

Par le Docteur Claire BALLOT (Janvier 2018)

## Résumé 2

### Développement et test d'un outil de mesure de la force musculaire dans la dermatomyosite juvénile (DMJ) en pratique courante

#### Introduction

La DMJ est une maladie inflammatoire multisystémique d'étiologie inconnue, dont l'incidence est de 2,5 à 4,1 par millions d'enfants aux US et de 1,9 cas par million au Royaume Uni. Certes rare, les pédiatres rhumatologues y sont souvent confrontés de par sa chronicité et sa potentielle gravité.

La faiblesse musculaire est un signe cardinal de la DMJ qui peut soit refléter une inflammation en cours soit être la conséquence de lésions musculaires irréversibles. Elle peut avoir un impact profond sur la qualité de vie des patients. Par conséquent, la mesure de la force musculaire est un élément important dans l'évaluation des enfants et doit être monitorée régulièrement pendant l'évolution de la maladie pour évaluer l'efficacité des thérapeutiques.

Actuellement, les scores les plus utilisés pour évaluer la fonction musculaire sont :

- le MMT8 (Manual Muscle testing) qui teste 8 groupes musculaires proximaux, distaux et axiaux. Chaque muscle est testé du côté dominant du patient contre gravité et contre la pression de l'examineur (PJ 1)
- le Childhood Myositis Assessment Scale (CMAS) évalue à la fois la force musculaire, la fonctionnalité et l'endurance musculaire au travers de 14 activités, ciblant essentiellement les membres inférieurs (muscles proximaux et axiaux).

Ces deux scores ont prouvé leur intérêt et leur fiabilité. Ils sont largement utilisés en recherche clinique et dans les essais thérapeutiques mais présentent cependant certaines limites :

- défaut d'évaluation des muscles abdominaux dans le MMT8 pourtant site musculaire majeur défectueux dans la DMJ (les muscles abdominaux et les muscles fléchisseurs du cou étant les derniers groupes musculaires à récupérer).
- le temps de réalisation long pour le CMAS (12 à 20 minutes) avec en plus la nécessité d'avoir un tapis de sol et une marche (pour l'item 13 du CMAS).

**Le but de cette étude était donc de développer et de tester un outil "hybride" appelé pour l'étude hMC (hybrid MMT/CMAS) basé sur une combinaison de ces 2 scores.**

## Patients et méthodes

Le hMC a été conçu par un groupe de 7 pédiatres rhumatologues (de 3 à plus de 30 ans d'expérience dans la prise en charge des enfants DMJ) de l'université de Gênes qui ont retenu 11 items:

- 8 du MMT : chaque groupe musculaire est coté de 0 à 10 pour un score total de 0 à 80.
- 3 des 14 du CMAS :
- La tenue de tête (maintien de la tête au-dessus du plan d'examen) car paramètre jugé le plus sensible des indicateurs de l'endurance musculaire : cotation de 0 à 5 comme le CMAS
- évaluation de la musculature abdominale (critère jugé pertinent dans le monitoring de l'activité musculaire et de ses lésions) : cotation de 0 à 6 comme le CMAS
- passage de la position à genoux sur le sol à une position debout pour évaluer la fonction et la force des muscles des membres inférieurs (et pour l'historique du signe de Gowers) : **modification de la cotation** avec score de 0 à 9 pour que le score final atteigne également au maximum 100.

L'échelle va donc de 0 à 100, 100 étant une force musculaire normale.

Cf annexe.

Pour valider cet outil, le hMC a été testé sur 3 cohortes de patients incluant 810 patients issus de multiples nations atteints de DMJ.

- cohorte de 275 patients du PRINTO/Collège Américain de Rhumatologie et ligue européenne contre les rhumatismes pour l'évaluation de la réponse thérapeutique dans la DMJ: tous les patients avaient une maladie active et ont été évalués au départ et 6 mois après thérapeutique: cohorte appelée « PRINTO »
- cohorte de 322 patients avec une maladie évoluant depuis plus de 2 ans inclus dans une étude sur le devenir à long terme des DMJ: cohorte appelée « outcome »
- cohorte de 213 patients suivis en pratique clinique dans 13 centres internationaux de rhumatologie pédiatrique, évalués au départ et en médiane 5,9 mois plus tard. Ces patients font partie d'une étude en cours pour valider un questionnaire pour enfants DMJ et parents : cohorte appelée « routine ».

L'évaluation clinique de tous les patients inclus comprenait:

- mesure de la force musculaire avec le MMT8 et le CMAS
- selon les groupes: d'autres évaluations ont également été faites (DAS, DAS peau, MYOCT, HRQL, CHAQ, CHQ, MDI...) Le taux des CPK était aussi mesuré.

Des corrélations entre le hMC et ces autres échelles ont été prédites et réalisées (l'accord entre les corrélations prédites et observées étant considéré comme une preuve de validité).

## Résultats et discussion

Le sex ratio et la moyenne d'âge au début de la maladie étaient comparables dans les 3 bases.

Comme attendu, les patients du « PRINTO » et de « routine », qui ont été inclus à un stade plus précoce étaient plus jeunes et avaient une durée plus courte d'évolution de la maladie que les patients de la cohorte "outcome" qui avaient au minimum deux ans d'évolution de la maladie. Pour la même raison, les patients du « PRINTO » et « routine » avaient un plus haut niveau d'activité de la maladie, une plus grande déficience musculaire et un niveau de CPK plus élevé que ceux inclus dans la cohorte « outcome », ces derniers ayant eux, plus de lésions séquellaires.

Les procédures de validation ont été conduites sur 810 malades issus de 3 cohortes différentes permettant ainsi d'avoir un échantillon représentatif des DMJ.

Dans cette étude, les auteurs ont fourni les preuves préliminaires de la validité de cet outil de mesure de la force musculaire. Le hMC a en effet montré :

- une très bonne validité de contenu (il mesure la caractéristique ou le phénomène, dans ce cas la force musculaire de manière représentative) et d'apparence (l'outil semble mesurer en apparence ce qu'il est censé mesurer),
- une excellente fiabilité « test-retest » (concordance des résultats obtenus à des moments différents), comparable à celle obtenue pour MMT8 et CMAS.
- une excellente validité de construit (capacité de l'outil à mesurer ce que l'on veut),
- une cohérence interne satisfaisante (homogénéité des épreuves pour évaluer différents aspects d'une même caractéristique), ce qui souligne également la possibilité de fusion de ses items (bien qu'ils soient issus de 2 scores différents).
- une forte validité à discriminer la sévérité de la maladie.
- il existait une bonne concordance (corrélations modérées à fortes) entre les 3 tests (hMC, MMT8 et CMAS) pour évaluer l'activité globale ou musculaire de la maladie. Comme prévu les corrélations étaient faibles avec l'évaluation par le médecin de l'activité de la maladie sur la peau, le DAS peau, l'évaluation de la douleur par les parents, évaluations qui impliquaient d'autres facteurs que la fonction musculaire. Pourtant la plupart des corrélations obtenues avec le hMC étaient légèrement plus hautes que celles obtenues par le MMT8 dans « printo » et « routine » et légèrement plus hautes que celles obtenues pour le CMAS dans "outcome".
- de plus le hMC (comme le MMT8) a révélé une bonne capacité à déceler une amélioration clinique (valeurs du SRM modérée). Les valeurs du SRM étaient faibles à modérées lorsque les patients s'étaient aggravés d'une visite à l'autre et faibles lorsque leur état était stable.

## Conclusion

Ces observations suggèrent que le hMC, avec ses bonnes propriétés métrologiques, en évaluant la force musculaire maximale dans 8 muscles ou groupes musculaires, pendant que les 3 items du CMAS évaluent l'endurance des muscles du cou, la force des muscles abdominaux et la fonctionnalité et la force des muscles des membres inférieurs, est bien adapté pour apprécier la lourdeur de la participation musculaire dans la DMJ et peut potentiellement être capable de détecter l'efficacité des thérapeutiques. Les 3 items repris du CMAS rendent le test plus complet d'après ses auteurs. Il est par ailleurs plus facile que le CMAS, car de réalisation plus courte (moins de 10 minutes) et sans besoin d'équipement spécifique.

Cependant, ce test a aussi ses limites : il ne permet pas de prédire le devenir de la maladie, si elle va être très active, les lésions futures, telle que l'activité continue, l'incapacité fonctionnelle. D'autres combinaisons entre CMAS et MMT8 n'ont pas été étudiées.

Cet outil hybride n'est par ailleurs pas fait pour remplacer le MMT8 et le CMAS. Mais il est rapide et facile et peut être utilisé par tous ceux qui trouvent que le CMAS est trop difficile à intégrer dans la pratique courante.

## Annexe :

| Hybrid MMT/CMAS  |  |               |  |
|------------------|--|---------------|--|
| Name and Surname |  | Date of birth |  |
| Date of visit    |  | Examiner      |  |

| 8 MUSCLES SUBSET<br>(see appendix for description) | EVALUATE RIGHT SIDE ONLY |   |   |   |   |   |   |   |   |   |    |
|--|--------------------------|---|---|---|---|---|---|---|---|---|----|
|  | 0                        | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 | 10 |
| 1. Neck flexors                                    |                          |   |   |   |   |   |   |   |   |   |    |
| 2. Deltoid middle (shoulder abduction)             |                          |   |   |   |   |   |   |   |   |   |    |
| 3. Biceps brachii (forearm flexion)                |                          |   |   |   |   |   |   |   |   |   |    |
| 4. Wrist extensors                                 |                          |   |   |   |   |   |   |   |   |   |    |
| 5. Gluteus maximus (hip extension)                 |                          |   |   |   |   |   |   |   |   |   |    |
| 6. Gluteus medius (hip abduction)                  |                          |   |   |   |   |   |   |   |   |   |    |
| 7. Quadriceps (hip flexion)                        |                          |   |   |   |   |   |   |   |   |   |    |
| 8. Ankle dorsiflexors                              |                          |   |   |   |   |   |   |   |   |   |    |
| <b>Total score (Range 0-80)</b>                    |                          |   |   |   |   |   |   |   |   |   |    |

| <u>SITS-UPS</u>                            | Unable | Able |
|--|--------|------|
| Hands on thighs, with counterbalance       | 0      | 1    |
| Hands across chest, with counterbalance    | 0      | 1    |
| Hands behind head, with counterbalance     | 0      | 1    |
| Hands on thighs, without counterbalance    | 0      | 1    |
| Hands across chest, without counterbalance | 0      | 1    |
| Hands behind head, without counterbalance  | 0      | 1    |
| <b>Total score (range 0-6)</b>             |        |      |

| <u>FLOOR RISE:</u> Going from a kneeling position on the floor to a standing position:  |   |
|---|---|
| Unable, even if allowed to use a chair for support.   | 0 |
| Much difficulty. Able, but <b>needs to use a chair</b> for support. (Unable if not allowed to use a chair.)   | 2 |
| Moderate difficulty. Able to get up <b>without using a chair</b> for support, <b>but needs to place one or both hands on thighs/knees or floor.</b> (Unable without using hands.) | 4 |
| Mild difficulty. <b>Does not need to place hands on knees, thighs or floor, but</b> has at least <b>some difficulty</b> during ascent.  | 6 |
| <b>NO DIFFICULTY.</b>   | 9 |
| <b>Total score (range 0-9)</b>  |   |

| <u>HEAD LIFT:</u> |                            |   |
|-------------------|----------------------------|---|
| Unable            |                            | 0 |
| 1-9 seconds       |                            | 1 |
| 10-29 seconds     |                            | 2 |
| 30-59 seconds     |                            | 3 |
| 60-119 seconds    |                            | 4 |
| ≥ 2 minutes       | Specify number of seconds: | 5 |