

La Mesure de Fonction Motrice (MFM)

Résultats chez des patients DMC

Paris 4 Mai 2010

Christine Payan¹, Susana Quijano-Roy², Carole Bérard³
MFM study group

¹Institut de Myologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France

²Hôpital Raymond Poincaré, Garches, France

³Centre de référence NMD Rhône-Alpes, France



Hôpitaux de Lyon



Résultats présentés à un workshop ENMC Naarden Mars 2010

➤ Objectif :

Sélectionner des outils d'évaluation (moteurs, respiratoires, qualité de vie) pour une étude internationale d'histoire naturelle de ces pathologies

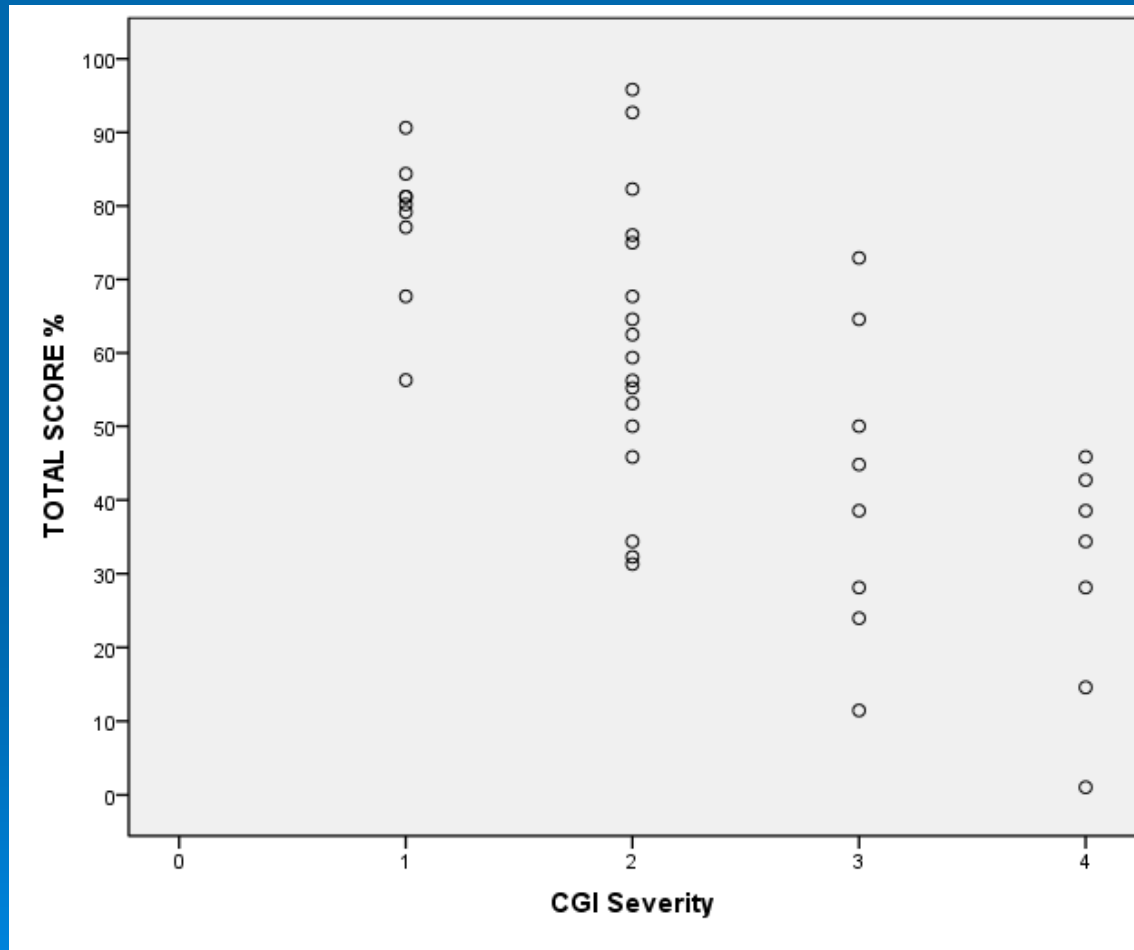
➤ Intérêt de la MFM:

utilisable dès 2 ans, chez des patients ambulatoires ou non

DESCRIPTION PATIENTS

	Données MFM32 (N=41)				Données MFM20 (N=22)			
DIAGNOSTIC	N	Age (ans)	Marche acquise	Marchant	N	Age (ans)	Marche acquise	Marchant
UCMD	21	7 - 72	18	12	5	4 - 6	4	3
LAMA2	5	6 - 71	2	2	3	3 - 6	1	1
FKRP	3	11 - 55	2	1	0			
RIGID SPINE (SEPN1-LMNA)	4	9 - 24	4	3	1	6	0	0
POMT2	1	13	0	0	0			
Non Spécifié	7	10 - 66	6	4	2	4	2	2
TOTAL	41	6 - 72	32	22	11	3 - 6	7	6

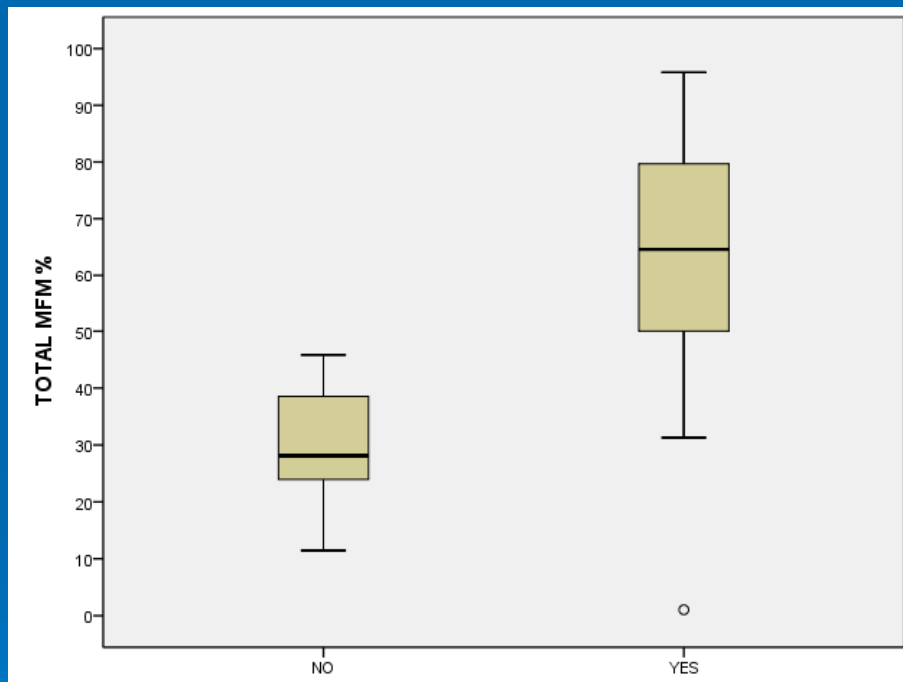
MFM-32 SCORE TOTAL vs CGI sévérité



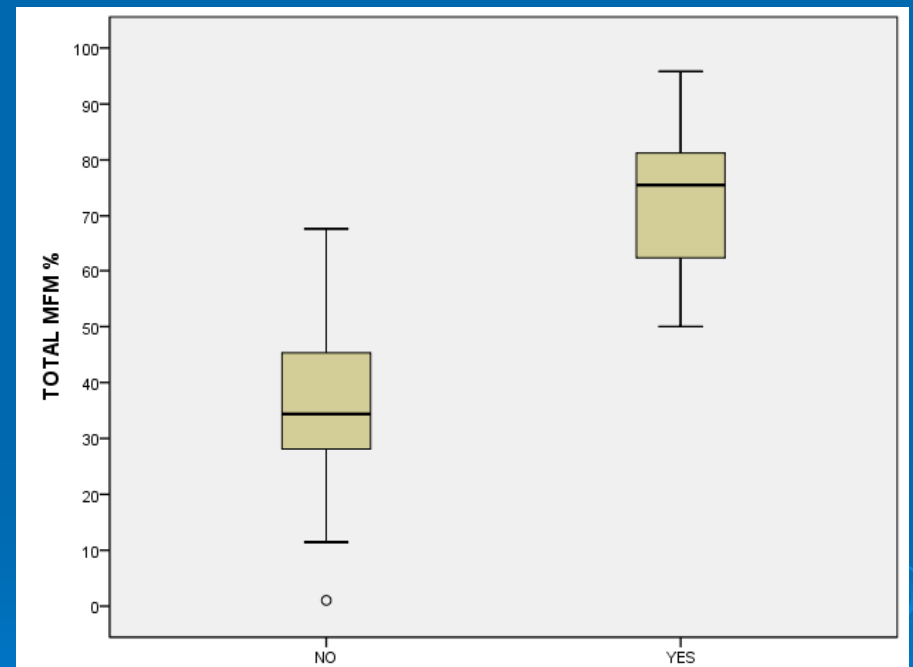
CGI sévérité
1=Légère
2=Modérée
3=Sévère
4=Très sévère

CGI = Clinical Global Impression

MFM-32 SCORE TOTAL vs MARCHE



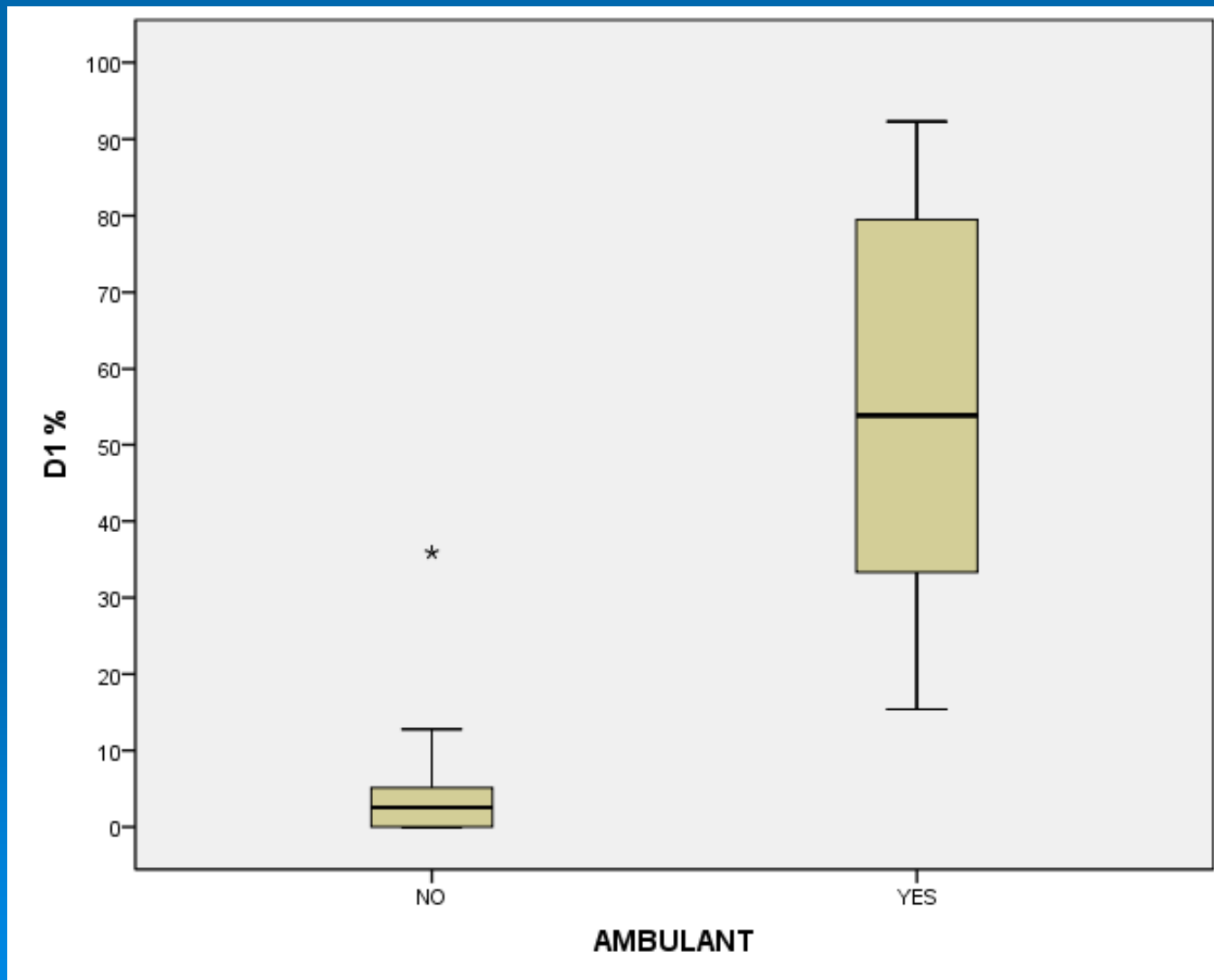
Marche acquise



Ambulatoire à l'évaluation

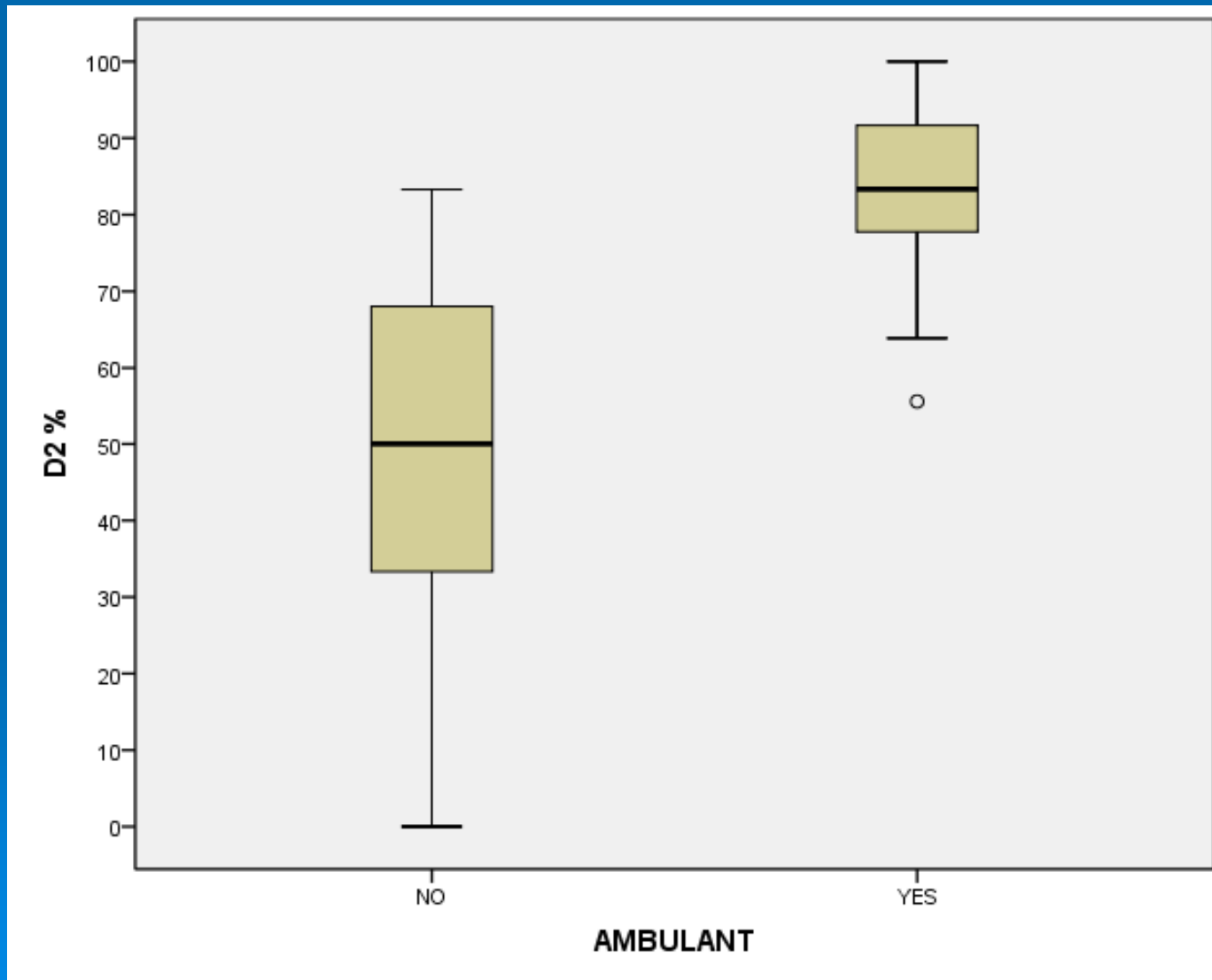
MFM-32 SCORE D1 vs Marche

(Position debout et transferts)

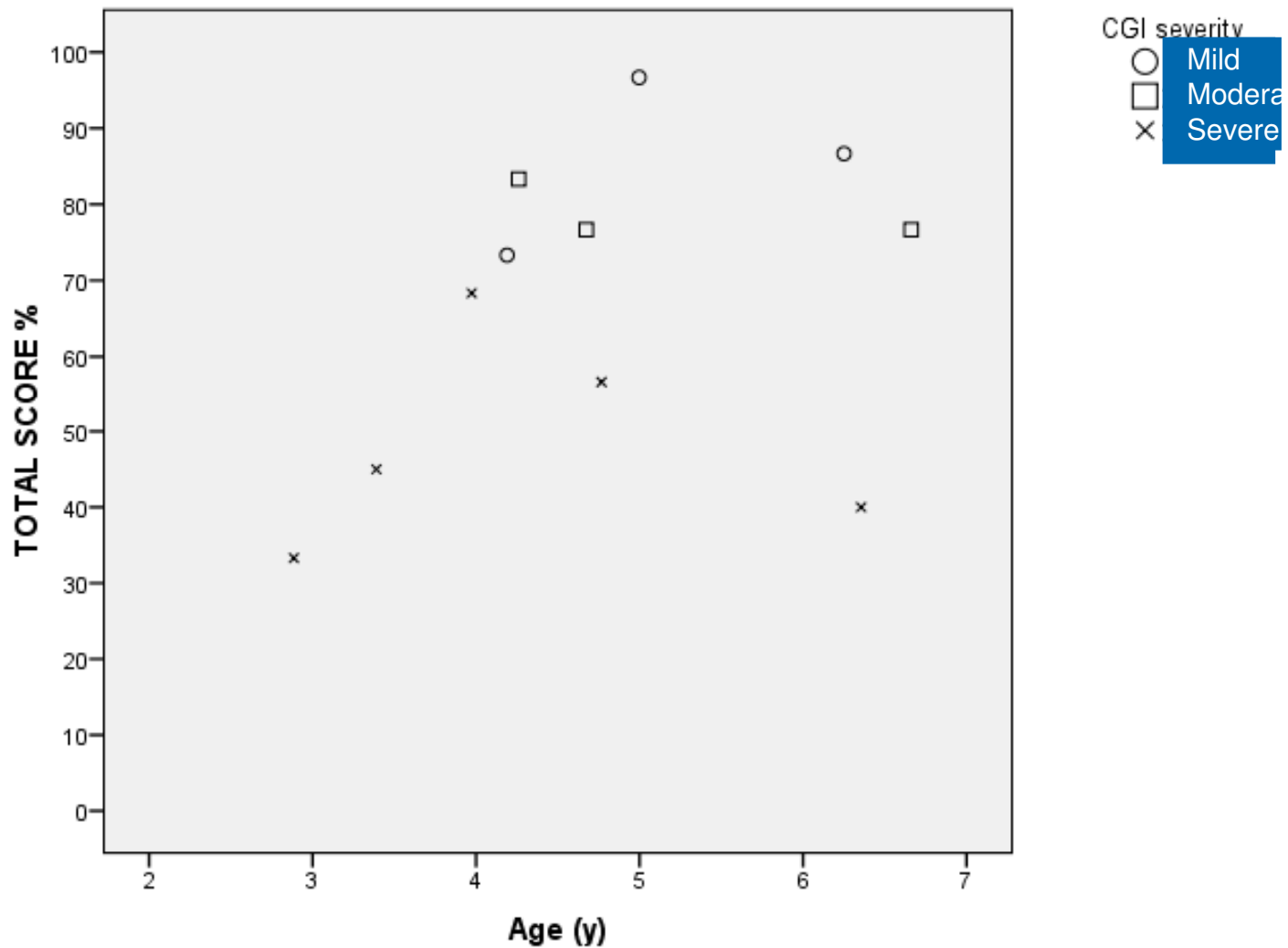


MFM-32 SCORE D2 vs MARCHE

(Motricité Axiale and Proximale)



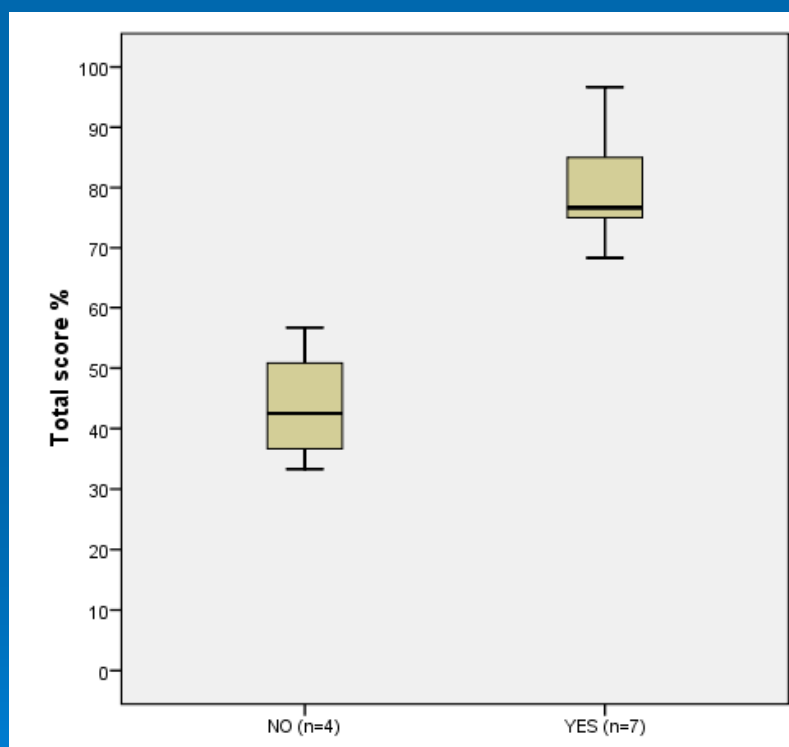
MFM-20 SCORE TOTAL vs Age (N=11)



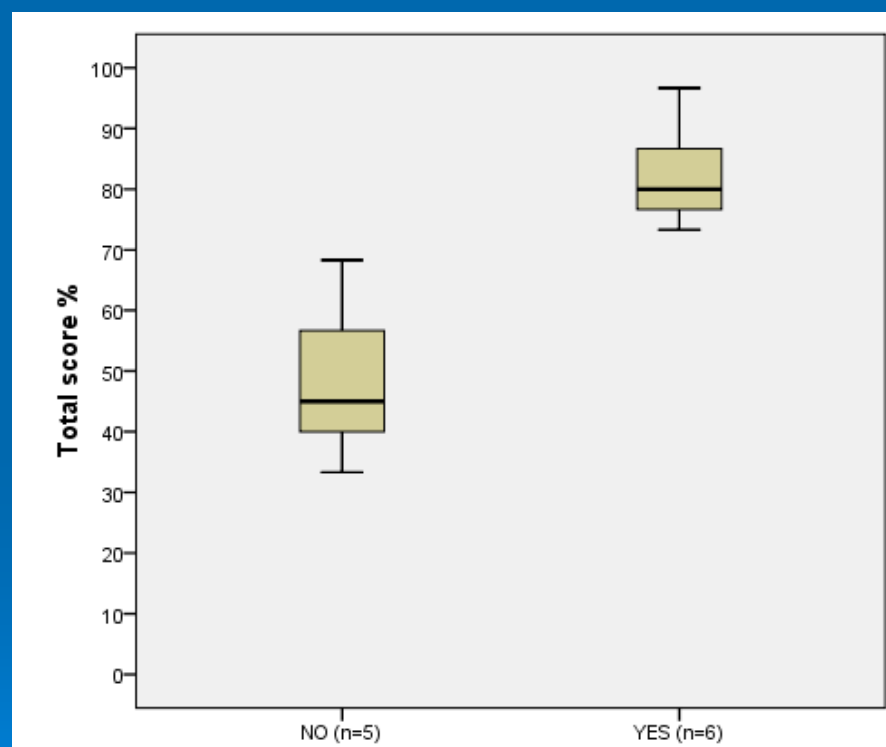
Impression

MFM-20 SCORE TOTAL vs MARCHÉ

(N=11)

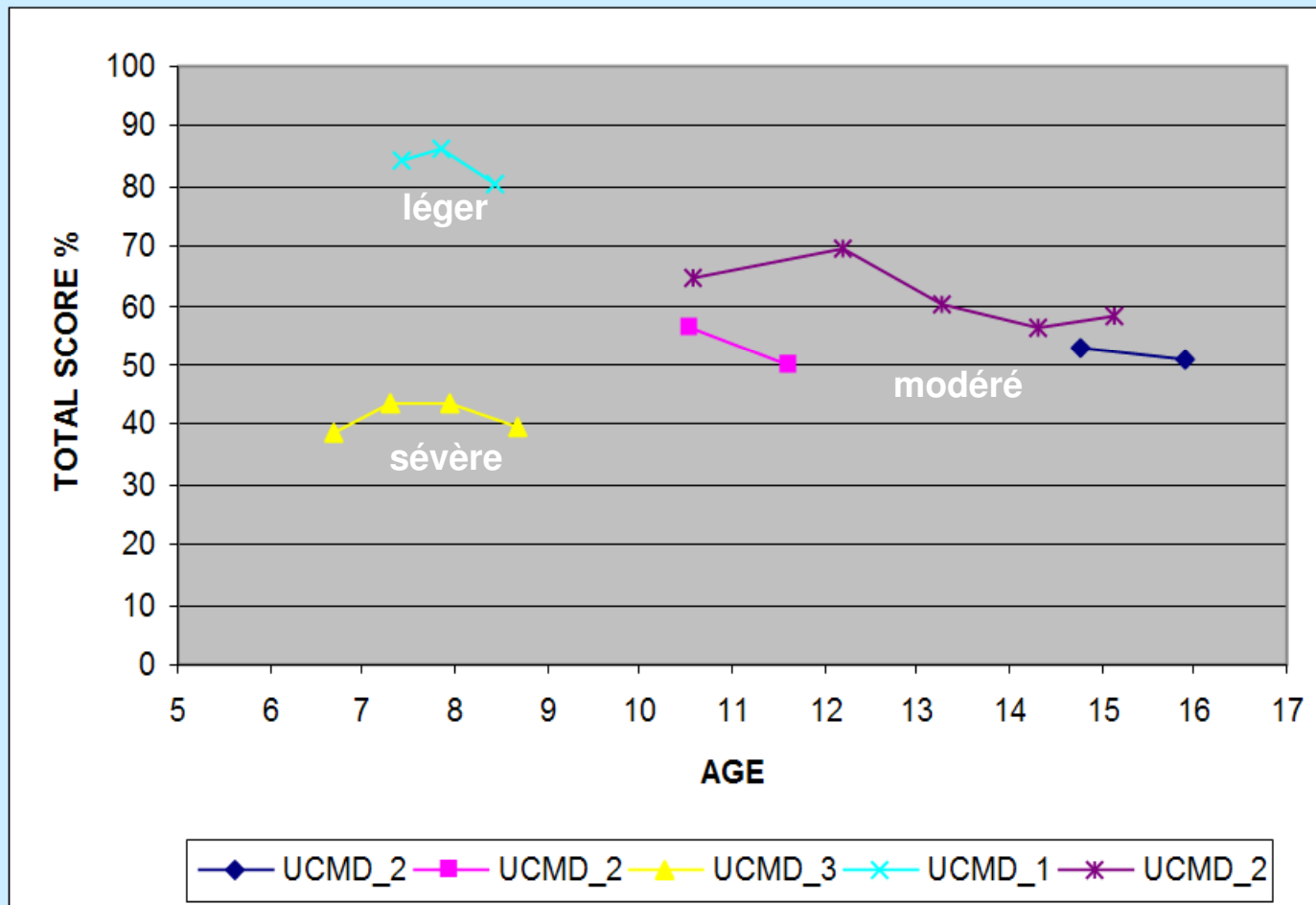


Marche acquise



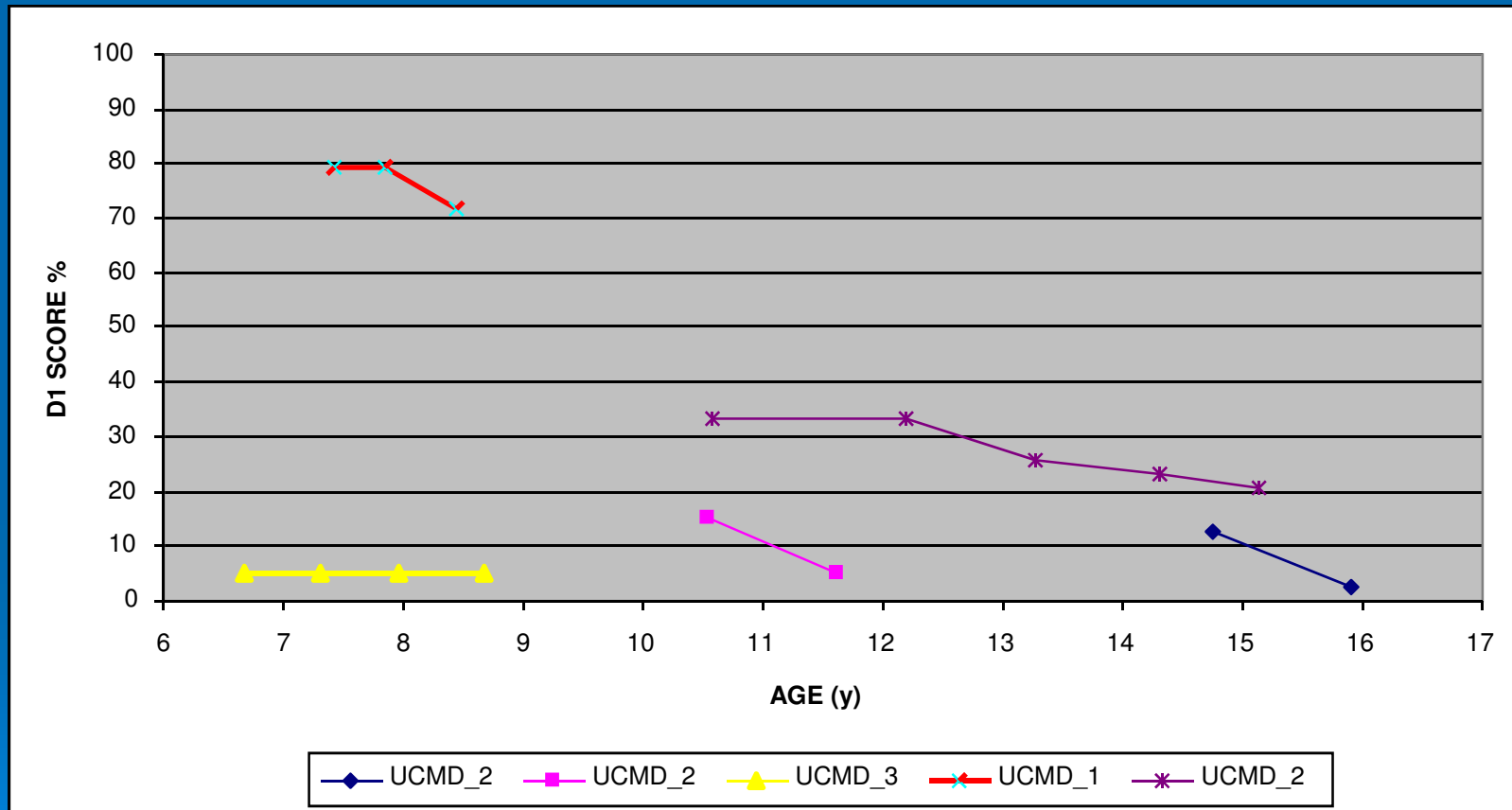
Ambulatoire à l'évaluation

UCMD : EVOLUTION DU SCORE TOTAL MFM SELON STADE SEVERITE (N=5)

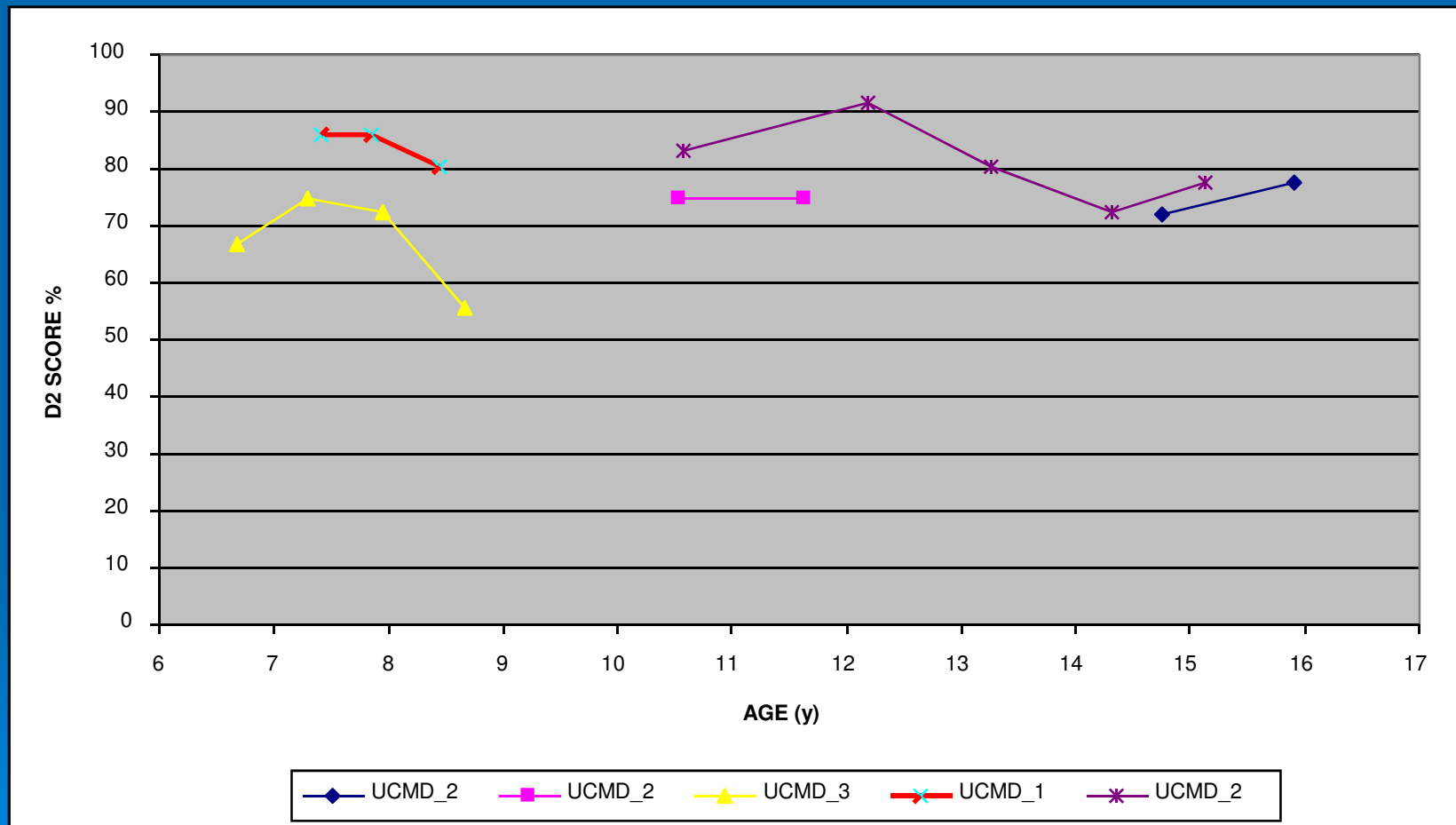


léger= Ambulatoire
modéré= Perte de marche
sévere= Marche non acquise

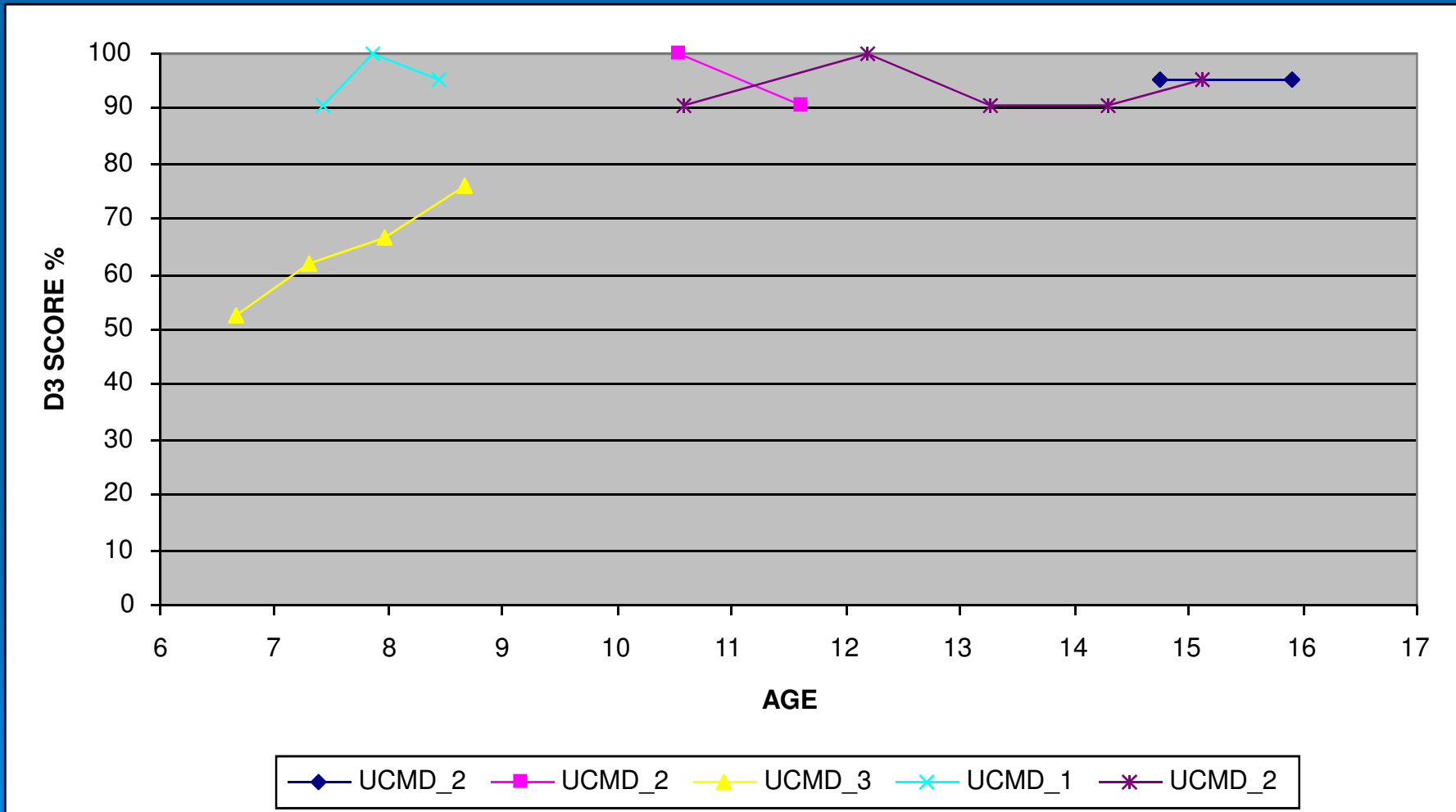
UCMD: EVOLUTION DU SCORE D1 (Position debout et transferts) (N=5)



UCMD: EVOLUTION DU SCORE D2 (Mortricité Axiale & Proximale) (N=5)



UCMD : EVOLUTION DU SCORE D3 (Motricité Distale) (N=5)



MFM-32

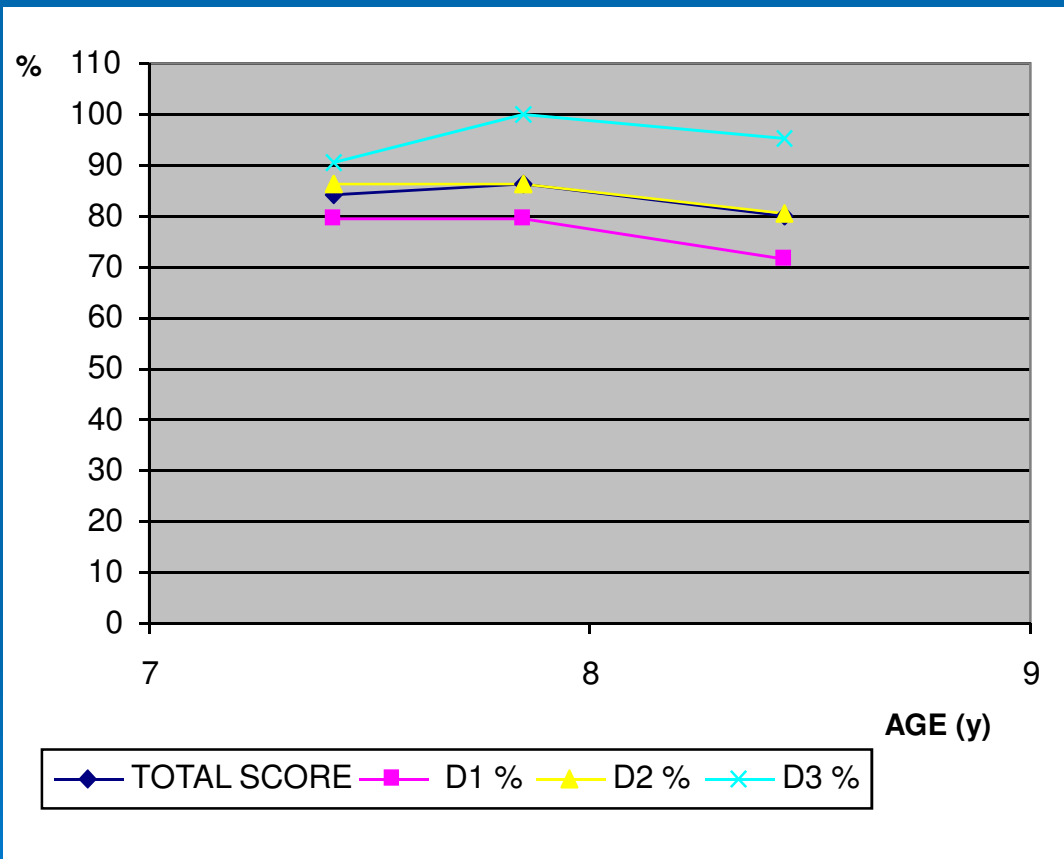
6 à 60 ans

Illustrations

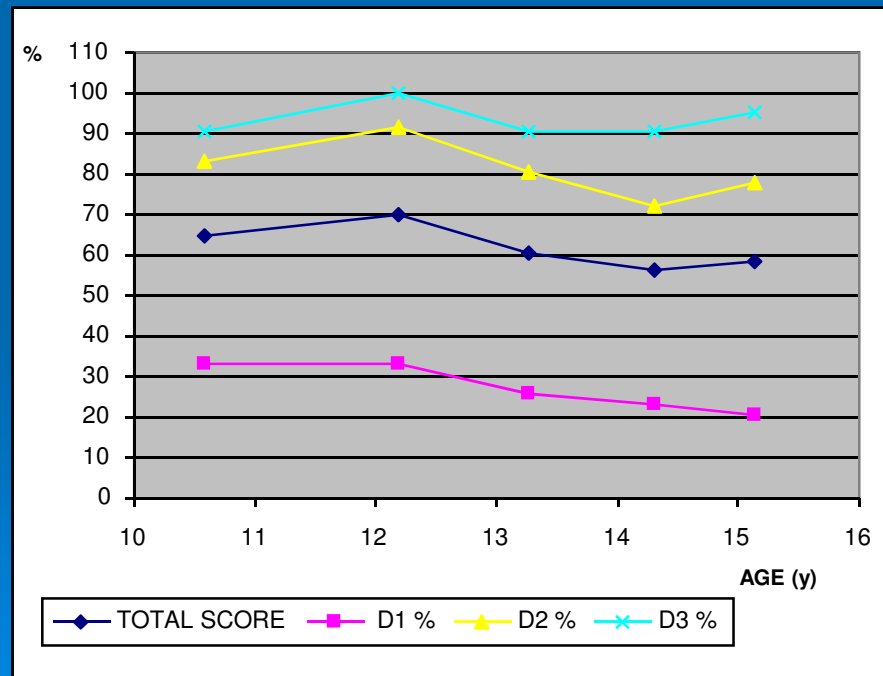




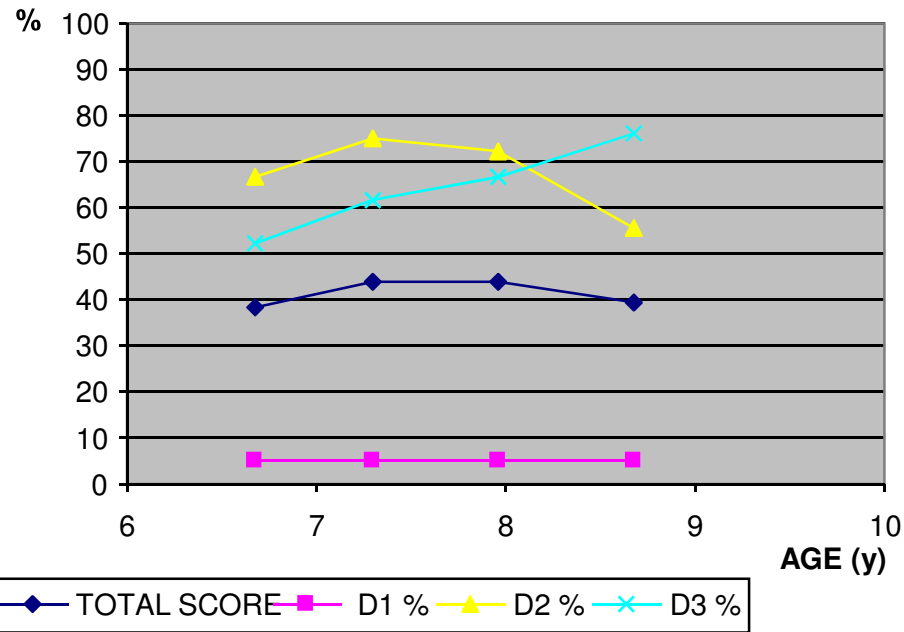
UCMD légère, 7 ans



UCMD modérée progressive (10-15 ans)



UCMD sévère 6 ans



PERSPECTIVES

- Compléter ces analyses avec plus de patients et plus de patients avec suivi (actuellement 65 dans la banque MFM)
- Préparer un poster pour le congrès de la WMS en oct 2010
- Regarder relation MFM et capacité vitale chez les UCMD

AUTRES PATHOLOGIES ETUDIEES

➤ DUCHENNE (N=72, 41 avec suivi 1 an)

ref: Monitoring changes and predicting loss of ambulation in Duchenne muscular dystrophy with the Motor Function Measure, Dev med Child Neurol.2009

➤ SMA (N=94, suivi 1-5ans)

poster WMS 2009: Neuromusc Dis, 2009: 19:573

➤ CALPAINOPATHIE (N=82, suivi 2-4ans)

Publication en préparation

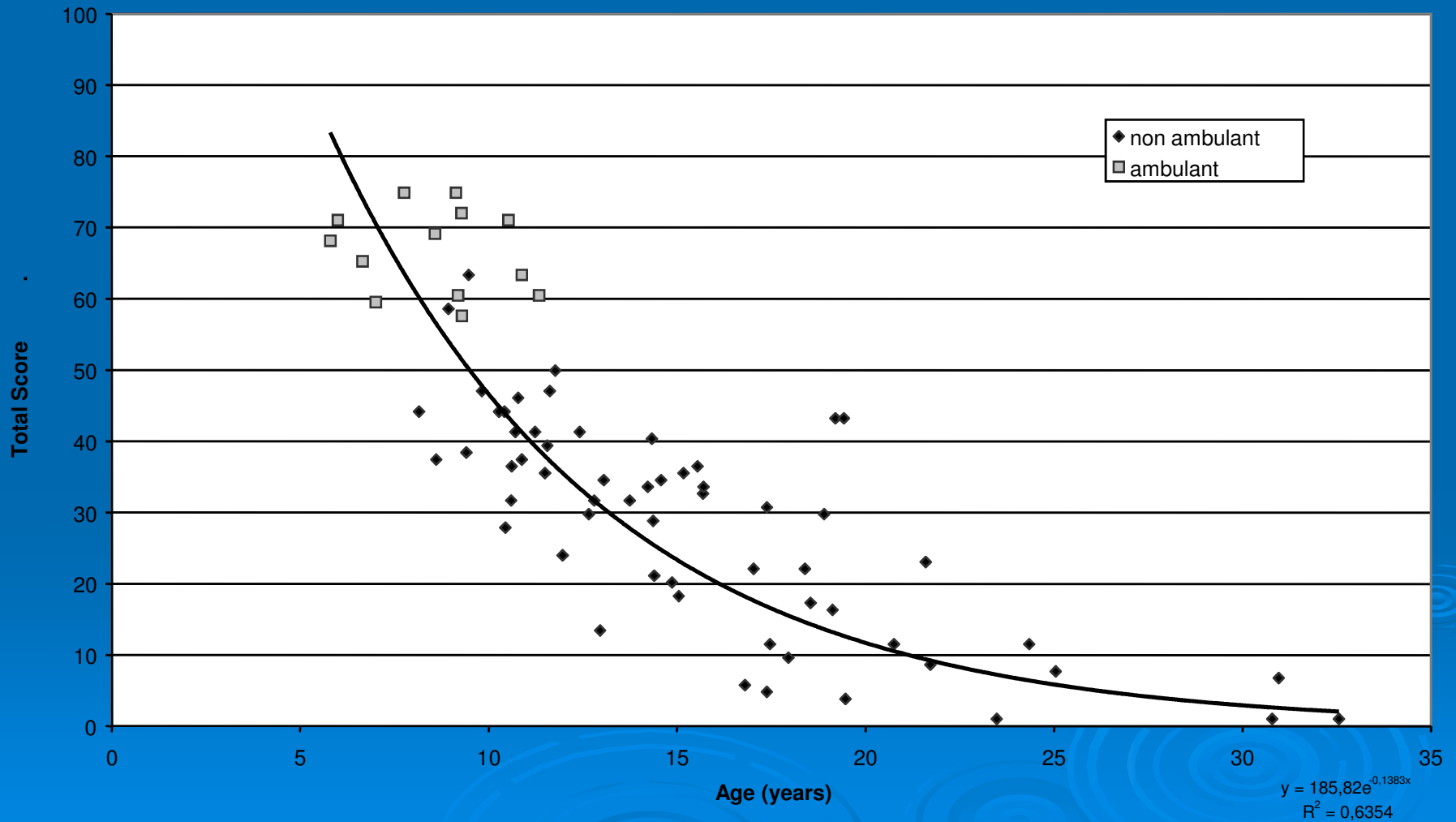
➤ MALADIE DE POMPE (forme adulte) (N=54)

Publication en préparation

Pour retrouver ces informations sur la MFM
www.mfm-nmd.org

MFM / DUCHENNE

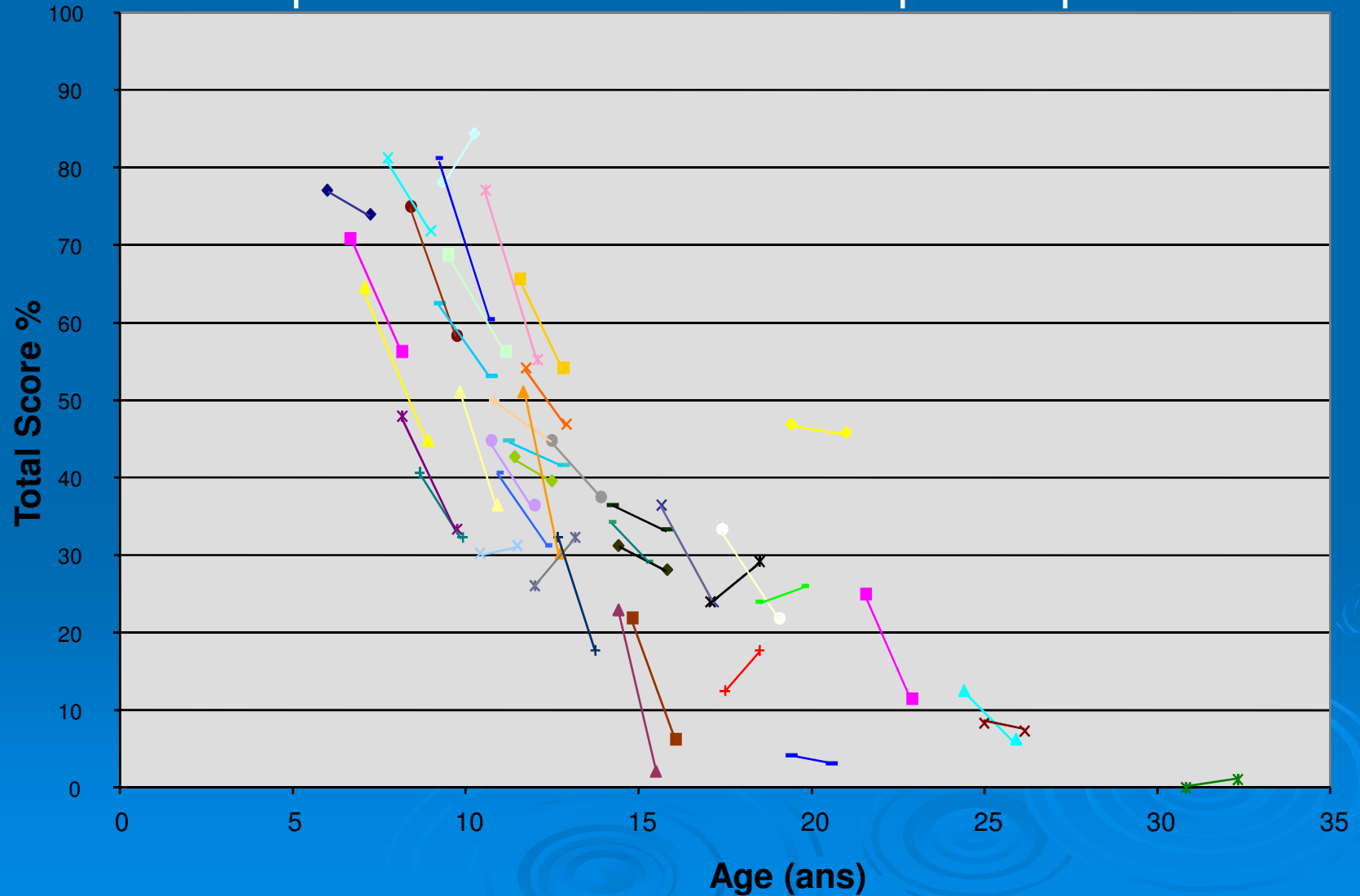
Score Total vs AGE chez 72 patients



MFM / DUCHENNE

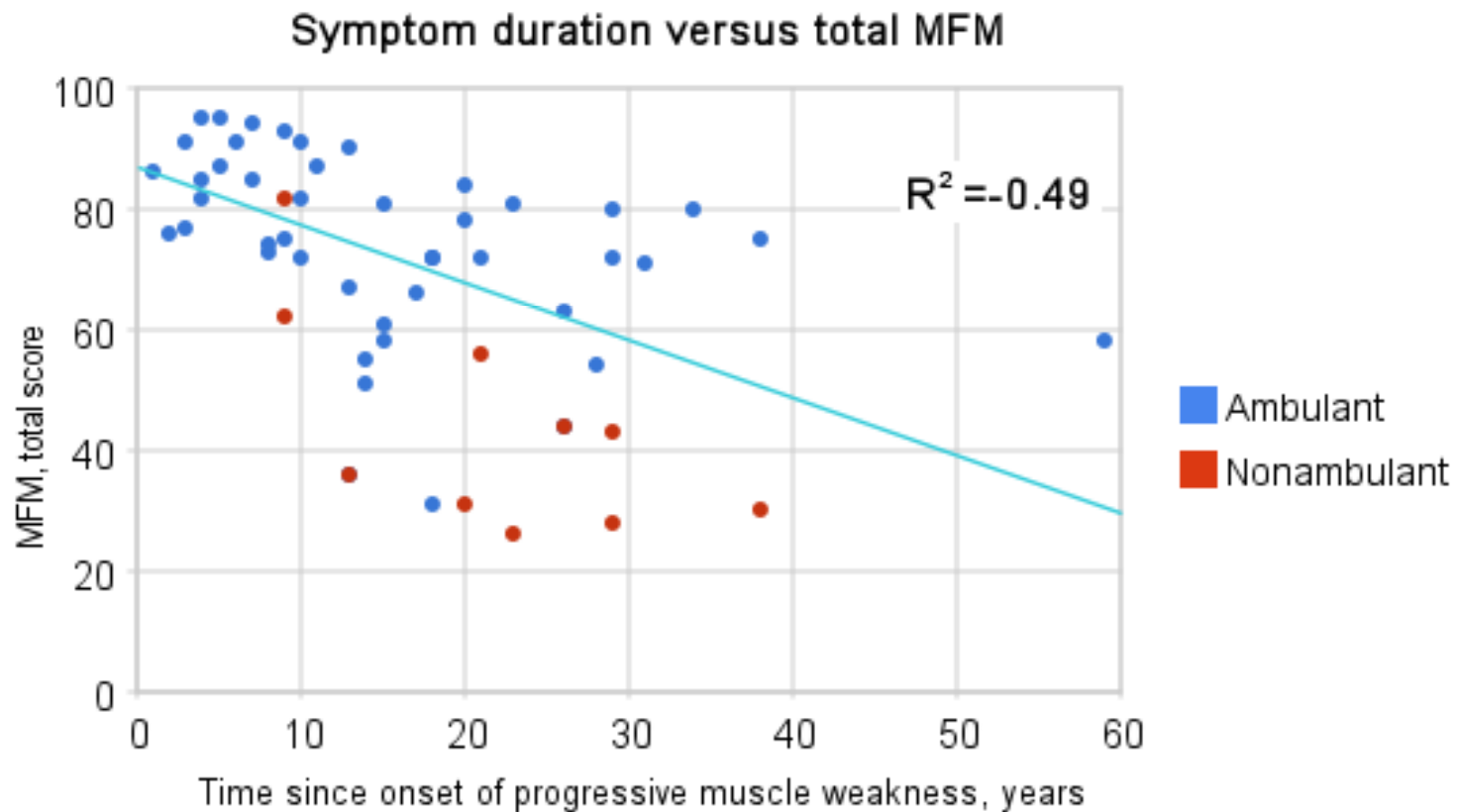
Evolution du Score Total

2 MFM complétées à 1 an d'intervalle par 41 patients DMD



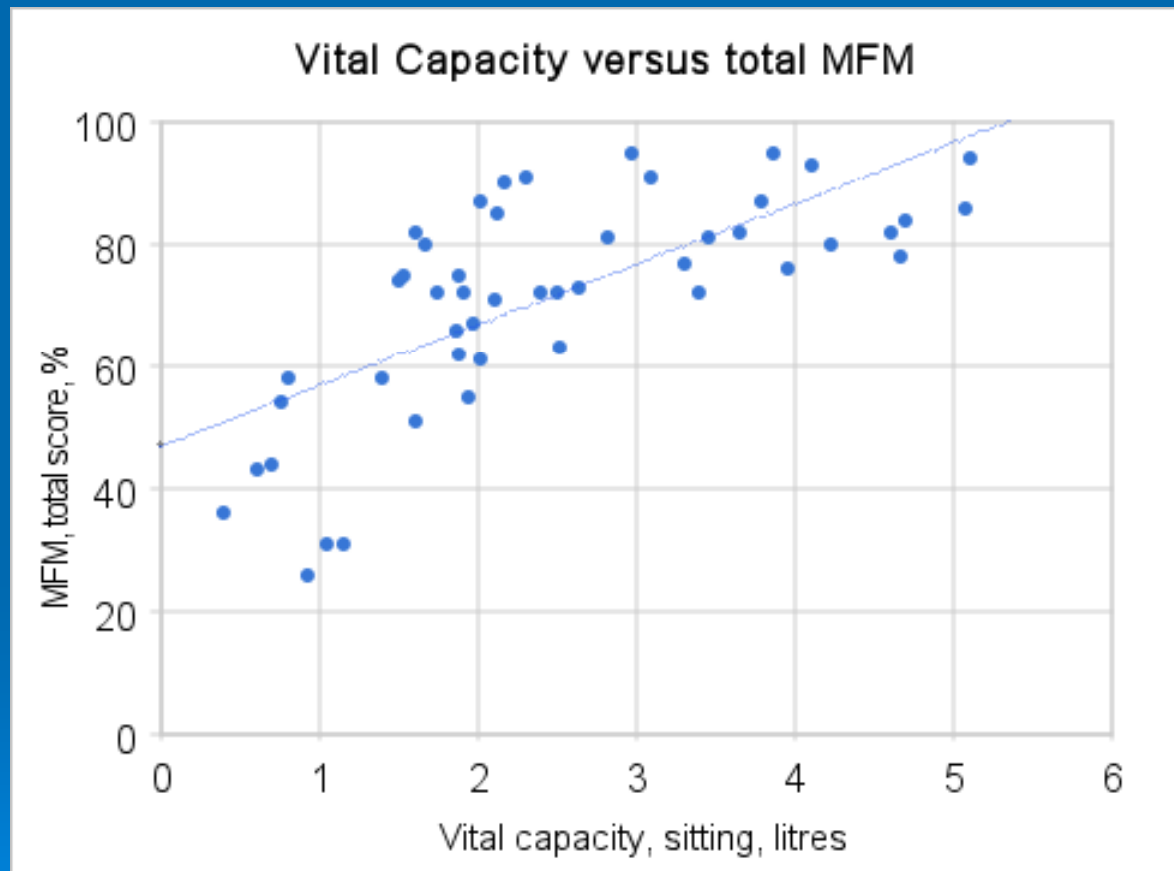
MFM / Maladie de POMPE

Score Total vs Durée d'évolution



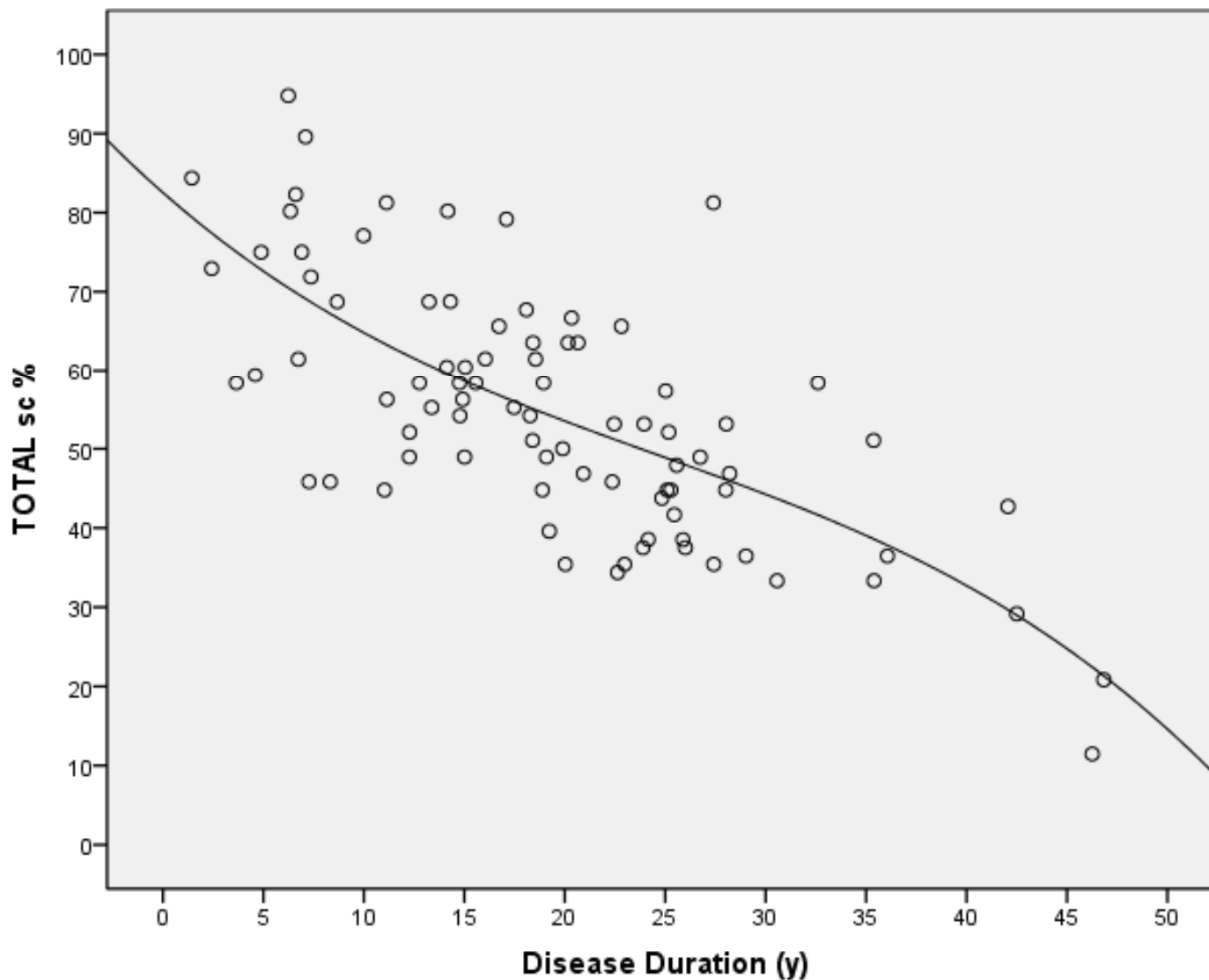
MFM / Maladie de POMPE

Score Total vs Capacité vitale



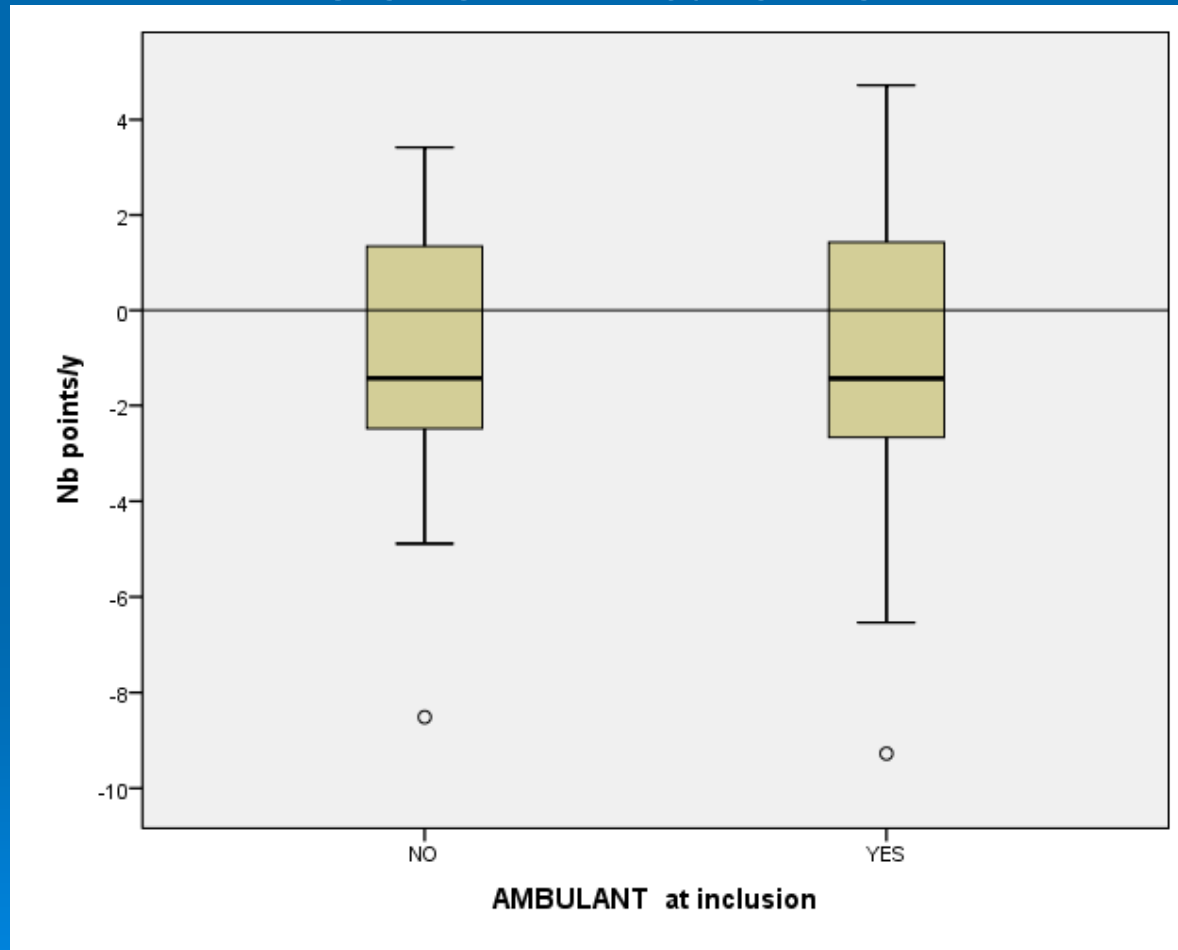
MFM / CALPAINOPATHIE

Score Total vs Durée d'évolution



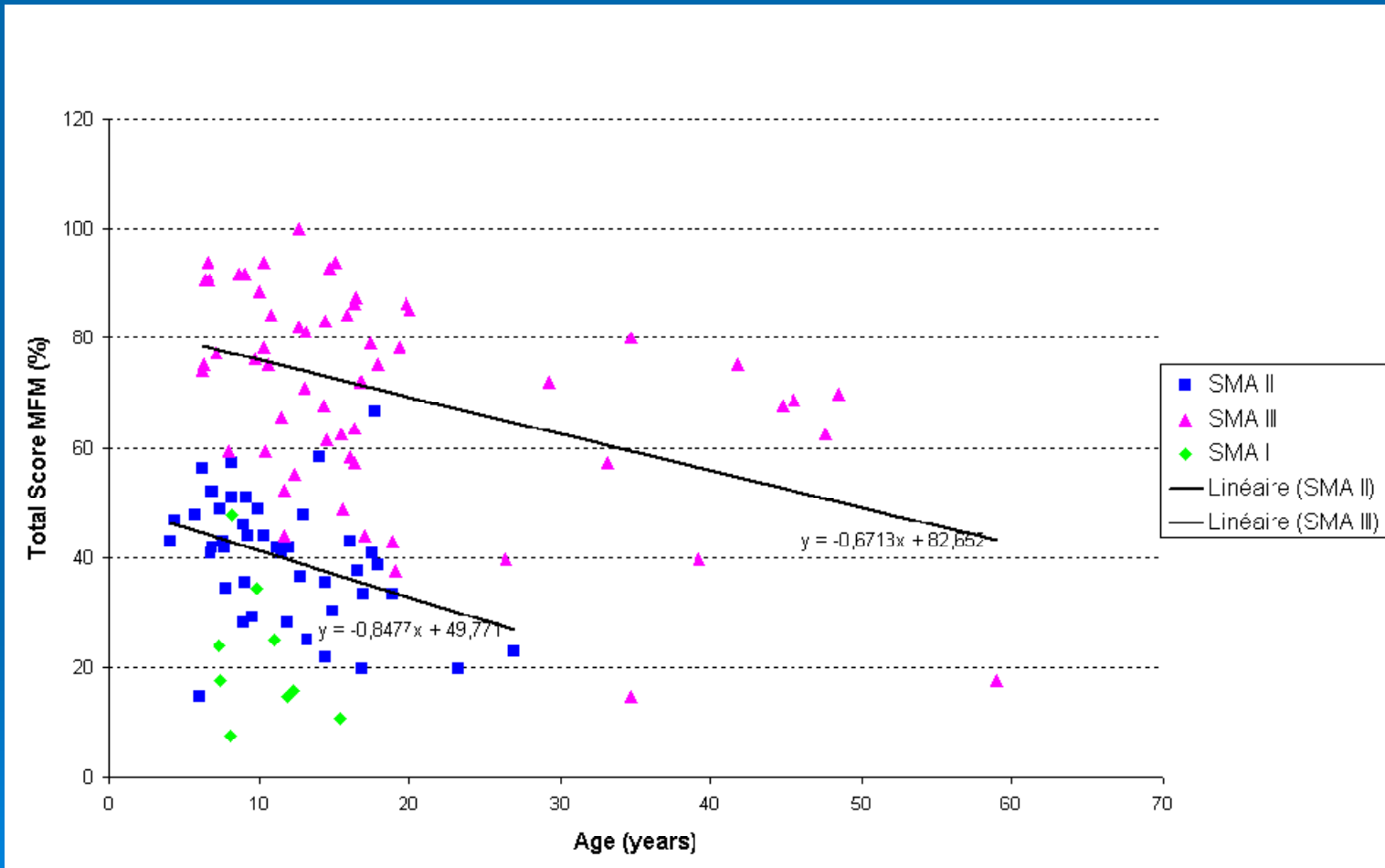
MFM / CALPAINOPATHIE

Evolution du score total : perte annuelle selon marche



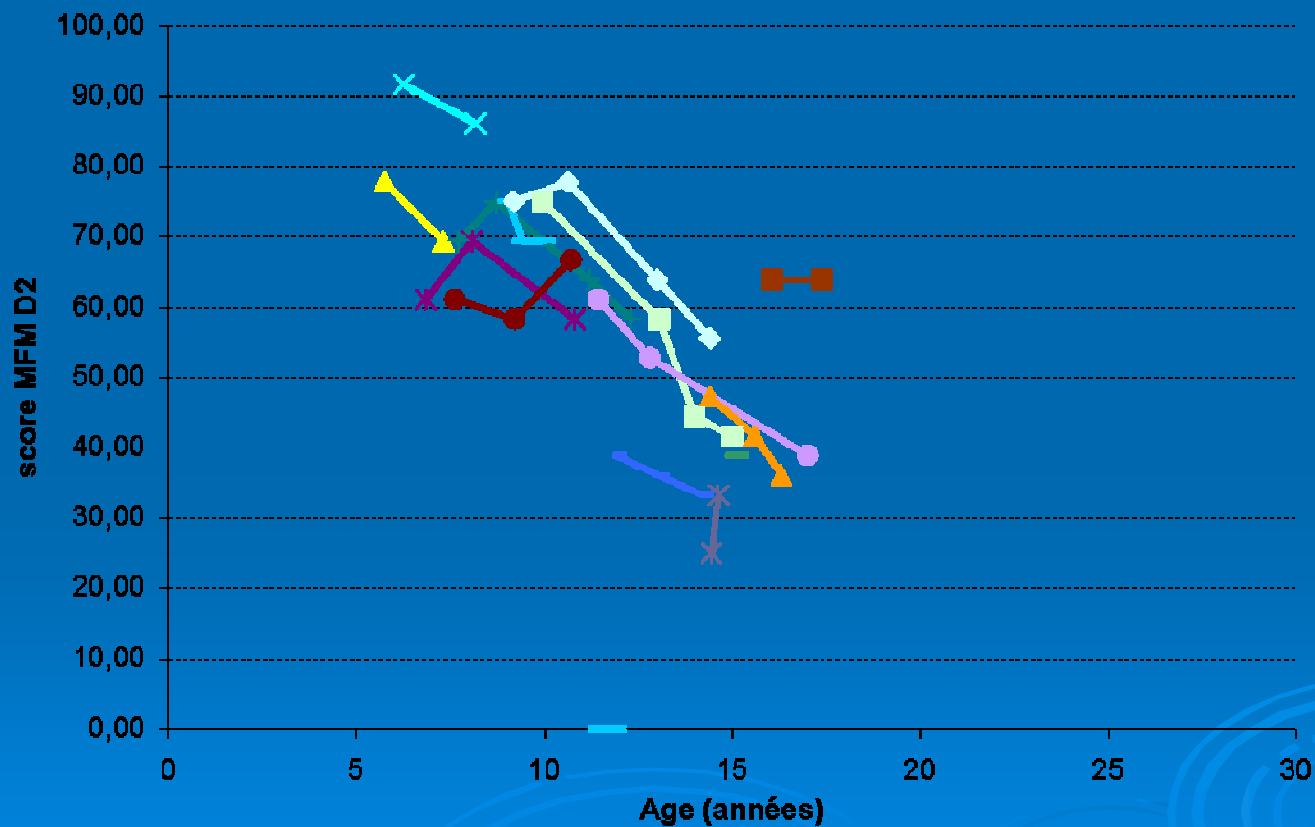
MFM / SMA

MFM Score Total vs age chez 94 SMA type I, II & III



MFM / SMA

Score D2 chez 12 SMA type 2 patients
(Motricité Axiale & Proximale)



PROJETS D'ANALYSES A PARTIR DE LA BANQUE

- Compléter les données Duchenne (actuellement 140 dans la banque), également étudier les Becker (55 dans la banque)
- Etudier les patients avec DM Steinert, notamment la dimension D3 (actuellement 180 dans la banque)
- Etudier les patients FSHD (actuellement 100 dans la banque)
- Etudier les patients CMT (actuellement 70 dans la banque)
- Autres suggestions?