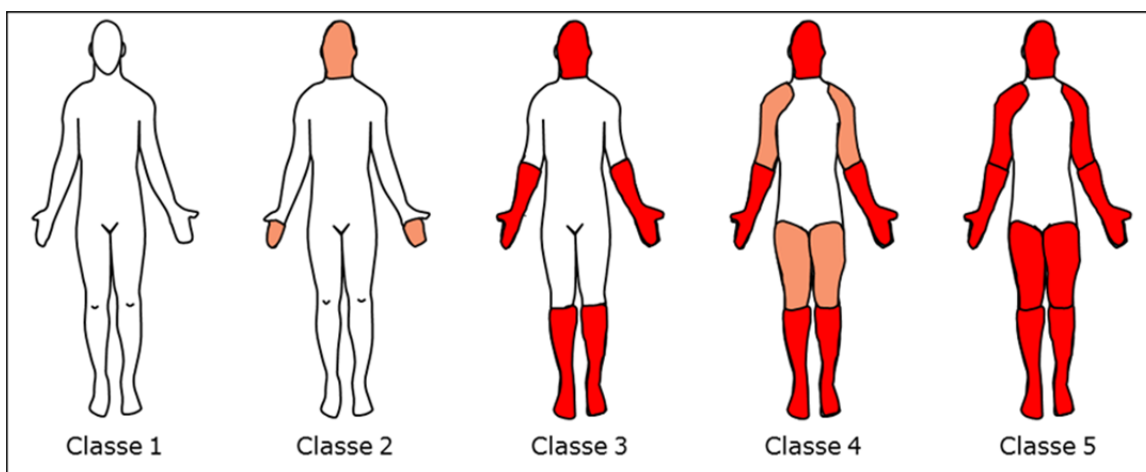


Figure 3. Progression des atteintes musculaires selon l'échelle MIRS

Source : Mathieu et al. 2001; Mathieu et al. 1992^{39,40}

Échelle MIRS

Classe 1 : Aucune déficience musculaire clinique (asymptomatique). Diagnostic : EMG, examen de l'œil, test génétique.

Classe 2 : Signes minimaux de déficience musculaire : myotonie, hypotrophie des muscles maxillaire et temporal, faiblesse faciale et des fléchisseurs du cou, ptose, voix nasillarde, pas de faiblesse distale. Exception : faiblesse isolée des fléchisseurs des doigts.

Classe 3 : Faiblesse distale, pas de faiblesse proximale. Exception : faiblesse isolée des extenseurs du coude.

Classe 4 : Faiblesse proximale légère à modérée.

Classe 5 : Faiblesse proximale sévère ($\leq -3/5$). Confiné au fauteuil roulant pour de courtes ou longues distances. Difficulté à réaliser les activités de la vie quotidienne.

Exceptions : La faiblesse des fléchisseurs des doigts se produit tôt, souvent sans autre faiblesse distale significative. Les personnes montrant cette faiblesse isolément restent dans la classe 2. La faiblesse du triceps brachial se produit souvent sans autre faiblesse proximale, les personnes montrant cette faiblesse isolément restent dans la classe 3.

Il est aussi possible d'évaluer plus spécifiquement les forces de préhension et des pinces qui sont utilisées dans les activités quotidiennes, notamment l'habitation. Quantifier ces types de forces peut aider à documenter les atteintes plus spécifiques aux mains ainsi qu'à mettre en place et réviser un plan de traitement. Des études de fidélité ont été réalisées chez les personnes atteintes de DM1 pour les dynamomètres et les pincemètres.^{26,41} Toutefois, il est probable que d'autres intervenants utilisent aussi ces mesures et donc que l'ergothérapeute puisse se référer au dossier du patient pour une mesure exacte.

INTERVENTIONS

Voir la section 2.2 *Aptitudes reliées aux activités motrices* et la section 3.2 *Condition corporelle*.

2.1.2 MYOTONIE

SYMPTÔMES/PROBLÉMATIQUES FRÉQUEMMENT RAPPORTÉS PAR LES PERSONNES ATTEINTES DE DM1²⁰

- | | |
|------------------------|------------------------|
| • Myotonie des mains | • Raideurs musculaires |
| • Myotonie généralisée | • Crampes |

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

Près de 100% des personnes atteintes de DM1 ayant le phénotype adulte présentent de la myotonie.⁸ Elle se retrouve surtout dans les muscles de l'avant-bras et des fléchisseurs de la main, mais parfois aussi au niveau de la langue, les muscles de la mâchoire, les pieds et les orteils.³⁶

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

La myotonie se manifeste par la difficulté d'un sujet à relâcher un muscle suite à une contraction musculaire importante, par exemple après avoir serré la main de quelqu'un. Elle est due à l'hyperexcitabilité des fibres musculaires, suite à une activation volontaire (préhension d'un objet) ou électromécanique (répercussion sur l'éminence du pouce ou à l'EMG). La fibre musculaire envoie des potentiels d'action répétitifs, ce qui cause un délai dans le processus de relaxation musculaire normale.⁴² La myotonie peut être aggravée par le froid, la fatigue et le stress.³⁶ La myotonie peut interférer avec plusieurs activités courantes (visser ou dévisser ampoule, ouvrir un pot de confiture, serrer une main, écrire, etc.).³⁶

Présentement, il est impossible de se prononcer si les traitements médicaux sont sécuritaires et efficaces dans le traitement de la myotonie en raison de la faible qualité des études disponibles. Cependant, plusieurs médications sont couramment utilisées telles que le Mexiletine, le Phénytoin, la Quinine, la Tocaïne, la Gabapentine et la Procaïnamide.⁴³

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

L'évaluation du degré de myotonie peut s'effectuer à l'aide d'instruments de mesure tel que le « *Computerized Grip Myometry* », mais peu disponible dans la pratique.⁴⁴ L'ergothérapeute valide souvent en clinique l'impact de la myotonie sur l'ensemble des activités, par exemple à l'aide de mises en situation.

INTERVENTIONS

Programme / Enseignement

Il est possible d'informer la personne atteinte que la présence de myotonie est atténuée par un effet de réchauffement musculaire. Selon les capacités de la personne, quelques vigoureuses contractions avant de faire une activité de préhension peuvent aider à diminuer le phénomène myotonique.⁴⁵ De plus, les massages et la chaleur sont parfois suggérés dans les guides d'information s'adressant aux personnes atteintes de DM1.³⁶

Aide technique

La myotonie est exacerbée par le froid, donc le port de gants ou de mitaines protégeant du froid est recommandé lors de la pratique d'activités hivernales.

2.2 APTITUDES RELIÉES AUX ACTIVITÉS MOTRICES

L'implication importante du système musculaire amène avec le temps des impacts dans l'ensemble des activités motrices pour la plupart des personnes atteintes du phénotype adulte. Cette section présente les aptitudes reliées aux activités motrices, incluant la locomotion et les activités manuelles. D'autres impacts plus spécifiques à la participation sociale sont également abordés dans chacune des sections du chapitre 3 – *Impact de la maladie sur les habitudes de vie*.

2.2.1 LOCOMOTION

SYMPTÔMES/DIFFICULTÉS FRÉQUEMMENT RAPPORTÉS PAR LES PERSONNES ATTEINTES DE DM1²⁰

- | | |
|---|---|
| • Difficulté à marcher sur de longues distances | • Difficulté à se lever de la position assise/couchée |
| • Difficulté à maintenir l'équilibre (chutes) | • Pied tombant |
| • Faiblesse des jambes/orteils/genoux/hanches | • Patron de marche altéré |
| • Difficulté à maintenir la position debout | • Fatigabilité* |

*Rapporté par les experts

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

Selon le stade de la maladie, la faiblesse musculaire progressive des membres inférieurs entraînera le recours à des aides techniques à la marche, et éventuellement, pour certains, l'utilisation d'un fauteuil roulant.⁴⁶ Chez les personnes avec un score entre 4 et 5 à l'échelle MIRS, 70% rapportent des difficultés dans les déplacements sur courte distance et 91% sur de longues distances. Pour les personnes présentant une MIRS de 1 à 3, 32% rapportent des difficultés avec les déplacements sur une longue distance.⁴⁷ Cliniquement, on observe une fréquence élevée de chutes qui est supportée par une petite étude (n = 13) démontrant que les chutes et les trébuchements sont dix fois plus fréquents chez les personnes atteintes que chez les sujets sains, même si elles étaient moins actives et avaient une vitesse de marche moins rapide.⁴⁸

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

Les dorsifléchisseurs de la cheville sont parmi les premiers groupes musculaires à démontrer une faiblesse importante, pouvant entraîner un pied tombant et des chutes fréquentes.^{21,26} De plus, on peut observer une faiblesse importante des extenseurs des genoux comparativement à un groupe contrôle.²⁶ Cette faiblesse est associée cliniquement à des chutes fréquentes.¹¹ Lors de la progression de la maladie, le patron général de marche est affecté, entre autres, par la faiblesse observée à la musculature distale incluant le jambier antérieur, le soléaire et les jumeaux.^{46,49} Au test de six minutes de marche, 100% des personnes atteintes de DM1 ayant un score de 4 ou 5 à l'échelle MIRS présentent une performance inférieure aux valeurs de référence, et 59% chez les personnes présentant un score au MIRS de 1 à 3

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

Voir les recommandations en lien avec cette aptitude à la section 3.1 Déplacements.

INTERVENTIONS

Voir les recommandations en lien avec cette aptitude à la section 3.1 Déplacements.

Programme / Enseignement

Dans un contexte d'adaptation-réadaptation, élaborer un programme d'activités fonctionnelles visant à augmenter ou maintenir l'endurance des membres inférieurs et la tolérance en station debout lors de la réalisation des habitudes de vie.

Référence

Une référence en physiothérapie est recommandée.

Une inscription à un programme de transport et d'hébergement du CLSC pour le remboursement des frais de transport associés aux rendez-vous médicaux peut être offerte au patient.

L'utilisation du transport adapté, d'orthèses, d'aides à la marche, de vignette de stationnement, etc. peut être envisagée.

2.2.2 ÉQUILIBRE

Très peu d'études se sont intéressées à l'équilibre dans la DM1. Missaoui et al., rapportent des résultats aux tests d'équilibre statique très inférieurs à la normale (yeux fermés > yeux ouverts, surface molles > dure) ainsi qu'une atteinte de l'équilibre dynamique (*Berg Balance Scale* 44/56 et *Functional Reach Test* = 11cm).⁵⁰ La description limitée de l'échantillon (phénotype, âge d'apparition des premiers symptômes, nombre de répétitions CTG, gravité de l'atteinte musculaire selon la MIRS) des sujets évalués limite cependant toute généralisation. Une progression de la perte d'équilibre est suggérée par une étude longitudinale sur une petite cohorte. En effet, le pourcentage de participants qui rapportent de la difficulté à maintenir leur équilibre passe de 16% à 36% sur une période de 10 ans.⁵¹

Cliniquement, on observe une diminution progressive de l'équilibre qui peut avoir un impact important sur les déplacements et les transferts. Ce lien n'a pas été démontré dans une récente étude où l'équilibre n'était pas un facteur prédictif pour la diminution des habitudes de vie liées aux déplacements. Par contre, l'étude⁵² utilisait l'échelle de Berg qui n'a pas été validée dans la DM1 et qui pourrait ne pas être assez complexe pour cette clientèle.

2.2.3 ACTIVITÉS MANUELLES

SYMPTÔMES/DIFFICULTÉS FRÉQUEMMENT RAPPORTÉS PAR LES PERSONNES ATTEINTES DE DM1²⁰

- | | |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Ouvrir des contenants/bouteilles • Manipuler/prendre des objets • Réduction de la flexibilité des mouvements | <ul style="list-style-type: none"> • Soulever des objets • Prendre des objets placés au-dessus de sa tête • Ouvrir des portes/tiroirs • Écrire* |
|--|---|

*Rapporté par les experts

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

Les atteintes décrites sont en lien avec les activités de dextérité manuelle incluant la préhension et la dextérité.³³ Ainsi, 59% des personnes atteintes ayant un score au MIRS de 1 à 3 présentent une

performance inférieure aux valeurs de référence (*Nine-Hole Peg Test*). Cette proportion atteint 94% des personnes ayant un score de 4 ou 5 au MIRS.³³ De plus, le déplacement d'objets lourds est aussi fortement affecté avec 87% des personnes atteintes rapportant des difficultés.⁴⁷

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

Les difficultés soulevées dans les activités manuelles s'expliquent par les atteintes du système musculaire, soit la myotonie et la faiblesse. Les personnes atteintes de DM1 démontrent une faiblesse des fléchisseurs des doigts et du poignet. Par la suite, on peut observer l'apparition des rétractions en lien avec la perte des amplitudes actives. De plus, la faiblesse progressive vers la musculature proximale entraîne une diminution des amplitudes actives et restreint les activités en hauteur (aller porter de la vaisselle dans les armoires du haut, se laver la tête, etc.)

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

L'évaluation des aptitudes motrices en lien avec le membre supérieur doit être effectuée régulièrement pour documenter la progression de la maladie. Il n'existe pas d'outils de mesure spécifique à la DM1. En clinique, voici quelques exemples des types d'évaluations souvent utilisés par les ergothérapeutes travaillant auprès de la clientèle et souhaitant évaluer les aptitudes reliées aux activités manuelles : *Nine Hole Peg Test*, *Purdue Pegboard test* et *le Box and Block Test*.

Une équipe suédoise a suggéré l'utilisation du *Nine-Hole Peg Test* pour prédire l'indépendance dans la réalisation des soins personnels. Des valeurs seuils pour les mesures de dextérité manuelle (temps de 22 sec soit 0,4 chevilles/s) sont associées, entre autres, à l'indépendance dans la réalisation des soins personnels (P-ADL). Ces valeurs peuvent donc être utilisées pour aider les thérapeutes à identifier les personnes atteintes de DM1 à risque de diminution de leur participation sociale.³³

Le Purdue Pegboard Test démontre une fidélité test-retest moyenne ($ICC: 0.63-0,67^{41}$) et on doit l'utiliser avec précaution pour évaluer un changement dans le temps.

De plus, l'ergothérapeute peut effectuer des mises en situation fonctionnelle : écriture, ouvrir des pots, tourner une poignée de porte, manipuler (prendre et relâcher) différents objets, etc.

INTERVENTIONS

Programme / Enseignement

Dans un contexte d'adaptation-réadaptation, un programme d'entraînement de faible résistance et axé sur l'endurance des muscles de la main (par exemple en utilisant une pâte à modeler thérapeutique à base de silicone) peut être bénéfique pour les personnes atteintes de DM1 ayant un résultat d'au moins

trois sur cinq au bilan musculaire manuel (c'est-à-dire des mouvements complets contre gravité). En effet, il peut améliorer la force des fléchisseurs du poignet, les fonctions de la main (force et contrôle moteurs) ainsi que les performances occupationnelles (auto-évaluation subjective des performances et satisfaction).⁵³⁻⁵⁵ Aldehag et al.⁵⁵ n'ont observé aucun effet négatif lors de l'application de leur programme.

L'ergothérapeute peut faire un enseignement de techniques visant à réduire l'effort nécessaire pour réaliser les tâches quotidiennes (méthodes de gestion et de conservation d'énergie).

Aides techniques

Suggérer les aides techniques habituelles dans le cadre d'une clientèle avec une atteinte de la force musculaire en lien avec les habitudes de vie altérées. Plus précisément, une des caractéristiques recherchées pour le choix des aides techniques est la légèreté étant donné la diminution de force de préhension constatée chez la clientèle. Aussi, les aides techniques conçues pour la clientèle hémiplégique sont souvent recommandées pour la clientèle DM1. Par exemple, certaines de ces aides techniques permettent de libérer les deux mains pour la tâche (ex. : en stabilisant l'objet à manipuler) ou encore d'utiliser une autre partie du corps (ex. : coude) pour effectuer la tâche. Vous référer aux différentes sections du chapitre 3 – *Impact de la maladie sur les habitudes de vie* pour des aides techniques plus spécifiques.

Adaptations environnementales

Suggérer les adaptations environnementales habituelles dans le cadre d'une clientèle avec une atteinte de la force musculaire en lien avec les habitudes de vie altérées. Par exemple, on peut suggérer l'utilisation de poignet en bec de canard pour les portes.

2.3 APTITUDES RELIÉES AU LANGAGE

La faiblesse facio-bulbaire peut amener une dysarthrie flaccide se traduisant par une monotonie et une faiblesse de la voix.^{30,31} On observe cliniquement que cette atteinte peut progresser de façon significative et compromettre la compréhension du discours de manière importante. Le présent guide de pratique ne touche pas aux habitudes de vie liées à la communication. Il est important pour l'ergothérapeute de tenir compte de l'impact des incapacités présentes en lien avec la réalisation des autres habitudes de vie. Par exemple, en clinique, on observe une difficulté croissante avec la prise de rendez-vous téléphonique et lors de l'utilisation des services dans la communauté qui nécessite des activités de communication avec un intervenant (banque, épicerie, etc.).³⁶ Référence en orthophonie au besoin.³⁶

2.4 SYSTÈME NERVEUX CENTRAL ET APTITUDES RELIÉES AUX ACTIVITÉS INTELLECTUELLES ET AUX COMPORTEMENTS

2.4.1 SYSTÈME NERVEUX CENTRAL

La présente section introduit brièvement les atteintes du système nerveux central. Une compréhension des différentes atteintes et de leur impact potentiel sur la réalisation des habitudes de vie est nécessaire pour permettre une adaptation des interventions par l'ergothérapeute.

DÉPRESSION

SYMPTÔMES FRÉQUEMMENT RAPPORTÉS PAR LES PATIENTS EN LIEN AVEC LA DÉTRESSE ÉMOTIONNELLE²⁰

- | | |
|--|---|
| • Conscience de la progression de la maladie (aggravation) | • Dépression |
| • Peur en lien avec la progression de la maladie | • Diminution de la fierté en lien avec la perte d'autonomie |
| • Conscience de la perte musculaire | • Augmentation du stress |
| • Frustration | • Humeur maussade |
| • Fardeau de penser à l'avenir et au futur | • Peur de se blesser dans les activités |
| • Sentiment d'être submergé | • Tristesse |
| • Diminution du plaisir dans les activités | • Anxiété |

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

La prévalence de la dépression chez les personnes atteintes de DM1 demeure un sujet controversé dans la littérature. Des scores élevés à diverses échelles cliniques mesurant l'intensité de symptômes dépressifs ont été observés chez des personnes atteintes de DM1, dans une proportion atteignant parfois jusqu'à 50% de l'échantillon.⁵⁶⁻⁵⁸ Toutefois, lorsque des critères plus rigoureux sont appliqués, environ 17% des personnes présenteraient une symptomatologie dépressive significative d'un point de vue clinique.⁵⁹

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

Pour certains, les symptômes dépressifs observés dans la DM1 résulteraient d'une atteinte génétiquement déterminée de la neurotransmission du système aminergique central^{57,60}, alors que pour d'autres, cette symptomatologie serait secondaire à la nature progressive de cette maladie chronique.⁶¹ Toutefois, il semble que peu de ces personnes rencontrent les critères diagnostiques d'un épisode dépressif majeur selon les critères du DSM^{62,63}, alors que des réactions dépressives semblent plus communes que les épisodes dépressifs typiques.⁶¹ Plusieurs questionnaires différents ont été utilisés

auprès de divers échantillons de personnes atteintes de DM1 afin de mesurer des symptômes dépressifs, ce qui peut expliquer en partie les écarts observés dans les taux de dépression. Cependant, une attention particulière doit être portée aux symptômes dépressifs dans le suivi des personnes atteintes d'une maladie chronique, en raison de l'influence qu'ils exercent sur leur état de santé physique et psychologique.⁶² De plus, certaines réactions psychologiques peuvent entraver les patients dans leur acceptation d'aides techniques ou d'accompagnement ergothérapeutique.

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

Dans le présent guide, nous avons suivi les plus récentes recommandations québécoises sur le dépistage de la dépression présentées dans le guide : *Faire face à la DÉPRESSION au Québec : Protocole de soins à l'intention des intervenants de première ligne*.⁶⁴ Ce guide est présenté par l'Institut national de santé publique du Québec (INSPQ). Les informations tirées du guide sont en italiques.

ÉVALUATION

Dans une perspective de suivi médical général, il est reconnu que l'intégration du dépistage systématique de la dépression réduit la persistance des symptômes dépressifs.^{65,66} Privilégier les questionnaires administrés par un intervenant aux questionnaires autorapportés. En effet, dans la DM1 on observe une estimation inadéquate de la part des patients de leurs troubles ou encore des difficultés à comprendre les consignes ou les items. Outre la fatigue, la somnolence, l'apathie et l'adynamie, qui constituent des symptômes propres à la DM1 et qui peuvent être confondues avec des réactions dépressives, le dépistage de la dépression doit porter sur l'identification d'une humeur dépressive (tristesse, douleur morale). Dans le dépistage de la dépression, être vigilant quant à l'interprétation des signes non verbaux classiques, tels que la posture et les mimiques faciales. En effet, l'atonie des muscles faciaux peut être interprétée à tort comme un faciès triste ou anhédonique. En revanche, le dépistage des affects dépressifs passe, le plus souvent, par une sollicitation du clinicien; les plaintes spontanées quant à la douleur morale sont en effet très rares dans la DM1. Or, une diminution des symptômes émotionnels peut avoir un impact positif sur la compliance pour les interventions.

Tiré du guide de l'INSPQ⁶⁴

À cette étape, il s'agit d'abord de faire un dépistage judicieux de la dépression en commençant par la reconnaissance des personnes à risque à qui on pourra poser quelques questions permettant de déterminer s'il est nécessaire de poursuivre. Le cas échéant, une évaluation plus approfondie sera faite et tiendra compte de plusieurs éléments : degré de symptomatologie, degré de fonctionnement, diagnostic, facteurs complémentaires, et évaluation du risque et de l'urgence suicidaires. Cette évaluation devrait permettre de déterminer si l'aiguillage vers des évaluations ou des interventions plus poussées est nécessaire ou si des interventions plus légères (soutien, psychoéducation, surveillance active) sont suffisantes.

Pour plus d'information, vous pouvez consulter le guide à l'adresse :

http://www.inspq.gc.ca/pdf/publications/1509_FaireFaceDepressionQc_ProtoSoinsInterv1reLigne.pdf

L'INSPQ propose une façon d'évaluer la présence et l'intensité des symptômes dépressifs, pour plus d'information sur les outils d'évaluation proposés, consulter le guide de l'INSPQ.

Dépistage chez les personnes à risque

Pour les personnes à risque, poser deux questions rapides (QSP-2)⁶⁵ :

Au cours du dernier mois :

- 1) Avez-vous éprouvé peu d'intérêt ou de plaisir à faire les choses ?
- 2) Vous êtes-vous senti triste, déprimé(e) ou désespéré(e) ?

Si la personne répond « oui » à l'une ou l'autre des questions de dépistage de la dépression, un clinicien habilité à faire une évaluation devrait examiner l'état mental de la personne, ainsi que ses difficultés fonctionnelles, interpersonnelles et sociales (infirmière, neuropsychologue, psychologue, travailleur social, etc.).

D'autres outils validés peuvent servir à évaluer la symptomatologie et le degré de fonctionnement de la personne. Les cliniciens devraient dépister le risque suicidaire lors de l'évaluation des personnes qui souffrent de dépression et le refaire régulièrement au cours du traitement. De 40% à 60% des suicides sont le fait de personnes atteintes de dépression, d'où la nécessité d'évaluer le risque suicidaire et de bien connaître les ressources locales disponibles.⁶⁷

INTERVENTIONS

Aucune intervention n'a été démontrée comme efficace dans la recension des écrits. Les experts suggèrent les interventions suivantes.

Programme / Enseignement

Enseignement sur la maladie, ses impacts et son évolution. Cela permettra à la personne de mieux comprendre sa situation et de collaborer davantage pour une implication plus active dans ses traitements.

Enseignement de techniques de gestion du stress.

Faire vivre le plaisir par l'activité, faire vivre de petits succès dans les thérapies.

Mise en place de stratégies pour favoriser la planification et l'organisation quotidienne (agenda, aide-mémoire, intégration sociale pour briser l'isolement).

Référence

Faire une référence à un médecin ou un autre professionnel psychosocial (travailleur social, psychologue) pour une évaluation de la condition de la personne. Suite à la recension des écrits, aucune pratique psychothérapique n'a été validée ni même étudiée dans la DM1.

2.4.2 SOMNOLENCE DIURNE EXCESSIVE

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

La somnolence diurne excessive (SDE) est depuis longtemps associée à la DM1. Elle constitue souvent la plainte la plus commune rapportée par les personnes atteintes de DM1 (observée jusqu'à 88%)²⁰ ainsi que le symptôme non musculaire le plus fréquemment décrit.^{68,69} Elle peut constituer un des premiers symptômes de la maladie, ainsi des personnes peuvent se plaindre de SDE des années avant que le diagnostic de DM1 ne soit posé.⁷⁰⁻⁷⁴

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

Une récente revue de la littérature a indiqué que plusieurs atteintes au niveau du système nerveux central et du tronc cérébral pouvaient être impliquées dans le développement de la SDE.⁷⁵ La sévérité de la maladie (déficits musculaires importants, nombre élevé de répétitions CTG) est associée à des symptômes de SDE plus importants.⁷⁶ Les personnes qui présentent de la SDE peuvent aussi présenter de la fatigue et la distinction entre les deux est souvent difficile à effectuer de la part du patient. Certaines personnes vont aussi présentées de l'apnée du sommeil pouvant entraîner une sensation de fatigue ou de somnolence. Le médecin traitant devra poursuivre l'investigation pour départager l'impact de l'apnée du sommeil sur la sensation de fatigue et de somnolence exprimées par le patient. De plus, ces personnes peuvent présenter plus de symptômes dépressifs. Des atteintes en lien avec la personnalité sont aussi présentes incluant une tendance à être moins sociale, optimiste, actif, empathique, persistant, organisé, et motivé.⁷⁶

En regard des plaintes face au sommeil, les patients DM1 avec de la fatigue et une SDE rapportent plus fréquemment avoir un sommeil non réparateur ($p < 0,01$), être non-réceptifs ($p < 0,05$), avoir de la douleur aux membres inférieurs ($p < 0,01$) au réveil du matin, avoir de la difficulté à rester éveillé après les repas ($p < 0,001$) et avoir de la douleur suite à un réveil dans la nuit ($p < 0,001$) en comparaison avec des patients n'ayant pas de fatigue ni de SDE.⁷⁶

La présence de SDE peut affecter, selon les patients et les proches, plusieurs sphères de la participation sociale.⁷⁷ On observe un taux d'emploi inférieur et une qualité de vie moindre chez les personnes présentant de la SDE. Par contre, une large étude visant à définir les facteurs explicatifs de la participation sociale a suggéré que la fatigue et non la SDE était un facteur qui module la participation sociale dans les déplacements, l'habitation, les loisirs et le travail.⁵²

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

L'évaluation diagnostique de la présence de la SDE déborde du champ de pratique de l'ergothérapeute. Par contre, lorsque le diagnostic est posé, l'impact de la SDE sur la performance dans les activités

quotidiennes devrait être évalué par entrevue clinique en l'absence de questionnaires validés. L'objectif principal est d'identifier si la somnolence constitue un problème qui incommoder de façon significative la personne et d'explorer son désir d'être référée pour une évaluation et un traitement spécifique si ce n'est pas déjà fait. Une attention devrait être portée à d'autres facteurs non reliés à la DM1 comme la consommation d'alcool ou de caféine, les habitudes de sommeil ainsi que les effets secondaires de certains médicaments et qui pourraient faire l'objet de modification.⁷⁸

INTERVENTIONS

Voir section 3.2 *Condition corporelle* pour les interventions en lien avec les habitudes de vie reliées au sommeil.

Référence

Si la modification des habitudes de vie n'a aucun impact sur le niveau de somnolence, une référence au neurologue doit être faite afin de compléter l'évaluation et initier/rediscuter la possibilité d'un traitement.

Pour la somnolence diurne, un traitement pharmacologique est possible.

2.4.3 FATIGUE

SYMPTÔMES/DIFFICULTÉS FRÉQUEMMENT RAPPORTÉS PAR LES PERSONNES ATTEINTES DE DM1²⁰

- | | |
|---|--|
| • Diminution de l'énergie, de la motivation*, de l'entrain*, de l'humeur* | • Fatigue musculaire |
| • Diminution de l'endurance (physique et mentale) | • Léthargie |
| | • Temps de récupération plus long après l'exercice |
| | • Diminution de l'énergie des jambes |

*Rapporté par les experts

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

La fatigue sévère est un symptôme pour plus de 60% des patients présentant des troubles neuromusculaires communs comme la dystrophie facio-scapulo-humérale, la dystrophie myotonique ou les maladies de Charcot Marie-Tooth.⁷⁹ De manière spécifique, chez les personnes atteintes de DM1 avec le phénotype adulte ou léger, on retrouve un niveau de fatigue excessif ou pathologique dans une proportion variant entre 60-74% selon les études.^{52,79}

La fatigue est plus fréquente dans la DM1 que dans toute autre maladie neuromusculaire. Celle-ci peut constituer un symptôme important même chez les personnes présentant une atteinte musculaire légère.⁷⁹ L'étude de Kierkegaard (2011) démontre une absence d'association entre la sévérité des

déficits musculaires et la présence de fatigue. À l'inverse, dans l'étude de Laberge (2004), les patients atteints de DM1 présentant de la fatigue ou de la fatigue conjointe à la SDE démontrent une atteinte musculaire plus sévère et un nombre de répétitions CTG plus élevé que ceux n'ayant pas ces symptômes. De plus, comparativement aux autres participants, ceux ayant de la fatigue et une SDE rapportent de plus longues périodes de nuit au lit.

En somme, il existe un important chevauchement entre la fatigue et la SDE, de telle sorte que les niveaux de fatigue sont plus élevés chez les personnes souffrant de SDE, et les niveaux de somnolence diurne sont plus élevés chez celles présentant une fatigue excessive. Ces résultats ne sont néanmoins pas confirmés dans une étude antérieure avec un échantillon plus petit.⁸⁰

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

La fatigue est caractérisée par une sensation accablante de lassitude, de manque d'énergie et par un sentiment d'épuisement et elle ne doit pas être confondue avec la faiblesse physique.⁸¹ Il n'est pas aisé de décrire la physiologie de la fatigue dans la DM1, principalement en raison des liens étroits qui existent entre ce symptôme et d'autres conditions associées comme l'apathie et la dépression. Dans la DM1, le fait que certains symptômes comme l'apathie, l'adynamie ou le manque de motivation soient améliorés par l'administration d'antidépresseurs suggère que ces perturbations comportementales pourraient être attribuables à une dépression chronique (dépression de type comportemental, sans la douleur morale) plutôt qu'à la maladie en soi.⁵⁷ Mais cette dernière hypothèse ne fait pas consensus. Parmi les interventions spécifiques suggérées afin de pallier aux aspects motivationnels dans la DM1, il est recommandé de traiter tout épisode dépressif.³²

De plus, la fatigue dans la DM1 peut survenir en dépit d'un fonctionnement thyroïdien normal.⁸⁰

La perte de force et l'incapacité à soutenir un niveau de résistance sous-maximal peuvent être un indice de fatigue. La fatigue peut être attribuée à plusieurs mécanismes, allant de la région corticale (avant le mouvement) aux éléments contractiles. Ainsi, on peut différencier la fatigue périphérique de la fatigue centrale. La fatigue centrale implique tous les sites au-delà de la jonction neuromusculaire. La fatigue périphérique inclut principalement la propagation sarcolemmique, le couplage excitation-contraction, la disponibilité du substrat, le flot sanguin musculaire, l'espace intracellulaire et les structures contractiles. La fatigue est donc un phénomène complexe et implique souvent plusieurs sites.⁸²

Ainsi, comme mentionné plus tôt, la fatigue peut provenir de changements au niveau périphérique (pendant le mouvement), au niveau central ou les deux. Plus spécifiquement, chez les patients atteints de maladies neuromusculaires, on remarque un échec majeur de l'activation centrale (EAC) du muscle. Le niveau d'EAC est positivement corrélé avec le niveau de fatigue subjective. La fatigue subjective a été définie comme une difficulté dans l'initiation ou dans le maintien d'une activité volontaire. D'autres auteurs la définissent comme un manque d'énergie, un sentiment d'épuisement.⁸³ La fatigue physiologique quant à elle, a été décrite comme étant une réduction de la force maximale volontaire induite par un exercice, centrale ou périphérique. En bonne santé, les sujets expérimentent à la fois la

fatigue centrale et périphérique, mais de façon transitoire et récupèrent facilement avec le repos, ce qui n'est pas le cas dans la DM1.

La cause du phénomène d'échec majeur de l'activation centrale demeure incertaine. Toutefois, on sait qu'une concentration diminuée et une faible motivation peuvent conduire à une faible activation centrale. La douleur ou d'autres sensations provenant des tissus musculaires ou tendineux peuvent influencer l'EAC. La peur de l'activité physique présente chez des clients atteints de MNM peut aussi y contribuer.⁸⁴ De même, des changements des neurones moteurs ou d'autres changements physiologiques peuvent en être des causes. Il est important pour les cliniciens de considérer que la fatigue subjective (*experienced fatigue*) fait partie du profil clinique de leurs patients atteints de DM. On note aussi que la faiblesse musculaire est exacerbée par l'activation centrale réduite. Conséquemment, l'EAC réduit la contraction volontaire maximale (CVM) chez les patients atteints de MNM qui ont déjà une diminution de force en raison des changements dans les tissus musculaires et nerveux. Comparativement aux personnes saines, les patients atteints de MNM ont besoin d'un plus grand pourcentage de CVM pour réaliser leur activité quotidienne. L'entraînement physique est suggéré comme une façon de réduire le phénomène d'EAC.⁸⁴ La majorité des patients atteints de DM1 présente de la fatigue chronique et de la fatigue induite par l'exercice, ce qui peut limiter la réalisation des activités quotidiennes et affecter leur qualité de vie.⁸⁵

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

L'évaluation/dépistage de la fatigue devrait être réalisée chez tous les patients atteints de DM1 peu importe le degré d'atteinte musculaire.³³ L'impact de la fatigue sur la performance dans les activités quotidiennes devrait être évalué avec des outils standardisés (voir le site du réseau MNMWiki-Réadapt, www.mnmwiki.ca). Comme avec la SDE, l'objectif principal est plutôt d'identifier si la fatigue constitue un problème qui incommode de façon significative la personne et d'explorer son désir d'être référée pour une évaluation et un traitement spécifique. Nous proposons la même procédure qu'avec la SDE. Une attention devrait être portée à d'autres facteurs non reliés à la DM1 comme la consommation d'alcool ou de caféine, les habitudes de sommeil ainsi que les effets secondaires de certains médicaments et qui pourraient faire l'objet de modification.⁶⁹ De plus, l'évaluation de la dépression est préconisée en cas de plainte de fatigue importante⁸⁶, compte tenu de la possible intrication entre ces symptômes.

L'évaluation subjective de la fatigue se fait aussi à l'aide de questionnaires et d'échelles. La fatigue est donc considérée comme un symptôme subjectif, au même titre que la douleur. The *Fatigue Severity Scale* (FSS or KFFS) est souvent mentionné dans la littérature et la fidélité intra et interévaluateurs a été documenté en DM1.⁸⁷ Le *Chalder Fatigue Scale* contient des questions sur les aspects physiques et physiologiques de la fatigue. Cette échelle est souvent utilisée en DM1 et la fidélité intra et interévaluateurs a été documentée.⁸⁷ Le *Multidimensional Fatigue Inventory* contient des questions dédiées à 5 aspects de la fatigue (fatigue générale, fatigue physique, fatigue mentale, diminution de la

motivation et l'activité). Le *Piper Fatigue Self-report Scale* contient des items divisés en 4 aspects de la fatigue : comportement/sévérité, affectivité, sentiment et adaptation. Une version révisée et validée a été proposée, cette version a été adaptée et traduite en français. On compte aussi le *Fatigue Impact Scale* (FIS) qui mesure l'impact de la fatigue sur les activités. Finalement, le *Checklist Individual Strength* (CIS- Fatigue) est un questionnaire validé dédié à la fatigue, utilisé en contexte de douleur chronique. Tous ces derniers outils sont utilisés avec la clientèle atteinte de maladie neuromusculaire.⁸² Pour une présentation détaillée des outils d'évaluation de la fatigue, se référer au travail de Dittner et al. (2004).⁸⁸ Pour une revue de littérature complète et une présentation de certaines hypothèses quant aux origines de la fatigue dans la DM1 (article rédigé en français), se référer au travail de Gallais et al.⁸⁶

INTERVENTIONS

Programme / Enseignement

Un programme de conservation de l'énergie peut être proposé aux personnes atteintes. Les interventions de type thérapie comportementale et cognitive sont les plus avérées dans le traitement du syndrome de fatigue chronique ou de la fatigue pathologique associée aux maladies chroniques.⁸⁹ L'enseignement de stratégies de conservation ou de gestion de l'énergie est une intervention suggérée par les experts (visiter la page « La gestion de la fatigue et de l'énergie en MNM » du site Internet MNMWiki-Réadapt pour des exemples, www.mnmwiki.ca).

Référence

Si l'enseignement de stratégies de conservation ou de gestion de l'énergie n'a aucun impact sur le niveau de fatigue, une référence au neurologue doit être faite afin de compléter l'évaluation et initier/rediscuter de la possibilité d'un traitement.

La fatigue peut avoir un impact sur la capacité de la personne à préparer des repas répondant à leur besoin journalier. Une référence en nutrition peut être faite au besoin.

2.4.4 APTITUDES RELIÉES AUX ACTIVITÉS INTELLECTUELLES

SYMPTÔMES/DIFFICULTÉS FRÉQUEMMENT RAPPORTÉS PAR LES PERSONNES ATTEINTES DE DM1²⁰

- Déficits de la mémoire
- Diminution de la capacité à penser rapidement
- Fatigue cognitive
- Problèmes de concentration

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

Des atteintes au système nerveux central (SNC) sont rapportées chez la vaste majorité des individus souffrant de DM1.⁹⁰ La présence d'atteintes au SNC a été observée depuis les premières descriptions de la maladie^{91,92}, et leurs manifestations sont particulièrement évidentes lorsque les symptômes apparaissent tôt dans la vie.^{93,94}

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

Les principales manifestations peuvent inclure un niveau d'intelligence inférieur ou des changements comportementaux comme une réduction de l'initiative, de l'apathie, de l'adynamie ou des troubles de la personnalité de type évitant. D'autres manifestations se situent au niveau des fonctions cognitives supérieures. Par contre, les atteintes à ce niveau sont d'une grande variabilité avec une tendance vers une détérioration des performances des lobes frontaux. Des atteintes au niveau des fonctions perceptivo-motrices pourraient également être présentes chez 50 à 90% des patients.⁹⁵ On observe aussi un ralentissement du traitement de l'information, une dysfonction de la mémoire, de l'attention et de certains aspects linguistiques.⁹⁶ Les atteintes au SNC présentes dans la DM1 varient d'une personne à l'autre, et cette variabilité est comparable à celle observée dans les autres systèmes impliqués.⁸ Par contre, certains auteurs mentionnent la présence de patrons neuropsychologiques chez la DM1 qui correspondraient à des atteintes des fonctions exécutives (planification et flexibilité mentale) et des difficultés visuconstructives (assemblage principalement).⁹⁷ De plus, Modoni et al. rapportent que le déclin cognitif, lié à l'âge, est limité aux fonctions fronto-temporale (fonctions exécutives et linguistiques) pour la DM1 adulte.⁹⁸ Ces résultats sont néanmoins contredits par une autre étude longitudinale⁹⁹; pour les auteurs, le déclin progressif se situerait de manière spécifique sur la sphère attentionnelle.

Les troubles cognitifs associés à la DM1 sont souvent nommés comme un facteur important qui pourrait influencer défavorablement l'observance des patients aux traitements (prise en charge, suivi).^{33,50}

2.4.5 APTITUDES RELIÉES AUX COMPORTEMENTS

Plusieurs symptômes exposés dans l'encadré suivant sont reliés au fonctionnement exécutif. De plus, certains de ces symptômes peuvent avoir un impact sur la capacité et/ou la volition de la personne à suivre les recommandations thérapeutiques.

SYMPTÔMES/DIFFICULTÉS FRÉQUEMMENT RAPPORTÉS PAR LES PERSONNES ATTEINTES DE DM1²⁰

- Diminution de la motivation
 - Augmentation de l'effort nécessaire pour planifier
 - Désorganisation
 - Diminution de la capacité à prendre des décisions
 - Confusion
 - Être dans un état onirique (somnolent)
 - Incapacité à reconnaître les comportements offensifs
 - Incapacité à gérer les rendez-vous
-

Certains auteurs rapportent des traits de personnalité de type évitant, obsessionnel-compulsif et passif-agressif.^{56,100} La plupart de ces traits sont de type anxieux. L'anxiété est un symptôme émotionnel fréquent chez les sujets souffrant de DM1, pouvant se retrouver chez presque 50% des sujets de l'étude de Antonini et al.¹⁰¹ Les liens entre anxiété, traits de personnalité de type évitant, troubles cognitifs et les comportements régulièrement observés chez les personnes atteintes de DM1 (isolement social, faible proactivité en matière de soins, etc.) ne sont pas encore bien expliqués, mais les cliniciens doivent avoir ces aspects en mémoire lorsqu'ils prennent en charge ce type de patients.

2.5 SYSTÈME OCULAIRE

Les atteintes du système oculaire sont principalement la ptose et les cataractes.¹⁰² L'ergothérapeute peut jouer un rôle en présence de déficience visuelle considérant l'impact fonctionnel impliqué. Effectivement, la présence de cataractes et de ptoses peut interférer avec la conduite automobile et la sécurité au niveau des déplacements.

2.5.1 PTOSE

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

Les personnes atteintes de DM1 se plaignent rarement de symptômes oculomoteurs autres qu'une ptose myogène.¹⁰² La ptose palpébrale est une condition fréquente; le plus souvent bilatérale, symétrique et généralement sévère.¹⁰³

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

La ptose palpébrale résulte d'une atteinte du muscle releveur de la paupière supérieure et des orbiculaires des yeux. La ptose peut être plus ou moins sévère, selon qu'elle entrave ou non l'axe visuel et empêche la fonction visuelle.¹⁰⁴

2.5.2 CATARACTES

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

La cataracte dans la DM1 est depuis longtemps reconnue comme une atteinte oculaire très fréquente, quasi constante et inévitable, et qui survient généralement tôt dans la progression de la maladie.¹⁰⁵⁻¹⁰⁹ Malgré le fait que la majorité des individus atteints de DM1 conservent une acuité visuelle fonctionnelle, près de 27% de ceux-ci présentent une acuité visuelle inférieure à 20/60 en raison d'une cataracte.¹⁰⁶

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

Comme dans la population générale, la cataracte observée dans la DM1 consiste en l'opacification du cristallin, menant à une baisse progressive de l'acuité visuelle. Le type de cataracte est par contre spécifique à la DM1. En anglais, on la nomme *Christmas Tree Cataract* en raison des cristaux de couleurs qui ressemblent aux lumières dans un arbre de Noël.¹¹ La cataracte peut être opérée avec succès chez cette clientèle.

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

L'ergothérapeute peut procéder au dépistage d'une diminution de l'acuité visuelle en lien avec le développement d'une cataracte. Ce dépistage est essentiel, notamment dans le cadre de la conduite automobile. Le *Rosebaum Pocket Vision Screener* est la charte la plus utilisée dans le monde afin de mesurer l'acuité visuelle. Toutefois, celle-ci n'est actuellement pas toujours utilisée par les ergothérapeutes cliniciens interrogés. Le dépistage s'effectue souvent lors d'activités fonctionnelles ou bien lorsque le client effectue une tâche qui nécessite la lecture d'un texte. Il sera également important d'évaluer l'impact des difficultés visuelles sur la conduite d'un véhicule automobile, d'un quadriporteur ou d'un fauteuil roulant.

INTERVENTIONS

Programme / Enseignement

Il est important d'expliquer au patient les risques associés à cette diminution d'acuité visuelle sur la conduite automobile.

Adaptations environnementales

En lien avec la perte de l'acuité visuelle, l'ergothérapeute peut suggérer des adaptations environnementales pour prévenir les chutes et faciliter les déplacements. Plus précisément, des adaptations peuvent être réalisées à ces niveaux :

- Ajustement de l'éclairage (sombre, éblouissement);
- Ajout ou modification de la couleur et/ou des contrastes;
- Modification de la dimension des objets, tel un grossissement;
- Organisation de l'environnement en fonction de la familiarité et de l'utilité des objets;
- Ajout de repères visuels;
- Privilégier des surfaces de plancher lisses (réduire la présence de seuils, de tapis ou de changements de recouvrement de plancher).

Références

Si le test d'acuité visuelle est inférieur à 20/50 pieds (équivalent à 6/16 mètres), on doit référer à un optométriste.

En lien avec les critères d'acuité visuelle minimale en vigueur, il faut référer aux autorités compétentes (ex. : SAAQ, médecin) si la personne conduit un véhicule.

2.6. SYSTÈME URINAIRE

2.6.1 INCONTINENCE URINAIRE

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

Les atteintes du système urinaire sont peu décrites. Par contre, une étude avec un petit échantillon suggère que 33% des personnes atteintes de DM1 souffrent d'urgence mictionnelle ou d'incontinence à l'effort.¹¹⁰ Dans une vaste étude, 21% ont signalé souffrir d'incontinence urinaire au moins une fois chaque mois (données non publiées).

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

L'incontinence urinaire est une condition médicale qui peut résulter de plusieurs causes possibles, certaines relativement simples et d'autres plus complexes. Les facteurs de risque incluent le sexe (femme), le vieillissement, la cigarette (toux chronique), l'obésité et le diabète. Les principaux mécanismes physiopathologiques impliqués dans l'incontinence urinaire sont : la réduction de la pression urétrale, les unités motrices anormales dans les sphincters urétraux et le rôle du muscle du plancher pelvien. Dans la DM1, une atteinte des muscles des voies urinaires ainsi qu'une dysfonction du nerf pelvien ont été suggérées comme mécanisme en cause dans l'incontinence urinaire.¹¹⁰

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

L'ergothérapeute peut questionner le client et valider l'impact des atteintes du système urinaire sur ses habitudes de vie. Il est important de considérer les risques de chute associés à l'incontinence urinaire ou aux urgences mictionnelles. La personne atteinte doit souvent se rendre rapidement à la salle de bain et accroît ainsi son risque de chute.

INTERVENTIONS

Référence

Cliniquement, il est souvent observé que les personnes atteintes s'empêchent de sortir en lien avec les atteintes du système urinaire. De plus, en raison de contraintes financières, ils ne peuvent pas toujours se procurer les protections sanitaires nécessaires. Il est donc pertinent que l'ergothérapeute réfère le patient à un programme de soutien financier pour l'achat d'un système de protection des fuites urinaires (Programme d'aide matérielle, Dystrophie Musculaire Canada). On peut observer une diminution de l'hydratation chez la personne qui présente des incontinenes urinaires afin de prévenir les fuites. Ce comportement peut générer un Impact sur la fatigue, la concentration, et la constipation lors d'une hydratation insuffisante. On suggère une référence en nutrition.

2.7 SYSTÈME RESPIRATOIRE ET APTITUDES RELIÉES À LA RESPIRATION

Des atteintes au niveau du système respiratoire peuvent avoir un impact à considérer sur certaines habitudes de vie. Il fait partie du mandat de l'ergothérapeute de reconnaître qu'une composante/complication respiratoire peut entraver la réalisation des habitudes de vie de la personne.

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

L'insuffisance respiratoire est la première cause de mortalité et de morbidité chez les personnes atteintes de DM1, pour qui l'espérance de vie est souvent réduite.^{9,111} Malgré les atteintes respiratoires et la mortalité associée, un taux de tabagisme régulier de 23,6% et occasionnel de 6,5% ont été observés chez les personnes atteintes de DM1.¹¹²

Le tabagisme inflige un lourd fardeau à la santé de la population canadienne et au système de santé, et les professionnels de la santé peuvent intervenir efficacement en faveur de l'abandon du tabac au niveau clinique et au niveau de la santé publique (Énoncé de position commun : Le rôle des professionnels de la santé dans l'abandon du tabac, 2011¹¹³).

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

L'atteinte combinée des muscles inspiratoires et expiratoires est en partie responsable des difficultés respiratoires dans la DM1 (syndrome respiratoire restrictif). Il faut également suspecter une atteinte primaire du système nerveux central et des fonctions respiratoires. Une fois que la faiblesse musculaire proximale est apparente, la capacité des muscles respiratoires et la capacité vitale forcée déclinent considérablement.¹¹⁴

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

Bien qu'il ne s'agisse habituellement pas de la priorité thérapeutique lors des suivis auprès de cette clientèle, chaque professionnel de la santé du Canada, dont l'ergothérapeute, a un rôle dans la sensibilisation face aux effets néfastes du tabac et ainsi encourager son abandon. L'expérience clinique tend cependant à démontrer que les personnes atteintes de DM1 et qui fument refusent catégoriquement d'opter pour l'arrêt tabagique.

ÉVALUATION

L'ergothérapeute peut questionner la personne atteinte en regard de sa consommation de produits du tabac. Les renseignements obtenus permettent d'une part d'adapter son intervention en fonction de l'intérêt de la personne à cesser de fumer et, d'autre part, d'assurer une référence personnalisée au centre d'abandon du tabac si la personne le désire.

INTERVENTIONS

Programme / Enseignement

Un module de formation sur l'arrêt tabagique est disponible sur le site web de l'Association canadienne des ergothérapeutes.

Aides techniques

Pour certaines personnes atteintes de DM1, fumer est une habitude de vie significative et ce, malgré toutes les interventions visant à promouvoir la cessation du tabagisme faite par leurs intervenants. Ainsi, les ergothérapeutes sont parfois appelés à mettre en place des interventions visant à leur permettre de poursuivre cette activité malgré leurs atteintes motrices et de le faire de manière sécuritaire. Les aides techniques parfois recommandées en pratique sont : un tablier pour fumeur et un *Clip-On Ashtray with Remote Tube*.

Référence

Pour les usagers nécessitant un appareil à oxygène et utilisant un fauteuil roulant, l'ergothérapeute peut effectuer une référence au programme des aides techniques. Ainsi, l'ergothérapeute du service des aides techniques interviendra de façon ciblée et spécialisée dans l'attribution des fauteuils roulants et des adaptations pour les appareils à oxygène.

2.8. SYSTÈME CARDIAQUE

Les atteintes cardiaques sont multiples, mais n'entravent généralement pas la réalisation des habitudes de vie. Par contre, elles doivent être surveillées de manière étroite, car elles peuvent conduire à une mort subite.

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

Les atteintes cardiaques sont multiples, mais les risques d'arythmies cardiaques sont l'atteinte majeure en lien avec un défaut du système de conduction cardiaque (cellules de Purkinje).¹⁰² Les complications cardiaques sont la deuxième cause de mortalité dans la DM1.^{9,111}

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

Les mécanismes explicatifs débordent du cadre de ce guide de pratique.

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

À titre préventif, lorsque le patient n'est pas suivi par un neurologue ou au sein d'une clinique spécialisée en MNM, l'ergothérapeute peut rappeler au patient l'importance d'un suivi médical annuel, notamment pour la surveillance de la condition cardiaque. De plus, bien que leurs problèmes cardiaques ne soient pas spécifiques à l'effort, et considérant leur tendance à être sédentaire, l'ergothérapeute devrait suggérer au patient une consultation médicale avant d'entreprendre un programme d'activité physique.

2.9 SYSTÈME DIGESTIF ET APTITUDES RELIÉES À LA DIGESTION

Les atteintes du système gastro-intestinal sont multiples et touchent l'ensemble du tube digestif.

SYMPTÔMES/PROBLÉMATIQUES FRÉQUEMMENT RAPPORTÉS PAR LES PERSONNES ATTEINTES DE DM1²⁰

- | | |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Problème de déglutition (dysphagie) • Changement dans la diète causé par la maladie • Diarrhée • Flatulences • Constipation • Raideur de la mâchoire • Écoulements de salive (bouche entr'ouverte)* • Prise / perte de poids • Ballonnements | <ul style="list-style-type: none"> • Crampes abdominales • Brûlements d'estomac* • Incontinences fécales • Nausées • Douleurs abdominales • Changements dans les activités découlant des symptômes gastro-intestinaux • Perte d'appétit* • Reflux gastro-intestinaux* |
|--|---|

*Rapportés par les experts

2.9.1 FONCTIONS GASTRO-INTESTINALES

L'atteinte des muscles lisses est plus observée dans la DM1 que dans toute autre maladie neuromusculaire. Les symptômes liés au dysfonctionnement des muscles lisses sont non seulement étonnamment communs, mais peuvent être la présentation clinique initiale. Dans certains cas, ces symptômes peuvent dominer l'image clinique puisqu'ils peuvent être plus inconfortables que la faiblesse des muscles squelettiques.^{102,115}

2.9.2 INCONTINENCE FÉCALE

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

L'incontinence fécale, un des symptômes gastro-intestinaux les plus invalidants, est une caractéristique fréquente dans la DM1 chez le phénotype infantile et congénital.¹¹⁶ Chez le phénotype adulte, seulement quelques études sont disponibles. La prévalence se situait entre 12,5-14% (données non publiées).¹¹⁶

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

L'implication du sphincter anal est probablement responsable de la survenue d'incontinence fécale et des souillures. Cliniquement, on observe que les personnes ayant un problème d'incontinence fécale

peuvent être embarrassées, avoir peur ou être gênées. Le cas échéant, elles peuvent essayer de se prendre inadéquatement en charge, par exemple limiter les sorties (isolement social) ou peuvent réduire leur apport liquidien ou alimentaire et augmenter le risque de déshydratation ou d'un déficit nutritionnel.

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

L'ergothérapeute peut questionner le client et valider son impact sur ses habitudes de vie.

INTERVENTIONS

Adaptations environnementales

Adapter l'environnement pour faciliter l'accessibilité à la salle de bain et à la toilette; se référer à la section 3.6 *Habitation* pour des exemples d'adaptations environnementales.

Référence

Une référence au gastroentérologue peut être faite pour une évaluation en profondeur. De plus, une intervention en lien avec l'alimentation peut être suggérée par la nutritionniste ou l'infirmière.

2.9.3 DYSPHAGIE

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

La prévalence de la dysphagie varie entre 25 et 80% selon les études.¹¹⁶⁻¹¹⁸ Lors d'une étude radiologique, 20% ont présenté des aspirations avec ou sans symptômes de dysphagie.¹¹⁹ 15% présentaient de la toux pendant l'alimentation et 12,5% avaient le besoin de se dégager la gorge.¹¹⁶

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

La nature des difficultés lors de la déglutition est complexe et les investigations ont révélé des anomalies aussi bien dans les muscles lisses que dans des muscles striés.¹²⁰ Les difficultés de mastication peuvent être reliées à plusieurs causes. La première phase de déglutition (phase orale) est presque toujours normale tandis que la seconde phase (phase pharyngée) montre des irrégularités dans le processus de remplissage et d'évacuation au niveau du pharynx, ballonnement et atonie du sinus piriforme et parfois des difformités permanentes des sinus et des vallécules.¹²¹ Des aspirations silencieuses répétées sont aussi fréquentes chez les personnes atteintes de DM1 qui ont une déglutition très lente, ce qui peut entraîner des infections respiratoires (ou pneumonies d'aspiration).¹²²

Le réflexe de déglutition est significativement prolongé dans la DM1.¹²¹ De plus, durant la déglutition, l'activité du muscle cricopharyngé (sphincter œsophagien supérieur) à l'EMG était anormale chez 40% des personnes atteintes de DM1, élément souligné aussi dans une autre étude.¹²⁰ La faiblesse myopathique présente dans les muscles oropharyngés joue un rôle important au niveau des phases pharyngées.^{117,120} Chez les personnes atteintes de DM1, on observe, par rapport à un groupe contrôle, une diminution de l'amplitude de contraction du pharynx proximal, une diminution significative de l'amplitude de contraction médiane à tous les niveaux de l'œsophage, ainsi qu'une pression de repos significativement plus basse au niveau du sphincter œsopharyngien inférieur.^{117,120} Ces atteintes amènent une exposition distale de l'œsophage à l'acide gastrique.^{117,120} La motilité pharyngoœsophagienne est sévèrement atteinte au niveau de l'amplitude et de la coordination. De plus, la relaxation incomplète du sphincter œsophagien supérieur et l'hypotonie œsophagienne souvent associée à une réduction du péristaltisme sont les altérations les plus communes chez une petite cohorte de personnes atteintes de DM1.¹¹⁹

Voici plus en détail les mécanismes explicatifs de la dysphagie documentés à ce jour :

1. La faiblesse myopathique des muscles de la joue, buccaux, linguaux, sous-mentonniers, fléchisseurs du cou et constricteurs pharyngés peuvent être responsables pour les problèmes de formation du bolus dans la bouche (problème de la phase orale) et un lent transit du bolus le long du pharynx (problème de phase pharyngée). Cela est supporté par une déglutition fragmentaire, un réflexe de déglutition prolongé et un test de déglutition anormal. Ainsi, lors du test de déglutition de 20 ml, les personnes atteintes de DM1 devaient couper en petites portions la quantité d'eau avalée. Selon Léonard et al.,¹²³ le temps de transition du bolus oropharyngien et hypopharyngien sont prolongés chez les sujets DM1 comparativement aux sujets contrôles. Ces résultats sont particulièrement significatifs, car des recherches précédentes ont démontré qu'un transit pharyngien prolongé (pour différentes populations, telles AVC) était corrélé avec une augmentation de risque de pneumonie d'aspiration même si aucune aspiration franche n'était observée sur la vidéofluoroscopie.
2. La myotonie dans les muscles oropharyngés est un facteur probable pouvant contribuer au ralentissement du déclenchement du réflexe de déglutition due à sa variabilité et à sa nature changeante dans le temps. Le retour de l'épiglotte à une position droite était relativement ralenti chez les sujets atteints. En fait, la relaxation de l'épiglotte était retardée dans une certaine mesure relativement plus grande que les autres actes de déglutition, et apparaissait bien après la fermeture de l'œsophage marquant la fin du transit pharyngien.
3. Le sphincter pharyngoœsophagien ouvrait légèrement plus tôt relativement à l'arrivée du bolus. Chez les sujets contrôles, ces étapes arrivaient simultanément. Le sphincter restait aussi ouvert plus longtemps chez le groupe atteint. L'évidence de l'ouverture précoce et prolongée du sphincter suggère un possible effort compensatoire pour faciliter le transfert du bolus dans l'œsophage.
4. Une augmentation de la grosseur de la surface pharyngée lors d'une constriction maximale était aussi associée avec une aspiration des résidus.

5. La présence d'une voix nasillarde et la régurgitation nasale occasionnelle suggèrent que les mécanismes vélopharyngiens (élévation du voile) sont touchés par l'atteinte musculaire.
6. L'étude de Léonard et al.¹²³ suggère que la faiblesse, en opposition à la myotonie, est ce qui contribue majoritairement aux déficits de déglutition. Même si le retour de l'épiglotte vers une position droite était retardé (reflétant possiblement la myotonie), le délai ne semblait pas affecter défavorablement la déglutition. Bref, l'étude considère que toutes les personnes atteintes de DM1 sont à risque d'aspiration à cause de leur temps prolongé du transit du bolus et qu'elles ont des résidus au niveau du pharynx.

Certaines personnes atteintes de DM1 peuvent profiter d'une technique chirurgicale appelée bouginage ou dilatation œsophagienne, réalisée par le gastroentérologue. Cette technique consiste à insérer, sous sédatif, un tube à l'intérieur de l'œsophage afin de le dilater.

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

Le dépistage, l'évaluation et le traitement de la dysphagie sont souvent partagés par plusieurs membres de l'équipe interdisciplinaire incluant l'infirmière clinicienne, l'orthophoniste, et la nutritionniste. Selon l'Ordre des ergothérapeutes du Québec : *Dans tous ces milieux, les ergothérapeutes n'exercent pas nécessairement les mêmes activités puisque celles-ci varient grandement en fonction des clientèles, du mandat et des objectifs généraux visés par les interventions du milieu de pratique, de la constitution de l'équipe multidisciplinaire et du mode d'organisation des services pour ce secteur d'activités. Ainsi, l'ergothérapeute est parfois le principal voire le seul professionnel à intervenir auprès des personnes qui présentent des difficultés à s'alimenter ou à être alimentées alors que dans d'autres circonstances, il partage son expertise au sein d'une équipe multidisciplinaire.*¹²⁴

ÉVALUATION

Considérant les difficultés mentionnées dans les mécanismes explicatifs, un dépistage précoce de la dysphagie est important pour bien cibler les difficultés du patient.^{122,125} Aucune évaluation n'a été validée spécifiquement pour la DM1, mais cliniquement, le dépistage est important : les patients tendent à minimiser les difficultés. L'ergothérapeute peut utiliser les tests de dépistage suivant :

- L'histoire de toux lors de la déglutition et un résultat positif au test de 3 oz permettent le dépistage efficace dans une population neurologique comprenant la DM1.¹²⁶ La présence de toux pendant le test de déglutition a donné une valeur prédictive positive de 84%, et une valeur prédictive négative de 78%. Si seulement la toux est évaluée, la valeur prédictive positive est de 71% et la valeur prédictive négative est de 77%. Le ratio coût-bénéfice est très compétitif en comparaison à la vidéofluoroscopie pour l'évaluation des risques d'aspiration.¹²⁶
- Lors du test de déglutition avec l'eau (test de 3 oz), les observations cliniques suivantes seraient pertinentes : (1) Capacité à garder le liquide en bouche; (2) Présence de toux avec liquides ou aliments solides; (3) Présence d'un souffle court en buvant ou en mangeant; (4) Présence d'une

voix mouillée; (5) Avoir la sensation d'aliments coincés dans la bouche ou dans la gorge; (6) Gestion de la salive difficile. Si des doutes sont présents, il est pertinent de suivre avec une étude plus approfondie via vidéofluoroscopie ou endoscopie transnasale.

- Une observation d'un repas peut être effectuée par l'ergothérapeute.

Une évaluation approfondie est requise lorsque la dysphagie est dépistée et peut mettre à contribution l'ensemble des professionnels impliqués dans le traitement de la dysphagie (nutritionniste, orthophoniste, ergothérapeute).

INTERVENTIONS

Programme/Enseignement

Une revue Cochrane conclut qu'aucune étude n'a adéquatement évalué les traitements dans la gestion de la dysphagie pour les maladies neuromusculaires.¹²⁷ L'évaluation et l'intervention sont souvent effectuées conjointement avec la nutritionniste ou l'orthophoniste dépendamment des besoins ou de l'organisation et de la disponibilité des ressources.

En contexte de réadaptation, l'ergothérapeute doit être attentif aux aspects moteurs reliés aux différentes phases de la déglutition. En effet, chez la clientèle avec la DM1, les faiblesses déjà mentionnées vont avoir un impact non seulement sur la capacité à apporter la nourriture à la bouche, mais aussi à pouvoir mastiquer et avaler la nourriture. Il faut être attentif aux aspects sensitifs et moteurs de la bouche incluant les lèvres et la langue ainsi qu'aux aspects qui concernent la formation du bolus et le mouvement d'avalier ce bolus de façon sécuritaire.

Les principales options de traitement sont la plupart du temps basé sur la population ayant subi un accident vasculaire cérébral et incluent l'ajustement de la diète et l'adoption de techniques sécuritaires de déglutition. La dysphagie peut être abordée par l'approche indirecte (exemple : régime de textures adaptées), l'approche compensatoire (exemple: techniques de compensation de la déglutition) et l'approche directe (exercices du mécanisme oral périphérique), cette dernière étant effectuée principalement par les orthophonistes.

La présente section introduit les stratégies proposées dans les études incluant des personnes atteintes de maladies neuromusculaires. La plupart des stratégies sont dirigées en fonction d'améliorer la « clairance » pharyngienne.¹²³ Ces interventions n'ont pas été validées chez la clientèle DM1, mais sont couramment utilisées en clinique.

- Les stratégies de protection des voies aériennes lorsque le risque d'aspiration est élevé et les postures lors de la prise alimentaire ou liquidienne visent à protéger l'entrée des voies respiratoires (le larynx). Pour ce faire, il est conseillé d'adopter la position suivante : maintenir une position assise confortable avec les pieds qui reposent au sol ou sur un tabouret si la personne est de petite taille, avec les hanches et les genoux fléchis et le tronc aussi stable que possible. La tête doit être dans

l'alignement du corps et légèrement inclinée vers l'avant par une flexion au niveau atlanto-occipital. (angle recommandé de 35 à 45 degrés);¹²²

- Les stratégies facilitant le dégagement du pharynx, soit mastiquer jusqu'à une préparation homogène du bol alimentaire;
- Répéter les déglutitions, spontanément engagées par la plupart des sujets, était utiles en diminuant les résidus pharyngés, même si plusieurs répétitions n'étaient fréquemment pas assez pour complètement nettoyer le pharynx;
- Diminuer la grosseur des bouchées/gorgées;
- Adopter un régime de textures adaptées (aliments tendres, mous, hachés ou en purée, selon la sévérité de la dysphagie et la tolérance du patient). Épaissir les liquides au besoin;
- Modifier le débit de volume des liquides par l'ajout d'une aide technique tel qu'un verre avec bec ou paille selon la condition du client. Pour la paille, il faut prendre en considération que le mouvement de tête proposé va à l'encontre des recommandations pour la dysphagie;
- Certaines stratégies de positionnement (tête tournée d'un côté, décubitus latéral) n'étaient pas aidantes pour cette clientèle, même si un côté du pharynx semblait plus impliqué qu'un autre;
- Lorsque les techniques précédentes n'ont pas donné de résultats et que le client perçoit de l'inconfort (ex. : sensation de résidus de nourriture dans la gorge), il est possible de recommander l'alternance des aliments solides et des liquides. Il faut demeurer consciencieux et faire attention aux risques possibles d'aspiration;
- Lorsque le patient présente une diminution de l'élévation de l'hyoïde et de l'ouverture du sphincter pharyngocœsophagien, un « *hard swallow* » (demander au patient d'avaler comme s'il prenait quelque chose de dur comme une pilule) et une rétraction du menton favoriseraient la « clairance » pharyngienne;
- Éducation des membres de la famille et des amis sur l'exécution de la manœuvre de Heimlich;
- Éducation aux membres de la famille sur les recommandations en lien avec la dysphagie pour le patient;
- Autres recommandations émises par les ergothérapeutes aux personnes atteintes de DM1 afin de réduire les risques d'aspiration : éviter de parler et de rire en mangeant, diminuer le bruit ambiant, éviter de tourner la tête pour regarder la télévision;
- De plus, les experts suggèrent que puisque la myotonie peut affecter la déglutition et que le froid exacerbe la myotonie, la température des aliments lors des évaluations et des interventions en dysphagie devrait être considérée.

Même si les reflux n'étaient pas spécifiquement évalués dans cette étude, des précautions de conservation du reflux sont recommandées de façon routinière pour les personnes atteintes de DM1 avec des risques significatifs d'aspiration.¹²⁸

- Éviter la position en décubitus dorsal pour une à deux heures après le repas;
- Dormir avec la tête élevée. Possibilité de placer des oreillers biseautés en forme de triangle sous les draps au niveau de la tête de lit. Puisque cette adaptation provoque habituellement un glissement de la personne vers le pied de lit, il est recommandé de placer un coussin de sarrasin sous les genoux. Une autre façon pour le patient de dormir avec la tête surélevée est de relever légèrement la tête de lit d'un lit électrique lorsque disponible.
- Éviter les collations en fin de soirée.
- Réduire les aliments irritants (par exemple : café, alcool, boissons gazeuses, épices fortes).

3. IMPACT DE LA MALADIE SUR LES HABITUDES DE VIE

INFORMATION GÉNÉRALE SUR LA DM1

Avant d'aborder les cinq habitudes de vie faisant l'objet du présent guide, il est important de déterminer de manière globale les facteurs ayant un impact sur la participation sociale de façon générale.

PARTICIPATION SOCIALE : PORTRAIT GLOBAL

La participation sociale est liée à la réalisation des différentes habitudes de vie d'une personne dans son environnement. Une habitude de vie est une activité courante ou un rôle social valorisé par la personne ou son contexte socioculturel selon ses caractéristiques (âge, sexe, l'identité socioculturelle, etc.). Elle assure la survie et l'épanouissement d'une personne dans sa société tout au long de son existence. Les grandes catégories des habitudes de vie sont : la nutrition, la condition corporelle, les soins personnels, la communication, l'habitation, les déplacements, les responsabilités, les relations interpersonnelles, la vie communautaire, l'éducation, le travail, les loisirs et autres habitudes.¹²⁹ Une situation de participation sociale correspond à la pleine réalisation des habitudes de vie, résultant de l'interaction entre les facteurs personnels (les déficiences, les incapacités et les autres caractéristiques personnelles) et les facteurs environnementaux (les facilitateurs et les obstacles).^{130,131}

La participation sociale des personnes atteintes de DM1 est fortement affectée et ce, dans l'ensemble des habitudes de vie. Le tableau 2¹³ présente les principales habitudes de vie qui nécessitent de l'aide ou qui ne sont plus accomplies par les personnes atteintes du phénotype adulte. Une autre étude rapporte aussi des difficultés au niveau de la demande physique associée aux activités de mobilité comme transporter des objets lourds, courir, marcher sur différentes surfaces et sur de longues distances et monter les escaliers (59%). Globalement, ces problèmes ont un impact sur la participation sociale et peuvent donc occasionner des situations de handicap principalement pour les déplacements, les soins personnels et les activités de la vie domestique (AVD). Kierkegaard et al. (2011) ajoutent qu'avec la progression de la maladie, la participation sociale tend à diminuer et que la dépendance dans la réalisation de diverses habitudes de vie tend à augmenter.³³

Selon l'échelle de sévérité de l'atteinte musculaire MIRS (figure 3, section 2.1 *Système musculaire*), on peut observer que 33% des gens avec un score de 4-5 présentent une dépendance dans les activités de la vie quotidienne et 70% dans les activités instrumentales (cuisiner, magasiner, nettoyer,

déplacements). Pour les personnes avec un score entre 1-3, seulement 11% présentent une dépendance dans les activités instrumentales.³³

Tableau 2 Habitudes de vie nécessitant de l'aide humaine ou qui ne sont plus réalisées par les personnes atteintes de DM1.¹³

Habitudes de vie	Adulte % (n=148)
Effectuer des travaux lourds	67.7
Occuper un travail rémunéré	51.9
Entretenir votre résidence	50.0
Entretenir l'extérieur de votre résidence	44.0
Vous déplacer à bicyclette	39.2
Pratiquer des activités physiques pour maintenir sa condition physique	37.3
Préparer vos repas	31.2
Réaliser des activités de type touristique	30.3
Vous déplacer sur une surface glissante ou inégale	27.2
Réaliser des activités de plein air	39.2
Vous rendre dans les établissements de votre milieu	24.7
Pratiquer des activités artistiques, culturelles ou artisanales	24.7
Pratiquer des activités sportives ou récréatives	24.7
Vous rendre dans les commerces de votre milieu	24.0
Avoir des relations sexuelles	18.9

Cette progression peut affecter le bien-être des personnes atteintes et leurs proches. En effet, selon Timman et al.(2010)¹³², le niveau de dépendance et d'aide requis pour réaliser les habitudes de vie a plus d'influence sur le bien-être des personnes atteintes de DM1 que les symptômes eux-mêmes, en particulier lorsque leur sévérité augmente. Par contre, selon Boström et al.⁵¹, la détérioration de l'état psychosocial n'est pas aussi importante que celle de l'état physique avec la progression de la maladie. Ce qui peut s'expliquer par le fait que les personnes atteintes de DM1 s'adaptent à la perte progressive de leurs capacités. Ainsi, la perte de fonctions n'est pas automatiquement reliée de manière significative à une diminution de la qualité de vie.

Plusieurs facteurs personnels et environnementaux peuvent influencer la participation sociale des personnes atteintes. Ainsi, le faible taux de scolarité, la diminution de la force musculaire et la présence de fatigue seraient des facteurs personnels associés à une moins grande participation sociale dans les habitudes de vie reliées aux déplacements, à l'habitation, aux loisirs et au travail. En effet, selon Gagnon

et al.⁵², les personnes atteintes de DM1 ayant un faible niveau d'éducation, une faiblesse aux membres inférieurs et ceux rapportant des symptômes de fatigue sont à plus haut risque de présenter une perturbation dans la réalisation de leurs activités quotidiennes et de leurs rôles sociaux. Également, cette étude souligne que la présence de douleur a un impact significatif dans tous les domaines de la participation, sauf pour la réalisation des loisirs. Finalement, l'influence des facteurs environnementaux est perçue principalement dans deux catégories : le support ou l'attitude des proches, ainsi que la technologie.⁵² Une autre étude souligne des problèmes perçus par les personnes atteintes de DM1 au niveau de l'hypersomnolence diurne (80%), de la puissance musculaire (76%), de l'énergie et de la volition (66%).³³ En ce qui concerne les facteurs environnementaux, 50% à 60% des participants ont identifié un support provenant de la famille, une médication efficace et l'accès à des services sociaux comme des facilitateurs à la participation sociale.

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

Plusieurs outils sont disponibles pour effectuer l'évaluation de la participation sociale et peuvent être applicables chez la clientèle atteinte de DM1. Il serait redondant de définir chacun des outils disponibles et nous référons le lecteur à la recension effectuée par l'équipe de Magasi et Post pour une description complète.¹³³ Le présent guide recense les outils qui ont été utilisés avec la clientèle DM1 dans les études disponibles.

- L'outil de la Mesure des Habitudes de Vie (MHAVIE) a été utilisé dans quelques études pour évaluer la participation sociale et démontre une très bonne fidélité intra et inter évaluateurs chez cette clientèle.^{13,134} Il documente la perception subjective des individus sur le niveau de difficulté et le type d'assistance requis dans les habitudes de vie en lien avec le Processus de production du handicap tels que la nutrition, l'habitation et les déplacements.
- Une équipe suédoise a suggéré l'utilisation du Nine-Hole Peg Test et du Test de marche de 6 minutes pour prédire l'indépendance dans la réalisation des soins personnels. Des valeurs seuils pour les mesures de dextérité manuelle (temps de 22 sec soit 0,4 chevilles/s) et de la capacité à la marche (distance de marche de 400m) sont associées, entre autres, à l'indépendance dans la réalisation des soins personnels (P-ADL). Ces valeurs peuvent donc être utilisées pour aider les thérapeutes à identifier les personnes atteintes de DM1 à risque de diminution de leur participation sociale.³³
- L'ACTIVLIM est un questionnaire comportant une échelle d'auto-évaluation de la limitation d'activité. Il a été développé et validé auprès de la clientèle neuromusculaire. De plus, le questionnaire présente d'excellentes qualités psychométriques et une bonne sensibilité au changement.¹³⁵ Le questionnaire peut être téléchargé sur le site suivant www.rehab-scales.org

INTERVENTIONS

Le présent guide vise à outiller l'ergothérapeute pour l'évaluation et les interventions dans les activités courantes. En lien avec le concept plus global de participation sociale, l'ergothérapeute peut effectuer les interventions suivantes. L'utilisation d'un modèle conceptuel tel que le Processus de production du handicap (PPH) ou la Classification internationale du Fonctionnement, du handicap et de la santé aide à développer des standards de soins selon un continuum de services et de politiques intégrés. Il permet aussi d'évaluer tous les aspects de la gestion de la DM1, d'établir des liens avec plusieurs facteurs influençant la participation sociale et d'améliorer notre évaluation du pronostic du client à travers un plan interdisciplinaire adéquat. L'intégration de ce dernier permet d'augmenter le support au patient, mais aussi à la famille. En effet, une meilleure gestion auprès des facteurs environnementaux et sociaux peut partiellement contrebalancer les incapacités et les déficiences existantes et prévenir le développement de situations de handicap.¹⁴ De plus, il est important d'informer les personnes ayant des atteintes chroniques des possibilités et des bénéfices potentiels de joindre une association permettant notamment de participer à des activités de groupe, de recevoir de l'information ou des services. De plus, il est important que l'association proposée au patient tienne compte de ses caractéristiques personnelles et de ses besoins spécifiques afin d'optimiser son rôle dans ces groupes et de favoriser la promotion du bien-être psychosocial.¹³⁶

3.1 DÉPLACEMENTS

3.1.1 DÉPLACEMENTS RESTREINTS

Cette section comprend les habitudes reliées aux déplacements sans moyen de transport, généralement dans l'environnement immédiat.

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

Avec le phénotype adulte, les habitudes reliées aux déplacements sont souvent les premières à être perturbées.¹³ On peut observer entre 27-54,8% des personnes qui ont rapporté ne pas effectuer ou effectuer avec difficulté les habitudes reliées aux déplacements.^{13,137} Chez les personnes avec un score à la MIRS entre 4-5, 91% dénotent des difficultés et 30% pour les personnes avec un score entre 1-3.⁴⁷ Pour les déplacements à l'extérieur, entre 45-97% des personnes expriment des difficultés. Une progression de la difficulté à monter et descendre un escalier est illustrée par une étude longitudinale sur une petite cohorte de participants. En effet, il en ressort que le nombre de personnes atteintes qui utilisent une aide technique pour emprunter les escaliers passe de 36% à 64% au cours d'une période de 10 ans.⁵¹ De plus, les difficultés liées à la réalisation des déplacements engendrent de l'insatisfaction chez plusieurs personnes atteintes.¹³

Les personnes atteintes de DM1 ont davantage recours à des aides à la mobilité à mesure que la maladie progresse; une détérioration significative des aptitudes ambulatrices, sur une période de 10 ans, a été relevée chez des personnes atteintes de DM1.⁵¹ L'utilisation du fauteuil roulant est variable d'une étude à l'autre, mais on estime qu'entre 6%-28% des personnes atteintes utilisent le fauteuil roulant pour leurs déplacements (Gagnon : données non publiées).⁹

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

Les dorsifléchisseurs de la cheville sont parmi les premiers groupes musculaires à démontrer une faiblesse importante, pouvant entraîner un pied tombant et des chutes fréquentes.^{21,26,32,48} Lors de la progression de la maladie, le patron général de marche est affecté, entre autres, par la faiblesse observée à la musculature distale incluant le jambier antérieur, le soléaire et les jumeaux.^{46,49} De plus, on peut observer une faiblesse importante des extenseurs des genoux comparativement à un groupe contrôle.²⁶ Cette faiblesse est associée cliniquement à des chutes fréquentes.³² Les personnes atteintes de DM1 trébuchent et chutent environ 10 fois plus que les personnes non atteintes. Ceci s'explique par la faiblesse critique de certains groupes musculaires. Plus précisément, la faiblesse distale combinée à une faiblesse aux genoux et aux hanches peuvent prédisposer à une perte d'équilibre importante suite à une perturbation mineure. D'autres facteurs peuvent expliquer la fréquence élevée de chutes : la myotonie, les déficits visuels, les facteurs cognitifs et comportementaux, l'ouïe, l'équilibre et la stabilité posturale, la posture du cou et de la tête en plus de la possibilité de dysfonctions cardiaques.⁴⁸

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

L'ergothérapeute évalue la mobilité dans les activités fonctionnelles de manière régulière et réfère au physiothérapeute au besoin.

Il est important d'évaluer le risque de chutes chez la clientèle DM1. Ces personnes ont une faiblesse marquée dans certains groupes musculaires spécifiques tels que les extenseurs des genoux et les fléchisseurs dorsaux ce qui augmente les risques de chuter. Également, certaines présentent une myotonie, une déficience visuelle ou auditive, des atteintes comportementales ou cognitives, des difficultés dans la stabilité posturale et des dysfonctions cardiaques qui sont à considérer lors d'une évaluation globale.

Une évaluation multifactorielle similaire à celles réalisées auprès d'une clientèle âgée peut être effectuée.⁴⁸

La médication ne semble pas être un élément déterminant dans les facteurs de risque de chutes chez les personnes atteintes de DM1. Il est par contre pertinent de connaître les médicaments liés aux risques de chute et d'en discuter avec le médecin ou le pharmacien.

INTERVENTION

Aide technique

Un fauteuil roulant peut être nécessaire pour se déplacer sur de courtes ou de longues distances, ainsi que pour aider à la gestion de l'énergie journalière.

Les personnes atteintes qui ont besoin d'un FR ont souvent une faiblesse modérée à grave des muscles proximaux et du tronc. À cet effet, il est important de porter une attention à la stabilité, à la posture assise et à la capacité de réaliser les transferts incluant le fauteuil roulant.¹³⁸

Il est important d'évaluer l'endurance globale à la propulsion ainsi que la capacité à se propulser à l'extérieur tel que pour monter les pentes et franchir des obstacles. Si la personne présente de la difficulté avec ces types de déplacements, elle pourrait éventuellement avoir besoin d'un fauteuil roulant motorisé ou d'un quadriporteur.

Adaptations environnementales

Organiser l'environnement et fournir des équipements afin de réduire les distances à parcourir pour atteindre les objets fréquemment utilisés (ex.: chaise d'aisance ou urinal près du lit, téléphone sans fil à transporter avec soi). Vous référer à la section 3.6 *Habitation* pour de plus amples détails reliés aux adaptations environnementales.

Référence

Une référence au physiothérapeute peut être effectuée pour l'évaluation des déplacements et la prescription d'auxiliaires de marche.

3.1.2 TRANSPORTS : CONDUITE AUTOMOBILE

La section « Transports » du PPH¹³¹ rassemble les habitudes reliées à l'utilisation de moyens de transport d'une personne, telles que l'utilisation de la bicyclette, de l'automobile, de l'autobus, du bateau, de l'avion, du train, des animaux, etc. Le présent guide ne décrira que les habitudes de vie reliées à la conduite automobile. Au Québec, il faut considérer le fonctionnement relié à la loi de la Société de l'assurance automobile du Québec (SAAQ) c'est-à-dire qu'avant tout, la conduite automobile est un privilège et non un droit. Toutes personnes qui possèdent un permis de conduire à l'obligation de rapporter un changement de sa condition physique dans les 30 jours de la prise de connaissance de ce changement. Suite à ce changement, la SAAQ va évaluer si le changement de condition physique pourrait influencer les capacités de la personne à conduire son véhicule routier. Les premiers aspects qui sont à considérer sont l'aspect médical et l'aspect visuel. Suite à ces évaluations et si nécessaire, l'aspect moteur et l'aspect perceptivo-cognitif devront être évalués par un ergothérapeute.

SYMPTÔMES FRÉQUEMMENT RAPPORTÉS PAR LES PERSONNES ATTEINTES DE DM1²⁰

- | | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Faible vision nocturne • Perte de la vision • Augmentation du larmolement | <ul style="list-style-type: none"> • Difficultés auditives • Difficultés visuospatiales |
|---|---|
-

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

Une seule étude a documenté la conduite automobile chez les personnes atteintes et rapporte que 58,5% des participants conduisaient encore un véhicule automobile.¹³ Cliniquement, on observe une diminution de la capacité de conduire chez plusieurs personnes atteintes.

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

Les mécanismes explicatifs spécifiques à la DM1 n'ont pas été explorés dans la perturbation de la conduite automobile. Cliniquement, plusieurs facteurs peuvent perturber la capacité de la personne à conduire de façon sécuritaire en lien avec les facteurs décrits chez d'autres populations. Il est important de considérer les facteurs suivants pour déterminer les besoins d'évaluation de la conduite automobile :

À CONSIDÉRER EN PRIORITÉ	AUTRES FACTEURS À CONSIDÉRER
<ul style="list-style-type: none"> • Présence de somnolence diurne excessive 	<ul style="list-style-type: none"> • Présence d'arythmies
<ul style="list-style-type: none"> • Faiblesse de la préhension de la main 	<ul style="list-style-type: none"> • Consommation d'alcool ou de drogue
<ul style="list-style-type: none"> • Myotonie 	<ul style="list-style-type: none"> • Atteinte des fonctions cognitives supérieures
<ul style="list-style-type: none"> • Acuité visuelle de moins de 20/50 à la charte de Snellen 	<ul style="list-style-type: none"> • Vitesse de réaction motrice

Pour de l'information plus détaillée sur le dépistage des problèmes de conduite automobile consulter :

- le guide de l'OEQ « *Interventions relatives à l'utilisation d'un véhicule routier – Guide de l'ergothérapeute* »¹³⁹
 - le site de l'IRD PQ
(<http://www.irdpq.gc.ca/expertise-et-formation/enseignement-et-stages/nos-stages/stages-de-niveau-universitaire/ergotherap-2>).
-

Chez la clientèle DM1, comme mentionné précédemment, des difficultés au niveau de l'endurance mentale et parfois du traitement de l'information reliée à une fatigue excessive sont présentes. La présence d'un pied tombant, souvent caractéristique chez la clientèle, peut nuire aux changements de vitesse avec les pédales.

De plus, la fonction des membres supérieurs doit être évaluée pour s'assurer que le client démontre la force, le contrôle moteur et l'endurance nécessaire pour manipuler le volant et la transmission.

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

Un dépistage des problèmes liés à la conduite automobile doit être effectué de façon régulière en lien avec les atteintes potentielles pouvant affecter la conduite automobile chez cette clientèle.¹³⁸

L'ergothérapeute devra évaluer la personne dans son ensemble. Il doit tenir compte de l'aspect médical et visuel déjà évalué. Il doit ensuite considérer tous les aspects physiques pouvant interférer avec la conduite automobile. Si l'ergothérapeute a un doute sur les capacités de la personne atteinte de DM1 à conduire un véhicule, remplir la déclaration à la SAAQ.

Lors d'une visite de suivi, l'ergothérapeute devra documenter la progression des atteintes et leurs impacts fonctionnels en lien avec la conduite automobile tant au niveau physique (amplitudes articulaires, force), perceptuel et cognitif (attention, concentration, hypersomnolence diurne).

INTERVENTIONS

Les interventions en lien avec la conduite automobile dépassent la portée de ce guide de pratique. Il est suggéré de référer aux services spécialisés d'ergothérapie en évaluation de la conduite automobile, si disponibles.

3.2 CONDITION CORPORELLE

On retrouve dans cette catégorie les habitudes de vie liées à la santé physique et psychologique comme le repos, la condition physique et la condition mentale.¹⁴⁰

3.2.1 REPOS

La section « Repos » rassemble les habitudes reliées au sommeil et aux siestes, telles que l'utilisation d'accessoires pour dormir, etc.¹⁴⁰

SYMPTÔMES/PROBLÉMATIQUES FRÉQUEMMENT RAPPORTÉS PAR LES PERSONNES ATTEINTES DE DM1²⁰

- Somnolence diurne excessive (s'endorment facilement si peu actif*)
 - Besoin excessif de sommeil (surtout en journée*)
 - Maux de tête matinaux
 - Difficulté à s'endormir / à dormir la nuit
-

*Rapporté par les experts

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE**ÉVALUATION**

L'exploration des habitudes de sommeil permet d'identifier les facteurs (ex. : consommation d'alcool) qui interfèrent avec l'adoption d'une saine hygiène de sommeil et d'évaluer l'impact de la somnolence diurne excessive sur les activités de la vie quotidienne.

Il peut être pertinent de tenir un journal des habitudes de sommeil et des moments de la journée où la personne vit de la somnolence. Ainsi, les cliniciens rapportent que les personnes atteintes de DM1 tendent à se coucher et à se lever très tard, ce qui tend à perturber leurs activités quotidiennes.

INTERVENTION**Programme / Enseignement**

Un rôle de l'ergothérapeute est de sensibiliser le client aux conséquences possibles sur le sommeil de la consommation d'alcool, de caféine, puis des effets secondaires de certains médicaments (ex.: augmentation des risques de chute si présence d'étourdissements et/ou baisse de pression).¹¹ Référer au médecin, au pharmacien ou à son infirmière clinicienne si des questions persistent.

Les personnes occupant un emploi de jour devraient être encouragées à adopter une hygiène de sommeil saine afin de favoriser la réalisation de leurs activités. Ainsi, discuter avec le patient afin d'établir un horaire occupationnel satisfaisant incluant une routine du sommeil. Par exemple, établir une heure appropriée de coucher, des pauses fréquentes, ainsi que des périodes de siestes durant la journée.

Certaines personnes atteintes de la DM1 peuvent composer avec leur somnolence diurne excessive en faisant des siestes durant la journée, ce qui peut les amener à être réfractaires à toute évaluation clinique ou traitement. Outre les inciter à s'activer au cours de la journée, il est donc important d'identifier les priorités de la personne avant toute intervention et d'établir le moment idéal pour le rendez-vous, car le niveau d'intérêt peut influencer grandement l'implication et la volonté de changement. Il pourrait donc être judicieux d'appeler en après-midi pour planifier les rendez-vous, et de prévoir les rendez-vous en après-midi pour permettre à certaines personnes de dormir suffisamment le matin.

Référence

Si la personne présente des troubles du sommeil persistants, une référence au neurologue peut être effectuée.

3.2.2 TRANSFERT EN LIEN AVEC CETTE HABITUDE DE VIE : TRANSFERT AU LIT

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

30,5% des personnes atteintes rapportent avoir besoin d'aides techniques ou d'aide humaine pour les transferts au lit (données non publiées).

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

Cliniquement, on observe que la perte de force musculaire progressive et la diminution de l'équilibre peuvent expliquer l'utilisation d'aides techniques pour le transfert au lit en lien avec la progression de la maladie.

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

L'observation par le biais de mises en situation permettant l'essai d'aides techniques est nécessaire afin de trouver la situation la plus sécuritaire possible. Les mises en situation peuvent être réalisées en milieu naturel ou en centre de soins de santé.

INTERVENTION

Adaptations environnementales

L'ergothérapeute peut suggérer l'utilisation d'une barre plafond-plancher, d'un côté de lit ou l'utilisation d'un lit électrique.

3.3 CONDITION PHYSIQUE

La section « Condition physique » rassemble les habitudes liées au maintien, à l'amélioration et au recouvrement de la condition physique, telles que les exercices physiques, la relaxation physique, etc.¹⁴¹

SYMPTÔMES/PROBLÉMATIQUES FRÉQUEMMENT RAPPORTÉS PAR LES PERSONNES ATTEINTES DE DM1²⁰

- Difficulté à faire des sports
 - Capacité réduite à faire des exercices
 - Manque de motivation*
 - Se fatigue rapidement*
-

*Rapporté par les experts

A) Présentation et prévalence

Une enquête réalisée auprès d'une cohorte de près 200 personnes atteintes de DM1 a démontré que 76% des personnes atteintes ne pratiquaient pas d'exercices physiques sur une base régulière (définie comme étant la pratique d'exercices physiques au moins 20 à 30 minutes au moins trois fois par semaine) en comparaison avec la population de référence (47,9%). Par contre, 68,5% d'entre elles ont rapporté avoir le désir d'augmenter la fréquence de la pratique d'exercices physiques. De plus, les personnes atteintes du phénotype adulte de la DM1 ont manifesté un taux élevé d'insatisfaction (31,5%) par rapport à leur participation à des exercices physiques pour maintenir leur état de santé.¹¹²

B) Mécanismes explicatifs

Cliniquement, on suspecte que cette faible pratique d'exercices physiques peut amener un déconditionnement systématique en plus des processus pathologiques inhérents à la maladie. De plus, un pourcentage important de personnes atteintes présente de l'embonpoint ou un surplus de poids (32,5% et 21,0% respectivement)¹¹² et le faible taux de pratique d'exercices peut contribuer à exacerber ce phénomène. Une méta-analyse réalisée chez une clientèle présentant un diagnostic de MNM n'a pas démontré de bénéfice quant à la pratique d'exercices physiques, mais a souligné l'absence d'effets néfastes de l'exercice pratiquée à intensité modérée.¹⁴² Une deuxième recension des écrits, moins restrictive au plan méthodologique et incluant davantage de devis de recherche, soulève l'absence de données probantes démontrant l'effet d'un programme de renforcement musculaire sur l'amélioration de la force.¹⁴³ Par contre, les auteurs rapportent plusieurs indications positives concernant la pratique d'exercices de renforcement musculaire et d'exercices aérobiques combinés.¹⁴³ De plus, aucune étude n'a été réalisée visant à démontrer un lien causal entre la pratique d'exercices physiques et le fonctionnement dans les activités de la vie quotidienne chez la clientèle MNM.

Il faut aussi tenir compte des obstacles limitant la réalisation d'un programme d'exercices pour la clientèle DM1. Une enquête (n=200) a identifié que le manque de moyen financier, l'absence de centres sportifs près du domicile, d'équipement ou de programme adapté, la gêne et le manque de transport sont les raisons les plus souvent évoquées par les personnes atteintes.¹¹² De plus, les personnes atteintes démontrent plusieurs facteurs personnels contraignant la pratique de l'activité physique, par exemple : un contexte socioéconomique défavorable^{144,145}, une fatigue importante¹⁴⁵, un manque de motivation et de l'apathie.⁸⁶ Ces nombreux facteurs personnels et environnementaux peuvent compromettre les aspects d'observance (« *compliance* ») à un programme d'exercices et à sa pérennité dans le temps.

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

L'ergothérapeute peut évaluer la pratique de l'activité physique avec son client dans le cadre de son entrevue clinique.

INTERVENTION

Programme / Enseignement

Il est du mandat de l'ergothérapeute de promouvoir la santé par l'exercice physique, car cela peut avoir un impact sur le contrôle du poids, sur la sociabilité, sur le niveau de fatigue, sur l'humeur et la fonction respiratoire

Selon la revue systématique de Voet, un entraînement physique de renforcement musculaire réalisé à intensité modérée ne nuit pas à la condition des personnes atteintes de DM1, mais n'apporte pas d'effet bénéfique.¹⁴²

Il faut garder en tête d'être attentifs aux signes que peut présenter un patient après la réalisation d'un programme d'exercices tels que de la fatigue extrême, une respiration anormale, etc.

Adaptations environnementales

Si le client démontre des difficultés liées à la pratique d'activités physiques, l'ergothérapeute peut explorer si des obstacles environnementaux sont présents pour ainsi suggérer des solutions (ex. : accessibilité au transport) ou des adaptations.

Référence

Une référence en physiothérapie peut être réalisée.

3.4 NUTRITION

Cette section comprend les habitudes liées à la consommation de la nourriture, comme le régime alimentaire, la préparation des aliments, ainsi que la prise des repas.

SYMPTÔMES/PROBLÉMATIQUE FRÉQUEMMENT RAPPORTÉS PAR LES PERSONNES ATTEINTES DE DM1²⁰

- Difficulté à couper de la viande
 - Difficulté à préparer les repas
 - Difficulté à utiliser une paille
-

3.4.1 RÉGIME ALIMENTAIRE

Cette section comprend les habitudes reliées au choix de la nourriture, de la qualité et de la quantité des aliments constituant l'alimentation d'un individu, telles que la planification des repas et l'achat de la nourriture.¹⁴⁶ Habituellement, tout ce qui entoure le régime alimentaire est pris en charge par une nutritionniste, si présente dans l'équipe interdisciplinaire. L'infirmière clinicienne peut aussi apporter un support et des conseils dans la mise en place des recommandations.

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

Une petite étude a démontré que 62% des personnes atteintes de DM1 n'avaient pas rencontré leurs recommandations quotidiennes en apport énergétique.¹⁴⁷

Une récente étude a démontré que 44,5% de l'apport énergétique total moyen (AET) des patients provenait des glucides (recommandations entre 45 et 65%) et que 41% de ces glucides étaient composés de sucres simples. L'apport moyen en fibres était de 12,9 g/jour par opposition aux 28 à 35 g qui sont recommandés quotidiennement. 37% de l'AET provenait des lipides alors que les recommandations visent 20 à 35%. De plus, l'apport en sodium moyen (3110 mg/jour) dépassait largement l'apport maximal tolérable de 2300 mg/jour. Finalement, l'apport en calcium moyen (639 mg/jour) était inférieur aux recommandations de 1000 mg/jour.¹⁴⁸

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

Aucune étude n'a documenté les facteurs explicatifs, mais plusieurs études établissent un lien clair entre la prévalence de la pauvreté et l'insécurité alimentaire qui sont associées avec des habitudes de consommation déficitaire (moins de fruits et légumes, qualité de la diète pauvre) qui incluent la consommation de nourriture peu dispendieuse avec une densité énergétique élevée (sucres et gras).¹⁴⁹

Ce type de nourriture est souvent disponible sous la forme de menus préparés qui pourraient compenser pour la perte des aptitudes motrices et la présence d'apathie, de fatigue et des horaires atypiques.¹⁵⁰ En effet, cliniquement, on observe que les habitudes de sommeil des personnes atteintes de DM1 peuvent nuire à leur nutrition, du fait que plusieurs d'entre eux dorment beaucoup en journée et ne consomment souvent qu'un ou deux repas par jour.

Un problème de dénutrition pourrait découler des difficultés rencontrées en DM1 au niveau du système digestif (voir la section 2.9 *Système digestif et aptitudes reliées à la digestion*). La fatigue musculaire découlant de la maladie peut influencer négativement la mastication, limitant ainsi le nombre de bouchées consommées.

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

Programme / Enseignement

Comme professionnel de la santé, il est également le rôle de l'ergothérapeute d'intervenir à titre d'agent de changement en encourageant, lorsque les opportunités se présentent, les bonnes habitudes alimentaires.

Référence

Référence à un(e) nutritionniste au besoin pour évaluer la dysphagie et pour l'adaptation des textures et le régime alimentaire. Références à un(e) orthophoniste au besoin.

3.4.2 PRÉPARATION DES ALIMENTS ET PRISE DES REPAS

La préparation des aliments comprend les habitudes reliées à la préparation des repas, telles que la conservation et la transformation des aliments nécessitant l'utilisation d'accessoires reliés à ces activités. Également, la prise de repas comprend l'utilisation des accessoires pour boire et manger (les assiettes, les verres, les couteaux, les baguettes, etc.), les manières à table, ainsi que la prise des repas à l'extérieur, au restaurant ou chez des amis.¹⁴⁶

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

Une augmentation des difficultés à préparer ses aliments ou à les consommer a été démontrée par une étude longitudinale d'une petite cohorte. En effet, les personnes atteintes de DM1 rapportaient manger des mets préparés et utiliser des aides techniques pour l'alimentation en plus grande proportion.⁵¹ Concernant la prise des repas, les personnes atteintes développent de la difficulté à porter la nourriture à la bouche en lien avec la progression de l'atteinte proximale, ainsi qu'une dysphagie à certains types d'aliments.

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

Les difficultés rencontrées dans la préparation des repas sont souvent reliées à l'atteinte des aptitudes motrices (voir section 2.2 *Aptitudes reliées aux activités motrices*).

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

L'ergothérapeute effectuera des mises en situation en contexte clinique ou dans le milieu de vie de la personne pour cibler et prioriser le choix des modalités thérapeutiques et/ou d'aides compensatoires à utiliser auprès de la clientèle. Ils n'existent pas d'outils d'évaluation spécifique à la DM1.

INTERVENTION

Programme / Enseignement

L'ergothérapeute peut effectuer un entraînement aux tâches de préparation de repas.

Aides techniques

Voici les aides techniques souvent recommandées en clinique : support au niveau du coude, robots électriques, napperon antidérapant, assiette à ventouse, couverts adaptés, assiette à rebord, tasse en plastique munie de deux anses, utilisation d'une tasse plus légère pour consommer une soupe, manche grossissant, tablier, ouvre-canne électrique, ouvre-bocaux, chariot à roulette pour faciliter le transport des plats du comptoir à la table.

Adaptations environnementales

L'ergothérapeute peut suggérer les adaptations suivantes : barre à succion ajoutée sur la porte du réfrigérateur pour permettre son ouverture ou utilisant l'avant-bras, modification de la hauteur des comptoirs, diminuer l'encombrement, améliorer l'accessibilité des outils. Se référer à la section 3.6 *Habitation* pour de plus amples détails reliés aux adaptations environnementales

Références

Référence au besoin à des services d'une coopérative à domicile, au travailleur social en CLSC ou à un programme de financement pour le paiement des services d'aide à domicile.

Référence au besoin au nutritionniste : critères de sélection des mets surgelés, recettes santé, économiques et faciles à préparer.

3.5 SOINS PERSONNELS

On retrouve dans cette catégorie du PPH¹³¹ toutes les habitudes de vie liées au bien-être corporel d'une personne comme les soins corporels, l'hygiène excrétrice, l'habillement et les soins de santé.¹⁴¹

SYMPTÔMES/PROBLÉMATIQUES FRÉQUEMMENT RAPPORTÉS PAR LES PERSONNES ATTEINTES DE DM1^{20,151}

- | | |
|---|--------------------------------------|
| • Utiliser des boutons ou des fermetures éclair | • Lacer les souliers |
| • S'habiller | • Se brosser ou peigner ses cheveux |
| • Prendre un bain ou une douche | • Maintenir leur hygiène corporelle |
| • Se rendre et utiliser la salle de bain | • Se brosser les dents |
| | • Programmer un cadran ou une alarme |

3.5.1 SOINS CORPORELS ET HABILLEMENT

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

Dix-sept pourcent des personnes atteintes de DM1 présentent des difficultés en lien avec plusieurs domaines des soins personnels.¹³⁷ Plus particulièrement, cette clientèle rapporte des difficultés pour prendre un bain (42-61%), s'arranger les cheveux (76%) utiliser les toilettes (22%) et s'habiller (15-70%).^{47,138} Avec la progression de la maladie, une augmentation des difficultés et de l'aide nécessaire à l'hygiène au bain est présente; le pourcentage de participants qui rapportaient des difficultés est passé de 4% à 20% sur une période de 10 ans.⁵¹ Une seule étude a documenté que 26% des personnes atteintes avaient de l'assistance pour les soins personnels.⁴⁷

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

Cliniquement, on observe que les difficultés rencontrées par les personnes atteintes sont reliées surtout aux fonctions des membres supérieurs (perte de force de préhension, myotonie), aux fonctions des membres inférieurs (perte de force et diminution de l'équilibre) ou aux deux.¹³⁸ D'ailleurs, le niveau de dépendance dans les soins personnels aurait tendance à croître avec la progression de la maladie et le niveau d'atteinte au *Muscular Impairment Rating Scale*.³³

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

L'observation par le biais de mises en situation est nécessaire afin de trouver les aides techniques et les modifications environnementales les plus sécuritaires possible.

INTERVENTIONS

Programme / Enseignement

En contexte de réadaptation, élaborer et mettre en œuvre un programme d'activités fonctionnelles visant à maintenir les aptitudes motrices impliquées. Consulter la section 2.2 *Aptitudes reliées aux activités motrices* pour connaître les interventions recommandées.

L'ergothérapeute peut faire l'entraînement aux activités de la vie quotidienne et à l'utilisation des aides techniques associées.

Aides techniques

Suggérer les aides techniques habituelles dans le cadre d'une clientèle avec une atteinte de la force musculaire et de l'équilibre. En clinique, certaines aides techniques sont fréquemment suggérées pour cette clientèle :

- Habillage : vêtements adaptés, enfile-bouton, enfile-bas, lacets élastiques, rallonge à lacet et anneau type porte-clés sur la fermeture éclair.
- Hygiène des ongles : coupe-ongle sur ventouse.
- Hygiène à la douche : houppette avec corde, gel liquide pour la douche (en pompe ou garder le couvercle ouvert pour faciliter son utilisation) et brosse à long manche.

Adaptations environnementales

Suggérer les adaptations habituelles dans le cadre d'une clientèle avec une atteinte de la force musculaire et de l'équilibre. Vous référer à la section 3.6 *Habitation* pour de plus amples détails sur des adaptations environnementales possibles.

Références

Effectuer les démarches auprès des organismes gouvernementaux et non-gouvernementaux impliqués dans l'obtention d'aides techniques ou de support financier pour les modifications environnementales.

Référer à un programme d'aide à la réalisation des activités de la vie quotidienne (ex.: pour se laver).

3.5.2 SANTÉ BUCCODENTAIRE

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

Bien que la prévalence des problèmes de santé buccodentaire n'ait pas été établie, cliniquement on observe fréquemment des problèmes à ce niveau, incluant une mauvaise hygiène ainsi que la présence de caries dentaires. De plus, chez les personnes âgées à domicile, le risque de développer une

pneumonie était augmenté chez les personnes présentant un index de plaque dentaire plus grand. Étant donné que la pneumonie est la principale cause de décès chez cette population, il est important de réduire ce facteur.^{152,153}

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

Deux études ont démontré que les personnes atteintes de DM1 présentent, lorsque comparées à des personnes de la population générale^{154,155} :

- Un temps de clairance des sucres dans la bouche allongé;
- Une sécrétion de salive moindre;
- Une consommation plus grande d'aliments riches en glucides concentrés;
- Une présence accrue de plaque dentaire;
- Une coordination des muscles de la bouche moins efficace;
- Des difficultés à effectuer les soins d'hygiène bucco-dentaires reliés à une faiblesse distale et proximale des membres supérieurs, une myotonie et une diminution de la motricité fine.

Tous ces facteurs contribuent à un taux de caries dentaires plus élevé chez cette clientèle. De plus, cliniquement, on observe une prévalence élevée de fumeur¹¹² pouvant influencer aussi la santé bucco-dentaire.

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

Les personnes atteintes de DM1 sont considérées à risque de développer des caries dentaires et doivent en conséquence recevoir des conseils au sujet de l'utilisation d'un dentifrice avec fluor, des principes d'hygiène buccale et dentaire, de leur alimentation et de l'importance des visites régulières chez le dentiste.

ÉVALUATION

L'ergothérapeute peut vérifier si le patient a déjà reçu les conseils de base reliés à la santé buccodentaire et questionner le patient sur son hygiène dentaire (ex. : à quand remonte le dernier rendez-vous chez le dentiste?).

INTERVENTIONS

Programme / Enseignement

Éducation et conseils afin de favoriser l'intégration de cette habitude de vie dans le quotidien (ex.: déterminer les meilleurs moments pour faire l'hygiène buccale). Un document portant sur les soins

bucco-dentaires pour la sclérose latérale amyotrophique peut servir de base en l'adaptant pour la DM1 (http://www.alsa.org/assets/pdfs/fyi/fyi_oralcare.pdf) afin de favoriser de bonnes habitudes.¹⁵⁶

Aides techniques

Suggérer l'utilisation d'une brosse à dents électrique et/ou ajouter une poignée universelle dans le cas où les atteintes musculaires affectent l'efficacité du brossage de dents. Suggérer l'utilisation d'un porte-fil pour faciliter l'utilisation de la soie dentaire.

Référence

L'ergothérapeute peut effectuer une référence au dentiste et à l'hygiéniste dentaire pour l'évaluation de la santé buccodentaire et un programme d'éducation spécifique. Si le client porte une prothèse dentaire et qu'il a subi une perte de poids, il est d'autant plus important de le référer pour des ajustements et ainsi préserver la capacité à mastiquer de façon adéquate.

3.5.3 HYGIÈNE EXCRÉTRICE

Cette section comprend les habitudes reliées aux fonctions excrétrices, telles que l'usage des équipements sanitaires.¹⁴¹

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

Aucune étude ne vient documenter la prévalence de ce problème chez le phénotype adulte.

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

Cliniquement, on observe des difficultés en lien avec la perte de force musculaire au niveau des mains pour assurer les tâches liées à l'hygiène excrétrice.

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

L'ergothérapeute peut questionner et mettre le patient en situation pour évaluer les besoins et les recommandations d'aides techniques et/ou d'adaptation qui peuvent être mises en place.

INTERVENTIONS

Aides techniques

Il est possible de suggérer entre autres l'utilisation d'un bidet chauffant et d'une chaise d'aisance (considérant notamment une possible difficulté de se rendre rapidement à la toilette). Puis, adapter la prise ou l'utilisation des différents instruments (papier toilette, toilette) ou suggérer l'utilisation d'une pince hygiénique.

3.5.4 TRANSFERTS EN LIEN AVEC CES HABITUDES DE VIE : TRANSFERT À LA TOILETTE ET AU BAIN

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

29% des personnes atteintes nécessitent une aide technique ou humaine pour le transfert à la toilette et 49,5% nécessitent une aide technique ou humaine pour le transfert au bain (données non publiées). De plus, les difficultés à effectuer les transferts semblent augmenter à mesure que la maladie progresse.⁵¹

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

Cliniquement, on observe que la perte de force musculaire progressive et la diminution de l'équilibre peuvent expliquer l'utilisation d'aides techniques au cours de la progression de la maladie. La présence d'hypertension orthostatique symptomatique (risque de chute) doit aussi être prise en considération lors de changements de position.

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

L'ensemble des transferts doit être évalué périodiquement par le biais de mises en situation. L'ergothérapeute doit prendre en considération la perte progressive de la force de préhension qui peut interférer avec la capacité d'utiliser des aides techniques qui requièrent une force minimale, par exemple, la barre de bain.

INTERVENTIONS

Aides techniques : Plusieurs aides techniques sont recommandées aux personnes atteintes de DM1 afin de faciliter et de rendre sécuritaire les transferts. Le tableau 3 ci-après présente les aides techniques qui sont les plus souvent recommandées en clinique. Ces aides techniques doivent être considérées comme des suggestions parmi plusieurs possibilités. La recommandation d'aides techniques est basée sur une évaluation approfondie et tient donc compte de plusieurs facteurs. De plus, il est important de rappeler l'importance du port des orthèses plantaires pour augmenter la sécurité lors des transferts et

des déplacements. Il faut aussi vérifier si le port de l'orthèse est confortable et n'occasionne pas de plaie de pression; référer au besoin.

Tableau 3 Quelques suggestions d'aides techniques les plus fréquemment recommandées pour faciliter les transferts

<u>Transferts</u>	<u>Aides techniques</u>
Assis-debout	<ul style="list-style-type: none"> • Appui-bras • Fauteuil auto-souleveur • Bloc d'élévation de la hauteur • Barre plafond-plancher
Toilette	<ul style="list-style-type: none"> • Siège surélevé (ou surélévation de toilette) • Barres d'appui • Chaise d'aisance avec roulettes
Bain	<ul style="list-style-type: none"> • Barres d'appui • Siège de bain hydraulique ou électrique • Banc de bain • Chaise de transfert • Planche de bain • Tapis antidérapant • Douche téléphone • Douche adaptée

3.5.5 SOINS DE LA SANTÉ : GESTION DE LA DOULEUR

Le PPH inclut dans les habitudes de vie liées au « Soins de santé » la prévention, le maintien et le recouvrement de la santé personnelle (prise de médicament, pansements, utilisation de matériel thérapeutique, visites médicales, etc.)¹⁴¹ Dans le cadre de ce guide, nous aborderons uniquement la gestion de la douleur dans cette section. La douleur peut être présente en lien avec plusieurs systèmes, mais le présent guide traitera uniquement des douleurs en lien avec le système musculosquelettique.

SYMPTÔMES/PROBLÉMATIQUES FRÉQUEMMENT RAPPORTÉS PAR LES PERSONNES ATTEINTES DE DM1²⁰

- | | |
|--|-----------------------|
| • Douleur au dos | • Douleur aux pieds |
| • Douleur aux jambes | • Douleur aux hanches |
| • Limitation des activités à cause de la douleur | • Douleur au bras |

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

La douleur est un phénomène souvent chronique¹⁵⁷ et est plus sévère chez la population ayant des maladies neuromusculaires que chez la population adulte normale. Les personnes atteintes de DM1 rapportent majoritairement de la douleur au niveau du bas du dos (66%) et les membres inférieurs (64%).¹⁵⁷ Vingt-trois pourcent (23%) des sujets perçoivent la douleur comme un problème sévère et considèrent que cela devrait être pris en compte dans le développement des interventions.⁴⁷ Les personnes atteintes rapportent des douleurs sévères dans un pourcentage variant entre 22-24%^{157,158} et 28% des douleurs modérées.¹⁵⁸

La médication (acétaminophène, aspirine ou ibuprofène, gabapentin, prégabalin, antidépresseurs tricycliques, narcotiques ou opioïdes, carbamazépine [tegretol]) est actuellement la méthode la plus employée pour le traitement de la douleur. Les autres méthodes de gestion de la douleur sont : physiothérapie, blocs nerveux, biofeedback ou entraînement à la relaxation, application de chaleur, acupuncture, aimants, massage, hypnose, psychothérapie, stimulation électrique transcutanée [TENS], traitements chiropratiques, chaleur, froid, marijuana, exercices de renforcement, exercices d'amplitude articulaire. L'ibuprofène ou l'aspirine est le traitement pour la douleur le plus employé, vient en deuxième, suivi de près par l'acétaminophène.¹⁵⁷

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

Les mécanismes explicatifs sont peu explorés chez la clientèle atteinte. Cliniquement, on observe que les personnes atteintes de DM1 rapportent des crampes musculaires douloureuses ayant pour cause la myotonie qui provoque une relaxation musculaire retardée ou une contraction soutenue des fibres musculaires. Cliniquement, on suspecte que la douleur au bas du dos s'explique en partie par le fait que les fléchisseurs du tronc et du cou sont parmi les muscles les plus faibles pour cette maladie.³² Il y a donc une diminution de la stabilité active du rachis lombaire ce qui peut contribuer à la douleur en exacerbant les stress biomécaniques infligés au système musculo-squelettique. Une étude a permis de cerner des facteurs qui modulent la douleur chez la clientèle atteinte de maladies neuromusculaires, mais qui est non spécifique à la clientèle DM1.¹⁵⁷

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

Il est important de bien localiser le site de la douleur, ce qui influencera fortement les références à effectuer

Présentement, aucune échelle n'a été validée dans la DM1, mais deux échelles ont été utilisées dans le cadre d'études sur la prévalence de la douleur auprès de la clientèle atteinte :

- Évaluation de l'interférence de la douleur aux activités de la vie quotidienne : *Brief Pain Inventory* (BPI) (12 items).^{158,159}
- Évaluation qualitative de la douleur : *McGill Pain Questionnaire* (22 items).¹⁵⁸

Toutefois, ces échelles ne sont pas utilisées actuellement par les experts. Ceux-ci utilisent plutôt une échelle numérique de 0 à 10. Les échelles sont disponibles sur le site MNMWiki (www.mnmwiki.ca).

INTERVENTIONS

Pour les ergothérapeutes intéressés, il est possible de consulter la prise de position de l'Association Canadienne des ergothérapeutes sur la douleur qui présente des pistes d'intervention en ergothérapie pour les gens qui présentent de la douleur. Ces pistes d'interventions peuvent ensuite être adaptées à la clientèle atteinte de DM1.

Programme / Enseignement

Faire l'enseignement des principes de conservation d'énergie, de postures de travail et de postures de sommeil.

Selon le milieu de travail de l'ergothérapeute, suggérer un programme d'activités fonctionnelles (programme d'exercice) de faible intensité, adapté aux capacités de la personne en conjonction avec l'utilisation d'orthèses ou autres dispositifs pour diminuer leurs douleurs.¹⁵⁷

Références

En lien avec la douleur musculosquelettique, plusieurs professionnels peuvent proposer différentes approches pour le traitement de la douleur. Il est notamment possible de référer en physiothérapie. Il serait toutefois pertinent que le client consulte également son médecin pour lui faire part de ses douleurs.

3.6 HABITATION

Cette section comprend toutes les habitudes d'une personne liées à sa résidence comme l'entretien du domicile, le choix et l'aménagement du domicile, et l'usage de l'ameublement et des autres équipements domestiques. La revue de littérature de Turner et Hilton-Jones¹⁰⁰ identifie l'adaptation domiciliaire comme un des rôles les plus importants en ergothérapie auprès de la clientèle atteinte de DM1.

3.6.1 ENTRETIEN DU DOMICILE

Cette section comprend les habitudes reliées à l'entretien du logis et de ses abords, telles que le ménage, les travaux lourds, la lessive et les travaux extérieurs.¹⁴¹

SYMPTÔMES/PROBLÉMATIQUE FRÉQUEMMENT RAPPORTÉS PAR LES PERSONNES ATTEINTES DE DM1²⁰

- Difficulté à monter dans un escabeau
- Plus de temps alloué pour réaliser les tâches ménagères
- Difficulté à se servir d'un marteau ou d'autres outils
- Difficulté à frotter certaines surfaces
- Problèmes à ouvrir des boîtes
- Difficulté à nettoyer la maison
- Problèmes à faire la lessive
- Difficulté à laver la vaisselle
- Difficulté à utiliser des clés

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

Effectuer les tâches majeures d'entretien de la maison sont une des activités les plus significativement perturbées, car dans une grande étude, 67,7% des participants rapportent nécessiter de l'assistance humaine ou ne pas accomplir l'activité.¹³ Dans les tâches domestiques de base, 32,6% des personnes atteintes n'accomplissaient pas certaines des activités en lien avec les tâches domestiques (nettoyage, lavage, cuisine et magasinage) et 25,8% les effectuaient avec difficulté.¹³⁷ Une étude longitudinale a démontré une progression des difficultés dans le temps. Sur une période de 10 ans, les personnes incapables d'effectuer les travaux lourds à augmenter de 40% à 60%.⁵¹

B) MÉCANISMES EXPLICATIFS

Les facteurs prédictifs d'une perturbation de la participation sociale dans les activités en lien avec l'habitation chez les personnes atteintes de DM1 incluent les facteurs suivants en ordre d'importance : diminution de la force aux membres inférieurs, la fatigue, la perception d'un faible support social ou d'attitude négative des proches, l'éducation et le faible revenu.⁵²

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

ÉVALUATION

L'ergothérapeute peut questionner le client en lien avec la réalisation de ses habitudes de vie liées à l'habitation dans le cadre de son entrevue clinique. Cette évaluation sera nécessaire aussi pour le processus de référence pour les services du CLSC.

INTERVENTIONS

Programme / Enseignement

La fatigue fait partie des facteurs nuisant à cette habitude de vie, il peut être pertinent de leur enseigner des principes généraux de gestion d'énergie (ex.: « pacing », priorisation, planification, posture) pour ainsi favoriser la complétion des tâches de façon autonome.

Aides techniques

Plusieurs aides techniques peuvent être recommandées en lien avec les tâches domestiques; il ne faut donc pas négliger la partie évaluative afin de bien cibler celle qui sera la plus utile. Voici quelques idées de suggestions des experts : manches adaptés (plus gros, plus long, autre forme), outils plus légers, adaptateur pour les bouteilles en vaporisateur (spray) pour faciliter l'utilisation.

Références

Gagnon et al.¹³ rapportent l'éligibilité de cette population pour recevoir des services ménagers d'agences communautaires. Les clients peuvent être plus enclins à abandonner l'idée de réaliser seul ce type d'activités et ce, sans rapporter d'insatisfaction, pour ainsi poursuivre des habitudes de vie plus significatives à leurs yeux. Donc, il est pertinent de référer au besoin les personnes pour des services d'entretien afin de promouvoir leur autonomie à d'autres niveaux. Il est également possible de référer au service psychosocial du Service d'aide à domicile du CLSC pour connaître les programmes d'aide.

3.6.2 CHOIX ET AMÉNAGEMENT DU DOMICILE : ADAPTATIONS

La section « choix et aménagement du domicile » rassemble les habitudes reliées à la recherche, à l'acquisition et à l'aménagement d'un lieu de résidence telles que la recherche d'un lieu de résidence adéquat (maison, appartement, centre d'hébergement, etc.), son organisation, sa décoration, etc.

A) PRÉSENTATION ET PRÉVALENCE

Aucune donnée disponible, mais cliniquement les adaptations domiciliaires les plus fréquentes sont l'utilisation d'une barre de bain, de barres de toilette et d'un siège de toilette surélevé.

RECOMMANDATIONS DE PRATIQUE

L'adaptation du domicile vise à permettre une utilisation sécuritaire et fonctionnelle des différents ameublements et objets. De plus, elle vise à faciliter des déplacements sécuritaires en lien avec les risques de chutes.

*Voir adaptations domiciliaires recommandées en fonction des autres habitudes de vie (nutrition, déplacements, soins personnels).

ÉVALUATION

La grille IREDA (annexe 3) permet de faire une évaluation rapide des risques présents dans l'environnement et donc, d'éliminer ou de réduire les risques de chute pouvant être liés à l'environnement physique. Du moins, il peut être bénéfique de s'inspirer de cette grille pour cibler les risques.¹⁶⁰

INTERVENTIONS

Aides techniques

L'ergothérapeute peut suggérer l'utilisation de plusieurs aides techniques et adaptations environnementales habituellement suggérées pour une clientèle ayant des incapacités liées à la locomotion, à la mobilité, à l'équilibre et à l'acuité visuelle. En voici quelques exemples :

INTÉRIEUR

- Ajouter des mains courantes
- Enlever les tapis/carpettes
- Lavabos accessibles
- Espace de rangement accessible
- Prises de courant accessibles
- Uniformité des marches, égalité du sol, revêtement bien fixé
- Contremarches fermées et de couleur contrastante
- Barre d'appui à ventouse installée sur le réfrigérateur pour faciliter l'ouverture de la porte à l'aide de plus gros groupes musculaires
- Ajouter des bandes antidérapantes sur les marches des escaliers intérieurs
- Éviter l'encombrement des pièces / aires de déplacements dégagés (ex.: absence de table basse au milieu du salon)
- Ouvrir porte électrique
- Seuils de porte adoucis entre les pièces
- Agrandissement de cadre de porte
- Avoir luminosité adéquate et veilleuses
- Ajouter rampes pour escaliers intérieurs et extérieurs

EXTÉRIEUR

- Ajouter bandes antidérapantes sur les marches des escaliers extérieurs;
- Ajouter des rampes pour escaliers extérieurs;
- Rampe d'accès extérieure;
- Plate-forme élévatrice;
- Abaissement des seuils de porte;
- Ouvrir porte électrique;
- Abri d'auto.

Référence

L'ergothérapeute peut référer au Programme d'adaptation du domicile (PAD) ou au programme d'aide matériel (PAM) si plusieurs adaptations sont nécessaires et coûteuses.

4. RÉFÉRENCES

1. Cup EHC, Sturkenboom IHW, Pieterse AJ, et al. The evidence for occupational therapy for adults with neuromuscular diseases: a systematic review. *OTJR: Occup, Particip Health* 2008;28:12-8.
2. World Health Organization. *Guidelines for WHO Guidelines*. Geneva, Switzerland: Global Programme on Evidence for Health Policy, World Health Organization; 2003.
3. Beauchamp S, Duplantie JP, Moutquin JM, Dagenais P, Mercier C. Vers une méthode d'élaboration des guides de pratique dans le secteur des services sociaux - Position du Comité sur les guides de pratique en services sociaux de l'INESSS. Montréal: Institut national d'excellence en santé et services sociaux; 2012.
4. Brook JD, McCurrach ME, Harley HG, et al. Molecular basis of myotonic dystrophy: expansion of a trinucleotide (CTG) repeat at the 3' end of a transcript encoding a protein kinase family member [published erratum appears in *Cell* 1992 Apr 17;69(2):385]. *Cell* 1992;68:799-808.
5. Fu YH, Pizzuti A, Fenwick RG, Jr., et al. An unstable triplet repeat in a gene related to myotonic muscular dystrophy. *Science* 1992;255:1256-58.
6. Mahadevan M, Tsilfidis C, Sabourin L, et al. Myotonic dystrophy mutation: an unstable CTG repeat in the 3' untranslated region of the gene. *Science* 1992;255:1253-5.
7. International Myotonic Dystrophy Consortium. New nomenclature and DNA testing guidelines for myotonic dystrophy type 1 (DM1). *Neurology* 2000;54:1218-21.
8. Harper P. *Myotonic dystrophy*. 3rd ed. London: WB Saunders; 2001.
9. de Die-Smulders CE, Howeler CJ, Thijs C, et al. Age and causes of death in adult-onset myotonic dystrophy. *Brain* 1998;121 (Pt 8):1557-63.
10. Ashizawa T, Dubel JR, Dunne PW, et al. Anticipation in myotonic dystrophy. II. Complex relationships between clinical findings and structure of the GCT repeat. *Neurology* 1992;42:1877-83.
11. Harper P, van Engelen B, Eymard B, Wilcox D, eds. *Myotonic Dystrophy: present management, future therapy*. New York: Oxford University Press; 2004.
12. Harley HG, Rundle SA, MacMillan JC, et al. Size of the unstable CTG repeat sequence in relation to phenotype and parental transmission in myotonic dystrophy. *Am J Hum Genet* 1993;52:1164-74.
13. Gagnon C, Mathieu J, Noreau L. Life habits in myotonic dystrophy type 1. *J Rehabil Med* 2007;39:560-6.
14. Gagnon C, Noreau L, Moxley RT, et al. Towards an integrative approach to the management of myotonic dystrophy type 1. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007;78:800-6.
15. Ministère de la Santé et des Services Sociaux. *Cadre de référence pour les services surspécialisés de réadaptation en déficience physique*. Québec (Canada): Gouvernement du Québec; 2007.
16. Dystrophie musculaire Canada - Une action musclée. 2014. (Accessed 15 janvier, 2014, at www.muscle.ca.)
17. Cup EH, Pieterse AJ, Knuijt S, et al. Referral of patients with neuromuscular disease to occupational therapy, physical therapy and speech therapy: usual practice versus multidisciplinary advice. *Disabil Rehabil* 2007;29:717-26.
18. André-Vert J, Dhénain M. *Élaboration de recommandations de bonne pratique : méthode « Recommandations par consensus formalisé »*. Saint-Denis La Plaine: Haute Autorité de Santé; 2010.
19. Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN). *SIGN guidelines : an introduction to SIGN methodology for the development of evidence-based clinical guidelines*. Edinburgh: SIGN; 1999.
20. Heatwole C, Bode R, Johnson N, et al. Patient-reported impact of symptoms in myotonic dystrophy type 1 (PRISM-1). *Neurology* 2012;79:348-57.
21. Mathieu J, Boivin H, Richards CL. Quantitative motor assessment in myotonic dystrophy. *Can J Neurol Sci* 2003;30:129-36.
22. Borg J, Edstrom L, Butler-Browne GS, Thornell LE. Muscle fibre type composition, motoneuron firing properties, axonal conduction velocity and refractory period for foot extensor motor units in dystrophia myotonica. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1987;50:1036-44.

23. Grimby G, Hedberg M, Henriksson KG, et al. Muscle function and morphology in myotonic dystrophy. *Acta Med Scand* 1988;224:349-56.
24. Hedberg B, Anvret M, Ansved T. CTG-repeat length in distal and proximal leg muscles of symptomatic and non-symptomatic patients with myotonic dystrophy: relation to muscle strength and degree of histopathological abnormalities. *Eur J Neurol* 1999;6:341-6.
25. Krivickas LS, Ansved T, Suh D, Frontera WR. Contractile properties of single muscle fibers in myotonic dystrophy. *Muscle Nerve* 2000;23:529-37.
26. Nitz JC, Burns YR, Jackson RV. A longitudinal physical profile assessment of skeletal muscle manifestations in myotonic dystrophy. *Clin Rehabil* 1999;13:64-73.
27. Rantanen T, Guralnik JM, Foley D, et al. Midlife hand grip strength as a predictor of old age disability. *Jama* 1999;281:558-60.
28. Johnson ER, Abresch RT, Carter GT, et al. Profiles of neuromuscular diseases. Myotonic dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 1995;74:S104-16.
29. Mathieu J, De Braekeleer M, Prévost C. Genealogical reconstruction of myotonic dystrophy in the Saguenay-Lac-Saint-Jean area (Quebec, Canada). *Neurology* 1990;40:839-42.
30. Maassen B, ter Brugge JP, Nanninga-Korver A, van Spaendonck K, Weyn-Banningh L, Gabreels F. Quantitative assessment of speech in myotonic dystrophy. *J Neurol* 1995;242:181-3.
31. de Swart BJ, van Engelen BG, van de Kerkhof JP, Maassen BA. Myotonia and flaccid dysarthria in patients with adult onset myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:1480-2.
32. Phillips MF, Mathieu J. Physical disability in myotonic dystrophy. In: Harper P, van Engelen B, Eymard B, Wilcox DE, eds. *Myotonic Dystrophy: present management, future therapy*. New York: Oxford University Press; 2004.
33. Kierkegaard M, Harms-Ringdahl K, Widen Holmqvist L, Tollback A. Functioning and disability in adults with myotonic dystrophy type 1. *Disabil Rehabil* 2011;33:1826-36.
34. Orndahl G, Grimby G, Grimby A, Johansson G, Wilhelmsen L. Functional deterioration and selenium-vitamin E treatment in myotonic dystrophy. A placebo-controlled study. *J Intern Med* 1994;235:205-10.
35. Zupan A. Assessment of the functional abilities of the upper limbs in patients with neuromuscular diseases. *Disabil Rehabil* 1996;18:69-75.
36. Association Française contre les Myopathies. Zoom sur... la maladie de Steinert: Association Française contre les Myopathies; 2008.
37. Hebert LJ, Remec JF, Saulnier J, Vial C, Puymirat J. The use of muscle strength assessed with handheld dynamometers as a non-invasive biological marker in myotonic dystrophy type 1 patients: a multicenter study. *BMC Musculoskelet Disord* 2010;11:72.
38. Whittaker RG, Ferenczi E, Hilton-Jones D. Myotonic dystrophy: practical issues relating to assessment of strength. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;77:1282-3.
39. Mathieu J, Boivin H, Meunier D, Gaudreault M, Begin P. Assessment of a disease-specific muscular impairment rating scale in myotonic dystrophy. *Neurology* 2001;56:336-40.
40. Mathieu J, De Braekeleer M, Prévost C, Boily C. Myotonic dystrophy: clinical assessment of muscular disability in an isolated population with presumed homogeneous mutation. *Neurology* 1992;42:203-8.
41. Aldehag A, Jonsson H, Littorin S, Ansved T. Reliability of hand function testing instruments in patients with muscular dystrophies. *Int J Ther Rehabil* 2008;15:211-8.
42. Mankodi A, Thornton CA. Myotonic syndromes. *Curr Opin Neurol* 2002;15:545-52.
43. Trip J, Drost G, van Engelen BGM, Faber CG. Drug treatment for myotonia. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2006.
44. Moxley RT, 3rd, Logigian EL, Martens WB, et al. Computerized hand grip myometry reliably measures myotonia and muscle strength in myotonic dystrophy (DM1). *Muscle Nerve* 2007;36:320-8.
45. Logigian EL, Blood CL, Dilek N, et al. Quantitative analysis of the "warm-up" phenomenon in myotonic dystrophy type 1. *Muscle Nerve* 2005;32:35-42.

46. Nitz JC, Burns YR, Jackson RV. Sit-to-stand and walking ability in patients with neuromuscular conditions. *Physiotherapy* 1997;83:223-7.
47. Kierkegaard M, Harms-Ringdahl K, Widén Holmqvist L, Tollbäck A. Perceived functioning and disability in adults with myotonic dystrophy type 1: a survey according to the International Classification Of Functioning, Disability and Health. *Journal Of Rehabilitation Medicine* 2009;41:512-20.
48. Wiles CM, Busse ME, Sampson CM, Rogers MT, Fenton-May J, van Deursen R. Falls and stumbles in myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;77:393-6.
49. Wright RB, Yoder DM, Costa JL, Andriacchi TP. Characterization of gait parameters in adult-onset myotonic dystrophy: abnormal hip motion. *Arch Phys Med Rehabil* 1995;76:33-8.
50. Missaoui B, Rakotovo E, Bendaya S, et al. Posture and gait abilities in patients with myotonic dystrophy (Steinert disease). Evaluation on the short-term of a rehabilitation program. *Ann Phys Rehabil Med* 2010;53:387-98.
51. Bostrom K, Natterlund BS, Ahlstrom G. Sickness impact in people with muscular dystrophy: a longitudinal study over 10 years. *Clin Rehabil* 2005;19:686-94.
52. Gagnon C, Mathieu J, Jean S, et al. Predictors of disrupted social participation in myotonic dystrophy type 1. *Arch Phys Med Rehabil* 2008;89:1246-55.
53. Aldehag AS, Jonsson H, Ansved T. Effects of a hand training programme in five patients with myotonic dystrophy type 1. *Occup Ther Int* 2005;12:14-27.
54. Aldehag AS. The effect of hand training in patients with Welander distal myopathie and dystrophie myotonique type 1 [D]. Stockholm: Karolinska Institutet; 2009.
55. Aldehag A, Jonsson H, Lindblad J, Kottorp A, Ansved T, Kierkegaard M. Effects of hand-training in persons with myotonic dystrophy type 1--a randomised controlled cross-over pilot study. *Disabil Rehabil* 2013;35:1798-807.
56. Bird TD, Follett C, Griep E. Cognitive and personality function in myotonic muscular dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1983;46:971-80.
57. Brumback RA. Disturbed personality and psychosocial adjustment in myotonic dystrophy: relationship to intellectual/cognitive function and underlying affective disorder (depression). *Psychol Rep* 1987;60:783-96.
58. Brumback RA, Carlson KM, Wilson H, Staton RD. Myotonic dystrophy as a disease of abnormal membrane receptors: an hypothesis of pathophysiology and a new approach to treatment. *Med Hypotheses* 1981;7:1059-66.
59. Colombo G, Perini GI, Miotti MV, Armani M, Angelini C. Cognitive and psychiatric evaluation of 40 patients with myotonic dystrophy. *Ital J Neurol Sci* 1992;13:53-8.
60. Brumback RA, Carlson KM. The depression of myotonic dystrophy: response to imipramine. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1983;46:587-8.
61. Duveneck MJ, Portwood MM, Wicks JJ, Lieberman JS. Depression in myotonic muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1986;67:875-7.
62. Bungener C, Jouvent R, Delaporte C. Psychopathological and emotional deficits in myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65:353-6.
63. Cuthill J, Gattreau A, Viguie F. Myotonic dystrophy of Steinert: are anxiety and depression necessarily concomitants? *Can J Psychiatry* 1988;33:203-6.
64. Fournier L, Roberge P, Brouillet H. Faire face à la dépression au Québec. Protocole de soins à l'intention des intervenants de première ligne. Montréal: Centre de recherche du CHUM; 2012.
65. Whooley MA, Avins AL, Miranda J, Browner WS. Case-finding instruments for depression. Two questions are as good as many. *J Gen Intern Med* 1997;12:439-45.
66. Spitzer RL, Williams JB, Kroenke K, et al. Utility of a new procedure for diagnosing mental disorders in primary care. The PRIME-MD 1000 study. *Jama* 1994;272:1749-56.
67. Kennedy SH, Lam RW, Parikh SV, Patten SB, Ravindran AV. Canadian Network for Mood and Anxiety Treatments (CANMAT) clinical guidelines for the management of major depressive disorder in adults. Introduction. *J Affect Disord* 2009;117 Suppl 1:S1-2.
68. Ashizawa T. Myotonic dystrophy as a brain disorder. *Arch Neurol* 1998;55:291-3.

69. Hilton-Jones D. Myotonic dystrophy: forgotten aspects of an often neglected condition. *Curr Opin Neurol* 1997;10:399-401.
70. Park JD, Radtke RA. Hypersomnolence in myotonic dystrophy: demonstration of sleep onset REM sleep. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995;58:512-3.
71. Phemister J, Small J. Hypersomnia in dystrophia myotonica. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1961;24:173-5.
72. Kilburn K, Eagen J, Heyman A. Cardiopulmonary insufficiency associated with myotonic dystrophy. *Am J Med* 1959:929-35.
73. Rubinsztein JS, Rubinsztein DC, Goodburn S, Holland AJ. Apathy and hypersomnia are common features of myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;64:510-5.
74. van der Meche FG, Bogaard JM, van der Sluys JC, Schimsheimer RJ, Ververs CC, Busch HF. Daytime sleep in myotonic dystrophy is not caused by sleep apnoea. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;57:626-8.
75. Laberge L, Gagnon C, Dauvilliers Y. Daytime sleepiness and myotonic dystrophy. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2013;13:340.
76. Laberge L, Begin P, Richer L, Jean S, Mathieu J. Fatigue and daytime sleepiness in patients with myotonic dystrophy type 1: to lump or split? *Neuromuscular Disorders* 2009;19:397-402.
77. Hilton-Jones D, Bowler M, Lochmueller H, et al. Modafinil for excessive daytime sleepiness in myotonic dystrophy type 1--the patients' perspective. *Neuromuscul Disord* 2012;22:597-603.
78. Hilton-Jones D, Damian M, Meola G. Somnolence and its management. *Myotonic Dystrophy: present management, future therapy*. New York: Oxford University Press; 2004:135-49.
79. Kalkman JS, Schillings ML, van der Werf SP, et al. Experienced fatigue in facioscapulohumeral dystrophy, myotonic dystrophy, and HMSN-I. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005;76:1406-9.
80. van der Werf S, Kalkman J, Bleijenberg G, van Engelen B, Schillings M, Zwarts M. The relation between daytime sleepiness, fatigue, and reduced motivation in patients with adult onset myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:138-9.
81. Krupp LB. Fatigue in multiple sclerosis: definition, pathophysiology and treatment. *CNS Drugs* 2003;17:225-34.
82. Feasson L, Camdessanche JP, El Mandhi L, Calmels P, Millet GY. Fatigue and neuromuscular diseases. *Ann Readapt Med Phys* 2006;49:289-300, 75-84.
83. Krupp LB, Pollina DA. Mechanisms and management of fatigue in progressive neurological disorders. *Curr Opin Neurol* 1996;9:456-60.
84. Schillings ML, Kalkman JS, Janssen HM, van Engelen BG, Bleijenberg G, Zwarts MJ. Experienced and physiological fatigue in neuromuscular disorders. *Clin Neurophysiol* 2007;118:292-300.
85. Boerio D, Lefaucheur JP, Bassez G, Hogrel JY. Central and peripheral components of exercise-related fatigability in myotonic dystrophy type 1. *Acta Neurol Scand* 2012;125:38-46.
86. Gallais B, Gargiulo M, Montreuil M, Eymard B. La fatigue dans la dystrophie myotonique de Steinert : revue de la littérature et voies de recherche. *Annales Médico-psychologiques, revue psychiatrique* 2013;171:83-8.
87. Laberge L, Gagnon C, Jean S, Mathieu J. Fatigue and daytime sleepiness rating scales in myotonic dystrophy: a study of reliability. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005;76:1403-5.
88. Dittner AJ, Wessely SC, Brown RG. The assessment of fatigue: a practical guide for clinicians and researchers. *J Psychosom Res* 2004;56:157-70.
89. Price JR, Mitchell E, Tidy E, Hunot V. Cognitive behaviour therapy for chronic fatigue syndrome in adults. *Cochrane Database Syst Rev* 2008:CD001027.
90. Modoni A, Silvestri G, Pomponi MG, Mangiola F, Tonali PA, Marra C. Characterization of the pattern of cognitive impairment in myotonic dystrophy type 1. *Arch Neurol* 2004;61:1943-7.
91. Thomasen E. Mental changes in and social conditions of patients with dystrophica myotonica. *Myotonia: Thomsen's Disease (Myotonica Congenita), Paramyotonia, and Dystrophica Myotonica*. Denmark: Aarhus Stiftsborgtrykkerie A/S; 1948:154-61.
92. Caughey JE, Myrionthopoulos NC. *Dystrophica Myotonica and Related Disorders*. Springfield. Ill: Charles C. Thomas; 1963.

93. Ekstrom AB, Hakenas-Plate L, Samuelsson L, Tulinius M, Wentz E. Autism spectrum conditions in myotonic dystrophy type 1: a study on 57 individuals with congenital and childhood forms. *Am J Med Genet B Neuropsychiatr Genet* 2008;147B:918-26.
94. Ekström AB, Hakenäs-Plate L, Tulinius L, Wentz E. Cognition and adaptive skills in myotonic dystrophy type 1: a study of 55 individuals with congenital and childhood forms. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2009;Epub.
95. Meola G, Sansone V, Perani D, et al. Executive dysfunction and avoidant personality trait in myotonic dystrophy type 1 (DM-1) and in proximal myotonic myopathy (PROMM/DM-2). *Neuromuscul Disord* 2003;13:813-21.
96. Zalonis I, Bonakis A, Christidi F, et al. Toward Understanding Cognitive Impairment in Patients with Myotonic Dystrophy Type 1. *Archives of clinical neuropsychology* 2010;25:303-13.
97. Sistiaga A, Urreta I, Jodar M, et al. Cognitive/personality pattern and triplet expansion size in adult myotonic dystrophy type 1 (DM1): CTG repeats, cognition and personality in DM1. *Psychol Med* 2009;40:487-95.
98. Modoni A, Silvestri G, Vita MG, Quaranta D, Tonali PA, Marra C. Cognitive impairment in myotonic dystrophy type 1 (DM1): a longitudinal follow-up study. *Journal Of Neurology* 2008;255:1737-42.
99. Sansone V, Gandossini S, Cotelli M, Calabria M, Zanetti O, Meola G. Cognitive impairment in adult myotonic dystrophies: a longitudinal study. *Neurol Sci* 2007;28:9-15.
100. Turner C, Hilton-Jones D. The myotonic dystrophies: diagnosis and management. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 2010;81:358-67.
101. Antonini G, Soscia F, Giubilei F, et al. Health-related quality of life in myotonic dystrophy type 1 and its relationship with cognitive and emotional functioning. *J Rehabil Med* 2006;38:181-5.
102. Harper P. Myotonic dystrophy : a multisystemic disorder. In: Harper P, Van Engelen B, Eymard B, Wilcox D, eds. *Myotonic Dystrophy: present management, future therapy*. Oxford: Oxford University Press; 2004:3-13.
103. Karim A, Schapiro D, Morax S. Chirurgie du ptosis dans la dystrophie myotonique de Steinert. À propos de 9 cas. *J Fr Ophtalmol* 2003;26:54-8.
104. Wong VA, Beckingsale PS, Oley CA, Sullivan TJ. Management of myogenic ptosis. *Ophthalmology* 2002;109:1023-31.
105. Ashizawa T, Hejtmancik JF, Liu J, Perryman MB, Epstein HF, Koch DD. Diagnostic value of ophthalmologic findings in myotonic dystrophy: comparison with risks calculated by haplotype analysis of closely linked restriction fragment length polymorphisms. *Am J Med Genet* 1992;42:55-60.
106. Kimizuka Y, Kiyosawa M, Tamai M, Takase S. Retinal changes in myotonic dystrophy. *Clinical and follow-up evaluation*. *Retina* 1993;13:129-35.
107. Hayasaka S, Kiyosawa M, Katsumata S, Honda M, Takase S, Mizuno K. Ciliary and retinal changes in myotonic dystrophy. *Arch Ophthalmol* 1984;102:88-93.
108. Grala PE. Cataracts in myotonic dystrophy. *J Am Optom Assoc* 1983;54:1067-8.
109. Raby O, Bonsch M. Lésions rétinienne et hypotonie oculaire dans la maladie de Steinert. *Bull Soc Ophtalmol Fr* 1987;87:1195-8, 203-4.
110. Sakakibara R, Hattori T, Tojo M, Yamanishi T, Yasuda K, Hirayama K. Micturitional disturbance in myotonic dystrophy. *J Auton Nerv Syst* 1995;52:17-21.
111. Mathieu J, Allard P, Potvin L, Prévost C, Bégin P. A 10-year study of mortality in a cohort of patients with myotonic dystrophy. *Neurology* 1999;52:1658-62.
112. Gagnon C, Chouinard MC, Laberge L, et al. Prevalence of lifestyle risk factors in myotonic dystrophy type 1. *Can J Neurol Sci* 2013;40:42-7.
113. Association canadienne des ergothérapeutes, Association canadienne de counseling et de psychothérapie, Association canadienne des hygiénistes dentaires, Association médicale canadienne, Association des infirmières et infirmiers du Canada, Association canadienne de physiothérapie. Le rôle des professionnels de la santé dans l'abandon du tabac [Énoncé de position commun]2011.

114. Bégin P, Mathieu J, Almirall J, Grassino A. Relationship between chronic hypercapnia and inspiratory-muscle weakness in myotonic dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 1997;156:133-9.
115. van Engelen B, Brunner HG. Gastrointestinal dysfunction in myotonic dystrophy. In: Harper P, van Engelen B, Eymard B, Wilcox DE, eds. *Myotonic Dystrophy: present management, future therapy*. Oxford: Oxford University Press; 2004.
116. Ronnblom A, Forsberg H, Danielsson A. Gastrointestinal symptoms in myotonic dystrophy. *Scand J Gastroenterol* 1996;31:654-7.
117. Modolell I, Mearin F, Baudet JS, Gamez J, Cervera C, Malagelada JR. Pharyngo-esophageal motility disturbances in patients with myotonic dystrophy. *Scand J Gastroenterol* 1999;34:878-82.
118. Bellini M, Biagi S, Stasi C, et al. Gastrointestinal manifestations in myotonic muscular dystrophy. *World J Gastroenterol* 2006;12:1821-8.
119. Marcon M, Briani C, Ermani M, et al. Positive correlation of CTG expansion and pharyngoesophageal alterations in myotonic dystrophy patients. *Ital J Neurol Sci* 1998;19:75-80.
120. Costantini M, Zaninotto G, Anselmino M, et al. Esophageal motor function in patients with myotonic dystrophy. *Dig Dis Sci* 1996;41:2032-8.
121. Ertekin C, Yuceyar N, Aydogdu I, Karasoy H. Electrophysiological evaluation of oropharyngeal swallowing in myotonic dystrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 2001;70:363-71.
122. Willig TN, Paulus J, Lacau Saint Guily J, Beon C, Navarro J. Swallowing problems in neuromuscular disorders. *Arch Phys Med Rehabil* 1994;75:1175-81.
123. Leonard RJ, Kendall KA, Johnson R, McKenzie S. Swallowing in myotonic muscular dystrophy: a videofluoroscopic study. *Arch Phys Med Rehabil* 2001;82:979-85.
124. Ordre des ergothérapeutes du Québec. Au-delà de la dysphagie, la personne avant tout - Rôle de l'ergothérapeute auprès des personnes présentant des difficultés à s'alimenter ou à être alimentées. Montréal: Ordre des ergothérapeutes du Québec; 2006.
125. LaDonna KA, Koopman W, Venance S. Myotonic dystrophy (DM1) and dysphagia : The need for dysphagia management guidelines and an assessment tool *Canadian Journal of Neuroscience Nursing* 2011;33:42-6.
126. Mari F, Matei M, Ceravolo MG, Pisani A, Montesi A, Provinciali L. Predictive value of clinical indices in detecting aspiration in patients with neurological disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997;63:456-60.
127. Hill M, Hughes T, Milford C. Treatment for swallowing difficulties (dysphagia) in chronic muscle disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2004;CD004303.
128. Germain I, Lamarche J. Troubles de l'oesophage. In: Ordre professionnel des diététistes du Québec, ed. *Manuel de nutrition clinique en ligne*. Montréal: Révison 2010.
129. Fougeyrollas P, Noreau L, Bergeron H, Cloutier R, Dion SA, St-Michel G. Social consequences of long term impairments and disabilities: conceptual approach and assessment of handicap. *Int J Rehabil Res* 1998;21:127-41.
130. Noreau L, Fougeyrollas P. Long-term consequences of spinal cord injury on social participation: the occurrence of handicap situations. *Disabil Rehabil* 2000;22:170-80.
131. Fougeyrollas P, Cloutier R., Bergeron H., Côté J., St-Michel G. Classification québécoise du Processus de production du handicap. Lac-St-Charles, Québec: Réseau international sur le processus de production du handicap; 1998.
132. Timman R, Tibben A, Wintzen AR. Myotonic dystrophy: the burden for patients and their partners. *J Rehabil Med* 2010;42:823-30.
133. Magasi S, Post MW. A Comparative Review of Contemporary Participation Measures' Psychometric Properties and Content Coverage. *Arch Phys Med Rehabil* 2010;91:S17-S28.
134. Gagnon C, Mathieu J, Noreau L. Measurement of participation in myotonic dystrophy: reliability of the LIFE-H. *Neuromuscul Disord* 2006;16:262-8.
135. Vandervelde L, Van den Bergh PY, Goemans N, Thonnard JL. ACTIVLIM: a Rasch-built measure of activity limitations in children and adults with neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord* 2007;17:459-69.

136. van Haastregt JC, de Witte LP, Terpstra SJ, Diederiks JP, van der Horst FG, de Geus CA. Membership of a patients' association and well-being. A study into the relationship between membership of a patients' association, fellow-patient contact, information received, and psychosocial well-being of people with a neuromuscular disease. *Patient Educ Couns* 1994;24:135-48.
137. Natterlund B, Ahlstrom G. Problem-focused coping and satisfaction with activities of daily living in individuals with muscular dystrophy and postpolio syndrome. *Scand J Caring Sci* 1999;13:26-32.
138. Gagnon C, Chouinard MC, Jean S, et al. Health supervision and anticipatory guidance in adult myotonic dystrophy type 1. *Neuromuscul Disord* 2010;20:847-51.
139. Gauthier J. Interventions relatives à l'utilisation d'un véhicule routier - Guide de l'ergothérapeute. Québec 2008.
140. Fougeyrollas P, Cloutier R, Bergeron H, Côté J, St-Michel G. The Quebec classification: Disability Creation Process. Lac-St-Charles, Quebec: International Network on the Disability Creation Process; 1999.
141. Fougeyrollas P, Majeau P, Tremblay G, et al. Guide de formation sur les systèmes de classification des causes et des conséquences des maladies, traumatismes et autres troubles. Lac-St-Charles: Réseau international sur le processus de production du handicap; 2000.
142. Voet NBM, van der Kooi EL, Riphagen II, Lindeman E, van Engelen BGM, Geurts ACH. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2010:CD003907.
143. Cup EH, Pieterse AJ, ten Broek-Pastoor JM, et al. Exercise therapy and other types of physical therapy for patients with neuromuscular diseases: a systematic review. *Arch Phys Med Rehabil* 2007;88:1452-64.
144. Perron M, Veillette S, Mathieu J. [Myotonic dystrophy: I. Socioeconomic and residential characteristics of the patients]. *Can J Neurol Sci* 1989;16:109-13.
145. Laberge L, Veillette S, Mathieu J, Auclair J, Perron M. The correlation of CTG repeat length with material and social deprivation in myotonic dystrophy. *Clin Genet* 2007;71:59-66.
146. Noreau L, Fougeyrollas P, Vincent C. The LIFE-H : Assessment of the quality of social participation. *Technology and Disability* 2002;14:113-8.
147. Motlagh B, MacDonald JR, Tarnopolsky MA. Nutritional inadequacy in adults with muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 2005;31:713-8.
148. Brien M, Blackburn P, Chouinard MC, Gagnon C. Nutritional intake of patients with myotonic dystrophy type 1. IDMC-9 International myotonic dystrophy consortium meeting. San Sebastian, Spain 2013:155.
149. Drewnowski A, Specter S. Poverty and obesity: the role of energy density and energy costs. *The American Journal of Clinical Nutrition* 2004;79:6-16.
150. Kilmer DD, Wright NC, Aitkens S. Impact of a home-based activity and dietary intervention in people with slowly progressive neuromuscular diseases. *Arch Phys Med Rehabil* 2005;86:2150-6.
151. Natterlund B, Sjoden PO, Ahlstrom G. The illness experience of adult persons with muscular dystrophy. *Disabil Rehabil* 2001;23:788-98.
152. Juthani-Mehta M, De Rekeneire N, Allore H, et al. Modifiable risk factors for pneumonia requiring hospitalization of community-dwelling older adults: the Health, Aging, and Body Composition Study. *J Am Geriatr Soc* 2013;61:1111-8.
153. Sjogren P, Nilsson E, Forsell M, Johansson O, Hoogstraate J. A systematic review of the preventive effect of oral hygiene on pneumonia and respiratory tract infection in elderly people in hospitals and nursing homes: effect estimates and methodological quality of randomized controlled trials. *J Am Geriatr Soc* 2008;56:2124-30.
154. Engvall M. On oral health in children and adults with myotonic dystrophy. Gothenburg, Sweden: University of Gothenburg; 2010.
155. Kiliaridis S, Katsaros C. The effects of myotonic dystrophy and Duchenne muscular dystrophy on the orofacial muscles and dentofacial morphology. *Acta Odontol Scand* 1998;56:369-74.
156. Oral care for people living with ALS. 2014. (Accessed February, 23, 2015, at <http://www.alsa.org/als-care/resources/publications-videos/factsheets/fyi-oral-care.html>.)

157. Jensen MP, Hoffman AJ, Stoelb BL, Abresch RT, Carter GT, McDonald CM. Chronic pain in persons with myotonic dystrophy and facioscapulohumeral dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 2008;89:320-8.
158. Guy-Coichard C, Nguyen DT, Delorme T, Boureau F. Pain in hereditary neuromuscular disorders and myasthenia gravis: a national survey of frequency, characteristics, and impact. *J Pain Symptom Manage* 2008;35:40-50.
159. Jensen MP, Abresch RT, Carter GT, McDonald CM. Chronic pain in persons with neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil* 2005;86:1155-63.
160. Bégin C, Boudreault V, Sergerie D. La prévention des chutes dans un continuum de services pour les aînées vivant à domicile - Guide d'implantation : intervention multifactorielle personnalisée. 2e ed. Québec: Institut national de santé publique du Québec; 2009.

ANNEXE 1 GROUPES DE TRAVAIL

André-Vert J, Dhénain M. Élaboration de recommandations de bonne pratique : méthode « Recommandations par consensus formalisé ». Saint-Denis La Plaine: Haute Autorité de Santé; 2010. ¹⁸

LISTE DES PARTICIPANTS AUX DIFFÉRENTS GROUPES DE TRAVAIL

- ➔ Groupe de pilotage
- ➔ Groupe de cotation
- ➔ Groupe de lecture

ANNEXE 1 – LES GROUPES DE TRAVAIL**GROUPE DE PILOTAGE**

Directrice du projet**Cynthia Gagnon**, erg. Ph.D.

Professeure agrégée, École de réadaptation, Faculté de médecine et des sciences de la santé, Université de Sherbrooke

Directrice du Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires

Cynthia.Gagnon4@USherbrooke.ca**Étudiants, Maîtrise professionnelle en ergothérapie, Université de Sherbrooke**

Emmanuelle Moreau, erg.

Véronique Racicot, erg.

Lysianne Bernard, erg.

Magali Landry, erg.

Anne-Marie Michaud, erg.

Collaborateurs externes

Éric Gagnon, erg. M.Sc., Centre de réadaptation en déficience physique Le Parcours

Émilie Petitclerc, pht, M.Sc. (c), Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires

Benjamin Galais, neuropsychologue, Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires

Professionnelles de recherche

Annie Plourde, biol. Ph.D.

Courtière de connaissances, Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires

Marjolaine Tremblay, M.Sc. (c), professionnelle de recherche, Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires

GROUPE DE COTATION

Marie-Pascale Bernier	Ergothérapeute	Centre de santé de Chibougamau
Estelle Tremblay	Ergothérapeute	CSSS Lac-Saint-Jean Est
Caroline Tremblay	Ergothérapeute	CSSS Lac-Saint-Jean Est
Karine Landry	Ergothérapeute	CSSS Lac-Saint-Jean Est

GROUPE DE LECTURE

Kateri Raymond	Ergothérapeute	Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires
Aline Larouche	Infirmière	CMNM de Jonquière, CRDP Le Parcours
Nadine Leclerc	Infirmière	CMNM de Jonquière, CRDP Le Parcours
Nancy Bouchard	Infirmière	CMNM de Jonquière, CRDP Le Parcours
Stéphanie Pageau-Desbiens	Infirmière	CMNM de Jonquière, CRDP Le Parcours
Jean Mathieu	Neurologue	CMNM de Jonquière
Jean-Pierre Bouchard	Neurologue	Centre hospitalier affilié universitaire de Québec
Benjamin Gallais	Neuropsychologue et chercheur	Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires
Claudia Côté	Nutritionniste	CSSS de Jonquière
Dominique Mainville	Nutritionniste	Centre de réadaptation Lucie-Bruneau
Nicole Arsenault	Orthophoniste	Centre de réadaptation Lucie-Bruneau
Caroline Lavoie	Physiothérapeute	CRDP Le Parcours
Josée Lacerte	Travailleuse sociale	Centre de réadaptation Lucie-Bruneau
Sharon Wood	Travailleuse sociale	CSSS de Jonquière

ANNEXE 2

STRATÉGIE DE RECHERCHE – REVUE DE LA LITTÉRATURE

ANNEXE 2 – STRATÉGIES DE RECHERCHE D’INFORMATION

PICO	Mot clés
Problem / Population	Myotonic dystrophy type 1 Steinert’s disease Adult phenotype
Intervention	Compensation Adaptation Devices tools Ajustment Rehabilitation Occupational therapy
Comparison	-
Outcomes (résultats)	Activities of daily living Quality of life Social participation Mobility Self care

Population	Other synonym
Myotonic dystrophy	<u>Subheadings:</u> prevention and control, rehabilitation, therapy Steinert myotonic dystrophy Steinert’s disease Dystrophia myotonica 1 Steinert's syndrome DM1 Myotonic dystrophy type 1 Myotonic dystrophy 1

Interventions	Other synonyms
Rehabilitation Occupational Therapy	Occupational therapies Occupational therapist Therapy(ies) Habilitation Interventions

Outcomes	Other synonyms		
Activities of daily living	ADL Activity of daily living Social participation	Quality of life Daily living activities Instrumental living activities	Basic activities of daily living Domestic life activity Domestic life activities
Self care	Personal care Self Management	Self-Management Self care deficits	Self care management
Mobility Limitation	Dependent Ambulation Locomotion Walking Self-Help Devices Ambulation Difficulty	Difficulty Ambulation Difficulty Walking Walking difficulty Ambulatory Difficulty	Assistive Devices Assistive Device Assistive Technology Assistive Technologies
Automobile Driving	Automobile Drivings	Driving skill (s)	Driving Capacity (ies)
Fatigue Disorders of Excessive Somnolence Sleep Disorders, Circadian Rhythm	<u>Subheadings:</u> rehabilitation, therapy, prevention and control Lassitude Hypersomnia Hypersomnolence Recurrent Hypersomnia		
Physical Fitness	Exercise therapy Physical Conditioning	Human Physical Conditioning Human Physical Conditionings	
Nutrition disorders Deglutition Disorders	<u>Subheadings:</u> rehabilitation, therapy, prevention and control Nutrition disorder Nutritional disorders		
Housekeeping	Housework	Nutritional disorder dysphagia	Swallowing Disorders Swallowing Disorder
Cooking	Cookery		

Pubmed

CONCEPT 1:

"Myotonic dystrophy"[MeSH] OR "Myotonic Dystrophy/prevention and control"[Mesh] OR "Myotonic Dystrophy/rehabilitation"[Mesh] OR "Myotonic Dystrophy/therapy"[Mesh] OR Steinert's disease OR DM1 OR Myotonic dystrophy type 1

AND

CONCEPT 2:

"Rehabilitation" [MeSH] OR "Occupational Therapy" [MeSH] OR "Rehabilitation"[TIAB] OR "Occupational Therapy"[TIAB] OR "Occupational therapies"[TIAB] OR "Habilitation"[TIAB] OR "Occupational therapist"[TIAB] OR "Interventions" [TIAB] OR "Intervention" [TIAB] OR "Therapy"[TIAB] OR "therapies"[TIAB]

AND

CONCEPT 3:

"Activities of daily living" [MeSH] OR ADL OR Activity of daily living OR Social participation OR Quality of life OR instrumental activity of daily living OR IADL OR "Self care"[MeSH] OR "Patient care"[MeSH] OR "Self Care" OR "Personal care" OR "Self Management" OR "Self care deficits" OR "Self care management" OR "Patient Care" OR "Mobility Limitation" [MeSH] OR "Dependent Ambulation" [MeSH] OR "Locomotion" [MeSH] OR "Walking" [MeSH] OR "Self-Help Devices" [MeSH] OR Mobility Limitation OR Mobility Limitations OR Dependent Ambulation OR Locomotion OR Walking OR Self-Help Device OR Ambulation Difficulty OR Walking difficulty OR Ambulatory Difficulty OR Assistive Device OR Assistive Technology OR Assistive Technologies OR "Automobile Driving" [MeSH] OR Automobile Driving OR Driving skill OR Driving skills OR Driving Capacity OR Driving Capacities OR "Fatigue" [MeSH] OR "Disorders of Excessive Somnolence" [MeSH] OR "Sleep Disorders, Circadian Rhythm" [MeSH] OR Fatigue OR Disorder of Excessive Somnolence OR Sleep Disorder OR Lassitude OR Hypersomnia OR Hypersomnolence OR Recurrent Hypersomnia OR Tiredness OR Exhaustion OR Fatigability OR Sleepiness OR Daytime sleepiness OR "Physical Fitness" [MeSH] OR "Exercise therapy"[MeSH] OR Exercise therapy OR Physical Fitness OR Physical Conditioning OR Conditioning Human OR "Nutrition disorders" [MeSH] OR "Deglutition Disorders" [MeSH] OR Nutrition disorder OR Deglutition Disorder OR Nutritional disorder OR dysphagia OR Swallowing Disorder OR "Housekeeping" [MeSH] OR "Cooking" [MeSH] OR Housekeeping OR Cooking OR Housework OR Cookery

CINAHL

CONCEPT 1

(MH "Myotonic Dystrophy/RH/PC/TH/SS/PR/PP/CO/ED/EI/RF") OR TI ((Steinert* AND (syndrome* OR disease*)) OR (Myotoni* N1 dystroph*) OR (trinucleotide N2 repeat N2 disorder*) OR (CTG N1 repeat*) OR DM1) OR AB ((Steinert* AND (syndrome OR disease)) OR (Myotonic* N1 dystroph*) OR (trinucleotide repeat disorder*) OR (CTG N1 repeat*) OR DM1)

AND

CONCEPT 2

MH ("Rehabilitation+") OR ("Occupational Therapy+") OR ("Therapeutics+") OR ("Treatment Outcomes+") OR ("Patient Care+") OR ("Patient Care Plans+") OR ("Patient Centered Care") OR ("Management+") OR ("Occupational

Therapy Practice")) OR TI ((Rehabilitation*) OR (Occupational therap*) OR (Therapeutic*) OR (Therap*) OR (Treatment* Outcome*) OR (Treatment*) OR (Patient* AND (Care* OR (Care* Plan*) OR (Centered Care*))) OR (Management*) OR (Habilitation*) OR (Intervention*)) OR AB ((Rehabilitation*) OR (Occupational therap*) OR (Therapeutic*) OR (Therap*) OR (Treatment* Outcome*) OR (Treatment*) OR (Patient* AND (Care* OR (Care* Plan*) OR (Centered Care*))) OR (Management*) OR (Habilitation*) OR (Intervention*))

AND

CONCEPT 3

(MH (("Activities of Daily Living+") OR ("Anticipatory Guidance") OR ("Adaptation, Occupational") OR ("Social Participation") OR ("Quality of Life+") OR ("Self Care+") OR ("Physical Mobility") OR ("Ambulation Aids+") OR ("Walking+") OR ("Locomotion+") OR ("Assistive Technology Devices+") OR ("Automobile Driving+") OR ("Fatigue+") OR ("Sleep Disorders+") OR ("Disorders of Excessive Somnolence+") OR ("Sleep Disorders, Circadian Rhythm+") OR ("Physical Fitness+") OR ("Nutrition+") OR ("Nutrition Disorders+") OR ("Deglutition") OR ("Deglutition Disorders") OR ("Swallowing Therapy") OR ("Home Maintenance") OR ("Meal Preparation+")) OR TI (Anticipatory Guidance) OR (Social Participation) OR (Quality of Life) OR ADL OR IADL OR (Life Habit*) OR Functioning OR (Domestic Life Activit*) OR ((Activit* AND Living) AND (instrumental OR daily)) OR (Basic Activit*) OR (Self Care AND (Management OR Deficit*)) OR (Self-Care AND (Management OR Deficit*)) OR (Selfcare AND (Management OR Deficit*)) OR (Self Management) OR (Self-Management) OR (Personal Care)) OR (Physical Mobility) OR (Ambulation Aids) OR (Walking) OR (Locomotion) OR (Assistive AND ((Technology Device*) OR (Device* Therap*) OR (Device*) OR (Technolog*))) OR (Ambulation therap*) OR (Walking Difficult*) OR (Self-Help Device*) OR (Gait Abilit*) OR (Mobility AND (Limitation OR Difficult*)) OR (Ambulat* AND (Dependant OR Difficult* OR Limitation)) OR (Automobile Driving) OR (Driving AND (Skill* OR Capacit*)) OR Fatigue OR (Disorder* AND (Excessive Somnolence OR Sleep*)) OR Lassitude OR Hypersomn* OR (Recurrent N1 Hypersomn*) OR (Excessive N1 Somnolence) OR Sleepiness OR (Daytime N1 Sleepiness) OR Tiredness OR Exhaustion OR Fatig* OR (Physical N1 Fitness) OR (Exercise* N1 Therap*) OR (Conditioning AND (Physical OR Human)) OR Training* OR Nutrition OR (Disorder* AND (Nutrition OR Deglutition OR Swallowing)) OR Deglutition OR Dysphagia OR (Home N1 Maintenance) OR (Meal N1 Preparation) OR Housework OR Cookery OR Housekeeping OR habitation) OR AB (Anticipatory Guidance) OR (Social Participation) OR (Quality of Life) OR ADL OR IADL OR (Life Habit*) OR Functioning OR (Domestic Life Activit*) OR ((Activit* AND Living) AND (instrumental OR daily)) OR (Basic Activit*) OR (Self Care AND (Management OR Deficit*)) OR (Self-Care AND (Management OR Deficit*)) OR (Selfcare AND (Management OR Deficit*)) OR (Self Management) OR (Self-Management) OR (Personal Care)) OR (Physical Mobility) OR (Ambulation Aids) OR (Walking) OR (Locomotion) OR (Assistive AND ((Technology Device*) OR (Device* Therap*) OR (Device*) OR (Technolog*))) OR (Ambulation therap*) OR (Walking Difficult*) OR (Self-Help Device*) OR (Gait Abilit*) OR (Mobility AND (Limitation OR Difficult*)) OR (Ambulat* AND (Dependant OR Difficult* OR Limitation)) OR (Automobile Driving) OR (Driving AND (Skill* OR Capacit*)) OR Fatigue OR (Disorder* AND (Excessive Somnolence OR Sleep*)) OR Lassitude OR Hypersomn* OR (Recurrent N1 Hypersomn*) OR (Excessive N1 Somnolence) OR Sleepiness OR (Daytime N1 Sleepiness) OR Tiredness OR Exhaustion OR Fatig* OR (Physical N1 Fitness) OR (Exercise* N1 Therap*) OR (Conditioning AND (Physical OR Human)) OR Training* OR Nutrition OR (Disorder* AND (Nutrition OR Deglutition OR Swallowing)) OR Deglutition OR Dysphagia OR (Home N1 Maintenance) OR (Meal N1 Preparation) OR Housework OR Cookery OR Housekeeping OR habitation))

ANNEXE 3 GRILLE IREDA

La grille IREDA est extraite du document :

Trousse des outils de dépistage et d'évaluation pour : La prévention des chutes dans un continuum de services pour les aînés vivant à domicile – Guide d'implantation – IMP 2007. Institut national de santé publique du Québec (INSPQ), Québec.

La trousse complète est disponible en format Word sur le site de l'INSPQ (<http://www.inspq.gc.ca/>) : www.inspq.gc.ca/pdf/publications/outils_web_guide_imp.doc

Document de référence

INSPQ (2007) La prévention des chutes dans un continuum de services pour les aînés vivant à domicile – Guide d'implantation – IMP 2^e édition. Institut national de santé publique du Québec (INSPQ), Québec.¹⁶⁰

http://www.inspq.gc.ca/pdf/publications/643-PreventChutesAinesVivantDomicile_2eEdi_1.pdf



UNIVERSITÉ DE
SHERBROOKE

**Faculté de médecine
et des sciences de la santé**



Avril 2015 © GRIMN / Université de Sherbrooke