

Université de Sherbrooke

**Améliorer l'évaluation de l'autonomie fonctionnelle des personnes atteintes de
sclérose latérale amyotrophique : traduction d'un outil existant**

Par
Nathalie Langevin
Programmes de Maîtrise en pratiques de la réadaptation

Essai présenté à la Faculté de médecine et des sciences de la santé
en vue de l'obtention du grade de maître en pratiques de la réadaptation (M. Réad.)
Maîtrise en pratiques de la réadaptation

Sherbrooke, Québec, Canada
Juillet 2015

Membres du jury d'évaluation
Marie-José Durand, directrice, École de réadaptation
Valérie Albert, mentor, Université du Québec à Montréal

© Nathalie Langevin, juillet 2015

*En mémoire ceux et celles qui sont décédés de la sclérose latérale amyotrophique.
En l'honneur de ceux et celles qui la côtoient.*

*La SLA, connue depuis 1860
Toujours incurable.*

Améliorer l'évaluation de l'autonomie fonctionnelle des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique : traduction d'un outil existant

Par

Nathalie Langevin

Programmes de Maîtrise en pratiques de la réadaptation

Essai présenté à la Faculté de médecine et des sciences de la santé en vue de l'obtention du diplôme de maître en pratiques de la réadaptation (M. Réad.), Maîtrise en pratiques de la réadaptation, Faculté de médecine et des sciences de la santé, Université de Sherbrooke, Sherbrooke, Québec, Canada, J1H 5N4

RÉSUMÉ

Problématique : La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative qui amène une paralysie progressive de la musculature en général. La dégradation rapide de l'autonomie fonctionnelle requiert l'intervention des professionnels de la réadaptation auprès de cette clientèle. Cette maladie entraîne invariablement la mort en 2 à 5 ans suivant le diagnostic et il n'existe à ce jour aucun médicament pour en ralentir de façon significative la progression. Actuellement, bien qu'il existe un outil autoadministré, l'*Amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale- revised* (ALSFRS-R) évaluant spécifiquement l'autonomie fonctionnelle des personnes atteintes, aucune version francophone n'est disponible. Compte tenu de la complexité de la prise en charge, une évaluation spécifique pourrait aider les professionnels dans le suivi de la progression et le choix de solutions à mettre en place, et ce au moment opportun pour la personne atteinte.

Objectifs : Ce projet avait pour objectif général d'optimiser la qualité des services offerts à la clientèle atteinte de SLA. Les objectifs spécifiques étaient : 1) Répertorier les propriétés psychométriques et les diverses applications cliniques de l'outil ALSFRS-R; 2) Produire une version francophone de l'ALSFRS-R autoadministré; 3) Produire un cahier de référence pour soutenir l'utilisation de l'outil dans la pratique; 4) Identifier la stratégie de diffusion optimale du cahier de référence.

Méthode : 1) Une recension des écrits a permis d'identifier les propriétés psychométriques et les applications cliniques ; 2) Une traduction et adaptation du questionnaire autoadministré a été réalisée selon la méthode proposée par Vallerand, en ayant recours à deux traducteurs et à un prétest en deux temps auprès de personnes atteintes de SLA ou de leurs aidants; 3) Les informations à inclure au cahier ont été sélectionnées en se basant sur des travaux similaires (portant sur la grille d'évaluation à la marche) et des exemples concrets ont été rédigés pour illustrer les applications cliniques; 4) Une recherche documentaire a été réalisée sur les obstacles et facilitateurs à l'intégration des données probantes à la pratique clinique afin de produire une stratégie pour la diffusion du nouvel outil.

Résultats : 1) La recension des écrits révèle que l'ALSFRS-R est un outil fidèle, valide et sensible au changement. Le score total et le sous-score le plus faible peuvent être utilisés pour estimer la durée de survie. 2) Le prétest indique que la version francophone finale de l'outil, nommée Échelle fonctionnelle pour la sclérose latérale amyotrophique version révisée (EFSLA-R), est claire et formulée dans un langage adapté à

un contexte québécois. 3) Le cahier de référence de l'EFSLA-R comprend la synthèse des propriétés psychométriques, des utilités cliniques et l'interprétation des scores supportés d'exemples, la version francophone finale de l'EFSLA-R ainsi que la version originale anglophone de même que les feuilles de résultats, prêtes à l'utilisation pour le dossier de l'utilisateur en anglais et en français. Le prétest du cahier indique qu'il peut être utile auprès des cliniciens, qu'ils présentent ou non de l'expérience en SLA, pour leur permettre de tirer le maximum de l'utilisation de l'échelle. 4) Pour faire connaître le cahier de l'EFSLA-R, la stratégie de diffusion retenue consiste à produire une formation continue qui sera offerte en milieu de travail, incluant du mentorat aux professionnels pour les accompagner dans l'utilisation de l'outil dans la pratique. **Retombées :** L'intégration de la version francophone de l'outil (EFSLA-R) au processus d'évaluation permettra aux professionnels œuvrant auprès de la clientèle présentant la SLA de suivre la progression de la maladie, de dépister de façon précoce les problèmes liés à l'autonomie fonctionnelle qui peut décliner rapidement et de mieux estimer la durée de vie. Une évaluation périodique et mieux ciblée facilitera la coordination des services et les choix d'aménagement domiciliaire ou d'équipements, en tenant compte de l'espérance de vie de la personne atteinte. Ultimement, l'intégration de l'outil dans la pratique permettra d'améliorer les services qui sont offerts à la clientèle SLA, qui pourront être plus spécifiques aux besoins de la personne atteinte et mieux planifiés, en vue d'être offerts au moment opportun.

Mots clés : sclérose latérale amyotrophique, autonomie fonctionnelle, questionnaire, réadaptation, survie.

REMERCIEMENTS

Ce projet n'aurait pu voir le jour sans la participation et le support de plusieurs personnes.

Je tiens d'abord à remercier mon mentor, Valérie Albert, pour sa disponibilité, le partage de son expertise et son engagement envers ce projet.

Aux professeurs ayant guidé notre route durant cette année, Marie-José Durand et Chantal Sylvain, votre présence bienveillante aura permis de mener à terme cet essai.

Un remerciement spécial aux membres de mon sous-groupe de travail sans qui cette aventure n'aurait pas été la même, Guillaume Frigon-Gélinas, Catherine Le Page et Lisane Pelletier.

À Brigitte Vachon, qui m'a encouragé dès mes débuts à la maîtrise, en 2009, où j'avais pris connaissance de l'outil d'évaluation en SLA qui a finalement été l'objet de cet essai synthèse. La SLA, sujet qui m'aura accompagné tout au long de ces années à d'études.

À Mme Jacqueline Montes, pour m'avoir transmis avec générosité et encouragement ses travaux portant sur la version autoadministrée de l'outil ALSFRS-R, objet de ce projet d'innovation.

Un merci à tous ceux qui m'ont accompagné de près ou de loin dans ce processus : M. Gérald Boisvert, M. Étienne Campbell, Mme Carmen Coulombe, Mme Patricia Coupal, M. Pierre-André Gadoury, Mme Bernice Hamel, Mme Johanne Hamel, M. Michel Lajeunesse, Mme Michelle Lambert, Mme Emmanuelle Langlois, M. André Milot, Mme Joëlle Monnière, Mme Martine Pelchat, Mme Nathalie Rosso, Mme Chantal St-Arnaud et Mme Virginie St-Sauveur. Sans votre contribution, ce projet aurait été impossible.

À ma fille et à tous mes collègues de travail, merci pour votre accompagnement tout au long de ce processus qui a sollicité toutes mes ressources et énergies. Merci pour votre patience et votre soutien. Et finalement un merci particulier à Joëlle pour avoir sacrifié de nombreuses heures de dîner pour me venir en aide avec les questions techniques de la mise en page.

TABLE DES MATIÈRES

Résumé	vii
Remerciements	ix
Liste des annexes.....	xiii
Liste des tableaux.....	xiv
Liste des sigles, abréviations et acronymes.....	xv
Introduction	1
1. État des connaissances sur la SLA	2
1.1 Définition et critères diagnostiques.....	2
1.2 Ampleur et évolution	4
1.3 Causes de la maladie, traitement et espérance de vie	5
1.4 Coûts sociaux	5
2. Problématique	7
2.1 Services de santé et évaluation de l'autonomie fonctionnelle	7
2.2 Conséquences sur les services et pertinence d'une évaluation plus spécifique ...	8
2.2.1 Existence d'un outil d'évaluation spécifique à la SLA	9
2.2.2 Intérêt d'utiliser un outil d'évaluation spécifique	10
3. Objectifs du projet d'innovation	12
4. Méthodologie	13
4.1 Objectif 1 : Répertoire des propriétés psychométriques et les diverses applications cliniques de l'outil ALSFRS-.....	13
4.2 Objectif 2 : Produire une version francophone de l'outil ALSFRS-R autoadministré	14
4.2.1 Traduction	14
4.3 Objectif 3 : Produire un cahier de référence pour soutenir l'utilisation de l'outil dans la pratique clinique	16
4.3.1 Élaboration du cahier	16
4.3.2 Prétest du cahier	16
4.4 Objectif 4 : Identifier la stratégie de diffusion optimale du cahier de référence	17
5. Résultats	18
5.1 Objectif 1 : Répertoire des propriétés psychométriques et les diverses applications cliniques de l'outil ALSFRS-R.....	18

5.1.1	Nombre d'articles recensés et grilles de lecture	18
5.1.2	Synthèse des propriétés psychométriques	18
5.1.2.1	Développement de l'outil et validité de contenu	18
5.1.2.2	Validité de construit.....	19
5.1.2.3	Cohérence interne.....	20
5.1.2.4	Fidélité.....	20
5.1.2.5	Sensibilité au changement	21
5.1.3	Synthèse des applications cliniques	22
5.1.3.1	Suivi de la progression de la maladie et dépistage précoce des problèmes	22
5.1.3.2	Vérification de la nécessité d'une visite ou d'un suivi	22
5.1.3.3	Information de remplacement à la dynamométrie.....	23
5.1.3.4	Estimation de la probabilité de survie, en pourcentage, pour un moment donné à partir du score total ou du sous-score de la dimension la plus affectée.....	23
5.1.3.5	Estimation de la durée de survie, en mois, à partir du score total	25
5.1.4	Exemples concrets d'utilisation en pratique clinique.....	26
5.1.4.4	Dépistage précoce pour la référence professionnelle.....	26
5.1.4.5	Estimation du taux de survie comme guide pour les actions	27
5.1.4.6	Estimation de la durée de survie comme appui à la demande de service	27
5.2	Objectif 2 : Produire une version francophone de l'outil ALSFRS-R autoadministré	28
5.2.1	Version francophone préliminaire.....	28
5.2.2	Prétest.....	28
5.3	Objectif 3 : Produire un cahier de référence pour soutenir l'utilisation de l'outil dans la pratique clinique	30
5.3.1	Production d'une version préliminaire du cahier de référence.....	30
5.3.2	Prétest du cahier de référence.....	32
5.4	Objectif 4 : Identifier la stratégie de diffusion optimale du cahier de référence	33
5.4.1	Plan de stratégie de diffusion du cahier	34
6.	Discussion	36
6.1	Comparaison à d'autres études.....	36
6.1.1	Difficulté à discriminer entre les niveaux de réponses.....	36
6.1.2	Ajout d'items et utilisation dans la pratique	37
6.2	Forces et limites.....	38
6.2.1	Forces.....	38
6.2.2	Limites	39

6.3	Retombées anticipées	40
6.4	Piste de recherches futures pour l'échelle francophone	41
	Conclusion	42
	Références	43
	ANNEXES.....	47

LISTE DES ANNEXES

Annexe 1	Self-administered Amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale-revised (ALSFRS-R).....	48
Annexe 2	Formulaire initial de prétest de l'échelle francophone	55
Annexe 3	Formulaire de prétest de l'échelle amélioré à la suite des commentaires.....	65
Annexe 4	Lettre de présentation pour le pré-test du cahier.....	74
Annexe 5	Grilles de lecture des articles scientifiques.....	75
Annexe 6	Formulaire de consentement au pré-test de l'échelle.....	112
Annexe 7	Échelle fonctionnelle pour la SLA-version révisée (EFSLA-R).....	114
Annexe 8	Feuille de résultats pour le dossier de l'utilisateur.....	122
Annexe 9	Aperçu du cahier de l'EFSLA-R.....	125

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 -	Critères révisés d'El Escorial des signes d'atteinte des motoneurones centraux et périphériques dans quatre régions du système nerveux	3
Tableau 2 -	Critères révisés d'El Escorial des niveaux de certitude du diagnostic de la SLA.....	4
Tableau 3 -	Caractéristiques de l'échantillon (Cedarbaum et al., 1999).....	23
Tableau 4-	Probabilité réelle d'être en vie 9 mois selon le score total (Cedarbaum et al., 1999).....	24
Tableau 5-	Caractéristiques de l'échantillon (Kaufmann et al., 2005).....	24
Tableau 6-	Probabilité réelle d'être en vie sans trachéostomie dans deux ans (24 mois) selon le score total (Kaufmann et al., 2005).....	25
Tableau 7-	Probabilité réelle d'être en vie sans trachéostomie dans deux ans (24 mois) selon le sous-score de la dimension la plus affectée (Kaufmann et al., 2005).....	25
Tableau 8-	Caractéristiques de l'échantillon (Kollowe et al., 2008).....	26
Tableau 9-	Estimation de la durée de vie (Kollowe et al., 2008).....	26
Tableau 10-	Options pour l'item 2 portant sur la salivation.....	28
Tableau 11-	Caractéristiquesde l'échantillon pré-test EFSLA-R.....	29
Tableau 12-	Obstacles à l'utilisation des données probantes à la pratique clinique	33
Tableau 13-	Stratégie de diffusion retenue.....	35

LISTE DES SIGLES, ABRÉVIATIONS ET ACRONYMES

ACTS	<i>Amyotrophic lateral sclerosis Ciliary neurotrophic factor Treatment Study group</i>
ALS	<i>Amyotrophic Lateral Sclerosis</i>
ALSFRS	<i>Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale</i>
ALSFRS-R	<i>Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale – Revised</i>
ALSSS	<i>Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale</i>
AVQ	Activités de la vie quotidienne
BIPAP®	<i>Bilevel Positive Airway Pressure</i> , communément utilisé pour décrire la ventilation non invasive à pression positive
CGIC	<i>Clinical Global Impressions of Changes Scale</i>
CMIV	Contraction musculaire isométrique volontaire
CVF	Capacité vitale forcée
EFSLA-R	Échelle fonctionnelle pour la sclérose latérale amyotrophique – version révisée
ENMG	Électroneuromyographie
GEP	Gastrostomie endoscopique percutanée
IMC	Index de masse corporelle
MI	Membres inférieurs
MNC	Motoneurones centraux
MNP	Motoneurones périphériques
MS	Membres supérieurs
NEALS	<i>Northeast Amyotrophic Lateral Sclerosis Consortium</i>
PBDP	Pratique basée sur les données probantes
PDSB	Principes de déplacements sécuritaires des bénéficiaires
PEG	<i>Percutaneous Endoscopic Gastrostomy</i>
SIP	<i>Sickness Impact Profile</i>
SLA	Sclérose latérale amyotrophique
UPDRS	<i>Unified Parkinson’s Disease Rating Scale</i>
ΔFS	<i>Progression rate</i> , Taux de progression

INTRODUCTION

L'annonce d'un diagnostic de sclérose latérale amyotrophique (SLA) est dévastatrice dans la vie de la personne atteinte, mais aussi dans celle tout son entourage. En effet, il s'agit d'une maladie neurodégénérative pour laquelle il n'existe aucun traitement curatif, la SLA menant inévitablement au décès. La personne atteinte vit des pertes physiques graduelles menant parfois jusqu'à un esprit sain emmuré dans un corps complètement paralysé. Bien que la SLA soit une maladie relativement rare, l'intensité des services requis par les personnes qui en souffrent mérite qu'on s'y attarde. Pour les professionnels, un tel diagnostic présente des défis majeurs autant au niveau de l'évaluation que du suivi. Les intervenants n'ont souvent pas l'expertise ni les outils nécessaires pour offrir un suivi adapté à la dégradation rapide en SLA.

Le présent projet vise à pallier l'absence d'utilisation d'outil d'évaluation de l'autonomie fonctionnelle spécifique à la sclérose latérale amyotrophique en réadaptation. En effet, les outils utilisés actuellement ne permettent pas de détecter l'évolution rapide en SLA et la qualité des interventions réalisées auprès de cette clientèle peut être sous-optimale. La question d'innovation retenue pour ce projet a donc été la suivante : comment optimiser l'évaluation de l'autonomie fonctionnelle en SLA afin de détecter adéquatement la progression de la maladie et mieux planifier les soins et services? Le projet consiste donc à traduire et adapter pour le Québec un outil d'évaluation et de suivi de la progression de l'incapacité fonctionnelle en SLA, le *Self administered Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale – Revised* (ALSFRS-R), afin de favoriser son utilisation par les professionnels œuvrant auprès de la clientèle SLA. Ce document présente donc les différentes étapes qui ont mené à la réalisation de cette innovation en SLA.

1. ÉTAT DES CONNAISSANCES SUR LA SLA

Cette section décrit en quoi consiste la maladie et les critères qui mènent au diagnostic, l'ampleur et l'évolution prévisible, les causes et les traitements possibles, l'espérance de vie et les coûts sociaux associés à la maladie.

1.1 Définition et critères diagnostiques

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative progressive des motoneurones centraux et périphériques (Miglioretti et al., 2008; Kollwe et al., 2008). Comme il n'existe aucun test spécifique permettant de diagnostiquer la SLA, il s'agit d'un diagnostic différentiel qui repose sur l'observation de signes cliniques d'atteintes des motoneurones et d'examen paracliniques tels l'électroneuromyographie (ENMG). Les critères révisés El Escorial émis par la *World Federation of Neurology* servent de cadre de référence pour le diagnostic médical (Pradat et Bruneteau, 2006). Le tableau 1 présente les différents signes d'atteintes des motoneurones pouvant être observés à l'examen clinique et le tableau 2 indique le niveau de certitude du diagnostic, passant de SLA possible, à probable pour finalement être confirmé lorsque la personne atteinte présente des signes des motoneurones centraux et périphériques dans trois régions du corps (Pradat et Bruneteau, 2006).

Tableau 1
Critères révisés d'El Escorial des signes d'atteinte des motoneurones centraux et périphériques dans quatre régions du système nerveux

Régions	Signes d'atteinte des motoneurones périphériques (MNP)	Signes d'atteinte des motoneurones centraux (MNC)
Tronc cérébral	Déficit moteur, atrophie et fasciculations : – Mâchoire, face – Palais – Langue – Larynx	– Clonus de la mâchoire – Réflexe du voile et masséter (mentonnier) exagérés – Syndrome pseudo-bulbaire – Bâillements fréquents – Spasticité
Cervicale	Déficit moteur, atrophie et fasciculations : – Cou, avant-bras et bras, main – Diaphragme	– Réflexe ostéotendineux (ROT) cloniques – Signe de Hoffmann – ROT pathologiques – Spasticité – ROT préservé dans un territoire amyotrophié
Dorsale	Déficit moteur, atrophie et fasciculations : – Dos – Abdomen	– Abolition du réflexe cutanéobdominal – ROT pathologiques – Spasticité
Lombo-sacrée	Déficit moteur, atrophie et fasciculations : – Dos, abdomen – Cuisse, jambe et pied	– ROT cloniques – Signe de Babinski – ROT pathologiques – Spasticité – ROT préservé dans un territoire amyotrophié

Adapté de Pradat et Bruneteau (2006, p.4S21)

Tableau 2
Critères révisés d'El Escorial des niveaux de certitude du diagnostic de la SLA

Catégories de SLA	Critères diagnostiques
SLA possible	Signes d'atteinte des MNC et des MNP dans une seule région OU signes d'atteinte des MNC dans au moins deux régions OU signes d'atteinte des MNP étant situés en proximal des signes d'atteinte des MNC.
SLA probable basée sur des signes paracliniques	Atteinte des MNC et des MNP dans une seule région ou atteinte des MNC dans une région ET atteinte des MNP à l'ENMG dans au moins deux membres
SLA cliniquement probable	Atteinte des MNC et des MNP dans au moins deux régions, certains signes d'atteinte des MNC étant situés en proximal des signes d'atteinte des MNP
SLA confirmée	Signes d'atteinte des MNC et des MNP dans trois régions

Adapté de Pradat et Bruneteau (2006, p. 4S21)

1.2 Ampleur et évolution

Au Canada, de 2500 à 3000 personnes âgées de 18 ans et plus vivent actuellement avec la SLA (CNDR, 2014). En juin 2015, la Société SLA Québec comptait 403 inscriptions actives de membres présentant un diagnostic de SLA (Société SLA, 2015). Cette maladie affecte principalement les adultes de 40 à 70 ans (Société SLA, 2012). Il existe par contre une variante juvénile très rare de la maladie, touchant les jeunes de moins de 25 ans. Cette variante ne sera pas traitée dans le cadre de ce projet. La Société SLA n'a par ailleurs aucune inscription sur les 403 actuelles de cette variante juvénile. Au Canada, la SLA est la principale cause de décès d'une maladie neuromusculaire (Société SLA, 2012). Le taux d'incidence de la SLA dans la région du Saguenay-Lac-Saint-Jean est passé de 0,91-1,37/100 000 pour la période 1985-2004 à 3,01/100 000 pour la période 2005-2009 (Fortin, 2011) et on retrouve des données similaires pour l'ensemble du Canada (CNDR, 2014). Bien qu'il s'agisse d'une maladie rare, il apparaît que le nombre de cas a tendance à augmenter avec le temps, rendant cette problématique de plus en plus fréquente dans la pratique clinique.

Au fur et à mesure que la maladie évolue, le patient fait face à des incapacités physiques secondaires à l'installation d'un déficit moteur. Celui-ci conduit à la paralysie des membres supérieurs, des membres inférieurs, de la musculature du tronc, des muscles

respiratoires, des muscles de la phonation et de la déglutition (Czaplinski et al., 2006; Miglioretti et al., 2008). Les incapacités physiques peuvent culminer, dans la phase avancée de la maladie, en un syndrome d'enfermement où un esprit sain est emmuré dans un corps paralysé (Czaplinski et al., 2006).

1.3 Causes de la maladie, traitement et espérance de vie

À ce jour, la cause de la maladie demeure inconnue et il n'existe aucun traitement curatif (Miglioretti et al., 2008; Kollowe et al., 2008). Pour la plupart des personnes atteintes, la maladie évolue rapidement et le seul traitement approuvé au Canada pouvant ralentir la progression est le riluzole, qui prolonge la survie de 2 à 3 mois seulement (Miller et al., 2009). Les effets bénéfiques du médicament étant modestes, le but des interventions auprès de la personne atteinte de SLA consiste à contrôler les symptômes et à pallier aux incapacités physiques qui s'installent progressivement (Miller et al., 2009; Bede et al., 2011; Ng et al., 2009; Cameron et al., 2007).

L'espérance de vie varie généralement entre 2 à 5 ans suivant le diagnostic de SLA, certains ayant une survie plus courte, quelques mois, et d'autres une survie plus longue, plus de 10 ans (Gordon et al., 2010), avec une amélioration au cours des dernières années. En effet, la durée de vie est passée d'une médiane de 3,22 ans (1984-1999) à 4,32 ans (1999-2004) (Czaplinski et al., 2006). Or, une survie améliorée ajoute à la durée des interventions requises auprès de la clientèle et donc à l'attention à apporter à la qualité des interventions.

1.4 Coûts sociaux

Les pertes physiques engendrent des conséquences majeures sur la qualité de vie de la personne atteinte et celle de ses proches (Bede et al., 2011) et génèrent des coûts importants pour la société. Ces coûts sont notamment liés aux soins de santé offerts à la personne atteinte de SLA, mais découlent également des absences du travail des aidants, qui accompagnent et prennent soin de la personne atteinte. Bien qu'aucune donnée ne soit disponible pour le Canada, une étude américaine estime que les coûts médicaux seulement

s'élèvent à 27 527 \$ annuellement (Yang et al., 2011). Les coûts humains et sociaux engendrés viennent donc renforcer l'importance de s'intéresser à ce problème de santé.

2. PROBLÉMATIQUE

Dans cette section, une brève description des services actuels en soutien à domicile présente la façon d'évaluer l'autonomie fonctionnelle en SLA. Le cas du CLSC du Richelieu sera utilisé pour illustrer la pratique au Québec. Un outil d'évaluation spécifique à la SLA sera présenté et décrit, tout comme le fait qu'il ne soit pas disponible en français, représentant un obstacle à son utilisation.

2.1 Services de santé et évaluation de l'autonomie fonctionnelle

En raison des nombreuses incapacités engendrées par la maladie, la personne atteinte de SLA requiert une multitude de soins et services dont les principaux sont des services de soutien à domicile offerts par les CLSC et coordonnés par les intervenants pivots. Au CLSC du Richelieu, les intervenants pivots auprès de la clientèle SLA sont des intervenants en réadaptation, ergothérapeutes et physiothérapeutes, et ceux-ci coordonnent de nombreux services intra et inter établissement. La SLA est d'ailleurs la maladie qui requiert la plus grande intensité de service et l'implication du plus grand nombre de disciplines et programmes, et ce pour une période variant de quelques mois à quelques années.

Le rôle des intervenants en réadaptation concerne principalement les soins à long terme pour suivre la progression des incapacités physiques et identifier les mesures de compensation à mettre en œuvre au moment approprié. Plus spécifiquement, les ergothérapeutes et physiothérapeutes évaluent l'autonomie fonctionnelle, qui se définit comme la « capacité pour une personne d'effectuer sans aide les principales activités de la vie courante, qu'elles soient physiques, mentales, sociales ou économiques, et de s'adapter à son environnement » (Thesaurus du gouvernement du Québec, 2014).

Pour arriver à déterminer quels sont les services nécessaires et à quel moment, les intervenants en réadaptation réalisent régulièrement une évaluation de l'autonomie fonctionnelle. En CLSC, tous les clients sont évalués à l'aide du système de mesure de

l'autonomie fonctionnelle (SMAF), qui est « un outil d'évaluation normalisé permettant de mesurer les réductions d'autonomie personnelle afin d'établir les besoins de services personnels nécessaires » (Thesaurus du gouvernement du Québec, 2014). Par contre, cet outil n'est pas suffisamment spécifique pour détecter les pertes rapides en SLA. En effet, le SMAF est validé pour évaluer les besoins et les services à mettre en place pour les populations à profil gériatrique de 75 ans et plus (Finch et al., 2002). Il n'inclut pas certains aspects de l'autonomie fonctionnelle affectés spécifiquement en SLA tels l'écriture, l'hyper salivation, les déplacements au lit, la capacité à avaler et la fonction respiratoire (Cedarbaum et al., 1999). Afin de pallier à cette lacune, les intervenants en réadaptation réalisent, en plus du SMAF, une évaluation générale en neurologie, mais qui ne tient pas nécessairement compte des spécificités en SLA mentionnées précédemment, si celles-ci sont inconnues du professionnel. En fait, une étude indique que le manque de connaissance et d'expérience auprès d'une clientèle SLA est couramment rencontré chez les professionnels de la santé (Van der Berg et al., 2005). De plus, quelques appels réalisés auprès d'un centre spécialisé en neurologie, de deux centres de réadaptation et de deux autres CLSC au Québec nous portent à croire que, tout comme au CLSC du Richelieu, aucun outil d'évaluation et de suivi de l'autonomie fonctionnelle spécifique à la SLA n'est présentement utilisé en pratique clinique.

2.2 Conséquences sur les services et pertinence d'une évaluation plus spécifique

Les impacts d'une évaluation non spécifique sont nombreux. Les intervenants ne peuvent pas quantifier le déclin rapide de l'autonomie fonctionnelle, ni prédire adéquatement l'évolution des incapacités de la personne atteinte. De plus, en raison d'un manque de connaissance sur l'évolution de la maladie, les intervenants rapportent un malaise quant à l'intervention auprès de cette clientèle.

Les lacunes dans l'évaluation peuvent également être le reflet d'une méconnaissance des balises de progression de la maladie. Le dépistage est alors limité à l'expérience du professionnel, amenant des divergences entre les professionnels impliqués sur les solutions à proposer et à la mise en place de solutions qui ne tiennent pas compte de la rapidité d'évolution (Van der Berg et al., 2005; Andersen et al., 2011). De plus, les

avancées rapides dans le domaine de la santé font en sorte qu'il peut être difficile pour les professionnels de maintenir leurs connaissances à jour (Vachon, 2009). Cette situation peut causer préjudice à la population en ayant un effet direct sur la qualité des soins offerts (Vachon, 2009).

Comme il existe des délais d'attente pour la majorité des services requis par la clientèle SLA, autant pour les demandes de services professionnels que des programmes d'aide technique et de suppléance (par exemple : adaptation du domicile, fonds régional pour l'assistance physique et humaine, programme d'aide technique à la communication, programme d'aide matérielle), il devient primordial pour les intervenants en réadaptation de pouvoir formuler les demandes au moment opportun afin de minimiser ces délais. Or la difficulté à prévoir l'évolution de la maladie retarde les demandes de services, qui sont formulées au moment où les problèmes surviennent, ce qui est souvent trop tard compte tenu des délais d'attente. Les services n'arrivent donc pas au moment propice, ce qui engendre des besoins non comblés pour la clientèle.

Sans une connaissance appropriée de la maladie et de son évolution, il devient difficile pour l'intervenant de faire valoir l'urgence de la situation. Les solutions peuvent donc être faiblement argumentées par les professionnels qui manquent de données objectives pour formuler et appuyer les demandes d'octroi d'aide auprès des décideurs. En somme, pour améliorer la qualité des interventions auprès de la clientèle SLA, une évaluation fonctionnelle plus spécifique est requise.

2.2.1 Existence d'un outil d'évaluation spécifique à la SLA

Il existe un outil permettant spécifiquement d'évaluer l'autonomie fonctionnelle en SLA. Il s'agit de l'«*Amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale – revised (ALSFRS-R)*» (Cedarbaum et al., 1999, 2011). Cet outil est rapide et facile à administrer, ne demande aucun équipement spécialisé et son utilité, largement reconnue dans les essais cliniques depuis 1999, est également reconnue en pratique clinique depuis 2004. Les 12 items de l'outil sont regroupés sous 4 dimensions : 1) tâches motrices grossières (tourner dans le lit, marcher, utiliser les escaliers); 2) tâches motrices fines

(écriture, couper les aliments, s'habiller et se laver); 3) fonction bulbaire (langage, salivation, avaler); 4) respiration (dyspnée, orthopnée et insuffisance respiratoire). Cet outil couvre donc tous les systèmes affectés chez la personne atteinte de SLA, ce qui lui confère une bonne spécificité et sensibilité (Cedarbaum et al., 1999). Chacun des items présente une échelle de réponse graduée sur 5 niveaux, allant de 4 (fonction maximale) à 0 (perte totale de la fonction), pour un score total de 48, un score plus élevé indiquant une meilleure autonomie fonctionnelle. Plus spécifiquement, les choix de réponse de chaque item correspondent à des balises de progression de la maladie. Par exemple, l'item portant sur la salivation (item 2) permet de s'apercevoir que même un léger écoulement de salive hors de la bouche est un signe de progression en SLA. La version autoadministrée présente également l'avantage d'avoir des questions clairement définies et se retrouve à l'annexe 1. En terminant, soulignons que l'ALSFRS-R présente de bonnes propriétés psychométriques (Cedarbaum et al., 1999, 2011) et celles-ci seront détaillées à la section 5.1.2.

2.2.2 Intérêt d'utiliser un outil d'évaluation spécifique

Les avantages à utiliser l'ALSFRS-R sont de deux ordres. D'une part, il permet de reconnaître les balises de progression de la maladie, qui peuvent facilement passer sous silence, particulièrement dans la phase précoce. Prenons comme exemple l'item 11, orthopnée (dyspnée qui survient en position couchée), la cote 4 correspond à « aucune », 3 à « une certaine difficulté à dormir la nuit due au souffle court, mais n'utilise pas plus de deux oreillers », 2 à « a besoin d'oreillers supplémentaires pour dormir (plus de deux) », 1 à « ne peut dormir qu'en position assise », 0 à « incapable de dormir ». La cote 3 correspond au premier signe de détérioration dans la fonction respiratoire en position couchée, qui justifie une référence en inhalothérapie ou en pneumologie, pour que des tests puissent quantifier l'atteinte en vue de mettre en place les adaptations nécessaires, tel un appareil de soutien respiratoire.

D'autre part, des études indiquent que l'ALSFRS-R permet d'estimer la durée de vie (Cedarbaum et al., 1999; Kaufmann et al., 2007). Il s'agit d'une donnée très importante lorsqu'il est question d'adapter le domicile pour compenser les incapacités fonctionnelles. Par exemple, pour identifier comment compenser une incapacité de la personne à utiliser

les escaliers et en présence de marches pour entrer dans la maison, la connaissance du taux de survie peut être d'une grande utilité. Ainsi, l'étude de Kaufmann et al. (2005) indique que si la personne a obtenu un score de 30/48, il y a 18% des chances qu'elle soit encore en vie dans 2 ans sans trachéostomie. Sachant que la réalisation d'une adaptation de domicile peut prendre jusqu'à 12 mois, il sera possible de proposer à la personne atteinte et sa famille d'opter pour une demande de location de rampe d'accès amovible auprès de la Société SLA, réalisable dans un court délai. L'utilisation de cet outil pourrait donc faciliter le choix des solutions possibles et permettre de mieux justifier les demandes d'aide matérielle en appuyant celles-ci à l'aide de données probantes. D'autres applications cliniques sont détaillées à la section 5.1.3.

La multitude d'intervenants et d'organismes impliqués auprès de la personne atteinte de SLA requiert une grande coordination de soins intra et inter-établissements. Par conséquent, des connaissances partagées sur la maladie et son évolution permettraient aux intervenants de s'entendre sur les interventions prioritaires actuelles et à venir, et que les services requis arrivent au moment opportun. L'utilisation, par les intervenants, d'un outil spécifique tel que l'ALSFRS-R peut donc contribuer à améliorer leurs connaissances des indicateurs de progression de la SLA menant à un dépistage précoce des problèmes. Celui-ci permettrait alors de mieux anticiper les besoins et favoriserait le choix et la mise en place des solutions au moment opportun, compte tenu des délais d'attente et des ressources disponibles (Miller et al., 2009; Andersen et al., 2011). L'accessibilité aux services pour la clientèle s'en trouverait donc améliorée et ultimement, ceci permettrait d'améliorer la qualité de vie de la personne atteinte de SLA et celle de ses proches. Par contre, l'ALSFRS-R n'est pas disponible en français, ce qui représente un obstacle majeur à son utilisation dans la pratique clinique au Québec. Il serait donc important qu'un maximum d'intervenants œuvrant auprès de la clientèle SLA partagent des connaissances liées aux balises de progression de la maladie et la diffusion de l'outil dans le réseau de la santé représente une stratégie pour y arriver.

3. OBJECTIFS DU PROJET D'INNOVATION

L'objectif général de ce projet est d'optimiser la qualité des services offerts à la clientèle atteinte de SLA par la création d'un cahier de référence portant sur la version autoadministrée de l'*Amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale-revised* (ALSFRS-R). Pour ce faire, les objectifs spécifiques suivants ont été poursuivis :

1. Répertorier les propriétés psychométriques et les diverses applications cliniques de l'outil ALSFRS-R.
2. Produire une version francophone de l'outil ALSFRS-R autoadministré.
3. Produire un cahier de référence pour soutenir l'utilisation de l'outil dans la pratique clinique.
4. Identifier la stratégie de diffusion optimale du cahier de référence.

La démarche entreprise dans le cadre de cet essai tentera donc de combler la lacune identifiée précédemment, concernant l'absence d'outil d'évaluation de l'autonomie fonctionnelle en français et adapté pour la population québécoise. En plus de produire une traduction selon un processus rigoureux, les diverses applications cliniques de l'outil seront répertoriées et regroupées sous forme de cahier dans le but de diffuser l'outil auprès des intervenants en réadaptation et de maximiser les différentes facettes de son utilisation. En effet, il est essentiel de rendre les données probantes accessibles aux professionnels afin qu'ils aient en main des outils simples, pratiques et adaptés aux besoins spécifiques d'une population facilitant ainsi l'application clinique.

4. MÉTHODOLOGIE

Cette section présente la méthode privilégiée pour l'atteinte de chacun des 4 objectifs présentés.

4.1 Objectif 1 : Répertoire des propriétés psychométriques et les diverses applications cliniques de l'outil ALSFRS-

Une recherche a d'abord été réalisée dans les banques de données CINALH et MedLine entre octobre et décembre 2014. Les mots-clés suivants ont été utilisés : « *Amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale (ALSFRS)* », « *Amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale- revised (ALSFRS-R)* », « *survival* », « *endpoint measure* », « *validation* », « *prognostic* », « *adaptation* ».

Les critères d'inclusion ont été les suivants : 1) Articles présentant des propriétés psychométriques de l'outil; 2) Articles présentant des informations relatives au pronostic de survie en SLA. Les articles concernant les adaptations et la validation en d'autres langues que l'anglais ont été exclus. De plus, compte tenu des connaissances récentes tirées de l'étude de Gordon et al. (2010) sur la progression de la maladie, seules les données de survie respectant les connaissances les plus à jour ont été retenues. Autrement dit, les prédictions étant basées sur des taux progression de la maladie constants dans le temps alors qu'il était présumé que la progression de la maladie était linéaire, ont été exclues, puisqu'il est maintenant reconnu que la maladie progresse plus rapidement dans les premiers mois suivants l'apparition des symptômes, pour ralentir vers 18 mois puis augmenter de nouveau en fin de vie (Gordon et al., 2010). Par conséquent, les données de l'étude de Kimura et al. (2006) présentant des projections de la survie en lien avec les taux de progression constants sur 48 mois n'ont pas été retenues.

Une grille de lecture a ensuite été construite afin d'extraire les informations essentielles de chaque article. Les informations extraites étaient les suivantes : 1) Référence complète; 2) Version de l'outil utilisé et son mode d'administration; 3) Autres mesures

utilisées dans l'étude; 4) Caractéristiques de l'échantillon (âge, ratio homme/femme, durée moyenne des symptômes, site apparition des symptômes, etc.); 5) Propriétés psychométriques; 6) Interprétations cliniques; 7) Conclusions des auteurs; 8) Limites de l'étude.

Chacun des 13 articles retenus a été analysé à l'aide de la grille pour en ressortir les propriétés psychométriques et les différentes applications cliniques.

4.2 Objectif 2 : Produire une version francophone de l'outil ALSFRS-R autoadministré

4.2.1 Traduction

L'auteure de la version autoadministrée originale de l'ALSFRS-R, Mme Jacqueline Montes, a d'abord été contactée pour s'assurer que l'outil était libre de droits et pour obtenir le questionnaire, qui n'était pas disponible en version intégrale dans l'article publié (Montes et al., 2006).

Ensuite, une démarche effectuée selon les repères proposés par Vallerand (1989) pour la traduction et l'adaptation transculturelle de questionnaire a été suivie.

Deux traducteurs, qui devaient être parfaitement bilingues anglais-français et avoir de l'expérience auprès de la clientèle SLA, ont été recrutés pour produire chacun, de façon indépendante, une version francophone de l'outil.

Les deux versions francophones obtenues ont été comparées et fusionnées lorsque les formulations étaient identiques, les divergences ont été résolues en consultant le mentor et des cliniciens experts en SLA. Si un consensus n'était pas obtenu, la formulation la plus conforme à l'outil original était privilégiée et l'autre était conservée en réserve, afin d'être présentée aux participants lors du prétest. Une version francophone préliminaire a été ainsi produite.

4.2 Prétest

Toujours selon les repères proposés par Vallerand (1989), un prétest a été réalisé afin de déterminer si les items (libellés des questions et réponses) composant la version francophone préliminaire sont clairs, sans ambiguïté et dans un langage pouvant être bien compris par la population cible (Vallerand, 1989).

La population cible pour l'utilisation de l'outil étant les personnes atteintes de SLA et leurs aidants, un échantillon de convenance d'environ 5 personnes devait être recruté, ou jusqu'à ce que les résultats du prétest montrent que tous les items sont clairs et sans ambiguïté.

Les critères d'inclusion étaient les suivants: 1) Être une personne atteinte de SLA ou l'aidant naturel d'une personne atteinte de SLA; 2) Présenter un diagnostic de SLA confirmé; 3) Être en suivi au CLSC du Richelieu. Le seul critère d'exclusion était de présenter une incapacité à lire ou à comprendre le français.

Chaque participant au prétest a été rencontré individuellement pour une durée de 30 à 45 minutes. Un formulaire de prétest (annexes 2 et 3) lui était présenté. Une échelle en 7 points (allant de 1= pas du tout clair, à 7= tout à fait clair) a été ajoutée pour chaque item (questions et réponses). Il était mentionné au répondant au prétest que « le questionnaire touche à un éventail de problématiques se rattachant à la SLA, et chaque personne étant unique, il se peut que pour certains aspects, la fonction soit tout à fait normale ». Le participant était par la suite invité à répondre à chaque item puis à attribuer une cote de clarté. Les cotes faibles (4 et moins) indiquaient les items présentant des ambiguïtés potentielles. Le cas échéant, des questions complémentaires étaient posées au participant afin de clarifier la nature de l'ambiguïté et de colliger ses suggestions pour améliorer la clarté. Les propos des participants ont été notés par écrit sur chacun des questionnaires de prétests. Les caractéristiques sociodémographiques suivantes ont aussi été recueillies : genre, âge, niveau de scolarité, type de répondant (personne atteinte ou aidant) et pour les personnes atteintes, le nombre de mois depuis l'apparition des symptômes et le type de symptômes à l'apparition de la maladie.

Les cotes de clarté ont été compilées et les items ayant obtenu des cotes plus basses ont été modifiés en fonction des commentaires des participants et par consensus avec le mentor.

4.3 Objectif 3 : Produire un cahier de référence pour soutenir l'utilisation de l'outil dans la pratique clinique

4.3.1 Élaboration du cahier

Le plan du cahier de référence a été élaboré en se basant sur des travaux similaires, c'est-à-dire le cahier portant sur la grille d'évaluation à la marche (GEM) élaboré par l'Institut Universitaire de Gériatrie de Montréal (Boudreault et al, 2010). Les informations produites à l'objectif 1 du présent projet ont été synthétisées par consensus avec le mentor et intégrées au cahier.

Des exemples concrets ont également été rédigés, afin d'illustrer comment les données extraites de la littérature scientifique peuvent être utilisées en pratique clinique.

Une première version du cahier a été produite et imprimée afin de procéder au prétest auprès des cliniciens.

4.3.2 Prétest du cahier

Le prétest qualitatif du cahier avait pour objectif de détecter toute ambiguïté ou tout questionnement qui pourrait survenir à la lecture du cahier par un intervenant qui œuvre déjà ou aura à œuvrer auprès de la clientèle présentant la SLA. La population cible pour l'utilisation de cahier de référence était donc des cliniciens, principalement des intervenants en réadaptation. Un échantillon de convenance de 5 à 8 intervenants était visé, ou jusqu'à résolution de toute ambiguïté dans le cahier.

Les critères d'inclusion étaient les suivants : 1) Être actuellement en situation d'emploi; 2) Être un intervenant en réadaptation (ergothérapeute, physiothérapeute,

thérapeute en réadaptation physique); 3) Pouvant être appelé à travailler auprès de la clientèle présentant la SLA.

Chaque participant s'est vu remettre en mains propres le cahier de référence et la lettre de présentation qui contenait les consignes et permettait de recueillir les caractéristiques de l'échantillon. La lettre de présentation est disponible à l'annexe 4. Celle-ci a été lue avec le participant afin de répondre à d'éventuels questionnements. La lettre et le cahier ont ensuite été remis au participant pour compléter le prétest.

Les caractéristiques des participants ont également été recueillies, c'est-à-dire : 1) Titre d'emploi; 2) Nombre d'années d'expérience professionnelle; 3) Expérience en SLA (aucune, débutant, expérimenté). Les commentaires des participants ont été consignés, regroupés selon leur nature et leur fréquence puis finalement traités pour retirer les ambiguïtés potentielles du cahier. À la lumière des commentaires soulevés par les intervenants, des modifications ont été apportées au cahier afin de le rendre plus compréhensible pour les cliniciens.

4.4 Objectif 4 : Identifier la stratégie de diffusion optimale du cahier de référence

Des recommandations concernant l'intégration des évidences scientifiques dans la pratique clinique ont permis d'identifier : 1) Les obstacles à l'intégration des données probantes dans la pratique clinique; 2) Les différentes stratégies favorisant l'intégration des données probantes dans la pratique clinique (Vachon, 2009).

À la lumière des obstacles et facilitateurs identifiés, un plan de diffusion a été élaboré en combinant les stratégies recommandées et en tenant compte des possibilités de diffusion dans le contexte actuel de pratique québécois.

5. RÉSULTATS

Tout comme pour la section de la méthodologie, les résultats sont présentés par objectif.

5.1 Objectif 1 : Répertoire des propriétés psychométriques et les diverses applications cliniques de l'outil ALSFRS-R.

5.1.1 Nombre d'articles recensés et grilles de lecture

Au total, 34 articles ont été identifiés initialement. De ce nombre, 7 ont été exclus, car ils concernaient l'adaptation ou la validation en d'autres langues et 14 en raison d'une absence de données sur les propriétés psychométriques ou sur le pronostic de survie. Ainsi, 13 articles correspondaient aux critères d'inclusion retenus, c'est-à-dire qui présentaient soit des données sur les propriétés psychométriques de l'outil ou des informations relatives au pronostic en SLA et incluant l'outil ALSFRS-R. Aucune étude ne faisait mention d'une version francophone validée. Les grilles de lecture de chacun des articles retenus et analysés se retrouvent à l'annexe 5.

5.1.2 Synthèse des propriétés psychométriques

5.1.2.1 Développement de l'outil et validité de contenu

L'outil de mesure original, nommé *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale* (ALSFRS), a été développé en 1991 en s'inspirant de deux outils de mesure existants, *l'Unified Parkinson Disease Rating Scale* (UPDRS de Fahn et Elton, 1987) et *l'Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale* (ALSSS, développée par Hillel et al. en 1989). La validité de contenu a alors été vérifiée auprès d'experts et les items étaient représentatifs des aspects de l'autonomie fonctionnelle touchés chez la personne atteinte de la SLA. Le nouvel outil de mesure créée, l'ALSFRS, présentait donc une bonne validité de contenu (Brooks et al., 1996). L'étude de Brooks rapporte par ailleurs les propriétés psychométriques de l'outil original en regard de la validité de construit, de la cohérence interne, de la fidélité test-retest et de la sensibilité au changement (Brooks et al., 1996). Une version révisée (ALSFRS-R) a été proposée en 1999 afin d'améliorer l'évaluation des symptômes respiratoires.

Les sections qui suivent présentent les propriétés psychométriques l'ALSFRS-R de façon détaillée.

5.1.2.2 Validité de construit

Analyse factorielle

Une première analyse factorielle exploratoire révèle que les items se regroupent en 4 dimensions expliquant 73% de la variance totale (Cedarbaum et al., 1999)

- Motricité fine (28,9%);
- Fonction bulbaire (20,2%);
- Motricité grossière (13,3%);
- Fonction respiratoire (10,4%).

Les dimensions de la version révisée sont donc les mêmes que dans l'échelle originale et le poids de chacune des dimensions correspond bien à celui démontré précédemment à l'ALSFRS. L'analyse factorielle montre que les questions ajoutées à la version révisée pour documenter la fonction respiratoire se regroupent dans le même facteur (Cedarbaum et al., 1999). Des résultats similaires ont été obtenus dans une étude récente, qui confirme également la nature multidimensionnelle de l'outil (Franchignoni et al., 2013).

Validité par convergence et divergence

Des associations statistiques significatives avec d'autres outils de mesure évaluant des concepts semblables appuient la validité de construit de l'ALSFRS-R. Par exemple, il est associé avec le *Sickness Impact Profil* (SIP)¹ avec un coefficient de corrélation de -0,71. Les scores au SIP sont aussi associés à la fonction des membres supérieurs et inférieurs comme démontré par la forte corrélation autant avec les sous-échelles de motricité fine (-0,57) et motricité grossière (-0,58) qu'avec la sous-échelle respiratoire (-0,28). Le score total à l'ALSFRS-R est également associé avec le % de capacité vitale forcée (CVF), qui

¹ SIP : test générique d'auto appréciation de la qualité de vie et du niveau d'incapacité.

mesure la quantité d'air expirée avec force après une seule inspiration profonde, avec un coefficient de 0,41.

5.1.2.3 Cohérence interne

La cohérence interne de l'ALSFRS-R est excellente, avec un coefficient alpha de Cronbach standardisé de 0,71 pour le score total dans l'étude de Cedarbaum et collaborateurs (1999) et de 0,88 dans celle de Franchignoni et collaborateurs(2013). On rapporte également une corrélation de chaque item au total de 0,45 à 0,81, confirmant la pertinence de chacun des items à l'échelle, car toutes les valeurs sont supérieures à 0,40 (Franchignoni et al., 2013).

5.1.2.4 Fidélité

Fidélité test-retest

La fidélité test-retest de l'outil de mesure original (ALSFRS) était considérée comme très bonne, avec des coefficients allant de 0,59 à 0,82 dépendamment des items (Brooks et al., 1996). Cette caractéristique a été conservée dans l'outil révisé (ALSFRS-R) tel que démontré par un test *t* pairé de la moyenne entre deux visites ($p=0,1$ ICC=0,95 [IC 95% : 0,92-0,98]) (Kaufmann et al., 2007).

Fidélité inter-juges

Une première étude rapporte un coefficient intra-classe (ICC) de 0,87 à 0,96 inter-évaluateurs (Miano et al., 2004) et une seconde étude rapporte des résultats similaires ICC=0,93 [IC 95% : 0,84-0,98] (Kaufmann et al., 2007), témoignant d'une excellente fidélité inter-juges.

Fidélité en lien avec le mode d'administration

Une étude comparant les scores à l'ALSFRS-R obtenus par le professionnel, l'aidant ou la personne atteinte sur 4 visites rapporte une différence significative entre le score donné par le clinicien ou l'aidant par rapport à celui donné par la personne atteinte à chacune des visites, la personne atteinte donnant en moyenne de 2,1 à 3,2 points de plus

(valeur de p de $< 0,001$ à $0,003$) (Miano et al., 2004, Montes et al., 2006). La différence entre le score obtenu à la 4^e visite et celui obtenu à la première visite est cependant équivalente (-20,0 par le professionnel, -20,1 par la personne atteinte) (Miano et al., 2004). En somme, si l'on conserve toujours le même évaluateur, l'estimation de la progression de l'autonomie fonctionnelle sera comparable, peu importe l'évaluateur.

Une version autoadministrée a été élaborée, testée et comparée à la version originale administrée par un évaluateur (Montes et al., 2006). Les résultats obtenus par ces deux modes d'administration sont comparables (coefficient de corrélation intra classe de 0,93, IC 95% : 0,88- 0,96), indiquant l'équivalence de la version autoadministrée (Montes et al., 2006).

Une étude s'est intéressée à l'équivalence des mesures faites au téléphone (téléphone-aidant) comparativement à celles en personne (clinique-aidant). Il en résulte une excellente fidélité des mesures (coefficient de corrélation de Pearson de $r=0,966$; $p<0,0001$) démontrant que l'outil peut aussi être administré par téléphone (Karsaskis et al., 2005). Une seconde étude indique également que l'administration par téléphone génère des résultats comparables à une administration en personne avec un ICC de 0,97 (IC 95% : 0,93-0,98) (Kaufmann et al, 2007).

5.1.2.5 Sensibilité au changement

La version révisée avait été proposée pour améliorer l'évaluation de la fonction respiratoire. Une étude a donc comparé la performance de la version originale (ALSFRS) et la version révisée (ALSFRS-R) à détecter un changement cliniquement important dans la fonction respiratoire. Comme résultats, les coefficients de corrélation (0,34; $p<0,0001$ pour l'ALSFRS et 0,53; $p<0,0001$ pour l'ALSFRS-R) démontrent une meilleure sensibilité au changement de la fonction respiratoire pour la version révisée laissant le reste de l'échelle non altérée (Cedarbaum et al., 1999).

5.1.3 Synthèse des applications cliniques

Les applications cliniques suivantes ont été tirées des articles scientifiques et se retrouvent intégralement dans le cahier de référence de l'EFSLA-R.

5.1.3.1 Suivi de la progression de la maladie et dépistage précoce des problèmes

L'utilisation de l'échelle peut aider le professionnel à mieux connaître les balises de progression de la maladie et cette connaissance lui permet de rester à l'affût des premiers signes de détérioration dans chaque sphère de l'autonomie. Une étude mentionne que pour chaque point perdu au score total à l'ALSFRS-R, il y a 7 % d'augmentation du risque de décès ou de trachéostomie (HR : 0,93, IC 95 % : 0,90 à 0,96, $p < 0,001$) (Kaufmann et al., 2005). Cette même étude indique qu'il y a une augmentation de 24 % du risque de décès ou de trachéostomie pour chaque point perdu dans la sous-échelle la plus affectée (HR: 0,76, IC 95 % : 0,70 à 0,81, $p < 0,001$) (Kaufmann et al., 2005).

Par contre, tel que mentionné précédemment, la progression de la maladie n'est pas linéaire, car une étude récente suggère que la maladie progresse plus rapidement dans les premiers mois suivant l'apparition des symptômes, pour ralentir vers 18 mois puis augmenter de nouveau en fin de vie (Gordon et al., 2010). Ainsi, une personne ayant obtenu à la visite initiale un score total de 37/48 qui est réévalué 6 mois plus tard avec un score total de 33/48, permet de conclure à une progression des incapacités, puisque la personne a perdu 4 points sur l'échelle fonctionnelle. Par contre, cela ne permet pas prédire qu'elle perdra 4 autres points au cours des 6 prochains mois.

De plus, en comparant les réponses aux items d'une administration à l'autre, il est possible de constater dans quelles sphères de l'autonomie les pertes ont eues lieu et ainsi de référer rapidement au professionnel le plus apte à répondre aux besoins spécifiques de la personne, et parfois bien avant que celle-ci ne rapporte un problème.

5.1.3.2 Vérification de la nécessité d'une visite ou d'un suivi

Lorsque la personne habite une région éloignée qu'elle présente des difficultés majeures de déplacement ou pour toute autre raison, il est possible d'administrer l'outil par téléphone pour vérifier si la condition a progressé et ainsi déterminer la nécessité d'une visite ou d'un suivi (Karsaskis et al., 2005, Kaufmann et al., 2007).

5.1.3.3 Information de remplacement à la dynamométrie

S'il est impossible d'évaluer quantitativement la force musculaire de la personne (pas d'accès à un dynamomètre, personne atteinte incapable de prendre la position ou de fournir l'effort demandé, etc.), le score total est un indice du niveau de force, puisqu'une étude rapporte que plus la force musculaire est faible, plus le score à l'ALSFRS-R est bas. (Cedarbaum et al., 1999).

5.1.3.4 Estimation de la probabilité de survie, en pourcentage, pour un moment donné à partir du score total ou du sous-score de la dimension la plus affectée

Estimation à partir du score total

Il est possible, à partir du score total à l'ALSFRS-R, d'obtenir une estimation de la durée de vie.

Une première étude indique les probabilités d'être en vie 9 mois suivant l'administration de l'outil, en fonction du score global à l'ALSFRS-R (Cedarbaum et al., 1999). Le tableau 3 présente les caractéristiques de l'échantillon duquel les probabilités présentées au tableau 4 ont été calculées.

Tableau 3
Caractéristiques de l'échantillon (n=387)

Nationalité des participants	États-Unis, Canada
Sexe homme/femme, n (%)	259 (66,9%)/128 (33,1 %)
Âge moyen	55,9 ans
Durée moyenne des symptômes	2,1 ans
Capacité vitale forcée moyenne	87,5 % (ajustée pour le genre, l'âge et la grandeur)
Score moyen à l'ALSFRS-R	38/48

Adapté du tableau 2 de Cedarbaum et al. (1999, p.15)

Tableau 4
 Probabilité réelle d'être en vie dans 9 mois selon le score total

Score total à l'ALSFRS-R (sur 48)	Probabilité réelle d'être en vie dans 9 mois
36 à 39	80 %
40 à 47	95 %

Données tirées de la figure 2b de Cedarbaum et al. (1999, p.20)

Une seconde étude présente un taux de survie sur une période de 24 mois (Kaufmann et al., 2005). Le tableau 5 présente les caractéristiques de l'échantillon duquel les probabilités présentées au tableau 6 ont été calculées. Cette étude a inclus toute la population SLA d'une clinique multidisciplinaire aux États-Unis. La durée moyenne du suivi a été d'un an et 103 patients ont atteint le point final en cours d'étude (39 %), correspondant soit au décès (n=79) ou à la trachéostomie (n=24).

Tableau 5
 Caractéristiques de l'échantillon (n= 267)

Variabes	Décédé ou trachéostomie (n=103)	Vivant sans trachéostomie (n=164)	Total (n=267)
Nationalité des participants	États-Unis		
Âge moyen	63,3 ans	60,7 ans	61,7 ans
Sexe homme/femme, n (%)	135 (50,5 %)/ 132 (49,5%)	153 (57,3 %)/ 114 (42,7%)	146 (54,7 %)/ 121 (45,3%)
Âge moyen à l'apparition des symptômes	59,9 ans	57,1 ans	58,2 ans
Durée moyenne des symptômes	1,8 an	2,5 ans	2,2 ans
Site d'apparition des symptômes			
Membres supérieurs	20,4 %	39,0 %	31,8 %
Membres inférieurs	38,8 %	39,0 %	39,0 %
Bulbaire	33,0 %	21,3 %	25,8 %
Respiratoire	7,8 %	0,6 %	3,4 %
Capacité vitale forcée moyenne	60,1 %	79,8 %	72,1 %
Scores moyens à l'ALSFRS-R			
Total	31,7/48	38,7/48	36,0/48
Sous score motricité fine	7,0/12	8,9/12	8,1/12
Sous score motricité grossière	6,1/12	8,1/12	7,3/12
Sous-score bulbaire	8,6/12	10,3/12	9,6/12
Sous-score respiratoire	10,1/12	11,5/12	10,9/12
Sous-score le plus affecté	4,4/12	6,8/12	5,9/12

Adapté du tableau 1 de Kaufmann et al. (2005, p.40)

Tableau 6
 Probabilité réelle d'être en vie sans trachéostomie dans deux ans (24 mois)
 selon le score total

Score total à l'ALSFRS-R (sur 48)	Probabilité réelle d'être en vie dans deux ans (24 mois) sans trachéostomie
≥ 43	91 %
≥38 et < 43	58 %
≥ 33 et < 38	30 %
< 33	18 %

Données tirées de la figure A de Kaufmann et al (2005, p. 42)

Estimation à partir du sous-score de la dimension la plus affectée

On peut également estimer une probabilité de survie sans trachéostomie en se basant sur le sous-score le plus faible (Kaufmann et al., 2005; Franchignoni et al., 2013). Les données du tableau 5 (ci-haut) correspondent aux caractéristiques de l'échantillon duquel les probabilités présentées au tableau 7 ont été calculées.

Tableau 7
 Probabilité réelle d'être en vie sans trachéostomie dans deux ans (24 mois)
 selon le sous-score de la dimension la plus affectée

Sous-score de la dimension la plus affectée (le plus bas/12)	Probabilité réelle d'être en vie dans deux ans (24 mois) sans trachéostomie
≥ 9	90 %
≥7et < 9	65 %
≥ 4 et < 7	35 %
< 4	20 %

Données tirées de la figure B de Kaufmann et al. (2005, p. 42)

5.1.3.5 Estimation de la durée de survie, en mois, à partir du score total

Il est possible d'obtenir, à partir du score total à l'ALSFRS-R, une estimation de la durée de vie en mois. Cette étude a inclus tous les patients satisfaisant aux critères de diagnostic El Escorial de SLA probable ou confirmée (Pradat et Bruneteau, 2006). Les données ont été colligées entre 1996 et 2006 et les caractéristiques de l'échantillon sont présentées au tableau 8. L'échantillon a été réparti en deux groupes selon la médiane du score obtenu à l'ALSFRS-R (39/48) pour estimer la durée de vie. Comme chaque cas est unique, les estimations présentées au tableau 9 ne représentent que des repères.

Tableau 8
Caractéristiques de l'échantillon (n=479)

Âge moyen	58 ans (Étendue : entre 25 et 89 ans)
Sexe homme/femme, n (%)	269 (56,2%)/210 (43,8%)
Âge moyen à l'apparition des symptômes	59,9 ans
Durée moyenne des symptômes	273 jours (9 mois)
Site d'apparition des symptômes	
Périphérique	79 %
Bulbaire	21%
Capacité vitale forcée moyenne	60,1 %
Score total moyen à l'ALSFRS-R	38,3/48

Données tirées du texte de Kollowe et al. (2008, p.70)

Tableau 9
Estimation de la durée de vie selon le score total

Score total à l'ALSFRS-R	Estimation de la durée de vie en mois (étendue)
≥ 39	59 mois (entre 45 et 64 mois)
< 39	28 mois (entre 21 et 35 mois)

Données tirées de la figure 6 de Kollowe et al. (2008, p. 71)

5.1.4 Exemples concrets d'utilisation en pratique clinique

Les exemples qui suivent se retrouvent également au cahier de référence de l'évaluation de l'autonomie fonctionnelle en SLA. Ils illustrent différentes façons d'utiliser l'outil pour appuyer certaines décisions cliniques, à la lumière des informations issues des études présentées à la section précédente.

5.1.4.4 Dépistage précoce pour la référence professionnelle

Le sous-score de l'échelle respiratoire est passé de 12/12 (initial) à 10/12 (réévaluation) et il s'agit de la sous-échelle la plus affectée. Bien que la personne atteinte n'ait pas rapporté de problème particulier lors des visites, un problème dans la sphère respiratoire est détecté. Il est donc possible de proposer à la personne une référence en inhalothérapie ou en pneumologie afin que des tests respiratoires soient effectués pour connaître les capacités pulmonaires réelles et les solutions applicables pour la personne à ce stade-ci. En fonction des repères issus des études scientifiques, le sous-score de l'échelle la plus affectée étant ≥ 9 nous permet, par le fait même, d'estimer une probabilité de 90 % des chances d'être en vie sans trachéostomie dans deux ans (tableau 7, Kaufmann et al., 2005).

5.1.4.5 Estimation du taux de survie comme guide pour les actions

La personne atteinte n'envisage pas la trachéostomie comme option thérapeutique. On évalue un besoin d'adaptation de l'entrée du domicile, car elle ne peut plus monter les escaliers. Lors de l'évaluation, on obtient un score total de 44/48. Selon les informations disponibles au tableau 6 (Kaufmann et al., 2005), elle présente de très bonnes chances d'être en vie dans 2 ans (91 %) sans trachéostomie. Il est donc possible d'envisager des actions dont la réalisation requiert plus de temps, telle l'adaptation du domicile via un programme gouvernemental (ce qui n'empêche en rien la réalisation d'actions plus rapides, temporaires ou permanentes, pour répondre aux besoins actuels de la personne). À l'inverse, si la même personne avait obtenu un score total de 28/48, les chances d'être en vie dans deux ans sans trachéostomie seraient beaucoup plus faibles (18 % selon les données du tableau 6, Kaufmann et al., 2005). Dans ce cas, une action plus rapide que le programme gouvernemental pourra être envisagée par le clinicien et présentée à la personne atteinte et à sa famille pour répondre aux besoins.

5.1.4.6 Estimation de la durée de survie comme appui à la demande de service

La personne atteinte présente un score total de 36/48 à l'EFSLA-R. Le professionnel doit formuler une demande auprès du programme « fonds régional » afin d'obtenir une aide financière pour engager du personnel pour pallier aux incapacités de la personne atteinte, car la conjointe travaille toujours et souhaite poursuivre ses activités professionnelles. Sachant que le comité procède à la priorisation des demandes en raison d'une liste d'attente et de ressources financières limitées, le professionnel pourrait appuyer sa demande à l'aide des données présentées au tableau 9 (Kollowe et al., 2008). En effet, un score total de 36/48 se retrouve sous le seuil de 39/48 et suggère une fin de vie plus imminente, dont la durée estimée est de 28 mois, comparativement à 59 mois si le score était supérieur à 39/48.

5.2 Objectif 2 : Produire une version francophone de l’outil ALSFRS-R autoadministré

5.2.1 Version francophone préliminaire

Une version préliminaire de l’échelle fonctionnelle pour la sclérose latérale amyotrophique version révisée a été produite par la fusion des versions traduites et la résolution des divergences par consensus entre l’étudiante, le mentor et les experts consultés. Une question de remplacement avait cependant été gardée en réserve pour l’item 2 de l’échelle portant sur la salivation, puisqu’un consensus sur la formulation n’avait pas été atteint. Le tableau 10 montre la formulation privilégiée pour le prétest et la formulation de réserve.

Tableau 10
Options pour l’item 2 portant sur la salivation

Formulation incluse dans le prétest	Formulation de réserve
Avez-vous remarqué des changements (augmentation) de la quantité de salive dans votre bouche (sans tenir compte de l’utilisation de médication)?	Avez-vous remarqué des changements (augmentation) de la quantité de salive dans votre bouche (sans tenir compte de l’utilisation de médication)?
Aucun changement	Aucun changement
Léger excès de salive accompagné ou non <u>du fait de baver</u> la nuit	Léger excès de salive accompagné ou non <u>d’écoulement de salive</u> la nuit
Excès de salive modéré accompagné ou non <u>du fait de baver</u> de façon minimale pendant la journée	Excès de salive modéré accompagné ou non <u>d’écoulement de salive</u> de façon minimale pendant la journée
Excès de salive important accompagné <u>du fait de baver</u> pendant la journée	Excès de salive important accompagné <u>d’écoulement de salive</u> pendant la journée
Excès de salive important accompagné <u>du fait de baver</u> pendant la journée qui nécessite l'utilisation constante d'une serviette ou d'un mouchoir	Excès de salive important accompagné <u>d’écoulement de salive</u> pendant la journée qui nécessite l'utilisation constante d'une serviette ou d'un mouchoir

5.2.2 Prétest

Afin de témoigner de l’accord du répondant à participer au pré-test, un formulaire de consentement a été signé. Ce formulaire est disponible à l’annexe 6.

Le tableau suivant présente les caractéristiques de l'échantillon ayant participé au prétest de la version francophone de l'EFSLA-R.

Tableau 11
Caractéristiques de l'échantillon prétest de l'EFSLA-R (n = 5)

Caractéristiques	Personnes atteintes (n = 3)	Aidants (n = 2)
Âge moyen (étendue)	64,6 ans (63 à 67 ans)	69 ans (66 et 72 ans)
Sexe homme/femme, n	2 hommes, 1 femme	1 homme, 1 femme
Moyenne de scolarité (étendue)	10 ans (8 à 11 ans)	15,5 ans (11 et 20 ans)
Âge moyen à l'apparition des symptômes	64 ans	N/A
Durée moyenne des symptômes	2,6 ans (31 mois)	N/A
Site d'apparition des symptômes		
Périphérique	1	N/A
Bulbaire	1	
Respiratoire	1	

Le prétest de clarté de l'échelle a été effectué en deux temps. Dans un premier temps (formulaire initial de prétest, annexe 2), trois participants ont été interrogés. La formulation de remplacement pour la salivation a été présentée consécutivement à la première formulation. Ces trois premiers participants ont soulevé des ambiguïtés liées à certains mots ou formulations, notamment : pointeur avec les yeux (item 1, annexe 2), épisode (item 3, annexe 2), instable (item 9, annexe 2). Ils ont également demandé : à quoi font référence « les attaches et fermetures » (item 5B, annexe 2), que veut dire « assistance minimale fournie à l'aidant (item 5B, annexe 2). Pour pallier aux ambiguïtés, il y a eu reformulation ou changement des mots utilisés. Par exemple, pour le mot « épisode » (item 3, annexe 2), le libellé a été reformulé en retirant le mot sans changer le sens de la phrase : « Quelques changements en avalant ou épisodes occasionnels d'étouffement (incluant tousser en avalant) » est devenu « quelques changements en avalant ou étouffements occasionnels (incluant tousser en avalant) ».

Une autre difficulté soulevée porte sur la distinction des niveaux de réponse les uns par rapport aux autres pour les items salivation (item 2, annexe 2), tourner dans le lit (Item 7, annexe 2) et insuffisance respiratoire (Item 12, annexe 2). Pour pallier à ce problème,

certaines mots ont été mis en gras tels qu'ils l'étaient dans la version autoadministrée originale anglophone (représenté à l'annexe 3).

Enfin, un participant au prétest a indiqué qu'il pourrait y avoir un item additionnel pour documenter un changement spécifique observé dans sa situation depuis qu'il est atteint de SLA, c'est-à-dire les étouffements avec les sécrétions la nuit.

Certaines corrections ont aussi été apportées pour uniformiser le langage utilisé, par exemple en ce qui a trait à l'aide ou à l'assistance.

Dans un deuxième temps, le formulaire de prétest de la version améliorée à la lumière des précédents commentaires été soumis à deux autres participants (disponible à l'annexe 3). Aucune ambiguïté n'a été mentionnée et le problème de discrimination entre les niveaux n'a pas été soulevé.

La version francophone finale, nommée EFSLA-R, se retrouve donc à l'annexe 7, de même qu'une feuille de résultats pour le dossier de l'utilisateur (annexe 8).

5.3 Objectif 3 : Produire un cahier de référence pour soutenir l'utilisation de l'outil dans la pratique clinique

5.3.1 Production d'une version préliminaire du cahier de référence

Il a été convenu, par consensus avec le mentor, le professeur, les pairs en classe et en se basant sur le modèle offert par le cahier décrivant la grille d'évaluation à la marche, que le cahier de référence comporterait les sections suivantes:

- 1) Un bref historique du processus de développement de l'outil original;
- 2) Les propriétés psychométriques de l'outil original;
- 3) Une description du processus de traduction utilisé pour obtenir la version francophone;

- 4) La description de l’outil et du concept d’autonomie fonctionnelle, le système de cotation utilisé, la population cible, le matériel et le temps requis pour l’administration, la procédure d’administration et les instructions pour la cotation des résultats;
- 5) Les utilités cliniques et l’interprétation des scores;
- 6) Des exemples concrets pour soutenir l’utilisation clinique;
- 7) Le questionnaire de la version francophone finale et sa feuille de cotation pour le dossier de l’usager;
- 8) Le questionnaire de la version originale anglophone et sa feuille de cotation pour le dossier de l’usager.

À la section 4 du cahier, se retrouvent notamment des instructions à fournir au répondant en cas de doute : « Si le répondant hésite entre deux questions, on lui indique qu’il doit choisir la réponse qui représente le mieux son statut fonctionnel aujourd’hui ». Toujours à la section 4 du cahier, si le professionnel préfère administrer lui-même l’EFSLA-R, le cahier inclut un mode d’administration standardisé adapté de l’étude de Karsaskis et al. (2005), qui se décrit comme suit : « Le professionnel peut utiliser le questionnaire pour poser lui-même les questions à la personne atteinte ou à son aidant, en personne ou par téléphone. Tout comme pour l’autoadministration, il est recommandé au professionnel d’expliquer à la personne atteinte ou à l’aidant le but du questionnaire en lisant la mise en contexte figurant au questionnaire. Pour chaque question, débiter avec : « Comparativement à avant l’apparition des symptômes de la SLA » et enchaîner avec l’item, par exemple pour l’item 1 : « Avez-vous remarqué des changements dans votre façon de parler ? ». Si la réponse est non, vérifier la normalité : « votre façon de parler est parfaitement normale? ». Si la réponse est « oui », cocher « Aucun changement » et passer à la question suivante. Si la réponse est « non », proposer la réponse suivante pour graduer la sévérité du déficit : « différence détectable dans ma façon de parler », « Ma façon de parler a changé; on me demande souvent de répéter des mots ou des phrases » et poursuivre avec les autres items. Coter les réponses sur le questionnaire (ou directement sur la feuille de résultats) et indiquer le mode d’administration utilisé au verso de la feuille de résultats.

5.3.2 *Prétest du cahier de référence*

L'échantillon pour le pré-test était formé de 7 cliniciens (n=7) : 3 ergothérapeutes, 2 thérapeutes en réadaptation physique et 2 physiothérapeutes. Ceux-ci avaient des niveaux d'expérience professionnelle variant de 1 à 25 ans et des niveaux variés d'expertise en SLA, certains sans expérience, d'autres débutants et expérimentés en SLA. L'échantillon inclut donc les intervenants les plus susceptibles d'utiliser l'outil dans leur pratique avec des niveaux d'expérience professionnelle variables et auprès de la clientèle SLA. Quelques commentaires ont été formulés et des modifications ont été faites en conséquence pour faciliter la compréhension. Par exemple, il a été noté par 3 participants que les dimensions de l'outil, dans la section validité de construit, n'étaient pas suffisamment mises en évidence et la suggestion d'un participant de mettre sous forme de liste a donc été retenue et appliquée. D'autres exemples de corrections effectuées en réponse aux commentaires vont comme suit : ajout d'âge « moyen » et scores « moyens » dans le tableau 3 de la page 10 (n=1), mettre les noms anglophones en italique dans le texte pour respecter les critères de mise en page universitaire (n=1), reformuler le passage sur la dynamométrie (n=2), dans le tableau 4 de la page 10, plutôt que « /48 » inscrire « sur 48 », car l'intervenant pourrait avoir tendance à diviser (n=1). D'autres commentaires généraux ont émergé du prétest (n=3), par exemple :

« La lecture de ce travail m'a appris beaucoup de choses sur la SLA et a sécurisé ma pratique, diminué le sentiment d'impuissance et facilité ma compréhension interdisciplinaire face aux besoins de cette clientèle » (Participant A).

« J'ai réalisé ce test avec un patient : il est facile à utiliser, prend peu de temps et m'a permis de partager les résultats avec l'équipe. Un plus dans ma pratique! » (Participant B).

En somme, les commentaires recueillis lors du prétest sont très positifs et seules des modifications mineures ont été effectuées. La page couverture et la table des matières de la version finale du cahier sont disponibles à l'annexe 9. À noter que les quatre images en page couverture représentent un des items de chacune des dimensions de l'échelle. La version intégrale du cahier est disponible sur demande formulée par courriel auprès de l'étudiante.

5.4 Objectif 4 : Identifier la stratégie de diffusion optimale du cahier de référence

Parmi les obstacles répertoriés, certains sont reliés aux caractéristiques de l'environnement, d'autres aux caractéristiques des cliniciens et un troisième groupe est lié à la nature des évidences. Le tableau suivant présente les obstacles répertoriés (Vachon, 2009).

Tableau 12
Obstacles à l'utilisation des données probantes dans la pratique clinique

Catégorie	Obstacles
Environnement	<ul style="list-style-type: none">• importance de la charge de travail• manque d'intérêt des collègues face à la PBDP• manque d'accès aux ressources et équipements pour trouver les évidences• manque de soutien offert par la gestion et les supérieurs• isolement professionnel• pression des collègues
Clinicien	<ul style="list-style-type: none">• manque de connaissances• manque d'habilités pour trouver et critiquer les évidences• difficulté à comprendre les méthodes statistiques employées• manque de motivation et d'intérêt personnel• manque de confiance en la qualité des études• plus grande valorisation et confiance face à l'opinion d'experts qu'envers les résultats de la recherche
Nature des évidences	<ul style="list-style-type: none">• qualité et quantité des évidences• manque de pertinence et d'applicabilité des résultats

Selon Vachon (2009)

Plusieurs stratégies sont recommandées pour faciliter l'intégration des données probantes (Vachon, 2009) et les plus pertinentes pour ce projet sont les suivantes :

- *Créer des outils pour faciliter l'accès aux résultats pour les utilisateurs;*
- *Promouvoir le développement des capacités des cliniciens à:*
 - s'engager dans une démarche d'amélioration continue de la pratique (coaching, mentorat);

- *Combiner les stratégies de diffusion habituelles avec d'autres stratégies visant un changement de comportement dont l'utilisation :*
 - de formation de groupe, 6 à 12 participants, directement dans le milieu de travail (favorise l'apprentissage dans un contexte réel et authentique, fournit un soutien pour le changement de pratique, stimule la discussion);
- *Développer des interventions complexes combinant plusieurs stratégies de diffusion et d'application des connaissances;*
- *Utiliser de méthodes d'enseignement interactives (ateliers, mises en situation);*
- *Intégrer les évidences aux différents stades de processus de prise de décision (ici évaluation, intervention);*
- *Utiliser l'analyse d'incidents critiques (qui permet d'analyser en profondeur des situations réelles de pratique qui sont choisies et vécues par les participants);*
- *Intégrer à la formation continue des approches centrées sur le l'apprenant, contextualisées et favorisant un meilleur transfert des apprentissages dans la pratique.*

Il est donc recommandé d'encourager la participation de plusieurs personnes d'un même milieu de travail à suivre ensemble la formation continue, d'offrir la formation continue directement en milieu de travail, de favoriser le regroupement en communauté de pratique et d'offrir du mentorat.

5.4.1 Plan de stratégie de diffusion du cahier

En fonction des obstacles et recommandations présentées, la stratégie de diffusion proposée est détaillée au tableau 13.

Tableau 13
Stratégie de diffusion retenue

Type	Formation de type globe-trotter, c'est-à-dire à offrir en milieu de travail
Thèmes abordés	Évaluation et traitement en réadaptation spécifique à la SLA, incluant l'autonomie fonctionnelle et l'échelle EFSLA-R
Nombre de participants	6 à 12 participants
Préparation préalable demandée aux participants	Analyse de situations critiques et exemples concrets émanant du milieu en remplissant un questionnaire préalablement à la formation
Méthodes d'enseignement	Interactives incluant : exposés théoriques, mises en situation, ateliers pratiques
Promotion de la formation	Proposition de la formation auprès d'organismes offrant déjà de la formation continue: programme de formation de l'OPPQ, ateliers offerts par la société SLA, programme de formation de fournisseur (Atlas-Médic).
Intégration des acquis dans la pratique	Mise en place d'un groupe en communauté de pratique pour les intervenants ayant suivi la formation. Mentorat offert au groupe.

À noter que la présentation dans les colloques et congrès, de même que l'implication dans différentes communautés de pratique existantes (atelier téléphonique des intervenants en réadaptation à la Société SLA, groupe d'échange sur le site de l'OPPQ) ne sont pas exclues pour faire connaître le nouvel outil, mais elles ne sont pas retenues aux fins de formation pour l'intégration du nouvel outil à la pratique.

Ce plan de diffusion sera développé et mis en œuvre dans le cadre du cours projet 2 de la maîtrise en pratiques de la réadaptation.

6. DISCUSSION

Ce projet d'innovation avait pour objectif de produire un cahier de référence pour favoriser l'utilisation de l'EFSLA-R dans la pratique. Dans cette section, les résultats obtenus dans le cadre de ce projet seront d'abord comparés à d'autres études portant sur l'outil original, l'ALSFRS-R, puis, les forces et limites seront présentées. L'utilisation de l'EFSLA-R permet d'anticiper certaines retombées pour la pratique clinique québécoise, celles-ci seront donc discutées ainsi que les pistes futures pour cette nouvelle version francophone. Les écrits scientifiques relèvent aussi des pistes d'amélioration pour l'outil anglophone dont il sera fait état dans ce chapitre.

6.1 Comparaison à d'autres études

6.1.1 Difficulté à discriminer entre les niveaux de réponses

Certaines personnes atteintes et aidants interrogés lors du prétest évaluant la clarté de la version francophone préliminaire avaient mentionné une difficulté à discriminer les niveaux de réponses pour 3 items : salivation (item 2, annexe 2), tourner dans le lit (item 7, annexe 2) et insuffisance respiratoire (item 12, annexe 2), ce qui converge dans une certaine mesure avec l'étude de Franchignoni et al., (2013), qui rapporte également ce problème pour 3 items, soit monter les escaliers (item 9), tourner dans le lit (item 7) et insuffisance respiratoire (item 12). Ces auteurs suggèrent une reformulation des questions des items, ce qui a été fait dans notre projet lorsqu'il y avait ambiguïté, ou encore une réduction des niveaux de réponses (Franchignoni et al., 2013). En effet, cette étude suggère que ramener la classification des items sur 3 niveaux (plutôt que les 5 niveaux actuels) pourrait améliorer la qualité de la mesure de l'outil, procurant une idée plus simple et plus distincte du niveau de fonctionnement représenté par chacun des niveaux de mesure, sans pour autant perdre d'informations sur la mesure (Franchignoni et al., 2013). Les résultats de cette étude tendent donc à suggérer qu'il y a possibilité d'un raffinement de l'outil soit en reformulant les questions des items ou soit en réduisant le nombre de catégories de réponses (Franchignoni et al., 2013).

Or, comme il s'agit à notre connaissance de la seule étude rapportant ce problème, il semble prématuré de procéder à une modification aussi importante à l'échelle. Par ailleurs, l'information disponible dans l'article porte à croire que les auteurs ont utilisé la version « grille » (avec les intitulés seulement; sans les questions). Dans le projet actuel, l'utilisation de la version autoadministrée, avec des énoncés standardisés pour les questions, pourrait avoir contribué à réduire les ambiguïtés. De plus, comme le problème n'a pas été rapporté de nouveau suivant l'ajout de caractères gras aux endroits ciblés dans la version autoadministrée anglophone (annexe 3; Montes et al., 2006), on peut penser que cet aspect ne devrait plus poser problème en utilisant la version finale disponible en annexe 7 et dans le cahier de référence.

6.1.2 Ajout d'items et utilisation dans la pratique

Un des participants au prétest portant sur la clarté des items a soulevé la possibilité d'ajouter un item à l'échelle, portant sur la présence d'étouffements nocturnes liés aux sécrétions qui surviennent plus tardivement dans la maladie. Dans la même optique, l'étude de Franchignoni et al. (2013) soulevait d'ailleurs une faiblesse de l'outil à détecter les changements dans la phase avancée de la SLA. Wicks et al. (2008) ont proposé en ce sens d'ajouter des items pour rendre l'outil plus sensible au changement dans les phases avancées, par exemple pour les gens sous ventilation invasive permanente ou dans le cas d'un syndrome d'enfermement (Wicks et al., 2008). Dix items ont été testés et les trois nouveaux items retenus et suggérés comme ajout à l'outil sont la capacité à utiliser les doigts (pour un contrôle environnemental avec interrupteur), l'habileté à montrer des expressions faciales (pour exprimer les émotions), la capacité à se déplacer à l'intérieur de la maison (introduit la notion de fauteuil roulant) (Wicks et al., 2008). La nouvelle version a été nommée ALSFRS-EX (pour *extended*, en référence aux items additionnels). À ce jour, cette version ne semble pas utilisée dans les essais ni en pratique clinique.

Par contre, il semble que la prudence est de mise avant de décider d'ajouter des items au questionnaire, car plusieurs études témoignent de son exhaustivité, ses propriétés psychométriques sont satisfaisantes et le fait qu'il soit succinct favorise son utilisation. Ces questions pourraient par contre être abordées par entrevue par le clinicien dans les phases

avancées de la maladie. En effet, dans son format actuel, on peut facilement intégrer l'administration du questionnaire à une visite habituelle de suivi, puisqu'il est très court. Cette affirmation est appuyée à la fois par les propos d'un clinicien ayant participé au prétest du cahier présentés à la section 5.3.2 et par une étude mentionnant que l'utilisation de l'outil en pratique clinique, même dans une clinique multidisciplinaire très occupée, est possible en raison d'une très courte durée d'administration (Kaufmann et al., 2005).

6.2 Forces et limites

6.2.1 Forces

La traduction de l'ALSFRS-R de l'anglais au français a été réalisée selon la méthode proposée par Vallerand (1989) pour la traduction et l'adaptation transculturelle d'outils de mesure. La version francophone produite de l'EFSLA-R est donc le résultat d'un processus rigoureux et reconnu, ce qui permet de supposer l'équivalence de la version produite à la version originale de l'ALSFRS-R. Les résultats du prétest effectué auprès de personnes atteintes et d'aidant suggèrent également que l'EFSLA-R tient compte des formulations couramment utilisées au Québec.

Une deuxième force du projet est le fait que le cahier de référence ait lui aussi été soumis à un prétest, qui a permis d'apporter des corrections nécessaires à une meilleure compréhension pour favoriser l'utilisation de l'outil par les professionnels. Les commentaires recueillis lors du prétest et l'éventail de participants y ayant répondu nous permettent d'être confiants sur la clarté du guide et son utilité pour la pratique clinique.

Lorsque l'outil est utilisé en format d'entrevue, le fait qu'une méthode d'administration standardisée, adaptée de l'article de Karsaskis (2005), ait été décrite dans le cahier de référence accompagnée d'instructions pour la cotation, amène une valeur ajoutée pour que l'outil soit administré de la même façon d'une fois à l'autre. Une étude suggérait également d'élaborer des lignes directrices détaillées pour la compilation des résultats (Franchignoni et al, 2013), ce qui est maintenant possible avec la feuille des résultats adaptée de Montes et al. (2006) dans le cadre de cet essai. La feuille permet de

calculer les scores, autant le score total que les sous-scores, de consigner l'interprétation des résultats et le mode d'administration pour une utilisation subséquente.

De plus, la synthèse des propriétés psychométriques et des applications cliniques produite dans cet essai semble être une première, puisqu'à notre connaissance, aucune publication ne fait état de tels résultats regroupés. De surcroît, le cahier de référence est complet et prêt à l'utilisation, incluant les versions francophone et anglophone, les feuilles de résultats et les interprétations, ce qui facilite son intégration dans la pratique clinique, et ce, dès que la formation est reçue (Vachon, 2009).

6.2.2 Limites

L'une des limites de cette étude réside dans le choix d'une stratégie de recrutement de l'échantillon par convenance pour le prétest de l'outil francophone et pour le prétest du cahier de référence. Cette stratégie, retenue pour sa simplicité et sa faisabilité dans le contexte d'un essai synthèse de maîtrise, amène un biais de désirabilité sociale puisque les personnes retenues pour répondre aux prétests étaient connues de l'enquêteur. Les répondants peuvent donc avoir eu tendance à adopter un comportement de réponse dans le sens qu'ils jugeaient être la réponse attendue à la question posée (Butoni et Parguel, 2010). Par contre, le recueil de plusieurs commentaires des participants suggère que chacun s'est exprimé en vue de proposer des améliorations aux documents qui faisaient l'objet de prétest et porte à croire que ce biais n'a pas eu d'influence significative sur la qualité des résultats produits. De plus, les critères d'inclusion et d'exclusion ont permis de retenir des participants qui globalement représentaient la population cible, autant pour les personnes atteintes de SLA et leurs aidants, que pour les intervenants en réadaptation. Pour ces derniers, les variations en termes d'expérience professionnelle (de 1 à 25 ans) et d'expertise auprès de la clientèle SLA (aucune expérience à expérimenté) permettent d'être confiant que le guide pourra être compréhensible pour tous les intervenants.

La version francophone de l'échelle fonctionnelle n'a pu être validée dans le cadre de ce projet d'innovation, ce qui constitue une limite. Or, la validation de l'outil aurait nécessité un grand échantillon (minimalement 10 fois le nombre d'items, donc au moins

120 participants), ce qui requiert des ressources financières, matérielles, humaines et temporelles importantes (Rick et al., 2001). Étant donné que la SLA est une maladie rare, cette taille d'échantillon est énorme. À titre indicatif, on retrouve moins de 10 personnes atteintes de SLA sur le territoire du CLSC du Richelieu. Il était donc impossible de réaliser une étude de validation dans le cadre de l'essai.

Une dernière limite relève du fait que les interprétations présentées dans cet essai et reproduites au cahier de référence sont tirées principalement d'études américaines, dont une seule comprenait une population mixte américaine et canadienne (Cedarbaum et al., 1999). Cependant, comme les essais cliniques en cours tendent à regrouper les populations américaine et canadienne, on peut supposer une certaine équivalence des populations du territoire nord-américain.

6.3 Retombées anticipées

Comme le cahier est prêt à l'utilisation, une formation dans un avenir rapproché permettrait de favoriser l'utilisation de ce nouvel outil dans la pratique clinique. Une telle utilisation pourrait encourager le développement des connaissances des balises de progression de la maladie, l'utilisation d'un langage commun et ainsi favoriser une expertise grandissante chez les professionnels (Van der Berg et al., 2005).

Une utilisation répandue dans la pratique clinique permettrait au professionnel de monitorer la progression de la maladie et ce suivi peut se faire autant en personne qu'à distance, lorsqu'il est impossible pour la personne ou pour le professionnel de se déplacer. En effet, l'administration peut se faire par téléphone et les résultats obtenus sont équivalents. Les données recueillies permettent d'objectiver la progression, tout en servant d'appui à la décision, par exemple pour vérifier la nécessité d'une visite chez le neurologue ou appuyer une demande de services.

6.4 Piste de recherches futures pour l'échelle francophone

Même si un processus rigoureux de traduction et d'adaptation a été poursuivi, une validation de l'outil francophone demeure souhaitable. Tel que mentionné précédemment, une telle démarche nécessite néanmoins des ressources importantes autant financières, matérielles, temporelles qu'humaines.

Cependant, il faut savoir qu'une base de données canadienne (CNDR) a été instaurée en 2011. Y inclure les réponses aux items et les scores à l'EFSLA-R ou à l'ALSFRS-R permettrait d'utiliser ces données pour comparer les propriétés psychométriques des versions francophone et anglophone, ainsi que produire des normes québécoises ou canadiennes mettant en lien le score à l'outil avec la durée de survie, à l'instar des analyses produites à partir d'échantillons américains. Plus spécifiquement, les résultats d'une étude relativement récente indiquaient qu'il est possible de prédire la survie en se basant sur le taux de progression à 18 mois suivant l'apparition des symptômes, seuil où la progression ralentit pour accélérer de nouveau dans la phase avancée de la maladie (Gordon, 2010). Il sera intéressant d'observer comment les recherches futures évolueront et comment de nouveaux repères qui tiennent compte des particularités de la progression de la SLA pourront être obtenus et appliqués en pratique clinique.

En terminant, les essais cliniques en cours favorisent les collaborations États-Unis/Canada dans le but, entre autres, de recruter un nombre accru de participants. Les résultats de ces études pourraient également fournir des repères incluant la population québécoise et canadienne. Il sera donc important de demeurer à l'affût des résultats pour mettre le cahier à jour, au besoin.

CONCLUSION

Afin que les professionnels de la réadaptation soient en mesure d'intégrer les nouvelles évidences scientifiques à leur pratique clinique en SLA, ce projet visait à produire une version francophone de l'ALSFRS-R ainsi qu'un cahier de référence incluant les diverses interprétations des scores recensées dans les écrits. L'outil original anglophone à la base de ce projet présente des propriétés psychométriques satisfaisantes et le processus de traduction utilisé suggère l'équivalence de la version francophone. Il s'agit d'un outil de mesure utile pour l'évaluation et le suivi de la progression de l'autonomie fonctionnelle, comme le démontre son intégration à la pratique clinique depuis 2004.

La version francophone développée dans cet essai, adaptée pour le Québec, est le résultat d'un processus de traduction rigoureux menant à l'EFSLA-R. L'utilisation de l'EFSLA-R permet de documenter les sphères de l'autonomie pouvant être touchées chez une personne atteinte de SLA et fournit des repères au professionnel pour orienter les interventions. Plus spécifiquement, l'outil permet aux professionnels de mieux connaître les balises de progression de la SLA, de dépister rapidement les nouvelles problématiques et de référer au professionnel approprié dès les premiers signes de dégradation de la condition. Des repères issus d'études scientifiques permettent également d'interpréter les scores obtenus de façon à appuyer la prise de décision clinique et les choix des solutions à mettre en place pour le client, en tenant compte des ressources et contraintes actuelles en santé et services sociaux. L'EFSLA-R gagnerait donc à faire partie du processus d'évaluation de la personne atteinte de SLA, en complémentarité avec les autres méthodes d'évaluation et de suivi disponibles.

Pour ce faire, un plan de diffusion a été élaboré et devrait être mis en œuvre au cours de l'année 2016, pour favoriser l'utilisation de l'outil dans la pratique. Employer l'EFSLA-R pourra contribuer à améliorer services offerts à la clientèle présentant la SLA et ainsi améliorer leur qualité de vie et celles de leurs proches, en attendant la cure.

RÉFÉRENCES

- Andersen, P.M., Abrahams, S., Borasio, G.D., de Carvalho, M., Chio, A., Van Damme, P., Hardiman, O., Kollowe, K., Morrison K.E., Petri, S., Pradat, P.F., Silani, V., Tomik, B., Wasner, M., Weber, M. (2012). *EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS)- revised report of an EFNS task force*. *European Journal of Neurology*, 19; 360-375.
- Association pour la santé et la sécurité au travail secteur affaires sociales, ASSTSAS, Niveaux d'assistance en PDSB, Site téléaccessible à l'adresse <<http://www.asstsas.qc.ca/publications/affiches/affiches-pdsb/niveaux-dassistance-les.html>>consulté le 20 février 2015.
- Belsh, J.M. (2000), *ALS diagnostic criteria of El Escorial Revisited: do they meet the needs of clinicians as well as researchers?*, *ALS and other motor neuron disorders*, 1 (suppl 1), 557-560.
- Beghi, E., Millul, A., Logroscino^c, G., Vitelli, E., Micheli, A., (2008), *Outcome measures and prognostic indicators in patients with amyotrophic lateral sclerosis*, *Amyotrophic Lateral Sclerosis*; 9: 163-167.
- Boudreault, R., Kaegi, C., Rousseau, J., Dubé, F. (2010), *Grille d'évaluation de la sécurité à la marche (GEM) Version 2*, Institut universitaire de gériatrie de Montréal. Commande via:< physiotherapie.iugm@ssss.gouv.qc.ca>
- Brooks, B.R., Sanjak, M., Ringel, S., England, J., Brinkmann, J., Pestronk, A., Florence, J., Mitsumoto, H., Szirony, K., Wittes, J., Charatan, M., Stambler, N., Cedarbaum, J.M., ALS CNTF Treatment Study (ACTS) Phase I-II Study Group, (1996). *The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale: Assessment of Activities of Daily Living in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis*, *Arch Neurol*; 53; 141-7.
- Butori, R., Parguel, B. (2010) *Le biais de réponse- impact du mode de collecte des données et de l'attractivité de l'enquêteur, AFM, France*. <halshs-00636228>
- Cameron, M.H., Monroe, L.G. (2007), *Physical Rehabilitation, Evidence-Based examination, Evaluation and Intervention*, Saunders Elsevier, 436-473.
- Canadian Neuromuscular Disease Registry, CNDR (s.d.). Site téléaccessible à l'adresse <www.cndr.org>. Consulté le 28 février 2012 et le 8 août 2014.
- Cedarbaum, J.M., Stambler, N., Malta, E., Fuller, C., Hilt, D., Thurmond, B., Nakanishi, A. (1999). *The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function*. BDNF ALS Study Group (phase III). *J. Neurol Sci.*; 169:13-21.
- Cedarbaum, J.M., Mitsumoto, H., Pestronk, A., Ringel, S., Florence, J., Sanjak, M., Brooks, B.R. (2011). *The ALSFRS@20: Evolution of the ALSFRS-R, History, Clinimetric properties and future directions*, Cytokinetics Inc, South San Francisco, CA.

- Cochrane Neuromuscular Disease Group (2009, up-to-date 2011). *Multidisciplinary care for patient with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease*. Cochrane Collaboration.
- Corbière, M. (2012), *Notes de cours REA 111, Outils de mesure en réadaptation*, Université de Sherbrooke, Faculté de médecine et des sciences de la santé, École de réadaptation.
- Czaplinski, A., Yen, A.A., Simpson, E.P., Appel, S.H. (2006). *Slower Disease Progression and Prolonged Survival in Contemporary Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis, Is the Natural History of Amyotrophic Lateral Sclerosis Changing?*, Arch. Neurol/Vol 63 p. 1139-1143.
- Epstein, O., Devulder, B., et al (2000). *Examen clinique : éléments de sémiologie médicale*, De Boeck- Université, Paris-Bruxelles, p. 103-104.
- Fahn, S., Elton, R (1987), *Unified Parkinson's disease rating scale*. In Fahn et al eds. *Recent developments in Parkinson's disease*. Florham Park, NJ : Macmillan Healthcare Information, Vol. 2. ; 153-164.
- Finch, E., Brooks, D., Stratford, P. W., & Mayo, N.. *Physical rehabilitation outcome measures* (2nd ed). Hamilton,. Lippincott, Williams & Wilkins, 2002
- Fortin, E., Gauthier, M., Lavoie, S., Morissette, E. (2011). *Surveillance épidémiologique de la SLA au SLSJ*. Rapport de stage sous la supervision de Jean Mathieu MD, MSC, FRCP. Université de Sherbrooke disponible au http://www.usherbrooke.ca/dep-sciences-sante-communautaire/fileadmin/sites/dep-sciences-sante-communautaire/documents/Rapport_stage_mars_2011_-_Jean_Mathieu.pdf
- Franchignoni, F., Mora, G., Giodano, A., Volanti, P., Chio, A (2013), *Evidence of multidimensionality in the ALSFRS-R Scale : a critical appraisal on its measurement properties using Rasch analysis*, J Neurol Neurosurg Psychiatry, 84; 1340-1345
- Gordon, P.H., Cheng, B., Montes. J., Doorish, C., Albert. S.M., Mitsumoto, H., (2007), *Outcome measures for early phase clinical trials*, Amyotrophic Lateral Sclerosis, 8; 270-273.
- Gordon, P.H, Cheng, B., Salachas, F., Pradat, P.F., Bruneteau, G., Corcia, P., Lacomblez, L., Meininger, V. (2010), *Progression rate in ALS is not linear but curvilinear*, J Neurol, 257: 1713-1717.
- Hillel, A.D., Miller, R.M., Yorkston, K., McDonald, E., Norris, F.H., Konikow, N. (1989), *Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale*. Neuroepidemiology, 8; 142-150.
- Karsarskis, E.J. Dempsey-Hall, L., Thompson, M.M., Luu, L.C., Mendiando, M., Kryscio, R. (2005), *Rating the severity of ALS by caregivers over the telephone using the ALSFRS-R*, Amyotrophic Lateral Sclerosis, 6; 50-54.

- Kaufmann, P., Levy, G., Thompson, J.L.P., DelBene, M.L., Battista, V., Gordon, P.H., Rowland, L.P., Levin, B., Mitsumoto, H (2005), *The ALSFRS-R predicts survival time in an ALS clinic population*, Neurology, 64;38-43.
- Kaufmann, P., Levy, G., Montes, J., Buchsbaum, R., Barsdorf, A.J., Battista, V., Arbing, R., Gordon, P.H., Mitsumoto, H., Levin, B., Thompson, J.L.P (2007), *Excellent inter-rater, intra-rater, and telephone-administered reliability of the ALSFRS-R in a multicenter clinical trial*, Amyotrophic Lateral Sclerosis, 8: 42-46.
- Kollowe, K., Mauss, U., Krampfl, K., Petri, S., Dengler, R., Mohammadi, B. (2008). *ALSFRS-R score and its ratio: A useful predictor for ALS-progression*, Journal of the Neurological Sciences; 275: 69-73.
- Laporte, S. (2005), *Comment lire une courbe de survie?*, Médecine thérapeutique, vol 11, no 6, novembre-décembre 2005; 419-423.
- McKee, A., Gavett, B., Stern, R., Nowinski, C., Cantu, R., Kowall, N., Perl, D., Hedley-White, T., Price, B., Sullivan, C., Morin, P., Lee, H., Kubilus, C., Daneshvar, D., Wulff, M., Budson, A. (2010). *TDP-43 Proteinopathy and Motor Neuron Disease in chronic Traumatic Encephalopathy*, J. Neuropathol Exp Neurol, Vol 69, No. 9, pp. 918-929
- Miano, B., Stoddard, J.G., Davis, S., Bromberg, M.B. (2004), *Inter-evaluator reliability of the ALS Functional Rating Scale*, HealthSciences – 235
- Miglioretti, M., Mazzini, L., Oggioni, G.D., Testa, L., Monaco, F. (2008). *Illness perceptions, mood and health-related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis*, Journal of psychosomatic Research; 65: 603-609.
- Miller, R.G., Jackson, C.E., Kasarskis, E.J., England, J.D., Forshe, D., Johnston, W., Kalra, S., Katz, J.S., Mitsumoto, H., Rosenfeld, J., Shoesmith, C., Strong, M.J., Woolley, S.C., (2009). *Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review)*, Special Article, American Academy of Neurology, Neurology 73, pp. 1218-1226.
- Miller, R.G., Jackson, C.E., Kasarskis, E.J., England, J.D., Forshe, D., Johnston, W., Kalra, S., Katz, J.S., Mitsumoto, H., Rosenfeld, J., Shoesmith, C., Strong, M.J., Woolley, S.C., (2009). *Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioural impairment (an evidence-based review)*, Special Article, American Academy of Neurology, Neurology 73, pp. 1227-1233.
- Montes, J., Levy, G., Albert, S., Kaufmann, P., Buschbaum, R., Gordon, P.H., Mitsumoto, H. (2006). *Development and evaluation of a self-administered version of the ALSFRS-R*, Neurology; 67: 1294-1296.
- Ng, L., Khan, F. (2009). *Multidisciplinary care for patient with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease*. Cochrane Database of Systematic reviews, Issues 4. Art. No: CD0077425. DOI: 10.1002/146581858.cd0077425.pub2

- Pradat, P.F., Bruneteau, G. (2006), *Quels sont les signes cliniques, classiques et inhabituels, devant faire évoquer une sclérose latérale amyotrophique ?*, Rev Neurol (Paris) 2006 ; 162 : Hors série 2, 4S17-4S24.
- Rick, J., Briner, RB., Daniels, K., Perryman, S., Guppy, A. (2001), *A critical review of psychosocial hazard measures*, Brighton : the Institute for employment Studies for the Health and Safety executive. Disponible au http://www.hse.gov.uk/Research/crr_pdf/2001/crr01356.pdf
- Sabatelli, M., et al (2008), *Natural history of young-adult amyotrophic lateral sclerosis*, Neurology; 71: 876-881.
- Société “Dictionnaire Le Robert” (2015), *Le Robert et Collins, La référence en Anglais, Dictionnaire anglais-français et français-anglais*, Neuvième édition, 219 pages.
- Société canadienne de la SLA(s.d.).Site téléaccessible à l’adresse www.als.ca. Consulté le 23 février 2012 et le 8 août 2014.
- Thésaurus du Gouvernement du Québec (s.d). Site téléaccessible à l’adresse <http://www.thesaurus.gouv.qc.ca/tag/terme.doId=12187> consulté le 25 octobre 2014
- Vachon, B. (2009), *Étude de l’utilisation d’une approche réflexive pour intégrer les évidences scientifiques dans la pratique de l’ergothérapie en réadaptation au travail*, Bibliothèque et Archives Canada, référence 978-0-494-52860-0. 210 pages.
- Vallerand, R.J. (1989), *Vers une méthodologie de validation trans-culturelle de questionnaires psychologiques : implications pour la recherche en langue française*, Canadian psychology/Psychologie Canadienne, 30 : 4; 662-680.
- Van der Berg, J.P., Kalmijn, S., Lindeman, E., Veldink, J.H., de Visser, M., Van der Graaf, M.M., Wokke, J.H.J., Van der Berg, L.H. (2005). *Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS*, Neurology, 65, 1264-1267
- Wicks, P., Massagli, M.P., Wolf, C., Heywood, J. (2008). *Measuring function in advanced ALS: validation of ALSFRS-EX extension items*, European Journal of Neurology, 16; 353-359.

ANNEXES

ANNEXE 1
SELF-ADMINISTERED AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS FUNCTIONAL
RATING SCALE- REVISED (ALSFRS-R)

Self-Administered ALS Functional Rating Scale-Revised (ALSFRS-R)

The ALS Functional Rating Scale-Revised is used to assess changes in physical functioning in persons with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). This scale is widely used by doctors and health care practitioners in clinical research trials and patient care in the ALS community.

The following questions refer to how you are currently functioning at home. Please read each item carefully and base your answers on your functioning today compared to the time before you had any symptoms of ALS. Please choose the answer that best fits your functional status today. Place an “X” in the box next to your answer.

Compared to the time before you had symptoms of ALS:

1. Have you noticed any changes in your **speech**?

- no change**
- noticeable speech difference**
- speech has changed; **asked often to repeat words or phrases**
- speech has changed; sometimes need the use of **alternative communication methods** (i.e. computer, writing pad, letter board or eye chart)
- unable** to communicate verbally

2. Have you noticed any changes (increases) in the amount of **saliva** in your mouth (regardless of any medication use)?

- no change**
- slight but definite excess of saliva with or without **night time drooling**
- moderate amounts of excessive saliva with or without **minimal day time drooling**
- marked amounts of excessive saliva with **some day time drooling**
- marked excessive saliva with **marked drooling** requiring a constant tissue or handkerchief

Self-Administered ALS Functional Rating Scale-Revised

Compared to the time before you had symptoms of ALS:

3. Have there been any changes in your ability to **swallow**?

- no changes** (all foods and liquids)
- some changes in swallowing or **occasional choking episodes** (including coughing during swallowing)
- unable to eat all consistencies of food and have **modified the consistency of foods** eaten
- use a **feeding tube (PEG) to supplement** what is eaten by mouth
- do not eat anything by mouth** and receive all nutrition through a feeding tube (PEG)

4. Has your handwriting changed? Please choose the best answer that describes your handwriting with your **dominant (usual)** hand without a cuff or brace.

- no changes**
- slower and/or sloppier but all the words are **legible**
- not all words are legible**
- able to **hold a pen** but **unable to write**
- unable to hold a pen**

Self-Administered ALS Functional Rating Scale-Revised

5. The following question refers to your ability to **cut foods and handle utensils** (feed yourself) compared to before you had symptoms of ALS. If most of your nutrition is through a feeding tube (PEG), skip to **part b** of this question. If you eat most of your meals by mouth, answer **part a**.

Compared to the time before you had symptoms of ALS:

a. Cutting food and handling utensils:

- no change**
- somewhat slow and clumsy** (or different than before) but no assistance or adaptive equipment
- sometimes need help** with cutting more difficult foods
- food must be cut by someone else** but can feed slowly without assistance
- need to be fed**

b. Using a feeding tube (PEG)

- use PEG **without assistance or difficulty**
- use PEG without assistance however may be **slow and/or clumsy**
- require assistance with closures and fasteners**
- provide minimal assistance to caregiver**
- unable to perform** any of the manipulations

Self-Administered ALS Functional Rating Scale-Revised

Compared to the time before you had symptoms of ALS:

6. Has your ability to **dress and perform self-care activities** (i.e. bathing, teeth brushing, shaving, combing your hair, other hygienic activities) changed?
- no change**
 - perform self-care activities without assistance but **with increased effort or decreased efficiency**
 - require **intermittent assistance or use different methods** (i.e. sit down to get dressed, fasten buttons with a fastener or your non-dominant hand)
 - required daily assistance**
 - do not perform self-care activities and **completely dependent** on caregiver
7. Has your ability to **turn in bed and adjust the bed clothes** (i.e. cover yourself with the sheet or blanket) changed?
- no change**
 - can turn in bed and adjust the bed clothes **without assistance** but it is **slower or more clumsy**
 - can turn in bed **or** adjust the bedclothes **without assistance but with great difficulty**
 - can **initiate** turning in bed or adjusting the bedclothes but **require assistance** to complete the task
 - helpless** in bed

Self-Administered ALS Functional Rating Scale-Revised

Compared to the time before you had symptoms of ALS:

8. Has your ability to **walk** changed?

- no change**
- walking has changed** but **do not require any assistance or devices** (i.e. foot brace, cane, walker)
- require assistance** to walk (i.e. cane, walker, foot brace or hand held assistance)
- can move legs or stand up** but **unable to walk** from room to room
- cannot walk** or move my legs

9. Has your ability to **climb stairs** changed?

- no change**
- slower**
- unsteady** and/or more **fatigued**
- require assistance** (i.e. using the handrail, cane or person)
- cannot climb stairs**

Self-Administered ALS Functional Rating Scale-Revised

Compared to the time before you had symptoms of ALS:

10. Do you experience **shortness of breath** or have **difficulty breathing**?
- no change**
 - shortness of breath only **with walking**
 - shortness of breath with **minimal exertion** (i.e. talking, eating, bathing or dressing)
 - shortness of breath **at rest** while either sitting or lying down
 - significant shortness of breath** (all of the time) and considering using mechanical ventilation
11. Do you experience shortness of breath or have difficulty breathing while lying down on your back?
- no change**
 - occasional shortness of breath while lying on back but **don't routinely use more than two (2) pillows** to sleep
 - shortness of breath while lying on back and **require more than two pillows** (or an equivalent) **to sleep**
 - can only sleep sitting up** due to shortness of breath
 - require the use of respiratory (breathing) support** (BiPAP®² on invasive ventilation via tracheostomy) to sleep and **do not sleep without it**

² BiPAP® is commonly used to describe non-invasive positive pressure ventilation and its use here in no way endorses or promotes a particular product

Self-Administered ALS Functional Rating Scale-Revised

Compared to the time before you had symptoms of ALS:

12. Do you require **respiratory (breathing) support**?

- no respiratory support**
- intermittent use of BiPAP®**
- continuous use of **BiPAP® at night**
- continuous use of **BiPAP® at night and during the day** (nearly 24 hours per day)
- mechanical ventilation** by intubation or tracheostomy

Please indicate who completed this survey:

- Patient
- Patient with assistance from professional
- Patient with assistance from caregiver or family member
- Caregiver alone

ANNEXE 2
FORMULAIRE INITIAL DE PRÉTEST DE L'ÉCHELLE FRANCOPHONE

Échelle fonctionnelle autoadministrée pour la SLA - version révisée

L'échelle fonctionnelle autoadministrée pour la SLA - version révisée est utilisée pour évaluer les changements dans l'autonomie fonctionnelle des personnes atteintes de Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA). Cette échelle est largement utilisée par les médecins et les professionnels de la santé travaillant dans le milieu de la recherche et auprès de patients atteints de la SLA.

Les questions suivantes font référence à votre fonctionnement actuel à la maison. Veuillez s'il vous plaît lire attentivement chacun des items et répondre en vous basant sur votre fonctionnement actuel comparé à ce qu'il était avant l'apparition des symptômes de la SLA. Veuillez s'il vous plaît choisir la réponse qui correspond le mieux à votre statut fonctionnel aujourd'hui. Veuillez faire un « x » dans la case correspondant à votre réponse.

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA:

	CONSIGNE DU PRÉTEST : Veuillez indiquer le niveau de clarté de chaque item sur une échelle de 1 à 7 (1 = pas du tout clair; 7 = tout à fait clair).						
	PRÉTEST						
	Pas du tout clair					Tout à fait clair	
1. Avez-vous remarqué des changements dans votre façon de parler?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Différence détectable dans ma façon de parler	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Ma façon de parler a changé; on me demande souvent de répéter des mots ou des phrases	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Ma façon de parler a changé; j'ai parfois besoin d'utiliser une méthode alternative pour communiquer (par exemple: ordinateur, bloc-notes, tablette, pointeur avec les yeux)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Incapable de communiquer verbalement	1	2	3	4	5	6	7

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA:

	PRÉTEST						
	Pas du tout clair			Tout à fait clair			
2. Avez-vous remarqué des changements (augmentation) de la quantité de salive dans votre bouche (sans tenir compte de l'utilisation de médication)?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Léger excès de salive accompagné ou non du fait de baver la nuit.	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Excès de salive modéré accompagné ou non du fait de baver de façon minimale pendant la journée	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Excès de salive important accompagné du fait de baver pendant la journée.	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Excès de salive important accompagné du fait de baver au cours de la journée qui nécessite l'usage constant d'une serviette ou d'un mouchoir.	1	2	3	4	5	6	7
3. Y a-t-il eu des changements dans votre capacité à avaler?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement (pour tous les aliments et liquides)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Quelques changements en avalant ou épisodes occasionnels d'étouffement (incluant tousser en avalant)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Incapable de manger toutes les consistances des aliments et a modifié la consistance des aliments mangés	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Utilisation d'un tube d'alimentation (gastrostomie endoscopique percutanée ou "GEP") comme supplément à ce qui est mangé par la bouche.	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Ne mange rien par la bouche et reçoit toute l'alimentation par le tube d'alimentation (GEP)	1	2	3	4	5	6	7

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA:

	PRÉTEST						
	Pas du tout clair			Tout à fait clair			
4. Est-ce que votre écriture a changé? Veuillez s'il vous plaît choisir la réponse décrivant le mieux votre écriture avec votre main dominante (habituelle) sans soutien au poignet ou autre orthèse.	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Écriture plus lente ou plus brouillonne, mais tous les mots sont lisibles	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Les mots ne sont pas tous lisibles	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Capable de tenir un crayon, mais incapable d'écrire	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Incapable de tenir un crayon	1	2	3	4	5	6	7

La question suivante fait référence à votre capacité à couper les aliments et à manipuler les ustensiles (vous nourrir) comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA. Si la majorité de votre alimentation est procurée par le tube d'alimentation, passez directement à la partie B de cette question. Si vous mangez la majorité de vos repas par la bouche, répondez à la section A. Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA:

	PRÉTEST						
	Pas du tout clair			Tout à fait clair			
5. A) Couper les aliments et manipuler les ustensiles	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Un peu lent et maladroit (ou différent d'auparavant), mais sans assistance ni aide technique (équipement)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aide requise occasionnellement pour couper les aliments plus difficiles	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Les aliments doivent être coupés par une autre personne, mais capable de manger lentement sans assistance	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Besoin d'être nourri	1	2	3	4	5	6	7
5. B) Utilise un tube d'alimentation (GEP).	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Utilise un tube d'alimentation (GEP) sans assistance ni difficulté.	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Utilise un tube d'alimentation (GEP) sans assistance, mais avec lenteur ou de façon maladroite	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aide requise pour les fermetures et les attaches.	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aide minimale fournie à l'aidant	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Incapable d'effectuer les manipulations	1	2	3	4	5	6	7

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA:

	PRÉTEST						
	Pas du tout clair			Tout à fait clair			
6. Est-ce que votre capacité à vous habiller et à effectuer vos activités de soins personnels (c'est-à-dire vous laver, vous brosser les dents, vous raser, peigner vos cheveux ou autre activité d'hygiène) a changé ?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Effectue les activités de soins personnels sans assistance, mais avec une augmentation de l'effort ou une diminution de l'efficacité	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Nécessite une assistance intermittente ou l'utilisation de différentes méthodes compensatoires (c'est-à-dire s'asseoir pour s'habiller, attacher les boutons avec une aide technique ou avec la main non dominante).	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Nécessite une assistance quotidienne	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> N'effectue aucune activité de soins personnels et est complètement dépendant de l'aidant.	1	2	3	4	5	6	7
7. Est-ce que votre capacité à vous tourner dans le lit et d'ajuster les couvertures (c'est-à-dire vous couvrir avec le drap ou la couverture) a changé?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Peut tourner dans le lit et ajuster les couvertures sans aide, mais plus lentement ou plus maladroitement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Peut tourner dans le lit ou ajuster les couvertures sans aide, mais avec une grande difficulté	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Peut amorcer de tourner dans le lit ou d'ajuster les draps et les couvertures, mais nécessite une assistance partielle pour compléter la tâche	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Nécessite une assistance complète	1	2	3	4	5	6	7

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA:

	PRÉTEST						
	Pas du tout clair			Tout à fait clair			
8. Est-ce que votre capacité à marcher a changé?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> La marche a changé, mais ne nécessite pas d'assistance ni d'aide technique (comme une orthèse tibiale, une canne, une marchette)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Assistance requise pour marcher (comme une orthèse tibiale, une canne, une marchette)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Peut bouger les jambes ou tenir debout, mais incapable de marcher d'une pièce à l'autre.	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Ne peut marcher ou bouger les jambes	1	2	3	4	5	6	7
9. Est-ce que votre capacité à monter les escaliers a changé?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Plus lentement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Instable ou plus fatigué	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Nécessite une assistance (comme l'utilisation de la main courante, d'une canne ou d'une personne)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Ne peut pas monter les escaliers	1	2	3	4	5	6	7

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA:

	PRÉTEST						
	Pas du tout clair			Tout à fait clair			
10. Êtes-vous essoufflé ou avez-vous de la difficulté à respirer?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Essoufflement seulement en marchant	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Essoufflements lors d'un effort léger (comme en parlant, en mangeant, en se lavant ou en s'habillant).	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Essoufflements au repos, que ce soit en position assise ou couchée	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Essoufflements significatif (en tout temps) et considère l'utilisation de la ventilation mécanique	1	2	3	4	5	6	7
11. Êtes-vous essoufflé ou avez-vous de la difficulté à respirer lorsque vous êtes couché sur le dos?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Essoufflements occasionnel lorsque couché sur le dos, mais n'utilise habituellement pas plus de deux (2) oreillers pour dormir.	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Essoufflements lorsque couché sur le dos et nécessite plus de deux oreillers (ou l'équivalent) pour dormir.	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Peut dormir seulement assis dû à l'essoufflement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Nécessite l'utilisation d'un appareil de soutien respiratoire (ventilation non invasive telle BiPAP® ou ventilation invasive via trachéotomie) pour dormir et ne dort pas sans cette aide	1	2	3	4	5	6	7

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA:

	PRÉTEST						
	Pas du tout clair			Tout à fait clair			
12. Avez-vous besoin d'un appareil de soutien respiratoire?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun appareil de soutien respiratoire	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Utilisation intermittente de ventilation non invasive (BiPAP®)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Utilisation continue de ventilation non invasive (BiPAP®) la nuit	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Utilisation continue de ventilation non invasive (BiPAP®) la nuit et pendant le jour (presque 24 heures par jour)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Ventilation mécanique par intubation ou trachéostomie	1	2	3	4	5	6	7

S'il vous plaît, indiquer qui a rempli ce questionnaire:	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Patient	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Patient avec assistance	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Patient avec assistance de l'aidant ou d'un membre de la famille	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aidant seul	1	2	3	4	5	6	7

Question de remplacement pour Q2.

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA :

	PRÉTEST						
	Pas du tout clair			Tout à fait clair			
Q2. (REMPACEMENT) Avez-vous remarqué des changements (augmentation) de la quantité de salive dans votre bouche (sans tenir compte de l'utilisation de médication)?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Léger excès de salive accompagné ou non d'écoulement de salive la nuit	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Excès de salive modéré accompagné ou non d'écoulement de salive de façon minimale pendant la journée	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Excès de de salive important accompagné d'écoulement de salive pendant la journée	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Excès de salive important accompagné d'écoulement de salive pendant la journée qui nécessite l'utilisation constante d'une serviette ou d'un mouchoir	1	2	3	4	5	6	7

ANNEXE 3
FORMULAIRE DE PRÉTEST DE L'ÉCHELLE AMÉLIORÉ À LA SUITE DES
COMMENTAIRES

Échelle fonctionnelle autoadministrée pour la SLA - version révisée

L'échelle fonctionnelle autoadministrée pour la SLA - version révisée est utilisée pour évaluer les changements dans l'autonomie fonctionnelle des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique (SLA). Cette échelle est largement utilisée par les médecins et les professionnels de la santé travaillant dans le milieu de la recherche et auprès de patients atteints de la SLA.

Les questions suivantes font référence à votre fonctionnement actuel à la maison. Veuillez s'il vous plaît lire attentivement chacun des items et répondre en vous basant sur votre fonctionnement actuel comparé à ce qu'il était avant l'apparition des symptômes de la SLA. Veuillez s'il vous plaît choisir la réponse qui correspond le mieux à votre statut fonctionnel aujourd'hui. Veuillez faire un « x » dans la case correspondant à votre réponse.

CONSIGNE DU PRÉTEST : Veuillez indiquer le niveau de clarté de chaque item sur une échelle de 1 à 7 (1 = pas du tout clair; 7 = tout à fait clair).

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA :

PRÉTEST

Pas du tout clair Tout à fait clair

1. Avez-vous remarqué des changements dans votre façon de parler ?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Différence détectable dans ma façon de parler	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Ma façon de parler a changé; on me demande souvent de répéter des mots ou des phrases	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Ma façon de parler a changé; j'ai parfois besoin d'utiliser une méthode alternative pour communiquer (par exemple : ordinateur, bloc-notes, tablette, tableau de communication électronique, clavier virtuel à l'écran)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Incapable de communiquer verbalement	1	2	3	4	5	6	7

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA :

	PRÉTEST						
	Pas du tout clair			Tout à fait clair			
2. Avez-vous remarqué des changements (augmentation) de la quantité de salive dans votre bouche (sans tenir compte de l'utilisation de médication)?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Léger excès de salive accompagné ou non d'écoulement de salive la nuit	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Excès de salive modéré accompagné ou non d'écoulement minimal de salive pendant la journée	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Excès de salive important accompagné d'écoulement de salive pendant la journée	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Excès de salive important accompagné d'écoulement de salive pendant la journée qui nécessite l'utilisation constante d'une serviette ou d'un mouchoir	1	2	3	4	5	6	7
3. Y a-t-il eu des changements dans votre capacité à avaler?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement (pour tous les aliments et liquides)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Quelques changements en avalant ou étouffements occasionnels (incluant tousser en avalant)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Incapable de manger toutes les consistances des aliments et dû a modifié la consistance des aliments mangés	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Utilisation d'un tube d'alimentation (gastrostomie endoscopique percutanée ou « GEP ») comme supplément à ce qui est mangé par la bouche	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Ne mange rien par la bouche et reçoit toute l'alimentation par le tube d'alimentation (GEP)	1	2	3	4	5	6	7

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA :

	PRÉTEST						
	Pas du tout clair			Tout à fait clair			
4. Est-ce que votre écriture a changé? Veuillez s'il vous plaît choisir la réponse décrivant le mieux votre écriture avec votre main dominante (habituelle) sans soutien au poignet ou autre orthèse.	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Écriture plus lente ou plus brouillonne, mais tous les mots sont lisibles	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Les mots ne sont pas tous lisibles	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Capable de tenir un crayon , mais incapable d'écrire	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Incapable de tenir un crayon	1	2	3	4	5	6	7

La question suivante fait référence à votre capacité à **couper les aliments et à manipuler les ustensiles** (vous nourrir) comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA. Si vous mangez la majorité de vos repas par la bouche, répondez à la **partie A**. Si la majorité de votre alimentation est procurée par le tube d'alimentation, passez directement à la **partie B** de cette question.

	PRÉTEST						
	Pas du tout clair			Tout à fait clair			
5. A) Couper les aliments et manipuler les ustensiles	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Un peu lent et maladroit (ou différent d'auparavant), mais sans assistance ni aide technique (équipement)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aide requise occasionnellement pour couper les aliments plus difficiles	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Les aliments doivent être coupés par une autre personne , mais capable de manger lentement sans assistance	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Besoin d'être nourri	1	2	3	4	5	6	7
5.B) Utilisez un tube d'alimentation (GEP).	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Utilisez un tube d'alimentation (GEP) sans assistance ni difficulté	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Utilisez un tube d'alimentation (GEP) sans assistance, mais avec lenteur ou de façon maladrite	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Assistance requise pour les fermetures et les attaches du tube d'alimentation	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aide minimale fournie à l'aidant par la personne atteinte	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Incapable d'effectuer les manipulations du tube d'alimentation	1	2	3	4	5	6	7

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA :

	PRÉTEST						
	Pas du tout clair			Tout à fait clair			
6. Est-ce que votre capacité à vous habiller et à effectuer vos activités de soins personnels (c'est-à-dire vous laver, vous broser les dents, vous raser, peigner vos cheveux ou autre activité d'hygiène) a changé?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Effectue les activités de soins personnels sans assistance , mais avec une augmentation de l'effort ou une diminution de l'efficacité	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Nécessite une assistance intermittente ou l'utilisation de différentes méthodes compensatoires (c'est-à-dire s'asseoir pour s'habiller, attacher les boutons avec une aide technique ou avec la main non dominante)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Nécessite une assistance quotidienne	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> N'effectue aucune activité de soins personnels et est complètement dépendant de l'aidant	1	2	3	4	5	6	7
7. Est-ce que votre capacité à vous tourner dans le lit et d'ajuster les couvertures (c'est-à-dire vous couvrir avec le drap ou la couverture) a changé?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Peut tourner dans le lit et ajuster les couvertures sans assistance , mais plus lentement ou plus maladroitement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Peut tourner dans le lit ou ajuster les couvertures sans assistance, mais avec une grande difficulté	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Peut amorcer de tourner dans le lit ou d'ajuster les draps et les couvertures, mais nécessite une assistance partielle pour compléter la tâche	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Nécessite une assistance totale	1	2	3	4	5	6	7

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA :

	PRÉTEST						
	Pas du tout clair			Tout à fait clair			
8. Est-ce que votre capacité à marcher a changé?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> La marche a changé, mais ne nécessite pas d'assistance ni d'aide technique (comme une orthèse tibiale, une canne, une marchette)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aide requise pour marcher (comme une orthèse tibiale, une canne, une marchette)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Peut bouger les jambes ou tenir debout , mais incapable de marcher d'une pièce à l'autre	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Ne peut marcher ou bouger les jambes	1	2	3	4	5	6	7
9. Est-ce que votre capacité à monter les escaliers a changé?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Plus lentement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Chancelant ou plus fatigué	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Nécessite une assistance (comme l'utilisation de la main courante, d'une canne ou d'une personne)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Ne peut pas monter les escaliers	1	2	3	4	5	6	7

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA :

	PRÉTEST						
	Pas du tout clair			Tout à fait clair			
10. Êtes-vous essoufflé ou avez-vous de la difficulté à respirer ?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Essoufflements seulement en marchant	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Essoufflements lors d'un effort léger (comme en parlant, en mangeant, en se lavant ou en s'habillant)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Essoufflements au repos , que ce soit en position assise ou couchée	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Essoufflements importants (en tout temps) et considère l'utilisation de la ventilation mécanique	1	2	3	4	5	6	7
11. Êtes-vous essoufflé ou avez-vous de la difficulté à respirer lorsque vous êtes couché sur le dos?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun changement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Essoufflements occasionnels lorsque couché sur le dos, mais n'utilise habituellement pas plus de deux (2) oreillers pour dormir	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Essoufflements lorsque couché sur le dos et nécessite plus de deux (2) oreillers (ou l'équivalent) pour dormir	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Peut dormir seulement assis dû à l'essoufflement	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Nécessite l'utilisation d'un appareil de soutien respiratoire (ventilation non invasive telle BiPAP® ou ventilation invasive via trachéostomie) pour dormir et ne dort pas sans cette aide	1	2	3	4	5	6	7

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA :

	PRÉTEST						
	Pas du tout clair			Tout à fait clair			
12. Avez-vous besoin d'un appareil de soutien respiratoire ?	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aucun appareil de soutien respiratoire	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Utilisation intermittente de ventilation non invasive (BiPAP®)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Utilisation continue de ventilation non invasive (BiPAP®) la nuit	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Utilisation continue de ventilation non invasive (BiPAP®) pendant la nuit et le jour (presque 24 heures par jour)	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Ventilation mécanique par intubation ou trachéostomie	1	2	3	4	5	6	7

S'il vous plaît, indiquer qui a rempli ce questionnaire :	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Patient	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Patient avec assistance du professionnel	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Patient avec assistance de l'aidant ou d'un membre de la famille	1	2	3	4	5	6	7
<input type="checkbox"/> Aidant seul	1	2	3	4	5	6	7

ANNEXE 4

LETTRÉ DE PRÉSENTATION POUR LE PRÉTEST DU CAHIER

Prétest qualitatif du cahier

De l'échelle fonctionnelle pour la sclérose latérale amyotrophique (SLA)- version révisée (EFSLA-R)

Merci de participer à ce projet de recherche qui s'inscrit dans la réalisation de l'essai synthèse de la maîtrise en pratiques de la réadaptation de l'Université de Sherbrooke. Votre collaboration est essentielle et permettra de produire une version du cahier qui servira à une éventuelle diffusion auprès des professionnels œuvrant avec la clientèle atteinte de SLA.

Veillez d'abord répondre à ces quelques questions :

- Je suis : Ergothérapeute
- Physiothérapeute
- Thérapeute en réadaptation physique

J'ai _____ (nombre) années d'expérience professionnelle

J'ai de l'expérience auprès de la clientèle présentant la SLA :

- Oui Si oui débutant ou expérimenté
- Non

Consigne :

Veillez SVP lire très attentivement le document suivant et y noter toute ambiguïté ou questionnement que vous pourriez avoir tout au long de la lecture.

ANNEXE 5
GRILLES DE LECTURE DES ARTICLES SCIENTIFIQUES

GRILLE DE LECTURE-ARTICLES SCIENTIFIQUES

Référence	Brooks, B.R., Sanjak, M., Ringel, S., England, J., Brinkmann, J., Pestronk, A., Florence, J., Mitsumoto, H., Szirony, K., Wittes, J., Charatan, M., Stambler, N., Cedarbaum, J.M., ALS CNTF Treatment Study (ACTS) Phase I-II Study Group, (1996). The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale: Assessment of Activities of Daily Living in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis , Arch Neurol; 53; 141-7.
Version de l'outil utilisé/méthode administration	Amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale (ALSFRS). Cotation de 10 items : le patient ou son aidant évalue le fonctionnement pour chacun des items sur une échelle de 4 (normal) à 0 (incapable de réaliser la tâche). Score de chacun des items additionnés pour donner un score total.
Autres mesures utilisées	Capacité vitale forcée ³ (CVF), pression maximale inspiratoire, test de marche minuté (temps pour parcourir 15 pieds). Fréquence des mesures groupe 1 : deux fois dans une période de 7 jours puis approximativement 6 semaines suivant la deuxième visite pour un total de 3 mesures sur une période de deux mois. Fréquence des mesures groupe 2 : Une mesure initiale et une autre à 19 semaines ou plus.
Caractéristiques de l'échantillon (âge, ratio homme/femme, durée moyenne des symptômes, site apparition des symptômes...)	<u>Groupe 1</u> : 75 patients (49 hommes/ 26 femmes), âge 54,8 ± 12,8 ans, durée moyenne des symptômes 3,4 ans ± 5,5 ans, site apparition des symptômes : bulbaire 18 patients, membres supérieurs (MS's) 32 patients, membres inférieurs (MI's) 25 patients, mégascore combiné ⁴ 0,03 ± 1,0, capacité vitale forcée (CVF) 2,9 litres ± 1,1, score ALSFRS 28,0 /40 ± 7,0. <u>Groupe 2</u> : 57 patients, mais sensibilité au changement pour 53 patients, 38 hommes/ 15 femmes, âge 50,4 ± 11,4 ans, durée moyenne des symptômes 2,6 ans ± 2,9 ans, site apparition des symptômes : bulbaire 3 patients, MS's 31 patients, MI's 19 patients, mégascore combiné 0,17 ± 0,8, CVF 3,7 litres ± 1,1, score ALSFRS 28,6/40 ± 4,7.

³ La capacité vitale forcée est la quantité d'air expirée avec force après une seule inspiration profonde. La capacité vitale normale est de 4 litres et elle varie en fonction de l'âge, du genre, de la taille et du poids (Epstein, 2000).

⁴ Le mégascore combiné fait référence à la force musculaire isométrique volontaire maximale de six groupes musculaires mesurés bilatéralement (extenseurs des épaules, fléchisseurs des coudes, fléchisseurs des hanches, extenseurs des genoux, dorsifléchisseurs des chevilles et force de préhension). Ces groupes musculaires ont été choisis, car les données antérieures obtenues dans une étude sur l'histoire naturelle en SLA démontrent que de tester ses 6 groupes donne presque autant d'information sur le taux de déclin dans la force musculaire en SLA que de tester tous les groupes (Ringel., S, unpublished data) (Andres, P. L., et Al, 1986. Quantitative motor assesment in amyotrophic lateral sclerosis, Neurology, 36; 937-941). Une « unité » de mégascore, correspond approximativement à un écart-type dans la population générale (moyenne en fonction de la base de données pour âge et genre par groupe testé des Universités du Wisconsin et Colorado.

	<p>Inclusion/exclusion : Aucune mention concernant les critères d'inclusion/exclusion. Par contre pour le groupe 1, il s'agit de patients qui se sont présentés consécutivement dans 4 centres de traitement en SLA (donc pas d'exclusion). Pour le groupe 2, il s'agit de 53 patients retenus pour un essai clinique de phase I-II.</p>
Propriétés psychométriques	<p>Validité de construit (analyses factorielles) avec VARIMAX : les facteurs se regroupent en 4 dimensions : mouvements coordonnés des MS's (motricité fine : écrire, se nourrir, soins personnels), fonction bulbaire (langage, avaler et salivation), respiration, activités motrices grossières (se tourner, marcher, monter les escaliers). Ces facteurs rendent compte de 90% de la variance totale.</p> <p>Validité de contenu : établi par un groupe d'expert. L'outil de mesure a été développé à partir de deux questionnaires autoadministrés : l'un spécifique à la SLA documentant l'autonomie fonctionnelle, l'Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale (ALSSS) avec ajout de plusieurs items de l'Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS) qui évalue un inventaire de la fonction cognitive, affective et des activités de la vie quotidienne (AVQ). Seuls des items pour les aspects généraux de la fonction ont été ajoutés de l'UPDRS à l'ALSSS pour créer une échelle fonctionnelle en SLA et pour en vérifier la validité avec la force musculaire qui est la première fonction physiologique à être perdue en SLA.</p> <p>Cohérence interne : Groupe 1 : à la première visite, alpha de Cronbach de 0,815 brut (0,811 standardisé).</p> <p>Fidélité test-retest : Groupe 1 : données obtenues aux deux premières visites à la première semaine. Chacune des valeurs des 10 items a été comparée à elle-même entre les deux visites : coefficient de corrélation de Pearson pour chacun des items (>0,88) et pour score total. Coefficient kappa de Cohen pour chacun des items (+0,59 à +0,82).</p> <p>Validité de construit (convergence) : Comparaison de l'outil (score total ALSFRS) avec les mesures suivantes : mégascore (0,71; p<0,001), Schwab and England Scale (0,79; p< 0,001), Clinical Global Impressions of Changes (CGIC) Scale⁵ : (0,65; p<0,001). Facteur respiratoire de l'ALSFRS avec CVF : (0,66)</p> <p>Validité de construit (discrimination) : Facteur bulbaire de l'ALSFRS avec Schwab and England (0,00). Facteur respiratoire de l'ALSFRS avec le Schwab and England (0,13).</p> <p>Sensibilité au changement : Groupe 2 : évaluée par « pairwise regression equation » reliant trois mesures entre elles (Schwab and England, dynamométrie isométrique et fonction pulmonaire entre les deux visites. Un changement de 10 points au Schwab and England est équivalent à un 3 points à l'ALSFRS ou un 0,4 point dans le mégascore combiné.</p>
Interprétation	La forte corrélation entre l'ALSFRS avec les mesures objectives de force musculaire suggère que l'ALSFRS

⁵ CGIC Scale : sert à quantifier et suivre le progrès d'un patient et la réponse au traitement dans le temps. Il est utilisé dans plusieurs essais cliniques.

clinique	peut être une mesure utile de remplacement dans la pratique clinique lorsque les mesures directes de forces musculaires (dynamométrie) sont impossibles. Par exemple lorsque le professionnel ne dispose pas de dynamomètre, que le client ne peut prendre la position souhaitée, qu'il ne présente pas suffisamment d'endurance pour une évaluation systématique de tous les groupes musculaires.
Conclusions des auteurs	<p>Cohérence interne : bonne homogénéité entre les items permettant de calculer un score total.</p> <p>Bonne fidélité test-retest.</p> <p>ALSFRS est une échelle facile à administrer, sensible au changement, utile et fidèle pour évaluer les AVQ chez les patients SLA.</p> <p>L'autoquestionnaire en utilisant l'ALSFRS et le Schwab England sont hautement corrélés l'un à l'autre suggérant que ces deux mesures évaluent des aspects similaires de la fonction des patients. L'ALSFRS évalue aussi la fonction respiratoire et bulbaire (qui a peu d'impact sur le score au Schwab England). Le score à l'ALSFRS est hautement corrélé avec la force musculaire. Les items respiratoires de l'ALSFRS sont hautement corrélés avec des mesures de la fonction pulmonaire.</p> <p>L'ALSFRS étudie 10 différents aspects des activités quotidiennes et elle apparait comme étant la plus sensible des 3 échelles aux changements fonctionnels en SLA qui progresse à des taux différents à travers les différentes régions du corps.</p> <p>L'ALSFRS est un adjuvant aux mesures quantitatives (dynamométrie) pour mesurer le déclin dans la fonction aux AVQ et les résultats de l'étude suggèrent qu'elle puisse être une mesure utile de remplacement lorsque la dynamométrie est impossible.</p>
Limites de l'étude	<p>S'il s'agissait d'une étude sur l'effet d'un traitement, il y aurait présence d'un biais de chercheur puisque les fonds pour ces études proviennent de Regeneron Pharmaceuticals Inc et que certains des auteurs sont payés à titre de consultant par la compagnie (Charatan, Stambler, Cedarbaum). Comme il s'agit ici d'une phase préliminaire pour développer un outil pour les essais cliniques futurs, cela ne semble pas poser problème.</p> <p>Tous les participants ont signé un consentement après que les explications sur l'étude leur aient été fournies.</p>

GRILLE DE LECTURE-ARTICLES SCIENTIFIQUES

Référence	Cedarbaum, J.M., Stambler, N., Malta, E., Fuller, C., Hilt, D., Thurmond, B., Nakanishi, A. (1999). <i>The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function</i> . BDNF ALS Study Group (phase III). J. Neurol Sci.; 169:13-21.
Version de l'outil utilisé/méthode administration	ALSFRS-R avec ajout de 3 questions pour évaluer la progression de la dysfonction respiratoire en SLA. Cotation de 12 items de 0 à 4. ALSFRS (10 items) à titre de comparaison.
Autres mesures utilisées	Patients évalués mensuellement sur une période de neuf mois. ALSFRS, CVF, événements respiratoires associés à la SLA (incluant le support respiratoire), Sickness Impact Profile (SIP).
Caractéristiques de l'échantillon (âge, ratio homme/femme, durée moyenne des symptômes, site apparition des symptômes,...)	387 patients sous traitement placebo (Collaboration États-Unis/Canada). 66,9% hommes, 33,1 % femmes Âge moyen 55,9 ans Durée moyenne des symptômes 2,1 ans CVF : moyenne de 87,5 % (ajustée pour chacun des patients pour le genre, l'âge et la grandeur) ALSFRS : score moyen de 30,1/40 ALSFRS-R : score moyen de 38,0/48 Sickness Impact Profile (SIP) : score moyen de 16/68 (0 étant le meilleur statut, 68 le pire) Aucune mention concernant les critères d'inclusion/exclusion.
Propriétés psychométriques	Cohérence interne : alpha de Cronbach. Autant ALSFRS et ALSFRS-R présentent une bonne cohérence interne avec alpha de Cronbach pour la donnée standardisée de 0,73 pour l'ALSFRS et de 0,71 pour ALSFRS-R . Fidélité test-retest : Non évalué dans cette étude, car les mesures mensuelles étaient trop éloignées pour assumer qu'il n'y aurait pas de changement dans la condition. Validité de construit (analyse factorielle) : les items se regroupent en 4 dimensions comptant pour 73% de la variance totale (motricité fine 28,9%, fonction bulbaire 20,2% , motricité grossière 13,3%, et fonction respiratoire 10,4%). Les dimensions sont donc les mêmes que dans l'échelle originale. Le poids de chacune des dimensions correspond bien à celui démontré précédemment à l'ALSFRS. Les nouvelles questions au niveau de la fonction respiratoire de regroupent pour former la nouvelle dimension respiratoire qui était précédemment représentée par la question sur la respiration. L'ajout de ces questions n'a affecté que l'évaluation respiratoire laissant le reste de l'échelle non altérée. Validité de construit (convergence, divergence) : démontrée en comparant le nouvel outil à l'ancien (valeurs

avant le début du traitement à l'ALSFRS-R et sous-scores des différentes dimensions, score à 9 mois, mesures de fonction pulmonaire comme CVF, SIP). Associations entre ALSFRS et ALSFRS-R avec le SIP sont pratiquement identiques en amplitude (coefficient de corrélation -0,72 et -0,71). Le score au SIP correspond avec la fonction des membres supérieurs et inférieurs comme démontré par la forte corrélation autant avec les sous-échelles de MS's (-0,57) et de MI's (-0,58) qu'avec la sous-échelle respiratoire (-0,28). La majorité de l'association entre la sous échelle respiratoire et le SIP peut s'expliquer par le score à la dyspnée (-0,27) et non par l'orthopnée (-0,16) ou l'insuffisance respiratoire (-0,01). Cette association s'explique par le fait que la dyspnée est associée à la difficulté à marcher et monter les escaliers. Dans les faits, il y a une petite contribution de la dyspnée à la fonction motrice grossière à l'ALSFRS-R (tourner dans le lit, marcher et monter les escaliers). Le score total à l'ALSFRS et l'ALSFRS-R étant tous les deux corrélés avec le % de CVF au même degré (coefficient de corrélation de Pearson de 0,40 pour ALSFRS et 0,41 pour ALSFRS-R), il est donc démontré qu'ajouter une valeur aux différents aspects de la fonction respiratoire via 3 questions, plutôt qu'une seule présente à l'échelle initiale, n'a pas affecté la correspondance de l'échelle avec le % de CVF. Le fait que les trois items individuels soient faiblement ou modérément associés en amplitude avec le % de CVF comme démontré par les coefficients de Pearson suggère que la valeur subjective du degré de dyspnée et d'orthopnée, tout comme le besoin d'assistance respiratoire, évalue une habileté fonctionnelle non évaluée par la CVF et est plutôt complémentaire à celle-ci.

Sensibilité au changement : Coefficient de corrélation entre la sous-échelle respiratoire et l'ALSFRS de 0,34 ($p < 0,0001$) et sous-échelle respiratoire et ALSFRS-R de 0,53 ($p < 0,0001$) démontrant une meilleure sensibilité au changement.

Validité prédictive : Les scores globaux à l'ALSFRS et l'ALSFRS-R ont été divisés en 4 sous-groupes (séparé en groupes égaux de 25%) selon leur distribution respective prétraitement et une courbe Kaplan-Meier a été réalisée pour chacun des 4 sous-groupes pour les deux échelles. Seule l'échelle révisée a été retenue ici. La survie à neuf mois diffère pour les patients dépendant de la valeur à l'ALSFRS-R par rapport à au-dessus ou en dessous de la distribution médiane qui est à 39. La médiane de % CVF pré étude dans ce groupe était approximativement 90%, une valeur associée à une probabilité de 90% de survie à 9 mois.

La figure 2-B (disponible dans l'article) illustre qu'un patient ayant un score à l'ALSFRS-R ≥ 39 présente taux de survie à 9 mois au-dessus de 90% alors que sous la médiane de 39, le taux de survie à 9 mois chute sous les 80%. Les patients au-dessus de la médiane ont donc une probabilité meilleure et distincte de survivre à 9 mois que ceux avec des scores à l'ALSFRS-R sous la médiane. Une propriété qui n'est pas partagée par l'échelle originale (ALSFRS).

	<p><u>Le tableau suivant reproduit les données disponibles dans la figure 2b de l'article original.</u></p> <table border="1"> <thead> <tr> <th>Score total à l'ALSFRS-R (sur 48) séparé en 4 groupes de 25%</th> <th>Probabilité réelle d'être en vie dans neuf mois</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>0 à 35</td> <td>72%</td> </tr> <tr> <td>36 à 39</td> <td>80%</td> </tr> <tr> <td>40 à 42</td> <td>95%</td> </tr> <tr> <td>43 à 47</td> <td>95%</td> </tr> </tbody> </table> <p>L'ALSFRS-R est un plus fort prédicteur que l'ALSFRS avec un ratio chi-carré plus large que celle de l'ALSFRS (5,3 à l'ALSFRS-R comparé à 4,0 pour l'ALSFRS) dans un modèle qui inclut le % de CVF au départ et l'âge du patient.</p> <p>La figure 3 montre les valeurs prédictives du modèle de régression logistique pour la survie à 9 mois basée sur le score de départ à l'ALSFRS-R (qui procure une estimation de la survie).</p> <p><u>Le tableau suivant reproduit les données disponibles dans la figure 3 de l'article original.</u></p> <table border="1"> <thead> <tr> <th>Score total à l'ALSFRS-R (sur 48)</th> <th>Probabilité estimée d'être en vie dans neuf mois</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>≤ 10</td> <td>≤ 15%</td> </tr> <tr> <td>11-20</td> <td>17% à 40%</td> </tr> <tr> <td>21-30</td> <td>42% à 70%</td> </tr> <tr> <td>31-35</td> <td>73% à 81%</td> </tr> <tr> <td>36-39</td> <td>83% à 88%</td> </tr> <tr> <td>40-48</td> <td>90% à 96%</td> </tr> </tbody> </table>		Score total à l'ALSFRS-R (sur 48) séparé en 4 groupes de 25%	Probabilité réelle d'être en vie dans neuf mois	0 à 35	72%	36 à 39	80%	40 à 42	95%	43 à 47	95%	Score total à l'ALSFRS-R (sur 48)	Probabilité estimée d'être en vie dans neuf mois	≤ 10	≤ 15%	11-20	17% à 40%	21-30	42% à 70%	31-35	73% à 81%	36-39	83% à 88%	40-48	90% à 96%
Score total à l'ALSFRS-R (sur 48) séparé en 4 groupes de 25%	Probabilité réelle d'être en vie dans neuf mois																									
0 à 35	72%																									
36 à 39	80%																									
40 à 42	95%																									
43 à 47	95%																									
Score total à l'ALSFRS-R (sur 48)	Probabilité estimée d'être en vie dans neuf mois																									
≤ 10	≤ 15%																									
11-20	17% à 40%																									
21-30	42% à 70%																									
31-35	73% à 81%																									
36-39	83% à 88%																									
40-48	90% à 96%																									
Interprétation clinique	<p>La forte association entre le SIP et l'ALSFRS-R suggère que les deux échelles évaluent des aspects similaires de la progression de la maladie. Pour les professionnels habitués à utiliser le SIP, ils peuvent y constater une association.</p> <p>L'ajout des symptômes respiratoires à l'ALSFRS-R fait que l'échelle est plus sensible au changement et est donc meilleure à prédire les conséquences chez les patients qui commencent à montrer un certain niveau d'incapacité, mais qui ne sont pas à la phase terminale de la maladie. Par contre, l'utilisation de l'ALSFRS-R ne remplace pas une évaluation clinique objective de la fonction pulmonaire en SLA.</p> <p>Il est également possible via le score global à l'ALSFRS-R d'obtenir un taux de survie à 9 mois (réel pour les scores de 36 à 47, estimé pour les scores sous 35).</p>																									
Conclusions des	L'ALSFRS-R a conservé les propriétés de l'échelle originale concernant la cohérence interne et démontre une																									

auteurs	bonne validité de construit. Les auteurs concluent que le score à l'ALSFRS-R présente une corrélation significative avec la qualité de vie telle que mesurée au SIP, indiquant que la qualité de la fonction est un fort déterminant de la qualité de vie en SLA. L'ajout d'une évaluation respiratoire plus détaillée a amélioré l'étendue de l'échelle et augmenté sa pertinence comme instrument de mesure sans détériorer sa validité et sa fidélité. La sensibilité au changement de l'échelle s'en est trouvée améliorée telle que reflétée par la différence dans les mesures de survie pour les patients dans les deux quartiles inférieurs de distribution des scores à l'ALSFRS-R (montrées dans l'article, mais non dans notre résumé). L'absence d'une forte association entre la sous-échelle respiratoire de l'ALSFRS-R et le % de CVF est de prime abord un casse-tête. L'interprétation donnée à ce résultat est qu'il indique la dyspnée et que celle-ci peut être ressentie par des patients présentant des valeurs de % de CVF près de la normale et que l'orthopnée, un signe cardinal de la faiblesse diaphragmatique en SLA, ne sont pas uniquement le résultat d'une diminution relevant de la fonction de la musculature respiratoire. De plus, il peut y avoir une réserve suffisante dans le système pour permettre au patient de pratiquer un bref effort maximal lors d'un test respiratoire fonctionnel, mais que la fatigabilité des muscles respiratoires durant une activité soutenue puisse être à la base de la sensation subjective rapportée. C'est pourquoi une évaluation objective de la fonction pulmonaire a toujours sa place dans l'évaluation clinique en SLA.
Limites et force de l'étude	L'étude ne fait pas clairement état du nombre de patients décédés en cours d'étude, le nombre de décès vs perdus de vue peut par contre être extrapolé puisqu'il y avait 387 patients au départ et qu'il semblait être de 304 (table 6) en fin d'étude (donc 83 patients n'y sont plus). Le temps t de l'étude avait été prédéterminé avant l'étude, t = 9 mois, ce qui est un point favorable pour une telle étude. Ici la courbe Kaplan-Meier nous permet d'avoir des données réelles d'une probabilité d'être en vie dans neuf mois sur la base d'une population réelle où le décès est survenu dans les neuf mois comparativement aux données de la courbe de régression logistique qui représente une probabilité estimée d'être en vie dans un délai donné (paramètres estimés à partir de la fonction de survie). Concernant la courbe Kaplan-Meier et son extrapolation, nous devons aussi avoir une probabilité d'événement constante au cours du temps, c'est à dire ici la probabilité de décéder de SLA. Les patients atteints de SLA en meurent tous, pour la plupart dans les 2 à 5 ans du diagnostic, car il n'y a toujours pas de traitement curatif pour cette maladie. Bien que la technologie ait progressé pour le contrôle des symptômes, aucun médicament ne peut empêcher le décès. Seul le riluzole donne 2 à 3 mois de survie supplémentaire. Le fait que les courbes de survie ne se croisent pas est un élément en faveur de l'article. On ne peut calculer une médiane de survie si moins de 50% des patients sont décédés, ici aucune médiane de survie n'est calculée, point en faveur. L'article compare des taux de survie en divisant la population SLA d'un groupe placebo en quatre sous-groupes selon leur score total à l'ALSFRS-R et non en comparant des groupes qui reçoivent ou non des traitements pour juger de l'effet

	d'un traitement. Il nous semble donc permis d'extrapoler ici les résultats à une population SLA similaire (population SLA des États-Unis et du Canada).
--	---

GRILLE DE LECTURE-ARTICLES SCIENTIFIQUES

Référence	Gordon, P.H., Miller, R.G., Moore, D.H. (2004), <i>ALSFRS-R</i> , Informa HealthCare, 2004, Vol. 5, No. s1 , Pages 90-93
Version de l'outil utilisée/méthode administration	On rapporte de données sur l'ALSFRS et l'ALSFRS-R.
Autres mesures utilisées	Essai clinique de phase III de 9 mois sur le gabapentin; dans cette étude aucun effet du traitement, utilisé en terme de comparaison avec les autres mesures seulement. Durée moyenne du suivi de 2,1 ans. Score ALSFRS-R, force musculaire, score aux AVQ du Schwab and England et survie. Taux de déclin (progression).
Caractéristiques de l'échantillon (âge, ratio homme/femme, durée moyenne des symptômes, site apparition des symptômes,...)	Cet article rapporte principalement les résultats d'études antérieures. Les données des études antérieures ne sont donc pas rapportées dans ce résumé puisque nous les retrouvons dans les grilles de lectures précédentes. Par contre, une étude était en préparation, celle de 2003 ⁶ et amène des nouveaux résultats en regroupant les données de l'étude sur le gabapentine de 2001 ⁷ 204 patients SLA.
Propriétés psychométriques (rapportées d'une étude en préparation)	Validité prédictive : Lorsque les patients furent regroupés en 3 groupes selon la descente à l'ALSFRS, il y avait une forte corrélation entre la progression à l'ALSFRS et le pronostic de survie: <ul style="list-style-type: none"> - lente progression (déclin < -0,44 ALSFRS par mois) avec survie médiane de plus de 3 ans. - Progression modérée (déclin entre - 1,04 et -0,44) survie médiane de 2,3 ans. - Progression rapide (déclin > -1,04) survie médiane de 1,3 an

⁶ Moore, D.H., Miller, R.G. et Al.(In preparation, 2003). *ALSFRS as a measure of disease progression and a predictor of survival*,

⁷ Miller, R.G. Moore. D, Barohn R.J. et Al (2001). *Phase II/II /III randomized trial of gabapentin in patients with amyotrophic lateral sclerosis*. Neurology ,56 :843-848

Interprétation clinique	Obtenir le score à l'ALSFRS ou ALSFRS-R permet donc de se prononcer sur la survie prévisible et le taux de déclin permet de déterminer la progression (lente, modérée ou rapide). Par contre, comme le taux de déclin de cette étude n'est déterminé que pour l'ALSFRS, les données ici présentées ne nous sont pas utiles, car nous utilisons la version révisée (ALSFRS-R).
Conclusions des auteurs	Dans une discussion entre experts, il a été soulevé qu'il pourrait être pertinent d'inclure à cet outil des questions sur les aspects cognitifs et émotionnels.
Limites de l'étude	À ce moment, la littérature mentionnait que la progression de la maladie était linéaire, mais elle est en fait curvilinéaire (Gordon, 2010). Il n'est donc pas souhaitable d'utiliser les données d'un taux de déclin en clinique puisqu'il est plus rapide en début et fin de maladie, mais dont la pente ralentit généralement vers 18 mois.

GRILLE DE LECTURE-ARTICLES SCIENTIFIQUES

Référence	Miano, B., Stoddard, J.G., Davis, S., Bromberg, M.B. (2004), <i>Inter-evaluator reliability of the ALS Functional Rating Scale</i> , HealthSciences - 235.
Version de l'outil utilisé/méthode administration	ALSFRS-R (/48)
Autres mesures utilisées	Essai clinique de 9 mois. Mesures prises aux 3 mois pour un total de 4 visites. Attrition due à faiblesse des patients faisant que quelques évaluations ont été réalisées à des intervalles un peu plus longs. Les 3 évaluateurs évaluent à chacune des visites. Chacun remplit l'échelle sans avoir accès à celle des autres. Les termes médicaux ont été changés par des descriptions claires : 10 « dyspnea » par « shortness of breath », 11 « orthopnea » par « breathing difficulties » et 12 « respiratory insufficiency » par « use of non invasive ventilation or BiPAP ».
Caractéristiques de l'échantillon (âge, ratio homme/femme, durée moyenne des symptômes, site apparition des symptômes...)	44 patients à la visite initiale, 26 à la troisième visite et 19 à la quatrième visite. 3 évaluateurs : le patient, l'aidant et le clinicien (généralement l'infirmière, occasionnellement le neurologue). Aucune mention concernant les critères d'inclusion/exclusion.
Propriétés psychométriques	Fidélité inter-juges : Coefficient de corrélation intra-classe à chacune des visites. Coefficient intra-classe de 0,87 à 0,96 inter-évaluateurs. Test t de student pairé avec valeur de p ajustée pour une multitude de comparaisons (Procédure Tukey-Ciminera-Heyse pour données corrélées). Pour rechercher si les différences entre les évaluateurs pourraient être attribuées à une ou plusieurs des 12 questions : les différences pour chacune des questions entre chacune des 4 visites ont été évalués. Aucune question spécifique à l'ALSFRS-R n'était constamment cotée différemment par les 3 évaluateurs. L'impact global des différents évaluateurs sur les 4 visites ont été évalué en comparant les différences entre la visite 1 et la visite 4 par un test t pairé avec valeur de P ajustée. <i>Différence significative entre le score donné par le clinicien par rapport à celui donné par le patient à chacune des visites</i> , le patient donnant en moyenne de 2,1 à 3,2 points

	<p>de plus (valeur de p de < 0,001 à 0,003). <i>Chaque évaluateur suit par contre les amplitudes de progression de la visite initiale à la quatrième visite de la même façon (-20,0 par le professionnel, -20,1 par le patient).</i></p> <p>L'impact de changer d'évaluateur a été déterminé par une simulation de Monte-Carlo pour générer un aperçu non paramétrique d'intervalle de confiance pour l'impact sur les mesures. Cette simulation représente l'impact qui pourrait être observé pour une étude où les évaluateurs seraient changés à la visite finale. Première simulation faite sur le sous-groupe de n=19 ayant réalisé la totalité du suivi pour la première simulation. <i>Cette simulation montre que si un score ALSFRS-R du patient est utilisé à la place de celui du clinicien à la 4^e visite (ce qui représente une substitution de 5%), l'impact entre la première et la quatrième visite n'est que de 1/10 de point (différence dans le changement de -0,1 : 95% CI, -0,8, 0,3). Quand il y a 25% de substitution d'évaluateur, la différence est moins de 1 point (-0,7 : 95% CI, -2,1, 0,3). Les changements sont encore plus petits si le score de l'aidant est substitué.</i></p> <p>Seconde simulation, la dernière de la deuxième ou la troisième visite (dans le cas de la quatrième visite manquante) pour obtenir un sous-groupe de n=34 qui a au moins participé à deux visites. Cette seconde simulation est moins sujette au biais d'auto sélection qui pourrait résulter si les patients qui abandonnent l'étude étaient différents de ceux qui continuent l'étude clinique. <i>Avec une substitution de 2,5% des scores ALSFRS-R patient pour clinicien, la différence est plus petite et moins de 1 point (différence de -0,5 : 95% CI, -1,5, 0,3). Encore une fois les changements sont plus petits si le score de l'aidant est substitué.</i></p>
Interprétation clinique	<p>L'évaluation à l'ALSFRS-R par le clinicien, l'aidant ou le patient est fidèle. Les patients cotent par contre leur fonction significativement plus haute que l'aidant ou le clinicien, mais sur une durée de 9 mois, tous les évaluateurs ont noté le même degré de perte de fonction.</p> <p>Il est donc important de conserver le même mode d'administration en cours de suivi pour limiter ce biais.</p> <p>Bien que les données sur la substitution d'un score patient par celui du professionnel soient intéressantes, elles représentent un intérêt pour le chercheur pour limiter les biais des études plus que pour le clinicien. Le clinicien, en comparant deux résultats, peut tout de même noter dans son analyse s'il y a eu changement d'évaluateur établissant alors la mesure d'erreur standard dépassant la simple détérioration de l'état fonctionnel du patient. Comme le clinicien analyse les résultats à l'égard d'un seul client à la fois, obtenir un score concerté tel que décrit par les auteurs ci-bas ne semble pas d'une grande utilité au niveau clinique.</p>
Conclusions des auteurs	<p>En dépit des analyses statistiques utilisées, les résultats indiquent que l'ALSFRS-R peut être utilisée dans les essais cliniques et que le changement d'évaluateur n'aura qu'un petit effet qui sera minimisé si seulement un</p>

	<p>petit nombre de patients doivent changer d'évaluateur. De plus, on peut minimiser cet effet en faisant un score concerté entre l'aidant, le patient et le clinicien. On peut alors penser qu'un score concerté à la première visite sera plus près de chacun des scores individuels de chaque évaluateur à chacune des visites. Ce score concerté sera lui-même plus près de celui d'un évaluateur substitué dans une visite subséquente résultant en un biais plus petit introduit en substituant les évaluateurs.</p>
Limites de l'étude	<p>Attrition avec parfois délais augmentés pour réévaluation. Sans impact sur la caractéristique étudiée (fidélité inter-juges).</p>

GRILLE DE LECTURE-ARTICLES SCIENTIFIQUES

Référence	Karsarskis, E.J. Dempsey-Hall, L., Thompson, M.M., Luu, L.C., Mendiondo, M., Kryscio, R. (2005), <i>Rating the severity of ALS by caregivers over the telephone using the ALSFRS-R</i> , Amyotrophic Lateral Sclerosis, 6; 50-54.
Version de l'outil utilisé/méthode administration	ALSFRS-R (/48). <u>Administration standardisée de l'échelle :</u> Première question (stratégie ouverte) : comparée à avant la SLA, comment est votre capacité à avaler? Si la réponse initiale est « normale », passer à la deuxième question. Deuxième question (vérifier la normalité) : la capacité à avaler est parfaitement normale? La réponse est « oui » ou « non ». Si la réponse est non, passer à la troisième question. Troisième question (graduer la sévérité ou le déficit) : présenter directement l'option avec le score deux et poursuivre les questions telles qu'appropriées pour graduer la sévérité du déficit.
Autres mesures utilisées	Une mesure par téléphone à l'aidant 3 à 7 jours avant une visite en clinique. Une visite à la clinique où l'aidant est pris à part du patient pour compléter une deuxième fois le questionnaire. À la visite du patient, administration de l'outil au patient pour la première fois par consensus entre le patient, l'aidant et le clinicien : ce qui devient la mesure étalon pour l'étude. Généralement 30 à 45 minutes entre l'administration du test à l'aidant et ensuite au patient/aidant.
Caractéristiques de l'échantillon (âge, ratio homme/femme, durée moyenne des symptômes, site apparition des symptômes...)	31 patients, 16 hommes/15 femmes, 58,2 ans (de 25 à 81), niveau de scolarité 13,4ans (7 à 20) 31 aidants, 9 hommes/22 femmes, 51,2 ans (de 22 à 80), niveau de scolarité 14 ans (11 à 18) 31 professionnels, 10 hommes/21 femmes, 50,8 ans (de 22 à 80), niveau d'éducation 14,2 ans (11 à 18) <u>Inclusions</u> : Diagnostics de SLA possible, probable et confirmée (selon les critères El Escorial).
Propriétés psychométriques	Mode d'administration au téléphone : Les mesures entre le score téléphone aidant et le consensus et les mesures entre le score clinique aidant et le consensus ont été fait à l'aide d'un coefficient de corrélation linéaire de Pearson $r=0,966$; $p< 0,0001$. À noter qu'un haut degré de corrélation existe même si administré par trois individus différents. Le score clinique/aidant donné de façon privée en personne est hautement corrélé avec la mesure étalon (consensus) avec $r=0,979$; $p<0,0001$. Ensuite, la moyenne totale entre le téléphone aidant et la

	<p>moyenne clinique aidant, ont été comparées à la moyenne du score consensus et la moyenne pour chacune des questions séparément. Ces comparaisons ont été faites à partir d'un modèle mixte linéaire dans lequel l'évaluateur a été traité au titre de « random effect ». Puis, la différence entre téléphone aidant et mesure étalon pour chacune des questions séparément pour chacun des patients a été faite. De même pour clinique aidant et mesure étalon. Aucune différence significative n'a été trouvée entre les scores téléphone/aidant et clinique/aidant ($p=0,60$) ou entre clinique/aidant et score consensus ($p=0,47$), et ce, autant pour les scores totaux que pour les scores aux questions individuelles. Finalement, statistique de Kappa pour l'accord entre téléphone aidant et mesure étalon, entre clinique aidant et mesure étalon. Les valeurs de Kappa indiquent un excellent accord pour les questions 1(langage), 3(avalier), 5(manipuler les ustensiles), 7 (tourner dans le lit), 8 (marcher), 9 (monter les escaliers), 10 (dyspnée) et 12 (support respiratoire). Bon accord pour les questions 4 (écrire) et 6 (soins personnels), accord modéré pour la question 2 (salivation) et pauvre accord pour la question 11(orthopnée).</p>
Interprétation clinique	<p>Il est possible d'administrer l'outil par téléphone à l'aidant si la personne ne peut se déplacer en clinique pour évaluation et si elle ne peut répondre elle-même au questionnaire par téléphone. Cela devient particulièrement intéressant pour les professionnels pour limiter les déplacements (patient, professionnel), valider la nécessité d'une visite (domicile ou en clinique) ou encore faire un suivi téléphonique si impossibilité de rencontre en personne.</p> <p>Cette étude donne une méthode d'administration standardisée pour l'échelle à l'aide de la grille (et non du questionnaire). Il serait néanmoins possible d'adapter cette méthode à l'autoquestionnaire pour qu'il puisse servir de questionnaire administré par le professionnel au patient ou à l'aidant.</p> <p>L'outil demeure fidèle même dans les phases les plus avancées de la maladie.</p>
Conclusions des auteurs	<p>Les résultats de cette étude montrent qu'il est possible d'utiliser l'ALSFRS-R comme instrument d'évaluation en demandant seulement à l'aidant pour évaluer le patient au téléphone. Avec un entraînement et une méthode standardisée d'administration, les données suggèrent que de multiples évaluateurs peuvent obtenir des résultats uniformes. Des travaux sont requis pour tester la possibilité d'appliquer ce concept à des études longitudinales.</p> <p>Par ailleurs il existe moins de disparité entre l'administration téléphone vs clinique lorsque la maladie progresse, car la sévérité de l'atteinte fonctionnelle devient plus claire. Ceci est supporté par le fait qu'il y a une meilleure concordance dans les réponses pour les patients plus avancés dans la maladie (données non montrées).</p> <p>Les analyses rapportent que l'exactitude du score au téléphone est indépendante de l'âge, du genre ou du niveau d'éducation de l'aidant.</p> <p>La disparité dans les réponses pour chacune des questions est plus grande pour les questions plus subjectives.</p>

	<p>Par exemple, la question sur la salivation et l'orthopnée montrent le moins bon accord.</p> <p>Dans l'outil original, bien que cela ne fût pas étudié, il était suggéré que l'aidant pouvait compléter l'outil ALSFRS.</p> <p>Administrer l'ALSFRS-R par téléphone pourrait permettre d'augmenter le bassin de patient SLA pour les études cliniques et pourrait permettre à des gens vivant plus loin des grands centres d'y participer.</p>
Limites de l'étude	<p>Il aurait été intéressant d'avoir des pistes pour améliorer les questions pour lesquelles il y avait un accord modéré ou pauvre.</p>

GRILLE DE LECTURE-ARTICLES SCIENTIFIQUES

Référence	Kaufmann, P., Levy, G., Thompson, J.L.P., DelBene, M.L., Battista, V., Gordon, P.H., Rowland, L.P., Levin, B., Mitsumoto, H. (2005), <i>The ALSFRS-R predicts survival time in an ALS clinic population</i> , Neurology, 64;38-43.
Version de l'outil utilisé/méthode administration	ALSFRS-R (12 items, /48)
Autres mesures utilisées	Étude prospective évaluant patients à la première visite en utilisant ALSFRS-R et tests de capacité pulmonaire. Durée moyenne du suivi de 1 an. Durée moyenne pour décès ou trachéostomie : 0,8 an
Caractéristiques de l'échantillon (âge, ratio homme/femme, durée moyenne des symptômes, site apparition des symptômes...)	267 patients. Un total de 103 patients ont atteint le point final pour l'étude (39%) soit le décès (79) ou la trachéostomie (24) en cours d'étude. Groupe 1 : décédé ou trachéostomie en cours d'étude : âge 63,3 ans, pourcentage hommes 50,5, âge à l'apparition des symptômes 59,9 ans, durée des symptômes 1,8 an, site apparition des symptômes MS's 20,4%, MI's 38,8%, bulbaire 33,0%, respiratoire 7,8%; CVF 60,1%, Score ALSFRS-R total 31,7/48, sous-score motricité fine 7,0/12, sous-score motricité grossière 6,1/12, sous-score bulbaire 8,6/12, sous-score respiratoire 10,1/12. Groupe 2 : vivant sans trachéostomie : âge 60,7 ans, pourcentage hommes 57,3, âge à l'apparition des symptômes 57,1 ans, durée des symptômes 2,5 ans, site d'apparition des symptômes MS's 39%, MI's 39%, bulbaire 21,3%, respiratoire 0,6%, CVF 79,8%, score ALSFRS-R total 38,7/48, sous-score motricité fine 8,9/12, sous-score motricité grossière 8,1/12, sous-score bulbaire 10,3/12, sous-score respiratoire 11,5/12. Comparativement aux patients vivants sans trachéostomie, ceux qui sont décédés ou ont reçu trachéostomie avait une durée des symptômes significativement plus courte, un score plus bas à l'ALSFRS-R et pour la CVF. Les patients qui sont décédés avaient aussi apparition respiratoire significativement plus fréquente et apparition des MS's significativement moins fréquente que ceux vivants en fin d'étude. Inclusion : toute la population SLA d'une clinique multidisciplinaire aux États-Unis.
Propriétés psychométriques	Validité de critère (valeur prédictive) : Association du score ALSFRS-R avec la mortalité : les patients avec un score total à l'ALSFRS sous la médiane de 38 présentaient une augmentation de 4,4 X du risque de décès ou

de trachéostomie comparativement à ceux ayant un score au-dessus de la médiane (HR : 4,38, 95% IC : 2,79 à 6,86, $p < 0,001$) avec ajustement pour âge, genre et durée des symptômes. Durée moyenne de survie pour patients avec ALSFRS-R au-dessus de la médiane était de 25,2 mois comparativement à 14,2 mois pour ceux sous la médiane.

Dans modèle COX : le score ALSFRS-R (HR : 0,91, 95% CI : 0,89 à 0,93, $p < 0,001$) et CVF (HR : 0,97, 95% CI : 0,97 à 0,98, $p < 0,001$) étaient des prédicteurs du décès ou de trachéostomie.

En analysant les 4 sous-scores à l'ALSFRS-R plutôt que le score total, les dimensions respiratoires et fonction motrice grossière étaient des prédicteurs indépendants significatifs du décès ou de la trachéostomie. Sous score respiratoire, montre une corrélation avec la CVF (coefficient de corrélation de Pearson, $r = 0,53$, $p < 0,001$).

Analyse incluant covariables : Pour chaque point perdu au score à l'ALSFRS-R il y a 7% d'augmentation du risque de décès ou de trachéostomie (HR : 0,93, 95% CI : 0,90 à 0,96, $p < 0,001$).

Analyses supplémentaires avec modèle COX : le score total à l'ALSFRS-R au départ (HR : 0,91, 95% CI : 0,89 à 0,94, $p < 0,001$) et le changement dans le score ALSFRS-R à chacune des visites aux 3 mois (HR : 1,12, 95% CI : 1,09 à 1,15, $p < 0,001$) étaient des prédicteurs indépendants de décès ou trachéostomie.

Analyse modèle COX pour sous-score avec ajustement des covariables : il y a une augmentation de 24% du risque de décès ou de trachéostomie pour chaque point perdu dans la sous-échelle la plus affectée (HR : 0,76, 95% CI : 0,70 à 0,81, $p < 0,001$).

Le tableau suivant reproduit les données disponibles pour la probabilité d'être en vie sans trachéostomie dans 24 mois (score total) de l'article original:

Score total à l'ALSFRS-R (sur 48)	Probabilité réelle d'être en vie sans trachéostomie dans deux ans (24 mois)
≥ 43	91%
≥ 38 et < 43	58%
≥ 33 et < 38	30%
< 33	18%

Le tableau suivant reproduit les données disponibles pour la probabilité d'être en vie dans 24 mois (dimension la plus affectée) de l'article original :

Sous-score de la dimension la plus affectée (le plus bas sur 12)	Probabilité réelle d'être en vie sans trachéostomie dans deux ans (24 mois)
---	--

	≥ 9	90%
	≥ 7 et < 9	65%
	≥ 4 et < 7	35%
	< 4	20%
Interprétation clinique	Il est possible d'avoir une idée de la durée de survie avec le score total à l'ALSFRS-R, mais aussi avec la dimension présentant le sous-score le plus bas pour une population SLA donnée suivie en clinique multidisciplinaire.	
Conclusions des auteurs	<p>Basé sur les données, le score total à l'ALSFRS-R à la visite initiale est un fort prédicteur de la durée de survie dans la population SLA même après ajustement pour âge, genre et durée des symptômes. Résultats qui sont cohérents avec les résultats d'études antérieures.</p> <p>L'association robuste entre l'ALSFRS-R et le décès ou la trachéostomie était remarquable étant donné que la pratique clinique est moins contrôlée que dans les essais cliniques et que l'outil n'est pas toujours administré par les mêmes évaluateurs ou qu'un entraînement constant et une évaluation des évaluateurs ne sont pas appliqués. Notre expérience montre que l'ALSFRS-R peut être administré avec succès dans une clinique multidisciplinaire.</p> <p>Concernant les sous-scores à l'ALSFRS-R, le sous-score respiratoire est celui qui est le meilleur prédicteur de la durée de survie, comme pressenti, en raison que le décès en SLA est ultimement dû à un problème respiratoire.</p> <p>Bien que le sous-score respiratoire et CVF soient corrélés, le sous-score respiratoire ne compte pas pour beaucoup de la variation de la CVF ($r=0,53$, $r^2= 0,28$). La corrélation dans cette étude était par contre plus élevée que dans celle de l'essai clinique du BDNF ($r=0,33$) probablement attribuable à la plus large sévérité des atteintes dans cette cohorte. La CVF était un prédicteur significatif de la mortalité dans plusieurs essais cliniques, mais pas dans celle-ci quand d'autres covariables cliniquement significatives sont incluses dans le modèle. La durée des symptômes à la première visite est un prédicteur de la durée de survie, plus elle est courte, plus haute est la mortalité, dans cette étude comme dans les autres. Une possible interprétation de la durée des symptômes à la première visite peut être le fait qu'elle mesure le taux de progression de la maladie. Un patient qui a des symptômes progressifs plus rapides consulte plus rapidement.</p> <p>La forte association entre le sous-score de la dimension la plus affectée à l'ALSFRS-R avec la mortalité suggère que la mesure prend en compte l'hétérogénéité de chacune des conditions en SLA. Ce sous-score fournit donc une mesure de résultats alternative qui semble plus sensible que le score total à l'ALSFRS-R pour les essais cliniques.</p> <p>Donc la force principale de cette étude est qu'elle représente mieux la population générale SLA comparativement aux essais cliniques (critères inclusion et exclusion). Cette étude n'est pas une « incidence</p>	

	<p>cohort » et c'est pourquoi des recherches futures sur « incidence cases » sont nécessaires pour déterminer la validité de l'ALSFRS-R à prédire la mortalité dans la population SLA générale.</p> <p>La ventilation non invasive et la PEG sont associées avec un plus haut taux de mortalité indiquant que ces mesures thérapeutiques sont des marqueurs de l'avancement de la maladie (démontrée dans une étude antérieure de Mitsumoto, 2003).</p> <p>Les analyses démontrent qu'autant l'ALSFRS-R à chacune des visites que le changement de score à l'ALSFRS-R comparativement à celui initial est un prédicteur de la durée de survie en SLA. Ces analyses suggèrent que le changement au cours du temps dans le score à l'ALSFRS-R reflète la progression de la maladie et supporte son rôle de prédicteur de la durée de survie en SLA.</p>
Limites de l'étude	L'échantillon avait une durée moyenne des symptômes relativement longue de 2,2 ans et une moyenne basse à l'ALSFRS-R de 36 au départ ce qui pourrait indiquer que les résultats ne seraient pas applicables à une population moins sévère de patients SLA.

GRILLE DE LECTURE-ARTICLES SCIENTIFIQUES

Référence	Kimura, F., Fujimura, C., Ishida, S., Nakajima, H., Furutama, D., Uehara, H., Shinoda, K., Sugino, M., Hanfusa, T. (2006), <i>Progression rate of ALSFRS-R at time of diagnosis predicts survival time in ALS</i> , Neurology, 66; 265-267.
Version de l'outil utilisé/méthode administration	ALSFRS-R 12 questions, /48 Calcul du taux de progression à l'ALSFRS-R (Δ FS)= (48-ALSFRS-R au moment du diagnostic)/durée (en mois) entre apparition des symptômes et diagnostic.
Autres mesures utilisées	Aucune
Caractéristiques de l'échantillon (âge, ratio homme/femme, durée moyenne des symptômes, site apparition des symptômes...)	82 patients Âge $61,4 \pm 9,53$ ans 52 hommes/30 femmes Durée entre apparition des symptômes et diagnostic (en mois) : 14,2 mois Site apparition des symptômes (n) : bulbaire 15, MS's 32, MI's 27, respiratoire 1, forme combinée (apparition simultanée dans deux régions au moment de l'apparition des symptômes) 7. CVF $75,7\% \pm 20,5$ Index de masse corporelle (IMC) $20,6 \pm 3,2$ ALSFRS-R au moment du diagnostic $38,7/48 \pm 4,54$ Échantillon divisé en deux groupes selon leur taux de progression (Δ FS) selon la médiane. Groupe 1 Δ FS < 0,67 vs Groupe 2 Δ FS $\geq 0,67$. Divisé en trois groupes arbitraires : Δ FS < 0,5 vs Δ FS entre 0,5 et < 1 vs Δ FS ≥ 1 . Divisé en deux groupes à l'ALSFRS-R au départ : ALSFRS-R < 38 vs ≥ 38 (selon la médiane). <u>Inclusion</u> : forme sporadique, SLA possible, probable et confirmée (qui ont toutes été confirmées en cours d'étude). <u>Exclusion</u> : autres maladies, complications, apparition des symptômes indéterminés.
Propriétés psychométriques	Validité prédictive : <u>Le tableau suivant reproduit les données disponibles pour la survie à 48 mois (taux de progression au score total à l'ALSFRS-R) de l'article original</u>

	Taux de progression à l'ALSFRS-R calculé à partir de deux scores totaux Δ FS	Probabilité d'être en vie dans 4 ans (48 mois) réelle
	< 0.5	25%
	≥ 0.5 à < 1	20%
	≥ 1	5 %
Interprétation clinique	Calculer le taux de progression de la maladie nous permet d'obtenir une probabilité d'être en vie dans 4 ans. Par contre cela implique d'avoir un score à l'ALSFRS-R au moment du diagnostic ainsi qu'une durée (en mois) entre l'apparition des symptômes et le diagnostic, données souvent non disponibles en suivi clinique. NON RETENU.	
Conclusions des auteurs	Le risque de décès ou de trachéostomie augmente progressivement de la progression la plus lente à la plus rapide. <u>Index prédictif de la survie :</u> Δ FS $< 0,5$ (meilleure survie, progression plus lente, 25% à 48 mois), $0,5 \leq \Delta$ FS < 1 survie de 20% à 48 mois), Δ FS ≥ 1 (moins bonne survie, progression plus rapide, survie de 5% à 48 mois). En conclusion : une évaluation à un temps donné (moment du diagnostic) pour chacun des patients pourrait être utilisée dans le suivi des patients présentant la SLA dans les essais thérapeutiques.	
Limites de l'étude	Réalisée au Japon. Par contre on indique que la population testée est comparable à celle dans les essais cliniques aux États-Unis.	

GRILLE DE LECTURE-ARTICLES SCIENTIFIQUES

Référence	Montes, J., Levy, G., Albert, S., Kaufmann, P., Buschbaum, R., Gordon, P.H., Mitsumoto, H. (2006). <i>Development and evaluation of a self-administered version of the ALSFRS-R</i> , Neurology; 67: 1294-1296.
Caractéristiques de l'échantillon (âge, ratio homme/femme, durée moyenne des symptômes, site apparition des symptômes,...)	60 patients Âge 61,7 ans 36 hommes (60%) Durée moyenne des symptômes 27,2 mois. Site apparition des symptômes (n) : bulbaire 9, extrémités 50, respiratoire 1. Groupe 1 : ALSFRS-R autoadministrée et évaluateur administrée au départ et après 3 mois. Groupe 2 : ALSFRS-R évaluateur administré et autoadministré au départ et après 3 mois. <u>Inclusion/exclusion</u> : il n'en est pas fait état.
Autres mesures utilisées	Aucune
Version de l'outil utilisée/méthode administration	Autoquestionnaire de l'ALSFRS-R. But de l'étude : développer une version autoadministrée de l'ALSFRS-R en utilisant un langage compréhensible pour une personne non initiée et inclure des instructions pour la cotation et évaluer sa fidélité/validité et sensibilité au changement au court du temps par rapport à la version administrée par l'évaluateur.
Propriétés psychométriques	Fidélité selon le mode d'administration : Pour évaluer la fidélité de la version autoadministrée vs évaluateur administré : Coefficient de corrélation intraclass en utilisant un « one way random effects analysis of variance model » et intervalle de confiance 95%. Version autoadministrée vs version évaluateur administrée : ICC= 0,93, 95% CI : 0,88 à 0,96. La fidélité n'a pratiquement pas changé selon la séquence d'administration : Groupe 1 : ICC= 0,88, 95%, CI : 0,76 à 0,94; Groupe 2 : ICC=0,96, 95%, 0,91 à 0,98) et était similaire pour les sujets ayant été exposé précédemment à l'ALSFRS-R (ICC= 0,92, 95% CI : 0,84 à 0,96) et ceux ne l'ayant pas été (ICC= 0,93, 95% CI : 0,86 à 0,97). 46 aidants ont aussi complété la version autoadministrée qui a montré une excellente fidélité comparativement à la version évaluateur administrée (ICC= 0,88, 95% CI : 0,79 à 0,93) et comparée à la version complétée par le patient (ICC= 0,91, 95% CI : 0,84 à 0,95).
Interprétation clinique	Importance de garder le même mode d'administration et de noter qui a rempli le formulaire pour éviter les biais provenant de changements qui seraient dus au changement d'évaluateur (idem à l'étude de Miano). Les patients

	et aidants cotent leur niveau fonctionnel significativement plus haut que la version évaluateur administrée.
Conclusions des auteurs	<p>L'échantillon était représentatif de la population de notre clinique basée sur âge, genre, et site d'apparition des symptômes. La version autoadministrée présentait une excellente fidélité comparée à la version évaluateur administrée.</p> <p>À la visite initiale, le score à la version auto-administrée entre le patient et l'aidant était significativement plus élevé qu'à la version évaluateur administrée. Ces différences sont principalement menées par les items sur l'hygiène et sur les escaliers. Il n'y avait pas vraiment de différence entre les scores entre la version auto-administrée remplie par le patient ou par l'aidant (idem à l'étude de Miano).</p> <p>Lorsque complétée autant par le patient que l'aidant et malgré une expérience préliminaire avec la forme standard de l'outil, la version auto-administrée de l'ALSFRS-R est hautement fidèle comparativement à la version évaluateur administrée. De plus la version autoadministrée montre une sensibilité au changement similaire au cours du temps comparativement à la version évaluateur administrée.</p> <p>Les patients et aidants qui utilisent la version autoadministrée ont tendance à coter plus haut (meilleure fonction) que l'évaluateur qui utilise la formule standard et les différences sont significatives.</p> <p>Par contre l'amplitude des différences est relativement faible (1 point entre le patient et l'évaluateur). La tendance à coter plus haut peut être le résultat de ne pas considérer les phrases descriptives subséquentes dans certains des items ou encore à minimiser la sévérité des symptômes. En comparant le changement au cours du temps, ce qui est plus pertinent comme mesure de résultat dans les essais cliniques, aucune différence significative dans les scores n'est observée entre la version autoadministrée et évaluateur administré.</p> <p>Comme les patients et les aidants cotent souvent plus haut, il est recommandé que la version évaluateur-administrée et auto-administrée ne soient pas utilisées de façon interchangeable. De plus, la sensibilité au changement de la version autoadministrée sur une longue période devrait être explorée.</p> <p>La version auto-administrée de l'ALSFRS-R pourrait permettre aux neurologues de faire le suivi de la progression de la maladie chez les patients à domicile ne pouvant se déplacer. Dans l'éventualité d'une base de données SLA sur le web, il serait aussi important d'évaluer la fidélité et sensibilité au changement de cette version employée sur internet.</p>
Limites de l'étude	Aucune notée par les auteurs.

GRILLE DE LECTURE-ARTICLES SCIENTIFIQUES

Référence	Kaufmann, P., Levy, G., Montes, J., Buchsbaum, R., Barsdorf, A.J., Battista, V., Arbing, R., Gordon, P.H., Mitsumoto, H., Levin, B., Thompson. J.L.P. (2007), <i>Excellent inter-rater, intra-rater, and telephone-administered reliability of the ALSFRS-R in a multicenter clinical trial</i> , Amyotrophic Lateral Sclerosis, 8: 42-46.
Caractéristiques de l'échantillon (âge, ratio homme/femme, durée moyenne des symptômes, site apparition des symptômes...)	80 patients (41 en personne et 39 par téléphone au départ, puis 41 en personnes et 27 par téléphone au final) Pour fidélité inter-juges : 4 hommes (44%), 5 femmes, âge moyen de 53,2 ± 7,3 Pour la fidélité intra-juge : 41 patients dont 61% hommes, 97,6% de caucasien, âge moyen de 55,6 ans ± 12,6 ans, moyenne d'intervalle entre 2 ^e test et au départ de 9,6 jours ± 3,8 jours. Pour l'administration par téléphone : 27 patients dont 51,9 % hommes, 92,6% caucasien, âge moyen de 58,6 ans ± 8,5, moyenne d'intervalle entre le 2 ^e test et au départ de 6,8 jours ± 4,2. <u>Inclusion/exclusion</u> : 12 patients exclus, car l'ALSFRS-R au départ avait été fait par différents évaluateurs.
Autres mesures utilisées	Aucune
Version de l'outil utilisé/méthode administration	ALSFRS-R 12 questions (/48).
Propriétés psychométriques	Fidélité inter-juges (équipe originale d'évaluateurs) : 9 patients, 19 évaluateurs, 6 évaluations par patient pour un total de 54 évaluations. ICC=0,93 (95% CI 0,84-0,98) Fidélité inter-juges (équipe de remplacement d'évaluateurs) : 9 patients, 11 évaluateurs, 3 à 4 évaluations par patient pour un total de 32 évaluations. ICC=0,93 (95% CI 0,82-0,98). Fidélité intra-juge (test-retest) : 41 patients, 12 évaluateurs, 2 évaluations par patient, 82 évaluations. Test t pairé de la moyenne entre deux visites, p= 0,1. ICC=0,95 (95% CI 0,92-0,98). Fidélité de l'administration par téléphone : 27 patients, 12 évaluateurs, 2 évaluations par patient, 54 évaluations. test t pairé de la moyenne entre administré en personne et via téléphone, p= 0,9, ICC=0,97 (95% CI 0,93-0,98)
Interprétation clinique	Il est possible d'utiliser des scores obtenus par différents évaluateurs. Il est possible d'administrer l'outil par téléphone au besoin.
Conclusions des	La conclusion est à l'effet que l'ALSFRS-R montre une excellente fidélité intra-juge (test-retest), inter-juges et

auteurs	<p>de l'administration au téléphone lorsqu'utilisé comme mesure principale de résultat dans les essais cliniques en SLA. Ceci devient très important pour limiter les conséquences de mesures peu fiables entraînant le besoin d'obtenir un plus large échantillon. Cette étude démontre que l'outil peut être fidèle si administré via le téléphone dans un essai clinique multicentrique. Il est ainsi espéré que cela puisse limiter les données manquantes ce qui a été rapporté dans les essais cliniques en SLA et qui pose problème surtout lors des comparaisons entre groupes recevant traitement et placebo.</p> <p>Les résultats actuels d'une excellente fidélité de l'ALSFRS-R dans le contexte d'essais cliniques multicentriques ajoutent à ses qualités favorables comme mesure de résultats dans les essais en SLA.</p>
Limites de l'étude	<p>L'échantillon de patients était dans la phase initiale ou moyenne de la maladie plutôt que dans la phase avancée en raison des critères d'inclusion du groupe de travail sur la coenzyme Q10 (critères inclusion non détaillés). Les fidélités inter-juges et intra-juge pourraient être différentes pour un échantillon de patient SLA avec des moyennes plus basses à l'ALSFRS-R.</p>

GRILLE DE LECTURE-ARTICLES SCIENTIFIQUES

Référence	Kollowe, K., Mauss, U., Krampfl, K., Petri, S., Dengler, R., Mohammadi, B. (2008). <i>ALSFRS-R score and its ratio: A useful predictor for ALS-progression</i> , Journal of the Neurological Sciences; 275: 69-73.							
Caractéristiques de l'échantillon (âge, ratio homme/femme, durée moyenne des symptômes, site apparition des symptômes,...)	<p>479 patients au départ. 91 patients perdus de vue, 237 décédés et 151 vivants en fin d'étude. 269 hommes pour 210 femmes. Âge moyen de 58 ans (écart type de 12, de 25 à 89 ans). Durée moyenne des symptômes (temps entre les premiers symptômes et le premier examen en clinique de SLA) : moyenne de 273 jours (écart-type de 70 jours, médiane de 245 jours, minimum de 60 jours, maximum de 730 jours). Site d'apparition : périphériques 79%, bulbaire 21%. Moyenne du score ALSFRS-R : 38,3 (écart-type de 1,4, médiane de 39, minimum de 26, maximum de 48). <u>Inclusion/exclusion</u> : patients rencontrant les critères de diagnostic probable ou confirmé (El Escorial) ont été inclus.</p>							
Autres mesures utilisées	Aucune							
Version de l'outil utilisé/méthode administration	ALSFRS-R 12 questions (/48)							
Propriétés psychométriques	<p>Étude rétrospective. Durée totale du suivi de 1996 à 2006 à trois mois d'intervalle.</p> <p>Pour l'analyse les patients avec un score sous la médiane de 39 points ont été séparés de ceux avec un score au-dessus de 39 points. Un score sous la médiane à la première visite est corrélé avec une durée de survie plus courte (log rank $p < 0,01$) : survie médiane de 28 mois (95% CI 21-35). Patients avec score plus haut que 39 points avaient une médiane de survie de 59 mois (95% CI 45-64). Le tableau suivant reproduit les données disponibles pour la médiane de survie réelle (score ALSFRS-R) de l'article original:</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="text-align: center;">Score total à l'ALSFRS-R</th> <th style="text-align: center;">Probabilité de survie réelle en mois (médiane)</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td style="text-align: center;">≥ 39</td> <td style="text-align: center;">59 mois</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">< 39</td> <td style="text-align: center;">28 mois</td> </tr> </tbody> </table>		Score total à l'ALSFRS-R	Probabilité de survie réelle en mois (médiane)	≥ 39	59 mois	< 39	28 mois
Score total à l'ALSFRS-R	Probabilité de survie réelle en mois (médiane)							
≥ 39	59 mois							
< 39	28 mois							

Après correspondance avec les autres facteurs pronostics, le score à l'ALSFRS-R demeure un prédicteur indépendant de la survie avec un taux de mortalité augmentant avec un score à l'ALSFRS-R de moins de 39 points comparativement à ceux au-dessus de 39 points (HR 4,9, 95% IC 3-8, p<0,001).

ALSFRS-R score ratio entre les premiers symptômes et le premier examen = 48- score ALSFRS-R à la première visite/ temps entre les premiers symptômes et le premier examen en mois.

La moyenne pour ce paramètre était de 1,5 (écart-type 0,3, médiane 1, minimum 0,12, maximum 6). Les patients ont été divisés en deux groupes avec les valeurs au-dessus et en dessous de la médiane de 1. Les valeurs sous 1 sont corrélées avec survie plus longue (log rank p<0,01), 42 mois 95% CI 26-57). Contre ceux avec score au-dessus du 1 qui ont une moyenne de survie plus courte (p<0,01), 25 mois (95% CI 23-27) et un risque significatif de mourir (après ajustement des autres facteurs pronostics (HR 2,8, 95% CI 1,4-5,7, p<0,01).

ALSFRS-R score ratio durant toute la durée de la maladie : Comme ce score ne présente pas d'implication clinique pour nous (devons avoir la survenue du décès pour le calculer), il ne sera pas rapporté.

ALSFRS-R score ratio en 100 jours = différence à l'ALSFRS-R (score entre deux visites)/nombre de jours entre les deux visites (nous donne une information sur la vitesse de progression de la maladie): la moyenne de ce ratio était de 0,89 (écart type de 0,13, médiane 0,65, minimum 0,1, maximum 3,2). Les patients furent divisés en 3 groupes ceux avec ratio plus bas que 0,25, entre 0,25 et 0,65 et au-dessus de 0,65. Les valeurs plus basses son corrélées avec une survie plus longue (log-rank p<0,001), donc valeur sous 0,25 médiane de survie de 65 mois (95% CI 11-118). Entre 0,25 et 0,65 médiane de survie de 42 mois (95% CI 19-64). Au-dessus de 0,65, médiane de survie de 25 mois (95% CI, 19-31). Tous les patients avec une valeur sous 0,25 ont survécu au moins un an après les premiers symptômes comparativement à seulement 55% des patients dans le groupe avec des valeurs au-dessus de 0,65. De plus, 44% des patients avec un ratio sous 0,25 ont survécu au moins 5 ans alors qu'aucun des patients avec un ratio au-dessus de 0,65 n'a atteint ce temps. Des analyses multivariées ont démontré que ce paramètre est une variable indépendante de la survie.

Le tableau suivant reproduit les données disponibles (ratio ALSFRS entre deux visites) avec probabilité de survie réelle associée de l'article original.

Ratio entre deux visites	Probabilité de survie réelle en mois (médiane)
--------------------------	--

(différence de score à ALSFRS-R/ nombre de jours entre les deux visites)	
< 0,25	65 mois
≥ 0,25 à < 0,65	42 mois
≥ 0,65	25 mois

Étendue de la survie de 4 mois à 11,9 ans avec une médiane de survie globale à 42,8 mois.

5% des patients sont décédés durant la première année après l'apparition des symptômes (entre 43 et 77 ans au moment du décès)

81 % ont vécu de 1 à 5 ans après l'apparition des symptômes (entre 34 et 85 ans au moment du décès)

12% ont vécu 5 à 10 ans (entre 38 à 75 ans au moment du décès).

Aucun effet du sexe sur la survie.

L'âge à l'apparition des symptômes était un facteur pronostic indépendant (p < 0,01).

Le tableau suivant reproduit les données disponibles de l'article original (médiane de survie en regard de l'âge du patient à l'apparition des symptômes)

Âge au moment de l'apparition des symptômes	Probabilité de survie réelle en mois (médiane)
< 40	52 mois
≥ 40 à < 70	34 mois
≥ 70	25 mois

Le site d'apparition des symptômes est un facteur pronostic indépendant (p < 0.001)

Le tableau suivant reproduit les données disponibles de l'article original (médiane de survie en regard du site d'apparition des symptômes)

Site d'apparition des symptômes	Probabilité de survie réelle en mois (médiane)
Bulbaire	30 mois
Extrémités	47 mois

La capacité vitale forcée à la visite initiale est un facteur pronostic indépendant (p < 0.01)

Le tableau suivant reproduit les données disponibles de l'article original (médiane de survie en regard de la

	capacité vitale forcée à la visite initiale)	
	Capacité vitale forcée à la visite initiale	Probabilité de survie réelle en mois (médiane)
	≥ 81%	50 mois
	< 81%	27 mois
Interprétation clinique	<p>Il est possible d'interpréter les résultats de plusieurs façons en fonction des informations en notre possession. Ici le ratio entre deux visites nous donne une médiane de survie, il est possible de calculer ce ratio en pratique clinique via le score à l'ALSFRS-R. Par contre comme la progression de la maladie n'est pas linéaire, l'utilisation de ratio semble moins appropriée.</p> <p>Bien que certaines données ne soient pas en lien avec le score à l'ALSFRS-R, l'âge à l'apparition des symptômes, la CVF et le site d'apparition des symptômes sont des éléments intéressants à connaître en SLA (éléments permettant de déterminer la probabilité de survie pour les professionnels).</p>	
Conclusions des auteurs	En accord avec des études précédentes, la survie des patients avec des symptômes d'apparition bulbaire était plus courte que celle de ceux avec apparition des extrémités et cela demeure un facteur indépendant avec les analyses multivariées.	
Limites et forces de l'étude	L'étude respecte le seuil de 50% de patient suivi ayant présenté l'événement (décès) pour établir des médianes de survie. Les perdus de vue sont inscrits. Les courbes ne se croisent pas, facteur favorable.	

GRILLE DE LECTURE-ARTICLES SCIENTIFIQUES

Référence	Castrillo-Viguera, C., Grasso, D., Simpson, E., Shefner, J., Cudkowicz, E. (2010), <i>Clinical significance in the change of decline in ALSFRS-R</i> , Amyotrophic Lateral Sclerosis, 11; 178-180
Version de l'outil utilisé/méthode administration	Sondés sur ALSFRS-R et quel taux est considéré cliniquement significatif.
Caractéristiques de l'échantillon (âge, ratio homme/femme, durée moyenne des symptômes, site apparition des symptômes,...)	65 cliniciens membres du groupe NEALS (Northeast ALS consortium) expérimentés en SLA. NEALS est un organisme formé en 1995 et ayant pour mission de traduire les avancés de la recherche dans les essais cliniques pour patients SLA (clinique SLA et centre de recherche) pour les États-Unis et le Canada.
Procédures	<p>Sondage avec 9 questions pour sonder les cliniciens et les chercheurs sur le pourcentage de réduction à l'ALSFRS-R considéré comme cliniquement significatif.</p> <p>Sur une échelle numérique de 1 à 7</p> <p>1= pas vraiment cliniquement significatif</p> <p>4= assez cliniquement significatif</p> <p>7= très cliniquement significatif</p> <p>Les valeurs de pourcentage de changement à l'ALSFRS-R pour chacune des 9 questions étaient 10%, 20%, 25%, 30%, 35%, 40%, 45% et 50%.</p> <p>Le déclin à l'ALSFRS-R avec la progression de la maladie est relativement constant entre les différents essais cliniques, -0.92 unité par mois avec une variance relativement petite (erreur type 0.08) dans la base de données NEAL. Conséquemment, un traitement sur l'effet des médicaments devrait refléter un changement dans le taux de déclin entre le groupe traitement et le groupe placebo.</p>
Analyses des données	<p>Résultats des sondages analysés à l'aide de statistiques descriptives (pourcentages et médianes).</p> <p>Des 65 sondages envoyés, 42 furent retournés et utilisés pour l'analyse des résultats.</p> <p>69% des participants croient qu'un ralentissement de 10% de la vitesse de progression à l'ALSFRS-R serait</p>

	<p>moins que pas vraiment significative (moins de 4). 93% des répondants sont plus convaincus qu'un ralentissement de 20% de la vitesse de progression à l'ALSFRS-R est « assez » cliniquement significative. Tous les répondants ont mentionné que 25% ou plus de ralentissement de la vitesse de progression était à tout le moins assez cliniquement significatif avec 31% des répondants qui ont inscrit que le score maximal de 7 (très significatif cliniquement).</p>
Interprétation clinique	<p>Implication pour la recherche, peu en clinique : Les échelles fonctionnelles sont souvent employées comme mesure de résultats dans les essais cliniques pour les maladies neurodégénératives. L'ALSFRS-R est utilisé comme mesure de sélection pour l'admission aux essais cliniques en SLA. Afin que l'ALSFRS-R soit largement acceptée par les cliniciens et les autorités légales comme mesure principale de résultat dans les essais cliniques, il serait aidant de définir la taille de l'effet minimum d'un traitement qui serait considéré comme significatif cliniquement. Une façon de déterminer la signification clinique est de relier et quantifier les changements dans la mesure de résultat qui a un impact significatif sur la vie des patients. Une étude a corrélé le changement à l'ALSFRS-R avec la perception des patients du changement dans la condition physique, émotionnelle et sociale et a conclu que le patient ne peut percevoir un effet d'une intervention tant que l'impact à l'ALSFRS-R ne soit de 9 points ou plus (Gordon, 2007). Une autre façon est de relier le changement dans le déclin à l'ALSFRS-R avec une mesure de résultats rigoureuse établie comme la survie. Une étude a démontré que de ralentir la progression à l'ALSFRS-R de 16% était équivalent à prolonger la survie de 4-5 mois (médiane de survie) (Leigh, 2004).</p> <p>Il est par contre intéressant de savoir que l'effet d'une intervention ne peut être perçu par le patient tant que l'impact à l'ALSFRS-R n'est pas de 9 points ou plus (19%) et que les membres du comité NEALS considèrent une amélioration de 20 à 25% comme cliniquement significative (entre 10 à 12 points à l'ALSFRS-R).</p>
Conclusions des auteurs	<p>Pour les membres du NEALS, une thérapie qui résulterait en une amélioration de 20-25% ou plus dans le déclin à l'ALSFRS-R serait considérée comme cliniquement significative.</p>
Limites de l'étude	<p>Aucune limite rapportée.</p>

GRILLE DE LECTURE-ARTICLES SCIENTIFIQUES

Référence	Franchignoni, F., Mora, G., Giodano, A., Volanti, P., Chio, A. (2013), <i>Evidence of multidimensionality in the ALSFRS-R Scale : a critical appraisal on its measurement properties using Rasch analysis</i> , J Neurol Neurosurg Psychiatry, 84; 1340-1345
Version de l'outil utilisé/méthode administration	ALSFRS-R score généralement basé sur consensus entre le patient (ou l'aidant si le patient ne peut communiquer efficacement) et le clinicien. 12 questions (/48).
Autres mesures utilisées	Tous les évaluateurs ont un entraînement à l'utilisation de l'outil. CVF
Caractéristiques de l'échantillon (âge, ratio homme/femme, durée moyenne des symptômes, site apparition des symptômes...)	Échantillon auprès de 3 centres tertiaires en SLA. 485 sujets. Âge moyen de $61,4 \pm 11,5$ Ratio hommes/femmes de 249/236 Durée moyenne des symptômes $28,4 \text{ mois} \pm 2,5$ Site apparition des premiers symptômes : extrémités 362, bulbaire 118, respiratoire 5. Sous gastrostomie n= 69 Sous ventilation non invasive = 148 Sous trachéostomie n= 9 CVF $73,6\% \pm 27,3$ Moyenne ALSFRS-R $26,5 \pm 10,3$ <u>Inclusion</u> : Critères El Escorial : SLA probable ou confirmée
Propriétés psychométriques	Comme la structure factorielle des réponses à l'ALSFRS-R ne leur semblait pas claire, un estimé du nombre dimensions pertinentes a été obtenue à l'aide d'une analyse parallèle. Subséquentement, une analyse factorielle exploratoire des dimensions pour des données ordinales avec Varimax et Promax « rotations » sur la moitié des données randomisées (242) a été utilisée pour étudier la contribution de chacun des items à la dimension identifiée : 3 dimensions expliquent 50,4%, 18,1% et 11% de la variance totale pour un total de 79,5%. Une autre analyse a été faite pour évaluer la contribution de chacun des items à l'échelle : fonction bulbaire (items 1 à 3), Fonction motrice fine et grossière (items 4 à 9) et fonction respiratoire (item 10-12). Analyse factorielle confirmatoire :

	<p>Tucker-Lewis fit Index (TLI) pour acceptabilité >0,95 ici 0,97 Comparative Fit Index (CFI) pour acceptabilité >0,95 ici 0,98 Root mean square error of approximation (RMSEA) pour acceptabilité <0,80 ici 0,034 Standardised Root mean square residual (SRMR) pour acceptabilité <0,10 ici 0,040 confirmant la multi-dimensionnalité de l’outil.</p> <p>La multi dimensionnalité de l’échelle ayant été confirmée, les dimensions et leurs relations avec chacun des items ont été utilisées pour faire des sous-échelles et la signification de chacune a été jugée par opinion d’expert. Chacune des sous-échelles a été soumise à une Rasch analysis.</p> <p>Cohérence interne : évaluée par moyenne du coefficient alpha de Cronbach (0,88) et corrélation de l’item par rapport au total de (0,45 à 0,81).</p>
Interprétation clinique	<p>Échelle aurait besoin d’être raffinée et certains items clarifiés.</p> <p>Selon cette étude, il serait plus concluant de faire sous scores pour chacune des dimensions et d’analyser les résultats par sous-scores. Certains résultats par sous-scores sont déjà disponibles dans la littérature.</p> <p>Concernant l’utilisation de la somme des items pour un score total, il faut retenir que comme la progression de la maladie et que les scores à l’ALSFRS-R ne sont pas linéaires, mais curvilinéaires, nous ne pouvons comparer les scores totaux entre eux pour en faire un taux de progression individuel et constant pour un client donné. Nous ne pouvons que constater que le client a perdu X points à l’échelle ALSFRS-R par rapport avec la mesure à laquelle elle est comparée.</p>
Conclusions des auteurs	<p>Une interprétation non ambiguë requiert que le score représente un seul attribut (une seule dimension). Sans quoi on ne peut être certain que deux individus avec le même score sont en fait comparables. Ce problème freine la compréhension des mesures de résultats dans les essais cliniques qui en retour ont des conséquences sur la sélection des interventions pour les patients.</p> <p>Les résultats sont à l’effet que l’ALSFRS-R montre une bonne cohérence interne avec des alpha de Cronbach même meilleurs qu’à l’étude originale. Par contre l’analyse de dimensionnalité va à l’encontre de faire la somme pour obtenir un score total unique.</p> <p>Les données recueillies rapportent clairement 3 différents domaines : bulbaire, moteur et respiratoire. Ces trois fonctions sont cliniquement significatives et représentent adéquatement la structure sous-jacente des domaines investigués par l’ALSFRS-R.</p> <p>L’analyse (RA) montre que certaines des catégories de l’ALSFRS-R ne respectent pas les critères établis pour la catégorie de fonctionnement. Cela pourrait être dû à la difficulté à discriminer entre les cinq niveaux d’habileté fonctionnelle. Par exemple, à l’item 7 tourner dans le lit et ajuster les couvertures, les mots pour la catégorie 0 :</p>

	<p>sans aide et 1 peut initier le mouvement, mais ne peut se tourner seul ou replacer les draps seul, ne fait pas une différence claire de gradation de l'habileté fonctionnelle et peut introduire une erreur de variance plus qu'un indicateur. En ramenant le score sur une échelle à 3 niveaux pour tous les items, cela pourrait améliorer la qualité de mesure de l'échelle, amenant une façon plus simple de représenter le niveau de fonction sans perdre d'information de la mesure. Les résultats démontrent donc qu'il y a place à amélioration de l'outil en reformulant les mots et/ou en réduisant les options de réponses (en nombre).</p> <p>Pour l'item 12, insuffisance respiratoire, les données variables sont dues à des sujets sans orthopnée ou dyspnée, car ils sont sous ventilation permanente. Cela démontre un biais de l'échelle.</p> <p>Les résultats de l'étude suggèrent de repenser l'item « escaliers » et une clarification du cadre conceptuel et de la stratégie de mesure de toute la sous échelle pour la fonction respiratoire incluant des lignes directrices détaillées pour la compilation.</p> <p>Plus généralement, il y a un manque de méthodologie d'administration standardisée et pas d'instructions formelles d'interview.</p> <p>Nos résultats confirment ce que les cliniciens savent déjà : la représentation d'un score total à l'ALSFRS-R est gênée par des ambiguïtés dues aux différents sens du score selon les différentes formes de SLA. Le problème vient aussi du fait d'additionner score ordinal : la relation entre les scores n'est pas linéaire, mais de forme curvilinéaire. Donc plus que le patient approche le bas de l'échelle, chaque score représente une distance métrique plus grande : ainsi on peut estimer que la maladie progresse moins vite parce qu'il devient de plus en plus difficile pour eux de perdre des points à l'échelle globale. Il y a donc une diminution de la sensibilité du score total de l'échelle pour un changement se produisant pour les sujets ayant un très bon ou très mauvais fonctionnement ce qui sous-tend la relation complexe entre la progression de la maladie et la modification du score total à l'ALSFRS-R.</p> <p>Les résultats suggèrent que l'ALSFRS-R a failli à certaines mesures standards rigoureuses et devrait être en partie révisée. Nous croyons que l'ALSFRS devrait être considéré comme un profil de score moyen des 3 différents domaines (bulbaire, moteur et respiratoire) plus que comme un score global. Plus d'études utilisant des méthodes psychométriques modernes devraient être utilisées pour confirmer les résultats et raffiner les qualités de cette échelle dans un processus par étapes.</p>
Limites de l'étude	<p>Cette étude confirme 3 dimensions au lieu des 4 dimensions dans les études précédentes. Ici il y a eu fusion des catégories motricité fine et grossière pour n'en faire qu'une concernant la motricité et en gardant la catégorie bulbaire et respiratoire. Comme il s'agit de la première étude présentant une analyse factorielle confirmatoire, il</p>

	sera intéressant de voir comment les études évolueront dans les années à venir. Cette étude donne néanmoins des pistes d'amélioration intéressante pour l'ALSFRS-R (réduire les ambiguïtés, raffiner les niveaux et certains items).
--	--

ANNEXE 6
FORMULAIRE DE CONSENTEMENT AU PRÉTEST DE L'ÉCHELLE

Formulaire de consentement

Projet dans le cadre de la maîtrise en pratiques de la réadaptation

Cours REA 106 – Essai synthèse

Université de Sherbrooke

Étudiant(e) à la maîtrise : Nathalie Langevin, physiothérapeute

Professeure responsable du cours : Marie-José Durand, erg Ph.D.

Mentor : Valérie Albert, erg M.Sc.

Dans le cadre de ma maîtrise en pratiques de la réadaptation à l'Université de Sherbrooke, je réalise actuellement un projet sur l'évaluation de l'autonomie fonctionnelle auprès de la clientèle présentant la sclérose latérale amyotrophique (SLA). Mon projet vise à optimiser la qualité des services offerts à la clientèle SLA par la création d'un cahier de référence portant sur l'échelle d'évaluation de l'autonomie fonctionnelle qui existe déjà en version anglophone nommée « Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised » (ALSFRS-R).

Votre participation au projet est sollicitée dans le cadre d'un prétest de la version francophone de l'échelle. L'objectif du prétest est d'évaluer si les énoncés traduits en français sont clairs et sans ambiguïté. Pour ce faire, vous serez invité à lire attentivement un document et à indiquer le niveau de clarté de chaque énoncé sur une échelle de 1 (pas du tout clair) à 7 (tout à fait clair). Par la suite, vos commentaires seront recueillis pour améliorer la clarté des énoncés ayant obtenu une cote faible. Votre participation au projet devrait prendre environ quarante-cinq minutes.

Les données de ce projet seront intégrées dans un rapport de maîtrise et seront partagées à d'autres personnes lors de présentations en classe ou lors de discussions scientifiques. Tous les renseignements personnels recueillis au cours de ce projet demeureront strictement confidentiels. Aucune publication ou communication scientifique ne renfermera quoi que

ce soit qui peut permettre de vous identifier. Seules les données regroupées seront publiées dans le cadre de l'essai. L'étudiant s'engage donc à ne publier aucune donnée pouvant permettre d'identifier un participant.

Votre collaboration à remplir le questionnaire est volontaire. Vous êtes libre de refuser de participer à ce projet.

DÉCLARATION DE RESPONSABILITÉ DE L'ÉTUDIANTE À LA MAÎTRISE

Ayant obtenue l'autorisation de solliciter votre participation à ce projet par Mme Nathalie Rosso, coordonnatrice du programme soutien à l'autonomie des personnes âgées (SAPA) du CLSC du Richelieu, je demeure responsable du déroulement du projet de maîtrise et je m'engage à respecter les obligations énoncées dans ce document.

Je m'engage également à vous informer de tout élément qui serait susceptible de modifier la nature de votre consentement.

Signature de l'étudiant(e) à la maîtrise : _____

DÉCLARATION DU PARTICIPANT

Je déclare avoir eu suffisamment d'explications sur la nature et le motif de ma participation au projet de maîtrise. J'ai lu/ou compris les termes du présent formulaire de consentement et j'en ai reçu un exemplaire. J'ai eu l'occasion de poser des questions auxquelles on a répondu, à ma satisfaction. J'accepte de participer à ce projet.

Signature du participant: _____

Signature du témoin : _____

Signé à _____, le _____
Ville Date

ANNEXE 7
ÉCHELLE FONCTIONNELLE POUR LA SLA- VERSION RÉVISÉE
(EFSLA-R)

Échelle fonctionnelle pour la SLA - version révisée (EFSLA-R)

L'échelle fonctionnelle autoadministrée pour la SLA- version révisée est utilisée pour évaluer les changements dans l'autonomie fonctionnelle des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique (SLA). Cette échelle est largement utilisée par les médecins et les professionnels de la santé travaillant dans le milieu de la recherche et auprès de patients atteints de la SLA.

Les questions suivantes font référence à votre fonctionnement actuel à la maison. Veuillez s'il vous plait lire attentivement chacun des items et répondre en vous basant sur votre fonctionnement actuel comparé à ce qu'il était avant l'apparition des symptômes de la SLA. Veuillez s'il vous plait choisir la réponse qui correspond le mieux à votre statut fonctionnel aujourd'hui. Veuillez faire un « x » dans la case correspondant à votre réponse.

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA:

1. Avez-vous remarqué des changements dans votre **façon de parler**?

Aucun changement

Différence détectable dans ma façon de parler

Ma façon de parler a changé; on me demande souvent de répéter des mots ou des phrases

Ma façon de parler a changé; j'ai parfois besoin d'utiliser une méthode alternative pour communiquer (par exemple : ordinateur, bloc-notes, tablette, tableau de communication électronique, clavier virtuel à l'écran).

Incapable de communiquer verbalement

2. Avez-vous remarqué des changements (augmentation) de la quantité de **salive** dans votre bouche (sans tenir compte de l'utilisation de médication)?

Aucun changement

Léger excès de salive accompagné ou non d'écoulement de salive la nuit

Excès de salive modéré accompagné ou non d'écoulement de salive minimal pendant la journée

Excès de salive important accompagné d'écoulement de salive pendant la journée

Excès de salive important accompagné d'écoulement de salive pendant la journée qui nécessite l'utilisation constante d'une serviette ou d'un mouchoir

Échelle fonctionnelle pour la SLA - version révisée

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA:

3. Y a-t-il eu des changements dans votre capacité à **avaler**?

- Aucun changement** (pour tous les aliments et liquides)
- Quelques changements en avalant ou **étouffements occasionnels** (incluant tousser en avalant)
- Incapable de manger toutes les consistances des aliments **et a dû modifier la consistance des aliments mangés**
- Utilisation d'un **tube d'alimentation** (gastrostomie endoscopique percutanée ou "GEP") **comme supplément** à ce qui est mangé par la bouche.
- Ne mange rien par la bouche** et reçoit toute l'alimentation par le tube d'alimentation (GEP)

4. Est-ce que votre **écriture** a changé? Veuillez s'il vous plaît choisir la réponse décrivant le mieux votre écriture avec votre **main dominante (habituelle)** sans soutien au poignet ou autre orthèse.

- Aucun changement**
- Écriture plus lente ou plus brouillonne, mais tous les mots sont **lisibles**
- Les mots ne sont pas tous lisibles**
- Capable de **tenir un crayon**, mais **incapable d'écrire**
- Incapable de tenir un crayon**

Échelle fonctionnelle pour la SLA - version révisée

5. La question suivante fait référence à votre capacité à **couper les aliments et à manipuler les ustensiles** (vous nourrir) comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA. Si vous mangez la majorité de vos repas par la bouche, répondez à la **partie a**. Si la majorité de votre alimentation est procurée par le tube d'alimentation, passez directement à la **partie b** de cette question.

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA :

a. Couper les aliments et manipuler les ustensiles:

- Aucun changement**
- Un peu lent et maladroit** (ou différent d'auparavant), mais sans assistance ni aide technique (équipement)
- Aide requise occasionnellement** pour couper les aliments plus difficiles
- Les **aliments doivent être coupés par une autre personne**, mais capable de manger lentement sans assistance
- Besoin d'être nourri**

b. Utilise un **tube d'alimentation** (GEP)

- Utilise un tube d'alimentation (GEP) **sans assistance ni difficulté**
- Utilise un tube d'alimentation (GEP) sans assistance, mais avec **lenteur** ou de **façon maladrite**
- Assistance requise pour les fermetures et les attaches du tube d'alimentation**
- Aide minimale fournie à l'aidant par la personne atteinte**
- Incapable d'effectuer les manipulations** du tube d'alimentation

Échelle fonctionnelle pour la SLA - version révisée

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA:

6. Est-ce que votre capacité à vous **habiller et à effectuer vos activités de soins personnels** (c'est-à-dire vous laver, vous brosser les dents, vous raser, peigner vos cheveux ou autre activité d'hygiène) a changé ?

Aucun changement

Effectue les activités de soins personnels **sans assistance**, mais avec une **augmentation de l'effort ou une diminution de l'efficacité**

Nécessite une **assistance intermittente ou l'utilisation de différentes méthodes compensatoires** (c'est-à-dire s'asseoir pour s'habiller, attacher les boutons avec une aide technique ou avec la main non dominante)

Nécessite une assistance quotidienne

N'effectue aucune activité de soins personnels et est **complètement dépendant** de l'aidant

7. Est-ce que votre capacité à vous **tourner dans le lit** et d'**ajuster les couvertures** (c'est-à-dire : vous couvrir avec le drap ou la couverture) a changé?

Aucun changement

Peut tourner dans le lit et ajuster les couvertures **sans assistance**, mais **plus lentement ou plus maladroitement**

Peut tourner dans le lit **ou** ajuster les couvertures **sans assistance, mais avec une grande difficulté**

Peut **amorcer** de tourner dans le lit ou d'ajuster les draps et les couvertures, mais nécessite une **assistance partielle** pour compléter la tâche

Nécessite une **assistance totale**

Échelle fonctionnelle pour la SLA - version révisée

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA:

8. Est-ce que votre capacité à **marcher** a changé?

- Aucun changement**
- La **marche a changé**, mais **ne nécessite pas d'assistance ni d'aide technique** (comme une orthèse tibiale, une canne, une marchette)
- Aide requise** pour marcher (comme une orthèse tibiale, une canne, une marchette)
- Peut bouger les jambes ou tenir debout**, mais **incapable de marcher** d'une pièce à l'autre
- Ne peut pas marcher** ou bouger les jambes

9. Est-ce que votre capacité à **monter les escaliers** a changé?

- Aucun changement**
- Plus lentement**
- Chancelant ou plus fatigué**
- Nécessite une assistance** (comme l'utilisation de la main courante, d'une canne ou d'une personne)
- Ne peut pas monter les escaliers**

Échelle fonctionnelle pour la SLA - version révisée

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA:

10. Êtes-vous **essoufflé** ou avez-vous de la **difficulté à respirer**?

- Aucun changement**
- Essoufflement seulement **en marchant**
- Essoufflement lors d'un **effort léger** (comme en parlant, en mangeant, en se lavant ou en s'habillant)
- Essoufflement **au repos**, que ce soit en position assise ou couchée
- Essoufflement important** (en tout temps) et considère l'utilisation de la ventilation mécanique

11. Êtes-vous **essoufflé** ou avez-vous de la **difficulté à respirer** lorsque vous êtes couché sur le dos?

- Aucun changement**
- Essoufflement occasionnel lorsque couché sur le dos, **mais n'utilise habituellement pas plus de deux (2) oreillers** pour dormir
- Essoufflement lorsque couché sur le dos et **nécessite plus de deux (2) oreillers** (ou l'équivalent) **pour dormir**
- Peut dormir seulement assis** dû à l'essoufflement
- Nécessite l'utilisation d'un appareil de soutien respiratoire** (ventilation non invasive telle BIPAP® ou ventilation invasive via trachéostomie) pour dormir et **ne dort pas sans cette aide**

Échelle fonctionnelle pour la SLA - version révisée

Comparativement à avant l'apparition des symptômes de la SLA:

12. Avez-vous besoin d'un **appareil de soutien respiratoire**?

- Aucun appareil de soutien respiratoire**
- Utilisation intermittente** de ventilation non invasive (BiPAP®)
- Utilisation continue** de ventilation non invasive (BiPAP®) **la nuit**
- Utilisation continue** de ventilation non invasive (BiPAP®) **pendant la nuit et le jour** (presque 24 heures par jour)
- Ventilation mécanique** par intubation ou trachéostomie

S'il vous plait, indiquer qui a rempli ce questionnaire :

- Patient
- Patient avec assistance du professionnel
- Patient avec assistance de l'aidant ou d'un membre de la famille
- Aidant seul

ANNEXE 8
FEUILLE DE RÉSULTATS POUR LE DOSSIER DE L'USAGER

Échelle fonctionnelle autoadministrée pour la SLA - version révisée (EFSLA-R)
Feuille de résultats (pour utilisation par le professionnel de la santé)

1. LANGAGE Aucun changement valeur = 4 Différence détectable du langage valeur = 3 Doit répéter des mots ou phrases valeur = 2 Méthode alternative pour communiquer valeur = 1 Incapable de communiquer verbalement valeur = 0 <p align="right">Q1. Score =</p>	7. TOURNER DANS LE LIT/AJUSTER LES COUVERTURES Aucun changement valeur = 4 Sans assistance, plus lentement/maladroitement valeur = 3 Sans assistance, grande difficulté valeur = 2 Peut amorcer, assistance partielle requise valeur = 1 Assistance totale requise valeur = 0 <p align="right">Q7. Score =</p>
2. SALIVATION Aucun changement valeur = 4 Léger excès salive, écoulement nuit valeur = 3 Excès de salive modéré, écoulement journée valeur = 2 Excès de salive important, écoulement journée valeur = 1 Excès de salive important, utilisation constant d'une serviette ou d'un mouchoir valeur = 0 <p align="right">Q2. Score =</p>	8. MARCHER Aucun changement valeur = 4 Changement, sans assistance/aide technique valeur = 3 Aide requise pour marcher valeur = 2 Peut bouger les jambes ou tenir debout, mais incapable de marcher de pièce en pièce valeur = 1 Ne peut pas marcher ou bouger les jambes valeur = 0 <p align="right">Q8. Score =</p>
3. DÉGLUTITION Aucun changement valeur = 4 Étouffements occasionnels valeur = 3 A dû modifier la consistance des aliments valeur = 2 Tube d'alimentation valeur = 1 Ne mange rien par la bouche valeur = 0 <p align="right">Q3. Score =</p>	9. MONTER LES ESCALIERS Aucun changement valeur = 4 Plus lentement valeur = 3 Chancelant ou plus fatigué valeur = 2 Nécessite une assistance valeur = 1 Ne peut pas monter les escaliers valeur = 0 <p align="right">Q9. Score =</p>
4. ÉCRITURE Aucun changement valeur = 4 Lente ou brouillonne, tous les mots lisibles valeur = 3 Les mots ne sont pas tous lisibles valeur = 2 Capable de tenir un crayon, incapable d'écrire valeur = 1 Incapable de tenir un crayon valeur = 0 <p align="right">Q4. Score =</p>	10. DYSPNÉE Aucun changement valeur = 4 Essoufflement seulement en marchant valeur = 3 Essoufflement lors d'un effort léger valeur = 2 Essoufflement au repos, assis ou couché valeur = 1 Essoufflement important (tout temps), considère l'utilisation de la ventilation mécanique valeur = 0 <p align="right">Q10. Score =</p>
5 a. COUPER LES ALIMENTS ET MANIPULER LES USTENSILES (patients sans gastrostomie) Aucun changement valeur = 4 Un peu lent et maladroit, sans assistance valeur = 3 Aide requise occasionnelle valeur = 2 Aliments coupés par une autre personne valeur = 1 Besoin d'être nourri valeur = 0 <input type="checkbox"/> Non applicable <p align="right">Q5 a. Score =</p>	11. ORTHOPNÉE Aucun changement valeur = 4 Essoufflement occasionnel (sur le dos), n'utilise habituellement pas plus de deux (2) oreillers pour dormir valeur = 3 Nécessite plus de deux (2) oreillers pour dormir valeur = 2 Peut dormir seulement assis valeur = 1 Utilisation d'un appareil de soutien respiratoire (BiPAP®) pour dormir valeur = 0 <p align="right">Q11. Score =</p>
5 b. COUPER LES ALIMENTS ET MANIPULER LES USTENSILES (patients avec gastrostomie) Utilise GEP sans assistance ni difficulté valeur = 4 Utilise GEP sans assistance, lenteur/maladroit valeur = 3 Assistance requise (fermetures et attaches) valeur = 2 Aide minimale fournie à l'aidant valeur = 1 Incapable d'effectuer les manipulations valeur = 0 <input type="checkbox"/> Non applicable <p align="right">Q5 b. Score =</p>	12. INSUFFISANCE RESPIRATOIRE Aucun appareil de soutien respiratoire valeur = 4 Utilisation intermittente BiPAP® valeur = 3 Utilisation continue BiPAP® la nuit valeur = 2 Utilisation continue BiPAP® nuit et jour valeur = 1 Ventilation mécanique invasive valeur = 0 <p align="right">Q12. Score =</p>
6. HABILLAGE ET SOINS PERSONNELS Aucun changement valeur = 4 Sans assistance, augmentation de l'effort valeur = 3 Assistance intermittente/méthodes compensatoires valeur = 2 Nécessite une assistance quotidienne valeur = 1 Complètement dépendant valeur = 0 <p align="right">Q6. Score =</p>	Sous-scores: Fonction bulbaire (Q1, Q2, Q3) /12 Motricité fine (Q4, Q5, Q6) /12 Motricité grossière (Q7, Q8, Q9) /12 Fonction respiratoire (Q10, Q11, Q12) /12 <hr/> Total score = /48 <hr/> Signature _____ Date _____

Mode d'administration

- Autoadministré Patient
 - Patient avec assistance du professionnel
 - Patient avec assistance de l'aidant ou d'un membre de la famille
 - Aidant seul

- Administré par le professionnel
 - en personne au patient en personne à l'aidant
 - au téléphone au patient au téléphone à l'aidant

Analyse:

Signature: _____

Date: _____

ANNEXE 9
APERÇU DU CAHIER DE L'EFSLA-R

La version complète du cahier est disponible en contactant l'auteure à l'adresse suivante :
Nathalie.Langevin@uSherbrooke.ca

Nathalie Langevin
Physiothérapeute, B.SC.

**Échelle fonctionnelle pour la
sclérose latérale amyotrophique
version révisée
(EFSLA-R)**



Table des matières du cahier

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	1
1. Développement de l'outil de mesure original anglophone	1
2. Propriétés psychométriques de l'ALSFRS-R	1
2.1 Validité de construit.....	1
2.1.1 Analyse factorielle	1
2.1.2 Convergence et divergence.....	1
2.2 Cohérence interne	2
2.3 Fidélité test-retest	2
2.4 Fidélité inter-juges	2
2.5 Fidélité en lien avec le mode d'administration	2
2.5.1 Score par observation par le professionnel, par l'aidant ou le client.....	2
2.5.2 Version autoadministrée	3
2.5.3 Administration téléphonique.....	3
2.6 Sensibilité au changement.....	3
2.7 Synthèse des propriétés psychométriques	3
3. Processus de traduction de l'anglais au français	4
4. Échelle fonctionnelle pour la sclérose latérale amyotrophique- version révisée (EFSLA-R) ...	4
4.1 Définition de l'autonomie fonctionnelle	4
4.2 Description de l'outil.....	4
4.3 Système de cotation	5
4.4 Population cible.....	6
4.5 Matériel requis	6
4.6 Temps d'administration	6
4.7 Procédure d'administration et consignation des résultats	6
4.8 Cotation de l'outil.....	7
5. Utilité clinique et interprétation des scores.....	8
5.1 Suivi de la progression de la maladie et dépistage précoce des problèmes	8
5.2 Vérification de la nécessité d'une visite ou d'un suivi.....	9
5.3 Information de remplacement à la dynamométrie.....	9
5.4 Estimation de la probabilité de survie, en pourcentage, pour un moment donné à partir du score total ou du sous-score de la dimension la plus affectée.....	9
5.4.1 Estimation à partir du score total	9
5.4.2 Estimation à partir du sous-score de la dimension la plus affectée	10

Table des matières du cahier (suite)

5.5 Estimation de la durée de survie, en mois, à partir du score total	11
6. Exemples d'utilisation de l'outil comme soutien à la prise de décision	12
6.1 Exemple 1 Dépistage précoce pour la référence professionnelle	12
6.2 Exemple 2 Estimation du taux de survie comme guide pour les actions	12
6.3 Exemple 3 Estimation de la durée de survie comme appui à la demande de service	13
CONCLUSION	13
RÉFÉRENCES	14
ANNEXES	17
ANNEXE 1- Échelle fonctionnelle pour la SLA - version révisée (EFSLA-R)	19
ANNEXE 2- Feuille de résultats (pour utilisation par le professionnel de la santé) EFSLA-R.....	29
ANNEXE 3- Self-Administered ALS Functional Rating Scale Revised (ALSFRS-R).....	33
ANNEXE 4- ALSFRS-R Scoring Sheet.....	43

