



LUMIERE SUR

L'ÉVALUATION DES CAPACITÉS FONCTIONNELLES des patients atteints d'amyotrophie spinale infantile (ASI ou SMA)

Rédigé par le Docteur Carole Vuillerot, MPR Pédiatre

L'Escal, Hôpital Femme Mère Enfant, Hôpitaux Civils de Lyon
Vice-présidente de la Société Francophone d'Etudes et de Recherche
sur les Handicaps de l'Enfance (SFERHE)



CLASSIFICATION INTERNATIONALE DU FONCTIONNEMENT, DU HANDICAP ET DE LA SANTÉ

(CIF, OMS, 2001)

Le fonctionnement et le handicap sont des concepts impliquant plusieurs composantes dont :



Les fonctions et les structures corporelles comme, par exemple, les muscles qui, dans les maladies neuromusculaires, sont déficients. **La mesure des amplitudes articulaires ou la mesure de force qui peut être faite par les MyoTools**

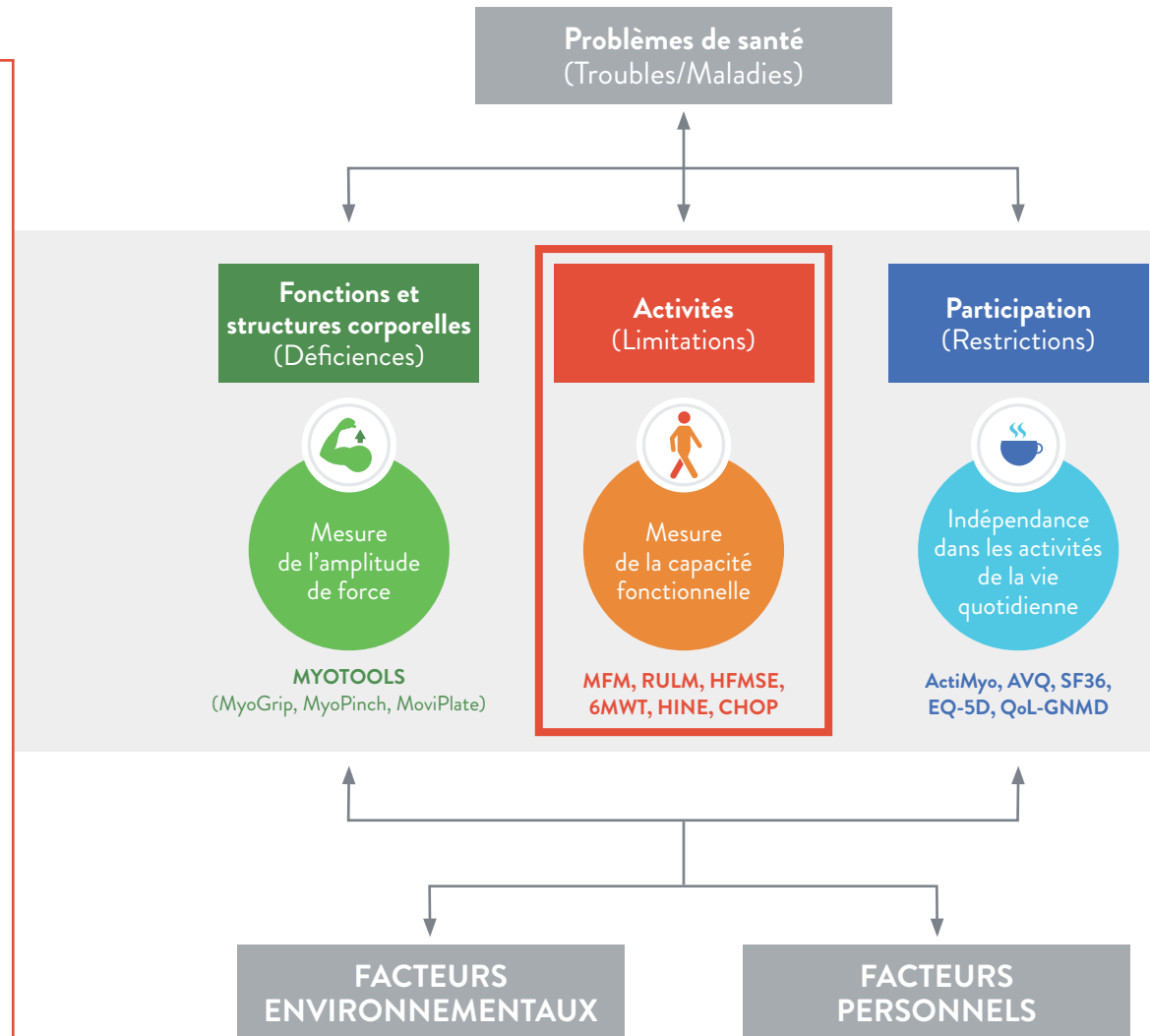


Les activités comme, par exemple, la préhension, se tenir assis, marcher qui, dans les maladies neuromusculaires, sont limitées. **La capacité fonctionnelle peut être mesurée par des échelles d'évaluation de la fonction motrice comme la MFM, la RULM, la HFMSE, la 6MWT, la HINE, la CHOP-INTEND**



La participation qui correspond à ce que le patient réalise en conditions de vie réelles comme, par exemple, se déplacer dans son domicile, s'alimenter ou réaliser les autres activités de la vie quotidienne et de la vie en société. **Les activités de la vie quotidienne peuvent être mesurées par des outils comme l'ActiMyo ou les questionnaires AVQ, la SF36, l'EQ-5D, la QoL-GNMD**

La Classification Internationale du Fonctionnement, du Handicap et de la Santé (CIF) a été élaborée par l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) afin de fournir un langage uniformisé et un cadre pour la description et l'organisation des informations relatives au fonctionnement et au handicap.



MESURE DES CAPACITÉS FONCTIONNELLES DES PATIENTS ATTEINTS D'AMYOTROPHIE SPINALE INFANTILE (ASI OU SMA) VIA DES ÉCHELLES D'ÉVALUATION DE LA FONCTION MOTRICE

Un large éventail de phénotypes couverts par des outils d'évaluation adaptés

Comme l'amyotrophie spinale infantile est une maladie hétérogène, les échelles d'évaluation doivent convenir à :¹



Tous les âges, du nourrisson à l'adulte

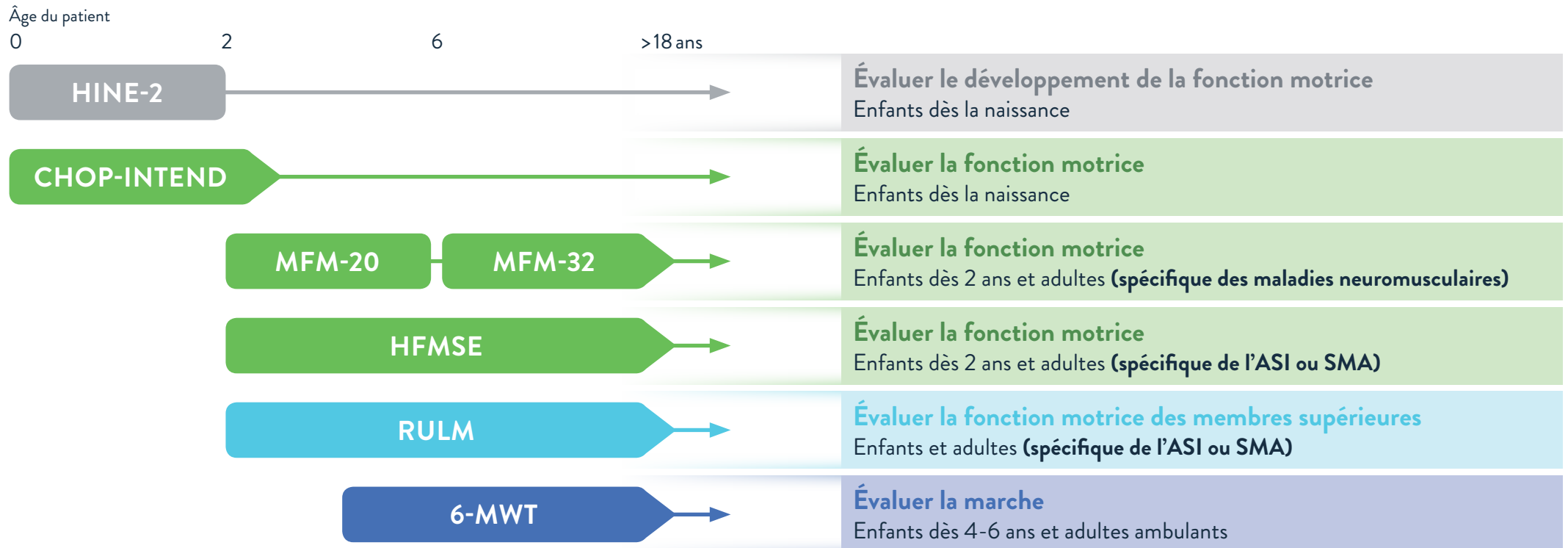


Tous les stades de la maladie



Un large éventail de capacités

Quelle échelle d'évaluation pour quel patient ?



Sources : Bertini et al. (2005); Dunaway Young et al. (2016); Glansman et al. (2010); Glansman et al. (2011); Haatja et al. (1999); Mazzone et al. (2011); Bérard C et al. (2005); de Lattre C et al. (2013); Am J Respir Crit Care Med (2002)

SENSIBILISATION

AUX ÉCHELLES D'ÉVALUATION

DE LA FONCTION MOTRICE

Cher confrère, Chère consœur,

Avec l'amélioration de la prise en charge des patients atteints d'amyotrophie spinale, il est important de pouvoir évaluer les capacités fonctionnelles des patients de tous âges de façon précise et longitudinale afin de pouvoir avoir une idée objective de l'effet des différentes thérapeutiques actuelles.

Une collaboration entre des experts de la Société Francophone d'Etude et de Recherche du Handicap de l'Enfant et Biogen à partir de 2018 a permis la validation linguistique de traductions en langue française des échelles d'évaluation de la fonction motrice les plus largement utilisées dans la littérature internationale.

En complément de ce travail, nous proposons à vos équipes de participer à une journée de sensibilisation à ces échelles avec l'intervention de formateurs ayant participé au processus de traduction des échelles compte tenu de leur expérience clinique importante dans ce domaine.

Nous vous remercions par avance de l'intérêt que vous y porterez et en espérant vous être utiles à votre pratique quotidienne.

Dr Carole Vuillerot

PROGRAMME

9:20

INTRODUCTION

9:30

ECHELLE CHOP INTEND (2h)

- Rationnel d'utilisation de l'échelle d'évaluation
- Présentation des items
- Échange d'expérience

10:30

Pause

10:40

ECHELLE RULM (1h)

- Rationnel d'utilisation de l'échelle d'évaluation

12:40

Déjeuner

13:40

ECHELLE RULM (1h)

- Présentation des items et du matériel nécessaire
- Échange d'expérience

14:40

ECHELLE HINE (30 mn)

- Rationnel d'utilisation de l'échelle d'évaluation
- Présentation des items et du matériel nécessaire
- Échange d'expérience

15:10

Pause

15:30

ECHELLE HFMSE (2h30)

- Rationnel d'utilisation de l'échelle d'évaluation
- Présentation des items
- Échange d'expérience

18:00

TEST DE MARCHÉ 6 MINUTES (30 mn)

- Rationnel du test
- Échange d'expérience

18:30

CONCLUSION

Biogen France SAS – Tour CBX – 1 passerelle des Reflets – 92913 La Défense Cedex – France
www.biogen-france.fr

Société par actions simplifiée au capital de 40 000 € - N°398410126 RCS Nanterre