

La Mesure de Fonction Motrice, une échelle validée pour les MNM

CAROLE BÉRARD, CAROLE VUILLEROT, FRANÇOISE GIRARDOT, DALIL HAMROUN, CHRISTINE PAYAN

La Mesure de Fonction Motrice (MFM) évalue la fonction motrice des enfants et des adultes porteurs d'une maladie neuromusculaire (MNM) quel que soit le niveau de sévérité de la maladie. L'étude de validation a distingué 3 dimensions : D1 station debout et transferts, D2 motricité axiale et proximale, D3 motricité distale. Avec la passation de 32 items ou seulement de 20 items chez l'enfant de moins de 7 ans, un score total et un score par dimension objectivent la sévérité de l'atteinte chez les patients ayant ou non conservé la marche. Cet outil permet de suivre l'évolution des patients, de prévoir certains événements comme la perte de la marche et d'évaluer le retentissement des thérapeutiques. Le grand nombre de MFM collecté grâce à la banque de données doit permettre d'affiner la description de l'histoire naturelle des maladies.

Le profil évolutif naturel de nombreuses maladies neuromusculaires (MNM), qu'elles débutent dans l'enfance ou à l'âge adulte, consiste en une réduction progressive de la force musculaire entraînant une dégradation des capacités fonctionnelles motrices des patients. Une meilleure connaissance de l'histoire naturelle des maladies et l'appréciation de l'effet éventuel des traitements dans le cadre d'essais thérapeutiques imposent de disposer d'outils capables de mesurer de façon précise, fiable et sensible la faiblesse musculaire et son retentissement. Les études de l'histoire naturelle permettent d'améliorer la connaissance des cliniciens, de mieux informer les familles en vue de l'aménagement de leur environnement et parfois de prévenir les conséquences délétères de l'évolution de la maladie.

En dehors des mesures de mobilité articulaire, d'activités de vie quotidienne [Vandervelde *et al*] ou de qualité de vie qui ne sont liées qu'indirectement à la force musculaire et dépendent d'autres facteurs environnementaux ou personnels [Vuillerot *et al*, 2010a], deux types d'outils d'évaluation sont en lien direct avec la faiblesse musculaire : les mesures de force musculaire et les mesures dites fonctionnelles. En termes de Classification Internationale du Fonctionnement et de la santé (CIF), si les mesures de force (testing manuel ou quantifié et épreuves dynamométriques) évaluent la déficience, les mesures de fonction motrice permettent une évaluation des limitations d'activité [CIF]. Il n'y a pas toujours de corrélation franche entre le testing musculaire et les capacités fonctionnelles [Iannacone]. Chez l'enfant encore plus que chez l'adulte, les mesures de force sont peu reproductibles dans le cadre d'étude multicentrique et la coopération des

patients est parfois délicate. De plus, le testing peut être stable alors que la fonction motrice se détériore [Iannacone]. Inversement, la fonction motrice peut être inchangée et la force d'un ou de plusieurs muscles modifiée. Les mesures de capacité vitale en lien avec la force des muscles respiratoires sont dépendantes des mesures thérapeutiques mises en œuvre [Barois *et al*]. En complément des mesures de force musculaire, les mesures de fonction motrice sont donc indispensables pour étudier l'évolutivité des MNM [Scott *et al*, 2006].

Ces 20 dernières années, suite aux travaux de Vignos et Brooke, de nombreux outils d'évaluation de la fonction motrice ont été développés. La MFM ou Mesure de Fonction Motrice [Bérard *et al*, 2005 et 2006], utilisable chez tous les patients atteints d'une MNM quel que soit leur statut fonctionnel, a été développée à partir de 1998.

Outils de mesure de la fonction motrice

• Les scores fonctionnels

Les travaux de Vignos en 1963 puis de Brooke en 1981 ont permis d'établir les premiers scores fonctionnels ou *functional rating scales*. Ces outils permettent une description simple relativement imagée du patient. Ils donnent rapidement un grade ou un stade évolutif plus qu'une réelle mesure descriptive quantitative des limitations fonctionnelles motrices. Ils manquent de précision et de sensibilité au changement, le changement de fonction motrice nécessaire pour passer d'un niveau à un autre étant trop important. Ces outils sont surtout intéressants en recherche clinique pour une description de la population d'étude ou pour servir de référence dans des études de validation d'outils de mesure, mais

Carole Bérard
carole.berard@chu-lyon.fr
Carole Vuillerot
Françoise Girardot
Hospices civils de Lyon,
Hôpital Femme Mère
Enfant, service de
rééducation pédiatrique
Dalil Hamroun
Laboratoire de
génétique moléculaire,
CHU de Montpellier,
Inserm U827
Christine Payan
Hôpital Pitié Salpêtrière,
Institut de Myologie, Paris

sont insuffisamment précis pour être utilisés seuls dans un essai thérapeutique.

- **Les tests chronométrés**

Les tests chronométrés sont un autre type de mesure fonctionnelle motrice, actuellement utilisés dans les essais thérapeutiques. Ils consistent à mesurer le temps nécessaire pour passer d'une position (assise ou couchée) à une autre (debout) ou pour parcourir une distance donnée (10 mètres). Il peut s'agir aussi de mesurer la distance maximale parcourue par le patient pendant un temps donné par exemple le « 12 minutes *walk test* » ou le « 6 minutes *walk test* » [McDonald *et al*, 2008 et 2009]. Un des inconvénients majeurs de ces tests chronométrés est qu'ils ne s'adressent qu'aux patients marchants ou capables de réaliser les activités motrices demandées. Ils ne permettent donc pas de suivre le patient durant toute l'évolution de sa maladie. Ils apparaissent aussi très dépendants de la compliance du patient. Scott *et al* rapportent une mauvaise reproductibilité « test-retest » liée aux possibles erreurs de mesures du temps, même si les positions de départ et d'arrivée sont parfaitement définies [Scott *et al*, 2006].

- **Les échelles fonctionnelles**

Les échelles de mesure quantitative de la fonction motrice ont été développées ces 10 dernières années. Le patient est soumis à une série d'exercices, la qualité de réalisation de chaque exercice (ou item) étant cotée sur une échelle de valeur allant du parfaitement réalisé à totalement échoué. Cette échelle de valeur ou échelle de Likert peut être au minimum binaire (0 pour échoué et 1 pour réussi) et au maximum décrire très précisément en différents niveaux la qualité du mouvement. Une cotation détaillée permet une estimation plus précise et garantit une meilleure sensibilité au changement si la reproductibilité est bonne [Bérard *et al*, 2008]. Le nombre d'items constitutifs de l'outil est aussi un critère important. Il détermine la faisabilité de l'échelle (temps de passation) mais participe aussi à la validité de l'outil.

Certaines échelles ne s'adressent qu'aux patients ambulants [O'Hagen *et al*; Scott *et al*, 1982; Mazzone *et al*]. Elles sont donc difficilement utilisables pour le suivi de l'évolution de certaines MNM au cours de laquelle certains patients peuvent perdre la marche.

La MFM, une construction par étapes

La construction de la MFM s'est inspirée des principes ayant présidé à la construction de la GMFM

(*Gross Motor Function Measure*) : échelle de Likert en 4 niveaux, manuel de l'utilisateur avec consignes de cotation détaillées, précision des positions de départ.

- **Selon l'âge des patients**

La « MFM-32 », de 6 à 60 ans

Une cinquantaine d'équipes de 10 pays européens et nord-américains ont coopéré, initialement, au projet en commentant une version provisoire de 75 items. Un groupe d'étude francophone fut alors constitué pour la rédaction d'une 1^{re} version de la MFM (51 items). Celle-ci fut testée chez 376 patients adultes et enfants (entre 2000 et 2001). A l'analyse des résultats, les items de cette version se regroupaient en 3 dimensions : D1, appelée station debout et transferts ; D2, motricité axiale et proximale et D3, motricité distale. La 2^e version réduite à 32 items fut la version définitive, validée entre 2002 et 2003 par l'étude de 303 patients âgés de 6 à 60 ans [Bérard *et al*, 2005]. La sensibilité au changement de cette version définitive fut testée en 2003-2004 chez 152 patients [Bérard *et al*, 2006].

La « MFM-20 », pour les jeunes enfants

La durée de passation de la MFM-32 et la complexité de certains items n'étaient pas adaptés à de jeunes patients. L'étude initiale n'avait pas pris en compte le développement psychomoteur du jeune enfant. La MFM-32 a été testée chez 191 enfants valides âgés de moins de 7 ans. Ont été retenus pour la construction de la MFM-20, les items pour lesquels au moins 80% des enfants avaient obtenu un score maximal [De Lattre *et al*]. La validation de cette version courte a été réalisée, entre mars 2008 et mars 2009, avec la participation de 88 enfants atteints de maladie neuromusculaire et âgés de 2 à 7 ans.

- **Selon la pathologie**

Les maladies significativement représentées lors de l'étude de validation de la MFM-32 étaient : dystrophie musculaire de Duchenne et de Becker (DMD/DMB), myopathie facio-scapulo-humérale (FSH), dystrophie myotonique de Steinert (DM1), myopathie des ceintures, amyotrophie spinale infantile, dystrophie musculaire congénitale, myopathie congénitale et neuropathies héréditaires. A ce jour, l'utilisation de la MFM dans d'autres pathologies caractérisées par une faiblesse musculaire a permis de confirmer son intérêt dans le suivi de ces pathologies (exemple : la maladie de Pompe).

En pratique, toute affection se caractérisant principalement par une faiblesse musculaire peut être évaluée par la MFM.

Différentes échelles fonctionnelles motrices avec leurs principales caractéristiques

	HAMMERSMITH MOTOR ABILITY SCALE (HMAS)	HAMMERSMITH FUNCTIONAL MOTOR SCALE (HFMS)	MODIFIED HAMMERSMITH FUNCTIONAL MOTOR SCALE	EXPANDED HAMMERSMITH FUNCTIONAL MOTOR SCALE	MOTOR FUNCTION MEASURE (MFM)	NORTH STAR AMBULATORY ASSESSMENT (NSAA)
Population concernée	Enfants	Enfants	Enfants	Enfants	Enfants et adultes	Enfants
Pathologies concernées	DMD				DMD	DMD
		ASI II & III	ASI II & III	ASI III	ASI	
					Autres pathologies neuromusculaires	
Statut fonctionnel	Ambulant	Non ambulant	Non ambulant	Ambulant	Ambulant et non ambulant	Ambulant
DESCRIPTION						
Formation à l'utilisation conseillée	Non	Non	Non	Non	Oui	Oui
Nombre d'items de l'échelle	20	20	20	33	32 (> 7 ans) 20 (<7 ans)	17
Durée de la passation en moyenne		10-15 minutes mais aucune moyenne exacte notée	15-30 minutes		36 minutes (MFM 32) 20-30 minutes (MFM 20)	10 minutes
Cotation	0-1-2	0-1-2	0-1-2	0-1-2	0-1-2-3	0-1-2
versions disponibles	anglais	anglais	anglais	anglais	français, anglais hollandais, espagnol	anglais
QUALITES METROLOGIQUES						
méthodologie de construction		Tous les items ont été passés à des enfants contrôles sains à partir de 10 mois pour déterminer l'âge de 30 mois puis à une population d'enfants atteints d'ASI	Modifications de l'HFMS pour qu'elle soit utilisable en multicentrique chez les enfants < 30 mois	Association 20 items HFMS + 13 items sélectionnés dans la GMFM	Cf texte de l'article	Adaptation de l'échelle aux patients DMD sous corticoïdes: identification de quelques items supplémentaires + items de la HMAS
Validité contre critère				Correlation Spearman = 0,97 (GMFM 75) = 0,90 (grades fonctionnels non validés)	Correlation Spearman pour le score total: EVA médecin (0,88), EVA kiné (0,91), Vignos (0,91), Brooke (0,85), MIF (0,91) Analyse en composantes principales avec rotation varimax Identification des 3 dimensions expliquant 75% de la variance. Cohérence interne = coefficient de Cronbach entre 0,89 et 0,98 pour les dimensions et 0,99 pour le score total	Scores chronométrés cités mais aucune publication
Analyse factorielle		Population of 35 children inter-observer agreement > 99% correlation				
Validité de construit						
Fiabilité interobservateur		coefficient between 0,9 et 1	ICC=0,953 [95%CI]		ICC=0,96 [95%CI]	ICC=0,995[95%CI]
Fiabilité intraobservateur			ICC=0,986 [95%CI]	ICC=0,99 [95%CI]	ICC=0,99 [95%CI]	ICC=0,95[95%CI]
Sensibilité au changement					Cf texte de l'article	
REFERENCES	[Scott 1982]	[Main 2003]	[Krosschell 2006]	[O'Hagen 2007]	[Berard 2005] [Vuillerot ASI 2009-2010]	[Mazzone 2009]

Qualité métrologique des MFM-32 et 20

Le travail de validation a été mené en collaboration avec des spécialistes de la méthodologie. L'étude statistique des données recueillies, lors de l'étude de validation de la MFM, a confirmé les propriétés métrologiques suivantes : bonne reproductibilité inter et intra-observateur de tous les items, scores dimensionnels et score total ; validité du construit avec analyse factorielle (identification des 3 dimensions), validité convergente (corrélations avec d'autres critères de mesure : Grades de Brooke et Vignos, MIF ou Mesure d'Indépendance Fonctionnelle, l'impression clinique globale des thérapeutes CGI-sévérité), validité discriminante (selon les diagnostics, la sévérité) ; sensibilité au changement (comparaison des variations des scores selon les appréciations des patients, médecins et kinésithérapeutes sur l'évolution de l'atteinte motrice).

Ces propriétés restent inchangées lorsqu'on réduit l'échelle aux 20 items sélectionnés pour la version enfant. Elles sont confirmées dans la population d'enfants (présentant les mêmes pathologies, excepté la FSH, que celles étudiées lors de la validation de la MFM-32) ayant participé à sa validation. Les résultats préliminaires montrent une bonne reproductibilité inter et intra-observateur de tous les items sauf un et l'identification des trois dimensions par analyse factorielle.

La MFM en pratique

Un manuel de l'utilisateur de la MFM, détaillé et précis, facilite la cotation des performances de chaque patient. L'utilisation de la MFM chez les marchants et les non marchants permet de garder le même outil de suivi pour un patient atteint de DMD ou d'amyotrophie spinale type III, même après la perte de la marche. En France et à l'étranger, de nombreuses consultations assurant le suivi des patients atteints de MNM utilisent la MFM en routine. C'est, le plus souvent, le kinésithérapeute qui évalue annuellement les capacités motrices du patient. Ceci permet de suivre l'évolution de la maladie ainsi que le retentissement d'évènements intercurrents ou thérapeutiques. Dans le cadre d'une consultation pour adultes, Bénéïm apprécie l'outil en particulier pour les patients atteints de dystrophie myotonique et de myopathie facio-scapulo-humérale. Il propose de compléter l'évaluation fonctionnelle fournie par la MFM avec un testing de la face [Bénéïm *et al.*]. Dans le cadre d'une étude spécifique, une seule dimension peut être examinée : Pangalila utilise les 6 items distaux des membres supérieurs dans une population d'adultes DMD.

• Une formation nécessaire

Afin de se familiariser à l'utilisation de la MFM et à ses principes de passation rigoureuse, une formation est préconisée. Elle peut se faire auprès d'un collègue déjà formé ou en participant à une journée de formation. Durant cette journée, les précisions apportées par le formateur et les discussions entre les participants améliorent les compétences de l'utilisateur et concourent à l'amélioration de l'outil. Le contrôle du bon usage de la MFM est effectué avec la passation d'un test de validation en fin de session de formation. De juin 2004 à novembre 2009, plus de 470 thérapeutes ont bénéficié d'une formation à la MFM, principalement des kinésithérapeutes, des médecins et des ergothérapeutes. La formation est également proposée aux psychomotriciens. En France métropolitaine et outremer, en Angleterre, en Hollande et au Liban, la formation a été dispensée par le même professionnel. En pratique clinique, la formation est souhaitable et il est recommandé de s'entraîner avec au moins deux sujets avant de prendre en compte les cotations attribuées. Dans un contexte de recherche, elle est indispensable et une réussite au test de validation (de fin de session) est impérative pour la pratique de la MFM.

Une actualisation des compétences de l'utilisateur de la MFM est possible par l'analyse de clips vidéo disponibles sur le site www.mfm-nmd.org. Le thérapeute peut réaliser autant de sessions « Quizz » qu'il le souhaite et vérifier ainsi ses compétences. En amont de la participation à une recherche clinique, il peut être demandé aux investigateurs d'obtenir une note minimale de huit à deux sessions du « Quizz compétences ». Une actualisation des compétences est également proposée aux investigateurs lors d'études cliniques pour lesquelles la MFM est un des critères d'évaluation.

Un DVD d'autoformation sera disponible courant 2010 permettant ainsi aux thérapeutes isolés de se former avec rigueur. Un CD d'initiation à l'utilisation de la MFM est disponible pour les instituts de formation en masso-kinésithérapie.

• La passation et la cotation

Le matériel nécessaire à la passation de la MFM se trouve habituellement dans une salle de kinésithérapie. Quelques instruments sont nécessaires : un chronomètre, un CD collé sur une feuille cartonnée, dix pièces de monnaie, une balle de tennis, une table et une chaise réglables en hauteur ou des modèles de tailles différentes si l'on évalue des enfants. Le patient évalué par la MFM doit être dans une tenue ne gênant pas les mouvements et pieds nus. Si le

Items MFM 32 (de 6 à 60 ans)	dimension
Items MFM 20 (enfant de moins de 7 ans)	
■ ■ 1 COUCHE SUR LE DOS, TÊTE DANS L'AXE : maintient la tête dans l'axe puis la tourne complètement d'un côté puis de l'autre.	D2
■ 2 COUCHE SUR LE DOS : soulève la tête et la maintient soulevée.	D2
■ ■ 3 COUCHE SUR LE DOS : fléchit la hanche et le genou de plus de 90° en soulevant le pied du tapis durant tout le mouvement.	D2
■ ■ 4 COUCHE SUR LE DOS, JAMBE SOUTENUE PAR L'EXAMINATEUR : de la position pied en flexion plantaire, réalise une flexion dorsale du pied à 90° par rapport à la jambe.	D3
■ ■ 5 COUCHE SUR LE DOS : soulève la main et la porte jusqu'à l'épaule opposée.	D2
■ ■ 6 COUCHE SUR LE DOS, MEMBRES INFÉRIEURS DEMI FLECHIS, ROTULES AU ZENITH, PIEDS SUR LE TAPIS LÉGEREMENT ECARTÉS : soulève le bassin ; la colonne lombaire, le bassin et les cuisses sont alignés et les pieds légèrement écartés.	D1
■ ■ 7 COUCHE SUR LE DOS : se retourne sur le ventre et dégage les membres supérieurs de dessous le tronc.	D2
■ 8 COUCHE SUR LE DOS : sans appui des membres supérieurs s'assied.	D1
■ ■ 9 ASSIS SUR LE TAPIS : sans appui des membres supérieurs, maintient 5 secondes la position assise puis maintient 5 secondes un contact entre les 2 mains.	D2
■ ■ 10 ASSIS SUR LE TAPIS, LA BALLE DE TENNIS DEVANT LE SUJET : sans appui des membres supérieurs se penche en avant, touche la balle puis se redresse.	D2
■ ■ 11 ASSIS SUR LE TAPIS : sans appui des membres supérieurs, se met debout.	D1
■ ■ 12 DEBOUT : sans appui des membres supérieurs, s'assied sur la chaise en gardant les pieds légèrement écartés.	D1
■ 13 ASSIS SUR LA CHAISE : sans appui des membres supérieurs et sans appui contre le dossier de la chaise, maintient 5 secondes la position assise, tête et tronc dans l'axe.	D2
■ ■ 14 ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, TÊTE POSITIONNÉE EN FLEXION : de la position tête fléchie complètement, relève la tête puis la maintient relevée 5 secondes, le mouvement et le maintien se faisant tête dans l'axe.	D2
■ 15 ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, AVANT-BRAS POSES SUR LA TABLE, COUDES EN DEHORS DE LA TABLE : porte en même temps les 2 mains sur le sommet du crâne, la tête et le tronc restant dans l'axe.	D2
■ 16 ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, LE CRAYON SUR LA TABLE : sans bouger le tronc, atteint le crayon avec la main, avant-bras et main soulevés de la table, coude en extension complète en fin de mouvement.	D2
■ 17 ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, 10 PIÈCES DE MONNAIE SUR LA TABLE : prend successivement et stocke 10 pièces dans une main au bout de 20 secondes.	D3
■ ■ 18 ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, UN DOIGT POSE AU CENTRE D'UN CD FIXE : fait le tour du CD avec le doigt, sans appui de la main.	D3
■ 19 ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, LE CRAYON SUR LA TABLE : prend le crayon puis dessine une série continue de boucles sur toute la longueur du cadre touchant les bords supérieur et inférieur du cadre.	D3
■ 20 ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, LA FEUILLE DE PAPIER DANS LES MAINS : déchire la feuille pliée en 4 en commençant par le pli.	D3
■ ■ 21 ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, LA BALLE DE TENNIS SUR LA TABLE : soulève la balle puis retourne la main complètement en tenant la balle.	D3
■ ■ 22 ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, UN DOIGT POSE AU CENTRE DU CARRE : soulève le doigt puis le pose successivement sur les 8 dessins de la figure sans toucher le quadrillage.	D3
■ ■ 23 ASSIS SUR LA CHAISE OU DANS SON FAUTEUIL, MEMBRES SUPÉRIEURS LE LONG DU CORPS : pose en même temps les 2 avant-bras et/ou les mains sur la table sans bouger le tronc.	D2
■ ■ 24 ASSIS SUR LA CHAISE : sans appui des membres supérieurs, se met debout les pieds rapprochés.	
■ ■ 25 DEBOUT AVEC APPUI DES MEMBRES SUPÉRIEURS SUR UN MATÉRIEL : sans appui des membres supérieurs maintient 5 secondes la position debout pieds légèrement écartés, tête, tronc et membres inférieurs dans l'axe.	D1
■ 26 DEBOUT, AVEC APPUI DES MEMBRES SUPÉRIEURS SUR UN MATÉRIEL : sans appui des membres supérieurs, lève un pied 10 secondes.	D1
■ ■ 27 DEBOUT : sans appui, touche le sol avec une main puis se relève.	D1
■ 28 DEBOUT SANS APPUI : fait 10 pas en avant sur les 2 talons.	D1
■ 29 DEBOUT SANS APPUI : fait 10 pas en avant sur une ligne droite.	D1
■ ■ 30 DEBOUT SANS APPUI : court 10 mètres.	D1
■ 31 DEBOUT SUR UN PIED SANS APPUI : saute sur un pied 10 fois de suite sur place.	D1
■ ■ 32 DEBOUT SANS APPUI : sans appui des membres supérieurs, atteint la position accroupie puis se relève 2 fois de suite.	D1 D1

port du corset est indispensable, la cotation est 0 pour certains items. Selon les items, le sujet est installé en position couchée sur le dos, assise ou debout. Pour la passation de certains items, le sujet peut être assis dans son fauteuil roulant.

Pour chaque item, le manuel de l'utilisateur définit la position de départ et la « tâche à accomplir » qui indique l'action testée. Le thérapeute donne une consigne en fonction des différents niveaux de cotation, des performances attendues, de l'âge et du niveau de compréhension du sujet. Pour la cotation de chaque item, le sujet peut réaliser deux essais. Un 2^e essai est proposé dans la mesure où l'examineur pense que le sujet peut obtenir un meilleur score que celui obtenu au 1^{er} essai, le meilleur des deux résultats est gardé. Si l'examineur hésite entre deux cotations, il retient la plus basse. Pour les items concernant un côté, le sujet choisit le côté testé avant de passer l'item. Si l'examineur le demande ou si le sujet le désire, deux essais peuvent être réalisés de chaque côté. La meilleure performance réalisée est prise en compte pour le calcul des scores.

Sauf précision spécifique, la MFM doit être passée sans aide manuelle apportée par l'examineur ou une tierce personne. En revanche, l'examineur encourage le patient afin qu'il obtienne la meilleure cotation possible. Tout au long du test, l'examineur doit être vigilant au risque de chute d'un sujet qui tenterait des performances motrices au-delà de ses possibilités. L'étude de validation a montré que la plupart des sujets ont une bonne connaissance de leurs capacités motrices et refusent de passer certains items ou certaines cotations qui les mettraient en danger. Il est néanmoins nécessaire d'encourager les sujets à tenter des items. Au cours de l'étude de validation, la passation de l'échelle a permis de révéler des possibilités motrices insoupçonnées dans 14% des cas.

La passation de l'échelle doit se dérouler en une seule séance si possible ou en deux séances espacées au maximum de 7 jours. Le temps de passation de la MFM est de 30 à 40 minutes pour la MFM-32 et de 20 à 30 minutes pour la MFM-20. Le temps moyen de passation de 36 minutes, calculé lors de l'étude de validation de la MFM-32, apparaît trop important à certaines équipes qui privilégient dans leur pratique des échelles plus rapidement passées. Plusieurs critères essentiels à la reproductibilité et à la sensibilité au changement d'une échelle entraînent un temps de passation non compressible. Il s'agit de la précision de la position de départ, des consignes et du détail des cotations. Respecter ces

critères exige un investissement en temps pour le thérapeute et le patient [Bérard *et al*, 2008].

La feuille de cotation visualise la dimension de chaque item et facilite la transcription des cotations ainsi que les calculs des scores pour la MFM-32 et la MFM-20. Les lignes « commentaires » de la feuille de cotation et l'espace de saisie de la banque de données MFM permettent de noter toutes les particularités observées lors de la passation. Certains commentaires renseignent sur la cotation donnée et sont utiles pour l'interprétation des scores et leur évolution dans le temps. Les scores par dimension et le score total sont exprimés en pourcentage par rapport à la cotation maximale représentant ainsi un score de réussite (100% = aucun déficit). Pour les MFM enregistrées dans la Banque de données, le calcul des scores et leur représentation graphique sont automatiques.

• La banque de données MFM

Depuis 2007, la banque de données MFM recueille les résultats des MFM passées chez tout sujet enfant ou adulte présentant une maladie neuromusculaire identifiée ou suspectée. La création s'est faite en collaboration avec D. Hamroun et C. Bérout à Montpellier (Inserm U827, directeur M. Claustres) qui coordonnent la mise en place des banques de données UMD (*Universal Mutation Database*). La banque de données MFM est accessible gratuitement aux différents centres d'évaluation français et étrangers. Elle permet à tout praticien identifié, rééducateur ou médecin, de recueillir et de consulter ses données. La banque de données a fait l'objet d'une déclaration à la CNIL (Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés) (N° 1255105, septembre 2007). Son fonctionnement est régi par une charte et un règlement intérieur.

• Le comité de pilotage

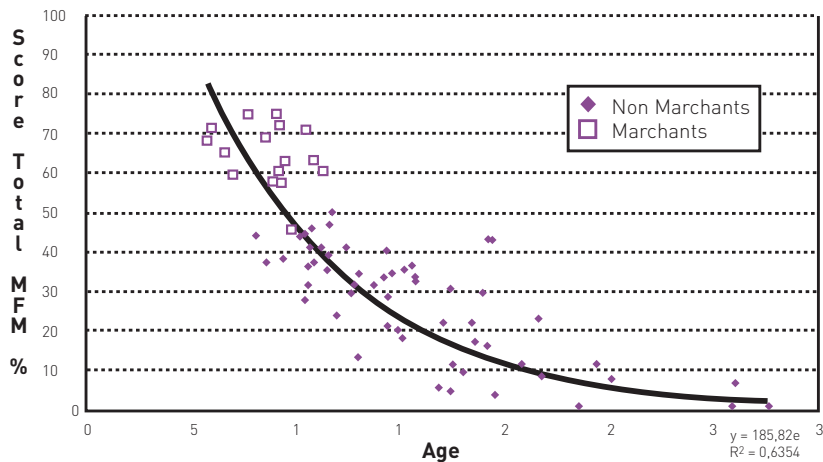
Le comité de pilotage MFM est le garant de la qualité scientifique de la MFM. Il veille à la rigueur des études utilisant les données de la banque. Il s'occupe de la diffusion de l'outil sur le plan international. Il assure la qualité des traductions du manuel de l'utilisateur et diffuse les outils de formation.

La MFM en recherche clinique

• Dystrophie musculaire de Duchenne (DMD)

Soixante douze patients atteints de DMD [Vuillerot *et al*, 2010b], non traités par corticoïdes, ont participé à l'étude de validation de la 2^e version. Il apparaît une décroissance exponentielle et progressive de la fonction motrice des patients en fonction de l'âge,

Score total de MFM en fonction de l'âge chez 72 patients avec DMD



confirmant les données connues concernant l'évolution motrice dans la DMD. La représentation graphique des scores totaux en fonction de l'âge permet de définir, à un âge donné, un degré de sévérité « moyen » et des écart-types. Cette classification peut être utile pour définir et comparer des petits groupes de patients dans des essais cliniques.

Dans l'étude de sensibilité au changement, 41 patients ($14,1 \pm 5,4$ ans), sans corticoïdes, ont été inclus et évalués par la MFM à deux reprises (intervalle d'un an entre les deux). Treize patients également non traités ($11,7 \pm 1,9$ ans) ont été inclus et évalués à deux reprises avec un intervalle de trois mois. Enfin, 12 patients traités par corticoïdes ($10,1 \pm 2,1$ ans) ont été comparés en terme de score total de MFM à 12 patients non traités appariés selon l'âge et la fonction motrice.

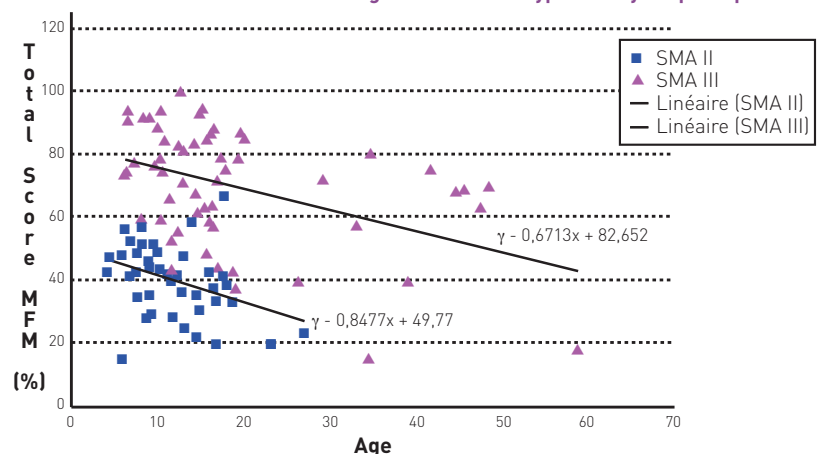
Sur une période de trois mois, le seul score MFM montrant une diminution significative est le score D1 (station debout et transferts). Sur une période d'un an, les scores D1, D2 (motricité axiale et proximale), D3 (motricité distale) et le score total MFM montrent

une diminution significative. Durant l'étude, 6 patients ont perdu la marche à un âge moyen de 9,4 ans. Sur une période d'un an, il existe une différence significative de l'évolution de la fonction motrice mesurée par la MFM dans le groupe de 12 patients traités par corticoïdes avec une stabilisation de la fonction motrice, contrairement au groupe non traité dont la fonction motrice continue à diminuer.

• Amyotrophie spinale infantile (ASI)

Une étude rétrospective a été réalisée dans une population de patients atteints d'une ASI ayant bénéficié d'au moins une MFM durant leur suivi [Vuillerot *et al*, 2009]. Quarante-quatre patients atteints d'une ASI (9 ASI de type I, 44 ASI de type II et 59 ASI de type III), âgés de plus de 6 ans, ont été inclus dans cette étude. Celle-ci a été menée, en France, en Belgique et en Suisse, dans 18 services spécialisés dans le suivi de patients atteints d'une maladie neuromusculaire. Un total de 164 MFM a été réalisé chez ces patients. Quarante patients ont été évalués au moins deux fois par la MFM avec un

Score total de MFM en fonction de l'âge dans les trois types d'amyotrophie spinale infantile



intervalle allant de un mois à 5 ans et demi (28 patients ont bénéficié d'un suivi supérieur à un an). En terme d'évolution de fonction motrice mesurée par la MFM, l'ASI apparaît comme une seule et même maladie avec une gravité variable. Une classification de sévérité peut être établie à partir de la MFM. De même, il existe une relation inverse entre la fonction motrice et l'âge des patients atteints d'ASI de types II et III. En effet, il est observé une diminution de la fonction motrice chez les patients les plus âgés. Chez les patients ayant eu un suivi inférieur à six mois, il n'existe pas de différence significative entre les scores MFM. Par contre pour les patients ayant bénéficié de deux MFM à plus de six mois d'intervalle, il est observé une diminution significative (-3,05% par an) pour la dimension D2 dans l'ASI de type II et pour la dimension D1 (-6,22% par an) dans l'ASI de type III (âge 10 à 15 ans). Ces résultats confirment la dégradation dans le temps des capacités motrices des patients quels que soient le type de l'ASI et l'âge des patients (Barois *et al.*).

- **Dans d'autres pathologies**

Lors de la mise en place d'études de l'histoire naturelle de maladie, la MFM a été retenue pour le suivi de patients présentant une forme à début tardif de la maladie de Pompe (glycogénose de type III) ou une forme de déficit en calpaïne 3, formes caractérisées par une progression très lente de la myopathie. Ces études permettent de comparer les résultats obtenus avec la MFM et d'autres mesures, telles que des mesures de force quantifiée (QMT), de testing manuel (MMT) et de tests chronométrés. Dans la maladie de Pompe, les résultats préliminaires montrent une corrélation entre la durée de la maladie et les scores de la MFM, notamment pour le score D1. Une corrélation modérée a été observée avec le score total ou MMT : certains patients présentant des atteintes respiratoire et motrice très sévères ayant des scores préservés sur un certain nombre de muscles testés mais un score total à la MFM très faible. Sur une période de douze mois, la diminution du score total MFM (chez des patients non traités par enzymothérapie substitutive) était en moyenne de trois points (pour un score initial de 70%). Chez les patients présentant une calpaïnopathie, il a aussi été montré une bonne corrélation du score total avec la durée de la maladie et une corrélation importante avec le score total du MMT. En terme d'évolution, les pentes calculées sur deux ans des différents scores (Total, D1, D2) étaient faibles mais significatives (environ 2% par an pour le score total pour un score initial de 55).

Une diffusion internationale

Suite à la publication des résultats de l'étude de validation et à la présentation de l'échelle dans plusieurs congrès internationaux, de nombreux contacts ont été établis dans les cinq continents et plusieurs traductions ont été réalisées. Pour valider une traduction, outre une traduction reverse, un workshop de validation est proposé. Au cours de ce workshop, les textes des items sont contrôlés à l'aide de clips vidéo. Un copyright protège les textes. Parmi les non-francophones, les néerlandais et les brésiliens ont été les plus intéressés et ils ont diffusé la MFM dans leur pays respectif (Iwabe *et al.*). L'adoption de la MFM par de nombreuses équipes doit faciliter le suivi des patients et les travaux multicentriques de recherche clinique. L'identification d'un référent, dans chaque pays utilisateur, doit faciliter la diffusion de l'échelle et permettre une formation homogène.

Les référents internationaux

Royaume Uni (UK) : Marion Main, Pays Bas : Imelda de Groot, Belgique : Nathalie Goemans (partie flamande) et Anne Renders (partie francophone), Brésil : Cristina Iwabe, Turquie : Inal Serap, Portugal : José Corte Real, Espagne : David Salicio, Liban : Rayan Bou Serhal.

Une réunion annuelle à l'Institut de Myologie, en lien par visioconférence avec les pays les plus éloignés, doit assurer une cohésion de l'ensemble des professionnels et le partage des connaissances. La 1^{re} réunion a eu lieu en juillet 2009.

Depuis 2007, un site internet facilite la diffusion des informations concernant la MFM et son développement. Il est développé en trois langues : français, anglais et espagnol.

Sur le site www.mfm-nmd.org se trouvent toutes les informations concernant l'historique de la MFM, les publications, les projets de recherche, les possibilités de formation avec les dates et lieux des différentes sessions et l'accès au quizz permettant l'actualisation des compétences.

Le Manuel de l'utilisateur et la feuille de cotation sont téléchargeables gratuitement dans les différentes langues.

Enfin, il est possible de s'inscrire à la newsletter pour recevoir deux ou trois fois par an les actualités concernant la MFM.

Résumé

La MFM est une mesure générique évaluant le retentissement de la faiblesse musculaire sur la posture (tenue de tête, station assise, position debout) et le mouvement (tête, tronc, membres supérieurs et inférieurs) dans les maladies neuromusculaires. La MFM est utilisable pour les patients ayant ou non conservé la marche quelle que soit la sévérité de la maladie. Des exercices précis avec une position de départ définie de façon rigoureuse sont exécutés par le patient sans aide extérieure et sont cotés de 0 (échoué) à 3 (réalisation normale). Un manuel de l'utilisateur décrit les compensations possibles et la cotation de chaque situation. La version MFM-32, validée de 6 à 60 ans et la version MFM-20, validée de 2 à 6 ans sont composées de trois dimensions : D1 (station debout et transferts), D2 (motricité axiale et proximale) et D3 (motricité distale). Un score total et un score par dimension sont exprimés en pourcentage. Un site www.mfm-nmd.org, en anglais, espagnol et français, facilite la diffusion des informations concernant la MFM et son développement.

Mots clés : mesure - échelle - évaluation - fonction motrice - maladie neuromusculaire

Abstract

The MFM is a generic tool measuring the impact of muscular weakness on posture (head posture, sitting position, upright position) and motion (head, trunk, upper and lower limbs) in neuromuscular patients. The MFM can be used in ambulant non-ambulant patients irrespective of disease severity. Specific movements with a rigorously defined starting position are carried out by the patient without any outside assistance and are scored from 0 (failed) to 3 (normal). A user's manual describes the possible compensations and appropriate scoring of each situation. The validated version MFM-32 for patients from 6 to 60 years old and the validated version MFM-20 for children from 2 to 6 years old follow 3 dimensions : D1 (upright position and transfers), D2 (axial and proximal motricity) and D3 (distal motricity). A global score and a score for each dimension are expressed in percentages. A multilingual website (www.mfm-nmd.org) facilitates dissemination of the information and developments related to the MFM.

Keywords: measure - scale - evaluation - motor function - neuromuscular disease

REFERENCES

- Barois A. *et al*, *Bull Acad Natle Méd*, 2005,189(6) : 1181-99
 Bénéaim C. *et al*, *Rev neurol (Paris)*, 2010, 166(1) : 49-53
 Bérard C. *et al*, *Neuromuscul Disord*, 2005, 15(7) : 463-70
 Bérard C. *et al*, *Rev Neurol (Paris)*, 2006, 162(4) : 485-93
 Bérard C. *et al*, *Neuromuscul Disord*, 2008,18(7) : 593-4
 Brooke M. H., *Muscle Nerve*, 1981, 4(3) : 186-97
 De Lattre C. *et al*, *Neuromuscul disord*, 2009,19(8-9) : 571
 Iannaccone S. T., *Arch Neurol*, 2002, 59(9) : 1445-50
 Iwabe C. *et al*, *Rev Bras Fisioter*, 2008, 12(5) : 417-24
 Krossschell K. J. *et al*, *Neuromuscul Disord*, 2006, 16(7) : 417-26
 McDonald C. M. *et al*, *Neuromuscul Disord*, 2008, 18(9-10) : 739
 McDonald C. M. *et al*, *Neuromuscul Disord*, 2009, 19(8-9) : 601-2
 Main M. *et al*, *Eur J Paediatr Neurol*, 2003, 7(4) : 155-9
 Mazzone E. S. *et al*, *Neuromuscul Disord*, 2009, 19(7) : 458-61.
 O'Hagen J. M. *et al*, *Neuromuscul Disord*, 2007, 17(9-10) : 693-7
 Scott E. *et al*, *Dev Med Child Neurol*, 2006, 48(6) : 540-4
 Scott O. M. *et al*, *Muscle Nerve*,1982, 5(4) : 291-301
 Vandervelde L. *et al*, *Neuromuscul disord*, 2007, 17(6) : 459-69
 Vignos P. J. *et al*, *J Am Med Assoc*, 1963, 184 : 89-96.
 Vuillerot C. *et al*, *J Adol Health*, 2010a, 46(1) : 70-6
 Vuillerot C. *et al*, *Dev Med Child Neurol*, 2010b, 52 : 60-65
 Vuillerot C. *et al*, *Neuromuscul disord*, 2009, 19(8-9) : 573