



<http://portaildoc.univ-lyon1.fr>

Creative commons : Paternité - Pas d'Utilisation Commerciale -
Pas de Modification 2.0 France (CC BY-NC-ND 2.0)



<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/2.0/fr>

Institut des Sciences et Techniques de la Réadaptation
Département de Masso-Kinésithérapie

Mémoire N°1531

Mémoire d'initiation à la recherche en Masso-Kinésithérapie

Présenté pour l'obtention du

Diplôme d'Etat en Masso-Kinésithérapie

par

DELUBAC Delphine

Efficacité des techniques de rééducation des troubles de la posture, de l'équilibre et de la marche, chez des patients adultes atteints d'ataxie cérébelleuse : Revue systématique de la littérature

Efficacy of rehabilitating posture, balance and gait disorders, of adult patients affected by cerebellar ataxia: a systematic literature review

Directeur de mémoire

MATEO Sébastien

2018-2019

Session 1

Membres du jury

GAVEAU Valérie

DUGAST Bruno



PRÉFET DE LA RÉGION AUVERGNE-RHÔNE-ALPES

CHARTRE ANTI-PLAGIAT DE LA DRDJSCS AUVERGNE-RHÔNE-ALPES

La Direction Régionale et Départementale de la Jeunesse, des Sports et de la Cohésion Sociale délivre sous l'autorité du préfet de région les diplômes paramédicaux et du travail social.

C'est dans le but de garantir la valeur des diplômes qu'elle délivre et la qualité des dispositifs de formation qu'elle évalue, que les directives suivantes sont formulées.

Elles concernent l'ensemble des candidats devant fournir un travail écrit dans le cadre de l'obtention d'un diplôme d'État, qu'il s'agisse de formation initiale ou de parcours VAE.

La présente charte définit les règles à respecter par tout candidat, dans l'ensemble des écrits servant de support aux épreuves de certification du diplôme préparé (mémoire, travail de fin d'études, livret2).

Il est rappelé que « le plagiat consiste à reproduire un texte, une partie d'un texte, toute production littéraire ou graphique, ou des idées originales d'un auteur, sans lui en reconnaître la paternité, par des guillemets appropriés et par une indication bibliographique convenable »¹.

La contrefaçon (le plagiat est, en droit, une contrefaçon) **est un délit** au sens des articles L. 335-2 et L. 335-3 du code de la propriété intellectuelle.

Article 1 :

Le candidat au diplôme s'engage à encadrer par des guillemets tout texte ou partie de texte emprunté ; et à faire figurer explicitement dans l'ensemble de ses travaux les références des sources de cet emprunt. Ce référencement doit permettre au lecteur et correcteur de vérifier l'exactitude des informations rapportées par consultation des sources utilisées.

Article 2 :

Le plagiaire s'expose à des procédures disciplinaires. De plus, en application du Code de l'éducation² et du Code de la propriété intellectuelle³, il s'expose également à des poursuites et peines pénales.

Article 3 :

Tout candidat s'engage à faire figurer et à signer sur chacun de ses travaux, deuxième de couverture, cette charte dûment signée qui vaut engagement :

Je soussigné(e) DELUBAC Delphine,

atteste avoir pris connaissance de la charte anti-plagiat élaborée par la DRDJSCS Auvergne-Rhône-Alpes et de m'y être conformé(e).

Je certifie avoir rédigé personnellement le contenu du livret/mémoire fourni en vue de l'obtention du diplôme suivant : Diplôme d'Etat de Masso-Kinésithérapie.

Fait à Lyon 8^{ème}, Le 4 Mai 2019. Signature :

Zér  **Plagiat**

¹ Site Université de Nantes : <http://www.univ-nantes.fr/statuts-et-chartes-usagers/dossier-plagiat-784821.kjsp>

² Article L331-3 : « les fraudes commises dans les examens et les concours publics qui ont pour objet l'acquisition d'un diplôme délivré par l'Etat sont réprimées dans les conditions fixées par la loi du 23 décembre 1901 réprimant les fraudes dans les examens et concours publics »

³ Article L122-4 du Code de la propriété intellectuelle



La Région
Auvergne-Rhône-Alpes

Institut des Sciences et Techniques de la Réadaptation
Département de Masso-Kinésithérapie

Mémoire N°1531

Mémoire d'initiation à la recherche en Masso-Kinésithérapie

Présenté pour l'obtention du

Diplôme d'Etat en Masso-Kinésithérapie

par

DELUBAC Delphine

Efficacité des techniques de rééducation des troubles de la posture, de l'équilibre et de la marche, chez des patients adultes atteints d'ataxie cérébelleuse : Revue systématique de la littérature

Efficacy of rehabilitating posture, balance and gait disorders, of adult patients affected by cerebellar ataxia: a systematic literature review

Directeur de mémoire

MATEO Sébastien

2018-2019

Session 1

Membres du jury

GAVEAU Valérie

DUGAST Bruno



Université Claude Bernard



Lyon 1

Président
Frédéric FLEURY

Vice-président CA
REVEL Didier

Secteur Santé

U.F.R. de Médecine Lyon Est
Directeur
Pr. RODE Gilles

U.F.R d'Odontologie
Directeur
Pr. BOURGEOIS Denis

U.F.R de Médecine Lyon-Sud Charles
Mérieux
Directrice
Pr BURILLON Carole

Institut des Sciences Pharmaceutiques
et Biologiques
Directrice
Pr VINCIGUERRA Christine

Département de Formation et Centre
de Recherche en Biologie Humaine
Directeur
Pr SCHOTT Anne-Marie

Institut des Sciences et Techniques de
Réadaptation
Directeur
Dr Xavier PERROT

Comité de Coordination des
Etudes Médicales (CCEM)
Pr COCHAT Pierre



Institut Sciences et Techniques de Réadaptation Département MASSO-KINESITHERAPIE

Directeur ISTR
Xavier PERROT

Equipe de direction du département de Masso-kinésithérapie :

Directeur de la formation
Franck GREGOIRE

Responsables des travaux de recherche
Samir BOUDRAHEM

Référents d'années
Geneviève SANSONI
Ilona BESANCON
Dominique DALLEVET
Samir BOUDRAHEM

Référents stages cycle 1
Annie KERN-PAQUIER

Référents stages cycle 2
Franck GREGOIRE

Secrétariat de direction et de scolarité
Pascale SACCUCI

Remerciements

Je tiens à remercier Sébastien MATEO, mon directeur de mémoire, pour sa patience, son aide et ses conseils précieux, et son professionnalisme.

Je tiens également à remercier la cadre de santé de l'Hôpital Henry Gabrielle, Marie-Odile GIRARD, pour son écoute, ses conseils pertinents et sa disponibilité, ainsi que toute l'équipe des rééducateurs de l'Hôpital Henry Gabrielle pour leur accueil chaleureux lors des réunions d'intérêts pour mon mémoire.

Merci à eux également de me permettre de participer à leur projet de recherche sur l'ataxie cérébelleuse, en lien avec la réalisation de mon mémoire.

Je tiens également à remercier Lucas PIGNON, mon tuteur de stage, pour les nombreuses informations qu'il m'a transmis sur l'ataxie cérébelleuse et la rééducation.

Je remercie aussi Samir BOUDRAHEM, pour sa disponibilité et son écoute active et attentive.

Enfin, je remercie énormément toute ma famille, mon conjoint et mes proches pour leur patience, leur soutien et leur réconfort tout au long de la réalisation de ce mémoire.

Table des Matières

1.	Introduction	1
1.1	Rôle du cervelet	1
1.2	Définition de l'Ataxie.....	1
1.3	Ataxie Cérébelleuse	2
1.4	Pertinence du Contexte.....	4
1.5	Problématique	6
2.	Matériels et Méthodes	6
2.1	Identification des études	6
2.2	Sélection des études.....	8
2.3	Outils utilisés.....	9
3.	Résultats	10
3.1	Diagramme de flux PRISMA	10
3.2	Caractéristiques des études incluses	11
3.2.1	Population	11
3.2.2	Intervention.....	13
3.3	Paramètres étudiés	21
3.3.1	Sévérité et Symptômes cérébelleux	21
3.3.2	Posture	22
3.3.3	Equilibre	22
3.3.4	Marche	22
3.3.5	Fonction.....	23
3.3.6	Tests Statistiques	23
3.4	Effets immédiats des interventions	23
3.4.1	Sévérité et symptômes cérébelleux.....	23
3.4.2	Posture	24
3.4.3	Equilibre	25
3.4.4	Marche	25
3.4.5	Fonction.....	26
3.4.6	Résultats généraux.....	27
3.5	Rétention des effets des interventions	31
3.5.1	Sévérité et symptômes cérébelleux.....	32
3.5.2	Equilibre	32

3.5.3	Marche	32
3.5.4	Fonction.....	33
3.6	Qualité méthodologique	33
4.	Discussion.....	35
4.1	Caractéristiques des essais	36
4.2	Effets immédiats des intervention	39
4.2.1	Sévérité et symptômes cérébelleux.....	39
4.2.2	Posture	42
4.2.3	Equilibre	43
4.2.4	Marche	44
4.2.5	Fonction.....	46
4.3	Rétention des effets des interventions	47
4.3.1	Sévérité et symptômes cérébelleux.....	47
4.3.2	Posture	47
4.3.3	Equilibre	47
4.3.4	Marche	48
4.3.5	Fonction.....	48
4.4	Limitations.....	49
4.4.1	Méthodologie des essais cliniques	49
4.4.2	Limitations de la revue.....	52
4.5	Perspectives	53
4.5.1	Dans la recherche scientifique.....	53
4.5.2	Dans la pratique clinique	54
5.	Conclusion	56

Table des Matières des Figures

Figure 1 : Les étapes détaillées de l'ultime équation de recherche réalisée sur PubMed (tiré d'une capture d'écran).	7
Figure 2 : Diagramme de flux des articles identifiés, sélectionnés, puis inclus dans la revue systématique de la littérature.	11
Figure 3 : Statistiques descriptives des différents types d'ataxie cérébelleuse en fonction des essais cliniques randomisés (tiré du Logiciel Excel)	12
Figure 4 : Statistiques descriptives des différents types d'ataxie cérébelleuse (tiré du Logiciel Excel)	13
Figure 5 : Histogramme de la distribution des différents types d'ataxie cérébelleuse en fonction des catégories d'intervention (tiré du logiciel Excel).	21
Figure 6 : Histogramme du nombre d'études ayant révélé une différence statistiquement significative selon le principal paramètre étudié, dans les analyses à l'intérieur des groupes expérimentaux (tiré du logiciel Excel).	28
Figure 7 : Histogramme du nombre d'études par catégories de techniques en fonction de leur significativité statistique dans les analyses des groupes expérimentaux, selon le paramètre étudié (tiré du logiciel Excel).	30
Figure 8 : Histogramme du nombre d'études ayant révélé une différence statistiquement significative selon le paramètre étudié, dans les analyses intergroupes (tiré du logiciel Excel).	31
Figure 9 : Score PEDro (sur 10) de chaque essai (tiré du Logiciel Excel).....	34
Figure 10 : Détails des scores par catégorie de critères PEDRO pour chaque essai (tiré du Logiciel Excel).	35

Table des matières des Tableaux

Tableau I : Statistiques descriptives des essais cliniques randomisés (tiré du logiciel Jasp)	12
Tableau II : Statistiques descriptives des Interventions (tiré du Logiciel Jasp).....	14
Tableau III : Statistiques descriptives de la catégorie Dispositifs Techniques (tiré du Logiciel Jasp)	16
Tableau IV : Statistiques descriptives de la catégorie Programme d'Activités Physiques (tiré du logiciel Jasp)	18
Tableau V : Statistiques descriptives de la catégorie Réalité Virtuelle (tiré du Logiciel Jasp)	19
Tableau VI : Caractéristiques de l'intervention de l'essai de Bunn et al.	20
Tableau VII : Tableau des études ayant révélé une différence statistiquement significative selon le principal paramètre étudié, dans les analyses à l'intérieur des groupes expérimentaux (tiré du logiciel Excel).....	29

Glossaire

AVC : Accident Vasculaire Cérébral

BBS : Berg Balance Scale (Echelle d'équilibre de Berg)

ECR : Essai contrôlé randomisé

FAC : Functional Ambulation Categories (Catégories de marche fonctionnelle)

FBS¹ : Functional Balance Scale (Echelle d'équilibre fonctionnel)

GAS : Goal Attainment Scaling (Echelle des objectifs)

HAS : Haute Autorité de Santé

ICARS : International Cooperative Ataxia Rating Scale (Echelle d'évaluation des coopératives internationale de l'Ataxie)

MAR : Marche avec Assistance Robotisée

MAT : Marche Assistée par un Thérapeute

MIF : Mesure d'Indépendance Fonctionnelle

SCA : Spinocerebellar Ataxia (Ataxie spino-cérébelleuse)

SCAFI : SCA Functional Index Score (Score de l'index fonctionnel de l'ataxie spinocérébelleuse)

SARA : Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (Echelle d'évaluation et d'estimation de l'Ataxie)

TUG : Timed Up and Go (Test chronométré de marche et de transferts)

¹ L'échelle Functional Balance Scale correspond à l'échelle Berg Balance Scale.

Résumé

Contexte : L'ataxie cérébelleuse est un symptôme fréquemment retrouvé qui désigne un désordre de l'équilibre et de la coordination motrice lorsque le cervelet et ses connexions sont atteints. D'origine génétique ou acquise secondairement à des maladies neurologiques, peu de traitements sont efficaces pour atténuer les symptômes cérébelleux qui impactent la vie quotidienne des personnes atteintes. A ce jour, la rééducation reste standardisée et aucune recommandation n'a été publiée dans ce domaine.

Objectif : Le but de cette revue systématique de la littérature est d'étudier l'efficacité des techniques de rééducation dans le traitement des troubles de la posture, de l'équilibre et de la marche, chez des patients adultes atteints d'ataxie cérébelleuse (quelle qu'en soit l'origine). Il s'agit aussi de comparer l'efficacité des techniques en fonction des étiologies d'ataxie cérébelleuse, d'étudier leur impact fonctionnel et d'apporter des recommandations pour guider les recherches futures.

Méthodes : L'identification des études a été réalisée sur 4 bases de données (PUBMED, PEDRO, WEB OF SCIENCE et SCOPUS), à l'aide de mots-clés portant sur la rééducation kinésithérapique de patients adultes atteints d'ataxie cérébelleuse génétique ou acquise. Chaque étude a ensuite suivi une méthodologie de lecture rigoureuse, qui a permis d'inclure uniquement les études à fort niveau de preuve. Le score PEDRO des études incluses a été calculé. La rédaction de cette revue a suivi les critères de l'échelle PRISMA.

Résultats : Au total, 9 essais cliniques randomisés récents ont été inclus dans cette revue, et ont été regroupés en 4 catégories de techniques : l'utilisation de matériels techniques, les programmes de rééducation, la réalité virtuelle et l'optocinétique. La majorité des études a montré une amélioration statistiquement significative de l'ataxie au sein des groupes, mais n'a pas détecté de différence significative entre les groupes étudiés.

Discussion : Les comparaisons entre les études ont été rendues difficiles par leur importante hétérogénéité. La plupart des techniques étudiées sont statistiquement et cliniquement efficaces sur les symptômes de l'ataxie génétique ou secondaire, et l'association des techniques pourrait optimiser leurs effets, malgré les quelques faiblesses méthodologiques des essais pilotes.

Conclusion : La rééducation kinésithérapique est donc efficace pour améliorer la posture, l'équilibre et la marche chez des patients adultes atteints d'ataxie cérébelleuse. Mais l'hétérogénéité des études et le manque d'essais contrôlés randomisés à grand effectif limitent l'interprétation des résultats, ce qui encourage alors la réalisation de nouveaux essais sur ces techniques pour corroborer ceux déjà investigués.

Mots-Clés : Ataxie cérébelleuse, Ataxie spinocérébelleuse, Equilibre, Kinésithérapie, Marche, Posture, Rééducation, Revue systématique de littérature.

Abstract

Background: Cerebellar ataxia is a balance and motor coordination disorder that occurs when the cerebellum and its connections are affected. The etiology is genetic or acquired secondarily to neurological diseases, and few treatments are effective to alleviate cerebellar symptoms which impact people's daily lives. Nowadays, rehabilitation is standardized, and there are no published recommendations in this area.

Objective: The aim of this systematic review was to study the effectiveness of rehabilitation techniques in the treatment of posture, balance and gait disorders, for adult patients affected by cerebellar ataxia (regardless of the etiology). The purpose was also to compare the effectiveness of various techniques as a function of etiology, to study their functional impact, and to provide recommendations for guiding future research.

Methods: Studies were identified using 4 databases (PUBMED, PEDRO, WEB OF SCIENCE and SCOPUS), with key-words about physiotherapy rehabilitation of adult patients affected by genetic or acquired cerebellar ataxia. Each study then followed a rigorous reading methodology, and only high-level evidence studies were included. The PEDRO score of included studies was calculated. This review was written following the PRISMA criteria.

Results: In total, 9 randomized controlled trials were included in this review and were separated into 4 categories according to technique : the use of technical materials, rehabilitation programs, virtual reality and optokinetics. Most studies showed a statistically significant improvement of ataxia within groups but did not detect any significant differences between groups.

Discussion: Comparisons between studies were difficult because of their heterogeneity. Most of the techniques studied were statistically and clinically effective on symptoms of genetic or secondary ataxia, and association of these techniques could optimize their effects, despite the presence of methodological limitations in pilot trials.

Conclusion: Physiotherapy rehabilitation is effective for improving posture, balance and gait in adult patients with cerebellar ataxia. The heterogeneity of current studies and the lack of large-samples randomized controlled trials limit the interpretation of the results and, new trials concerning these techniques should be carried in order to corroborate existing findings.

Key Words : Cerebellar Ataxia; Spinocerebellar Ataxia; Rehabilitation; Physical Therapy; Gait; Posture disorders; Balance disorders; Systematic Review.

Avant-propos : démarches entreprises

Dans les premières réflexions liées à mon mémoire, j'ai souhaité m'orienter vers la **neurologie centrale**, intéressante tant sur le plan de la physiopathologie que sur celui des techniques de rééducation.

C'est en début de troisième année, lors de mon **cinquième stage** à l'Hôpital Neurologique Pierre Wertheimer, que j'ai davantage découvert la kinésithérapie en neurologie (prises en charge aiguës), et le questionnement scientifique à ce propos. Ce domaine, pourtant très abordé en recherche, nécessite encore de nombreuses investigations pour sans cesse trouver des réponses à de nouvelles questions.

D'autre part, étudiant depuis toujours dans un domaine plutôt scientifique, et souhaitant davantage comprendre les statistiques pour ensuite mieux m'en servir, j'ai orienté mon mémoire vers les **sciences biomédicales** depuis le début de mes recherches. En effet, la kinésithérapie reste à l'heure actuelle un **domaine peu investigué** en recherche. De nombreuses techniques de rééducation nécessitent davantage de preuves scientifiques basées sur les données acquises de la science, pour pouvoir être utilisées dans les pratiques professionnelles. Ce choix étant aussi l'occasion pour moi de m'initier dans la recherche et éventuellement d'apporter des réponses plus objectives, directement applicables en neurologie centrale.

Car également très intéressée par la **méthodologie de recherche**, j'ai souhaité découvrir ce domaine directement **sur le terrain**. C'est pourquoi j'ai choisi de travailler mon mémoire en lien avec la partie kinésithérapique d'un projet de recherche en neurologie centrale, mené dans un Centre Hospitalier Lyonnais. Le thème général concernait la rééducation de l'ataxie chez des patients adultes. Après en avoir discuté avec le cadre de santé de l'hôpital et mon directeur de mémoire, le sujet me paraissait très pertinent et correspondait tout à fait à mes ambitions de travail pour la réalisation de mon mémoire.

De plus, c'est tout au long de mon parcours de stages que j'avais pu déjà rencontrer et évaluer des patients ataxiques, qui montraient une importante variabilité de troubles. C'est pourquoi cette pathologie avait déjà largement suscité mon attention et mon questionnement au sujet des moyens de rééducation disponibles. Ainsi, ce thème a augmenté ma détermination à suivre la **mise en place de cette étude** et à **personnaliser ma propre question de recherche** en lien.

J'ai alors pu participer à **plusieurs réunions** avec l'équipe de recherche, concernant les échanges entre les différents professionnels, et des rappels importants sur la physiopathologie de l'ataxie cérébelleuse.

Enfin, c'est d'un commun accord avec l'équipe hospitalière sur le terrain, que le **sujet et la forme de mon mémoire** correspondent en quelques sortes à l'une des étapes du projet en cours, de manière à ce que **mes recherches puissent aussi s'ajouter** à celles de l'équipe.²

² Malgré cette découverte d'un projet de recherche hospitalier, je déclare n'avoir aucun conflit d'intérêt en lien avec la réalisation de cette revue systématique de la littérature.

1. Introduction

1.1 Rôle du cervelet

Le cervelet appartient à l'encéphale. Il se situe sous le cerveau en arrière du tronc cérébral, et sa position lui permet d'être comme en dérivation par rapport au reste du système nerveux central. Il joue un rôle essentiel dans « le tonus musculaire, le maintien de l'équilibre, les mouvements automatiques et la coordination des mouvements volontaires » (Larousse).

Le **cervelet** intervient dans la **modulation des interactions sensori-motrices**. Il permet à la fois une anticipation et un rétrocontrôle de l'équilibre à prévoir lors de comportements locomoteurs (Martino et al., 2014). Il joue un rôle important dans la **rythmicité de l'activité musculaire**, la **coordination** entre les articulations et les **ajustements positionnels**, de manière à permettre une **adaptation** aux conditions environnementales.

Par ces différents aspects, il régule aussi **l'apprentissage moteur** qui devient alors plus difficile chez les individus atteints d'ataxie cérébelleuse et qui présentent également des modifications importantes dans la réalisation de leurs mouvements et lors de la marche.

Lorsque tout ou partie du cervelet et/ou de ses connexions sont atteints, alors un ensemble de symptômes apparaissent et sont regroupés sous le nom de « **syndrome cérébelleux** » (« Sémiologies des ataxies, des troubles de la marche et des dysarthries », 2016). Ces symptômes concernent les troubles de la marche et de l'équilibre qui augmentent les risques de chutes, les troubles de la cinétique lors de mouvements à vitesse rapide et également les troubles de la coordination, et de la parole (« dysarthrie »).

1.2 Définition de l'Ataxie

L'ataxie (du grec « ataxia » signifiant « désordre ») correspond étymologiquement à une « absence d'ordre », selon le Collège des Enseignants en Neurologie (« Sémiologies des ataxies, des troubles de la marche et des dysarthries », 2016). Ce

terme désigne alors une « **perturbation de l'équilibre et de la coordination motrice** ».

L'équilibre indique la faculté à conserver une station verticale stable dans le temps, et la coordination représente « l'harmonie des gestes », permettant ensuite d'effectuer des actions plus spécifiques et propres à un but précis.

Si l'ataxie résulte donc d'une perturbation de l'équilibre et de la coordination motrice, il ne faut pas la confondre avec un déficit moteur, une apraxie (qui consiste en une « perturbation du schéma moteur » et entrave l'association des gestes pour parvenir à un but précis), et des mouvements anormaux tels que les tremblements ou encore les mouvements choréiques par exemple qu'il est important de distinguer.

D'un point de vue kinésithérapique, l'ataxie peut se retrouver à trois niveaux différents :

- ✦ **L'ataxie statique**, qui correspond à une altération de la station debout.
- ✦ **L'ataxie locomotrice**, qui se caractérise par un trouble de marche.
- ✦ **L'ataxie « kinétique ou cinétique »**, qui apparaît au moment du geste volontaire.

Ces différents types d'ataxie permettent déjà d'approcher les points essentiels sur lesquels il est important de travailler en rééducation afin de préserver voire améliorer les fonctions, tels que la posture, l'équilibre, la marche et la coordination.

D'autre part, le terme « ataxie », souvent employé pour désigner une marche, une attitude, ou même une pathologie, peut en fait se décliner en **différents types** :

- Il existe des **ataxies cérébelleuses** (qui feront l'objet de cette étude),
- Des ataxies labyrinthiques ou vestibulaires,
- Des ataxies sensitives,
- Des ataxies frontales.

1.3 Ataxie Cérébelleuse

L'ataxie cérébelleuse est la conséquence d'une **atteinte du cervelet et de ses connexions nerveuses**. Elle se caractérise par une perturbation de **l'équilibre**, de la **coordination motrice** et du **tonus musculaire** influençant la posture, les mouvements et la marche chez le patient ataxique (« Sémiologies des ataxies, des troubles de la marche et des dysarthries », 2016). Elle inclut donc les trois profils d'ataxie vus précédemment :

- **L'ataxie statique** se manifeste lorsque le patient a des difficultés à maintenir sa position debout. Il oscille autour de sa ligne de gravité ce qui le contraint donc à

élargir son polygone de sustentation et à solliciter davantage ses muscles pour conserver l'équilibre. Il est alors possible d'observer la danse des tendons au niveau des chevilles qui correspond aux multiples sollicitations des muscles tibiaux antérieurs et extenseurs des orteils.

- **L'ataxie locomotrice** : la démarche est « ébrieuse » (comme dans l'ivresse alcoolique), saccadée, déviée, irrégulière et les mouvements sont amples. Une étude s'est effectivement intéressée à la description de la **marche ataxique** (Martino et al., 2014) qui est également ralentie, avec un élargissement de la base de sustentation, une réduction de la longueur du pas, malgré une augmentation de sa largeur. Ces patients qui décrivent une marche instable présentent un plus fort **risque de chutes**, d'où l'importance de les prévenir en rééducation.
- **L'ataxie cinétique** : les mouvements se caractérisent par une hypermétrie ou une dysmétrie. En effet, soit il y a surestimation de la distance pour atteindre un objet et le geste trop ample le dépasse ; soit il y a une mauvaise évaluation de cette même distance et le geste n'atteint pas son but non plus. Dans ce troisième niveau d'ataxie, l'asynergie (désorganisation des contractions musculaires lors d'un mouvement), la dysgraphie (trouble de l'écriture) et la dysarthrie (troubles de l'articulation orale) sont également observées.

Dans cette catégorie d'ataxie, certaines sont **génétiques et héréditaires** (telles que les ataxies spino-cérébelleuses et l'ataxie de Friedreich par exemple) ; d'autres peuvent être **acquises secondairement** à un traumatisme, un accident vasculaire cérébral (AVC), une tumeur cérébrale ou d'autres maladies portant atteinte au système nerveux. D'autres encore sont qualifiées **d'idiopathiques**, car leur cause demeure inconnue.

Les **ataxies spino-cérébelleuses** (SCA) sont des maladies neurologiques héréditaires et évolutives rares, cliniquement très variées. Elles associent un syndrome cérébelleux, un syndrome pyramidal et éventuellement une atteinte périphérique. Leur prévalence est faible (2 à 4 personnes pour 100 000 habitants en Europe), mais certains types (notamment ceux avec les mutations génétiques les plus fréquentes dans 50 à 60% des cas) peuvent rapidement évoluer vers le décès (Thauvin-Robinet, Faivre, Cazeneuve, & Dürr, 2013). Leur diagnostic se base essentiellement sur l'atteinte clinique, les formes familiales, l'âge d'entrée dans la

maladie et les signes associés. La SCA de type 3 est la forme la plus commune, suivie de la SCA de type 2, ces deux formes sont donc les plus investiguées (Rodriguez-Diaz et al., 2018). La SCA de type 3 se caractérise par une « marche ataxique lentement progressive et souvent associée à une ataxie du tronc et des membres et une dysarthrie » (Wang et al., 2018). La SCA de type 2 est la conséquence d'une mutation dans le gène ATXN2 qui augmente la quantité de protéine codée et le début de cette ataxie est conditionné par la taille de la mutation au sein du gène. Des manifestations cliniques peuvent apparaître plusieurs années avant le début de la maladie qui correspond à un syndrome cérébelleux, associé à un important ralentissement moteur saccadé, une neuropathie périphérique, des signes pyramidaux, des troubles cognitifs, végétatifs et du sommeil (Rodriguez-Diaz et al., 2018). En effet, certains types d'ataxie et notamment les plus précoces ont aussi des répercussions multisystémiques, qui complexifient le tableau clinique de ces personnes atteintes et donc les possibilités d'amélioration des symptômes.

La prise en charge de ces maladies repose principalement sur la **rééducation des troubles** et notamment sur la **kinésithérapie** qui peut parfois améliorer ou maintenir les fonctions, afin que les patients puissent conserver un maximum d'autonomie (Wang et al., 2018). En effet, dans la littérature, l'un des moyens les plus efficaces pour améliorer la marche ataxique, les déséquilibres posturaux et le déficit de coordination reste la neurorééducation (Rodriguez-Diaz et al., 2018).

Les ataxies secondaires à des maladies neurologiques restent relativement peu investiguées (Bultmann et al., 2014). Les AVC constituent un problème de santé publique. Les patients ataxiques à la suite d'AVC gardent un déficit moteur important. Ils ont des difficultés de marche, qui, associées à une instabilité posturale et des déséquilibres peuvent conduire à une augmentation du risque de chute et une perte d'indépendance considérable (Dos Santos et al., 2018). D'un autre point de vue, si à l'ataxie séquellaire s'ajoutent un déficit d'amplitude articulaire, un trouble du tonus musculaire, voire un déficit de proprioception, ce tableau clinique peut considérablement impacter le statut fonctionnel des patients dans leur vie quotidienne.

1.4 Pertinence du Contexte

L'ataxie cérébelleuse se manifeste lors de **l'action** et son diagnostic est principalement clinique, bien que certains critères génétiques soient parfois

recherchés afin de caractériser la forme de l'atteinte (Thauvin-Robinet et al., 2013). De par cette description, il existe peu de traitements médicaux efficaces pour stabiliser la maladie, qui dans certains cas, évolue de façon très rapide. Le traitement de première intention est alors **kinésithérapique** dans le but de conserver l'autonomie du patient dans ses déplacements et ses gestes de la vie quotidienne.

Habituellement, la rééducation se fait de manière standard sous supervision d'un professionnel de santé, mais certaines études ont recherché d'autres techniques à mettre en place dans la prise en charge kinésithérapique de l'ataxie. Une revue systématique sur l'efficacité des robotiques en rééducation pour l'entraînement à la marche, a montré une amélioration statistiquement significative de la vitesse de marche, des habilités fonctionnelles et des fonctions motrices chez des patients atteints après AVC (Dos Santos et al., 2018). Ces techniques pourraient alors avoir un intérêt dans la rééducation des ataxies secondaires après AVC. Récemment, une étude a aussi montré qu'une rééducation intensive de la coordination via des exercices sur jeux vidéo (« exergaming ») pourrait « améliorer le contrôle de la posture et la marche dans les ataxies dégénératives », comme le mentionne Schatton et al., en 2017.

Un programme comprenant des **exercices d'équilibre statique et dynamique personnalisés a été réalisé au** domicile de patients atteints d'ataxie cérébelleuse, **en augmentant progressivement la difficulté** au cours d'une période de 6 semaines. Cette étude **a permis une amélioration significative de la vitesse de marche** entre les évaluations pré- et post-entraînement à domicile et également lors du suivi après la fin de l'étude, chez des patients présentant une atteinte cérébelleuse (Keller & Bastian, 2014) ; mais cette étude a surtout mis en évidence le fait **qu'augmenter la difficulté** des exercices se révèle être **plus bénéfique** dans l'amélioration des paramètres de marche, qu'augmenter la fréquence des exercices. D'autres études se sont aussi basées sur ce principe de progressivité dans la rééducation des patients ataxiques. Mais la méthodologie de ces études reste fragile de par le faible nombre de sujets, et la présence de biais méthodologiques. Malgré le détail des exercices dans l'étude de Keller et al., il existe **peu de recommandations scientifiques** dans ce domaine de rééducation. De plus, aucun document de recommandations de bonnes pratiques n'a été édité par la Haute Autorité de Santé (HAS) actuellement.

C'est pourquoi **de nouvelles études de meilleure qualité sont nécessaires** pour davantage cibler les techniques de rééducation à mettre en place, avec un meilleur niveau de preuve, et ce afin d'optimiser au maximum le maintien de l'autonomie et de l'indépendance de ces patients.

1.5 Problématique

Cette revue a pour objectif de recenser l'ensemble des **techniques de rééducation efficaces dans le traitement des troubles de la posture, de l'équilibre et de la marche, chez des patients adultes atteints d'ataxie cérébelleuse**, qu'elle qu'en soit l'origine, grâce à une **revue systématique de la littérature** sur les différentes études déjà investiguées au cours du temps. De plus, un second objectif de cette revue est d'analyser l'impact fonctionnel des techniques investiguées dans la vie quotidienne des patients afin d'évaluer davantage leur pertinence clinique. Enfin, il convient également d'apporter des éléments de comparaison entre les techniques de rééducation utilisables et efficaces dans le cas d'une ataxie cérébelleuse génétique, et dans le cas d'une ataxie cérébelleuse secondaire.

Ce mémoire est également en lien avec le projet de recherche sur l'ataxie de l'hôpital Henry Gabrielle à Saint Genis-Laval, dans le but d'apporter des éléments de recherche supplémentaires.

2. Matériels et Méthodes

2.1 Identification des études

La recherche bibliographique a tout d'abord débuté sur des **sites Internet** dans le but de bien encadrer le sujet et d'en définir les mots-clés. Ensuite, elle a été poursuivie sur les bases de données **PubMed, Pedro, Scopus** et **Web Of Science** dans une **période de temps illimitée**, afin de récolter de façon exhaustive de nombreux articles internationaux, au sujet des différentes techniques de rééducation applicables à l'ataxie cérébelleuse.

Dans un premier temps et afin d'effectuer de larges recherches dans les différentes bases de données citées ci-dessus, **différents mots-clés** ont été retenus.

La recherche sur les bases de données concernait toutes les études publiées avant le mois de janvier 2019. Dans la base de données **PubMed**, les combinaisons de mots-clés suivantes : « Ataxia AND Rehabilitation », « Balance rehabilitation AND Ataxia », « Cerebellar ataxia AND physical therapy », « Cerebellar ataxia AND Physiotherapy », « Imbalance rehabilitation AND Ataxia », ont d'abord été utilisées afin de procéder à un état des lieux. Au total, 868 articles ont été répertoriés. Dans un second temps, afin d'inclure les articles les plus ciblés de PubMed, une ultime équation de recherche plus spécifique a été réalisée (voir Figure 1 ci-dessous). Elle a été découpée en quatre étapes de façon à aboutir à une longue équation bien spécifique au sujet de cette revue de la littérature.

1. Les mots-clés choisis ont tout d'abord été traduits grâce au site HeTop afin d'obtenir les mots-clés répertoriés dans PubMed. Puis ils ont été recherchés dans le champ des *MeshTerms* de PubMed ainsi que dans le champ *Title/Abstract* à l'aide du connecteur booléen OR, dans deux équations de recherche distinctes. L'une contenant les mots-clés concernant la pathologie d'intérêt : « cerebellar ataxia », « spinocerebellar ataxia », et « SCA ». L'autre contenant les mots-clés au sujet de la rééducation : « Rehabilitation », « Physical therapy », et « Physiotherapy ». Cela correspond aux deux premières étapes de la Figure 1.
2. Enfin, les deux précédentes recherches ont été regroupées et conjuguées par le connecteur booléen AND afin de réaliser la dernière équation de recherche.

Search	Add to builder	Query	Items found	Time
#4	Add	Search ((((((rehabilitation[MeSH Terms]) OR rehab*[Title/Abstract]) OR physical therapy[MeSH Terms]) OR physic* therap*[Title/Abstract]) OR physiotherapy[MeSH Terms]) OR physiotherap*[Title/Abstract]) AND (((((cerebellar ataxia[MeSH Terms]) OR cerebell* ataxi*[Title/Abstract]) OR spinocerebellar ataxia[MeSH Terms]) OR spinocerebell* ataxia[Title/Abstract]) OR SCA[MeSH Terms]) OR SCA[Title/Abstract])	315	13:28:43
#3	Add	Search (((((rehabilitation[MeSH Terms]) OR rehab*[Title/Abstract]) OR physical therapy[MeSH Terms]) OR physic* therap*[Title/Abstract]) OR physiotherapy[MeSH Terms]) OR physiotherap*[Title/Abstract])	361263	13:27:36
#1	Add	Search (((((cerebellar ataxia[MeSH Terms]) OR cerebell* ataxi*[Title/Abstract]) OR spinocerebellar ataxia[MeSH Terms]) OR spinocerebell* ataxia[Title/Abstract]) OR SCA[MeSH Terms]) OR SCA[Title/Abstract])	20735	13:16:43

Figure 1 : Les étapes détaillées de l'ultime équation de recherche réalisée sur PubMed (tirées d'une capture d'écran).

Dans la base de données **Pedro**, la combinaison de mots-clés suivante : « Cerebellar Ataxia » a été utilisée.

Dans la base de données **Scopus**, l'équation de recherche suivante a été réalisée :
« (TITLE-ABS-KEY (cerebellar AND ataxia)) AND (((rehabilitation)) AND (physical AND therapy)) AND (gait OR posture OR balance) ».

Dans la base de données **Web Of Science**, la combinaison de mots-clés suivante :
« Cerebellar Ataxia AND physical therapy, physiotherapy, rehab* », a été utilisée.

2.2 Sélection des études

Une seule personne a procédé à l'identification puis à la sélection des articles au moyen du logiciel Zotero, associé au logiciel Excel utilisé comme second moyen de vérification tout au long des étapes de tri des articles.

Après lecture du titre, chaque article a été soit : inclus dans la prochaine sélection où le tri se faisait par lecture du résumé ; soit exclu dans un groupe précis comportant la raison de l'exclusion. La méthode est restée identique lorsque la sélection des études s'est poursuivie par la lecture du résumé et enfin la lecture du texte intégral, puisqu'à chacune de ces étapes un critère précis a justifié l'exclusion de l'étude. Les **critères d'inclusion** préalablement définis dans la revue de la littérature concernaient :

- Les pathologies étudiées : les ataxies cérébelleuses génétiques les plus fréquentes telles que les ataxies spinocérébelleuses et les ataxies de Friedreich étaient incluses à la recherche, tout comme les ataxies cérébelleuses secondaires liées à une autre pathologie (AVC, traumatisme crânien, sclérose en plaques...).
- Les patients inclus : ils devaient être adultes, en période post-pubertaire.
- L'intervention réalisée : elle devait correspondre à de la rééducation en kinésithérapie (programmes de rééducation, exercices, appareils ou matériels de rééducation...).
- Les paramètres étudiés : ils devaient concerner l'équilibre et/ou la posture et/ou la marche.
- Les designs des études : l'identification concernait tous les types d'études dans un premier temps.

D'autre part, les **critères de non-inclusion** préalablement définis regroupaient : les études sur des animaux ; les études concernant d'autres pathologies (différentes de l'ataxie cérébelleuse), ou bien ne précisant pas la pathologie étudiée ; les études portant sur d'autres éléments liés à l'ataxie, différents de la rééducation de l'équilibre, de la posture et de la marche ; les études dans le cadre médical ou pharmacologique

(non kinésithérapique) ; les articles dans des langues étrangères (autres que l'anglais et le français). Aussi, à la fin des étapes d'identification et de sélection des études, seuls les essais cliniques randomisés ont été inclus, afin que cette revue de la littérature dispose du plus haut niveau de preuve et afin d'homogénéiser la méthodologie de recherche des études. Et 5 paramètres ont été étudiés dans chaque article retenu : les symptômes cérébelleux ou encore la sévérité de l'ataxie, la posture, l'équilibre, la marche et la fonction (autrement dit l'indépendance).

2.3 Outils utilisés

Le logiciel Zotero a été utilisé pour l'identification, la classification et la sélection des articles et toutes ces étapes ont été vérifiées au moyen du logiciel Excel.

La rédaction de ce mémoire a été effectuée en suivant les recommandations PRISMA (voir Annexe XXXI), afin de prendre en compte tous les éléments essentiels à la réalisation d'une revue systématique de la littérature.

Un score PEDro a également été calculé pour chaque articles inclus (voir partie Résultats et annexe IV). L'échelle PEDro a été utilisée afin d'obtenir un reflet de la validité interne et de discuter de la validité externe, de l'interprétabilité et de la généralisabilité des résultats. Néanmoins, il est important de préciser que ce score n'a pas pour but d'évaluer l'utilité clinique d'une technique pour les patients, car elle dépend également d'autres facteurs importants, tels que la « taille de l'effet », le ratio « bénéfice/risque », et également le ratio « coût/efficacité », comme mentionnés dans l'échelle PEDro en Annexe XXX. Ainsi cette échelle permet principalement de vérifier la qualité méthodologique globale des études.

Aussi, le logiciel Excel a été utilisé pour construire des tableaux et des figures à partir des résultats des études, pour émettre des comparaisons. Et le logiciel Jasp a été utilisé pour obtenir des statistiques descriptives sur les populations et les interventions des études.

3. Résultats

3.1 Diagramme de flux PRISMA

Dans l'ensemble, l'identification a conduit à 315 articles issus de PUBMED, 12 articles issus de PEDRO, 224 articles issus de SCOPUS et 250 articles issus de WEB OF SCIENCE (voir Figure 2 et Annexe XXXI).

Au total, 801 articles ont été identifiés sur les 4 bases de données citées précédemment. Après suppression des duplicats (n=195), 606 articles ont été soumis aux différentes étapes de sélection. Après lecture du titre et du résumé, 102 articles ont été retenus et 504 études ont été exclues pour les raisons suivantes : pathologies autres ou non identifiées (n=218), autres sujets d'étude sur l'ataxie (n=128), études à but médical (n=86), méthodes d'évaluations étudiées (n=44), études expérimentales sur des animaux (n=15), autres thérapies ou rééducations étudiées (n=13).

Après lecture du texte en entier 34 études ont été incluses, et 68 études ont été exclues en raison de leur design (18 revues de la littérature, 17 chapitres ou synthèses), ou de l'une des justifications suivantes : études explicatives (n=9), articles en langue espagnole, portugaise, russe, ou chinoise (n=8), études inaccessibles ou incomplètes (citations ou présentations de posters, n=4), paramètres d'intérêt non étudiés (dans les objectifs, la méthode et/ou les résultats, n=4), traitements non kinésithérapiques (n=4), population d'enfants ou de sujets sains (n=3), étude non réalisée (n=1).

Enfin, sur les 34 études retenues, 9 essais cliniques randomisés ont été inclus à la revue, et 25 études ont été exclues de par leur design : 13 études ou rapports de cas, 9 essais cliniques non contrôlés et 3 études de cohorte.

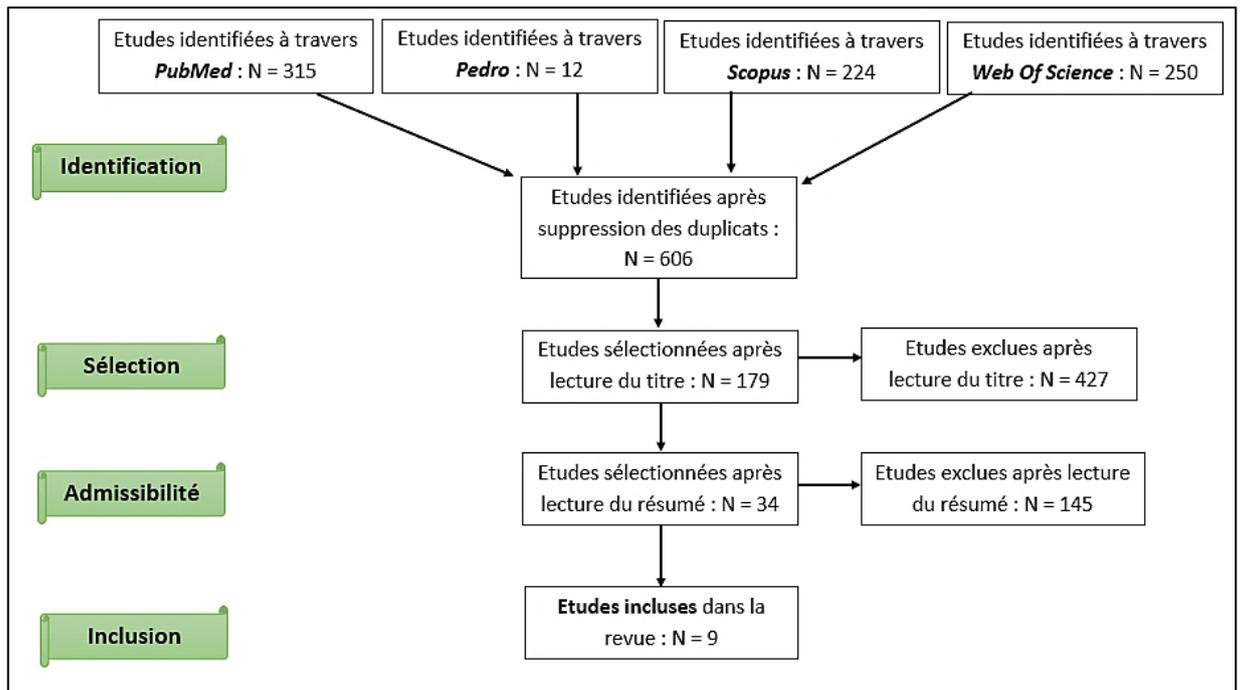


Figure 2 : Diagramme de flux des articles identifiés, sélectionnés, puis inclus dans la revue systématique de la littérature.

Il s'agit ensuite de présenter les caractéristiques de ces 9 essais cliniques randomisés ainsi que leurs résultats.

3.2 Caractéristiques des études incluses

Les caractéristiques de chaque essai clinique randomisé ont été répertoriées dans un tableau descriptif (cf. Tableau I).

3.2.1 Population

Sur les 9 essais cliniques randomisés, 201 patients ont été inclus au total avec respectivement 85 femmes (i.e., 42% du total) et 116 hommes (i.e., 58% du total), d'âge moyen 50 ans +/- 15 ans³ (cf. Tableau I). La moyenne d'âge maximum était de 62,5 ans (Miyai et al., 2012) et la moyenne d'âge minimum correspondait à 16 ans (Schatton et al., 2017).

³ Cette moyenne est la résultante d'un calcul réalisé à partir des moyennes d'âge de chaque étude. L'écart type correspond à celui de cette moyenne résultante.

Tableau I : Statistiques descriptives des essais cliniques randomisés (tiré du logiciel Jasp)

	Nombre de patients inclus	Nombre de femmes	Nombre d'hommes	Moyenne d'âge	Moyenne durée d'évolution (chronicité)
Nombre d'études considérées	9	9	9	9	5
Nombre d'études manquantes	0	0	0	0	4
Moyenne	22.33	9.44	12.89	49.95	8.80
Ecart-type	12.36	5.70	7.69	14.61	2.07
Minimum	9.00	3.00	4.00	16.00	5.75
Maximum	42.00	20.00	23.00	62.50	10.82

Différents types d'ataxie cérébelleuse ont été étudiés dans les essais. Quarante-sept patients (23% du total) avaient une SCA de type 6 ; 41 patients avaient une SCA de type 2 (20% du total) ; 38 patients avaient une ataxie secondaire à un Accident Vasculaire Cérébral (AVC) cérébelleux isolé ou d'un autre type (19% du total) ; 30 patients avaient une SCA de type 3 (15% du total) ; 16 patients avaient une ataxie cérébelleuse idiopathique (8% du total) ; 8 patients avaient une SCA de type 1 (4% du total) ; 6 patients avaient une SCA de type 31 (3% du total) ; 10 patients avaient une ataxie dégénérative avancée (5% du total) et 5 patients avaient une ataxie dégénérative non identifiée (2% du total). Les statistiques des pathologies sont détaillées pour chacune des 9 études dans les Figures 3 et 4.

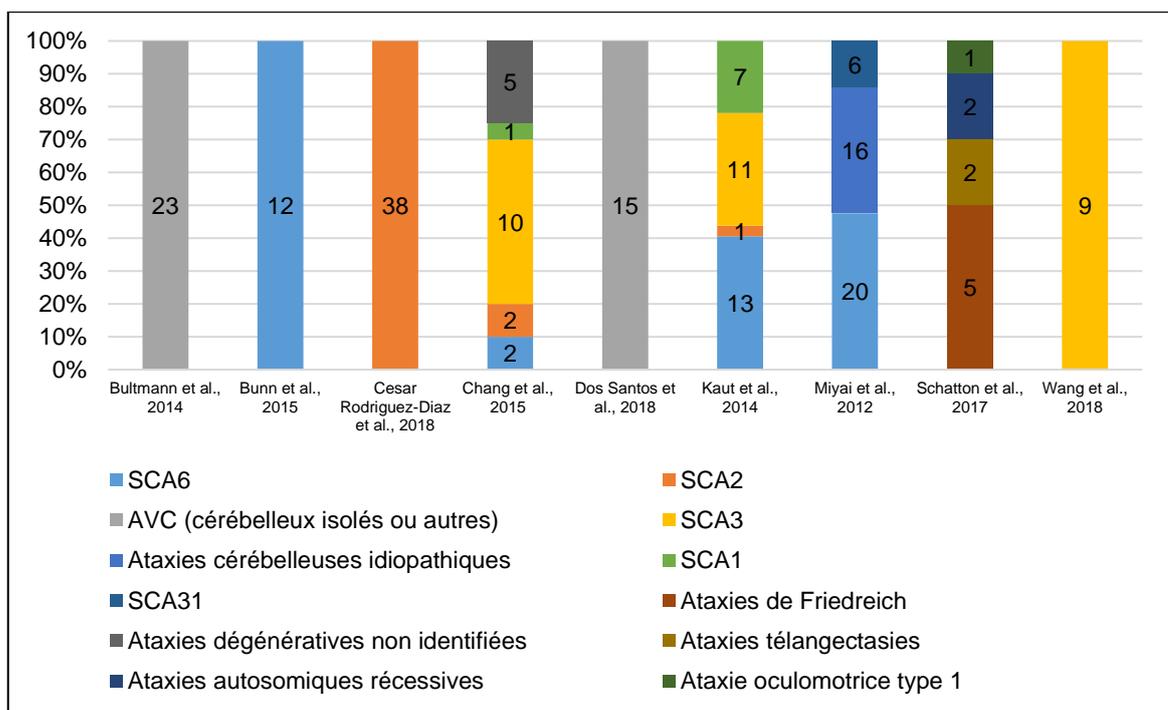


Figure 3 : Statistiques descriptives des différents types d'ataxie cérébelleuse en fonction des essais cliniques randomisés (tiré du Logiciel Excel)

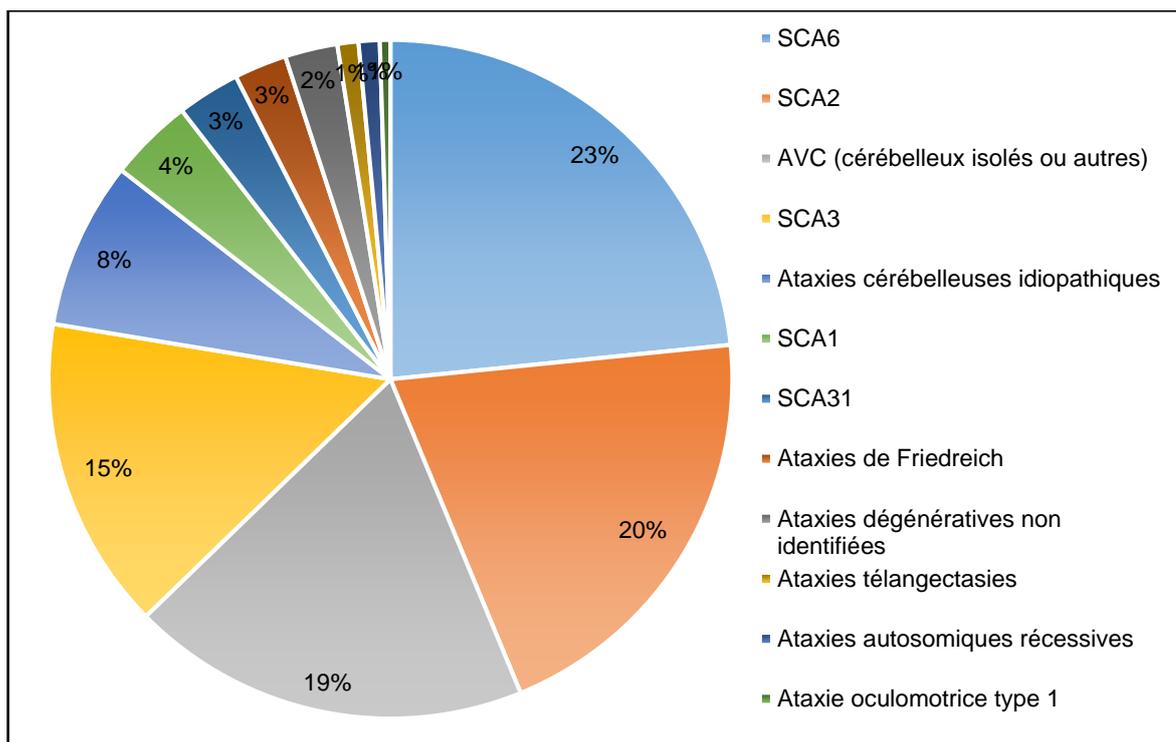


Figure 4 : Statistiques descriptives des différents types d'ataxie cérébelleuse (tiré du Logiciel Excel)

Concernant les délais d'évolution des pathologies, globalement, les patients se situent à une moyenne de **9 ans d'évolution en phase chronique** (hors phase aiguë), à partir des moyennes des 5 essais cliniques précédemment cités (cf. Tableau I). D'autre part, 3 des essais étudiés n'ont pas rapporté de délai d'évolution moyen et n'ont donc pas pu être pris en compte dans les calculs de moyennes précédents : Bunn, Marsden, Giunti, & Day, 2015; Chang et al., 2015; Schatton et al., 2017. Spécifiquement, les patients étaient dans la phase aiguë de leur AVC (12,4 +/- 11,7 jours) uniquement dans l'essai de Bultmann et al. Dans les autres essais cliniques, les sujets se situent plutôt en phase chronique de la maladie : en moyenne, à 11 ans d'évolution dans l'étude de Kaut et al., à 10 ans d'évolution dans les études de Rodriguez-Diaz et al. et Miyai et al., à 8 ans d'évolution dans l'étude de Dos Santos et al. et à 6 ans d'évolution dans l'étude de Wang et al.

3.2.2 Intervention

En moyenne sur l'ensemble des essais cliniques étudiés dans cette revue, les interventions menées ont duré 8 semaines [8 +/- 8,4 semaines (1 - 24 semaines)]⁴, et

⁴ Les chiffres correspondent aux données suivantes : [moyenne +/- écart-type (minimum - maximum)].

comprenaient environ 80 séances [81 +/- 162,4 séances (4 - 480 séances)], d'une durée moyenne de 40 minutes⁵ [37,5 +/- 17,9 minutes (15 - 60 minutes)], à une fréquence d'environ 4 fois par semaine [4 +/- 1,0 fois par semaines (3 - 5 fois par semaines)] (voir résultats du Tableau II).

Tableau II : Statistiques descriptives des Interventions (tiré du Logiciel Jasp)

	Nombre total de séances	Durée des séances (minutes)	Fréquence (nombre de fois/semaine)	Durée totale (semaines)
Nombre d'études considérées	8	8	8	9
Nombre d'études manquantes	1	1	1	0
Moyenne	80.50	37.50	3.88	8.33
Ecart-type	162.40	17.93	0.99	8.40
Minimum	4.00	15.00	3.00	1.00
Maximum	480.00	60.00	5.00	24.00

Les interventions ont été regroupées en **4 catégories** en fonction des moyens utilisés. La première catégorie correspond à l'utilisation de dispositifs techniques tels que le tapis de marche (Bultmann et al., 2014), le vélo (Chang et al., 2015), l'assistance robotisée à la marche (Dos Santos et al., 2018) et la plateforme de vibrations stochastiques (Kaut et al., 2014). La deuxième catégorie correspond aux programmes d'activité physique et regroupe les deux programmes multidisciplinaires mis en place dans les essais cliniques de Rodriguez-Diaz et al. (2018) et de Miyai et al. (2012). La troisième catégorie se rapporte à la réalité virtuelle et inclut les deux études utilisant les jeux vidéo dans la rééducation de l'ataxie (Schatton et al., 2017; Wang et al., 2018). Enfin la quatrième catégorie correspond à la rééducation de l'équilibre étudiée par un essai clinique au moyen de l'optocinétique (Bunn et al., 2015).

Dans la **première catégorie** concernant l'utilisation de **4 différents dispositifs techniques en rééducation**, les interventions ont duré en moyenne 7 semaines [7 +/- 9 semaines (1 - 20 semaines)], et ont inclus environ 25 séances [25 +/- 30 séances (4 - 60 séances)], d'une durée moyenne de 35 minutes [35,0 +/- 22,9 minutes (15 - 60 minutes)], à une fréquence d'environ 3 fois par semaine [3 +/- 1,0 fois par semaines (3 - 4 fois par semaines)] (cf. résultats du Tableau III).

⁵ Dans le corps de texte, les durées moyennes des séances (en minutes) sont arrondies à l'entier puis passées au multiple de 5 le plus proche pour une meilleure pertinence.

Dans cette première catégorie, Bultmann et al. avaient pour objectif d'étudier l'effet de l'entraînement à la marche sur tapis roulant chez des patients atteints d'AVC cérébelleux et d'évaluer l'intérêt de la rééducation mise en place pendant la phase aiguë suite à l'AVC. Sur les 2 premières semaines suite à l'inclusion dans l'étude, les 5 patients du groupe traité ont suivi 30 minutes de marche sur tapis roulant par jour, en plus d'une rééducation selon le concept de Bobath ; et les 5 patients du groupe contrôle n'ont suivi que la rééducation selon Bobath.

Sur le même principe, Dos Santos et al. étudiaient l'influence de l'entraînement à la marche assistée par robot sur l'équilibre, la coordination et l'autonomie fonctionnelle de patients à la suite d'un AVC quel qu'il soit. Sept patients ont été inclus dans le groupe d'entraînement à la marche assistée par robot (MAR) et 8 patients ont été inclus dans le groupe d'entraînement à la marche assistée par un thérapeute (MAT) (considéré comme un groupe contrôle). Sur une période de 20 semaines, chaque groupe a bénéficié de 3 séances de 60 minutes par semaine, dont 2 de thérapie conventionnelle et 1 d'entraînement à la marche, en plus d'exercices réalisés à domicile en dehors des séances. Dans le groupe contrôle MAT, la marche a été réalisée avec ou sans aide technique selon les besoins des individus. Dans le groupe MAR, le robot utilisé consistait en une « orthèse d'exosquelette robotisée Lokomat® 5.0 » associé à un harnais pour alléger le poids du corps sur un tapis roulant, avec pour objectif « d'améliorer la qualité du mouvement et la coordination des deux membres inférieurs ». La vitesse de marche était d'abord faible puis pouvait être augmentée en fonction de la progression du sujet. L'allègement du poids du corps débutait à 50%, puis était diminué jusqu'à 10% en fin d'intervention. La thérapie conventionnelle comportait des étirements et du renforcement musculaire, des exercices d'équilibre et de contrôle postural, des techniques sensorielles et des exercices incluant des activités plus fonctionnelles, que les patients étaient encouragés à reproduire à domicile.

Chang et al. avaient pour objectif d'évaluer l'effet d'un régime de cyclisme « sur la coordination fonctionnelle et le contrôle réciproque des muscles agonistes et antagonistes chez les patients atteints d'ataxie spinocérébelleuse », durant 4 semaines. Vingt patients ont été inclus et 10 d'entre eux ont été répartis aléatoirement

dans le groupe traité, dont l'intervention consistait en un régime de cyclisme à domicile pendant 4 semaines, comportant 3 séances par semaine de 15 minutes. Dix patients ont également été randomisés dans le groupe contrôle où il bénéficiaient d'une éducation verbale à la santé et d'exercices pour les membres supérieurs en position assise. Afin de vérifier la compliance des sujets des deux groupes tout au long de l'étude, ils devaient tenir à jour un journal quotidien de leurs exercices et recevaient des appels téléphoniques des investigateurs.

Dans l'étude de Kaut et al., l'objectif était d'évaluer l'effet des vibrations stochastiques corps entier sur des patients atteints d'ataxie spinocérébelleuse de types 1, 2, 3 et 6. Dix-sept patients du groupe expérimental bénéficiaient de 4 jours de thérapie par résonance stochastique sur une semaine, via le « dispositif SR-Zepton® ». Cet outil correspond à une plateforme de vibration sur laquelle les sujets chaussés se positionnent en demi-squats. Cette thérapie consistait en l'envoi de 5 stimuli, d'une minute chacun, et également espacés d'une minute de repos entre chaque stimulus. Les 15 patients du groupe placebo bénéficiaient également de cette même thérapie mais à une fréquence la plus basse possible. Ainsi seule la fréquence différait entre les deux groupes.

Tableau III : Statistiques descriptives de la catégorie Dispositifs Techniques (tiré du Logiciel Jasp).

	Nombre total de séances	Durée des séances (minutes)	Fréquence (nombre de fois/semaine)	Durée totale (semaines)
Nombre d'études considérées	3	3	3	4
Nombre d'études manquantes	1	1	1	0
Moyenne	25.33	35.00	3.33	6.75
Ecart-type	30.29	22.91	0.58	8.92
Minimum	4.00	15.00	3.00	1.00
Maximum	60.00	60.00	4.00	20.00

Dans la **deuxième catégorie** incluant **2 programmes d'activité physique**, les interventions ont duré en moyenne 14 semaines [14,0 +/- 14,1 semaines (4 - 24 semaines)], et ont inclus environ 250 séances [250,0 +/- 325,3 séances (20 - 480 séances)], d'une durée moyenne de 55 minutes [52,5 +/- 10,6 minutes (45 - 60 minutes)], à une fréquence de 5 fois par semaine [5,0 +/- 0,0 fois par semaines (minimum = maximum = 5 fois par semaines)] (cf. résultats du Tableau IV).

Rodriguez-Diaz et al. ont évalué l'effet d'un programme multidisciplinaire de neurorééducation sur les symptômes cérébelleux de patients génétiquement atteints de SCA2. Dans ce programme de 24 semaines, les 19 patients du groupe traité suivaient 6 heures de rééducation par jour, qui comprenaient 4 séances de 45 minutes de kinésithérapie par jour, contrairement aux 19 patients du groupe contrôle qui devaient poursuivre leurs activités de la vie quotidienne sans programme d'entraînement. Ces séances de kinésithérapie comportaient principalement des exercices de coordination impliquant des mouvements du tronc et des membres, des exercices d'équilibre statique et dynamique, différents types de marche et d'activités supérieures de marche et du renforcement musculaire.

D'autre part, Miyai et al. ont étudié les effets de la rééducation intensive chez des patients hospitalisés atteints de SCA6, de SCA31 ou d'ataxie cérébelleuse idiopathique. Le programme de rééducation de 4 semaines comportait 60 minutes de kinésithérapie par jour de semaine et 60 minutes de kinésithérapie ou d'ergothérapie en fin de semaine. Ces séances avaient pour but d'améliorer l'ataxie et les activités fonctionnelles quotidiennes des sujets. Vingt-et-un patients ont été inclus dans le premier groupe qui débutait le programme après la première session d'évaluation, et 21 patients ont été inclus dans le second groupe qui débutait le programme après la seconde session d'évaluation, et qui servait de groupe contrôle pour le premier essai. Le programme comportait des exercices impliquant des mouvements du tronc et des membres, des exercices d'équilibre dans différentes positions, des mobilisations de la colonne vertébrale en position couchée, des activités supérieures de marche et du renforcement musculaire. Après le programme, les patients devaient conserver le même niveau d'activité dans leur vie quotidienne qu'avant leur admission dans l'étude.

Tableau IV : Statistiques descriptives de la catégorie Programme d'Activités Physiques (tiré du logiciel Jasp).

	Nombre total de séances	Durée des séances (minutes)	Fréquence (nombre de fois/semaine)	Durée totale (semaines)
Nombre d'études considérées	2	2	2	2
Nombre d'études manquantes	0	0	0	0
Moyenne	250.00	52.50	5.00	14.00
Ecart-type	325.30	10.61	0.00	14.14
Minimum	20.00	45.00	5.00	4.00
Maximum	480.00	60.00	5.00	24.00

Dans la **troisième catégorie** incluant **2 programmes de réalité virtuelle**, les interventions ont duré en moyenne 8 semaines [8,0 +/- 5,7 semaines (4 - 12 semaines)], et ont inclus environ 24 séances [24,0 +/- 17,0 séances (12 - 36 séances)], d'une durée moyenne de 40 minutes [37,5 +/- 10,6 minutes (30 - 45 minutes)], à une fréquence de 3 fois par semaine [3,0 +/- 0,0 fois par semaines (minimum = maximum = 3 fois par semaines)] (cf. résultats du Tableau V).

Schatton et al. avaient pour objectif de démontrer l'effet qu'un entraînement « exergaming⁶ » individualisé peut avoir sur le contrôle postural et d'autres fonctions chez des individus atteints d'ataxie dégénérative, et selon le stade de leur pathologie. Les patients ont suivi « 12 semaines d'entraînement basé sur des jeux vidéo commerciaux, spécifiquement sélectionnés pour travailler le contrôle postural ». En fonction de leurs sous-scores « marche et position debout » de l'échelle SARA à l'inclusion dans l'étude, un des trois protocoles étaient dispensés aux patients selon leur capacités. Ce programme était divisé en 2 phases d'entraînement de 6 semaines au domicile des patients, qui devaient effectuer 45 minutes de séances de jeux vidéo, 3 fois par semaine et documenter leur durée d'entraînement au quotidien. La première semaine de la phase I comportait 4 séances d'une heure supervisées en laboratoire par un scientifique du sport, et les deux premiers jours de la phase II correspondaient également à des séances de rappel supervisées au laboratoire, puis de nouveaux jeux étaient progressivement introduits en fonction de l'évolution individuelle des patients au cours des semaines. Au total, 4 évaluations étaient effectuées au cours de l'étude :

⁶ « L'Exergaming » représente « des jeux vidéo qui incorporent la réalité virtuelle et sont utilisés comme outil » pour réaliser des exercices (Wang et al., 2018). Ces jeux vidéo sollicitent le corps entier (Schatton et al., 2017).

« 2 semaines avant l'intervention (E1), immédiatement avant l'intervention (E2), après la phase I (E3), et après la phase II (E4) ». Les sujets constituaient ainsi leurs propres contrôles.

Dans l'essai de Wang et al., l'objectif était de comparer l'amélioration de la performance chez des sujets atteints de SCA3 ayant suivi 4 semaines d'intervention exergaming versus 4 semaines d'entraînement conventionnel. Les patients inclus suivaient 30 minutes de séances, 3 fois par semaine sur une durée totale de 4 semaines d'entraînement, qui correspondait à une intervention d'exergaming (via la Kinect Sensor®) pour les 5 patients du groupe traité, et une rééducation conventionnelle pour les 4 patients du groupe contrôle. Le dispositif Kinect Sensor® permettait la création de jeux vidéo en 3 dimensions (3D), avec la possibilité de capter les mouvements des sujets en 3D également. Quatre protocoles d'exergaming étaient mis en place pour correspondre aux besoins des patients atteints de SCA : il s'agissait de tâches de pointage, de suivi, d'évitement et d'atteinte de cibles avec les quatre membres afin de travailler la coordination et l'équilibre. La difficulté était progressivement augmentée au cours des semaines, avec l'implication de la posture, la modification de la base de sustentation, les changements de vitesse, d'amplitude et de complexité des jeux vidéo. Parallèlement, un protocole relativement identique était mis en place pour le groupe contrôle avec un travail de l'équilibre et de la coordination de plus en plus difficile, mais sans l'utilisation de jeux vidéo.

Tableau V : Statistiques descriptives de la catégorie Réalité Virtuelle (tiré du Logiciel Jasp)

	Nombre total de séances	Durée des séances (minutes)	Fréquence (nombre de fois/semaine)	Durée totale (semaines)
Nombre d'études considérées	2	2	2	2
Nombre d'études manquantes	0	0	0	0
Moyenne	24.00	37.50	3.00	8.00
Ecart-type	16.97	10.61	0.00	5.66
Minimum	12.00	30.00	3.00	4.00
Maximum	36.00	45.00	3.00	12.00

Enfin, la **quatrième catégorie** correspond à la **rééducation de l'équilibre via l'optocinétique**. L'objectif de l'intervention de Bunn et al. était d'améliorer le contrôle de l'équilibre de façon fonctionnelle dans les activités de la vie quotidienne, grâce à des mises en scène spéciales avec perturbation de l'espace visuel. Pour cela des images spécifiquement créées pour cette étude étaient projetées sur un écran portable à l'aide d'un projecteur miniature au domicile des patients (il pouvait s'agir de « points noirs de 2,5cm de diamètre, mobiles dans toutes les directions, sur un fond blanc de 1m de largeur et 50cm de hauteur » par exemple). Les 6 patients du groupe expérimental devaient donc regarder ces images tout en effectuant des activités mettant en jeu l'équilibre, 15 minutes par jour, pendant 5 jours par semaine, sur une durée totale de 4 semaines. Une première visite au domicile des patients était effectuée par le kinésithérapeute pour leur communiquer les informations nécessaires, mettre en place le matériel nécessaire et leur remettre un journal quotidien. Dans le groupe contrôle, les 6 patients ne recevaient aucune intervention.

Tableau VI : Caractéristiques de l'intervention de l'essai de Bunn et al.

	Nombre total de séances	Durée des séances (minutes)	Fréquence (nombre de fois/semaine)	Durée totale (semaines)
Bunn et al., 2015	20	15	5	4

Chaque catégorie de techniques comprend des types différents d'ataxie cérébelleuse. La première catégorie des dispositifs techniques est la seule à impliquer des ataxies secondaires. Elle inclut majoritairement des ataxies secondaires post-AVC, et différents types d'ataxies cérébelleuses génétiques (SCA de types 1, 2, 3 et 6 et des ataxies dégénératives non identifiées). La deuxième catégorie des programmes de rééducation comprend des ataxies cérébelleuses idiopathiques et plusieurs types de SCA, surtout de type 2 puis de types 6 et 31. Dans la troisième catégorie sur la réalité virtuelle, les SCA de type 3 sont majoritaires, mais d'autres ataxies génétiques sont aussi impliquées (ataxies de Friedreich, ataxies télangiectasies, ataxies autosomiques récessives et ataxies oculomotrices de type 1). Enfin, la quatrième catégorie sur l'optocinétique n'implique que des sujets atteints de SCA de type 6 (en effet seulement l'étude de Bunn et al. constitue cette catégorie).

Au total, les SCA de types 6 et 2 et les ataxies cérébelleuses après AVC ont été les trois étiologies les plus investiguées dans les essais de cette revue.

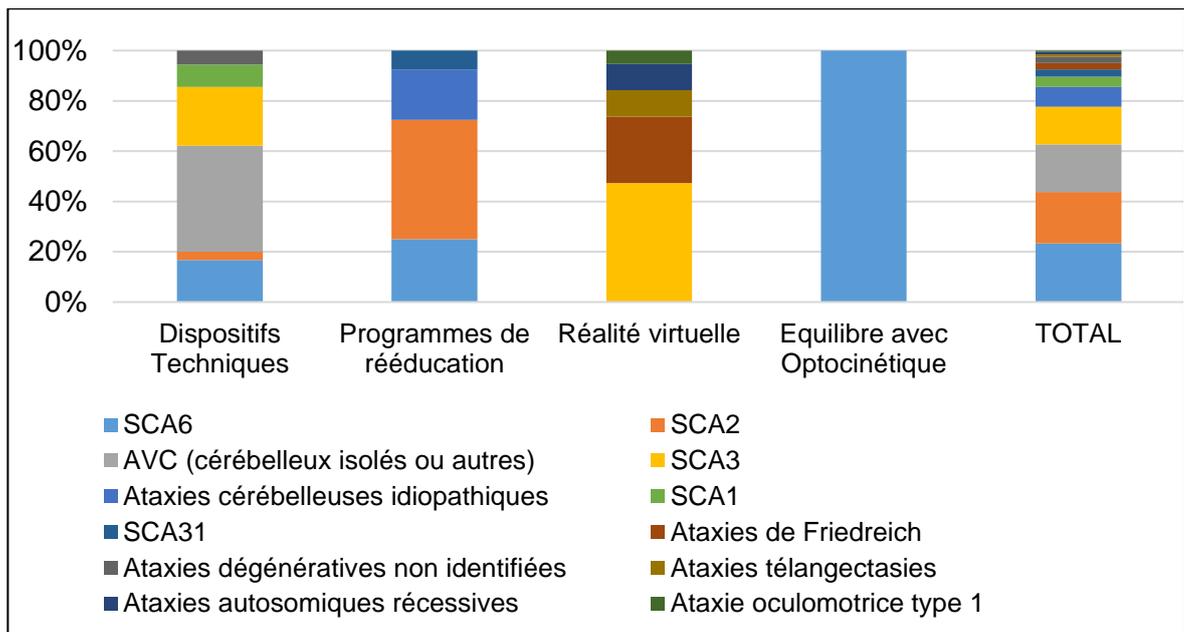


Figure 5 : Histogramme de la distribution des différents types d'ataxie cérébelleuse en fonction des catégories d'intervention (tiré du logiciel Excel).

3.3 Paramètres étudiés

Cinq paramètres sont étudiés dans cette revue de la littérature : les symptômes cérébelleux ou encore la sévérité de l'ataxie, la posture, l'équilibre, la marche et la fonction (aussi appelée l'indépendance).

3.3.1 Sévérité et Symptômes cérébelleux

Les symptômes cérébelleux ont été évalués dans les 9 essais cliniques étudiés : 2 études (i.e. 22%) ont utilisé l'échelle d'évaluation International Cooperative Ataxia Rating Scale (ICARS) (Bultmann et al., 2014; Chang et al., 2015) et les 7 autres études (i.e. 78%) ont utilisé l'échelle Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA). Ces deux échelles sont reconnues et validées dans l'évaluation de l'ataxie et des symptômes cérébelleux⁷. Les symptômes cérébelleux étaient les critères de jugement principaux de 6 études, excepté les essais de Bultmann et al., Bunn et al., et Dos Santos et al., où les critères de jugement n'étaient pas précisés.

⁷ Dans ces deux échelles, plus le score est élevé, plus la gravité de l'ataxie est importante. L'échelle SARA est sur 40 points tandis que l'échelle ICARS est sur 100 points (Dumergue, 2016).

3.3.2 Posture

La posture a été évaluée au sein de 6 études. Pour cela, 5 études (Rodriguez-Diaz et al. ; Kaut et al. ; Miyai et al. ; Schatton et al. ; Wang et al. ; i.e. 83%) ont utilisé les sous-scores de position assise et de position debout de l'échelle SARA, 1 étude (Dos Santos et al., i.e. 17%) a utilisé le Time Up and Go Test (TUG) et 1 étude (Schatton et al., i.e. 17%)⁸ a utilisé le Test de Romberg en position assise⁹. Les 5 études ayant utilisé les sous-scores de l'échelle SARA considéraient cette échelle comme leur critère de jugement principal (voir les Annexes XIV à XVII pour le détail des échelles utilisées dans chaque essai).

3.3.3 Equilibre

L'équilibre a été évalué dans 4 études. Une étude (Bunn et al., i.e. 25%) a utilisé le score de 3 items regroupés de l'échelle SARA, en plus d'un « test d'oscillation » en position debout (avec variation des conditions visuelles); 1 étude (Dos Santos et al., i.e. 25%) a utilisé la Berg Balance Scale (BBS), 1 étude (Miyai et al., i.e. 25%) a évalué le nombre de chutes et 1 étude (Wang et al., i.e. 25%) a utilisé le « test de contrôle directionnel de la limite de stabilité » à l'aide la plateforme Smart Balance Master®.

3.3.4 Marche

La marche a été évaluée par 7 études. Parmi celles-ci, 5 études (Rodriguez-Diaz et al., 2018; Kaut et al., 2014; Miyai et al., 2012; Schatton et al., 2017; Wang et al., 2018 ; i.e. 71%) ont utilisé le « sous-score marche et posture » de l'échelle SARA (qui correspondait à leur critère de jugement principal) ; 2 études (Miyai et al., 2012; Wang et al., 2018 ; i.e. 29%) ont utilisés des paramètres spatio-temporels (dont l'une grâce au GaitRite System) tels que la vitesse de marche, la cadence et la largeur de pas ; 1 étude (Bultmann et al., 2014, i.e. 14%) a utilisé les sous-scores de l'échelle ICARS ; 1 étude (Dos Santos et al., 2018, i.e. 14%) a utilisé le test TUG ; 1 étude (Kaut et al., 2014, i.e. 14%) a utilisé le sous-score de marche de l'échelle SCA Functional Index Score (SCAFI) ; et 1 étude (Miyai et al., 2012, i.e. 14%) a utilisé l'échelle Functional Ambulation Categories (FAC).

⁸ Le total des pourcentages (réalisé sur le total des études ayant évalué le paramètre d'intérêt) n'est pas égal à 100% car certaines études ont utilisé plusieurs échelles d'évaluation pour un même paramètre (voir les Tableaux des Annexes XVIII à XXVI).

⁹ Voir les fiches de lecture des Annexes I à IX pour la description des échelles utilisées.

3.3.5 Fonction

Quatre études ont évalué l'impact fonctionnel des interventions. Trois études (Bunn et al., 2015; Dos Santos et al., 2018; Miyai et al., 2012 ; i.e. 25%) ont utilisé la Mesure de l'Indépendance Fonctionnelle (MIF, qui était le second critère de jugement principal de l'étude de Miyai et al. après la SARA), 1 étude (Bunn et al., 2015, i.e. 15%) a utilisé la Functional Balance Scale (FBS) ou Berg Balance Scale (BBS) et 1 étude (Schatton et al., 2017, i.e. 15%) a utilisé l'échelle Goal Attainment Scaling (GAS).

3.3.6 Tests Statistiques

Les tests statistiques utilisés ont été répertoriés pour chaque étude dans les tableaux des résultats de chaque paramètre étudié, dans les Annexes XVIII à XXIII pour les effets immédiats des interventions, et dans les Annexes XXIII à XXVI pour la rétention des effets des interventions à long terme.

3.4 Effets immédiats des interventions

3.4.1 Sévérité et symptômes cérébelleux

Les 9 essais cliniques ont évalué l'effet immédiat de l'intervention sur la sévérité de l'ataxie cérébelleuse et les symptômes cérébelleux. Une différence significative a été obtenue suite à l'analyse intragroupe des groupes expérimentaux de 7 essais, dont 2 ont utilisé l'échelle ICARS et 5 ont utilisé l'échelle SARA. Seulement 2 essais n'ont pas obtenu de différence significative dans les groupes d'intervention pour le score total de l'échelle SARA en post-intervention (Bunn et al., 2015; Kaut et al., 2014). Concernant l'analyse au sein des groupes contrôles, 4 études ont fourni des résultats. Parmi celles-ci, une différence significative a été retrouvée uniquement dans le groupe contrôle de l'étude de Dos Santos et al., où les 10 patients concernés avaient suivi 20 semaines d'entraînement à la marche avec l'aide d'un thérapeute (versus l'assistance robotisée à la marche du groupe expérimental). Dans cette étude, les analyses des résultats des 2 groupes en post-intervention montraient donc un changement significatif par rapport à l'entrée dans l'étude.

Quatre essais ont effectué une analyse intergroupe des effets de l'intervention sur le score total de l'échelle ICARS (Bultmann et al., 2014) et celui de l'échelle SARA (Rodriguez-Diaz et al., 2018; Dos Santos et al., 2018; Wang et al., 2018). Aucune des

études n'a obtenu de différence significative entre les groupes pour le score total des échelles de sévérité en post-intervention (voir le Tableau des Résultats de la Sévérité et des Symptômes cérébelleux en post-intervention en Annexe XVIII).

Schatton et al. ont montré une corrélation significative entre la diminution du score total de l'échelle SARA et l'augmentation du nombre d'heures d'entraînement par semaine ($p=0,04$).

3.4.2 Posture

Dans l'ensemble, 6 essais cliniques ont étudié la posture. Cinq d'entre eux ont évalué les effets sur la posture à l'aide des sous-scores (marche et posture) de l'échelle SARA, et 2 d'entre eux ont utilisé le TUG test et le test de Romberg assis (Dos Santos et al., 2018 et Schatton et al., 2017 respectivement). Les comparaisons entre les groupes ont été réalisées dans 3 études : les résultats post-intervention des sous-scores SARA de l'étude de Kaut et al. étaient significativement différents entre les groupes, contrairement à ceux de l'étude de Wang et al qui n'ont pas montré de différence statistiquement significative.

Les analyses intragroupes des groupes expérimentaux en post-intervention ont révélé une diminution significative des sous-scores (marche et posture) de l'échelle SARA dans 4 études (Rodriguez-Diaz et al., 2018; Miyai et al., 2012; Schatton et al., 2017; Wang et al., 2018). En effet, Kaut et al. n'ont pas démontré de différence significative pour ces sous-scores après la correction statistique par Bonferroni dans le groupe d'intervention, et également dans le groupe contrôle.

Dans l'analyse du groupe expérimental en post-intervention de l'étude de Dos Santos et al., les résultats post-intervention du TUG test montrent une différence significative pour le groupe entraîné à la marche par assistance robotisée, et également pour le groupe contrôle qui a bénéficié de l'aide d'un thérapeute. De plus, la comparaison entre les deux groupes n'a pas révélé de différence significative en post-intervention (voir le Tableau des Résultats de la Posture en post-intervention en Annexe XIX).

Dans l'étude de Schatton et al., l'analyse intragroupe des résultats post-intervention du test de Romberg assis n'a révélé de différence statistiquement significative que lorsque les sujets avaient les yeux fermés. Dans cette même étude, les auteurs ont également montré une corrélation significative entre la réduction des oscillations en

position assise au test de Romberg assis et la diminution des sous-scores marche et posture de l'échelle SARA ($p=0,005$).

3.4.3 Equilibre

Quatre études ont évalué l'équilibre à court terme. Dans les analyses statistiques intragroupes de ces 4 études, 3 d'entre elles révèlent une différence significative en post-intervention concernant : les résultats de l'équilibre en position debout lorsque les images observées par les sujets défilent à des vitesses moyennes à élevées (Bunn et al., 2015) ; les résultats de l'échelle de Berg (BBS) dans le groupe d'entraînement à la marche par assistance robotisée et pour le nombre de chutes (Dos Santos et al., 2018; Miyai et al., 2012 ; voir le Tableau des Résultats de l'Equilibre en post-intervention en Annexe XX).

Dans l'essai de Dos Santos et al., les analyses des résultats à l'intérieur du groupe contrôle en post-intervention ont également montré une différence statistiquement significative, par rapport aux résultats recueillis en pré-intervention.

Parmi ces 4 études (Bunn et al., 2015; Dos Santos et al., 2018; Miyai et al., 2012; Wang et al., 2018), seulement 2 ont effectué des analyses statistiques entre les groupes qui n'ont pas révélé de différence significative, que ce soit pour l'échelle de Berg dans l'étude de Dos Santos et al. ou pour le test de contrôle directionnel de la limite de stabilité dans l'étude de Wang et al.

3.4.4 Marche

Sept études ont évalué la marche en post intervention.

Concernant les analyses intragroupes des résultats des sous-scores de l'échelle SARA, 4 études sur 5 ont trouvé une différence statistiquement significative. Dans l'étude de Kaut et al., aucune différence significative n'a été trouvée à l'intérieur de chaque groupe, après la correction statistique par Bonferroni.

Parmi ces 5 études, 2 ont fourni la p-value de l'analyse statistique intergroupe, qui n'était significative que dans l'étude de Kaut et al. et non dans l'étude de Wang et al. (voir le Tableau des Résultats de la Marche en post-intervention en Annexe XXI).

Bultmann et al. rapportaient une différence statistiquement significative dans l'analyse intragroupe des résultats post-intervention des sous-scores ICARS ($p<0,03$).

Néanmoins, ces résultats n'étaient pas statistiquement significatifs dans l'analyse intergroupe par rapport aux résultats du groupe contrôle ($p > 0,99$).

Dos Santos et al. ont également évalué la marche en post-rééducation. Il y avait une différence significative dans les analyses statistiques à l'intérieur de chaque groupe (MAR : $p = 0,011$ et MAT¹⁰ : $p = 0,017$), mais la p-value n'était pas significative pour l'analyse entre les groupes après le protocole ($p = 0,684$).

Kaut et al. ont également utilisé l'échelle SCAFI pour évaluer la marche. L'analyse intragroupe a révélé une différence statistiquement significative uniquement dans le groupe d'intervention (traité par résonance stochastique) et non dans le groupe contrôle. L'analyse entre les groupes n'a pas été réalisée.

Miyai et al. ont également évalué la marche à l'aide de paramètres spatio-temporels tels que la vitesse et la cadence de marche, et la Catégorie de Marche Fonctionnelle (FAC). Des analyses à l'intérieur du groupe expérimental ont été réalisées et ont montré des différences statistiquement significatives pour les résultats de la vitesse de marche et de l'échelle FAC. La p-value n'était pas significative pour les valeurs de cadence de marche. Les p-values du groupe contrôle n'ont pas été fournies et l'analyse entre les groupes n'a pas été réalisée dans cet essai.

Enfin, Wang et al. ont également utilisé des paramètres spatio-temporels pour évaluer la marche, tels que la vitesse de marche et la largeur de pas, mais aucune différence statistiquement significative n'a été retrouvée dans les analyses intragroupes. De plus, l'analyse entre les groupes n'a également pas révélé de différence statistiquement significative.

3.4.5 Fonction

Concernant l'aspect fonctionnel, 4 études l'ont évalué.

Sur les 3 études ayant utilisé la MIF, Dos Santos et al. et Miyai et al. ont montré une différence statistiquement significative dans l'analyse au sein de leur groupe expérimental, contrairement à l'étude de Bunn et al.

¹⁰ Rappel : MAR : marche assistée par robot ; MAT : marche assistée par un thérapeute de l'essai de Dos Santos et al.

D'autre part, Miyai et al. ont montré une différence significative pour le score total de la MIF, mais également pour ses sous-scores moteurs (voir le Tableau des Résultats de la Fonction en post-intervention en Annexe XXII). Dans l'essai de Dos Santos et al., la différence entre les scores de la MIF avant et après l'intervention était également significative dans le groupe contrôle MAT (MAR : $p=0,042$ et MAT : $p=0,016$). L'analyse entre ces deux groupes n'a alors pas montré de différence statistiquement significative après la réalisation du protocole ($p=0,343$).

La comparaison intragroupe des scores avant/après la rééducation de l'échelle FBS (dans l'étude de Bunn et al.) n'a pas montré de différence statistiquement significative dans le groupe rééduqué au moyen de l'optocinétique à domicile. Les p-values des deux groupes n'ont pas été indiquées mais n'étaient pas significatives.

Enfin, la comparaison à l'intérieur du groupe d'intervention avec exergaming des scores de l'échelle GAS a montré une différence significative entre l'évaluation pré-traitement et l'évaluation post-traitement à 12 semaines d'intervalle ($p<0,002$). La p-value du groupe contrôle n'a pas été donnée (Schatton et al., 2017).

3.4.6 Résultats généraux

Globalement, la majorité des analyses statistiques à l'intérieur des groupes expérimentaux en post-intervention démontre des différences significatives au regard des différents paramètres d'intérêt dans cette revue (voir Figure 6). Bien que les échelles d'évaluations et les tests statistiques utilisés soient différents entre les études (voir Fiches de lecture en Annexes I à IX), il est possible d'avoir une vue d'ensemble afin d'obtenir les proportions des études ayant démontré une significativité statistique pour les différents paramètres étudiés.

Sept essais sur 9 ont révélé une diminution significative des symptômes cérébelleux, et deux études de la catégorie des matériels techniques [Bultmann et al. (tapis de marche) et Kaut et al. (plateforme de vibration stochastique)] n'ont respectivement pas montré de différence significative. Six essais sur 7 ont détecté une amélioration significative de la marche, et seule l'étude de Kaut et al. dans la catégorie des matériels techniques n'a pas montré de différence significative. Cinq essais sur 6 ont montré une amélioration significative de la posture mais l'étude sur les vibrations stochastiques n'en a pas montré. Trois essais sur 4 ont détecté une amélioration significative de l'équilibre et de la fonction. En effet, l'étude sur les vibrations stochastiques n'a pas

démontré de différence significative sur l'équilibre ; et l'étude concernant les exercices d'équilibre à l'aide de l'optocinétique n'a pas détecté de différence significative sur la fonction (Bunn et al., 2015; Kaut et al., 2014).

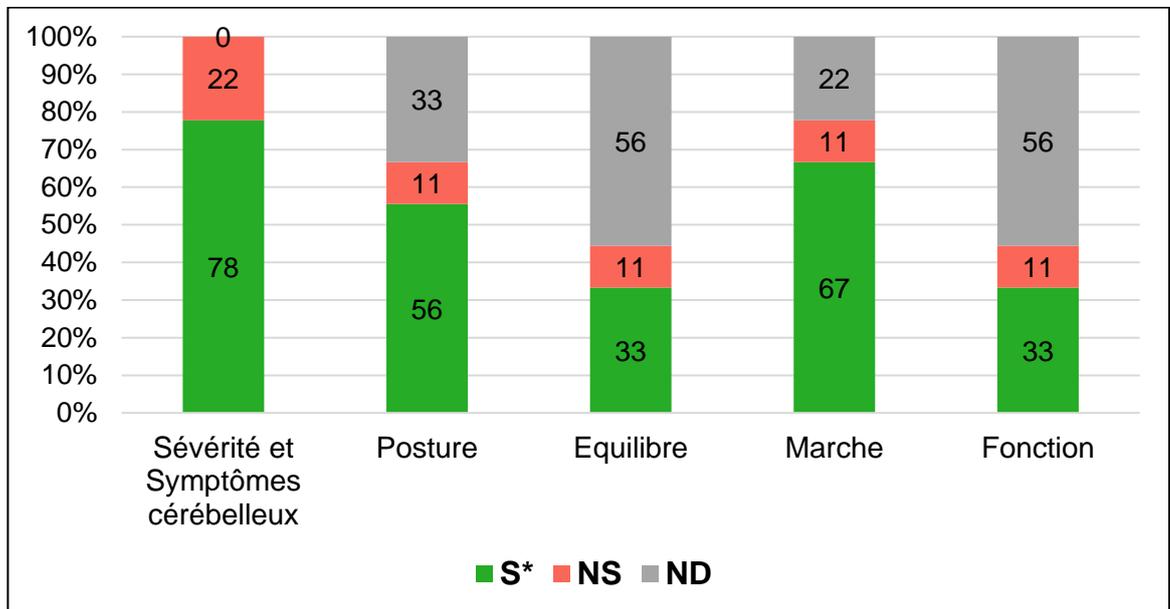


Figure 6 : Histogramme du pourcentage d'études ayant révélé une différence statistiquement significative selon le principal paramètre étudié, dans les analyses à l'intérieur des groupes expérimentaux (tiré du logiciel Excel).

(S* = significatif ; NS = non significatif, ND = non disponible)

Le Tableau VII suivant complète la Figure 6 en indiquant quelles études ont montré globalement une différence statistiquement significative en post-intervention dans le groupe expérimental, pour le principal critère évalué. La couleur bleue représente la catégorie des dispositifs techniques, la couleur orangée représente la catégorie des programmes de rééducation, la couleur grise représente la catégorie de la réalité virtuelle et la couleur jaune représente la catégorie d'exercices d'équilibre avec optocinétique.

Tableau VII : Tableau des études ayant révélé une différence statistiquement significative (S*) selon le principal paramètre étudié, dans les analyses à l'intérieur des groupes expérimentaux (tiré du logiciel Excel ; NS = Non Significatif, ND = Non disponible).

Auteurs	Sévérité et Symptômes	Posture	Equilibre	Marche	Fonction
Bultmann et al., 2014	S*	ND	ND	S*	ND
Chang et al., 2015	S*	ND	ND	ND	ND
Dos Santos et al., 2018	S*	S*	S*	S*	S*
Kaut et al., 2014	NS	NS	ND	NS	ND
Rodriguez-Diaz et al., 2018	S*	S*	ND	S*	ND
Miyai et al., 2012	S*	S*	S*	S*	S*
Schatton et al., 2017	S*	S*	ND	S*	S*
Wang et al., 2018	S*	S*	NS	S*	ND
Bunn et al., 2015	NS	ND	S*	ND	NS

Dans l'ensemble, 3 catégories de rééducation ont révélé une amélioration significative dans tous les paramètres étudiés : la rééducation à l'aide de matériels techniques, la réalité virtuelle et les programmes de rééducation. La 4^{ème} catégorie concernant la rééducation de l'équilibre à l'aide de l'optocinétique n'a montré de différence significative que pour l'équilibre, et non pour la fonction et la sévérité de l'ataxie.

Dans l'ensemble, la catégorie de techniques la plus représentée est celle des dispositifs techniques. Les 4 études concernées ont évalué tous les paramètres d'intérêt dans cette revue. Néanmoins, selon les techniques utilisées, la significativité des effets varie dans les groupes expérimentaux des essais (Voir Figure 7), et les vibrations stochastiques n'ont pas révélé de significativité dans les analyses intragroupes.

La catégorie des programmes de rééducation est aussi bien représentée dans tous les paramètres investigués chez les patients. Les 2 essais de cette catégorie ont révélé des différences significatives dans les groupes expérimentaux concernant les symptômes cérébelleux, la posture, l'équilibre, la marche et la fonction.

Les 2 études portant sur la réalité virtuelle ont également investigué tous les paramètres. Cette troisième catégorie n'a pas révélé d'amélioration significative seulement pour l'équilibre, contrairement aux trois autres catégories de techniques.

La quatrième catégorie impliquant l'optocinétique, seulement représentée par l'étude de Bunn et al., n'a eu de résultats statistiques dans le groupe expérimental qu'en ce qui concerne les symptômes cérébelleux, l'équilibre et la fonction, par rapport au groupe contrôle sans intervention. Cette technique n'a eu des effets statistiquement significatifs que sur l'équilibre des patients du groupe expérimental, et non sur les symptômes cérébelleux et la marche contrairement aux autres catégories de techniques.

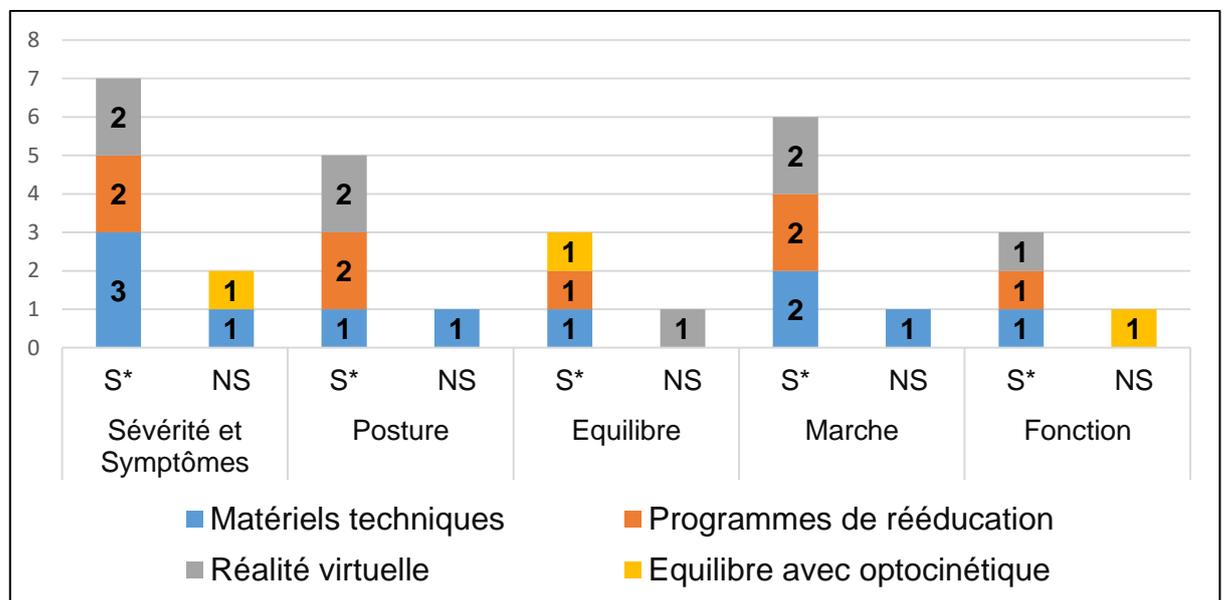


Figure 7 : Histogramme du nombre d'études par catégories de techniques en fonction de leur significativité statistique dans les analyses des groupes expérimentaux, selon le paramètre étudié (tiré du logiciel Excel).

Néanmoins, les analyses statistiques entre les groupes n'ont majoritairement pas révélé de différence significative en post-traitement dans les essais (voir Figure 8). Les 4 études ayant évalué la sévérité de l'ataxie et les symptômes cérébelleux (Bultmann et al., 2014; Rodriguez-Diaz et al., 2018; Dos Santos et al., 2018; Wang et al., 2018), les 2 études ayant évalué l'équilibre (Dos Santos et al., 2018; Wang et al., 2018) et l'étude ayant évalué la fonction (Dos Santos et al., 2018) n'ont pas montré de différence statistiquement significative entre les groupes. Seule l'étude de Kaut et al. sur 4 études (i.e. 25%, Bultmann et al.; Dos Santos et al.; Kaut et al.; Wang et al.) ayant évalué la marche a montré une significativité statistique entre les groupes à l'issu

de l'intervention sur la plateforme de vibrations stochastiques. Et c'est également le cas par rapport aux 2 autres études (i.e. 33%, Dos Santos et al.; Kaut et al.; Wang et al.) ayant évalué la posture.

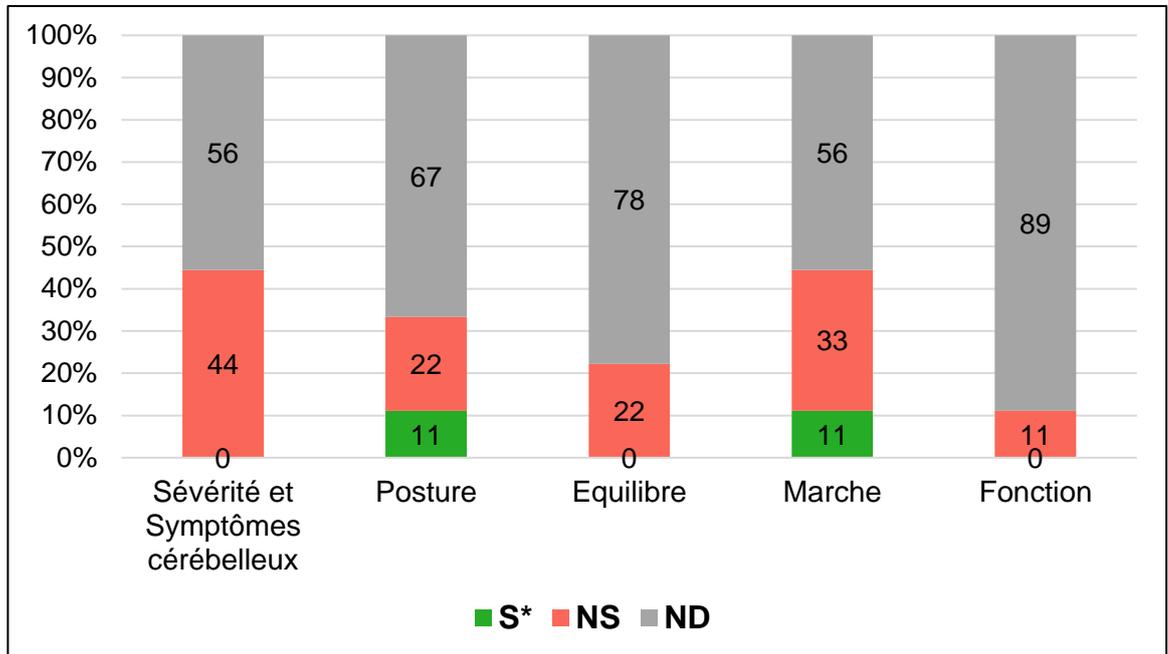


Figure 8 : Histogramme du pourcentage d'études ayant révélé une différence statistiquement significative selon le paramètre étudié, dans les analyses intergroupes (tiré du logiciel Excel).

(S* = significatif ; NS = non significatif, ND = non disponible)

3.5 Rétention des effets des interventions

Sur les 9 essais cliniques étudiés dans cette revue de la littérature, seulement 2 essais ont évalué les effets de l'intervention au long terme. En effet, Bultmann et al. ont évalué la rétention des effets à 12 semaines après l'intervention d'entraînement à la marche sur tapis roulant ; et Miyai et al. ont évalué la rétention des effets à 4, à 12, puis à 24 semaines, après le programme intensif de réadaptation. Il est important de noter que dans l'essai de Miyai et al., la rétention a été évaluée sur 41 patients (1 patient ayant quitté l'étude après l'intervention), dans un design observationnel non contrôlé, sans distinction de groupes. Aucune des deux études n'a évalué la rétention des effets sur la posture, donc seulement 4 des paramètres d'intérêt ont été étudiés dans le suivi à long terme des sujets : la sévérité de l'ataxie cérébelleuse, l'équilibre, la marche et la fonction.

3.5.1 Sévérité et symptômes cérébelleux

La sévérité et les symptômes cérébelleux ont été évalués à long terme à l'aide de l'échelle ICARS dans l'étude de Bultmann et al. A 12 semaines, la comparaison entre les deux groupes n'a pas révélé de différence statistiquement significative ($p=0,59$). L'analyse à l'intérieur des groupes à 12 semaines n'a pas été mentionnée (voir le Tableau des Résultats de la Sévérité et des Symptômes cérébelleux en période de suivi post-intervention en Annexe XXIII).

Dans l'étude de Miyai et al., la sévérité de l'ataxie cérébelleuse a été évaluée à l'aide de l'échelle SARA. Les résultats de cette échelle sont significativement différents à 4 et à 12 semaines de suivi post-intervention, par rapport à ceux recueillis avant l'intervention chez les 41 patients (après correction statistique par Bonferroni) ; mais la différence n'est plus statistiquement significative à 24 semaines de suivi.

Cette étude a également montré, grâce à un « modèle de régression logistique » que le score SARA évalué en pré-intervention représente un déterminant significatif de la rétention de l'amélioration à 24 semaines post-intervention (Miyai et al., 2012).

3.5.2 Equilibre

Seul l'essai de Miyai et al. a évalué la rétention des effets du programme de réadaptation sur l'équilibre grâce au nombre de chutes. L'analyse des 41 patients à 4, 12 et 24 semaines après l'intervention n'a pas montré de différence statistiquement significative ($p>0,05$) (voir le Tableau des Résultats de l'Equilibre en période de suivi post-intervention en Annexe XXIV).

3.5.3 Marche

Bultmann et al. ont évalué la rétention des effets de l'entraînement sur tapis de marche sur la marche, via les sous-scores de l'échelle ICARS. Dans le groupe d'intervention, l'analyse statistique n'a pas montré de différence significative à 12 semaines après le protocole ($p=0,35$). Les analyses statistiques au sein du groupe contrôle et entre les groupes n'ont pas été mentionnées (voir le Tableau des Résultats de la Marche en période de suivi post-intervention en Annexe XXV).

Miyai et al. ont également évalué la marche pendant la période de suivi post-intervention, à l'aide de différents paramètres : la vitesse de marche, la cadence et l'échelle FAC. L'analyse des résultats de la vitesse de marche des 41 patients a montré

une différence statistiquement significative dans le groupe d'intervention à 4 semaines ($p < 0,001$), et à 12 semaines de suivi ($p < 0,01$). Néanmoins, à 24 semaines de suivi, la différence n'était plus statistiquement significative. De même, les résultats de l'échelle FAC ont montré une différence statistiquement significative pour les 41 patients à 4 ($p < 0,05$) et à 12 semaines ($p < 0,01$) de suivi post-intervention, mais cette différence n'était pas maintenue à 24 semaines. Concernant la cadence de marche, les résultats statistiques n'ont pas révélé de rétention des effets significative à 4, 12 ou 24 semaines de suivi.

3.5.4 Fonction

L'évaluation de la rétention des effets sur la fonction n'est présente que dans l'étude de Miyai et al. Les scientifiques ont utilisé la Mesure d'Indépendance Fonctionnelle (MIF) pour réaliser les analyses statistiques de suivi des 41 patients en post-intervention. Les résultats ont montré une différence statistiquement significative pour le score total et les sous-scores moteurs de la MIF uniquement à 4 semaines de suivi. Cette différence n'était donc plus significative à 12 et à 24 semaines (voir le Tableau des Résultats de la Fonction en période de suivi post-intervention en Annexe XXVI).

3.6 Qualité méthodologique

L'évaluation de la qualité méthodologique a été réalisée grâce à l'échelle PEDro, qui a permis l'obtention d'un score sur 10 pour chaque essai clinique (voir figure 9 et tableau du score PEDro pour chaque étude en Annexe XXIX)¹¹. Ce score représentatif de la méthodologie utilisée dans les études permet d'appréhender le niveau de preuve des études et d'identifier les biais éventuels.

Les 11 critères de l'échelle PEDro peuvent être regroupés en trois catégories (cf. explications de l'échelle PEDro en Annexe XXX). Le critère 1 (non inclus dans le score PEDro) représente la « validité externe » c'est-à-dire la « généralisabilité » des études, à condition qu'elles mentionnent les critères d'éligibilité choisis. Les critères 2 à 9 représentent la « validité interne » des études. Et les critères 10 et 11 correspondent à « l'interprétabilité » des résultats, selon les informations statistiques détaillées dans les études.

¹¹ Il est important de rappeler que l'item 1 de l'échelle n'est pas inclus dans le score PEDro.

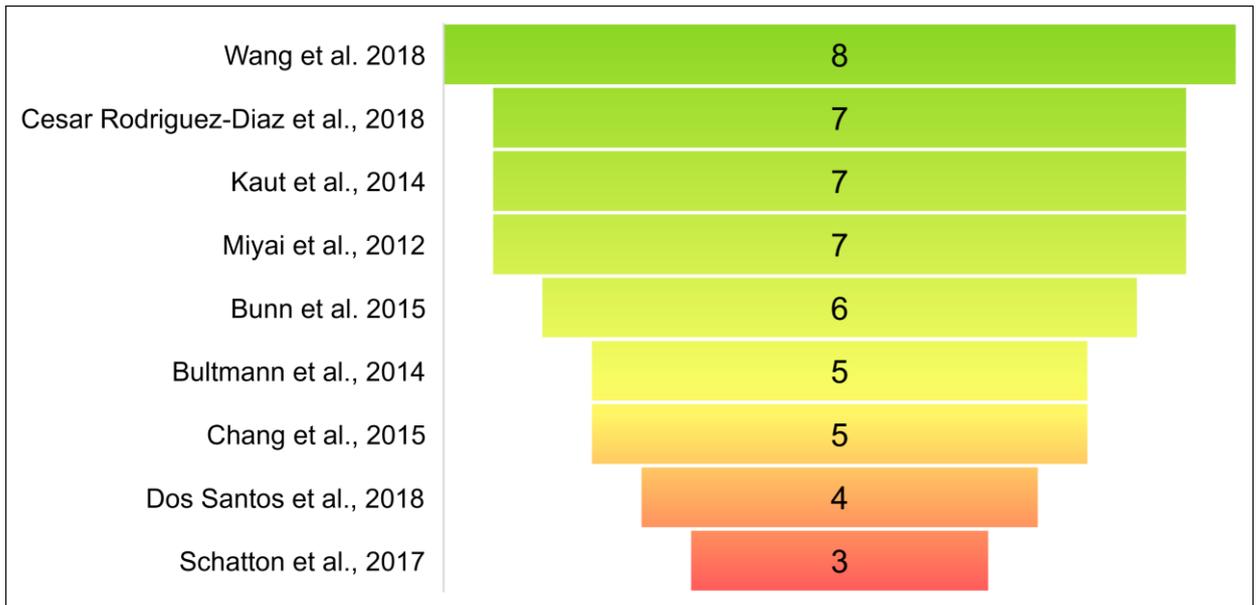


Figure 9 : Score PEDro (sur 10) de chaque essai (tiré du Logiciel Excel).

L'étude de Wang et al. a le plus haut score de qualité méthodologique qui correspond à 8/10, mais 2 items de validité interne n'ont pas été attribués car l'insu des sujets et des thérapeutes n'a pas été mentionnée dans l'article. Trois études ont un score à 7/10 (Rodriguez-Diaz et al., 2018; Kaut et al., 2014; Miyai et al., 2012). L'étude de Bunn et al. a obtenu un score de 6/10. Deux autre études ont un score à 5/10 (Bultmann et al., 2014; Chang et al., 2015). Et enfin les études de Dos Santos et al. et de Schatton et al. ont respectivement obtenu un score de 4/10 et 3/10, avec un manque de points importants dans les trois catégories critérielles. Dans cette étude (Schatton et al., 2017), les sujets n'ont pas été randomisés mais attribués aux groupes en fonction de leur score initial à l'échelle SARA.

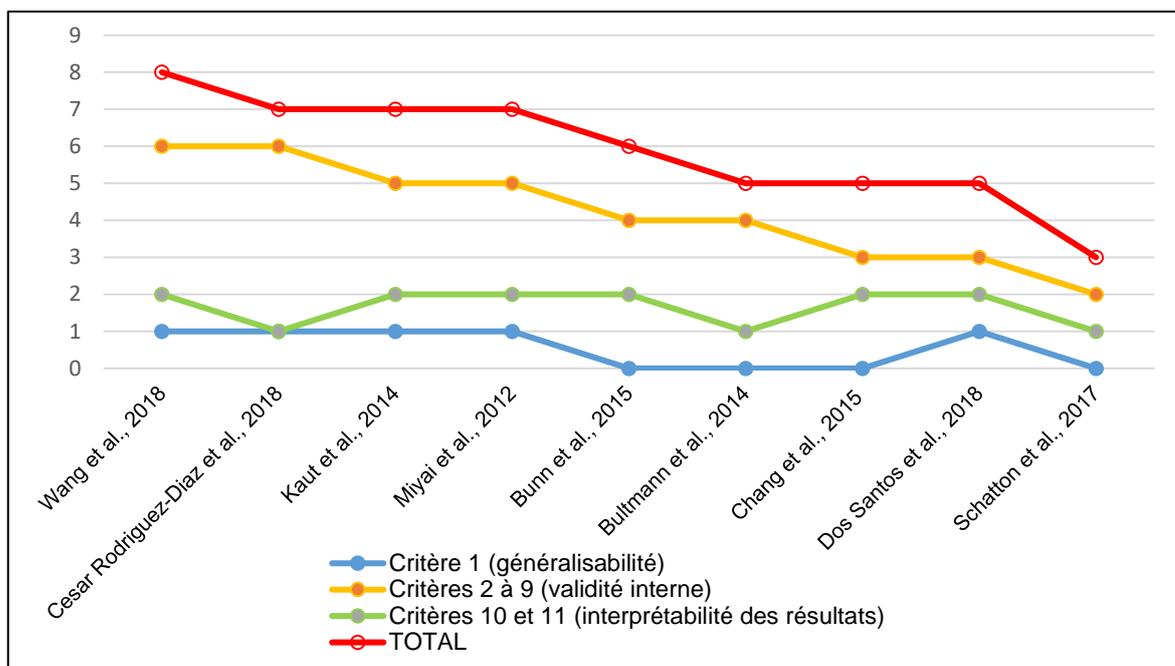


Figure 10 : Détails des scores par catégorie de critères PEDRO pour chaque essai (tiré du Logiciel Excel).

Concernant la validité externe des études, 4 études ne répondent pas au critère 1 (Bultmann et al., 2014; Bunn et al., 2015; Chang et al., 2015; Schatton et al., 2017). Trois études remplissent moins de 50% des critères de validité interne (Chang et al., 2015; Dos Santos et al., 2018; Schatton et al., 2017). Trois études ne répondent pas aux critères 10 et 11 d'interprétabilité des résultats (Bultmann et al., 2014; Rodriguez-Diaz et al., 2018; Schatton et al., 2017).

4. Discussion

L'objectif principal de cette revue de la littérature est d'étudier l'efficacité des techniques de rééducation dans le traitement des troubles de la posture, de l'équilibre et de la marche, chez des patients adultes atteints d'ataxie cérébelleuse génétique ou secondaire. Secondairement, il s'agit d'étudier l'aspect fonctionnel de ces techniques de rééducation kinésithérapique, qui peut impacter les activités de la vie quotidienne des individus. Pour cela, cette revue regroupe alors les données (quantitatives et qualitatives) des 9 essais cliniques randomisés (ECR) inclus, afin de réaliser une interprétation qualitative des résultats et ainsi cibler les effets des différentes techniques de rééducation sur l'ataxie.

4.1 Caractéristiques des essais

Les 9 essais cliniques inclus sont relativement récents, ce qui rend cette revue assez pertinente dans le contexte actuel. Quatre essais ont été publiés entre 2017 et 2018 (Rodriguez-Diaz et al., 2018; Dos Santos et al., 2018; Schatton et al., 2017; Wang et al., 2018), et le plus ancien date de 2012 (Miyai et al., 2012). Ainsi ils rendent compte de thérapies actuelles et se basent sur plusieurs études antérieures.

L'analyse détaillée de toutes ces études et l'extraction des données essentielles ont révélé une importante variabilité concernant la population étudiée, l'intervention réalisée et les échelles d'évaluation utilisées. A toutes ces disparités s'est également ajoutée la variabilité du score méthodologique des essais (voir Partie 5.6.1 *Méthodologie des essais cliniques*).

Dans un premier temps, toutes les études incluses n'avaient pas les mêmes objectifs. Six études avaient pour but commun d'évaluer l'efficacité de la rééducation proposée sur différents paramètres choisis. Néanmoins, 3 études portaient davantage sur : l'évolution et la récupération des déficits moteurs après AVC cérébelleux isolés dans l'étude de Bultmann et al. ; l'investigation par Bunn et al. de la « faisabilité d'un essai contrôlé randomisé » portant sur une « intervention d'équilibre à domicile » ; et l'évaluation de la « coordination fonctionnelle et du contrôle réciproque des muscles agonistes et antagonistes » après entraînement au vélo dans l'étude de Chang et al. Ces essais ont donc inclus une analyse des effets de l'intervention en post-traitement, mais qui, ne correspondant pas à leur principal objectif, semblait apparaître plutôt au second plan. De ce fait, ces études pilotes pionnières ne comportent pas toutes les données nécessaires à l'interprétation des résultats. Aussi, l'étude de Bunn et al. portait plus sur la « faisabilité d'un essai contrôlé randomisé à domicile », que sur l'efficacité de la rééducation proposée ; c'est pourquoi plusieurs analyses statistiques avaient plutôt pour but de déterminer la fiabilité des évaluations, ou encore les tailles d'échantillons nécessaires selon le critère de jugement principal utilisé. Cet élément pourrait également expliquer le faible nombre de paramètres d'intérêts évalués (sévérité, équilibre et fonction) et donc les moindres résultats par rapport aux autres essais (voir Figure 7).

D'autre part, les tailles des échantillons des patients étudiés étaient très différentes. Entre les 9 essais, le nombre de patients inclus variait entre 9 et 42. Tout comme le

nombre de femmes (entre 3 et 20) et le nombre d'hommes (entre 4 et 23) qui dépendaient aussi du nombre total d'individus (voir Tableau I). Les âges des sujets étaient aussi très variés et s'étendaient entre 16 et 62,5 ans, avec un écart-type élevé à 14,61 ans représentant une forte disparité entre les patients investigués dans les études. Seule la durée d'évolution était assez similaire entre les études (moyenne +/- écart-type = 9 +/- 2 ans), puisque généralement celles-ci étudient principalement l'ataxie cérébelleuse en phase chronique, lorsque les sujets sont cliniquement stables. Seuls Bultmann et al. ont choisi d'étudier l'évolution des patients atteints d'AVC cérébelleux en phase aiguë, en lien avec leur objectif d'analyser leur potentiel de récupération¹².

Les pathologies étudiées sont également très différentes entre les essais contrôlés randomisés (ECR) qui n'étudient pas les mêmes types de rééducation sur les mêmes étiologies d'ataxie cérébelleuse. En effet, les principales pathologies représentées dans ces essais sont les ataxies spinocérébelleuses (SCA) de différents types (SCA type 1, 2, 3, 6 et 31), les accidents vasculaires cérébraux (AVC), les diverses formes d'ataxies dégénératives ou encore les ataxies cérébelleuses idiopathiques. Cette disparité pourrait être due au fait que les ataxies cérébelleuses génétiques sont rares, variables géographiquement (Rodriguez-Diaz et al., 2018), et qu'au vu du faible nombre de recherches investiguées sur cette pathologie, les premières études choisissent aléatoirement ou en fonction de leur contexte socio-environnemental les types d'ataxies les plus pertinents à étudier. Selon Bunn et al., il est important d'étudier les ataxies génétiques car les rééducations ne sont pas ciblées. Il est donc difficile de catégoriser ces étiologies et d'émettre des hypothèses de traitements kinésithérapiques, qui seraient plus ou moins efficaces sur tel ou tel type d'ataxie cérébelleuse. Dans cette revue, les essais inclus ont alors beaucoup étudié les ataxies génétiques dégénératives et peu les ataxies secondaires. En effet, 2 études ont investigué des ataxies secondaires après AVC (cérébelleux isolé ou d'un autre type) mais encore aucun essai n'a porté sur des ataxies secondaires à une pathologie dégénérative du système nerveux central (telle que la sclérose en plaques par exemple), ou encore suite à des tumeurs cérébrales. Pourtant, cet aspect dégénératif

¹² La durée d'évolution après AVC cérébelleux chez les patients inclus dans l'étude de Bultmann et al. se comptait en jours (12,4 +/- 11,7 jours : phase aiguë), c'est pourquoi, cette valeur n'a pas été intégrée aux calculs statistiques de la durée d'évolution (en années) dans le Tableau I, afin de ne pas influencer la moyenne (phase chronique) de façon disproportionnée.

ne devrait pas freiner les recherches sur les ataxies secondaires, puisque les ataxies génétiques sont également dégénératives. Kaut et al. ont précisé que l'hétérogénéité de ces maladies neurologiques, notamment en ce qui concerne la sclérose en plaques et ses différentes formes, limite les investigations.

Également, les interventions sont très différentes selon les études considérées : le nombre total de séances s'étend de 4 à 480 ; la durée des séances de 15 à 60 minutes ; et la durée totale de l'intervention s'étend de 1 à 24 semaines. Seule la fréquence des séances par semaine est relativement similaire entre les études autour de 3 à 5 fois par semaine, avec un faible écart-type de 1 séance (voir Tableau II). En effet, aucune recommandation n'étant définie à ce jour, les nouvelles études ne peuvent s'appuyer que sur les études précédentes pour définir un protocole d'intervention pertinent et adapté. Néanmoins, selon les lieux des études, les références bibliographiques utilisées (très hétérogènes) et les moyens à disposition, la variabilité reste importante entre les interventions. Peu d'études évaluent les effets des techniques à long terme ce qui constitue un manque important de données lors de l'analyse de suivi en post-intervention. Seulement 2 études ont effectué un suivi à long terme des résultats à la suite d'un entraînement sur tapis de marche (Bultmann et al., 2014) ou d'un programme de rééducation intensif (Miyai et al., 2012).

De plus, les échelles d'évaluation utilisées ne sont pas toutes identiques dans les essais, ce qui limite également les possibilités de comparaison. Pour la sévérité de l'ataxie cérébelleuse et les symptômes cérébelleux, il existe deux principales échelles validées telles que l'échelle ICARS (International Cooperative Ataxia Rating Scale) et l'échelle SARA (Scale for the Assessment and Rating of Ataxia), qui est plus précise et plus rapide par rapport à l'échelle ICARS (Rodriguez-Diaz et al., 2018; Valantin, 2017; Wang et al., 2018). La majorité des 9 essais étudiés ont d'ailleurs utilisé cette échelle, à l'exception de 2 d'entre eux qui ont choisi l'échelle ICARS. Concernant les autres paramètres évalués, ces deux échelles sont encore souvent utilisées au moyen de leurs sous-scores notamment pour évaluer la marche et la posture, parmi de nombreuses autres échelles tels que le TUG test, le test de Romberg et les paramètres spatio-temporels au cours de la marche. Cette variabilité pourrait également être due à un manque de recommandations en matière d'échelles validées, ou encore à des contextes et des préférences dépendantes des investigateurs.

Aussi, les tests statistiques utilisés sont variables entre les études. Ils dépendent de l'échelle choisie et de la loi de distribution que suivent les variables. Cependant, pour une même échelle utilisée dans plusieurs études, il est difficile d'émettre des comparaisons lorsque les tests statistiques sont différents (test de Wilcoxon versus « Analysis of Variance » par exemple). C'est le cas pour la majorité des essais cliniques de cette revue, ainsi les comparaisons des résultats entre les études ont donc été réalisées dans la connaissance qu'elles puissent être insuffisantes, au vu de la disparité des tests statistiques utilisés.

4.2 Effets immédiats des intervention

4.2.1 Sévérité et symptômes cérébelleux

Dans les groupes expérimentaux, trois catégories de rééducation, parmi les quatre précédemment définies (voir Partie 4. *Résultats*), révèlent une amélioration statistiquement significative de l'ataxie cérébelleuse en post-intervention : la rééducation via des dispositifs techniques, via des programmes de rééducation et via la réalité virtuelle.

Dans la première catégorie de rééducation concernant les dispositifs techniques, l'amélioration significative des échelles spécifiques à l'ataxie cérébelleuse concerne 3 techniques : l'entraînement à la marche, sur tapis de marche pendant 2 semaines ou avec assistance robotisée pendant 20 semaines chez des patients atteints d'ataxie cérébelleuse à la suite d'un AVC ; et également l'entraînement au vélo pendant 4 semaines chez des patients atteints d'ataxies génétiques, telles que les SCA de type 1, 2, 3, 6 ou bien non identifiées (Voir l'histogramme des Dispositifs techniques de l'Annexe XXVII) . Dans cette catégorie, 1 étude n'a pas détecté de différence statistiquement significative après traitement par vibrations stochastiques chez des patients atteints de SCA de type 1, 2, 3 ou 6. Toutefois, le score SARA a diminué globalement de 1,34 points au cours de l'étude ce qui est supérieur au changement clinique minimum défini à 1,1 points. Ainsi, les auteurs de cet essai pilote suggèrent qu'un allongement de la durée de traitement à 4 semaines (avec 12 séances, au lieu d'une semaine de 4 séances) permettrait d'obtenir un meilleur bénéfice.

Dans la deuxième catégorie, les 2 programmes de rééducation investigués ont montré une amélioration significative de l'ataxie cérébelleuse et de ses symptômes. L'un correspondait à un programme de rééducation multidisciplinaire incluant 2 séances de kinésithérapie le matin et 2 l'après-midi pendant 24 semaines pour des sujets atteints de SCA de type 2 ; l'autre consistait en un programme de conditionnement général avec une séance de kinésithérapie par jour de semaine et une séance de kinésithérapie ou d'ergothérapie en fin de semaine, pendant 4 semaines, chez des sujets atteints d'ataxies cérébelleuses idiopathiques, de SCA de type 6 ou 31 (Voir l'histogramme des Programmes de rééducation de l'Annexe XXVII). Le premier programme étant plus récent que le second, qui avait déjà montré une amélioration significative des symptômes en 4 semaines, il était probable qu'une plus longue durée d'intervention puisse produire des effets similaires voire meilleurs. Rodriguez-Diaz et al. ont expliqué qu'ils s'attendaient à ce que les effets de l'intervention dans la précédente étude de Miyai et al. aient été plus rapides que ceux de leur étude en raison de la « nature moins progressive » des SCA de types 6 et 31 par rapport à celles de type 2. Ce fait pourrait aussi expliquer leur choix initial d'étendre leur programme sur 24 semaines, une durée plus importante que les autres types d'intervention également. Néanmoins, ce type de programme sur le long terme peut diminuer l'observance et la motivation des patients souvent très fatigables, et les moyens nécessaires en termes de personnel et de temps ne sont pas équitablement disponibles dans tous les centres de soins (Bunn et al., 2015).

Par ailleurs, Rodriguez-Diaz et al. ont suggéré que l'amélioration des symptômes cérébelleux pourrait indiquer une « préservation partielle de l'apprentissage moteur et des mécanismes de plasticité » chez ces patients, alors que cela était controversé auparavant. Miyai et al. l'avait également mis en évidence en montrant que l'apprentissage moteur était corrélé aux gains fonctionnels après intervention. Les exercices physiques permettraient alors de stimuler la plasticité neuronale, via des mécanismes moléculaires avec augmentation de la régénération axonale et de la potentialisation à long terme (LTP) dans le cortex moteur. Ainsi, d'après ces 2 études, les programmes de rééducation doivent comprendre des séances intensives et répétées basées sur l'équilibre, la marche et les activités quotidiennes (Rodriguez-Diaz et al., 2018; Miyai et al., 2012).

La troisième catégorie incluant les deux essais sur la réalité virtuelle, a également montré une amélioration significative des symptômes cérébelleux dans les groupes expérimentaux en post-intervention. Les deux protocoles « d'exergaming » basés sur des jeux vidéo, de 12 et 4 semaines avaient donc des effets sur les patients atteints d'ataxies dégénératives avancées et de SCA de type 3. Wang et al. ont montré une diminution du score SARA de 1,5 points dans le groupe « exergaming » et de 2 points dans le groupe contrôle qui sont inférieures aux données de la littérature (réduction de 2,8 à 5,2 points suite à 4 semaines d'entraînement intensif). L'évolution naturelle de la SCA de type 3 conduit à une augmentation de ce même score de 1,1 à 1,6 points par an, c'est pourquoi les interventions limitent et retardent cette évolution. Aussi, d'après Wang et al., plus l'entraînement est intensif, plus la réduction du score SARA est importante. Mais d'autres études avec de plus grands échantillons sont nécessaires pour vérifier le bénéfice clinique de « l'exergaming ». Schatton et al. ont montré une réduction de 2,5 points sur l'échelle SARA chez des patients à des stades avancés d'ataxies dégénératives, ce qui correspond au même ordre de grandeur retrouvé dans la littérature pour la rééducation de patient à des stades plus modérés de la maladie. L'entraînement individualisé de cette étude dans un programme « d'exergaming » à domicile a augmenté la motivation et « l'autonomisation » des patients inclus. Mais le faible échantillon de cette étude comprenant des patients jeunes et plus avancés dans la maladie, et l'absence de groupe contrôle distinct réduisent l'interprétation des résultats. Ces types d'exercices très motivants pour les patients qui se montrent adhérents au programme, semblent pertinents mais nécessitent malgré tout des investigations supplémentaires (Wang et al., 2018).

La quatrième catégorie qui consiste en la rééducation de l'équilibre par des exercices effectués dans un environnement avec optocinétique pendant 4 semaines, n'a pas démontré de différence statistiquement significative chez des patients atteints de SCA de type 6, contrairement aux précédentes catégories de rééducation. Il est donc possible que cette technique n'ait pas d'effet sur l'ataxie cérébelleuse en elle-même mais sur d'autres paramètres. Il serait intéressant de connaître son effet en l'associant à différents types d'exercices de rééducation ou « d'exergaming », ou bien de comparer ses effets à ceux d'une rééducation de l'équilibre standard. De plus, ce moyen de rééducation pourrait avoir potentiellement un impact sur des ataxies acquises non héréditaires.

Sur les 4 études qui l'ont renseigné (Bultmann et al., 2014; Rodriguez-Diaz et al., 2018; Dos Santos et al., 2018; Wang et al., 2018), aucune analyse intergroupe n'a montré de différence statistiquement significative entre les groupes expérimentaux et les groupes contrôles concernant l'amélioration de l'ataxie cérébelleuse. Ainsi, les puissances statistiques de ces premiers essais ne sont potentiellement pas suffisantes pour montrer une différence, bien que dans certaines études, l'amélioration dans le groupe expérimental soit supérieure à celle dans le groupe contrôle (Rodriguez-Diaz et al., 2018; Chang et al., 2015; Kaut et al., 2014).

Néanmoins, il y a un bénéfice clinique dans plusieurs études lorsqu'on s'intéresse à la valeur du changement des scores de l'échelle SARA (Kaut et al., Schatton et al., et Wang et al. l'ont mentionné).

4.2.2 Posture

Dans l'ensemble, 6 études représentant 3 catégories de techniques ont évalué la posture au sein des groupes expérimentaux. Seule la quatrième catégorie de techniques impliquant l'optocinétique n'est pas représentée.

Parmi ces catégories, toutes les techniques ont conduit à une amélioration significative de la posture dans le groupe d'intervention, à l'exception de la plateforme de vibrations stochastiques dans l'étude de Kaut et al. Comme pour le premier paramètre étudié correspondant à la sévérité de l'ataxie, cette étude pilote manquait probablement de puissance statistique pour montrer une différence significative. De plus, les analyses statistiques des échelles d'évaluation de la posture ont été soumises à une correction par Bonferroni qui diminue la probabilité que ces tests soient significatifs et affinent la décision vis-à-vis des hypothèses H0 ou H1 (Armstrong, 2014). Cet ajustement pourrait donc expliquer le résultat non significatif de ces analyses dans l'étude de Kaut et al. par rapport aux autres études, qui n'ont pas utilisé la correction par Bonferroni. Toutefois, les patients du groupe d'intervention ont tout de même amélioré leurs sous-scores « marche et posture » de l'échelle SARA. Kaut et al. ont d'ailleurs montré une plus grande tendance à l'amélioration dans les sous-scores SARA relatifs à l'ataxie du tronc (marche, positions debout et assise) que dans ceux relatifs à l'ataxie des membres, ce qui est en lien avec l'étude de Miyai et al.

Ainsi les techniques qui ont significativement amélioré la posture regroupent l'entraînement à la marche par assistance robotisée, les deux programmes de rééducation intensifs et les deux protocoles de réalité virtuelle.

Trois études ont rapporté les résultats des analyses intergroupes en post-intervention sur la posture. L'étude de Dos Santos et al. sur l'entraînement à la marche par assistance robotisée n'a pas démontré de différence significative avec le groupe contrôle bénéficiant d'une assistance par le thérapeute ; de même pour l'étude de Wang et al. qui n'a pas montré de différence sur la posture entre le groupe d'intervention avec « exergaming » et le groupe contrôle avec rééducation conventionnelle. Seules les vibrations stochastiques ont conduit à une amélioration de la posture significativement différente entre le groupe traité et le groupe placebo. Toutefois, les auteurs n'ont pas précisé les raisons potentielles de cette différence significative entre les groupes. Il semblerait que les vibrations stochastiques puissent stimuler les « voies afférentes spinocérébelleuses de la proprioception » et donc engager une compensation des dommages cérébelleux par des structures extra-cérébelleuses (notamment les ganglions de la base ou encore les ganglions spinaux), ce qui aurait un effet sur la posture et la marche (Kaut et al., 2014). Cet argument pourrait alors expliquer en partie la différence entre les sujets traités et les contrôles.

4.2.3 Equilibre

Quatre études ont investigué ce paramètre et représentent les 4 catégories. L'équilibre des patients atteints d'ataxie cérébelleuse génétique ou secondaire a été amélioré de façon significative par l'entraînement à la marche avec assistance robotisée de Dos Santos et al., le programme de rééducation intensif de 4 semaines de Miyai et al. et les exercices d'équilibre avec optocinétique de Bunn et al. La quatrième étude de Wang et al. qui consistait en un programme « d'exergaming » chez des patients atteints de SCA de type 3 n'a pas montré d'amélioration significative de l'équilibre ni pour le groupe expérimental, ni pour le groupe contrôle. C'est d'ailleurs le seul paramètre investigué dans cette étude pour lequel l'amélioration dans le groupe expérimental n'a pas été significative. En effet, Wang et al. ont expliqué que les programmes de rééducation intensive incluant des exercices d'équilibre et de

coordination sont nécessaires pour améliorer l'ataxie du tronc chez les patients ataxiques et qu'un programme d'exergaming seul n'est pas suffisant pour cela.

Uniquement deux études ont effectué l'analyse intergroupe de l'amélioration de l'équilibre. Celles-ci n'ont pas révélé de différence statistiquement significative pour ce paramètre, ni pour l'assistance robotisée à la marche de Dos Santos et al., ni pour le programme « d'exergaming » avec détecteur de mouvement de Wang et al. Mais le manque de données est relativement important pour ce paramètre étudié, ainsi une différence aurait éventuellement pu être révélée dans d'autres essais à plus grands échantillons de patients.

4.2.4 Marche

La marche est l'un des paramètres les plus importants à évaluer dans l'ataxie cérébelleuse. En effet, ses caractéristiques sont modifiées et très caractéristiques à cette pathologie qui rend la « démarche ébrieuse » (Chang et al., 2015). La majorité des études ont évalué ce paramètre dans une analyse intragroupe. Toutes les catégories de techniques (excepté celle concernant l'optocinétique) ont révélé une amélioration significative de la marche dans les groupes expérimentaux, à l'exception de l'étude de Kaut et al. qui étudiait les vibrations stochastiques corps entier. Les scientifiques de cette étude ont également utilisé une correction par Bonferroni dans l'analyse des résultats du groupe expérimental, ce qui pourrait expliquer la non-significativité par rapport aux autres études. Néanmoins, Miyai et al. ont aussi utilisé cet ajustement après une analyse ANOVA, qui a pourtant révélé une significativité statistique pour les résultats de la vitesse de marche et de la Catégorie Fonctionnelle de Marche (FAC). Seuls les résultats de la cadence de marche n'étaient pas significatifs dans le groupe expérimental de cet essai.

Majoritairement, les deux programmes de rééducation intensive et les deux protocoles « d'exergaming » apportent une amélioration significative dans les troubles de la marche, malgré des conditions expérimentales différentes, pourvu que l'intervention dure 4 semaines au minimum selon les essais de Miyai et al., 2012 et Wang et al., 2018. De même l'utilisation de dispositifs techniques tels que le tapis de marche ou l'assistance robotisée ont également des effets significatifs sur la marche. Une revue systématique a montré que l'assistance robotisée à la marche peut « augmenter les

chances de récupérer une marche indépendante chez des patients après AVC. » Bien que controversée dans plusieurs études, cette technique peut être un atout efficace pour améliorer la marche dans les ataxies secondaires après AVC (Dos Santos et al., 2018). Dans la première catégorie regroupant les dispositifs techniques, les effets sont finalement très dépendants des conditions expérimentales et des dispositifs utilisés. Il est donc difficile d'émettre des conclusions générales sur les dispositifs techniques qu'il est préférable de choisir selon le type d'ataxie. Seule la quatrième catégorie de rééducation avec l'optocinétique représentée par l'étude de Bunn et al. n'a pas fourni de résultats concernant le paramètre de marche. Néanmoins, un entraînement répétitif basé sur des mouvements oculaires a montré des améliorations sur la marche, il serait donc pertinent de l'associer à l'optocinétique pour optimiser les effets selon Bunn et al.

Quatre études ont analysé les résultats des paramètres de marche entre les groupes traités et les groupes contrôles. Sur les 3 études qui représentent la catégorie des dispositifs techniques, 1 étude révèle une amélioration significative de la marche dans le groupe traité par vibrations stochastiques par rapport au groupe placebo en fin d'intervention. En effet, cette amélioration présente dans les sous-scores marche et posture de l'échelle SARA est aussi en lien avec le test de marche de 8 mètres de l'échelle SCAFI, ce qui montre que les vibrations stochastiques ont des effets sur la marche et la posture. Les autres études sur le tapis de marche et l'assistance robotisée n'ont pas montré de différence statistiquement significative entre les groupes, bien qu'elles impliquent directement la rééducation de la marche. Bultmann et al. ont inclus un faible nombre de participants (5 patients par groupe) sur une courte durée (2 semaines) pour tester l'efficacité du tapis de marche ; et Dos Santos et al. ont testé l'efficacité de l'assistance robotisée à la marche versus l'entraînement à la marche classique à l'aide d'un thérapeute et d'aides techniques. Ainsi ces deux raisons pourraient expliquer l'absence de significativité entre les deux groupes de ces deux études. D'autre part, Bultmann et al. ont aussi fourni d'autres explications : la récupération spontanée en phase aiguë est élevée chez les patients atteints d'un AVC et l'augmentation de la vitesse de marche sur le tapis roulant n'est peut-être pas suffisamment difficile pour ces patients en phase de récupération. De plus il se pourrait que la diminution de la vitesse de marche chez ces patients soient déjà une « stratégie de compensation » mise en place, qu'il serait donc difficile de rééduquer. Dans la

catégorie de la réalité virtuelle, les résultats du protocole « d'exergaming » de l'étude de Wang et al. n'ont pas révélé de différence significative entre les groupes concernant la marche, tout comme dans les autres analyses intergroupes qui ont été effectuées pour chaque paramètre étudié. Les auteurs ont alors proposé d'intégrer des exercices impliquant l'équilibre du tronc et la performance de marche dans le programme « d'exergaming » pour les patients atteints de SCA de type 3. Et ces exercices pourraient également venir compléter les programmes intensifs de rééducation.

4.2.5 Fonction

Pour le paramètre fonctionnel, en lien avec l'indépendance, 4 études appartenant aux 4 catégories différentes ont évalué les effets des techniques dans les groupes expérimentaux. La marche avec assistance robotisée, le programme de rééducation intensive de 4 semaines et le programme « d'exergaming » à domicile, ont montré une amélioration statistiquement significative de la fonction des personnes atteintes d'ataxies cérébelleuses génétiques ou secondaires à un AVC. Dos Santos et al. ont montré une amélioration de l'indépendance dans la vie quotidienne pour les 2 techniques comparées, mais d'autres études ont trouvé une différence statistiquement significative en faveur du groupe avec assistance robotisée à la marche, ce qui reste encore inexplicé. Il est important de noter que l'amélioration de la fonction peut réellement impacter la vie quotidienne des patients et donc leur qualité de vie. C'est donc un paramètre important à évaluer dans les études, autant à court terme immédiatement après l'intervention, qu'à long terme pour connaître la portée des effets après la rééducation. Seule l'étude portant sur la rééducation de l'équilibre via l'optocinétique n'a pas révélé de différence statistiquement significative sur la fonction. Ainsi, en pratique il serait préférable d'associer cette technique de rééducation de l'équilibre à d'autres permettant une amélioration des performances fonctionnelles des patients.

Seulement l'essai de Dos Santos et al. a évalué la fonction entre les deux groupes étudiés mais n'a pas détecté de différence statistiquement significative entre les scores de la MIF. Il serait alors judicieux d'associer ces assistances à la marche à des exercices de rééducation plus globaux.

4.3 Rétention des effets des interventions

4.3.1 Sévérité et symptômes cérébelleux

La rétention des effets des intervention est difficilement comparable entre les essais d'intérêt. Uniquement deux essais l'ont évalué et les conditions d'évaluation n'étaient pas similaires. Bultmann et al. n'ont pas trouvé de différence significative entre les scores ICARS des deux groupes investigués à 12 semaines après l'entraînement sur tapis de marche. Mais la courte durée d'intervention, le faible échantillon de patients et la phase aigüe étudiée après l'AVC peuvent potentiellement expliquer ces résultats. Miyai et al. ont réalisé le suivi sur l'ensemble des 41 patients inclus dans l'étude, sans distinguer les groupes et n'ont trouvé une rétention significative des effets qu'à 12 semaines après le programme de rééducation intensif. A 24 semaines de suivi, la rétention des effets n'était plus significative. La rétention des effets a pu être impactée soit par l'évolution de la maladie et des lésions cérébelleuses au cours du temps, soit par l'ataxie elle-même qui a initialement freiné les possibilités d'améliorations. Miyai et al. ont aussi indiqué que seule la sévérité de l'ataxie a un impact sur la rétention des effets positifs. Initialement, « les patients avec un score SARA inférieur à 10/40 » avaient plus de chances de conserver leur statut fonctionnel, indépendamment du type d'ataxie. Ainsi, les patients avec une ataxie plus légère au début d'une rééducation sont plus enclins à y répondre favorablement de par leur meilleures capacités d'apprentissage moteur (Miyai et al., 2012), ce qui peut également être lié au maintien des améliorations à travers le temps.

4.3.2 Posture

Aucune des deux études ayant effectué un suivi après l'intervention n'a évalué la posture. Il serait donc pertinent que les futures études puissent analyser les effets des techniques sur ce paramètre, immédiatement après l'intervention et également dans une période de suivi sur plusieurs semaines.

4.3.3 Equilibre

Dans l'analyse de la rétention des effets, uniquement l'étude de Miyai et al. a investigué ce paramètre qui n'a pas révélé de différence statistiquement significative à 4, 12 ou encore 24 semaines de suivi en post-intervention. Néanmoins, ces résultats

ne peuvent pas faire l'objet d'une comparaison avec d'autres, et de plus, l'analyse statistique a été soumise à un ajustement par Bonferroni ce qui peut diminuer le niveau de significativité des résultats. Les auteurs n'ont pas précisé la raison de ce type d'analyse statistique.

4.3.4 Marche

L'évaluation des effets sur la marche au long terme a été réalisée par les deux études ayant effectué un suivi post-intervention. A 12 semaine de suivi, Bultmann et al. n'ont pas détecté de différence significative dans les résultats des sous-scores ICARS du groupe expérimental ; tandis qu'après ajustement statistique par Bonferroni, Miyai et al. ont montré une différence significative des résultats de la vitesse de marche et de la Catégorie de Marche Fonctionnelle (FAC) jusqu'à 12 semaines de suivi post-intervention (les résultats n'étant plus significatifs à 24 semaines de suivi). Seulement la cadence de marche n'était pas significativement meilleure en période de suivi, d'autant plus qu'elle ne l'était pas non plus immédiatement après l'intervention dans le groupe expérimental. Ces résultats très positifs dans l'étude de Miyai et al. pourraient aussi être impactés par le regroupement des 2 groupes de patients (ayant chacun suivi le même programme de rééducation à des périodes différentes) ce qui mettrait davantage en évidence les effets de la rééducation en période de suivi dans ce plus grand échantillon. Mais l'absence de groupe contrôle peut induire un biais de confusion dans ces interprétations.

4.3.5 Fonction

Concernant l'impact fonctionnel des techniques, seule l'étude de Miyai et al. a évalué la rétention des effets à long terme après un programme de rééducation intensive. Cette analyse, après correction par Bonferroni, a montré une différence significative pour les scores totaux et les sous-scores moteurs de la MIF uniquement jusqu'à 4 semaines de suivi post-intervention. Ces résultats, comme ceux recueillis pour les autres paramètres laissent penser qu'après un programme de rééducation intensif, les patients atteints d'ataxies cérébelleuses génétiques dégénératives ne conservent une amélioration que jusqu'à 4 semaines après l'arrêt du programme. Il serait donc important qu'ils puissent apprendre certains exercices vus en rééducation, pour les poursuivre ensuite dans leur vie quotidienne sur du plus long terme. Effectivement

Miyai et al. ont également préconisé un programme d'entraînement à domicile en post-intervention pour « préserver le statut fonctionnel des patients ». Ces auteurs ont cité Ilg et al. qui avaient observé une amélioration de l'ataxie jusqu'à un an après l'intervention lorsque les patients sont encouragés à poursuivre des auto-exercices. De plus, une intervention entre 2 et 3 fois par an pourrait également prévenir la régression fonctionnelle des patients (Ilg et al., 2010; Miyai et al., 2012).

Cependant, ces hypothèses ne peuvent s'appliquer qu'à ce même programme de rééducation, puisque les résultats de cette étude ne peuvent actuellement pas être vérifiées avec d'autres. Ainsi, il reste difficile de généraliser ces conclusions à tous les programmes de rééducation et à tous les types d'ataxie cérébelleuse.

4.4 Limitations

4.4.1 Méthodologie des essais cliniques

Le score PEDRO calculé pour chacun des 9 ECR a aussi révélé une importante variabilité méthodologique entre les études malgré leur design commun (voir Tableau des scores PEDRO en Annexe XXIX). Les scores s'étendent de 3 à 8/10 et certains critères ne sont pas précisés dans les études. Parmi les critères les plus importants se trouve la randomisation secrète des sujets qui est un point essentiel à respecter dans les ECR. Uniquement 6 essais sur 9 ont réellement rempli ce critère, ce qui signifie que 3 études n'ont pas complètement répondu à la répartition aléatoire des participants. En effet, une étude a réparti les patients selon leur disponibilité horaire (Dos Santos et al., 2018), une étude a utilisé une méthode de « quasi-randomisation par bloc » (Kaut et al., 2014) et une autre étude a réparti les patients dans les groupes en fonction de leurs scores SARA initiaux (Schatton et al., 2017) ce qui relève d'un biais de sélection considérable (Aptel, Cucherat, Blumen-Ohana, & Denis, 2011). Malgré ces éléments, toutes les études ont révélé des groupes similaires, non significativement différents sur les principaux « indicateurs pronostiques » avant les interventions (« Échelle PEDro (Français) »).

Au total, 7 essais sur 9 ont effectué les évaluations en insu afin de limiter les biais d'évaluation, bien que la mise en insu des thérapeutes n'ait pas été possible dans les 9 essais. De ce fait, tous les essais de cette revue peuvent comporter un biais de suivi et les essais de Bultmann et al. et de Bunn et al. impliquent aussi un biais d'évaluation.

De plus, une seule étude a pu réaliser une intervention en simple insu avec la mise en aveugle des sujets : il s'agit de l'étude de Kaut et al., qui ont pu créer un groupe contrôle placebo grâce à l'intervention menée sur la plateforme de vibrations stochastiques. Tous les sujets ont ainsi pu bénéficier de ces vibrations corps entier mais pas à la même fréquence ce qui a permis la mise en insu des patients.

Néanmoins, l'échelle PEDRO mentionne que ce score « ne devrait pas être utilisé pour comparer la "qualité" des essais réalisés dans différents domaines de la physiothérapie, essentiellement parce qu'il n'est pas possible de satisfaire à tous les items de cette échelle dans certains domaines de la pratique kinésithérapique ». C'est notamment le cas de la mise en insu des patients et des thérapeutes, qui est difficile à réaliser du fait des techniques kinésithérapiques étudiées qui sont difficiles à dissimuler.

D'autre part, un autre critère important dans les ECR concerne les conditions d'analyse des résultats après l'intervention. Aucune étude n'a réellement précisé le type d'analyse effectuée c'est-à-dire en « intention de traiter » ou en « per protocole ». Dans l'analyse PEDRO de cette revue, le point de cet item a été donné uniquement aux 3 études pour lesquelles la rétention des patients en fin d'intervention était de 100%, et à l'étude qui mentionnait une inclusion des patients perdus dans les résultats, conformément à la distribution initiale et sans considérer de changement depuis le début de l'intervention (Bultmann et al., 2014; Bunn et al., 2015; Rodriguez-Diaz et al., 2018; Wang et al., 2018). Deux autres études (Dos Santos et al., 2018; Miyai et al., 2012) n'ont pas inclus les patients ayant quitté l'étude dans les résultats, ce qui constitue un réel biais d'attrition (Aptel et al., 2011).

Par ailleurs, Miyai et al. ont réalisé la période de suivi post-intervention sur l'ensemble des 41 patients inclus dans l'étude, sans distinguer les groupes précédemment définis pour les analyses immédiatement en post-intervention. L'analyse de la rétention des effets peut alors comprendre un biais de confusion important en l'absence de groupe contrôle.

Les essais de cette revue comprennent également d'autres limitations dont ils font eux-mêmes mention. La majorité des résultats se basent sur des analyses statistiques et un niveau de significativité au risque de 5% de rejeter l'hypothèse en question sur

l'efficacité de la technique. Mais, il est peu question du réel bénéfice clinique pour les patients. En effet, la taille des effets n'est pas calculée dans toutes les études. Pourtant, ce bénéfice clinique est indirectement pris en compte dans les échelles d'évaluation choisies comme critères de jugement par les scientifiques, et qui ont une réelle pertinence clinique. C'est notamment le cas des échelles fonctionnelles ou encore des échelle de qualité de vie et de fatigue qui sont étroitement en lien avec la vie quotidienne des personnes ataxiques (Bunn et al. ont utilisé certaines de ces échelles dans leur essai pilote). Mais c'est aussi le cas des échelles d'évaluation de la posture, de l'équilibre et de la marche, qui reflètent également le capital fonctionnel des patients et l'indépendance qu'ils peuvent avoir au quotidien.

Aussi, certains critères d'inclusion et d'exclusion choisis dans les études peuvent limiter la généralisabilité des résultats et leur pertinence au regard de l'ensemble de la population de personnes atteintes d'ataxie cérébelleuse. La capacité de marche indépendante, la stabilité des conditions médicales, les capacités cognitives suffisantes ou encore l'absence d'autres pathologies impactant les fonctions motrices et l'équilibre, peuvent représenter un faible échantillon de la population de patients. Ainsi la reproductibilité des techniques et leurs conditions d'application pour le reste de la population cible semblent plus difficilement envisageables.

Or, les recherches dans l'ataxie cérébelleuse étant encore peu nombreuses, il est nécessaire de définir encore des critères d'inclusion et d'exclusion assez restrictifs pour mieux cibler et comprendre les effets des techniques.

D'un autre point de vue, la question de la faisabilité des interventions présentées dans les essais est aussi un autre point important à considérer. En effet, une intervention trop longue, telles que dans les essais de Rodriguez-Diaz et al., Dos Santos et al., ou encore Schatton et al. (durée supérieure à 12 semaines), peut ne pas être réalisable dans tous les centres de soins privés ou publics pour cause de problèmes d'effectifs ou de problèmes financiers. De même pour les interventions nécessitant un matériel spécifique avec un coût important, ou encore pour les programmes multidisciplinaires mobilisant de nombreux professionnels de santé. Il serait donc important de réaliser aussi des études coût-efficacité pour objectiver de manière réaliste les enjeux de ces interventions.

4.4.2 Limitations de la revue

Cette revue systématique comporte également des limitations. L'objectif principal est très orienté sur la rééducation de la posture, de l'équilibre et de la marche, mais il aurait pu être également très pertinent d'inclure la rééducation de la coordination, qui est un des premiers symptômes de l'ataxie cérébelleuse et que la majorité des essais ont aussi évalué au moyen des sous-scores des échelles ICARS et SARA (notamment les essais de Rodriguez-Diaz et al., 2018; Kaut et al., 2014; et Wang et al., 2018). De plus, il serait intéressant d'investiguer aussi les effets adverses des traitements tels que la douleur et la fatigue qui est un facteur très présent dans les personnes atteintes d'ataxie cérébelleuse.

De plus, il aurait été aussi pertinent d'analyser précisément les objectifs des études pour ne sélectionner que celles dont le but premier était d'évaluer les effets d'une technique, et ce quel que soit le design des études afin de cibler un plus large panel de techniques. En effet, l'inclusion d'autres études de bon niveau de preuve après les ECR (telles que les études de cohortes) auraient peut-être permis d'inclure plus de techniques et d'établir plus de liens entre elles. Afin également d'analyser plus en détail les ECR inclus dans cette revue, il aurait été judicieux de consulter les compléments de protocoles disponibles en ligne pour la plupart.

Par ailleurs, la méthodologie de cette revue a bien été réalisée dans l'ordre des étapes requises, mais aurait été plus efficace si la sélection des essais contrôlés randomisés avait été faite dès les premières équations de recherche dans les 4 bases de données. Cependant, l'identification de l'ensemble des études, tout design confondu initialement était volontaire, afin de sélectionner précisément et progressivement les ECR parmi les autres designs très hétérogènes.

D'autre part, les comparaisons entre les études ont été réalisées de manière qualitative, et sont très fondées sur la significativité des tests statistiques au regard des différents paramètres étudiés. Néanmoins, comme les échelles d'évaluation et les tests statistiques utilisés diffèrent beaucoup entre les études, ils peuvent alors constituer un biais important au sein des comparaisons.

Les « différences minimales cliniquement pertinentes » n'ont pas toutes été données par les auteurs, ni recherchées pour toutes les échelles des 9 essais cliniques ce qui limite la discussion des effets cliniques dans cette revue systématique de la littérature. Pourtant ces changements cliniques permettraient de connaître l'efficacité réelle des

techniques étudiées sur des critères cliniques, donc pertinents et adaptés pour les patients.

Aussi, l'ECR de Schatton et al. a étudié une population âgée de 16,0 ans ($\pm 7,4$ ans) qui comprenait des adultes comme des adolescents (d'âge inférieur à 18 ans), alors qu'un des critères d'inclusion des études dans cette revue correspondait à un âge des patients supérieur à 18 ans. Cet essai a tout de même été conservé pour la pertinence de son intervention, son année de publication relativement récente et car il prenait également en compte 4 patients adultes parmi les 10 étudiés.

4.5 Perspectives

4.5.1 Dans la recherche scientifique

Cette revue encourage alors les scientifiques à mettre en place de nouveaux ECR plus puissants basés sur les précédents, afin d'étudier ces mêmes techniques mais sur de plus grands échantillons de patients et dans des conditions reproductibles. En effet, une meilleure méthodologie serait de rigueur pour les futures études dans le domaine de l'ataxie cérébelleuse, car bien que cette revue systématique ait inclus le plus haut niveau de preuve des études sur cette pathologie, des biais persistent et fragilisent les comparaisons effectuées.

De plus, il serait important de mener les mêmes analyses statistiques intragroupes et intergroupes dans chaque étude afin de faciliter les comparaisons et l'interprétation des résultats. Dans ce même but, l'idéal serait que les futures études utilisent des critères de jugement et des tests statistiques similaires (en reprenant ceux déjà utilisés dans les recherches précédentes par exemple). Comme dans l'ECR de Bunn et al., où ils ont étudié la faisabilité d'une rééducation associée à de l'optocinétique et ont évalué la fiabilité des tests utilisés, il serait alors judicieux de reprendre les mêmes tests dans les études futures. Que ce soit l'échelle SARA pour la sévérité de l'ataxie, la MIF pour l'impact fonctionnel ou encore l'échelle FBS pour l'équilibre, toutes ces échelles ont révélé un coefficient intra-classe significatif à court et à long terme d'une évaluation, selon Bunn et al. (voir la fiche de lecture N°2 en Annexe II). Finalement, pour faire avancer la rééducation standardisée, il faudrait davantage standardisée les études au préalable pour envisager des comparaisons et des résultats fiables.

De plus, l'intérêt clinique des techniques investiguées devrait être systématiquement justifié dans les futures recherches. Et certaines études pourraient se consacrer à la

recherche du bénéfice clinique, ou encore de la « différence minimale cliniquement pertinente », pour les techniques ayant révélé une significativité statistique.

D'autres recherches pourraient aussi comparer deux techniques entre elles (un programme de réalité virtuelle versus un programme de rééducation intensif par exemple). Ou encore montrer l'intérêt clinique d'associer deux techniques ensemble pour optimiser leurs effets sur les symptômes de l'ataxie cérébelleuse.

Certaines étiologies d'ataxie cérébelleuse n'ont pas fait l'objet d'études à haut niveau de preuve, c'est notamment le cas des ataxies secondaires à des maladies neurologiques. Dans les essais inclus, seules les ataxies cérébelleuses secondaires à des AVC ont été étudiées, mais celles causées par la sclérose en plaques par exemple (ou par d'autres maladies dégénératives) pourraient également faire l'objet d'un ECR.

4.5.2 Dans la pratique clinique

Enfin, même si les recommandations sur la rééducation de l'ataxie cérébelleuse sont peu nombreuses à ce jour, cette revue peut tout de même donner des pistes de traitement pour les cliniciens.

L'entraînement à la marche sur tapis roulant ou par assistance robotisée, ou encore l'entraînement sur vélo sont des atouts non négligeables de la rééducation qui auraient un réel impact sur la diminution des symptômes cérébelleux et sur la marche principalement. Mais il serait préférable de les combiner à un programme de rééducation pour cumuler leurs effets.

Les deux programmes de rééducation multidisciplinaires et intensifs ont montré une efficacité significative au sein du groupe traité avec une amélioration de l'ataxie cérébelleuse, mais aussi de la posture, de l'équilibre, de la marche et de la fonction également. La durée nécessaire pour que le programme soit efficace ne devrait pas être inférieure à 4 semaines, et à condition qu'au moins une séance de kinésithérapie soit dispensée chaque jour de semaine. Néanmoins, il a été montré que l'amélioration des symptômes de l'ataxie cérébelleuse persiste significativement que jusqu'à 12 semaines après la fin du programme (Miyai et al., 2012). Ainsi, pour que les patients maintiennent leurs acquis et conservent l'amélioration de leur marche et de leur équilibre à long terme, la pratique d'exercices devrait se poursuivre à domicile plusieurs fois par semaine (cette fréquence restant encore à définir dans de futures études). Et afin d'entretenir leur motivation et leur adhérence, les exercices à domicile

pourraient associer de la réalité virtuelle de type « exergaming » ou encore de l'optocinétique par exemple (Bunn et al., 2015; Schatton et al., 2017).

Effectivement, les deux programmes « d'exergaming » ont montré une certaine amélioration des symptômes cérébelleux, de la posture, de la marche et même de la fonction, mais pas de l'équilibre. Tandis qu'au contraire, les exercices associant l'optocinétique auraient principalement un effet sur l'équilibre (Bunn et al., 2015). Sans détecteur de mouvement, la mise en place d'exergaming ou d'optocinétique à domicile ne nécessiterait pas de matériel très coûteux (de simples jeux vidéo commerciaux pourraient être utilisés). A l'ère actuelle du numérique et des technologies qui ne cessent de progresser, ces deux techniques associées à la rééducation et à un suivi régulier, pourraient constituer les outils du futur pour motiver et entraîner les patients en dehors des séances. De plus ces deux types d'outils sollicitant les systèmes oculomoteurs et d'équilibre permettraient de confronter les personnes ataxiques face à différents contextes « virtuels » en lien avec des situations de la vie quotidienne (Bunn et al., 2015).

Aussi, les plateformes de vibrations corps entier à une certaine fréquence d'application ont montré une différence sur la posture et la marche par rapport à un effet placebo (Kaut et al., 2014), mais encore peu investiguées, elles pourraient servir d'adjuvant à la rééducation pour stimuler les mécanismes compensatoires.

Concernant les pathologies, Bultmann et al. ont préconisé un travail plus centré sur la coordination des membres pour des patients atteints d'ataxie secondaire après AVC, puisque c'est un trouble persistant en phase chronique. Toutefois, le manque d'études et de preuves à ce jour, ne permet pas de fournir des recommandations selon l'étiologie de l'ataxie cérébelleuse, génétique ou secondaire. Différentes techniques et leur combinaison pourraient avoir un intérêt dans la rééducation de plusieurs types d'ataxie cérébelleuse.

Pour optimiser les effets des programmes de rééducation, ceux-ci doivent être intensifs, avec un entraînement fréquent et continu, puisque la quantité d'entraînement est corrélée avec l'amélioration clinique de l'ataxie (Schatton et al., 2017). Les exercices doivent également être répétés pour stimuler les mécanismes compensatoires du contrôle moteur. Ils doivent aussi solliciter des « entrées

multimodales (visuelles, somatosensorielles, vestibulaires) » possibles via des exercices de double tâche permettant un apprentissage moteur implicite (Miyai et al., 2012). De plus, une augmentation de la difficulté doit se faire progressivement pendant les séances, parallèlement à la réalisation d'exercices à domicile en dehors des séances pour potentialiser le bénéfice de la rééducation tant sur le court terme que sur le long terme (Bultmann et al., 2014; Keller & Bastian, 2014; Miyai et al., 2012).

5. Conclusion

Ainsi, au vu des données de la littérature concernant la rééducation des troubles de la posture, de l'équilibre et de la marche chez des patients adultes atteints d'ataxie cérébelleuse, **plusieurs types de rééducation sont prometteurs** : programmes de rééducation intensifs, utilisation de la réalité virtuelle, utilisation de différentes aides à la marche (aides techniques ou assistance robotisée) ou encore l'association d'exercices d'équilibre avec l'optocinétique. Beaucoup de ces techniques sont étudiées dans le but de les mettre en place au **domicile** des patients, pour ainsi faciliter les interventions et encourager les patients à adhérer aux programmes de rééducation de plus en plus accessibles. En effet, pour que les interventions soient bénéfiques au long terme, il est indispensable que les patients poursuivent un **entraînement autonome** à domicile en dehors de celles-ci.

Mais **peu d'études et de recommandations** ont été énoncées dans ce domaine. Il serait alors intéressant de regrouper **l'ensemble des techniques déjà investiguées** et bénéfiques dans le maintien voire l'amélioration des capacités des patients ataxiques, puis il serait éventuellement pertinent **d'étudier leurs effets dans de nouveaux essais cliniques**, sur de plus grands échantillons de patients et dans de bonnes conditions expérimentales reproductibles. Cela permettrait d'obtenir un plus haut niveau de preuve, et ainsi d'interpréter les résultats et leur « généralisabilité » à une plus grande échelle, pour encourager l'écriture de recommandations de bonnes pratiques dans la rééducation de l'ataxie cérébelleuse génétique ou secondaire.

Références Bibliographiques

- Aptel, F., Cucherat, M., Blumen-Ohana, E., & Denis, P. (2011). L'interprétation des essais cliniques. */data/revues/01815512/v34i10/S0181551211002968/*. Consulté à l'adresse <https://www.em-consulte.com/en/article/676180>
- Armstrong, R. A. (2014). When to use the Bonferroni correction. *Ophthalmic and Physiological Optics*, 34(5), 502-508. <https://doi.org/10.1111/opo.12131>
- Bultmann, U., Pierscianek, D., Gizewski, E. R., Schoch, B., Fritsche, N., Timmann, D., ... Frings, M. (2014). Functional recovery and rehabilitation of postural impairment and gait ataxia in patients with acute cerebellar stroke. *Gait & Posture*, 39(1), 563-569. <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2013.09.011>
- Bunn, L. M., Marsden, J. F., Giunti, P., & Day, B. L. (2015). Training balance with opto-kinetic stimuli in the home: a randomized controlled feasibility study in people with pure cerebellar disease. *Clinical Rehabilitation*, 29(2), 143-153. <https://doi.org/10.1177/0269215514539336>
- Cesar Rodriguez-Diaz, J., Velazquez-Perez, L., Rodriguez Labrada, R., Aguilera Rodriguez, R., Laffita Perez, D., Canales Ochoa, N., ... Almaguer Gotay, D. (2018). Neurorehabilitation Therapy in Spinocerebellar Ataxia Type 2: A 24-Week, Rater-Blinded, Randomized, Controlled Trial. *Movement Disorders*, 33(9), 1481-1487. <https://doi.org/10.1002/mds.27437>
- Chang, Y.-J., Chou, C.-C., Huang, W.-T., Lu, C.-S., Wong, A. M., & Hsu, M.-J. (2015). Cycling regimen induces spinal circuitry plasticity and improves leg muscle coordination in individuals with spinocerebellar ataxia. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 96(6), 1006-1013. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2015.01.021>
- Dos Santos, M. B., de Oliveira, C. B., dos Santos, A., Pires, C. G., Dylewski, V., & Arida, R. M. (2018). A Comparative Study of Conventional Physiotherapy versus Robot-Assisted Gait Training Associated to Physiotherapy in Individuals with Ataxia after Stroke. *Behavioural Neurology*, 2892065. <https://doi.org/10.1155/2018/2892065>
- Dumergue, A.-C. (2016). *Intérêt du score ICARS dans l'évaluation et la rééducation fonctionnelle d'un enfant présentant un syndrome cérébelleux*. 54.
- Échelle PEDro (Français). (s. d.). Consulté 1 mai 2019, à l'adresse PEDro website: <https://www.pedro.org.au/french/downloads/pedro-scale/>
- Ilg, W., Broetz, D., Burkard, S., Giese, M. A., Schoels, L., & Synofzik, M. (2010). Long-Term Effects of Coordinative Training in Degenerative Cerebellar Disease. *Movement Disorders*, 25(13), 2239-2246. <https://doi.org/10.1002/mds.23222>

- Kaut, O., Jacobi, H., Coch, C., Prochnicki, A., Minnerop, M., Klockgether, T., & Wüllner, U. (2014). A Randomized Pilot Study of Stochastic Vibration Therapy in Spinocerebellar Ataxia. *The Cerebellum*, 13(2), 237-242. <https://doi.org/10.1007/s12311-013-0532-5>
- Keller, J. L., & Bastian, A. J. (2014). A home balance exercise program improves walking in people with cerebellar ataxia. *Neurorehabilitation and Neural Repair*, 28(8), 770-778. <https://doi.org/10.1177/1545968314522350>
- Larousse, É. (s. d.). Définitions : cervelet - Dictionnaire de français Larousse. Consulté 10 septembre 2018, à l'adresse <https://www.larousse.fr/dictionnaires/francais/cervelet/14319>
- Martino, G., Ivanenko, Y. P., Serrao, M., Ranavolo, A., d'Avella, A., Draicchio, F., ... Lacquaniti, F. (2014). Locomotor patterns in cerebellar ataxia. *Journal of Neurophysiology*, 112(11), 2810-2821. <https://doi.org/10.1152/jn.00275.2014>
- Miyai, I., Ito, M., Hattori, N., Mihara, M., Hatakenaka, M., Yagura, H., ... Nishizawa, M. (2012). Cerebellar Ataxia Rehabilitation Trial in Degenerative Cerebellar Diseases. *Neurorehabilitation and Neural Repair*, 26(5), 515-522. <https://doi.org/10.1177/1545968311425918>
- PRISMA. (s. d.). Consulté 1 mai 2019, à l'adresse <http://prisma-statement.org/PRISMAStatement/Checklist.aspx>
- Schatton, C., Synofzik, M., Fleszar, Z., Giese, M. A., Schöls, L., & Ilg, W. (2017). Individualized exergame training improves postural control in advanced degenerative spinocerebellar ataxia: A rater-blinded, intra-individually controlled trial. *Parkinsonism & Related Disorders*, 39, 80-84. <https://doi.org/10.1016/j.parkreldis.2017.03.016>
- Sémiologies des ataxies, des troubles de la marche et des dysarthries. (2016, novembre 22). Consulté 9 septembre 2018, à l'adresse Collège des Enseignants de Neurologie website: <https://www.cen-neurologie.fr/premier-cycle/semiologie-analytique/syndrome-myogene-myopathique/syndrome-myogene-myopathique-0>
- Service de médecine physique et de réadaptation | Hospices Civils de Lyon. (s. d.). Consulté 21 mai 2018, à l'adresse <http://www.chu-lyon.fr/fr/service-medecine-physique-readaptation-henry-gabrielle>
- Thauvin-Robinet, C., Faivre, L., Cazeneuve, C., & Dürr, A. (2013). Les ataxies spinocérébelleuses. *MISE AU POINT*, 6.
- Valantin. (2017). Syndrome cérébelleux : élaboration d'une fiche bilan kinésithérapique. Consulté 29 avril 2019, à l'adresse <http://memoires.kine-nancy.eu/valantin2017.pdf>
- Wang, R.-Y., Soong, B.-W., Huang, S.-F., & Yang, Y.-R. (2018). A randomized controlled pilot trial of game-based training in individuals with spinocerebellar ataxia type 3. *Scientific Reports*, 8(1). <https://doi.org/10.1038/s41598-018-26109-w>

Annexes

Sommaire des Annexes

Annexe I : Fiche de lecture N°1	62
Annexe II : Fiche de lecture N°2	66
Annexe III : Fiche de Lecture N° 3	70
Annexe IV : Fiche de Lecture N°4	74
Annexe V : Fiche de Lecture N°5	79
Annexe VI : Fiche de Lecture N°6	83
Annexe VII : Fiche de Lecture N°7	87
Annexe VIII : Fiche de Lecture N°8	91
Annexe IX : : Fiche de Lecture N°9	95
Annexe X : Fiche de Lecture N°10	99
Annexe XI : Fiche de lecture N°11	102
Annexe XII : Fiche de lecture N°12	105
Annexe XIII: “Flow-Chart” PRISMA en anglais de la sélection des articles à partir des différentes bases de données (tiré du logiciel Word)	109
Annexe XIV: Tableau descriptif des essais de la catégorie des Dispositifs Techniques (tiré du logiciel Excel)	110
Annexe XV : Tableau descriptif des essais de la catégorie des Programmes de rééducation (tiré du logiciel Excel)	111
Annexe XVI : Tableau descriptif des essais de la catégorie Réalité Virtuelle (tiré du logiciel Excel)	112
Annexe XVII : Tableau descriptif des essais de la catégorie Optocinétique (tiré du logiciel Excel)	113
Annexe XVIII : Tableau des Résultats de la Sévérité et des Symptômes cérébelleux en post-intervention (tiré du logiciel Excel)	114
Annexe XIX : Tableau des Résultats de la Posture en post-intervention (tiré du logiciel Excel)	115
Annexe XX : Tableau des Résultats de l’Equilibre en post-intervention (tiré du logiciel Excel)	116
Annexe XXI : Tableau des Résultats de la Marche en post-intervention (tiré du logiciel Excel)	117
Annexe XXII : Tableau des Résultats de la Fonction en post-intervention (tiré du logiciel Excel)	118

Annexe XXIII : Tableau des Résultats de la Sévérité et des Symptômes cérébelleux en période de suivi post-intervention (tiré du logiciel Excel)...	119
Annexe XXIV : Tableau des Résultats de l'Equilibre en période de suivi post-intervention (tiré du logiciel Excel).....	119
Annexe XXV : Tableau des Résultats de la Marche en période de suivi post-intervention (tiré du logiciel Excel).....	120
Annexe XXVI : Tableau des Résultats de la Fonction en période de suivi post-intervention (tiré du logiciel Excel).....	120
Annexe XXVII : Histogrammes du nombre de patients de chaque Catégorie de techniques en fonction de la significativité des paramètres étudiés en post-intervention (tirés du Logiciel Excel).	121
Annexe XXVIII : Tableau de la significativité de la 4^{ème} Catégorie de techniques selon les paramètres étudiés en post-intervention (tirés du Logiciel Excel).	122
Annexe XXIX : Tableau des scores PEDRO (tiré du Logiciel Excel).....	123
Annexe XXX : Echelle PEDRO (en français)	124
Annexe XXXI : Echelle PRISMA (en anglais).....	126

Annexe I : Fiche de lecture N°1

AUTEUR	Uta Bultmann, Daniela Pierscianek, Elke R. Gizewski, Beate Schoch, Nicole Fritsche, Dagmar Timmann, Matthias Maschke, Markus Frings
TITRE	<i>Functional recovery and rehabilitation of postural impairment and gait ataxia in patients with acute cerebellar stroke</i>
TYPE DE DOCUMENT	Article scientifique (Londres)
SOURCE (revue, éditeur) + localisation de l'ouvrage, bibliothèque, côte	Gait & Posture : journal homepage : www.elsevier.com/locate/gaitpost 2013 Publié par Elsevier B.V. : http://dx.doi.org/10.1016/j.gaitpost.2013.09.011
DATE DE PARUTION	2013
NOMBRE DE PAGES (n° de pages)	7 pages (p.563 à 569)
PLAN DE L'ARTICLE	<ul style="list-style-type: none"> • Résumé et mots clés • Introduction • Sujets et Méthodes • Résultats • Discussion
ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE	<u>Mots-clés :</u> Infarctus cérébelleux, Ataxie, Imagerie Cérébrale, Entraînement sur Tapis de Marche, Cartographie des symptômes des lésions basée sur les Voxels
	<u>Eléments détaillés :</u> <u>INTRODUCTION :</u> 2-3% des AVC ischémiques concernent des infarctus isolés du cervelet. Dans 40% des cas apparaît une ataxie des membres lors de l'AVC. Les différentes aires cérébelleuses ont des fonctions différentes en lien avec les connexions afférentes et efférentes du cervelet. Les infarctus de l'artère cérébelleuse supérieure (ACS) conduisent à une importante ataxie des membres, une ataxie de la

<p style="text-align: center;">ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p>marche et parfois une dysarthrie (selon l'implication des régions para-vermiennes). Les infarctus de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (ACPI) génèrent une instabilité posturale et ambulatoire, un nystagmus et des vertiges. Mais l'infarctus de l'ACS engendre plus de déficits moteurs que celui de l'ACPI. Les programmes de rééducation pour ce type de patients après AVC cérébelleux sont rares.</p> <p><u>Objectif</u> : évaluer les déficits moteurs en phase aiguë après l'AVC cérébelleux (déficit postural et marche ataxique), la durée de récupération et les effets de l'entraînement sur tapis de marche (avec augmentation de vitesse) sur la posture et la marche.</p> <p><u>Hypothèse</u> : le déficit de posture et de marche serait plus important chez les patients avec AVC de l'ACS.</p> <p><u>SUJETS / METHODES</u> : Etude multicentrique. 23 patients inclus avec AVC cérébelleux isolés en phase aiguë et 13 sujets sains d'âges similaires. La majorité des sujets de l'étude avaient déjà été examinés dans une étude récente sur la récupération de l'ataxie des membres supérieurs. 10 patients (marchants indépendants) ont été randomisés pour bénéficier ou non de 30 minutes de tapis de marche pendant les 2 1ères semaines, avec une kinésithérapie classique selon le concept de Bobath (augmentation progressive de la vitesse du tapis).</p> <p><u>Evaluations</u> : ICARS qui évalue les symptômes cérébelleux de 0 (pas d'ataxie) à 100 (ataxie importante) avec 4 catégories de symptômes : troubles de la marche (/18) et de la posture (/12), fonctions cinétiques (membres inférieurs /16), troubles de la parole et troubles oculomoteurs. Posturographie dynamique avec le test SOT (version avancée du test de Romberg), qui mesure les oscillations debout dans 6 conditions différentes sur une plateforme de force. IRM crâniale pour « évaluer la localisation et la taille de l'AVC et exclure les lésions extra-cérébelleuses » et réalisation d'une cartographie des lésions avec voxels pour analyser la probabilité qu'une lésion soit associée à un symptôme.</p> <p><u>Statistiques</u> : rmANOVA.</p>
---	--

<p style="text-align: center;">ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p><u>RESULTATS</u> (les résultats par rapport aux sujets sains n'ont pas été résumé) :</p> <p><u>Phase aigüe</u> : scores totaux et sous-scores ICARS significativement supérieurs chez les patients avec un AVC de l'ACS (vs AVC de l'ACPI), mais pas de différence significative selon le côté de l'AVC ou l'implication des noyaux cérébelleux. Corrélation entre le volume de l'AVC et l'augmentation des scores totaux ICARS, mais pas avec les sous-scores.</p> <p>Pendant les 3 mois : 16 patients/23 initiaux (7 avec AVC de l'ACS et 9 avec un AVC de l'ACPI). Scores totaux ICARS supérieurs pour les patients avec AVC de l'ACS, mais ceux-ci avaient une amélioration supérieure aux autres patients avec AVC de l'ACPI (analyses intra- et intergroupe). Pas de différence significative pour les sous-scores ICARS au sein et entre les groupes d'AVC. Pas de différence significative pour le score total et les sous-scores ICARS entre les patients avec des côtés d'AVC différents ou une implication ou non des noyaux cérébelleux.</p> <p><u>Après 3 mois</u> : pas de différence significative des scores totaux et sous-scores ICARS et pour le test SOT entre les territoires vasculaires des AVC, leur côté et l'implication des noyaux cérébelleux.</p> <p><u>IRM</u> : « une aire couvrant les lobules vermiens IV jusqu'au lobule hémisphérique VI (avec le noyau dentelé) était significativement associée avec des scores totaux et sous-scores ICARS plus hauts. »</p> <p><u>Tapis de marche</u> : 5 patients dans le groupe avec tapis de marche et 5 patients dans le groupe contrôle dans tapis → pas de différence significative des scores et sous-scores ICARS en baseline. Pendant les 3 mois, différence significative au sein du groupe rééduqué mais pas entre les groupes. Après 3 mois, pas de différence significative entre les 2 groupes.</p> <p><u>DISCUSSION</u> : Pendant la phase aigüe, les patients avaient une ataxie de la marche et des membres inférieurs avec des déficits légers à sévères. Les patients avec AVC de l'ASC étaient plus déficitaires que ceux avec un AVC de l'ACPI, mais ils progressaient plus pendant les 3 mois. Pas de différence d'ataxie</p>
---	---

<p style="text-align: center;">ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p>entre les côtés des AVC et l'implication ou non des noyaux cérébelleux. Après 3 mois, pas de déficit d'équilibre mais déficit léger des membres inférieurs et de la marche (vitesse de marche). Il existe une corrélation entre les scores ICARS et la lésion dans les lobules IV et VI de la partie supérieure du cervelet, et également avec l'étendue de l'AVC.</p> <p>Après 3 mois, il y aurait une relation entre l'ataxie des membres inférieurs et les troubles de la marche. Les structures du cervelet supérieur (vascularisées par l'ACS) sont très impliquées dans les mouvements des membres et la marche, c'est pourquoi les patients avec AVC de l'ACS sont plus déficitaire en phase aigüe.</p> <p>La bonne récupération des patients durant les 3 mois après l'AVC permettrait l'ajustement des déficits entre les deux types d'AVC (le cervelet controlatéral et des aires néocorticales pourraient aussi être impliquées). Pas de différence fonctionnelle entre les patients avec ou sans implication des noyaux cérébelleux (car petit échantillon par rapport aux autres études). Mais attention à ne pas confondre l'œdème post-AVC avec une implication des noyaux.</p> <p>Pas d'amélioration de la marche avec l'entraînement sur tapis, mais cela pourrait s'expliquer par le fait « que la diminution de la vitesse de marche n'est pas une anomalie induite par le cervelet mais une stratégie de sécurité ou compensatoire des patients ».</p> <p>Ou bien que la récupération spontanée en phase aigüe est élevée après AVC cérébelleux, ou que le tapis de marche n'était pas assez difficile pour des patients légèrement ataxiques.</p> <p>Il est important de travailler la coordination des membres en phase chronique, puisque des troubles persistent.</p> <p><u>Recherches futures</u> : augmenter la difficulté de la tâche sur tapis de marche pour améliorer l'efficacité, et comparer différentes thérapies.</p>
<p>COMMENTAIRE OU QUESTIONNEMENT SECONDAIRE (Intérêt, portée et limites, utilité)</p>	<p>Pas de conflits d'intérêt.</p> <p>Pas d'effet significatif du tapis de marche en phase aigüe après un AVC cérébelleux.</p>

Annexe II : Fiche de lecture N°2

AUTEUR	Lisa M Bunn, Jonathan F Marsden, Paola Giunti, Brian L Day
TITRE	<i>Training balance with opto-kinetic stimuli in the home: a randomized controlled feasibility study in people with pure cerebellar disease</i>
TYPE DE DOCUMENT	Article scientifique (Allemagne)
SOURCE (revue, éditeur) + localisation de l'ouvrage, bibliothèque, côte	Clinical Rehabilitation 1-11 sagepub.co.uk/journalsPermissions.nav DOI: 10.1177/0269215514539336 http://cre.sagepub.com/
DATE DE PARUTION	Mai 2014
NOMBRE DE PAGES (n° de pages)	12 pages
PLAN DE L'ARTICLE	<ul style="list-style-type: none"> • Résumé et mots clés • Introduction • Méthodes • Paramètres de mesures • Analyse • Résultats • Discussion
ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE	<p><u>Mots-clés :</u> Equilibre, maladie cérébelleuse, entraînement optocinétique, rééducation, ataxie spinocérébelleuse de type 6 (SCA6)</p> <p><u>Eléments détaillés :</u></p> <p><u>INTRODUCTION :</u> Les patients atteints d'ataxie cérébelleuse ont une plus grande réponse corporelle face à une scène visuelle en mouvement. La grandeur de la réponse est corrélée avec la sévérité de l'ataxie. Les anomalies de traitement visuel sont significativement liés au déficit d'équilibre dans les pathologies cérébelleuses pures. Ceci est en lien avec des récits de patients (difficultés dans des conditions environnementales très mouvementées, dans la foule...).</p> <p>Désordres vestibulaires : optocinétique (approche visuomotrice) efficace pour « traiter les vertiges et l'instabilité posturale ».</p>

**ELEMENTS DE
L'ARTICLE EN LIEN
AVEC LA
PROBLEMATIQUE**

Objectif : « explorer la faisabilité d'une nouvelle thérapie pour établir une batterie de paramètres de mesures validés pour considérer la déficience, les activités et la participation des personnes avec une pathologie cérébelleuse ; et tester la faisabilité du design pour un futur essai contrôlé randomisé (ECR). »

METHODES : 12 patients adultes avec SCA de type 6 (plus de 18 ans), sans conditions médicales particulières pouvant affecter l'équilibre (exclusion si absence de maintien debout yeux fermés pendant 40 secondes ; si prise de médicaments avec des effets secondaires de vertiges, faiblesses ; si absence d'ataxie avec un phénotype pur (score INAS)). Randomisation avec 6 patients par groupe sans insu (enveloppes préremplies). Evaluation en baseline 1 (répétitions des mesures à 20 minutes d'intervalle), puis à 4 semaines d'intervalle en baseline 2, puis après l'intervention de 4 semaines.

Groupe expérimental : entraînement quotidien avec engagement du contrôle de l'équilibre dans différents scénarios fonctionnels pertinents en évitant les repères visuels externes. Ecran portable rétroprojeté avec des films spéciaux à partir d'un iPod Touch®. Projection de points noirs de 2,5cm de diamètre bougeant au hasard sur un fond blanc pendant la réalisation d'exercices d'équilibre simples. 15 minutes/séances, 5 jours/semaine (2 jours de repos/semaine). Visite initiale d'un kinésithérapeute pour organiser le programme, puis journal de bord quotidien à remplir par le patient.

Groupe contrôle : pas d'intervention.

PARAMETRES DE MESURE : évaluateur non en insu. Corrélation entre une mesure continue du déficit d'équilibre et la sévérité de la SCA de type 6.

Equilibre : Enregistrement de 40 secondes des oscillations en position debout (MTx sensor sur la vertèbre C7) dans différentes conditions visuelles (et avec optocinétique).

**ELEMENTS DE
L'ARTICLE EN LIEN
AVEC LA
PROBLEMATIQUE**

Sévérité : SARA, avec 3 items sur 8 évaluant l'équilibre (Bal-SARA). Plus le score est élevé plus la fonction est basse (e.g. marche : 0 = normal ; 8 = incapacité).

Fonction : MIF (avec une catégorie supplémentaire de 7 points appelée « indépendant mais difficultés ») et FBS.

Qualité de vie : EQ-5D, EQ-VAS, « questionnaire de confiance dans les activités d'équilibre (ABCQ) », « échelle de sévérité de la fatigue (FSS) », 2 journaux de bords remplis par les patients qui devaient cotés la raison des chutes et leur niveau de fatigue (sur échelle visuelle analogique) à chaque séance.

Compliance : journal de bord quotidien et entretien de sortie avec un questionnaire semi-structuré sur la compliance (expérience de traitement à domicile, utilisation de l'équipement, charge des évaluations, visites des investigateurs, effets perçus : patients plus conscients de leur déficit d'équilibre et des facteurs l'impactant).

ANALYSE : coefficients de corrélation intra-classe ($ICC > 0.7$ = recommandation de fiabilité) pour tester la fiabilité des mesures à court et long terme ; test de Student ou test de Wilcoxon pour la différence entre les périodes d'évaluation ; estimations des tailles d'échantillon.

RESULTATS : 2/12 participants ont quitté l'étude en remplissant les questionnaires mais sans passer les mesures d'équilibre (pour cause de maladie et d'emploi du temps) → les données manquantes ont été remplacées par 0 (aucun changement).

Tendance à l'amélioration dans le groupe traité, mais précaution à prendre car simple étude pilote. 3 chutes proches dans le groupe traité mais aucune dans le groupe contrôle. 3 patients du groupe traité ont eu de légères courbatures. Pas d'impact significatif du ttt sur le niveau de fatigue au cours de l'étude.

Fiabilité forte pour les oscillations dans des conditions visuelles lentes, SARA, Bal-SARA, FBS, MIF, EQ-5D, ABCQ, FSS (faibles intervalles de confiance donc utilisation recommandée). Mais la fiabilité pour les oscillations dans des conditions visuelles rapide et moyenne n'est pas significative, donc les patients pourraient

**ELEMENTS DE
L'ARTICLE EN LIEN
AVEC LA
PROBLEMATIQUE**

s'être habitués à la 1^{ère} condition à vitesse lente (vérification nécessaires dans de futures études à grand échantillon).

Si SARA est le critère de jugement principal : taille d'effet de 0,86, taille d'échantillon de 22 à 24/groupe.

Bal-SARA (sans patients perdus) : changement de 0,8 ce qui représente une progression typique des scores sur 1 an ; taille d'effet de 0,52 et taille d'échantillon de 59 à 64/groupe.

DISCUSSION :

La rééducation n'est pas ciblée pour les ataxies génétiques. Un programme à domicile pourrait limiter « la fatigue liée aux voyages dans une population où la fatigue est connue pour être un facteur important limitant l'activité et la participation. » L'efficacité de cette technique se retrouve dans les récits des patients et dans la tendance à l'amélioration parmi les paramètres de mesures. Cette méthode permettrait un entraînement pour diminuer l'influence des mouvements de l'environnement (objets externes) sur l'attention et la perturbation de l'équilibre. Cela nécessite l'utilisation des systèmes de maintien de l'équilibre et le système oculomoteur, et cette technique est étroitement liée à des situations réelles (imprévisibles, foules...). L'amélioration de l'équilibre est généralisable à d'autres ataxies. Efficace aussi en termes de coût, car les équipements sont réutilisables et cela demande seulement 2 visites par les thérapeutes.

Perspectives : 24 à 64 personnes / groupe selon le critère de jugement principal utilisé dans les futures études. Etudier l'efficacité et la généralisabilité de cette technique. « Des améliorations de la marche ont été observées avec un entraînement de répétition des mouvements oculaires » ; cela pourrait être combiné avec l'optocinétique pour augmenter le bénéfice dans les troubles de l'équilibre.

Combiner l'optocinétique avec différents types d'exercices ou « d'exergaming ». Comparer l'optocinétique et la rééducation standard de l'équilibre. Des collaborations futures entre les centres spécialistes d'ataxie seront nécessaires.

COMMENTAIRE OU QUESTIONNEMENT SECONDAIRE (Intérêt, portée et limites, utilité)	<u>Limitations</u> : l'évaluateur n'est pas en insu et il n'y a pas de follow-up, manque de puissance dans les estimations. Pas de conflits d'intérêt.
--	---

Annexe III : Fiche de Lecture N° 3

AUTEUR	Julio Cesar Rodriguez-Diaz, BSc, Luis Velazquez-Perez, DSc, Roberto Rodriguez Labrada, PhD et al.
TITRE	<i>Neurorehabilitation Therapy in Spinocerebellar Ataxia Type 2: A 24-Week, Rater-Blinded, Randomized, Controlled Trial</i>
TYPE DE DOCUMENT	Article scientifique (Cuba)
SOURCE (revue, éditeur) + localisation de l'ouvrage, bibliothèque, côte	Published online 00 Month 2018 in Wiley Online Library (wileyonlinelibrary.com). DOI: 10.1002/mds.27437 Movement Disorders, Vol. 00, No. 00, 2018
DATE DE PARUTION	Avril 2018
NOMBRE DE PAGES (n° de pages)	7 pages
PLAN DE L'ARTICLE	<ul style="list-style-type: none"> • Résumé et mots clés • Introduction • Méthodes • Résultats • Discussion
ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE	<p><u>Mots-clés</u> :</p> Neurorééducation, ataxie spinocérébelleuse de type 2, paramètre de mesure, thérapie physique, neuroplasticité. <p><u>Éléments détaillés</u> :</p> <p><u>INTRODUCTION</u> : SCA = groupe hétérogène de désordres neurodégénératifs, avec hérédité autosomique dominante. Dégénérescence du cervelet et de ses afférences et efférences (moelle épinière, nerfs périphérique, cerveau). La SCA3 est le 1^{er} type le plus commun, suivi de la SCA2. SCA2, qui est un «</p>

**ELEMENTS DE
L'ARTICLE EN LIEN
AVEC LA
PROBLEMATIQUE**

syndrome cérébelleux progressif, accompagné par un sévère ralentissement saccadé, une neuropathie périphérique, des troubles autonomes, des signes pyramidaux, des désordres cognitifs et des troubles du sommeil ». Le début de cette ataxie est significativement conditionné par la taille de la mutation dans le gène ATXN2. Des manifestations peuvent apparaître des années avant le début de la maladie. Pas de traitement, promesses de la thérapie génique mais traitements symptomatiques possibles.

Neurorééducation : un des moyens les plus efficaces sur l'ataxie de la marche, les oscillations posturales, l'équilibre et le manque de coordination.

Grande hétérogénéité dans les études entre la durée de la maladie, la sévérité de l'ataxie et le sous-type moléculaire.

Haute prévalence de SCA2 à Cuba.

Objectif : « évaluer l'efficacité de 24 semaines de neurorééducation sur les caractères cérébelleux et non cérébelleux de la SCA2. »

METHODES : ECR prospectif avec évaluateur en insu. Randomisation (proportion 1 : 1, avec enveloppes opaques numérotées par une personne en dehors de l'étude) de 19 patients atteints de SCA2/groupe.

Groupe contrôle : activités de la vie quotidienne (AVQ) sans intervention.

Groupe traité : 6 heures de neurorééducation/jour, 5 jours/semaines pendant 24 semaines. Evaluation en baseline et en post-traitement. Estimation de la taille d'échantillon à 45, mais 7 patients exclus (inclusion : diagnostic clinique et moléculaire de SCA2, âge entre 18 et 70 ans ; exclusion : maladies chroniques affectant le système nerveux, désordres psychiatriques, alcoolisme chronique, grossesse, inclusion dans beaucoup de programme moteur). Le programme multidisciplinaire a suivi celui dispensé dans le centre CIRAH depuis 15 ans. Il incluait 4 heures de kinésithérapie/jour (4 séances de 45 min et 15min de récupération), 5 jours/semaine. « Exercices d'amplitude du tronc et des membres, exercices d'équilibre statique et dynamique,

**ELEMENTS DE
L'ARTICLE EN LIEN
AVEC LA
PROBLEMATIQUE**

marche en intérieur/extérieur, montée/descente des escaliers, taches de coordination des membres supérieurs et inférieurs, renforcement musculaire... »

Pas de différence entre les 2 groupes en baseline. L'âge du début de la maladie était inversement corrélé avec la taille des répétitions de mutations (CAG) dans le gène ATXN2.

Evaluation de l'adhérence des patients par le « ratio de participation » et « l'index du comportement d'adhérence des patients ».

Evaluations : SARA (critère de jugement principal, avec 8 items qui évaluent la marche, la posture, la parole, et la fonction cinétique des membres), Inventory of Non-Ataxia Symptoms (INAS : critère de jugement secondaire, qui détermine les caractéristiques extra-cérébelleuses de 0 à 16), enregistrement de 10 saccades horizontales de chaque côté, réaction de polymérase en chaîne (PCR) pour évaluer le nombre de répétitions de triplets CAG.

Statistiques : rmANOVA pour les comparaisons + test de différence significative post-hoc honnête de Tukey ; tailles des effets données par les moyennes de réponse standardisée (SRM : 0,20 = petit/négligeable, 0,50 = modéré, 0,80 = grand changement), coefficient de corrélation de Pearson.

RESULTATS : Rétention de 100% (4 cas de crampes musculaires pendant le traitement) avec un ratio de participation moyen de 97,5% et un comportement d'adhérence des patients de 98,28%.

Effet significatif sur le score total SARA dans le groupe rééduqué uniquement et effet sur la variabilité du score (SRM = 0,78 vs SRM(contrôles) = 0,12). Pas de différence entre les groupes en baseline et à 24 semaines. Différences significatives dans le groupe rééduqué pour les sous-scores SARA de marche, positions debout et assise, poursuite du doigt, et test talon-tibia. Pas d'effet significatif dans le groupe expérimental ou entre les groupes pour INAS et les saccades (SRM négligeables). Corrélations significatives entre les scores SARA, le nombre de répétitions CAG et l'âge de début. Mais pas de corrélation entre

<p style="text-align: center;">ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p>l'âge, la durée de la maladie, le ratio de participation et l'index de comportement d'adhérence.</p> <p><u>DISCUSSION</u> : Ce programme est efficace sur les signes cérébelleux mais non sur les symptômes hors ataxie et les saccades. Les attentes d'efficacité des patients étaient élevées du fait de l'impact positif depuis 15 ans de programme (plus de 600 patients ataxiques rééduqués). La marche ataxique, l'instabilité posturale et la dysmétrie des membres ont montré le plus de réponses dans le groupe rééduqué.</p> <p>« Les effets plus rapides du traitement dans l'étude de Miyai et al. devraient être attendus en raison de la nature moins progressive de l'ataxie cérébelleuse pure par rapport aux patients atteints de SCA2 (vs SCA6 et SCA31). » L'amélioration des signes cérébelleux dans cette étude « suggèrent une préservation partielle de l'apprentissage moteur et des mécanismes de plasticité neurale chez les patients avec SCA2. « Les circuits cérébelleux auraient des propriétés de neuroplasticité. »</p> <p>Exercices physiques = facteur stimulant de la plasticité en augmentant les niveaux de facteur neurotrophique dérivé du cerveau (BDNF), la régénération axonale et en favorisant la plasticité à long terme de type potentialisation (LTP) dans le cortex moteur. « Il a été prouvé que l'exercice physique avait des effets bénéfiques sur les systèmes de bioénergétique mitochondriale cérébelleuse chez le rat, ce qui pourrait servir de modèle pour une approche thérapeutique pour les patients SCA2 dans lesquels les déficits bioénergétiques causés par la mutation ataxine-2 pourraient être atténués. »</p> <p>Les patients rééduqués avec le moins de mutations répétées et un âge avancé au début de la maladie ont eu une plus importante réduction de la SARA à la fin de l'intervention. Pas de différence significative pour le score INAS et les saccades, car la rééducation était plus basée sur des exercices stimulant les fonctions motrices cérébelleuses (dans une étude avec un échantillon plus grand, la neuroéducation était efficace sur les saccades).</p>
---	---

<p style="text-align: center;">ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p><u>Perspectives</u> : futures recherches avec paramètres de mesure plus objectifs pour évaluer l'amélioration motrice (biochimie, physiologie des biomarqueurs en jeu pour évaluer la plasticité induite par la neuroréducation) ; cette intervention est faisable dans pour une population plus large de patients (autres SCA) ; évaluer la neuroréducation dans d'autres SCA et à différents stades (avant que la maladie ne se manifeste, en prévention ?), analyse du cout également.</p> <p><u>Conclusions</u> : La neuroréducation améliore de la marche, posture et coordination des membres. Il y a une préservation partielle de l'apprentissage moteur et des mécanismes de plasticité dans les SCA2 légères à modérées. Programme à combiner avec d'autres traitements pharmacologiques et potentiellement à mettre en place en prévention.</p>
<p style="text-align: center;">COMMENTAIRE OU QUESTIONNEMENT SECONDAIRE (Intérêt, portée et limites, utilité)</p>	<p><u>Limitations</u> : manque d'évaluation objective de l'amélioration motrice après traitement, manque des données de suivi.</p> <p>Financement du ministère Cubain de la santé publique, mais pas de conflits d'intérêt déclarés.</p>

Annexe IV : Fiche de Lecture N°4

<p style="text-align: center;">AUTEUR</p>	<p>Ya-Ju Chang, PhD, Ching-Chieh Chou, MS, Wan-Ting Huang, MS, Chin-Song Lu, MD, May-Kuen Wong, MD, Miao-Ju Hsu, PhD</p>
<p style="text-align: center;">TITRE</p>	<p><i>A cycling regimen induces spinal circuitry plasticity and improves leg muscle coordination in individuals with spinocerebellar ataxia</i></p>
<p style="text-align: center;">TYPE DE DOCUMENT</p>	<p>Article scientifique (Taiwan)</p>
<p style="text-align: center;">SOURCE (revue, éditeur) + localisation de l'ouvrage, bibliothèque, côte</p>	<p>ARCHIVES OF PHYSICAL MEDICINE AND REHABILITATION DOI: 10.1016/j.apmr.2015.01.021 Reference: YAPMR 56103</p>
<p style="text-align: center;">DATE DE PARUTION</p>	<p>Janvier 2015</p>

NOMBRE DE PAGES (n° de pages)	31 pages
PLAN DE L'ARTICLE	<ul style="list-style-type: none"> • Résumé et mots clés • Introduction • Méthodes • Résultats • Discussion • Conclusion
ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE	<p><u>Mots-clés :</u> Inhibition réciproque, contraction alternée, ataxie spinocérébelleuse, entraînement de cyclisme</p> <hr/> <p><u>Éléments détaillés :</u></p> <p><u>INTRODUCTION :</u> le syndrome cérébelleux inclut l'ataxie de la marche, de la position debout, avec dysmétrie et tremblement cinétique des membres (risque de chute). La marche ataxique est le premier symptôme qui engage une plainte chez 2/3 des patients au début de la maladie. La rééducation a montré une diminution des symptômes et une amélioration de la participation dans les activités quotidiennes. La coordination nécessite une modulation réflexe entre les muscles agonistes et antagonistes, avec l'inhibition réciproque et l'inhibition D1 du réflexe du muscle soléaire. Après 16 à 20 minutes de pédalage, il y a une modification de l'inhibition du réflexe spinal et une suppression du réflexe H du soléaire chez des sujets sains. L'entraînement moteur rythmique semble promouvoir la plasticité du cortex et de la moelle épinière. Un déficit de la modulation de l'inhibition du réflexe entre agoniste/antagoniste est présent chez les patients avec SCA ou une autre dysfonction centrale (il y a implication des noyaux cérébelleux).</p> <p>Un programme de cyclisme intensif de 3 semaines a montré une amélioration de la marche en avant et en arrière et de la fonction mentale chez les patients avec troubles cérébelleux. L'entraînement au vélo améliorerait la coordination (en phase et fréquence) entre les neurones et la symétrie dans le SNC, et pourrait améliorer le flux sanguin dans le cervelet. Donc un programme de cyclisme pourrait améliorer les personnes avec</p>

**ELEMENTS DE
L'ARTICLE EN LIEN
AVEC LA
PROBLEMATIQUE**

un trouble cérébelleux sur le plan de la plasticité et du réseau spinal.

Objectif : « investiguer la plasticité dépendante de l'utilisation de la colonne vertébrale du réflexe H dans les muscles de la jambe après une seule séance de 15 minutes de cyclisme de jambe et à nouveau après un régime de cyclisme de jambe de longue durée (4 semaines) chez les sujets atteints de SCA. »

Hypothèses : La quantité d'inhibition réciproque au repos et d'inhibition D1 du réflexe H serait différente chez les personnes atteintes d'un SCA par rapport aux sujets sains. La modulation à court terme du réflexe H au cours d'une seule séance de cyclisme serait différente entre les patients et les sujets sains. Après un long entraînement vélo, le schéma de modulation de l'inhibition réciproque et de l'inhibition D1 du réflexe H chez les patients serait plus proche des contrôles sains et que la performance fonctionnelle serait améliorée.

METHODES : 20 sujets sains et 20 patients inclus. Exclusion si pathologie orthopédique, facteurs de risque d'ostéoporose, neuropathie périphérique des membres inférieurs, exercices de rééducation récents. Les patients ont été ensuite randomisés (table de pré-randomisation) dans un groupe d'entraînement au vélo de 4 semaine et dans un groupe sans vélo d'éducation à la santé.

Evaluations : test électrophysiologiques sur une plateforme avec EMG des muscles soléaire et tibial antérieur. L'inhibition réciproque et l'inhibition D1 ont été obtenues en conditionnant le réflexe H du soléaire avec stimulation (supra-maximale) du nerf fibulaire commun aux différents intervalles du test de conditionnement (2 ou 3 ms pour l'inhibition réciproque et 20 ms pour l'inhibition D1). 8 items sélectionnés de l'échelle ICARS ont été testé par un évaluateur en insu avant et après les 4 semaines de programme (évaluer la coordination des membres inférieurs). Calcul de l'inhibition réciproque (IR) et de l'inhibition D1 (ID1). Des valeurs faibles indiquaient une inhibition forte. Modulation de l'inhibition (MI) = différence entre IR et ID1 avant et après le pédalage de 15min.

**ELEMENTS DE
L'ARTICLE EN LIEN
AVEC LA
PROBLEMATIQUE**

Baseline : 10min de repos puis pédalage pendant 15min puis mesures. « Une étude a montré que l'entraînement en tirant vers le haut pouvait optimiser la coordination musculaire et était associé à une meilleure efficacité du pédalage. » La résistance a été définie pour 30% de la contraction maximale moyenne des fléchisseurs plantaires (grâce à un EMG en temps réel). L'intensité d'entraînement a été déterminée à partir des 30% de contraction et non du rythme cardiaque, et pédalage à 60 rpm.

Groupe traité : entraînement de cyclisme de 4 semaines à domicile, 15min/jour, 3 jours/semaine. L'effort perçu (RPE) a été évalué après chaque séance. Les patients avaient des journaux de bord à remplir et recevaient des appels téléphoniques.

Groupe contrôle : éducation verbale à la santé et exercices des membres supérieurs en position assise.

Statistiques : ANOVA avec test post-hoc de Tukey pour les différences d'inhibitions ; rMANOVA pour les différences des inhibitions avant/après programme ; test de Wilcoxon pour les scores ICARS ; test t pour les scores RPE ; et coefficient de corrélation de Spearman.

RESULTATS : Inhibition réciproque de repos du soléaire plus grande chez les patients SCA. Différence significative entre les groupes à 3ms des tests d'intervalle. Anomalie de la modulation MI et de l'ID1 chez les patients. Après les 15min de vélo, les patients ont montré une MI négative ce qui indique une inhibition faible par rapport aux sujets sains (différence significative de la MI entre les groupes). Restauration de la MI après 4 semaines de vélo dans le groupe traité (les valeurs sont devenues positives par rapport à aucun changement dans le groupe contrôle). Ce programme a amélioré la coordination dans le groupe traité, avec une diminution significative du score ICARS (pas de différence dans le groupe contrôle). Faible corrélation significative entre la MI et le score total et sous-scores ICARS. RPE plus élevé en baseline qu'après les 4 semaines de pédalage.

**ELEMENTS DE
L'ARTICLE EN LIEN
AVEC LA
PROBLEMATIQUE**

DISCUSSION : Les patients SCA ont une meilleure IR du soléaire au repos que les sujets sains et un déficit de la MI près l'effort. Les 4 semaines de pédalage ont restauré la MI et l'ID1 des patients, en lien avec l'amélioration des capacités fonctionnelles. Les patients SCA ont une anomalie du contrôle des agonistes/antagonistes dans les valeurs restantes d'inhibition, mais également dans les capacités de modulation. La MI peut être en lien avec le schéma d'activation des agonistes/antagonistes. Les influx provenant des noyaux cérébelleux peuvent réguler la médiation entre les neurones de l'IR. Mais le mécanisme de l'inhibition du réflexe n'est pas encore bien connu.

Donc l'entraînement de cyclisme à long terme permet de retrouver une fonction inhibitrice intrinsèque au niveau des muscles de la jambe et cela peut être en lien avec la coordination fonctionnelle. Ceci peut être dû à la contraction répétée des muscles releveurs de la cheville. Il pourrait y avoir des « augmentations adaptatives à long terme de l'activité des interneurons inhibiteurs ». « Il est possible que le noyau cérébelleux profond active le tractus cortico-spinal et induise une plasticité rachidienne à long terme chez les patients SCA. »

Le déficit d'IR contribue au déficit de marche dans les maladies neurologiques. Après intervention, il y avait aussi une amélioration fonctionnelle et notamment du déplacement, de l'équilibre et de la coordination (scores ICARS), significativement en lien avec l'amélioration de la MI. Cette intervention peut améliorer la fonction du circuit spinal qui contribue à l'équilibre et à la fonction des membres inférieurs.

« Lors de l'entraînement cycliste, l'augmentation de la force des extenseurs des membres inférieurs était associée à une meilleure performance de la marche et de l'équilibre chez les patients ayant subi un AVC. »

CONCLUSION : IR et ID1 anormales chez les patients SCA (déficit de plasticité adaptative à court terme). Après l'intervention de 4 semaines, ces inhibitions redeviennent quasi-normales et le score ICARS s'améliore. Ainsi cette

	intervention peut être utile pour restaurer la plasticité adaptative et la coordination. Investigations encore nécessaires en lien avec les activités quotidiennes.
COMMENTAIRE OU QUESTIONNEMENT SECONDAIRE (Intérêt, portée et limites, utilité)	<u>Limitations</u> : uniquement des patients avec SCA pure, reste à rechercher l'effet de l'entraînement, la dose optimale, et l'intensité des exercices ; chercher la relation entre la contraction du muscle et l'intensité des exercices aérobies pour des applications cliniques. Etudier l'effet dans les activités quotidiennes et les activités supérieures de marche, plus fonctionnelles. Pas de conflits d'intérêt.

Annexe V : Fiche de Lecture N°5

AUTEUR	Marcia Belas dos Santos, Clarissa Barros de Oliveira, Arly dos Santos, Cristhiane Garabello Pires, Viviana Dylewski, and Ricardo Mario Arida
TITRE	<i>A Comparative Study of Conventional Physiotherapy versus Robot-Assisted Gait Training Associated to Physiotherapy in Individuals with Ataxia after Stroke</i>
TYPE DE DOCUMENT	Article scientifique (Brésil)
SOURCE (revue, éditeur) + localisation de l'ouvrage, bibliothèque, côte	Hindawi Behavioural Neurology Volume 2018, Article ID 2892065, 6 pages https://doi.org/10.1155/2018/2892065
DATE DE PARUTION	Janvier 2018
NOMBRE DE PAGES (n° de pages)	7 pages
PLAN DE L'ARTICLE	<ul style="list-style-type: none"> • Résumé • Introduction • Méthodes • Résultats

	<ul style="list-style-type: none"> • Discussion • Conclusions
ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE	<p><u>Mots-clés :</u> Pas de mots-clés</p>
	<p><u>Eléments détaillés :</u></p> <p><u>INTRODUCTION :</u> L'AVC est la plus commune cause de décès et le principal facteur d'incapacité. Le déficit moteur est une des principales plaintes des patients suite à l'AVC (incapacité de marche par exemple avec risque de chute important).</p> <p>Problème de circulation postérieure : déficits dans « l'équilibre, la coordination des mouvements, la parole, l'audition, l'oculomotricité et la déglutition ». L'ataxie est reconnue comme « une perte de la coordination, dysmétrie, dysarthrie, hypotonie, phénomène de rebond et nystagmus. » Marche ataxique : « modèle de marche trébuchant, placement des pas irrégulier, augmentation longueur du pas », élargissement de la base de sustentation et anomalie dans la cinétique des articulations. Les AVC sont un problème de santé publique et en cas de déficits dans la mobilité articulaire, le tonus musculaire ou la proprioception, associés à l'ataxie alors cela peut avoir un impact fonctionnel considérable dans les activités quotidiennes des patients. La thérapie de marche conventionnelle utilise le concept de Bobath, la facilitation neuromusculaire, la marche assistée par un thérapeute et d'autres aides techniques. La marche par assistance robotisée (MAR ou RAGT) est basée sur un tapis de marche avec soutien du poids du corps → réapprentissage moteur fonctionnel de la marche à travers la répétition. Avantages : durée d'entraînement, schéma de marche plus reproductibles, un seul thérapeute nécessaire, réduction de la dépense énergétique, activité musculaire plus symétrique.</p> <p>« Une revue systématique sur l'efficacité des robotiques en rééducation pour l'entraînement à la marche dans les troubles neurologiques montrait que les patients atteints d'un AVC avaient une amélioration statistiquement significative de leur vitesse de marche, habiletés fonctionnelles et fonctions motrices après traitement ». La thérapie avec soutien partiel du poids du corps était</p>

<p style="text-align: center;">ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p>plus efficace que la thérapie robotique pour entrainer la marche (sujets avec AVC chroniques).</p> <p>Inconvénients de la MAR : « guidance passive par le dispositif, qui peut potentiellement réduire l'effort du patient et l'efficacité du traitement », l'équipement est réducteur de mobilité pour le patient ce qui peut conduire à une cinétique articulaire anormale.</p> <p><u>Objectif</u> : « Evaluer l'influence de la MAR sur l'équilibre et la coordination et vérifier l'indépendance fonctionnelle dans les activités de la vie quotidienne » de patients avec ataxie en phase chronique au moins à 1 an après l'AVC.</p> <p><u>METHODES</u> : Inclusion si patients adultes avec AVC avec ataxie d'au moins 1 an, AVC cérébelleux à l'IRM, stabilité clinique, hémiplégie ou tétraplégie, et admission à l'association AACD entre 2014 et 2015. Exclusion si incapacité à faire un entraînement avec un dispositif robotique, déficit cognitif, démence, aphasie, autres problèmes orthopédiques ou neurochirurgicaux au niveau des membres inférieurs (escarres), poids supérieur à 120kg, et ataxie dégénérative. Allocation des patients dans les groupes en fonction de leurs préférences horaires en semaine. Un groupe de MAR (avec Lokomat®) et un groupe de marche assistée par un thérapeute (MAT +/- aide technique).</p> <p><u>Evaluations</u> : avant et après l'intervention par un évaluateur en insu. Utilisation de la BBS (/56 avec 14 taches d'équilibre statique et dynamique pour évaluer le risque de chutes), du TUG test (pour évaluer l'équilibre assis, les transferts et les déplacements), la MIF (score de 18 à 126 avec 18 items moteurs ou cognitifs pour évaluer l'incapacité motrice et neuropsychologique, plus le score est haut plus la personne est indépendante), la SARA (/40 pour, 8 items pour évaluer la sévérité de l'ataxie et l'efficacité du traitement).</p> <p>Protocole : 3 séances de 60 minutes/semaine (2 de kinésithérapie conventionnelle et 1 d'entraînement à la marche) + exercices à domicile, pendant 5 mois. Programme pour les 2 groupes : étirement et renforcement musculaire, équilibre, contrôle de stabilité posturale, techniques sensorielles et activités fonctionnelles. Le but de la MAR était d'améliorer la qualité des</p>
---	---

<p>ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p>mouvements et de la coordination des 2 jambes en commençant à une vitesse lente puis progressivement plus rapide. Allègement du poids du corps de 50% au début à 10% à la fin du protocole.</p> <p><u>Statistiques</u> : analyse uniquement des sujets ayant complété l'étude. Test U de Mann-Whitney pour les caractéristique démographiques et les comparaisons intergroupes et test de Wilcoxon pour les comparaisons intragroupes.</p> <p><u>RESULTATS</u> : 7 sujets dans le groupe MAR et 8 sujets dans le groupe MAT, avec surtout des patients ayant eu un AVC hémorragique. Différence statistiquement significative pour les 2 groupes dans l'amélioration de l'équilibre, l'indépendance fonctionnelle et les symptômes généraux de l'ataxie. Amélioration significative su score SARA pour les 2 groupes. Pas de différence significative entre les groupes en post-intervention.</p> <p><u>DISCUSSION</u> : le but de la rééducation est d'améliorer la marche en lien avec la qualité de vie. D'autres plaintes concernent aussi l'instabilité postural, les déséquilibres et la perte d'indépendance. L'équilibre est en lien avec « les processus sensorimoteurs, les contextes fonctionnels et l'environnement ». amélioration significative de l'équilibre dans les 2 groupes, mais pas entre les groupes comme dans plusieurs études. Amélioration du score de la MIF et donc de l'indépendance dans la vie quotidienne dans les 2 groupes mais pas entre les groupes. Mais autres études ont trouvé une différence statistiquement significative dans les activités quotidiennes en faveur du groupe MAR (inexpliqué). Amélioration du score SARA également mais pas entre les groupes. Selon une revue systématique : « la MAR peut augmenter les chances de récupérer une capacité de marche indépendante chez des patients après AVC » (durant les 1ers mois après AVC → meilleure amélioration). La MAT améliore aussi la marche et différentes études concluent différemment entre la MAR et la MAT (efficacité différente selon les études, mais atout supplémentaire dans le traitement de l'ataxie).</p>
---	---

	CONCLUSIONS : Amélioration significative de l'équilibre et de l'indépendance après une rééducation par la MAT, avec rééducation conventionnelle et exercices à domicile. MAR et MAT peuvent être des possibilités de traitement associées à des exercices de rééducation.
COMMENTAIRE OU QUESTIONNEMENT SECONDAIRE (Intérêt, portée et limites, utilité)	Limitations : petit échantillon, manque de suivi post-intervention, nécessité d'investigations supplémentaires dans les AVC aigu et subaigu (à différents stades), et également pour mieux comprendre les mécanismes de contrôle de l'équilibre chez les patients ataxiques. Pas de conflits d'intérêt.

Annexe VI : Fiche de Lecture N°6

AUTEUR	O. Kaut & H. Jacobi & C. Coch & A. Prochnicki & M. Minnerop & T. Klockgether & U. Wüllner
TITRE	<i>A Randomized Pilot Study of Stochastic Vibration Therapy in Spinocerebellar Ataxia</i>
TYPE DE DOCUMENT	Article scientifique (Allemagne)
SOURCE (revue, éditeur) + localisation de l'ouvrage, bibliothèque, côte	Cerebellum (2014) 13:237–242 DOI 10.1007/s12311-013-0532-5 Publié en ligne le 7 November 2013 # Springer Science+Business Media New York 2013
DATE DE PARUTION	Novembre 2013
NOMBRE DE PAGES (n° de pages)	6 pages (p.237 à 242)
PLAN DE L'ARTICLE	<ul style="list-style-type: none"> • Résumé et mots clés • Introduction • Méthodes • Résultats • Discussion • Résumé

<p style="text-align: center;">ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p><u>Mots-clés :</u> Ataxie spinocérébelleuse, rééducation, paramètre fonctionnel</p>
	<p><u>Éléments détaillés :</u></p> <p><u>INTRODUCTION :</u> Il existe peu de ttt pharmaco dans l'ataxie cérébelleuse (récente étude pilote sur le Riluzole), donc il existe des alternatives thérapeutiques. De récentes revues indiquent le manque d'études sur l'effet de la kinésithérapie pour l'ataxie cérébelleuse. L'hétérogénéité des étiologies, rend difficile des investigations de l'ataxie dans la SEP car il y a beaucoup de formes différentes.</p> <p>Les SCA forment un groupe d'ataxies autosomiques dominantes héréditaires, avec progressivement une perte de l'équilibre et de la coordination, et des problèmes de parole.</p> <p>« Varenicline, un agoniste partiel de la nicotine a montré une amélioration des fonctions axiales » (marche, position debout, mouvements alternés rapides) chez des patients atteints de SCA3, selon les sous-scores de l'échelle SARA. Cette échelle de 0 à 40 points, est validée pour évaluer la sévérité de l'ataxie et les symptômes cérébelleux.</p> <p>« Les vibrations corps entier représentent une stratégie de traitement biomécanique utilisée dans les sports professionnels et la rééducation. Les dispositifs de traitement non-stochastiques sont largement disponibles » et ont montré de nombreux bénéfices sur la santé et le bien-être. Les vibrations appliquées de façon stochastique (au hasard) sont plus efficaces. La thérapie par résonance stochastique (TRS) désynchronisée avec des stimulus à basses fréquences a montré une amélioration des principaux symptômes des patients parkinsoniens.</p> <p><u>Hypothèse :</u> améliorer les symptômes des SCA1, 2, 3 ou 6 par la thérapie par résonance stochastique.</p> <p><u>METHODES :</u> C'est une étude unicentrique à double insu qui s'est déroulait dans une clinique ambulatoire. Inclusion de patients avec SCA1, 2, 3 et 6 prouvées par des tests</p>

**ELEMENTS DE
L'ARTICLE EN LIEN
AVEC LA
PROBLEMATIQUE**

généétiques moléculaires (SCA3 sous-représentée par uniquement 2 sujets). Exclusion si : démence, néphrolithiase, maladies orthopédiques (blessures articulaires). Pour prévenir les risques, l'étude serait stopper en cas de douleur, blessure articulaire ou de sévère dégradation des symptômes neurologiques. 32 patients ont été quasi-randomisés par blocs via un modèle de distribution et des enveloppes scellées. Ils étaient en insu de leur traitement avec la plateforme SR-Zeptor®, pour réaliser 4 séances sur 4 jours prédéfinis, sur une même semaine, avec 5 stimuli de 60 secondes et 60 secondes de repos entre chaque stimuli. Les patients gardaient leur chaussures sur la plateforme, dans une position de semi-squat.

Groupe expérimental : TRS entre 6 et 6,5Hz.

Groupe contrôle : TRS à la fréquence la plus minimale (1Hz).

Evaluations : avant et après les séances par 2 évaluateurs en insu. SARA (critère de jugement principal) avec combinaisons de 4 items marche et posture et de 3 items cinétique des membres ; INAS et SCAFI (critères de jugement secondaires). Le SCAFI est un index fonctionnel multidimensionnel, qui comprend le « test des chevilles à 9 trous », le « test de marche de 8 mètres » et la répétition des syllabes « PATA ».

Statistiques : comparaison intragroupe avec le test T apparié et la correction de Bonferroni pour les sous-scores SARA ; Test U de Mann-Whitney pour les comparaisons intergroupes ; d de Cohen pour les tailles des effets.

RESULTATS : 17 patients inclus dans le groupe traité et 15 patients dans le groupe contrôle. Les scores SARA en baseline étaient plus importants dans le groupe expérimental car il y avait 2 patients en fauteuil roulant (non significatif). 1 patient a quitté l'étude à cause d'un accident. Les scores SARA ont été réduits dans les 2 groupes mais non significativement. Cette amélioration est modérément corrélée à la durée de la maladie. Pas de différence dans les groupes pour les sous-scores SARA (parole et cinétique des

**ELEMENTS DE
L'ARTICLE EN LIEN
AVEC LA
PROBLEMATIQUE**

membres). Amélioration plus grande des sous-scores marche et posture dans le groupe traité par rapport au contrôle (non significatif après Bonferroni). Amélioration significative du sous-score marche et posture entre les groupes. Améliorations significatives du « test de marche de 8m » (SCAFI) et des répétitions « PATA » uniquement dans le groupe expérimental, non corrélés avec la durée de l'ataxie. Pas de différence dans le score INAS dans chaque groupe (e.g. spasticité inchangée).

DISCUSSION : Ilg et al. ont montré qu'un entraînement de coordination de 4 semaines améliore la fonction motrice et les symptômes de l'ataxie. Diminution du score SARA de 1,34 dans l'étude, alors qu'il augmente de 1,4 à 2,2 pour les SCA1 à 3. Le changement clinique pertinent pour la SARA est de 1,1 points. Il faudrait étendre le traitement à 4 semaines avec 12 séances pour un meilleur bénéfice. Tendance à l'amélioration dans des items relatifs à l'ataxie du tronc (marche, positions debout et assise), plutôt que de l'ataxie des membres (en lien avec Miyai et al.). Amélioration du test PATA et non du sous-score parole de la SARA donc ces deux scores analysent différents aspects. Amélioration de la marche dans les sous-scores SARA (marche et posture) en lien avec l'amélioration dans le test de marche de 8m. Donc la TRS peut améliorer la marche et la posture. « L'apprentissage moteur est basé sur les fonctions cérébelleuses et les ganglions de la base. » « Le dysfonctionnement cérébelleux pourrait être compensé par des réseaux de neurones autres que le cervelet ». L'hypothèse est que la TRS peut stimuler la compensation par les systèmes extra-cérébelleux en cas de dommage cérébelleux (les ganglions de la base de sujets sains sont activés par la TRS). Donc la TRS n'influe pas sur la dysfonction cérébelleuse mais plutôt sur les ganglions spinaux ou de la base en lien avec la marche et la posture. « Donc l'activation des voies afférentes spinocérébelleuses

	<p>de la proprioception pourrait contribuer à cette amélioration observée ».</p> <p>La TRS est accessible facilement (contre-indiquée en cas de polyarthrite rhumatoïde).</p> <p>Ce traitement ne peut pas remplacer la kinésithérapie mais peut s'y associer (appliqué ensemble ou même avant la kiné pour cumuler les effets).</p>
<p>COMMENTAIRE OU QUESTIONNEMENT SECONDAIRE (Intérêt, portée et limites, utilité)</p>	<p><u>Limitations</u> : petit échantillon car les SCA sont rares, forte hétérogénéité entre les SCA (SCA6 plus fréquentes que les SCA3).</p> <p>Pas de conflits d'intérêt.</p>

Annexe VII : Fiche de Lecture N°7

AUTEUR	Ichiro Miyai, MD, PhD, Mizuki Ito, MD, PhD, Noriaki Hattori, MD, PhD et al.
TITRE	<i>Cerebellar Ataxia Rehabilitation Trial in Degenerative Cerebellar Diseases</i>
TYPE DE DOCUMENT	Article scientifique de recherche clinique (Japon)
SOURCE (revue, éditeur) + localisation de l'ouvrage, bibliothèque, côte	Neurorehabilitation and Neural Repair 26(5) 515–522 © http://www.sagepub.com/journalsPermissions.nav DOI: 10.1177/1545968311425918 http://nnr.sagepub.com
DATE DE PARUTION	2012
NOMBRE DE PAGES (n° de pages)	8 pages (p.515 à 522)
PLAN DE L'ARTICLE	<ul style="list-style-type: none"> • Résumé et mots clés • Introduction • Méthodes • Résultats • Discussion

<p style="text-align: center;">ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p><u>Mots-clés :</u> Rééducation, dégénération spinocérébelleuse, ataxie, paramètre.</p>
	<p><u>Eléments détaillés :</u></p> <p><u>INTRODUCTION :</u> Les patients peuvent-ils apprendre des séquences motrices des activités quotidiennes ? Certaines études ont montré une diminution de l'apprentissage moteur (adaptation et séquence motrice) en cas de lésion du cervelet, et cela était corrélé avec une diminution des gains en rééducation chez des patients ataxiques avec AVC infratentorial. On ne sait pas si ce déficit est compensé par la répétitions des exercices d'équilibre, de marche et d'activités quotidiennes.</p> <p>« Ilg et ses collègues ont signalé qu'un entraînement continu à la coordination pendant 4 semaines avait amélioré la performance motrice et réduit les symptômes de l'ataxie chez les patients atteints d'ataxie cérébelleuse. L'effet a duré 8 semaines avec un programme d'exercices à domicile auto-dirigé. » Les gains fonctionnels sont-ils conservé à long terme ? « Ilg et al. ont également observé que les améliorations des performances motrices et des résultats des activités de la vie quotidienne persistaient un an après un entraînement intensif de coordination de 4 semaines, suivie d'un programme de formation à domicile. »</p> <p><u>Objectif :</u> évaluer l'effet d'une rééducation intensive pour un grand échantillon de patients avec des maladies cérébelleuses dégénératives.</p> <p><u>Hypothèse</u> d'amélioration de l'ataxie et de ses symptômes et de maintien de ces gains pendant plusieurs mois.</p> <p><u>METHODES :</u> Recrutement de patients avec ataxie cérébelleuse isolée de type SCA6, SCA31 et ataxie cérébelleuse idiopathique (diagnostiquées par analyse ADN). Inclusion si capacité à marcher 10m indépendamment ou avec une aide légère. Exclusion si antécédents d'AVC ou autres maladies neuromusculaires et démence, complications cardiovasculaires (dyspnée), maladies orthopédiques provoquant des douleurs lors de la marche, et interventions chirurgicales. Randomisation (enveloppes scellées et personnes extérieure à l'étude) dans le groupe immédiat qui</p>

**ELEMENTS DE
L'ARTICLE EN LIEN
AVEC LA
PROBLEMATIQUE**

commençait le programme après la baseline 1, ou retardé (contrôle) qui commençait le programme après la baseline 2 à 4 semaines d'intervalle. Suivi à long terme étudié pour l'ensemble des patients sans groupes telle une étude observationnelle.

Intervention : 4 semaine de rééducation en hôpital, avec 1h de kinésithérapie et 1h d'ergothérapie/jour de semaine et 1h de l'un ou l'autre le weekend. But de la kinésithérapie : améliorer l'équilibre postural et ma marche, avec des exercices de conditionnement général, d'amplitude des mouvements, de renforcement musculaire, d'équilibre statique et dynamique, de mobilisation de la colonne vertébrale, de marche (intérieure/extérieure) et d'escaliers.

Evaluations : avant et après les 4 semaines de programme, puis à 4, 12 et 24 semaines de suivi, par un évaluateur en insu. SARA et MIF (critères de jugement principaux), vitesse de marche, cadence, FAC et nombre de chutes (critères de jugement secondaires). Postulat (MIF) : taille d'effet standardisée pour l'effet à court terme de $7/8 = 0,88$. Taille de l'échantillon estimé à 36.

Statistiques : Tes t, test de Wilcoxon et test du Chi2 pour les caractéristiques démographiques initiales. Test de Wilcoxon pour les différences entre les groupes à court terme. Test de Friedman et test de Wilcoxon pour les comparaisons appariées avec ajustement par Bonferroni pour l'effet à long terme. rMANOVA avec test de Bonferroni pour la vitesse de marche et la cadence à court et long termes.

RESULTATS : 42 patients inclus (21/groupe).

Court terme : amélioration significative des scores SARA, MIF et ses scores moteurs, FAC et du nombre de chutes dans le groupe immédiat. Amélioration de l'ataxie du tronc supérieure à l'ataxie des membres. Amélioration significative de la vitesse de marche normalisée et non normalisée.

Long terme : sur 41 patients (1 décès). Amélioration significative de SARA, MIF et ses scores moteurs, FAC, du nombre de chutes et de la vitesse de marche normalisée et non normalisée. Rétention des effets à 4 semaines pour la MIF (moins sensible) ; à 12 semaines pour SARA, vitesse de marche et FAC ; à 24

<p style="text-align: center;">ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p>semaines pour la vitesse de marche normalisée. Pas de rétention pour le nombre de chutes. Pas d'interaction significative entre le temps et le diagnostic pour chaque mesure donc pas de différence dans l'évolution du statut fonctionnel entre les différents types d'ataxie. Les patients avec une amélioration à long terme avaient score SARA moins élevé. Le score SARA en baseline est un déterminant significatif du maintien de l'amélioration à 24 semaines après le programme, ainsi le score SARA est modérément prédictif du maintien de l'amélioration à 24 semaines.</p> <p><u>DISCUSSION</u> : Ce programme améliore significativement l'ataxie, les activités quotidiennes et la marche. Préservation partielle de l'apprentissage moteur car celui-ci est corrélé aux gains fonctionnels après intervention. Nécessité des systèmes cérébelleux et des ganglions de la base. Donc la rééducation doit être intensive et répétée basée sur l'équilibre, la marche et les activités quotidiennes. « Les patients atteints de dégénérescence cérébelleuse ont montré un meilleur apprentissage des séquences lorsque les réponses étaient directement associées » (guidance verbale, sensitive). Les entrées multimodales (visuelles, somatosensorielles, vestibulaires) aident les patients à améliorer leur équilibre plus qu'une simple répétition des exercices par eux-mêmes. Les doubles tâches permettent aussi un apprentissage moteur implicite.</p> <p>« Ilg et ses collègues ont signalé qu'une intervention moins fréquente d'1h de thérapie physique administrée 3 fois par semaine pendant 4 semaines améliorerait les scores de SARA et de la marche chez les patients présentant une ataxie cérébelleuse mais non une ataxie afférente. » Maintien de l'amélioration de SARA (à 12 semaines se suivi) et de la vitesse de marche (24 semaines de suivi). Le score SARA diminue de l'inclusion dans l'étude aux 24 semaines de suivi (du fait des lésions cérébelleuses ou de l'ataxie dégénérative qui a empêché l'amélioration motrice).</p> <p>Un programme d'entraînement à domicile est nécessaire après une intervention pour « préserver le statut fonctionnel ». « Ilg et al ont observé qu'encourager les auto-exercices entraînait une amélioration durable de l'ataxie jusqu'à 1 an. » « Une intervention 2</p>
---	---

<p>ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p>à 3 fois par an pourrait aussi prévenir le déclin fonctionnel des patients. »</p> <p>SCA6 : évolution de 3,1 +/- 4,3 points de changement ICARS en 4 ans, et de 1,5 +/- 2,0 points SARA par an.</p> <p>La sévérité de l'ataxie est le seul facteur à avoir un impact sur la rétention de l'amélioration. Les patients avec un score SARA <10 avaient plus de chances de conserver leur statut fonctionnel. Pas de relation entre l'évolution temporelle du statut fonctionnel et le type d'ataxie. Les patients avec une ataxie légère étaient plus enclins à répondre à la rééducation car avaient de meilleures capacités d'apprentissage moteur.</p> <p>« La pratique répétée peut permettre des mécanismes compensatoires dans le réseau neural du contrôle moteur »</p> <p>MIF : le maintien de l'amélioration moins important dans les activités quotidiennes pourrait venir d'un effet plafond pour les patients presque indépendants.</p> <p><u>Perspectives</u> : investiguer d'autres interventions pour les patients avec des ataxies modérées à sévères, les effets des interventions/traitements combinés, la durée d'intervention optimale, la dose de rééducation, l'intervalle entre les sessions.</p>
<p>COMMENTAIRE OU QUESTIONNEMENT SECONDAIRE (Intérêt, portée et limites, utilité)</p>	<p><u>Limitations</u> : pas d'insu complète, un effet non spécifique a dû affecter l'amélioration fonctionnelle, manque de surveillance dans les activités à domicile. Une évaluation de la dégénérescence des ataxies au long terme (>10 ans) est nécessaire.</p> <p>Pas de conflits d'intérêt.</p>

Annexe VIII : Fiche de Lecture N°8

<p>AUTEUR</p>	<p>Conny Schatton, Matthis Synofzik, MD, Zofia Fleszar, Martin A. Giese, PhD, Ludger Schöls, MD, Winfried Ilg, PhD</p>
<p>TITRE</p>	<p><i>Individualized exergame training improves postural control in advanced degenerative spinocerebellar ataxia: A rater-blinded, intra-individually controlled trial</i></p>
<p>TYPE DE DOCUMENT</p>	<p>Article scientifique (Allemagne)</p>
<p>SOURCE</p>	<p>Parkinsonism and Related Disorders</p>

(revue, éditeur) + localisation de l'ouvrage, bibliothèque, côte	DOI: 10.1016/j.parkreldis.2017.03.016 Reference: PRD 3274
DATE DE PARUTION	Mars 2017
NOMBRE DE PAGES (n° de pages)	18 pages
PLAN DE L'ARTICLE	<ul style="list-style-type: none"> • Résumé et mots clés • Introduction • Méthodes • Résultats • Discussion
ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE	<p><u>Mots-clés :</u> Cervelet, ataxie, neuroéducation, contrôle postural, « exergames », entraînement moteur.</p>
	<p><u>Eléments détaillés :</u></p> <p><u>INTRODUCTION :</u> Le cervelet et ses connexions sont importants dans la coordination, l'équilibre, la posture et la marche. Récemment une étude a montré que la rééducation intensive de la coordination en utilisant « l'exergaming » « peut améliorer le contrôle de la posture et la marche dans les ataxies dégénératives », mais cela reste contesté. L'exergaming représente des jeux vidéo contrôlés par le corps entier.</p> <p>Certains types d'ataxie (les plus précoces) entraîne des répercussions multisystémiques, ce qui entraîne des difficultés supplémentaires. Et à un stade avancé presque irréversible avec atteintes extra-cérébelleuses et engagement de la plasticité , les thérapies peuvent être moins efficace.</p> <p><u>Hypothèse :</u> l'entraînement « exergaming » pourrait améliorer le contrôle de l'équilibre même chez des patients non marchants avec une SCA dégénérative multisystémique.</p> <p><u>Objectif :</u> montrer qu'un entraînement individualisé d'exergaming adapté au stade de la pathologie peut améliorer le contrôle postural</p>

<p style="text-align: center;">ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p>et des fonctions spécifiques touchées par l'ataxie, même à un stade avancé de la maladie.</p> <p><u>METHODES</u> : 10 sujets jeunes avec SCA avancée ont été inclus (critères : ataxie progressive avancée sans maladie inflammatoire, vasculaire, malformation ou tumeur du SNC ; altérations avancées de la démarche et de la posture (SARA) ; capacité à s'asseoir sans soutien > 10 secondes ; âge entre 6 et 30 ans; pas de perte de vision, audition, retard mental et troubles du mouvement non ataxiques prédominants).</p> <p>12 semaines d'entraînement de coordination avec des jeux video commerciaux sélectionnés pour travailler le tronc et le contrôle postural. 3 protocoles différents en fonction des score SARA individuel des sujets. 2 phases de 6 semaines d'entraînement « exergaming » à domicile avec 3 séances/semaine de 45min (les patients devaient noter la durée de leur séance). Les patients étaient leur propres contrôles.</p> <p><u>Phase I</u> : début avec 1 semaine d'entraînement de 4 séances d'1h au laboratoire</p> <p><u>Phase II</u> : 2 jours de séances au laboratoire</p> <p><u>Evaluations</u> : 2 semaines avant le début (E1), juste avant l'intervention (E2), après la phase I de 6 semaines (E3) et après la phase II de 6 semaines (E4) par un évaluateur en insu. Echelle SARA (critère de jugement principal) enregistrée par vidéo et a permis le calcul de la taille de l'échantillon + sous-score marche et posture (3 items) ; GAS (critère de jugement secondaire) permettant de déterminer si les sujets ont atteints leurs objectifs initiaux dans leur vie quotidienne (de -2 « pire que le niveau initial » à +2 « beaucoup mieux que le niveau attendu ») ; « test de Romberg assis » de 30 secondes, pour évaluer les oscillations (pieds sans contact au sol et bras tendus en avant, avec yeux ouverts puis yeux fermés), la fiabilité de ce test a été évalué entre E1 et E2.</p> <p><u>Statistiques</u> : test de Friedman pour les différences au sein des groupes (avec test de Wilcoxon si significatif pour les comparaisons appariés), coefficient de corrélation de Spearman.</p>
---	--

<p style="text-align: center;">ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p>RESULTATS : 2 groupes avec des ataxies avancées multisystémiques. Pas de changement du score SARA entre E1 et E2, mais diminution de 2,5 points entre E2 et E4. Réduction en lien avec les heures d'entraînement individuel/semaine. Les changements du score SARA étaient induits par le sous-score posture et marche, sans différence entre E1 et E2, mais avec une diminution de 2,2 points entre E2 et E3 et de 1,8 points entre E2 et E4. Amélioration de GAS (entre 0 et 1) entre E2 et E4 avec passage des effets dans la vie quotidienne des sujets. Pas de changement pour le « test de Romberg assis » les yeux ouverts, mais amélioration les yeux fermés, en lien avec le sous-score posture et marche de la SARA.</p> <p>DISCUSSION : Améliorations clinique de la posture et de la marche ataxique, corrélée avec l'amélioration des oscillations assises et la quantité d'entraînement, avec amélioration de la performance dans les activités quotidiennes (alors que 80% des patients ont une ataxie afférente). L'entraînement « exergaming » améliore de 2,5 points la SARA (la diminution d'1 point est cliniquement pertinente) → même ordre de grandeur que l'amélioration avec la kinésithérapie classique pour des ataxies dégénératives modérées. Ainsi les sujets avec une ataxie dégénérative avancée sont encore capable d'améliorations par l'entraînement.</p> <p>L'amélioration du score de la SARA est mené par le sous-scores marche et posture (équilibre, position assise et debout et marche). L'amélioration de ce sous-score est corrélée à la réduction des oscillations en position assise → amélioration réelle dans le contrôle postural. « Les améliorations du balancement du corps les yeux fermés indiquent une amélioration de l'intégration des capteurs aux signaux non visuels » (informations proprioceptives et vestibulaires et des signaux d'efférence motrice).</p> <p>Corrélation avec la quantité d'entraînement et l'amélioration clinique de l'ataxie, en lien avec les études sur la kinésithérapie ou « l'exergaming » sur les ataxies légères à modérées. Un programme à domicile augmente la motivation et « l'autonomisation » des patients, même à un stade déjà avancé.</p>
---	--

	« Un entraînement fréquent et continu peut servir de principe clé pour l'efficacité de la rééducation ».
COMMENTAIRE OU QUESTIONNEMENT SECONDAIRE (Intérêt, portée et limites, utilité)	<u>Limitations</u> : petit échantillon, pas de suivi, pas de groupe contrôle, hétérogénéité dans la durée d'évolution des ataxies. Pas de conflits d'intérêt. Deux auteurs ont reçu des subventions et des honoraires d'Actelion Pharmaceuticals.

Annexe IX : : Fiche de Lecture N°9

AUTEUR	Ray-Yau Wang, Fang-Yi Huang, Bing-Wen Soong, Shih-Fong Huang, & Yea-Ru Yang
TITRE	<i>A randomized controlled pilot trial of game-based training in individuals with spinocerebellar ataxia type 3</i>
TYPE DE DOCUMENT	Article/rapport scientifique (Taiwan)
SOURCE (revue, éditeur) + localisation de l'ouvrage, bibliothèque, côte	SCIENTIFIC REPORTS (2018) 8:7816 DOI:10.1038/s41598-018-26109-w www.nature.com/scientificreports
DATE DE PARUTION	Mai 2018
NOMBRE DE PAGES (n° de pages)	7 pages
PLAN DE L'ARTICLE	<ul style="list-style-type: none"> • Résumé et mots clés • Introduction • Résultats • Discussion • Conclusions • Méthodes
ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE	<u>Mots-clés :</u> Pas de mots-clés
	<u>Eléments détaillés :</u> <u>INTRODUCTION</u> : Il existe plus de 30 sous-types de SCA. La SCA3 est le plus commun des sous-types dans plusieurs pays, et se caractérise par une marche ataxique lentement progressive et souvent associée à une ataxie du tronc et des membres et une dysarthrie. La kinésithérapie permet de contrôler l'ataxie, et

**ELEMENTS DE
L'ARTICLE EN LIEN
AVEC LA
PROBLEMATIQUE**

améliore ou maintient des fonctions. Souvent les programmes de rééducation sont basés sur des exercices intensifs de coordination et d'équilibre statique et dynamique, qui diminuent les symptômes de l'ataxie et améliorent les activités quotidiennes.

« Exergame » : jeu vidéo qui utilise la réalité virtuelle comme un outil pour des exercices d'équilibre, de coordination qui motivent le patient. Une étude non contrôlée a montré que l'entraînement de la coordination à travers les jeux vidéo réduit les symptômes cérébelleux chez des adolescents avec ataxie progressive. Un programme d'équilibre avec exergaming a récemment eu des effets positifs sur la stabilité posturale de patients Parkinsoniens et le programme en question ici dérive de celui de cette étude.

Objectif : ECR pilote qui a pour but d'évaluer les effets de 4 semaines de programme « exergaming », par rapport à 4 semaines d'entraînement conventionnel sur des patients ataxiques adultes avec SCA3. L'hypothèse est l'obtention d'un effet égal ou supérieur pour l'exergaming.

RESULTATS : 9 sujets ont été inclus entre 2014 et 2015 avec 5 sujets dans le groupe « exergaming » et 4 dans le groupe contrôle. Evaluations avant et après l'intervention. Pas de différence significative entre les 2 groupes en baseline sauf pour le « test des chevilles à 9 trous » et la vitesse de marche. Diminutions significatives du sous-score marche et posture et du score total de la SARA dans le groupe « exergaming ». Diminution presque significative pour le sous-score cinétique des membres dans les 2 groupes et pour le score total de la SARA dans le groupe contrôle. Pas de différence significative entre les groupes pour toutes les mesures.

DISCUSSION : Amélioration significative de la SARA mais pas de meilleurs résultats que le groupe contrôle concernant l'ataxie ou les capacités fonctionnelles.

Diminution de 1,5 (groupe exergaming) à 2 points (groupe contrôle) dans le score SARA. Dans la littérature : 4 semaines d'entraînement de coordination intensif diminue de 2,8 à 5,2

**ELEMENTS DE
L'ARTICLE EN LIEN
AVEC LA
PROBLEMATIQUE**

points ce score. L'évolution naturelle de la SCA3 augmente la SARA de 1,1 à 1,6 points/an, donc les interventions permettent de retarder l'évolution de la maladie. Il semblerait que plus l'entraînement est intensif, plus la réduction de la SARA est grande.

Amélioration du sous-score marche et posture uniquement dans le groupe traité. « Le capteur Kinect fournit une pratique motrice spécifique utilisant la capture de mouvement, qui fournit des informations précises en temps réel pour la surveillance du mouvement des membres et les performances de guidage. » Les patients avec ataxie cérébelleuse ont assez de capacités d'apprentissage pour tirer des bénéfices des interventions. Un programme « d'exergaming » similaire améliorerait significativement l'équilibre de patients parkinsoniens.

Le contrôle directionnel pendant le « test de limite de la stabilité » montre l'ataxie du tronc. « Ni l'entraînement classique ni l'entraînement conventionnel n'ont eu d'effet bénéfique ici, car des programmes de rééducation intensive avec exercices d'équilibre et de coordination sont nécessaires chez les personnes atteintes d'ataxie cérébelleuse. » Un entraînement de coordination intensif (équilibre statique et dynamique) diminue la sévérité de l'ataxie et améliore la vitesse de marche et la longueur du pas. Mais la performance de marche n'a pas augmenté significativement dans les 2 groupes. Ainsi l'entraînement à l'équilibre doit impliquer l'amélioration du tronc et de la performance de marche pour les patients SCA3.

« L'exergaming » peut être utilisé en kiné pour « réduire la sévérité des symptômes et améliorer les fonctions ». « Les programmes d'entraînement pourraient être complétés par des jeux « exergames » nouvellement développés ou des jeux vidéo disponibles dans le commerce » (nouvelle stratégie de traitement).

METHODES : Randomisation des patients par bloc (enveloppes scellées). Inclusion si SCA3 confirmée génétiquement, capacité de marche indépendante, plus de 20 ans, au moins 24 au Mini-Mental State Examination. Exclusion si conditions médicales

<p style="text-align: center;">ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p>instables, autre maladie orthopédique, neurologique ou cardiovasculaire pouvant affecter les performances motrices.</p> <p><u>Intervention</u> : 3 séances/semaine de 40 minutes (5min d'échauffement et 5 min de récupération) sur 4 semaines.</p> <p><u>Groupe « exergaming »</u> : 30 minutes de Kinect Sensor® avec caméra infrarouge pour capter les mouvements. Différents exercices (atteindre un objet, pointer, suivre une cible et éviter des obstacles, avec augmentation progressive de la difficulté).</p> <p><u>Groupe contrôle</u> : 30 minutes d'entraînement conventionnel (équilibre et coordination) avec les mêmes types d'exercices et augmentation en difficulté.</p> <p><u>Evaluations</u> : avant et après le traitement par un évaluateur en insu. SARA (critère de jugement principal, de 0 à 40, validée pour évaluer la SCA), « le contrôle directionnel du test de limite de stabilité » (qui évalue l'ataxie du tronc debout en mesurant la déviation de la trajectoire lors de l'inclinaison maximale du tronc dans différentes directions), le « test des chevilles à 9 trous » (qui évalue l'ataxie des membre, par le positionnement des chevilles dans les trous dans un temps imparti), les performances de marche à l'aide du tapis roulant portable GAITRite system® (pour évaluer la vitesse et la largeur du pas en 5 essais).</p> <p><u>Statistiques</u> : médianes et intervalles fournis, test du Chi2 et U de Mann-Whitney pour les caractéristiques initiales des groupes, test des rangs signés de Wilcoxon pour l'analyse au sein des groupes et test U de Mann-Whitney pour l'analyse entre les groupes.</p> <p><u>CONCLUSIONS</u> : Diminution de l'ataxie chez des patients avec SCA3. Vérification du bénéfice clinique nécessaire par de futures études.</p>
<p>COMMENTAIRE OU QUESTIONNEMENT SECONDAIRE (Intérêt, portée et limites, utilité)</p>	<p><u>Limitations</u> : petit échantillon et durée courte, ataxie plus sévère dans le groupe contrôle en baseline, pas de suivi post-intervention, nécessité de vérifier l'implication clinique par d'autre ECR à plus grand effectif.</p> <p>Pas de conflits d'intérêt.</p>

Annexe X : Fiche de Lecture N°10

AUTEUR	C. Thauvin-Robinet, L. Faivre, C. Cazeneuve, A. Dürr
TITRE	<i>Les ataxies spinocérébelleuses - Spinocerebellar ataxias</i>
TYPE DE DOCUMENT	Article scientifique « Mise au point »
SOURCE (revue, éditeur) + localisation de l'ouvrage, bibliothèque, côte	http://www.edimark.fr/Front/frontpost/getfiles/20082.pdf Sur le site : www.edimark.fr - <i>Les Lettres, Les Correspondances, Les Courriers, Les Images, Les Pages de la Pratique Médicale.</i> Article paru dans <i>La Lettre du Neurologue</i> • Vol. XVII – n°8 - octobre 2013
DATE DE PARUTION	2013
NOMBRE DE PAGES (n° de pages)	6 pages (p.234 à 239)
PLAN DE L'ARTICLE	<ul style="list-style-type: none"> • Introduction • Résumé et mots clés • Caractéristiques cliniques et moléculaires • Diagnostic différentiel • Stratégie diagnostique • Physiopathologie • Traitement et prise en charge • Conclusion
ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE	<p><u>Mots-clés :</u> Ataxies spinocérébelleuses Ataxies cérébelleuses dominantes autosomiques Atrophies cérébelleuses Expansions à polyglutamine</p> <p><u>Eléments détaillés :</u> Les ataxies spinocérébelleuses (SCA) = maladies neurologiques évolutives rares, cliniquement et génétiquement très hétérogènes (1-3), avec syndrome cérébelleux + syndrome pyramidal + éventuelle atteinte du SNP. Ataxie” = “atrophie spinocérébelleuse” = ataxies héréditaires de transmission autosomique dominante, débutent à l'âge adulte.</p>

<p>ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p>Atteinte cérébelleuse pure ou avec problèmes ophtalmiques, signes extrapyramidaux, mouvements anormaux, polyneuropathie, amyotrophie, épilepsie, atteinte cognitive.</p> <p>Prévalence SCA = 2 à 4 pour 100 000 habitants en Europe.</p> <p>30 formes et 24 gènes identifiés, mais encore 30 à 45 % des patients ne sont pas diagnostiqués génétiquement.</p> <p><u>DIAGNOSTIC MEDICAL :</u></p> <p>Dépend de l'atteinte clinique et l'interprétation de l'arbre généalogique, l'ethnie, l'âge de début et les signes associés.</p> <p><u>CARACTERISTIQUES :</u></p> <p>Mutations les plus fréquentes = expansion de polyglutamine (50 à 60 % des cas), avec une évolution progressive et fatale des symptômes.</p> <p>Classification en 4 groupes pour les SCA à polyglutamine.</p> <p>SCA à expansions de polyglutamine ou maladies à polyglutamine = secondaires à des expansions de répétition CAG/polyglutamine. Cliniquement différentes des autres formes : début de la maladie entre 30 et 40 ans avec une atteinte sévère, multisystémique, évolution plus rapide → neurodégénérescence importante jusqu'au décès.</p> <p>SCA à expansions non codantes = en général une atteinte cérébelleuse pure, âge de début très variable (enfance → >60 ans), évolution lentement progressive, espérance de vie normale. Atteinte ethnique.</p> <p>SCA à mutation conventionnelle ou réarrangements = débutent le plus souvent dans l'enfance, mais âge de début très variable (jusqu'à 70 ans), atteinte cérébelleuse pure en général, évolution très lente, sans conséquence sur l'espérance de vie.</p> <p><u>DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :</u></p> <p>Maladies autosomiques dominantes, cas sporadiques, maladie récessives autosomiques, récessives liées à l'X ou mitochondriales.</p>
---	--

<p style="text-align: center;">ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p>Cas sporadiques les plus fréquents → recommandations de consensus pour la prescription des études génétiques dans les SCA.</p> <p>Les analyses moléculaires ne sont disponibles que pour des travaux de recherche et non pour des diagnostics en routine. Ou recherche des causes génétiques d'une ataxie cérébelleuse autosomique dominante chez les patients avec la triade suivante :</p> <ul style="list-style-type: none"> ☞ Ataxie cérébelleuse clinique ☞ IRM cérébrale anormale : atrophie cérébelleuse, vermienne et/ou du tronc cérébral ; ☞ Mode de transmission autosomique dominant ou existence d'une censure dans l'arbre généalogique du patient <p><u>PHYSIOPATHOLOGIE</u> :</p> <p>Dérégulation de l'expression des gènes par altération de la transcription et de l'épissage, atteinte de la transmission synaptique cérébelleuse.</p> <p><u>TRAITEMENT</u> :</p> <p>La prise en charge repose sur la kinésithérapie, l'orthophonie, la prise en charge psychologique, le conseil génétique pour la famille.</p> <p><u>CONCLUSION</u> :</p> <p>Les formes à polyglutamine sont en général familiales et les autres formes restent rares, souvent ethniques.</p> <p>Bilan génétique comprend : l'origine ethnique, l'histoire familiale, l'âge de début, les signes associés et l'imagerie cérébrale.</p>
<p>COMMENTAIRE OU QUESTIONNEMENT SECONDAIRE (Intérêt, portée et limites, utilité)</p>	<p>Les différentes formes d'ataxies cérébelleuses restent très variables. Vocabulaire très médical et scientifique. Peu d'explication sur les symptômes généraux de la maladie ; mais tableau regroupant les différents symptômes en fonction des formes de SCA.</p> <p>Utilité dans l'introduction pour expliquer la pathologie.</p>

Annexe XI : Fiche de lecture N°11

AUTEUR	G. Martino, Y. P. Ivanenko, M. Serrao, A. Ranavolo, A. d'Avella, F. Draicchio, C. Conte, C. Casali, and F. Lacquaniti
TITRE	<i>Locomotor patterns in cerebellar ataxia</i>
TYPE DE DOCUMENT	Article scientifique
SOURCE + localisation de l'ouvrage, bibliothèque, côte	<i>J Neurophysiology</i> 112 : 2810–2821, 2014. © 2014 the American Physiological Society Retrouvé sur : www.physiology.org/journal/jn
DATE DE PARUTION	1 ^{ère} publication le 3 Septembre 2014
NOMBRE DE PAGES (n° de pages)	12 pages (p. 2810 à 2821)
PLAN DE L'ARTICLE	<ul style="list-style-type: none"> • Introduction • Matériel et méthodes <ul style="list-style-type: none"> ○ Participants ○ Recueil de données ○ Analyse des données ○ Statistiques • Résultats • Discussion
ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE	<p><u>Mots-clés :</u></p> <p>Cerebellar ataxia, gait adaptation, muscle activation patterns, central pattern generator, limb loading.</p>
	<p><u>Éléments détaillés :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • <u>Introduction</u> <p>Le cervelet a un rôle dans le comportement locomoteur, intervient dans la modulation des interactions sensori-motrices, permet un contrôle anticipatif et un rétrocontrôle de l'équilibre, et reste essentiel dans l'apprentissage moteur et l'adaptation.</p> <p><u>Région cérébelleuse médiale :</u> équilibre statique et dynamique, rythme l'activité musculaire de flexion/extension.</p> <p><u>Régions cérébelleuses latérale et intermédiaire :</u> positionnement et ajustements du membre.</p>

<p style="text-align: center;">ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p><u>Marche ataxique</u> : élargissement de la base de sustentation, irrégularité du schéma de marche, et anomalies dans l'activation spatio-temporelle des muscles, avec une diminution de la longueur du pas, vitesse de marche, amplitude de cheville ; et une augmentation de la largeur du pas, difficulté de coordination entre les articulations, variabilité de tous les paramètres de marche → diminution de la coordination et de l'équilibre causant des limitations dans la vie quotidienne avec une prédisposition aux chutes.</p> <p><u>Objectif</u> : caractériser la marche ataxique et corréler les schémas d'activation des muscles (prolongés) avec la cinématique, la cinétique et la sévérité de la maladie.</p> <ul style="list-style-type: none"> • <u>Matériel et méthodes</u> <p><u>Participants</u> : un groupe de 19 patients avec une maladie dégénérative primaire cérébelleuse (pas de signes non cérébelleux, ni déficit visuel, ni spasticité, stade précoce de la maladie, atrophie du vermis cérébelleux à l'IRM, et rééducation kinésithérapique), + un groupe de 20 sujets sains (mêmes âges).</p> <p>Evaluation neurologique au départ avec des tests de sensation et proprioception.</p> <p><u>Recueil de données</u> : marche sur 7m, pieds nus à une vitesse confortable et une vitesse rapide → 15 essais/sujets au total : cycle de 3 essais + 1 min de pause.</p> <p><u>Analyse des données</u> : paramètres calculés pour chaque sujet = vitesse de marche, durée du cycle, durée de l'appui relatif, longueur et largeur de l'enjambée.</p> <ul style="list-style-type: none"> • <u>Résultats & Discussion</u> <p>Augmentation significative de la largeur de l'enjambée, réduction de la durée du cycle et de la longueur de l'enjambée par rapport aux sujets contrôles. Mais pas de différence significative concernant la durée de l'appui relatif. Diminution importante de l'amplitude de la cheville et élargissements des oscillations du tronc.</p> <p>Dans la cinétique de marche, il y a une variabilité de la largeur des enjambées → en moyenne, la variabilité des angles entre les enjambées est plus grande de 50% chez les patients.</p>
---	---

<p style="text-align: center;">ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p><u>EMG</u> : le plus grand pic semble être plus large et long pour la plupart des muscles ; il peut y avoir des pics supplémentaires liés à l'instabilité de la marche. Le tibial antérieur a une plus grande activité et il y a une activation des muscles du mollet durant toute la phase d'appui, (normalement pas actifs au début de cette phase). La moyenne et le maximum de l'amplitude d'activité musculaire sont 2 fois plus grands chez les patients ataxiques (muscles proximaux et distaux).</p> <p>Les paramètres du schéma de marche et d'activité musculaire sont corrélés avec la sévérité de la pathologie (ICARS score), sauf l'augmentation de la variabilité des enjambées.</p> <p>Il y a donc des changements significatifs dans la coordination entre les segments, un passage anormal du pas à la verticale de la force de réaction du sol (lié à la raideur) et une instabilité lors du transfert de poids à l'attaque du talon.</p> <p>La réduction de l'amplitude de la cheville ou sa raideur peut créer : des pas plus courts, une diminution de coordination entre les segments, une réduction de la force de propulsion → déstabilisation. Oscillations du tronc → instabilité posturale multidimensionnelle.</p> <p>Coût énergétique important et difficulté d'adaptation aux conditions de marche → investiguer la marche en terrain variés.</p> <p>Diminution de la mise en charge → lié au déséquilibre et manque de contrôle lors de l'appui. Le cervelet a un rôle dans le contrôle de la mise en charge.</p> <p>La coactivation musculaire à l'EMG élargi (antagonistes plus activés) → stratégie compensatoire pour gagner de la stabilité avec des articulations enraidies ; mais difficulté dans des conditions dynamiques. La planification motrice est altérée.</p> <p>En lien avec le neurodéveloppement, la maturation de la marche se fait avec un contrôle sélectif des muscles et une diminution de leur activation. Le cervelet optimise la durée d'activation des muscles pendant la marche.</p>
---	---

<p>COMMENTAIRE OU QUESTIONNEMENT SECONDAIRE (Intérêt, portée et limites, utilité)</p>	<p>Pas de conflit d'intérêt.</p> <p>Pas de différence significative entre les deux MI chez les patients ataxiques, qui contraste avec la différence subclinique présente à l'EMG. A noter que l'EMG est aussi anormalement prolongé pour les muscles du MS → est-ce un déficit spécifique à l'ataxie cérébelleuse ?</p> <p>Les paramètres de mesure sont très détaillés et complexes.</p> <p>Utilisation des résultats pour mieux comprendre l'altération du schéma de marche dans l'ataxie et les paramètres à prendre en compte.</p>
--	---

Annexe XII : Fiche de lecture N°12

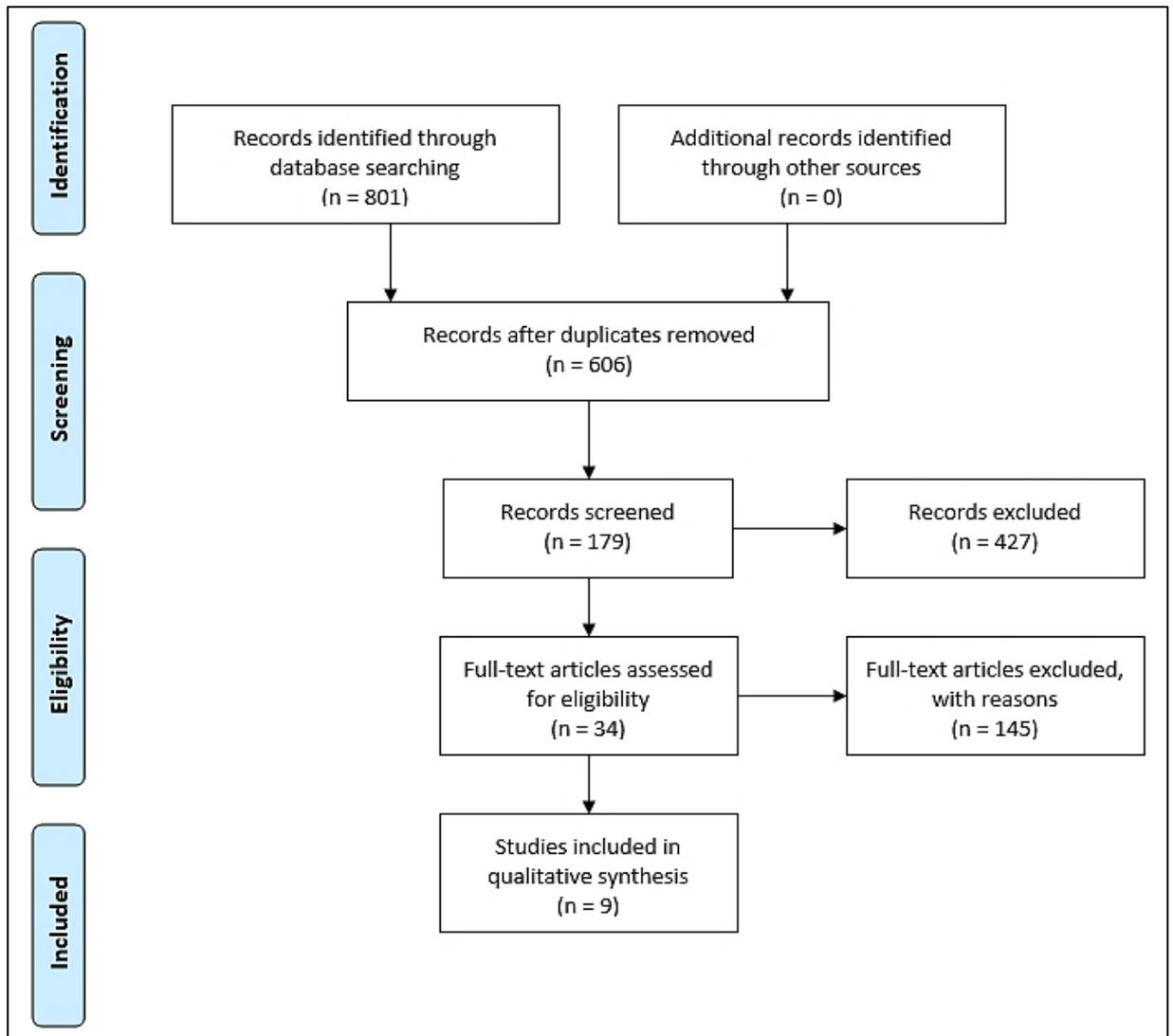
AUTEUR	Amy Bastian and Jennifer L. Keller
TITRE	<i>A Home Balance Exercise Program Improves Walking in People with Cerebellar Ataxia</i>
TYPE DE DOCUMENT	Article scientifique
SOURCE + localisation de l'ouvrage, bibliothèque, côte	<i>National Institute of Health (NIH) Public Access Publication : Neurorehabilitation Neural Repair. 2014 October ; 28(8) : 770–778.</i>
DATE DE PARUTION	Octobre 2014
NOMBRE DE PAGES (n° de pages)	16 pages (p.1 à 16)
PLAN DE L'ARTICLE	<ul style="list-style-type: none"> • Résumé • Introduction • Méthodes <ul style="list-style-type: none"> ○ Participants ○ Analyse des données • Résultats • Discussion • Conclusion • Figures en annexes

<p>ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p><u>Mots-clés :</u> Ataxia, exercise therapy, neurodegenerative diseases/rehabilitation, treatment outcome</p>
	<p><u>Éléments détaillés :</u></p> <div data-bbox="836 376 1474 703" style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin: 10px auto; width: fit-content;"> <p>The flowchart illustrates the study timeline. It is divided into two main vertical sections: 'INTERVENTION' on the left and 'EVALUATION' on the right. The 'INTERVENTION' section includes 'Physical Therapy Assessment' and 'Exercise Instruction'. The 'EVALUATION' section includes 'Neurological Exam', 'Laboratory measures', and 'Clinical tests'. The timeline is marked with vertical dashed lines and includes the following stages: 'Pre-training 1 (Initial)', 'Pre-training 2 (Week 2)', 'Mid-training (Week 5)', 'Post-training (Week 8)', and '1-month Follow-up (Week 13)'. A large arrow points from the 'Mid-training' stage to the 'Post-training' stage, labeled '6 week home exercise program'. A box labeled 'Exercise Program Assessment and Progression' is positioned above the arrow.</p> </div> <p>• <u>Introduction :</u> <u>Marche ataxique</u> : enjambée plus courte, pas plus grand, poussée au sol diminuée et virage atténué. Déficits aussi dans l'apprentissage moteur. Kinésithérapie = principal et premier traitement. Programme d'entraînement intensif de 4 semaines permet chez ces patients une amélioration de leurs capacités motrices et de leur performance fonctionnelle. Mais peu d'étude concernant la rééducation de l'ataxie. <u>Hypothèse</u> : un programme d'exercices d'équilibre à domicile durant 6 semaines peut améliorer les capacités locomotrices de patients avec une maladie cérébelleuse. <u>Activités</u> : équilibre statique puis dynamique plutôt que directement de l'entraînement à la marche. 5 séances d'évaluation au cours de l'étude avec : évaluation neurologique, tests cliniques de la marche et de l'équilibre, analyse de la cinématique de la marche et de l'équilibre en laboratoire.</p> <p>• <u>Méthodes :</u> 14 patients inclus avec une maladie cérébelleuse dégénérative (génétique de type spino-cérébelleuse SCA), capables de tenir debout et de faire quelques pas (avec déambulateur ou canne), ataxie moyenne (score ICARS >5 → score évaluant la posture, marche, mouvements des membres, langage, oculomotricité). Ce groupe de 14 patients sert de contrôle de par les 2 évaluations en baseline.</p>

<p style="text-align: center;">ELEMENTS DE L'ARTICLE EN LIEN AVEC LA PROBLEMATIQUE</p>	<p>Réalisation d'un programme d'exercices d'équilibre à domicile durant 6 semaines, un kinésithérapeute contactait les patients chaque semaine pour répondre aux questions.</p> <p><u>Critère de jugement principal</u> = vitesse de marche.</p> <p><u>Exercices</u> : statiques et dynamiques en position assise ou debout avec progression (support stable vers sans support) → programme adapté individuellement aux résultats de la première évaluation avant le début de l'étude. Chaque exercice dure 3-5min pour un total de 20min/jour, durant 4-6 jours/semaine.</p> <ul style="list-style-type: none"> • <u>Résultats</u> : Vitesse de marche augmentée de 15% entre les deux évaluations pré- et post-entraînement. Différence significative entre les évaluations pré-/post-entraînement et entre les évaluations pré-entraînement/de suivi ($p < 0,001$). • <u>Discussion</u> : Le niveau de difficulté dans l'exercice d'équilibre est plus bénéfique que la durée de l'exercice. L'individualisation du programme et l'entraînement continu permet d'avoir un effet qui perdure ensuite. Exercices d'équilibre assis très important (surfaces d'assise variables). Difficulté dans les exercices d'équilibre au cours de la marche sans assistance. Amélioration de la longueur de l'enjambée et diminution du temps de double-appui. Amélioration du Time Up and Go et du Dynamic Gait Index. Mais pas d'amélioration de l'équilibre debout, donc le programme impacte plus l'équilibre dynamique. Amélioration des paramètres de marche, mais aussi du sens du contrôle, de l'indépendance, de la qualité de vie. Programme à domicile permettant de faciliter l'accès à la rééducation et diminuer les coûts. Amélioration dans les activités de la vie quotidienne. Pour les autres paramètres, d'autres facteurs peuvent influencer (sévérité de la maladie, âge, durée de pratique...). Seul l'augmentation du niveau de difficulté de l'équilibre augmente la vitesse de marche.
---	---

	<p>Ce programme à domicile est aussi efficace que les soins directs.</p> <ul style="list-style-type: none"> • <u>Conclusion :</u> L'augmentation de la difficulté des exercices d'équilibre est plus bénéfique que l'augmentation de la fréquence des exercices pour améliorer les caractéristiques de marche et la vitesse.
<p>COMMENTAIRE OU QUESTIONNEMENT SECONDAIRE (Intérêt, portée et limites, utilité)</p>	<p>Pas de conflit d'intérêt.</p> <p>Tableau récapitulatif des exercices donnés durant le programme (idées en rééducation ou pour les futures études).</p> <p>Un sujet a été exclu de l'analyse des résultats à cause d'un problème de santé → biais possible. Pas de groupe contrôle même si les mesures initiales sont stables ; faible durée d'entraînement.</p> <p>Les futures études devront analyser quelle durée d'entraînement est nécessaire pour optimiser les fonctions au cours de la maladie.</p>

Annexe XIII: “Flow-Chart” PRISMA en anglais de la sélection des articles à partir des différentes bases de données (tiré du logiciel Word).



Annexe XIV: Tableau descriptif des essais de la catégorie des Dispositifs Techniques (tiré du logiciel Excel).

Auteur		Bultmann et al., 2014	Chang et al., 2015	Dos Santos et al., 2018	Kaut et al., 2014
Participants	Nombre	10	20	15	17
	Moyenne d'âge (années)	58.6 +/- 13.5	48.9 +/- 6.48	50.8 +/- 13.3	61.2 +/- 12.3
	Etiologies d'ataxie cérébelleuse	AVC cérébelleux isolés	SCA 1, 2, 3, 6 ou non identifiée	AVC cérébelleux ou non avec ataxie	SCA 1, 2, 3, 6
	Durée d'évolution	12,4 +/- 11,7 jours	ND	7.8 +/- 4.8 ans	11.25 +/- 5.7 ans
Intervention	Type d'intervention	Entraînement sur tapis de marche associé à de la kinésithérapie classique selon le concept de Bobath	Régime de cyclisme à domicile sur un cycloergomètre statique	2 séances de thérapie conventionnelle et une séance d'entraînement à la marche, avec des exercices à domicile	4 séries de traitement par résonance stochastique (5 stimuli de 60 secondes espacés de 30 secondes)
	Nombre total de séances	ND	12	60	4
	Durée des séances (minutes / séance)	30	15	60	ND
	Fréquence (nombre de fois / semaine)	ND	3	3	4
	Durée totale (semaines)	2	4	20	1
	Groupe contrôle	5 patients sans entraînement sur tapis de marche	10 patients sans entraînement au vélo	8 patients avec entraînement à la marche assistée par un thérapeute	15 patients dans le groupe placebo avec même traitement à très basses fréquences
Evaluations	Critère de jugement principal	ICARS, posturographie dynamique	Sous-scores ICARS	BBS, MIF, TUG, SARA	SARA
	Critères de jugement secondaires		Mesures électro-physiologiques		INAS, SCAFI

Annexe XV : Tableau descriptif des essais de la catégorie des Programmes de rééducation (tiré du logiciel Excel).

Auteur		Cesar Rodriguez-Diaz et al., 2018	Miyai et al., 2012
Participants	Nombre	38	42
	Moyenne d'âge (années)	39.52 +/-10.72	62,5 +/- 1,7
	Etiologies d'ataxie cérébelleuse	SCA 2	SCA 6, 31 et ataxies cérébelleuses idiopathiques
	Durée d'évolution	11.10 +/- 4.01 ans	9,8 +/- 1,0 ans
Intervention	Type d'intervention	Programme multidisciplinaire avec 2 séances/matin et 2 séances/après-midi de thérapie physique	Programme de conditionnement général
	Nombre total de séances	480	20
	Durée des séances (minutes / séance)	45	60 (+/- 60 le weekend)
	Fréquence (nombre de fois / semaine)	5	5 (+/- 1 le weekend)
	Durée totale (semaines)	24	4
	Groupe contrôle	19 patients sans rééducation	21 patients sans rééducation
Evaluations	Critère de jugement principal	SARA	SARA, MIF
	Critères de jugement secondaires	INAS, 3 mesures électronystagmographiques des mouvements oculaires	Vitesse de marche, cadence, FAC et nombre de chutes

Annexe XVI : Tableau descriptif des essais de la catégorie Réalité Virtuelle (tiré du logiciel Excel).

Auteur		Schatton et al., 2017	Wang et al., & Yang, 2018
Participants	Nombre	10	9
	Moyenne d'âge (années)	16,0 +/- 7,4	54
	Etiologies d'ataxie cérébelleuse	Ataxies dégénératives avancées	SCA 3
	Durée d'évolution	ND	1 à 16 ans
Intervention	Type d'intervention	2 phases de 6 semaines d'entraînement de coordination sur des jeux vidéo commerciaux à domicile (entraînement au contrôle du tronc et au contrôle postural)	Protocole d'exergaming avec détecteur de mouvements (Kinect sensor®) sur différentes tâches (atteindre et pointer une cible, suivre et éviter des obstacles)
	Nombre total de séances	36	12
	Durée des séances (minutes / séance)	45	30
	Fréquence (nombre de fois / semaine)	3	3
	Durée totale (semaines)	12	4
	Groupe contrôle	10 mêmes patients contrôles, évalués sur 2 semaines avant l'intervention	4 patients avec entraînement conventionnel sans exergaming
Evaluations	Critère de jugement principal	SARA	SARA
	Critères de jugement secondaires	GAS, analyse quantitative du mouvement	Nine-hole peg test, paramètres spatio-temporels de marche

Annexe XVII : Tableau descriptif des essais de la catégorie Optocinétique (tiré du logiciel Excel).

Auteur		Bunn et al., 2015
Participants	Nombre	12
	Moyenne d'âge (années)	60.2 +/- 10.5
	Etiologies d'ataxie cérébelleuse	SCA 6
	Durée d'évolution	ND
Intervention	Type d'intervention	Exercices d'équilibre dans différents scénarios quotidiens pertinents sur le plan fonctionnel, tout en perturbant les repères visuels avec l'opto-cinétique
	Nombre total de séances	20
	Durée des séances (minutes / séance)	15
	Fréquence (nombre de fois / semaine)	5
	Durée totale (semaines)	4
	Groupe contrôle	6 patients sans intervention
Evaluations	Critère de jugement principal	Enregistrement (40 secondes) des oscillations en position debout, SARA, MIF, EQ-5D et EQ-VAS, ABCQ, Fatigue Severity Scale
	Critères de jugement secondaires	

Annexe XVIII : Tableau des Résultats de la Sévérité et des Symptômes cérébelleux en post-intervention (tiré du logiciel Excel).

Les cases grisées correspondent aux critères de jugement principaux des essais.

Abréviations : exp = expérimental, ctl = contrôle, MAR = marche assistée par robot, MAT = marche assistée par un thérapeute, ND = donnée non disponible, NS = différence non significative.

Auteurs	Groupes		Evaluations		Echelle	Test statistique	Résultats		
	n(exp)	n(ctl)	Pré	Post			p-value (exp)	p-value (ctl)	p-value intergroupe
Bultmann et al., 2014	5	5	Phase aigue	2 semaines	ICARS	ANOVA	p<0,03	ND	p>0,99
Bunn et al., 2015	6	5	Baseline, 4 semaines	8 semaines	SARA	Test de Wilcoxon	NS	NS	-
Cesar Rodriguez-Diaz et al., 2018	19	19	Baseline	24 semaines	SARA	rmANOVA + test post-hoc de Tukey	p=0,002	NS	NS
Chang et al., 2015	10	10	Baseline	4 semaines	ICARS	Test de Wilcoxon	p=0,046	p=0,068	
Dos Santos et al., 2018	7 (MAR)	8 (MAT)	Baseline	20 semaines	SARA	Test de Wilcoxon (intragroupe) / Test U de Mann-Whitney (intergroupe)	p(MAR)=0,018	p(MAT)=0,012	p=0,643
Kaut et al., 2014	17	15	Baseline	1 semaine	SARA	Test de Student apparié (intragroupe)	p=0,064	p=0,284	-
Miyai et al., 2012	21	21	Baseline	4 semaines	SARA	Test de Wilcoxon	p<0,001	ND	-
Schatton et al., 2017	10	10 (mêmes patients)	2 semaines avant (E1), baseline (E2)	Après 6 semaines phase I (E3), après 6 semaines phase II (E4)	SARA	Test de Friedman non paramétrique (intragroupe) + test de Wilcoxon si p<0,05	p(E1 à E4)=0,003 p(E2/E3)<0,002 p(E2 à E4)<0,006	ND	-
Wang et al., 2018	5	4	Baseline	4 semaines	SARA	Test de Wilcoxon (intragroupe) / Test U de Mann-Whitney (intergroupe)	p=0,042	p=0,068	NS

Annexe XIX : Tableau des Résultats de la Posture en post-intervention (tiré du logiciel Excel).

Les cases grisées correspondent aux critères de jugement principaux des essais.

Abréviations : exp = expérimental, ctl = contrôle, MAR = marche assistée par robot, MAT = marche assistée par un thérapeute, ND = donnée non disponible.

Auteurs	Groupes		Evaluations		Echelle	Test statistique	Résultats		
	n(exp)	n(ctl)	Pré	Post			p-value (exp)	p-value (ctl)	p-value intergroupe
Cesar Rodriguez-Diaz et al., 2018	19	19	Baseline	24 semaines	SARA sous-scores	rmANOVA + test post-hoc de Tukey	p(position assise)=0,005 p(position debout)=0,031	ND	-
Dos Santos et al., 2018	7 (MAR)	8 (MAT)	Baseline	20 semaines	TUG	Test de Wilcoxon (intragroupe) / Test U de Mann-Whitney (intergroupe)	p(MAR)=0,011	P(MAT)=0,017	p=0,684
Kaut et al., 2014	17	15	Baseline	1 semaine	SARA sous-scores	Test de Student apparié (intragroupe) + correction par Bonferroni / Test U de Mann-Whitney (intergroupe)	p=0,023 (>0,016 de Bonferroni)	p=0.072	p<0,01
Miyai et al., 2012	21	21	Baseline	4 semaines	SARA sous-scores	Test de Wilcoxon	p<0,001	ND	-
Schatton et al., 2017	10	10 (mêmes patients)	2 semaines avant (E1), baseline (E2)	Après 6 semaines phase I (E3), après 6 semaines phase II (E4)	SARA posture & marche	Test de Friedman non paramétrique (intragroupe) + test de Wilcoxon si p<0,05.	p(E1/E4)=0,001 p(E2/E3) & p(E2/E4)<0.008	ND	-
					Test de Romberg assis		p(YO)=0,97 p(YF)=0,03 p(E2/E3 - YF)=0.13 p(E2/E4 - YF)=0.01	ND	-
Wang et al., 2018	5	4	Baseline	4 semaines	SARA posture & marche	Test de Wilcoxon (intragroupe) / Test U de Mann-Whitney (intergroupe)	p=0,038	NS	NS

Annexe XX : Tableau des Résultats de l'Équilibre en post-intervention (tiré du logiciel Excel).

Abréviations : exp = expérimental, ctl = contrôle, MAR = marche assistée par robot, MAT = marche assistée par un thérapeute, ND = donnée non disponible, NS = différence non significative, S* = différence significative.

Auteurs	Groupes		Evaluations		Echelle	Test statistique	Résultats		
	n(exp)	n(ctl)	Pré	Post			p-value (exp)	p-value (ctl)	p-value intergroupe
Bunn et al., 2015	6	5	Baseline, 4 semaines	8 semaines	« SARA balance » (3 items)	Test de Wilcoxon	NS	NS	-
					Equilibre en position debout (avec variations des conditions visuelles)	Test de Student	"Blank" : NS "Static" : NS "MVSslow" : NS "MVSmed" : S* "MVSfast" : S*	"Blank" : NS "Statique" : NS "MVSslow" : NS "MVSmed" : NS "MVSfast" : NS	-
Dos Santos et al., 2018	7 MAR	8 MAT	Baseline	20 semaines	BBS	Test de Wilcoxon (intragroupe) / Test U de Mann-Whitney (intergroupe)	p(MAR)=0,018	p(MAT)=0,012	p=0,862
Miyai et al., 2012	21	21	Baseline	4 semaines	Nombre de chutes	Test de Wilcoxon	p<0,01	ND	-
Wang et al., 2018	5	4	Baseline	4 semaines	Test de contrôle directionnel de la limite de stabilité	Test de Wilcoxon (intragroupe) / Test U de Mann-Whitney (intergroupe)	NS	ND	NS

Annexe XXI : Tableau des Résultats de la Marche en post-intervention (tiré du logiciel Excel).

Les cases grisées correspondent aux critères de jugement principaux des essais.

Abréviations : exp = expérimental, ctl = contrôle, MAR = marche assistée par robot, MAT = marche assistée par un thérapeute, SARA posture & marche = 1 item marche + 1 item position debout + 1 item position assise), ND = donnée non disponible.

Auteurs	Groupes		Evaluations		Echelle	Test statistique	Résultats		
	n(exp)	n(ctl)	Pré	Post			p-value (exp)	p-value (ctl)	p-value intergroupe
Bultmann et al., 2014	5	5	Phase aigue	2 semaines	ICARS sous-scores	ANOVA	p<0,03	ND	p>0,99
Cesar Rodriguez-Diaz et al., 2018	19	19	Baseline	24 semaines	SARA sous-scores	rmANOVA + test post-hoc de Tukey	p(marche)=0,029	ND	-
Dos Santos et al., 2018	7 MAR	8 MAT	Baseline	20 semaines	TUG	Test de Wilcoxon (intragroupe) / Test U de Mann-Whitney (intergroupe)	p(MAR)=0,011	p(MAT)=0,017	p=0,684
Kaut et al., 2014	17	15	Baseline	1 semaine	SARA sous-scores	Test de Student apparié (intragroupe) + correction par Bonferroni / Test U de Mann-Whitney (intergroupe)	p=0,023 (>0,016 de Bonferroni)	p=0.072	p<0,01
					SCAFI	Test de Student apparié (intragroupe)	p=0.02	p=0.27	-
Miyai et al., 2012	21	21	Baseline	4 semaines	Vitesse de marche	ANOVA et Bonferroni	p<0,01	ND	-
					Cadence	ANOVA et Bonferroni	NS	ND	-
					Catégorie de marche fonctionnelle (FAC)	Test de Wilcoxon	p<0,05	ND	-
					SARA sous-scores	Test de Wilcoxon	p<0,001	ND	-
Schatton et al., 2017	10	10 (mêmes patients)	2 semaines avant (E1), baseline (E2)	Après 6 semaines phase I (E3), après 6 semaines phase II (E4)	SARA posture & marche	Test de Friedman non paramétrique (intragroupe) + test de Wilcoxon si p<0,05.	p(E1/E4)=0,001 p(E2/E3) & p(E2/E4)<0.008	ND	-
Wang et al., 2018	5	4	baseline	4 semaines	SARA posture & marche	Test de Wilcoxon (intragroupe) / Test U de Mann-Whitney (intergroupe)	p=0,038	NS	NS
					GaitRite system		NS	NS	NS

Annexe XXII : Tableau des Résultats de la Fonction en post-intervention (tiré du logiciel Excel).

Les cases grisées correspondent aux critères de jugement principaux des essais.

Abréviations : exp = expérimental, ctl = contrôle, MAR = marche assistée par robot, MAT = marche assistée par un thérapeute, ND = donnée non disponible, NS = différence non significative.

Auteurs	Groupes		Evaluations		Echelle	Test statistique	Résultats		
	n(exp)	n(ctl)	Pré	Post			p-value (exp)	p-value (ctl)	p-value intergroupe
Bunn et al., 2015	6	5	Baseline, 4 semaines	8 semaines	MIF	Test de Wilcoxon	NS	NS	-
					FBS		NS	NS	-
Dos Santos et al., 2018	7 MAR	8 MAT	Baseline	20 semaines	MIF	Test de Wilcoxon (intragroupe) / Test U de Mann-Whitney (intergroupe)	p(MAR)=0,042	p(MAT)=0,016	p=0,343
Miyai et al., 2012	21	21	Baseline	4 semaines	MIF	Test de Wilcoxon	p<0,05	ND	-
							p<0,01	ND	-
Schatton et al., 2017	10	10 (mêmes patients)	2 semaines avant (E1), baseline (E2)	Après 6 semaines phase I (E3), après 6 semaines phase II (E4)	(GAS)	Test de Friedman non paramétrique (intragroupe) + test de Wilcoxon si p<0,05.	p(E2/E4)<0.002	ND	-

Annexe XXIII : Tableau des Résultats de la Sévérité et des Symptômes cérébelleux en période de suivi post-intervention (tiré du logiciel Excel).

Les cases grisées correspondent aux critères de jugement principaux des essais.

Abréviations : exp = expérimental, ctl = contrôle, MAR = marche assistée par robot, MAT = marche assistée par un thérapeute.

Auteurs	Groupes		Evaluations	Echelle	Test statistique	Résultats	
	n(exp)	n(ctl)				p-value (exp + ctl)	p-value intergroupe
Bultmann et al., 2014	5	5	12 semaines	ICARS	ANOVA	-	p=0,59
Miyai et al., 2012	41		4, 12 et 24 semaines	SARA	Test de Friedman + test de Wilcoxon avec Bonferroni	p(4 semaines)<0,001 p(12 semaines)<0,05 p(24 semaines)>0,05	-
						-	-

Annexe XXIV : Tableau des Résultats de l'Equilibre en période de suivi post-intervention (tiré du logiciel Excel).

Auteur	Groupe	Evaluations	Echelle	Test statistique	p-value
Miyai et al., 2012	41	4, 12 et 24 semaines	Nombre de chutes	Test de Friedman + test de Wilcoxon avec Bonferroni	NS

Annexe XXV : Tableau des Résultats de la Marche en période de suivi post-intervention (tiré du logiciel Excel).

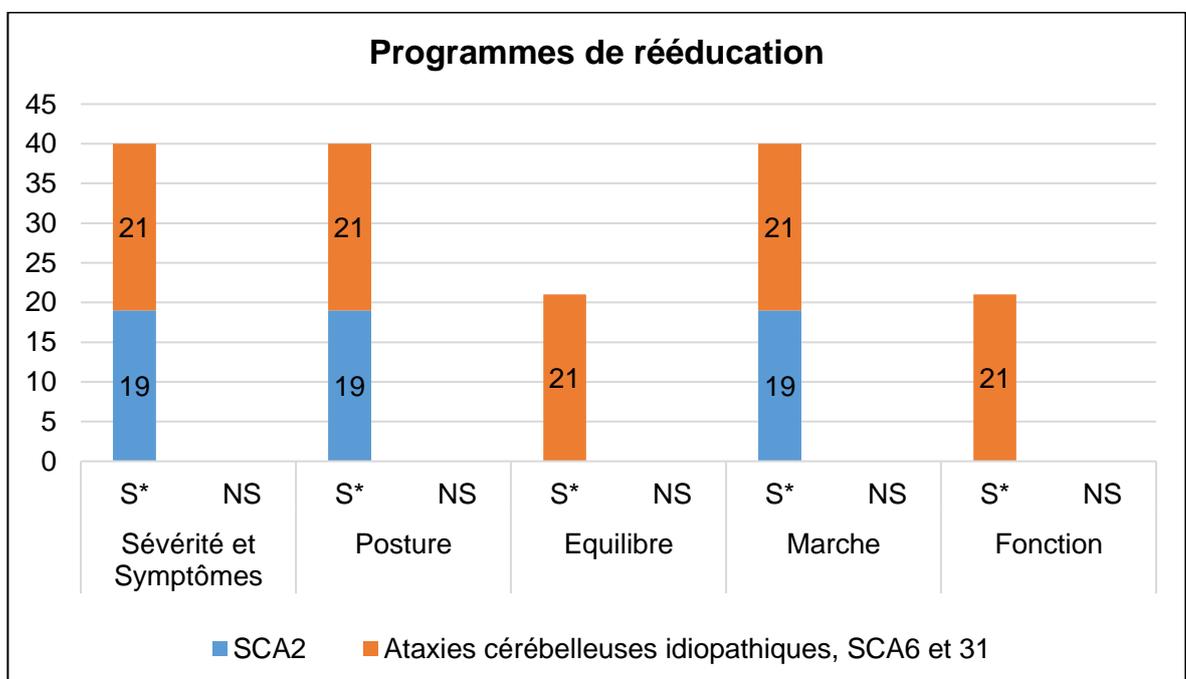
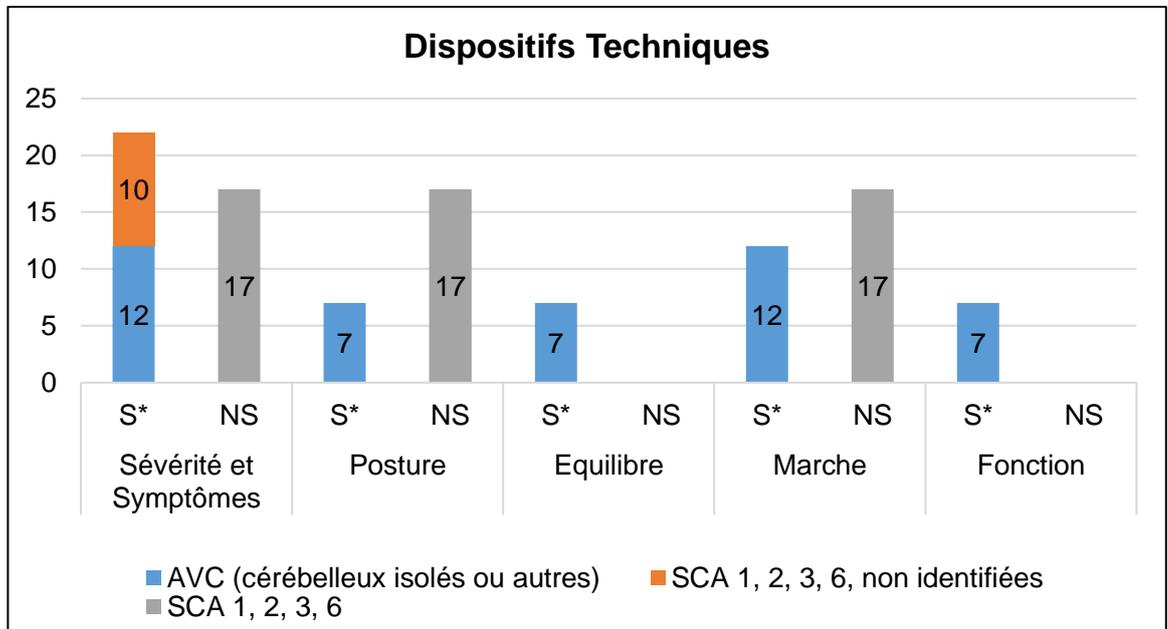
Auteurs	Groupes		Evaluations	Echelle	Test statistique	p-value
	n(exp)	n(ctl)				
Bultmann et al., 2014	5	5	12 semaines	ICARS sous-scores	ANOVA	p>0,35
Miyai et al., 2012	41	4, 12 et 24 semaines	Vitesse de marche	ANOVA + Bonferroni	p(4 semaines)<0,001 p(12 semaines)<0,01 p(24 semaines)>0,05	
			Cadence	ANOVA + Bonferroni	NS	
			Catégorie de marche fonctionnelle (FAC)	Test de Friedman + test de Wilcoxon avec Bonferroni	P(4 semaines)<0,05 P(12 semaines)<0,01 P(24 semaines)>0,05	

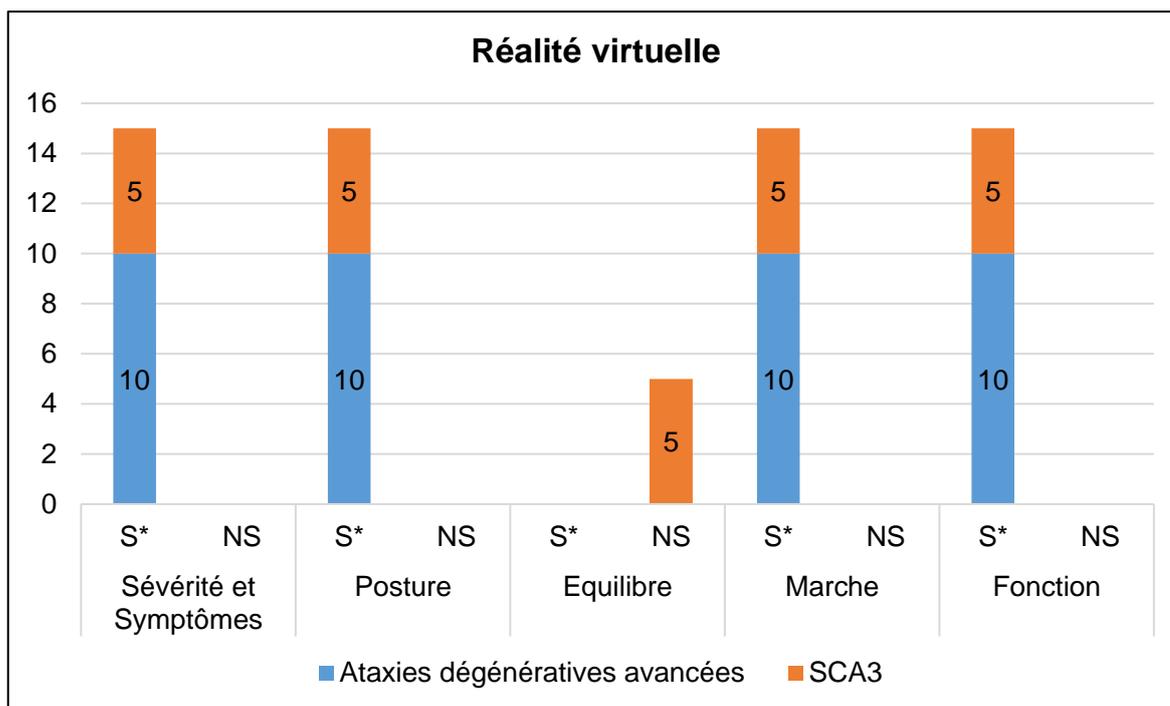
Annexe XXVI : Tableau des Résultats de la Fonction en période de suivi post-intervention (tiré du logiciel Excel).

Les cases grisées correspondent aux critères de jugement principaux des essais.

Auteur	Groupe	Evaluations	Echelle	Test statistique	p-value
Miyai et al., 2012	41	4, 12 et 24 semaines	MIF (score total)	Test de Friedman + test de Wilcoxon avec Bonferroni	p(4 semaines)<0,01 p(12 semaines) & p(24 semaines)>0,05
			MIF (sous-scores moteurs)		p(4 semaines)<0,01 p(12 semaines) & p(24 semaines)>0,05

Annexe XXVII : Histogrammes du nombre de patients de chaque Catégorie de techniques en fonction de la significativité des paramètres étudiés en post-intervention (tirés du Logiciel Excel).





Annexe XXVIII : Tableau de la significativité de la 4^{ème} Catégorie de techniques selon les paramètres étudiés en post-intervention (tirés du Logiciel Excel).

Catégorie : Equilibre avec optocinétique				
Auteur	Pathologie	Sévérité et Symptômes	Equilibre	Fonction
Bunn, Marsden, Giunti, & Day, 2015	SCA6	NS	S*	NS

Annexe XXIX : Tableau des scores PEDRO (tiré du Logiciel Excel).

Les cases grisées indiquent les données non disponibles (ND) et les cases jaunes correspondent à la validation du critère dans l'étude concernée.

Echelle PEDRO	Bultmann et al., 2014	Bunn et al., 2015	Cesar Rodriguez-Diaz et al., 2018	Chang et al., 2015	Dos Santos et al., 2018	Kaut et al., 2014	Miyai et al., 2012	Schatton et al., 2017	Wang et al., 2018
Critères d'éligibilité	Non	Non	Oui (Méthodes)	Non	Oui (Méthodes)	Oui (Méthodes)	Oui (Méthodes)	Non	Oui (Méthodes)
Répartition aléatoire	Oui (Méthodes)	Oui (Méthodes)	Oui (Méthodes)	Oui (Méthodes)	Non	Non	Oui (Méthodes)	Non	Oui (Méthodes)
Assignment secrète	Non	Non	Oui (Méthodes)	Non	Non	Oui (Méthodes)	Oui (Méthodes)	Non	Oui (Méthodes)
Similarité des groupes	Oui (Résultats)	Oui (Résultats)	Oui (Résultats)	Oui (Résultats)	Oui (Résultats)	Oui (Résultats)	Oui (Résultats)	Oui (Résultats)	Oui (Résultats)
Insu des sujets	ND	Non	ND	ND	ND	Oui (Méthodes)	ND	ND	ND
Insu des thérapeutes	ND	ND	ND	ND	ND	ND	ND	ND	ND
Insu des examinateurs	ND	Non	Oui (Méthodes)	Oui (Méthodes)	Oui (Méthodes)	Oui (Méthodes)	Oui (Méthodes)	Oui (Méthodes)	Oui (Méthodes)
Mesures effectuées sur >85% des sujets initiaux	Oui (Résultats)	Oui (Résultats)	Oui (Résultats)	ND	ND	Oui (Résultats)	Oui (Résultats)	ND	Oui (Résultats)
Analyse des résultats conforme à la répartition initiale (ou en intention de traiter)	Oui (Résultats)	Oui (Résultats)	Oui (Résultats)	ND	Non	ND	Non	ND	Oui (Résultats)
Résultats des comparaisons intergroupes	Oui (Résultats)	Oui (Résultats)	Oui (Résultats)	Oui (Résultats et figures)	Oui (Résultats, tableaux et figures)	Oui (Résultats, tableaux et figures)	Oui (Résultats, tableaux et figures)	Non	Oui (Résultats)
Estimation des effets et de leur variabilité	Non	Oui (Résultats)	Non	Oui (Résultats et figures)	Oui (Résultats, tableaux et figures)	Oui (Résultats, tableaux et figures)	Oui (Résultats, tableaux et figures)	Oui (Résultats et figures)	Oui (Résultats et tableaux)
Score Total /10	5	6	7	5	4	7	7	3	8

Annexe XXX : Echelle PEDRO (en français)

Échelle PEDro – Français

- | | | | |
|---|------------------------------|------------------------------|-----|
| 1. les critères d'éligibilité ont été précisés | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 2. les sujets ont été répartis aléatoirement dans les groupes (pour un essai croisé, l'ordre des traitements reçus par les sujets a été attribué aléatoirement) | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 3. la répartition a respecté une assignation secrète | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 4. les groupes étaient similaires au début de l'étude au regard des indicateurs pronostiques les plus importants | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 5. tous les sujets étaient "en aveugle" | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 6. tous les thérapeutes ayant administré le traitement étaient "en aveugle" | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 7. tous les examinateurs étaient "en aveugle" pour au moins un des critères de jugement essentiels | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 8. les mesures, pour au moins un des critères de jugement essentiels, ont été obtenues pour plus de 85% des sujets initialement répartis dans les groupes | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 9. tous les sujets pour lesquels les résultats étaient disponibles ont reçu le traitement ou ont suivi l'intervention contrôle conformément à leur répartition ou, quand cela n'a pas été le cas, les données d'au moins un des critères de jugement essentiels ont été analysées "en intention de traiter" | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 10. les résultats des comparaisons statistiques intergroupes sont indiqués pour au moins un des critères de jugement essentiels | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |
| 11. pour au moins un des critères de jugement essentiels, l'étude indique à la fois l'estimation des effets et l'estimation de leur variabilité | non <input type="checkbox"/> | oui <input type="checkbox"/> | où: |

L'échelle PEDro est basée sur la liste Delphi développée par Verhagen et ses collègues au département d'épidémiologie de l'Université de Maastricht (Verhagen AP et al (1998). *The Delphi list: a criteria list for quality assessment of randomised clinical trials for conducting systematic reviews developed by Delphi consensus. Journal of Clinical Epidemiology, 51(12):1235-41*). Cette liste est basée sur un "consensus d'experts" et non, pour la majeure partie, sur des données empiriques. Deux items supplémentaires à la liste Delphi (critères 8 et 10 de l'échelle PEDro) ont été inclus dans l'échelle PEDro. Si plus de données empiriques apparaissent, il deviendra éventuellement possible de pondérer certains critères de manière à ce que le score de PEDro reflète l'importance de chacun des items.

L'objectif de l'échelle PEDro est d'aider l'utilisateur de la base de données PEDro à rapidement identifier quels sont les essais cliniques réellement ou potentiellement randomisés indexés dans PEDro (c'est-à-dire les essais contrôlés randomisés et les essais cliniques contrôlés, sans précision) qui sont susceptibles d'avoir une bonne validité interne (critères 2 à 9), et peuvent avoir suffisamment d'informations statistiques pour rendre leurs résultats interprétables (critères 10 à 11). Un critère supplémentaire (critère 1) qui est relatif à la validité "externe" (c'est "la généralisabilité" de l'essai ou son "applicabilité") a été retenu dans l'échelle PEDro pour prendre en compte toute la liste Delphi, mais ce critère n'est pas comptabilisé pour calculer le score PEDro cité sur le site Internet de PEDro.

L'échelle PEDro ne doit pas être utilisée pour mesurer la "validité" des conclusions d'une étude. En particulier, nous mettons en garde les utilisateurs de l'échelle PEDro sur le fait que les études qui montrent des effets significatifs du traitement et qui ont un score élevé sur l'échelle PEDro, ne signifie pas nécessairement que le traitement est cliniquement utile. Il faut considérer aussi si la taille de l'effet du traitement est suffisamment grande pour que cela vaille la peine cliniquement d'appliquer le traitement. De même, il faut évaluer si le rapport entre les effets positifs du traitement et ses effets négatifs est favorable. Enfin, la dimension coût/efficacité du traitement est à prendre compte pour effectuer un choix. L'échelle ne devrait pas être utilisée pour comparer la "qualité" des essais réalisés dans différents domaines de la physiothérapie, essentiellement parce qu'il n'est pas possible de satisfaire à tous les items de cette échelle dans certains domaines de la pratique kinésithérapique.

Dernière modification le 21 juin 1999. Traduction française le 1 juillet 2010

Précisions pour l'utilisation de l'échelle PEDro:

- Tous les critères **Les points sont attribués uniquement si le critère est clairement respecté.** Si, lors de la lecture de l'étude, on ne retrouve pas le critère explicitement rédigé, le point ne doit pas être attribué à ce critère.
- Critère 1 Ce critère est respecté si l'article décrit la source de recrutement des sujets et une liste de critères utilisée pour déterminer qui était éligible pour participer à l'étude.
- Critère 2 Une étude est considérée avoir utilisé une *répartition aléatoire* si l'article mentionne que la répartition entre les groupes a été faite au hasard. La méthode précise de répartition aléatoire n'a pas lieu d'être détaillée. Des procédures comme pile ou face ou le lancé de dés sont considérées comme des méthodes de répartition aléatoire. Les procédures quasi-aléatoires, telles que la répartition selon le numéro de dossier hospitalier ou la date de naissance, ou le fait de répartir alternativement les sujets dans les groupes, ne remplissent pas le critère.
- Critère 3 Une *assignation secrète* signifie que la personne qui a déterminé si un sujet répondait aux critères d'inclusion de l'étude ne devait pas, lorsque cette décision a été prise, savoir dans quel groupe le sujet serait admis. Un point est attribué pour ce critère, même s'il n'est pas précisé que l'assignation est secrète, lorsque l'article mentionne que la répartition a été réalisée par enveloppes opaques cachetées ou que la répartition a été réalisée par table de tirage au sort en contactant une personne à distance.
- Critère 4 Au minimum, lors d'études concernant des interventions thérapeutiques, l'article doit décrire au moins une mesure de la gravité de l'affection traitée et au moins une mesure (différente) sur l'un des critères de jugement essentiels en début d'étude. L'évaluateur de l'article doit s'assurer que les résultats des groupes n'ont pas de raison de différer de manière cliniquement significative du seul fait des différences observées au début de l'étude sur les variables pronostiques. Ce critère est respecté, même si les données au début de l'étude ne sont présentées que pour les sujets qui ont terminé l'étude.
- Critères 4, 7-11 Les *critères de jugement* essentiels sont ceux dont les résultats fournissent la principale mesure de l'efficacité (ou du manque d'efficacité) du traitement. Dans la plupart des études, plus d'une variable est utilisée pour mesurer les résultats.
- Critères 5-7 Être "*en aveugle*" signifie que la personne en question (sujet, thérapeute ou évaluateur) ne savait pas dans quel groupe le sujet avait été réparti. De plus, les sujets et les thérapeutes sont considérés être "*en aveugle*" uniquement s'il peut être attendu qu'ils ne sont pas à même de faire la distinction entre les traitements appliqués aux différents groupes. Dans les essais dans lesquels les critères de jugement essentiels sont autoévalués par le sujet (ex. échelle visuelle analogique, recueil journalier de la douleur), l'évaluateur est considéré être "*en aveugle*" si le sujet l'est aussi.
- Critère 8 Ce critère est respecté uniquement si l'article mentionne explicitement *à la fois* le nombre de sujets initialement répartis dans les groupes *et* le nombre de sujets auprès de qui les mesures ont été obtenues pour les critères de jugement essentiels. Pour les essais dans lesquels les résultats sont mesurés à plusieurs reprises dans le temps, un critère de jugement essentiel doit avoir été mesuré pour plus de 85% des sujets à l'une de ces reprises.
- Critère 9 Une *analyse en intention* de traiter signifie que, lorsque les sujets n'ont pas reçu le traitement (ou n'ont pas suivi l'intervention contrôle) qui leur avait été attribué, et lorsque leurs résultats sont disponibles, l'analyse est effectuée comme si les sujets avaient reçu le traitement (ou avaient suivi l'intervention contrôle) comme attribué. Ce critère est respecté, même sans mention d'une analyse en intention de traiter si l'article mentionne explicitement que tous les sujets ont reçu le traitement ou ont suivi l'intervention contrôle comme attribué.
- Critère 10 Une comparaison statistique *intergroupe* implique une comparaison statistique d'un groupe par rapport à un autre. Selon le plan expérimental de l'étude, cela peut impliquer la comparaison de deux traitements ou plus, ou la comparaison d'un traitement avec une intervention contrôle. L'analyse peut être une simple comparaison des résultats mesurés après administration des traitements, ou une comparaison du changement dans un groupe au changement dans un autre (quand une analyse factorielle de variance a été utilisée pour analyser les données, ceci est souvent indiqué sous la forme d'une interaction groupe x temps). La comparaison peut prendre la forme d'un test sous hypothèses (qui produit une valeur "p", décrivant la probabilité que les groupes diffèrent uniquement du fait du hasard) ou prendre la forme d'une estimation (par exemple: différence de moyennes ou de médianes, différence entre proportions, nombre nécessaire de sujets à traiter, risque relatif ou rapport de risque instantané dit "hazard ratio") et de son intervalle de confiance.
- Critère 11 Une *estimation de l'effet* est une mesure de la taille de l'effet du traitement. L'effet du traitement peut être décrit soit par une différence entre les groupes, soit par le résultat au sein (de chacun) de tous les groupes. Les *estimations de la variabilité* incluent les écarts-types, les erreurs standards, les intervalles de confiance, les intervalles interquartiles (ou autres quantiles) et les étendues. Les estimations de l'effet et/ou de la variabilité peuvent être fournies sous forme graphique (par exemple, les écarts-types peuvent être représentés sous forme de barres d'erreurs dans une figure) à la condition expresse que le graphique soit clairement légendé (par exemple, qu'il soit explicite que ces barres d'erreurs représentent des écarts-type ou des erreurs-standard). S'il s'agit de résultats classés par catégories, ce critère est considéré respecté si le nombre de sujets de chaque catégorie est précisé pour chacun des groupes.

Annexe XXXI : Echelle PRISMA (en anglais)

 PRISMA 2009 Checklist			
Section/topic	#	Checklist item	Reported on page #
TITLE			
Title	1	Identify the report as a systematic review, meta-analysis, or both.	
ABSTRACT			
Structured summary	2	Provide a structured summary including, as applicable: background; objectives; data sources; study eligibility criteria, participants, and interventions; study appraisal and synthesis methods; results; limitations; conclusions and implications of key findings; systematic review registration number.	
INTRODUCTION			
Rationale	3	Describe the rationale for the review in the context of what is already known.	
Objectives	4	Provide an explicit statement of questions being addressed with reference to participants, interventions, comparisons, outcomes, and study design (PICOS).	
METHODS			
Protocol and registration	5	Indicate if a review protocol exists, if and where it can be accessed (e.g., Web address), and, if available, provide registration information including registration number.	
Eligibility criteria	6	Specify study characteristics (e.g., PICOS, length of follow-up) and report characteristics (e.g., years considered, language, publication status) used as criteria for eligibility, giving rationale.	
Information sources	7	Describe all information sources (e.g., databases with dates of coverage, contact with study authors to identify additional studies) in the search and date last searched.	
Search	8	Present full electronic search strategy for at least one database, including any limits used, such that it could be repeated.	
Study selection	9	State the process for selecting studies (i.e., screening, eligibility, included in systematic review, and, if applicable, included in the meta-analysis).	
Data collection process	10	Describe method of data extraction from reports (e.g., piloted forms, independently, in duplicate) and any processes for obtaining and confirming data from investigators.	
Data items	11	List and define all variables for which data were sought (e.g., PICOS, funding sources) and any assumptions and simplifications made.	
Risk of bias in individual studies	12	Describe methods used for assessing risk of bias of individual studies (including specification of whether this was done at the study or outcome level), and how this information is to be used in any data synthesis.	
Summary measures	13	State the principal summary measures (e.g., risk ratio, difference in means).	
Synthesis of results	14	Describe the methods of handling data and combining results of studies, if done, including measures of consistency (e.g., I^2) for each meta-analysis.	



PRISMA 2009 Checklist

Section/topic	#	Checklist item	Reported on page #
Risk of bias across studies	15	Specify any assessment of risk of bias that may affect the cumulative evidence (e.g., publication bias, selective reporting within studies).	
Additional analyses	16	Describe methods of additional analyses (e.g., sensitivity or subgroup analyses, meta-regression), if done, indicating which were pre-specified.	
RESULTS			
Study selection	17	Give numbers of studies screened, assessed for eligibility, and included in the review, with reasons for exclusions at each stage, ideally with a flow diagram.	
Study characteristics	18	For each study, present characteristics for which data were extracted (e.g., study size, PICOS, follow-up period) and provide the citations.	
Risk of bias within studies	19	Present data on risk of bias of each study and, if available, any outcome level assessment (see item 12).	
Results of individual studies	20	For all outcomes considered (benefits or harms), present, for each study: (a) simple summary data for each intervention group (b) effect estimates and confidence intervals, ideally with a forest plot.	
Synthesis of results	21	Present results of each meta-analysis done, including confidence intervals and measures of consistency.	
Risk of bias across studies	22	Present results of any assessment of risk of bias across studies (see Item 15).	
Additional analysis	23	Give results of additional analyses, if done (e.g., sensitivity or subgroup analyses, meta-regression [see Item 16]).	
DISCUSSION			
Summary of evidence	24	Summarize the main findings including the strength of evidence for each main outcome; consider their relevance to key groups (e.g., healthcare providers, users, and policy makers).	
Limitations	25	Discuss limitations at study and outcome level (e.g., risk of bias), and at review-level (e.g., incomplete retrieval of identified research, reporting bias).	
Conclusions	26	Provide a general interpretation of the results in the context of other evidence, and implications for future research.	
FUNDING			
Funding	27	Describe sources of funding for the systematic review and other support (e.g., supply of data); role of funders for the systematic review.	

From: Moher D, Liberati A, Tetzlaff J, Altman DG, The PRISMA Group (2009). Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses: The PRISMA Statement. PLoS Med 6(7): e1000097. doi:10.1371/journal.pmed1000097

For more information, visit: www.prisma-statement.org.

Résumé

Contexte : L'ataxie cérébelleuse est un symptôme fréquemment retrouvé qui désigne un désordre de l'équilibre et de la coordination motrice lorsque le cervelet et ses connexions sont atteints. D'origine génétique ou acquise secondairement à des maladies neurologiques, peu de traitements sont efficaces pour atténuer les symptômes cérébelleux qui impactent la vie quotidienne des personnes atteintes. A ce jour, la rééducation reste standardisée et aucune recommandation n'a été publiée dans ce domaine.

Objectif : Le but de cette revue systématique de la littérature est d'étudier l'efficacité des techniques de rééducation dans le traitement des troubles de la posture, de l'équilibre et de la marche, chez des patients adultes atteints d'ataxie cérébelleuse (quelle qu'en soit l'origine). Il s'agit aussi de comparer l'efficacité des techniques en fonction des étiologies d'ataxie cérébelleuse, d'étudier leur impact fonctionnel et d'apporter des recommandations pour guider les recherches futures.

Méthodes : L'identification des études a été réalisée sur 4 bases de données (PUBMED, PEDRO, WEB OF SCIENCE et SCOPUS), à l'aide de mots-clés portant sur la rééducation kinésithérapique de patients adultes atteints d'ataxie cérébelleuse génétique ou acquise. Chaque étude a ensuite suivi une méthodologie de lecture rigoureuse, qui a permis d'inclure uniquement les études à fort niveau de preuve. Le score PEDRO des études incluses a été calculé. La rédaction de cette revue a suivi les critères de l'échelle PRISMA.

Résultats : Au total, 9 essais cliniques randomisés récents ont été inclus dans cette revue, et ont été regroupés en 4 catégories de techniques : l'utilisation de matériels techniques, les programmes de rééducation, la réalité virtuelle et l'optocinétique. La majorité des études a montré une amélioration statistiquement significative de l'ataxie au sein des groupes, mais n'a pas détecté de différence significative entre les groupes étudiés.

Discussion : Les comparaisons entre les études ont été rendues difficiles par leur importante hétérogénéité. La plupart des techniques étudiées sont statistiquement et cliniquement efficaces sur les symptômes de l'ataxie génétique ou secondaire, et l'association des techniques pourrait optimiser leurs effets, malgré les quelques faiblesses méthodologiques des essais pilotes.

Conclusion : La rééducation kinésithérapique est donc efficace pour améliorer la posture, l'équilibre et la marche chez des patients adultes atteints d'ataxie cérébelleuse. Mais l'hétérogénéité des études et le manque d'essais contrôlés randomisés à grand effectif limitent l'interprétation des résultats, ce qui encourage alors la réalisation de nouveaux essais sur ces techniques pour corroborer ceux déjà investigués.

Mots-Clés : Ataxie cérébelleuse, Ataxie spinocérébelleuse, Equilibre, Kinésithérapie, Marche, Posture, Rééducation, Revue systématique de littérature.