

## SMA

### Des échelles d'évaluation motrice pour le public francophone

Christelle Pons<sup>1</sup>, Aurélie Barrière<sup>2</sup>,  
Guillaume Bertrand<sup>2</sup>, Marie-Doriane Morard<sup>2</sup>,  
Charlotte Lilien<sup>3</sup>, Carole Vuillerot<sup>2</sup>

➤ À l'heure des nouvelles thérapeutiques chez les personnes présentant une amyotrophie spinale antérieure ou *spinal muscular atrophy* (SMA), la mesure régulière, précise et fiable des capacités motrices est devenue indispensable. Différents outils ont été développés dans la littérature et peuvent être utilisés pour cela. Le choix d'une échelle/ d'un outil se fait en fonction du type de SMA, de l'âge de la personne et des éléments spécifiques de la motricité que l'on souhaite évaluer. En France, l'échelle MFM est utilisée en pratique clinique dans de nombreux centres de référence de Maladies Neuromusculaires (MNM). Les autres échelles fréquemment utilisées au niveau international ne sont cependant pas disponibles en français rendant leur utilisation plus difficile en pratique clinique courante.

Cet article présente le processus de traduction en français des échelles les plus fréquemment utilisées chez la personne avec SMA (*CHOP INTEND*, *HFMSE*, *RULM*, *6-minute walk test* et *HINE-2*). Différentes étapes ont été respectées, notamment les étapes de traduction en français, traduction inversée en anglais, comparaison des versions anglaises, harmonisation et obtention de la version finale en français.

Un programme de formation et sensibilisation des différents professionnels des consultations MNM des centres de référence français avec proposition d'ateliers en présence des membres du comité scientifique suivra l'étape de traduction afin de les faire connaître, expliciter leur utilisation et participer à la diffusion de ce travail. ◀



<sup>1</sup>Département de MPR enfant, Fondation ILDYS, Brest, Bretagne, France - Centre de Référence des Maladies Neuromusculaires, CHRU de Brest Bretagne, France.  
<sup>2</sup>Service de Médecine Physique et Réadaptation Pédiatrique L'Éscale, CHU de Lyon, Université de Lyon, France.  
<sup>3</sup>I-Motion, Institut de Myologie, Paris, France.  
[christelle.ponsbecmeur@ildys.org](mailto:christelle.ponsbecmeur@ildys.org)

Les amyotrophies spinales antérieures (ou SMA) de forme infantiles ou juvéniles sont un groupe de maladies héréditaires qui se caractérisent par une faiblesse musculaire progressive due à la dégénérescence et la perte des motoneurons antérieurs de la moelle épinière et des noyaux du tronc cérébral qui stimulent et commandent les muscles. La fonte musculaire « atrophie » concerne plus particulièrement les muscles de la racine des membres, c'est-à-dire des hanches, des épaules (muscles dits « proximaux »), ainsi que les muscles du tronc. La présentation clinique est variable, allant d'une atteinte respiratoire sévère ainsi qu'une faiblesse musculaire majeure empêchant la tenue de tête à des formes plus modérées dans lesquelles la marche est possible. On distingue deux types infantiles de SMA :

- le type I, appelé maladie de Werdnig-Hoffmann ou amyotrophie spinale infantile sévère, apparaissant avant l'âge de 6 mois et caractérisé par l'absence d'acquisition de la station assise avec des sous-types de sévérité variable ;
- le type II, ou amyotrophie spinale infantile intermédiaire, survenant à l'âge de 6 à 18 mois et caractérisé par l'absence d'acquisition de la marche. Le type juvénile de SMA correspond au type III, ou maladie de Kugelberg-Welander, survenant après l'âge d'acquisition de la marche (après 18 mois - 2 ans).

La période actuelle est marquée dans cette pathologie par le développement de plusieurs molécules à visée thérapeutique avec un espoir grandissant des patients et leurs familles mais également des professionnels. Des études récentes ont ainsi prouvé que le traitement par Spinraza® (Nusinersen) permet une amélioration de la fonction motrice



pour les personnes présentant les trois sous-types de SMA [1-3]. L'acquisition de la station assise devient ainsi possible pour certains enfants présentant une SMA de type I. Ces nouveaux traitements du fait de l'absence de données longitudinales au long cours nécessitent une surveillance attentive des patients en particulier par le monitoring de l'évolution de la fonction motrice de ces patients à l'aide d'outils valides dans le cadre d'une phase 4 post-AMM (étude de sécurité après l'autorisation de mise sur le marché).

Afin d'évaluer l'évolution de la fonction motrice chez les patients atteints de SMA, plusieurs outils fonctionnels sont actuellement utilisés en pratique clinique au niveau international en fonction de l'âge, du niveau fonctionnel des patients et des pratiques du pays. Ces différentes échelles permettent de mesurer le bénéfice individuel pour chaque personne. Il s'agit principalement de l'*Hammersmith Infant Neurological Examination Section 2* (HINE-2) [4], du *Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders* (CHOP INTEND) [5], de *Hammersmith Functional Motor Scale Expanded* (HFMSSE) [6], de la *Revised Upper Limb Module* (RULM) [7], du *6-minute walk test* (6MWT) [8] et de la Mesure de Fonction Motrice (MFM) [9]. Leurs propriétés métrologiques (validité, fiabilité) ont été évaluées pour la plupart de ces outils et rapportées comme satisfaisantes dans les populations étudiées [5, 10-13].

En France, dans les différentes consultations de maladies neuromusculaires (MNM), la MFM est l'outil de mesure de la fonction motrice le plus utilisé car plus de 1 000 professionnels ont été formés depuis 2005 et plus de 50 centres français participent à l'implémentation d'une base de données nationale (Base de données MFM). Les autres outils (HINE-2, CHOP INTEND, HFMSSE, RULM, 6MWT) ne sont pas disponibles en français mais leur utilisation apparaît intéressante car elle peut dans certains cas apporter des renseignements complémentaires à la MFM, par exemple dans l'évaluation spécifique de la fonction des membres supérieurs ou encore permettre une évaluation des enfants jeunes de moins de deux ans, et dans certains cas permettre une évaluation plus rapide [6, 7, 10]. Ils sont par ailleurs très souvent utilisés à l'échelle internationale dans les études récentes évaluant l'efficacité des nouveaux traitements [1, 2, 3, 14].

L'objectif de ce travail est de produire une version française conceptuellement équivalente des outils d'évaluation fonctionnelle suivants : HINE-2, HFMSSE, CHOP-INTEND, RULM et 6MWT en suivant une méthodologie rigoureuse. Après une brève présentation des échelles, les étapes de traduction ayant conduit à l'obtention des outils de mesure sont présentées. Une stratégie de diffusion de ces outils est ensuite proposée.

## La description des outils de mesure de la fonction motrice

Parmi ces outils, deux échelles permettent une mesure dès un ou deux mois d'âge chez le nourrisson.

L'*Hammersmith Infant Neurological Examination* (HINE) est une échelle de mesure destinée à évaluer le développement de la fonction neurologique globale (26 items) destinée aux enfants avec un développement typique entre deux mois et deux ans. La partie 2 de la HINE (HINE-2) est composée de huit items visant à mesurer les

étapes du développement moteur (tenue de tête ; tenue assise ; préhension volontaire ; mobilité des membres inférieurs ; retournement, ramper, position debout et marche). Plus le score est élevé, plus les capacités fonctionnelles sont importantes. Cette échelle est utilisée dans les articles scientifiques récents chez le bébé présentant une SMA de type I [1, 15, 16].

Le *Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders* (CHOP INTEND) est une échelle de mesure destinée à évaluer les capacités motrices des enfants présentant une hypotonie et faiblesse musculaire à partir de l'âge d'1 mois. Elle est composée de 16 items cotés de 0 à 4 (exemples : mouvements spontanés du membre supérieur en position allongée, tenue de la tête en position assise). Plus le score est élevé, plus les capacités fonctionnelles sont importantes. La fiabilité de cette échelle a été évaluée [5, 12]. Cette échelle a également été utilisée dans des articles récents [1, 15, 17].

Les autres tests et échelles présentés ici sont destinés à mesurer les limitations d'activité au sens de la Classification Internationale du Fonctionnement (CIF). Dans cette classification, les activités sont des tâches et actions qu'accomplissent les individus (par exemple : marcher ou ouvrir une bouteille).

Le *6-minute walk test* (6MWT) mesure la distance maximale parcourue en marchant par un sujet en 6 minutes sur un parcours de 25 mètres. Il est utilisable chez l'enfant et l'adulte marchant avec SMA [11], la limite d'âge inférieure pour son utilisation reste discutée. Sa validité et sa fiabilité ont été démontrées [11].

La *Revised Upper limb Module* (RULM) est une échelle de mesure destinée à évaluer les capacités fonctionnelles des membres supérieurs. Elle contient 20 items cotés de 0 à 2 (exemples : soulever un poids de 500 g en antéflexion d'épaule, déchirer un morceau de papier). Plus le score est élevé, plus les capacités fonctionnelles sont importantes. Elle est destinée aux enfants (à partir de 30 mois) et adultes avec SMA, quel que soit le type de SMA [7, 18]. Ses propriétés métrologiques ont été récemment évaluées [7].

La *Hammersmith Functional Motor Scale Expanded* (HFMSSE) est une échelle de mesure destinée à évaluer les capacités fonctionnelles motrices globales. Elle est composée de 33 items cotés de 0 à 2 (exemples : lever la tête en station allongée sur le dos, descendre quatre marches d'escalier). Plus le score est élevé, plus les capacités fonctionnelles sont importantes. Cette échelle est destinée aux enfants à partir de 30 mois et adultes avec une SMA de type II ou III. Dans cette population, sa validité et sa fiabilité ont également été démontrées [6].

Tous ces tests et échelles sont administrés par un professionnel de santé. L'emploi d'un guide d'utilisation est recommandé afin d'améliorer la fiabilité de la mesure mais aucune formation n'est impérative avant leur utilisation.

## La méthodologie de traduction et adaptation transculturelle

Pour réaliser les versions françaises des échelles HINE-2, HFMSE, CHOP-INTEND, RULM et 6MWT, une méthode de traduction inversée parallèle a été utilisée [19]. L'objectif est d'obtenir des nouvelles versions linguistiques équivalentes aux originaux dans le contenu et les concepts sollicités tout en étant pertinentes dans la culture française.

Le processus de traduction des échelles a été effectué par un comité scientifique et une équipe de traducteurs agréés. Le comité scientifique était composé de cliniciens avec une expérience dans le domaine des MNM et de l'évaluation au sein de la société francophone d'études et de recherche des handicaps de l'enfance (SFERHE). Il réunissait six experts (médecins de rééducation pédiatrique, kinésithérapeutes et ergothérapeute).

Ce processus de traduction a comporté les différentes étapes recommandées dans la méthode de traduction inversée parallèle [19]. Il a été appliqué à chacun des manuels et feuilles de cotation des différents outils. Ce travail a été réalisé en collaboration avec une société de traduction, Mapi Language Services, et a donné lieu à un certificat de traduction linguistique pour chacune des échelles.

### 1. Autorisations des auteurs

La permission de chacun des auteurs principaux pour traduire les instruments a été obtenue. L'auteur de chaque outil a aussi été invité à s'impliquer dans le processus de traduction afin de clarifier certains concepts.

### 2. Traductions en français

Une première traduction en français de chacune des échelles a été réalisée par plusieurs professionnels de recherche francophones ayant une bonne maîtrise de l'anglais. Ces premières versions françaises ont été révisées par les membres du comité scientifique, afin d'avoir une traduction la plus fidèle possible aux réalités de la pratique. Des contacts ont été pris avec les auteurs des échelles en cas de difficultés de compréhension du sens (Elena Mazzone et Allan Glanzman).

### 3. Traductions inversées

Les traductions françaises ont fait l'objet d'une nouvelle traduction en anglais effectuée en aveugle par rapport à la version originale par une firme spécialisée en traduction incluant une traductrice certifiée et un linguiste (Mapi Language Services).

### 4. Révisions des traductions inversées et harmonisation finale de l'outil en langue française

L'objectif de cette étape est d'identifier toutes les divergences et de s'assurer de l'équivalence des concepts entre la version anglaise initiale et la version retro traduite. Une rencontre entre les différentes

personnes impliquées dans la traduction a été réalisée afin d'examiner les items et concepts divergents et assurer une validité inter-traduction. Pour chaque outil, tous les items ont été revus et les participants ont pris des décisions concernant les concepts identifiés comme potentiellement problématiques ou pouvant causer une confusion au niveau du sens et de la compréhension des instructions. Lorsque nécessaire, l'auteur de l'outil a apporté des précisions quant à la signification des concepts afin que la version française soit la plus fidèle possible à l'originale. Pour exemple, pour l'HFMSE, l'auteur initial a été interrogé concernant les items 3 et 4 pour savoir si le patient devait toucher sa tête ou s'il lui suffisait d'être à hauteur de la ligne des yeux et des oreilles. La définition de la notion d'amplitude complète de mouvement a également été précisée pour les items 21 et 22. Certains termes ont également été modifiés pour coller au mieux au sens français (dodeliner de la tête au lieu de vaciller, retournements au lieu de roulement, rétractions au lieu de contractures...). La version française a été améliorée en conséquence.

Enfin, une étape de relecture avec harmonisation des différents textes d'un point de vue littéral a été réalisée par un membre du comité scientifique.

Il est à noter que cette méthodologie a été élaborée pour les instruments de mesure de type *patient-reported outcomes* (PRO) où le patient répond lui-même aux différents items du questionnaire.

Dans le cas de la traduction des échelles de mesure HINE-2, HFMSE, CHOP-INTEND, RULM et 6MWT, le contenu diffère des outils de type PRO puisqu'il renferme des instructions pour les cliniciens plutôt que des questions pour les personnes présentant une SMA. Ainsi, les lignes directrices ont été adaptées afin de réaliser un processus de traduction dans une perspective de compréhension des instructions par les cliniciens qui auront à administrer l'outil.

## Diffusion et utilisation des échelles

Une étape de mise en page des différentes versions françaises des outils a été réalisée dans le but de fournir au clinicien un outil pratique et facile d'utilisation en clinique et recherche. La HINE-2 dans sa forme française définitive est en *Figure 1*.

Ces différents outils seront disponibles prochainement en accès libre sur les sites de la SFERHE (Société Francophone d'Études et de Recherche sur les Handicaps de l'Enfance ; <https://sferhe.org/>) et de la base de données MFM ([www.mfm-nmd.org/banque-de-donnees.aspx](http://www.mfm-nmd.org/banque-de-donnees.aspx)) afin de permettre une diffusion la plus large possible des versions françaises validées.



Ces outils seront ensuite utilisés dans les différentes équipes permettant la réalisation d'études de validation des formes françaises permettant la validation finale de ces outils. ♦

### French adaptation of motor function scales for patients with spinal muscular atrophy

#### REMERCIEMENTS

Les auteurs remercient les laboratoires Biogen pour le soutien logistique et financier dans l'organisation des réunions et la conduite de l'étude.

#### LIENS D'INTÉRÊT

Les auteurs déclarent les conflits d'intérêts avec Biogen : CV ; CL ; AB ; GB ; MDM déclarent une activité de consultants pour Biogen et CP déclare un soutien financier de Biogen pour participation au congrès.

#### RÉFÉRENCES

1. Finkel RS, Mercuri E, Darras BT, et al. Nusinersen versus sham control in infantile-onset spinal muscular atrophy. *N Engl J Med* 2017 ; 377 : 1723-32.
2. Mercuri E, Darras BT, Chiriboga CA, et al. Nusinersen versus sham control in later-onset spinal muscular atrophy. *N Engl J Med* 2018 ; 378 : 625-35.
3. Montes J, Dunaway Young S, Mazzone ES, et al. Nusinersen improves walking distance and reduces fatigue in later-onset SMA. *Muscle Nerve* 2019 ; Jul 12. doi: 10.1002/mus.26633.
4. Haataja L, Mercuri E, Regev R, et al. Optimality score for the neurologic examination of the infant at 12 and 18 months of age. *J Pediatr* 1999 ; 135 : 153-61.
5. Glanzman AM, Mazzone ES, Young SD, et al. Evaluator training and reliability for SMA global nusinersen trials. *J Neuromuscul Dis* 2018 ; 5 : 159-66.
6. O'Hagen JM, Glanzman AM, McDermott MP, et al. An expanded version of the hammersmith functional motor scale for SMA II and III patients. *Neuromuscul Disord* 2007 ; 17 : 693-7.
7. Mazzone ES, Mayhew A, Montes J, et al. Revised upper limb module for spinal muscular atrophy: development of a new module. *Muscle Nerve* 2017 ; 55 : 869-74.
8. McDonald CM, Henricson EK, Han JJ, et al. The 6-minute walk test as a new outcome measure in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 2010 ; 41 : 500-10.
9. Bérard C, Payan C, Hodgkinson I, Fermanian J, and MFM Collaborative Study Group. A motor function measure for neuromuscular diseases. Construction and validation study. *Neuromuscul Disord* 2005 ; 15 : 463-70.
10. Bishop KM, Montes J, Finkel RS. Motor milestone assessment of infants with spinal muscular atrophy using the hammersmith infant neurological exam. Part 2. Experience from a nusinersen clinical study. *Muscle Nerve* 2018 ; 57 : 142-6.
11. Dunaway Young S, Montes J, Kramer SS, et al. Six-minute walk test is reliable and valid in spinal muscular atrophy. *Muscle Nerve* 2016 ; 54 : 836-42.
12. Glanzman AM, Mazzone E, Main M, et al. The Children's hospital of Philadelphia infant test of neuromuscular disorders (CHOP INTEND): test development and reliability. *Neuromuscul Disord* 2010 ; 20 : 155-61.
13. Vuillerot C, Payan C, Iwaz J, Ecochard R, Bérard C, and MFM Spinal Muscular Atrophy Study Group. Responsiveness of the motor function measure in patients with spinal muscular atrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 2013 ; 94 : 1555-61.
14. Darras BT, Chiriboga CA, Iannaccone ST, et al. Nusinersen in later-onset spinal muscular atrophy: long-term results from the phase 1/2 studies. *Neurology* 2019 ; 92 : e2492-506.
15. Pane M, Palermo C, Messina S, et al. Nusinersen in type 1 SMA infants, children and young adults: preliminary results on motor function. *Neuromuscul Disord* 2018 ; 28 : 582-5.
16. Pechmann A, Langer T, Schorling D, et al. Evaluation of children with SMA type 1 under treatment with nusinersen within the expanded access program in Germany. *J Neuromuscul Dis* 2018 ; 5 : 135-43.
17. Pane M, Coratti G, Sansone VA, et al. Nusinersen in type 1 spinal muscular atrophy: twelve-month real-world data. *Ann Neurol* 2019 ; 86 : 443-51.
18. Mazzone E, Bianco F, Martinelli D, et al. Assessing upper limb function in nonambulant SMA patients: development of a new module. *Neuromuscul Disord* 2011 ; 21 : 406-12.
19. Wild D, Grove A, Martin M, Eremenco S, McElroy S, Verjee-Lorenz A, Erikson P, and ISPOR Task Force for Translation and Cultural Adaptation. Principles of good practice for the translation and cultural adaptation process for patient-reported outcomes (PRO) measures: report of the ISPOR task force for translation and cultural adaptation. *Value Health* 2005 ; 8 : 94-104.

#### TIRÉS À PART

C. Pons



Intermediate Filaments  
Gordon Research Conference

## Linking Cells, the Cytoskeleton and the Nucleus in Mechanobiology, Aging and Disease

June 7 - 12, 2020

#### Chairs

Jan Lammerding and Roy A. Quinlan

#### Vice Chairs

Elly M. Hol and Howard J. Worman

#### Contact Chairs

#### Mount Snow

89 Grand Summit Way  
West Dover, VT, US

[www.grc.org/intermediate-filaments-conference/2020/](http://www.grc.org/intermediate-filaments-conference/2020/)