

UNIVERSITÉ DU QUÉBEC À MONTRÉAL

RELATION ENTRE LA FORCE MUSCULAIRE ET LES HABILETÉS DE
MARCHE CHEZ LES PERSONNES AVEC UNE DYSTROPHIE MYOTONIQUE
DE TYPE 1

MÉMOIRE
PRÉSENTÉ
COMME EXIGENCE
DE LA MAÎTRISE EN KINANTHROPOLOGIE

PAR
MYRIAM HARVEY

NOVEMBRE 2019

UNIVERSITÉ DU QUÉBEC À MONTRÉAL
Service des bibliothèques

Avertissement

La diffusion de ce mémoire se fait dans le respect des droits de son auteur, qui a signé le formulaire *Autorisation de reproduire et de diffuser un travail de recherche de cycles supérieurs* (SDU-522 – Rév.07-2011). Cette autorisation stipule que «conformément à l'article 11 du Règlement no 8 des études de cycles supérieurs, [l'auteur] concède à l'Université du Québec à Montréal une licence non exclusive d'utilisation et de publication de la totalité ou d'une partie importante de [son] travail de recherche pour des fins pédagogiques et non commerciales. Plus précisément, [l'auteur] autorise l'Université du Québec à Montréal à reproduire, diffuser, prêter, distribuer ou vendre des copies de [son] travail de recherche à des fins non commerciales sur quelque support que ce soit, y compris l'Internet. Cette licence et cette autorisation n'entraînent pas une renonciation de [la] part [de l'auteur] à [ses] droits moraux ni à [ses] droits de propriété intellectuelle. Sauf entente contraire, [l'auteur] conserve la liberté de diffuser et de commercialiser ou non ce travail dont [il] possède un exemplaire.»

REMERCIEMENTS

Je tiens à débiter ce document, en remerciant les personnes qui m'ont entouré tout au long de mon processus d'écriture. Ce sont des individus qui m'ont encouragé à pousser mes connaissances, tout en m'accompagnant dans l'inconnu.

La première personne à qui il est important d'adresser mes profonds remerciements est mon directeur de recherche, le Professeur Laurent Ballaz, pour m'avoir accueilli et fait confiance, après seulement une rencontre de dernière minute et ma simple volonté de travailler dans son laboratoire de recherche, mais surtout pour ses précieux conseils et son encadrement hors du commun dès les premiers moments de cette maîtrise.

Par la suite, je voudrais remercier de tout cœur mes parents et ma famille, leur contribution, leur soutien et leur amour inconditionnel m'a poussé tout au long de ce beau projet et sans qui rien de tout cela n'aurait été possible.

Je continuerai en remerciant l'organisation des Citadins de l'UQAM, plus particulièrement les responsables de l'équipe de soccer féminine. Grâce à leur soutien financier et à l'encadrement reçu tout au long de mes années passées à l'UQAM, j'ai pu accomplir tous mes objectifs académiques, en plus de grandir sur le plan humain.

Pour finir, je ne pourrais passer sous silence l'implication de toute l'équipe du Centre de Recherche Marie-Enfant sans qui la réussite de ce projet n'aurait pas été possible. Un merci est donc de mise à Maxime Gosselin, qui aura encadré les évaluations et les

sujets de manière exemplaire, à Benjamin Sinclair, qui aura assuré les analyses des patients Steinert, mais qui aura aussi joué un rôle de formateur et m'aura permis de surmonter les embûches et finalement, à tous les étudiants présents, pour leurs conseils et leur aide constante.

Merci à tous de votre implication, qu'elle ait été de près ou de loin, celle-ci aura contribué grandement à ce projet de recherche, en plus de me faire grandir comme chercheure

TABLES DES MATIÈRES

REMERCIEMENTS	ii
TABLES DES MATIÈRES	iv
LISTE DES FIGURES.....	vii
LISTE DES TABLEAUX.....	ix
TABLE DES ÉQUATIONS	xi
LISTE DES ABRÉVIATIONS.....	xii
RÉSUMÉ	xiii
INTRODUCTION	1
CHAPITRE I REVUE DE LITTÉRATURE	3
1.1 La dystrophie musculaire de Steinert.....	3
1.1.1 Anomalie génétique	3
1.1.2 Mode de transmission	4
1.1.3 Sévérité de la maladie	5
1.1.4 Les formes cliniques	6
1.1.5 Expression clinique générale.....	6
1.1.6 Caractéristiques de la maladie.....	7
1.2 Les conséquences fonctionnelles de la DM1	11
1.2.1 Les atteintes fonctionnelles	11

1.2.2	La marche des personnes atteintes de la maladie de Steinert	12
1.2.3	Marche et faiblesse musculaire chez d'autres populations	16
1.2.4	Marche et faiblesse musculaire distale.....	17
1.3	L'analyse quantifiée de la marche (AQM).....	19
1.3.1	Principe de fonctionnement	19
1.3.2	L'Analyse quantifiée de la marche (AQM)	19
1.3.3	Paramètres spatio-temporels	20
1.3.4	Paramètres cinématiques.....	22
1.3.5	Paramètres cinétiques.....	28
1.3.6	Test d'endurance à la marche.....	31
1.4	Objectifs et hypothèses	33
CHAPITRE II MÉTHODOLOGIE		35
2.1	Participants.....	35
2.1.1	Recrutement	35
2.1.2	Critères de sélection des participants avec une DM1.....	36
2.1.3	Caractéristiques des participants	36
2.1.4	Éthique et informations pertinentes	37
2.2	Protocole expérimental	38
2.2.1	Déroulement global.....	38
2.2.2	Évaluation de la force.....	38
2.2.3	Analyse quantifiée de la marche	40
2.3	Analyses statistiques	43
CHAPITRE III RÉSULTATS		45
3.1	Comparaison entre la marche du groupe DM1 et CTL.....	46
3.2	Relation entre la force et la démarche des personnes avec une DM1	48
CHAPITRE IV DISCUSSION		62
4.1	Comparaison entre la marche du groupe DM1 et CTL.....	62
4.2	Relation entre la force et la démarche des personnes avec une DM1	66

4.3 Relation entre la force et l'endurance à la marche des personnes avec une DM1	69
4.4 Limites	70
CHAPITRE V CONCLUSION	72
APPENDICE A Formulaire d'information et de consentement à un projet de recherche – Données DM1	74
APPENDICE B Formulaire d'information et de consentement à un projet de recherche – Données normatives	80
APPENDICE C Protocole d'analyse quantifiée de la marche du LAM-CRME	85
APPENDICE D Résumé des paramètres de marche observés.....	92
RÉRÉFÉNCES.....	93

LISTE DES FIGURES

Figure 1.1 Relation entre le phénotype et la taille de la répétition chez les sujets atteints de DM1 (Bouhour <i>et al.</i> , 2007)	3
Figure 1.2 Illustration du mode de transmission génétique dans la DM1 (Bouhour <i>et al.</i> , 2007)	4
Figure 1.3 Illustration de l'expression clinique au haut du corps (Marchini <i>et al.</i> , 2000)	7
Figure 1.4 Les mécanismes de la myotonie – Un résumé.....	9
Figure 1.5 Illustration de la contraction musculaire du tibial antérieur (TA) et du gastrocnémien médial (GEM) d'un patient durant un cycle de marche normalisé de 0 à 100%. Les zones grises représentent la durée d'activation normale de ces muscles (Galli <i>et al.</i> , 2012)	15
Figure 1.6 Représentation des phases d'un cycle de marche chez un sujet sain (Baker, 2013)	20
Figure 1.7 Classification des phases d'un cycle de marche chez un sujet sain (Baker, 2013)	20
Figure 1.8 Représentation graphique d'un cycle de marche (Baker, 2013).....	22
Figure 1.9 Représentation du modèle Plug-In Gait (Vicon, Oxford, UK).....	25
Figure 1.10 Résumé des études observant la précision de l'AQM de McGinley <i>et al.</i> (2009)	27
Figure 1.11 Plateforme de force AMTI Fi, Mi, : forces et/ou moments mesurés par les capteurs de la plateforme (Carcreff <i>et al.</i> , 2016)	28

Figure 1.12 Représentation d'un membre inférieur pour les équations de la dynamique inverse (Kirtley, 2006)	30
Figure 2.1 Dynamomètre Portable (Lafayette manual muscle test system, Lafayette, USA)	39
Figure 2.2 Positionnement du dynamomètre manuel lors de la prise de force isométrique maximale (Hébert <i>et al.</i> , 2010).....	39
Figure 2.3 Allée de marche au LAM-CRME.....	40
Figure 2.4 Parcours du 6MWE au LAM-CRME	42
Figure 3.1 Résumé des différences cinématiques entre les groupes DM1 et CTL ...,	48

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1.1 Table des formes cliniques de DM1 en fonction de l'âge d'apparition des symptômes (Puymirat, s.d.; De Antonio <i>et al.</i> , 2016).....	6
Tableau 2.1 Critères de sélection du Projet AquaSteinert	36
Tableau 2.2: Caractéristiques des participants du projet AquaSteinert.....	37
Tableau 3.1 Comparaison des paramètres spatio-temporels des sujets du groupe DM1 avec ceux des sujets du groupe CTL.....	51
Tableau 3.2 Comparaison des paramètres cinématiques des groupes DM1 et CTL en fonction des phases de marche	52
Tableau 3.3 Comparaison des moments articulaires des groupes DM1 et CTL	55
Tableau 3.4 Comparaison des puissances articulaires développées et absorbées des groupes DM1 et CTL	56
Tableau 3.5 Corrélations entre les forces musculaires et les paramètres spatio-temporels du groupe DM1	57
Tableau 3.6 Corrélations entre les forces musculaires et les largeurs de la base de sustentation du groupe DM1	58
Tableau 3.7 Corrélations entre les forces musculaires et la distance parcourue à l'exercice de marche de six minutes	59
Tableau 3.8 Corrélations entre les forces musculaires et la cinématique au contact initial et en phase unipodale (valeurs minimales)	60
Tableau 3.9 Corrélations entre les forces musculaires et les angles segmentaires maximaux lors de la phase unipodale	60

Tableau 3.10 Corrélations entre les forces musculaires et les paramètres cinématiques à l'appui, à la phase de balancement et à la poussée.....	61
--	----

TABLE DES ÉQUATIONS

Équation 1.1 Équations vectorielles de Newton-Euler (Baker, 2013)	29
---	----

LISTE DES ABRÉVIATIONS

3D : 3-Dimensions
6MWE: Exercice de marche de 6 minutes
6MWT : Test de marche de 6 minutes
ADN : Acide désoxyribonucléique
AQM : Analyse quantifiée de la marche
CGM: *Conventional Gait Model*
CMT: Charcot Marie-Tooth
CTG: Triplet Cytosine-Thymine-Guanine
CTL: Contrôle
DFSH: Dystrophie musculaire facio-scapulo humérale
DM1 : Dystrophie myotonique de type 1
DMPK: Myotonine Protéine Kinase
EMG: Électromyographie
GEM : Gastrocnémien médial
LAM-CRME : Laboratoire de la Marche du Centre de Réadaptation Marie-Enfant
MMT: *Manual Muscle Testing*
MRC: *Medical Research Council Scale*
PiG: *Plug-in Gait*
SD: Écart Type
SE : Erreur Type
TA : Tibial antérieur
UQAM : Université du Québec à Montréal

RÉSUMÉ

À l'aide de cette recherche, nous espérons mieux comprendre la marche des personnes atteintes de dystrophie myotonique de type 1 (DM1), en plus d'approfondir nos connaissances sur la nature des compensations et l'effet de la faiblesse musculaire sur celles-ci. On s'attendait donc à dénoter particulièrement l'importance des fléchisseurs plantaires de la cheville, des abducteurs de la hanche et des fléchisseurs de la hanche. C'est au Laboratoire d'Analyse de la Marche du Centre de Réadaptation Marie-Enfant que la marche de 22 sujets atteints de DM1 a été comparée à celle de 11 personnes avec un développement typique grâce à une analyse quantifiée de la marche. La relation entre la force musculaire des membres inférieurs et les paramètres de marche des sujets atteints de DM1 a également été évaluée. Puis, la force des personnes avec une DM1 a été mise en relation avec leur performance à un test d'endurance à la marche. Malgré quelques limites au niveau des résultats, l'importance des muscles clés de la marche est clair, ce qui n'avait pas été établi par la littérature pour cette population. Avoir connaissance de ces relations, en plus de connaître l'importance de chaque muscle lors de la marche aiderait à préciser les méthodes de réadaptation, ainsi que les traitements visant à retarder la perte de cette habileté locomotrice précieuse, qu'est la marche, pour le fonctionnement quotidien.

Mots clés : Dystrophie myotonique de type 1, marche, force musculaire

INTRODUCTION

Au Québec, une région est mise à part lorsqu'il est question de certaines maladies génétiques. En effet, le Saguenay-Lac-Saint-Jean avec son emplacement géographique et son histoire fait face à un effet fondateur pour ce qui a trait aux maladies transmissibles génétiquement (J. Mathieu *et al.*, 1990). La dystrophie myotonique de type 1 (DM1) ou la maladie de Steinert avec son mode de transmission autosomique dominant avec phénomène d'anticipation font partie de celles-ci (Bouhour *et al.*, 2007). Avec une prévalence de 189/100 000 dans cette région par rapport à 14,3/100 000 mondialement, la DM1 est la dystrophie musculaire la plus répandue chez l'adulte au Québec (Gagnon *et al.*, 2013; Jean Mathieu et Prévost, 2012).

Cette maladie neuromusculaire progressive est caractérisée par une dystrophie et une faiblesse musculaire, de la myotonie, ainsi qu'une atteinte multisystémique plus ou moins importante (Bouhour *et al.*, 2007; Meola & Cardani, 2015). Certains auteurs vont comparer les symptômes des personnes avec la DM1 avec ceux des personnes âgées (Hammarén *et al.*, 2014). L'atteinte des muscles squelettiques prédomine dans un premier temps au niveau distal et progresse vers les muscles proximaux (Mathieu, De Braekeleer & Prévost, 1990; Galli *et al.*, 2012).

La sévérité de la pathologie est généralement associée à l'âge d'apparition des premiers symptômes, ainsi qu'à certains critères génétiques (Gagnon *et al.*, 2013 ; Meola & Cardani, 2015). Malheureusement, selon Jean Mathieu et Prévost (2012), aucun traitement efficace n'a été établi à ce jour.

La force musculaire des membres inférieurs a été mise en corrélation avec les habiletés fonctionnelles par plusieurs auteurs, chez les personnes avec la DM1 (Guyatt *et al.*, 1985; Hammarén *et al.*, 2012, 2014; Hébert *et al.*, 2010; Herman *et al.*, 2010; Iosa *et al.*, 2007; Kadaba *et al.*, 1990; Kainz *et al.*, 2017; Kierkegaard et Tollbäck, 2007; Kilmer *et al.*, 1995; Leardini *et al.*, 2007; Lehmann-Horn *et al.*, 2008)(Bachasson *et al.*, 2016; Dumont *et al.*, 2013; Hammarén *et al.*, 2014; Missaoui *et al.*, 2010; Ollivier *et al.*, 2014; Radovanović *et al.*, 2016). En effet, ceux-ci avancent que la perte de force a un impact sur les habiletés fonctionnelles telles que la marche chez cette population. Cependant, l'analyse détaillée de ce mode de locomotion chez cette population DM1 est très peu répandue dans la littérature, ce qui soulève plusieurs questionnements sur la nature des compensations et l'effet de la faiblesse musculaire sur celles-ci.

Pour tenter de faire face à cette problématique, une analyse quantifiée de la marche comprenant les paramètres spatio-temporels, cinématiques et cinétiques, en plus de tests de force, sera réalisée chez des personnes avec DM1. Renforcer les connaissances sur la relation entre la force musculaire des membres inférieurs et la marche chez cette population permettrait de préciser les méthodes de réadaptation et ainsi optimiser les traitements visant à retarder la perte de cette habileté locomotrice (Bachasson *et al.*, 2016).

CHAPITRE I REVUE DE LITTÉRATURE

1.1 La dystrophie musculaire de Steinert

La maladie de Steinert tient son nom de la personne qui l'a décrite en 1909 (Puymirat, s. d.). Elle est aussi appelée dystrophie myotonique de Steinert ou dystrophie myotonique de type 1 (DM1).

1.1.1 Anomalie génétique

La DM1 est une maladie causée par une anomalie génétique. En 1992, la région problématique a été localisée sur le chromosome 19 (*19q13.3*). Dans cette région il y a un fragment d'ADN qui est anormalement long, causé par une répétition incontrôlée du trinucléotide CTG (Cytosine-Thymine-Guanine) (Bouhour *et al.*, 2007).

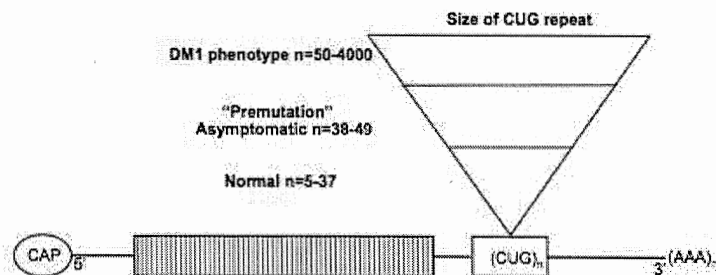


Figure 1.1 Relation entre le phénotype et la taille de la répétition chez les sujets atteints de DM1 (Bouhour *et al.*, 2007)

Plus précisément, cette anomalie intervient dans la partie 3' non codante du gène codant la DMPK (Myotonine Protéine Kinase) tel qu'illustré dans la Figure 1.1 (Bouhour *et al.*, 2007; Turner et Hilton-Jones, 2010). Une personne avec un développement typique aura entre cinq et 37 répétitions, alors qu'une personne atteinte en aura de 50 à plus de 4000 (Bouhour *et al.*, 2007; Meola et Cardani, 2015).

1.1.2 Mode de transmission

La DM1 est régie par une transmission autosomique dominante avec phénomène d'anticipation (Angeard-Durand *et al.*, 2004; Bouhour *et al.*, 2007). Pour aider à faire comprendre le concept, il est utile de séparer les termes.

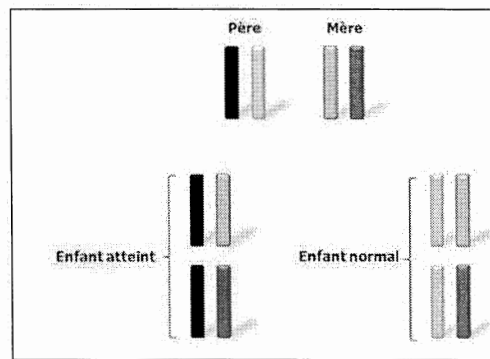


Figure 1.2 Illustration du mode de transmission génétique dans la DM1 (Bouhour *et al.*, 2007)

De ce fait, le terme « autosomique » signifie que le gène défectueux peut être sûr n'importe quelle paire des 22 chromosomes non sexuels. Tel que déjà mentionné, dans

le cas de la DM1, le gène se trouve sur le chromosome 19. Par la suite, « dominant » signifie que si le père ou la mère est atteint, l'enfant a 50% de chance d'être atteint (voir Figure 1.2) (Angeard-Durand *et al.*, 2004). Finalement, Bouhour *et al.* (2007) vont bien illustrer le phénomène d'anticipation en stipulant que chez les personnes atteintes de la DM1 il existe une instabilité intergénérationnelle se traduisant par une augmentation de la taille des répétitions CTG au cours des générations successives, ce qui explique le phénomène d'anticipation observé depuis longtemps par les cliniciens. En d'autres mots, l'enfant sera plus affecté que le parent.

1.1.3 Sévérité de la maladie

Une des caractéristiques particulières de la maladie est sa grande variabilité. En effet, il est important de noter que certaines personnes seront très affectées, tandis que d'autres ne présenteront pas de signes associés à la dystrophie myotonique de Steinert (Bouhour *et al.*, 2007). Plusieurs facteurs peuvent influencer la sévérité de la maladie. Tout d'abord, il a été prouvé qu'il y avait une corrélation entre le nombre de répétitions CTG et la sévérité de la maladie. Le mosaïcisme somatique est un phénomène qui expliquerait que ce n'est pas tous les tissus touchés chez un patient qui auront le même nombre de répétitions CTG. Les fibres musculaires présentent souvent un plus grand nombre de répétitions, faisant en sorte que l'atteinte musculaire est un symptôme premier chez les sujets atteints de DM1 (Bouhour *et al.*, 2007).

Ainsi, le second facteur qui peut influencer la sévérité de la DM1 est l'âge d'apparition de la maladie. En effet, l'âge d'apparition de la maladie est corrélé au nombre de répétitions CTG (André *et al.*, 2018).

1.1.4 Les formes cliniques

La communauté scientifique, pour le moment, ne s'entend pas sur la façon de définir les formes cliniques. Généralement, la classification se fait soit en fonction de la sévérité des symptômes ou bien de l'âge d'apparition de ceux-ci. Dans le premier cas, il est question de trois catégories (légère, classique, sévère) qui séparent la gravité des signes cliniques. Pour ce qui est de l'âge d'apparition, les chercheurs ont majoritairement divisé en quatre ou cinq classes (voir Tableau 1.1). L'article plus récent de André *et al.*, (2018) va aussi prioriser la séparation suivante pour aider à la classification de sous-groupes plus homogènes en matière de sévérité d'atteinte (André *et al.*, 2018; De Antonio *et al.*, 2016; Puymirat, s. d.).

Tableau 1.1 Table des formes cliniques de DM1 en fonction de l'âge d'apparition des symptômes (Puymirat, s.d.; De Antonio *et al.*, 2016)

Formes Cliniques	Âge d'apparition des premiers signes cliniques
Congénitale	Entre la naissance et 1 mois
Infantile	Entre 1 mois et 10 ans
Jeune Adulte	Entre 10 et 20 ans
Adulte Classique	Entre 20 et 40 ans
Forme Tardive	Après 40 ans

1.1.5 Expression clinique générale

Les personnes atteintes de DM1 vont présenter une posture penchée vers l'avant, accentuée au niveau du cou et de la tête, dû à l'atteinte des muscles squelettiques distaux. De plus, une faiblesse musculaire au niveau du visage va expliquer son affaissement, qui affectera notamment les paupières et les yeux. Cet abaissement au niveau du visage va souvent être associé à une calvitie et des oreilles décollées selon

les cas (Marchini *et al.*, 2000). De ce fait, les sujets atteints de DM1 auront pour la plupart une allure typique telle qu'il est possible de l'observer dans la Figure 1.3.

Cette allure typique est en lien direct avec les adaptations musculaires induites par la maladie, c'est-à-dire la dystrophie musculaire et la myotonie, ainsi que par des atteintes plus variables au niveau d'autres systèmes physiologiques (Bachasson *et al.*, 2016).

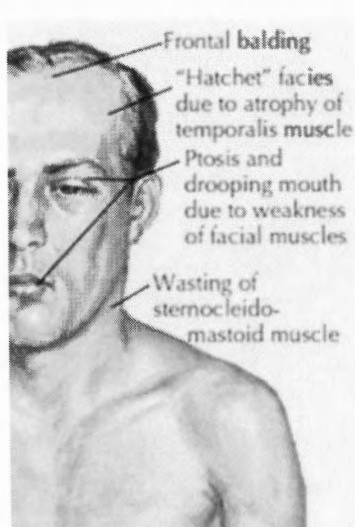


Figure 1.3 Illustration de l'expression clinique au haut du corps (Marchini *et al.*, 2000)

1.1.6 Caractéristiques de la maladie

1.1.6.1 La dystrophie musculaire

La dystrophie musculaire est directement liée à des erreurs dans la synthèse de différentes protéines, qui mènent à un affaiblissement progressif et à une atrophie musculaire (Péréon *et al.*, 2015). Dans la DM1, la mutation va engendrer une perturbation lors du développement et du maintien des fibres musculaires ce qui va

contribuer au processus d'évolution de la dystrophie (Timchenko, 2013). L'atteinte au niveau des muscles squelettiques se fait généralement chez la personne avec une DM1 de manière distale à proximale, c'est-à-dire qu'elle va affecter les muscles qui sont aux extrémités pour progresser vers les muscles plus proches du tronc (Bouhour *et al.*, 2007). De plus, André *et al.* (2018) et Thornton *et al.*, (2017) ont rapporté que les muscles distaux sont caractérisés par une perte plus importante de fibres musculaires de type I (Thornton *et al.*, 2017). Les fibres musculaires de type 1 qui sont spécifiques à l'endurance musculaire et donc aux activités quotidiennes. De plus, Mateos-Aierdi *et al.* (2015) et André *et al.* (2018) vont rapporter que la progression de la dystrophie dans les muscles squelettiques des personnes atteintes de DM1 aura beaucoup de similarité avec la sarcopénie qui est une perte de la masse et de la force musculaire reliée à l'âge.

1.1.6.2 La myotonie

La myotonie est causée par une série de potentiels d'action involontaire qui va suivre une contraction musculaire volontaire (Lehmann-Horn *et al.*, 2008). Cliniquement, on observe des phénomènes de co-contraction anormaux, ou encore une contraction musculaire anormalement longue.

Celle-ci serait expliquée par une augmentation anormale de l'excitabilité de la membrane, due à la diminution de l'activité des canaux chlorures dans le sarcolemme (Lehmann-Horn *et al.*, 2008; Pusch *et al.*, 1995; Rüdel *et al.*, 1988; Wheeler *et al.*, 2007). Ces canaux jouent un rôle essentiel dans la régulation du potentiel de repos et de la repolarisation rapide de la membrane musculaire et donc dans le relâchement du muscle (Lehmann-Horn *et al.*, 2008; Pusch *et al.*, 1995; Trip *et al.*, 2006). Il est possible d'observer la suite des événements qui mèneront à la myotonie dans la Figure 1.4.

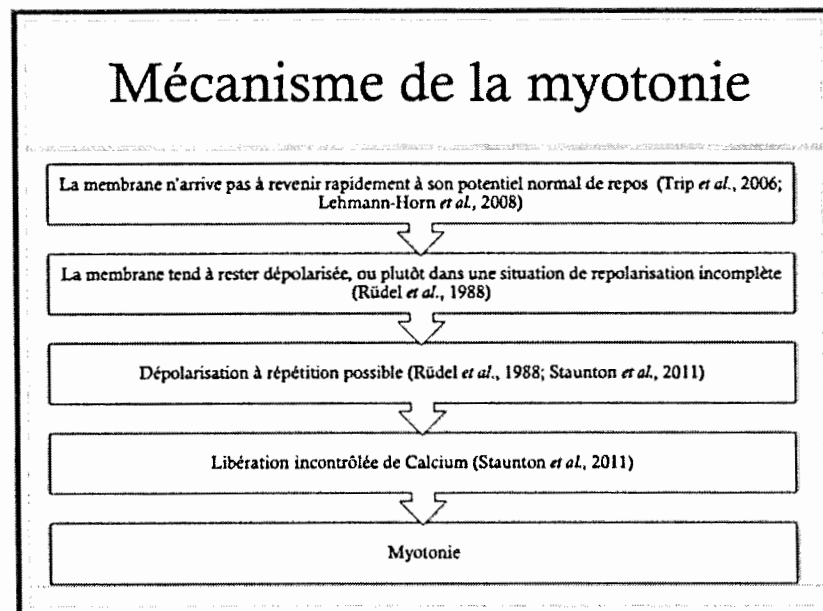


Figure 1.4 Les mécanismes de la myotonie – Un résumé

1.1.6.3 Les atteintes multisystémiques

Selon Puymirat (s.d.), la dystrophie myotonique de type 1 est plus complexe que la majorité des dystrophies due au fait qu'elle ne va pas seulement affecter le muscle squelettique. En effet, elle peut inclure des atteintes au niveau d'autres systèmes physiologiques, par exemple au niveau des muscles lisses, mais aussi au niveau cardiaque, endocrinien, oculaire et cognitif. L'atteinte des muscles lisses concernera les muscles du système respiratoire et du système digestif. Ainsi, les patients atteints de DM1 peuvent souffrir d'une insuffisance respiratoire due à l'atteinte des muscles du diaphragme. Des troubles de déglutition, cause d'étouffements fréquents chez cette population, ainsi que des troubles de la miction sont également courants (Angeard-

Durand *et al.*, 2004; Bouhour *et al.*, 2007). L'atteinte du muscle cardiaque, pouvant entraîner des risques de mort subite, est présente chez 8,2% de la population ayant la DM1 (de Die-Smulders *et al.*, 1998).

Finalement, le système nerveux central peut également être atteint et avoir des répercussions sur le niveau cognitif et le sommeil. Les patients ayant la DM1 vont souvent faire preuve d'apathies (Bouhour *et al.*, 2007). Bouhour *et al.* (2007) ont aussi rapporté un élargissement ventriculaire, des lésions sous-corticales de la substance blanche, des calcifications des ganglions de la base, ainsi qu'une diminution du métabolisme au niveau des aires frontales et temporales (Angeard-Durand *et al.*, 2004). Parmi ces atteintes et adaptations musculaires, la myotonie et la dystrophie musculaire sont celles qui caractérisent la DM1 et limitent le niveau fonctionnel de cette population.

1.2 Les conséquences fonctionnelles de la DM1

1.2.1 Les atteintes fonctionnelles

L'atteinte du système musculaire mènera à une diminution du niveau fonctionnel chez cette population. La marche et la posture seront notamment perturbées (Bachasson *et al.*, 2016; Herman *et al.*, 2010; Missaoui *et al.*, 2010). Ces adaptations sont en lien direct avec le risque de chutes et la perte de mobilité observées chez cette population (Thaler-Kall *et al.*, 2015; Missaoui *et al.*, 2010).

Hammarén *et al.* (2014) ont établi que la fréquence de chutes chez les individus atteints de DM1 est très fortement liée à leur niveau de force des membres inférieurs (Thaler-Kall *et al.*, 2015). Plus précisément, cette faiblesse musculaire, reliée directement à la dystrophie et à la myotonie, a été associée à l'équilibre dynamique lors de tâches fonctionnelles, incluant la marche (Hammarén *et al.*, 2014). En effet, Petitclerc *et al.* (2018) ont mis en évidence que la force des fléchisseurs dorsaux de la cheville a un impact sur les résultats des tests d'équilibre et sur la vitesse de marche. D'autres études ont mis en évidence l'implication de ces muscles lors de trébuchements (Hammarén *et al.*, 2014).

Bachasson *et al.* (2016) et Ollivier *et al.* (2014) ont rapporté une relation entre la force musculaire et la distance parcourue lors du 6MWT (*6 minutes walking test*) (Kierkegaard et Tollbäck, 2007). Plus précisément, Bachasson *et al.* (2016) ont observé que la force des muscles de la cheville, des extenseurs du genou et des fléchisseurs du cou était corrélée avec la performance à ce test. Ollivier *et al.* (2014) ont également rapporté une corrélation entre la force des muscles fléchisseurs et extenseurs de la cheville et la performance au 6MWT chez cette population.

Lindeman *et al.* (1998) ont évalué la relation entre les muscles extenseurs du genou et les habiletés fonctionnelles se basant sur le fait que cette relation est présente chez une

population avec un développement typique. Ils ont avancé une relation forte entre la force du quadriceps et le temps pour accomplir des tâches fonctionnelles.

La perte de force chez les personnes atteintes de DM1 entraîne une diminution de leur niveau fonctionnel, incluant leurs capacités de marche. Ces adaptations les exposent à un risque de chute supérieur à la population avec un développement typique. Il est alors important de mieux comprendre la relation entre le patron de marche adopté par les personnes avec un DM1 et leur niveau de force.

1.2.2 La marche des personnes atteintes de la maladie de Steinert

1.2.2.1 Paramètres spatio-temporels

La vitesse de marche de la population nommée DM1 est diminuée, causée par une diminution de la longueur de pas et de la cadence (Bachasson *et al.*, 2016; Dumont *et al.*, 2013; Galli *et al.*, 2012; Missaoui *et al.*, 2010; Ollivier *et al.*, 2014; Radovanović *et al.*, 2016; Tiffreau *et al.*, 2012). D'autres ont rapporté une augmentation de la durée de la phase d'appui (Radovanović *et al.*, 2016). Aussi, Bachasson *et al.* (2016) ont souligné que l'asymétrie de la marche est augmentée. Enfin, une augmentation de la base de sustentation, c'est-à-dire la largeur entre les pas, a également été mise en évidence chez cette population (Galli *et al.*, 2012).

Contrairement à ce qui a pu être rapporté chez les personnes âgées, ce sont des relations linéaires qui ont été observées entre les paramètres spatio-temporels de la marche et le niveau de force chez les personnes avec un DM1 (Petitclerc *et al.*, 2018; Missaoui *et al.*, 2010; Tiffreau *et al.*, 2012).

1.2.2.2 Paramètres cinématiques

Très peu d'études ont réalisé une analyse cinématique 3D de la marche des personnes atteintes de DM1. Deux études ont rapporté une amplitude de mouvement limitée au niveau de la hanche dans le plan sagittal, dû à une position antérieure du bassin (Galli *et al.*, 2012; Dumont *et al.*, 2013). Au contraire, l'amplitude de mouvement est augmentée au niveau du genou, dû à une extension excessive, voire un récurvatum lors de la phase talon et de la phase d'appui, en plus d'une plus grande flexion pendant la phase de balancement (Galli *et al.*, 2012). Aussi, un phénomène de « *slap foot* » lors du contact au sol, dû à une incapacité du tibial antérieur à amortir le mouvement de flexion plantaire de la cheville lors du premier pivot, a été observé (Wright *et al.*, 1995). Durant l'appui, la cheville effectue une dorsiflexion anormalement grande, traduisant un mauvais contrôle lors du second pivot (Galli *et al.*, 2012).

Bien que des informations pertinentes soient ressorties par ces études, plusieurs limites sont observables. En effet, le faible nombre de participants dans chaque étude (variant entre 5 et 15) et le peu d'informations sur les participants atteints de DM1 limitent la portée de ces études. De plus, aucune étude ne met en relation les données cinématiques avec des données quantitatives de force.

1.2.2.3 Paramètres cinétiques

Pour ce qui est des études qui ont observé les paramètres cinétiques des personnes atteintes de DM1 (Galli *et al.*, 2012; Tiffreau *et al.*, 2012; Wright *et al.*, 1995), celles-ci ont mis en évidence une plus grande puissance générée au niveau de la hanche lors de la première partie de la phase d'appui, alors que les valeurs maximales de puissance

générée à la cheville sont diminuées à la fin de la phase d'appui. Cette adaptation a été mise en relation avec les résultats de force obtenus grâce au *Manual Muscle Testing* (MMT) réalisés selon l'échelle MRC (*Medical Research Council Scale*) par Galli *et al.* (2012). Cette faible puissance à la cheville lors de la phase de poussée a également été retrouvée par Tiffreau *et al.* (2012), dans une étude de cas (n=1). De plus, Tiffreau *et al.* (2012) ont observé un moment d'extension du genou diminué en début de phase d'appui. Aucune étude n'a à ce jour mis en relation ces adaptations cinétiques du patron de marche avec des données quantitatives de la force musculaire des personnes avec une DM1.

1.2.2.4 Paramètres d'activité musculaire

Pour ce qui est de l'activité musculaire, une activité anormale du gastrocnémien a été rapportée (Galli *et al.*, 2012; Tiffreau *et al.*, 2012). En effet, celui-ci aurait une activité retardée lors de la phase d'appui et prolongée lors de la phase de balancement. Cela mènerait donc à une co-contraction anormale du gastrocnémien et du tibial antérieur lors de la phase de balancement. Cette activité musculaire inhabituelle a été mise en relation avec le moment d'extension diminué au genou (Tiffreau *et al.*, 2012).

De plus, Galli *et al.* (2012) ont souligné une activation anormale et retardée du semi-tendineux, ainsi qu'une activation prolongée du tibial antérieur, tel qu'observable dans la Figure 1.5.

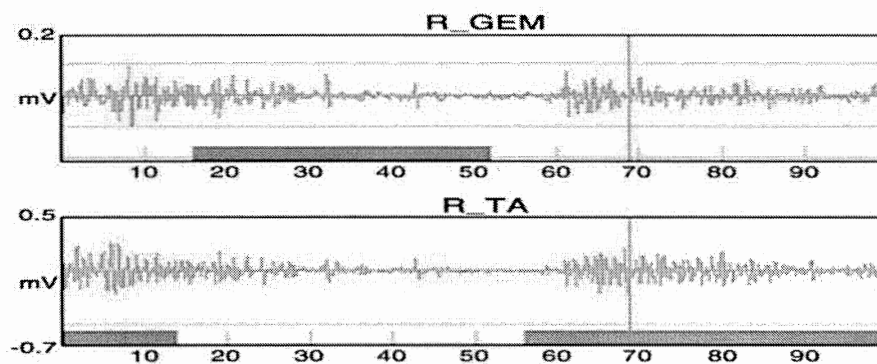


Figure 1.5 Illustration de la contraction musculaire du tibial antérieur (TA) et du gastrocnémien médial (GEM) d'un patient durant un cycle de marche normalisé de 0 à 100%. Les zones grises représentent la durée d'activation normale de ces muscles (Galli *et al.*, 2012)

Le nombre d'études s'intéressant à la marche des personnes avec une DM1 est très réduit. Ces études incluent habituellement un faible nombre de participants. De plus, plusieurs d'entre elles sont publiées dans des formats d'articles courts et présentent trop succinctement leur méthodologie. Finalement, aucune d'entre elles n'évalue le niveau de force avec le parton de marche des personnes DM1.

À travers l'étude d'autres populations présentant des caractéristiques semblables, un approfondissement des connaissances des effets de la faiblesse musculaire sur ce mode ambulateur est possible.

1.2.3 Marche et faiblesse musculaire chez d'autres populations

Tout d'abord, avant de voir les effets de la faiblesse musculaire chez différentes populations, van der Krogt *et al.* 2012, dans leur article : *How robust is human gait to muscle weakness?* amènent de l'information pertinente par rapport à la faiblesse musculaire en général. En effet, ceux-ci soulignent qu'avec une diminution de 40% de la force musculaire, la marche est affectée. Aussi, ils vont affirmer que pour compenser la faiblesse d'un muscle, celui-ci sera suractivé, c'est-à-dire qu'un plus haut pourcentage de la force maximale du muscle sera utilisé. De plus, d'autres muscles qui ne seraient pas habituellement utilisés seront activés. Ces compensations mèneraient directement à une augmentation du coût énergétique pour le même mouvement. Saunders *et al.* (1953) ont rapporté les 6 déterminants de la marche. Lorsque deux ou plus de ces mouvements sont altérés, le déplacement du centre de masse est modifié ce qui affecte l'efficacité de la marche. Ces 6 déterminants sont la rotation du bassin (1), l'obliquité du bassin (2), la flexion du genou en phase d'appui (3), l'action coordonnée du pied et de la cheville (4,5) et le déplacement latéral du bassin (6). Perry et Burnfield (2010) ont quant à eux défini les quatre paramètres clés d'une marche efficace. Ces quatre points sont: la stabilité du pied au sol lors de la phase d'appui, le dégagement du pied par rapport au sol pendant la phase de balancement, un pré positionnement approprié du pied lors de la phase terminale du balancement et une longueur de pas adéquate.

Van der Krogt *et al.* (2012), ont rapporté que les faiblesses au niveau des fléchisseurs plantaires, des abducteurs et des fléchisseurs de la hanche sont celles qui affectent le plus la marche. À l'inverse, ce seraient des faiblesses aux extenseurs du genou et de la hanche qui affecteraient le moins le patron de marche. En considérant les différentes phases du cycle de la marche, ces auteurs soulignent le rôle clé des fléchisseurs plantaires pour le support et la progression vers l'avant lors de la marche, du psoas-

iliaque pour la progression de la jambe vers la phase de balancement et du moyen fessier pour le support horizontal du bassin (van der Krogt *et al.*, 2012).

Selon Chambers et Sutherland (2002), la marche est une succession de perte et de récupération d'équilibre avec un centre de masse qui se déplace constamment. Les populations avec une faiblesse musculaire vont positionner leur membre dans l'espace pour faciliter l'atteinte de cette perte d'équilibre qui entraîne le corps vers l'avant, c'est-à-dire à amener la force de réaction du sol à se projeter vers l'avant du corps (Patte *et al.*, 2000).

1.2.4 Marche et faiblesse musculaire distale

Pour mieux comprendre l'impact des faiblesses musculaires distales sur la marche il est judicieux d'observer les adaptations à la marche des personnes atteintes de dystrophie musculaire facio-scapulo-humérale (DFSH) et les personnes avec Charcot Marie-Tooth.

Au niveau des membres inférieurs, la marche des personnes avec une DFSH sera affectée majoritairement par la faiblesse des muscles fléchisseurs dorsaux de la cheville, menant à un pied tombant (Kilmer *et al.*, 1995). Pour prévenir les chutes, cette population aura tendance à exagérer la flexion de la hanche et du genou lors de la phase d'oscillation afin d'aider au passage du pas lors de la phase de balancement (Iosa *et al.*, 2007). De plus, Rijken *et al.* (2015), vont dénoter un changement dans la contribution musculaire pour la vitesse de marche chez cette population. Précisément, dans le cas d'une trop grande faiblesse des muscles fléchisseurs dorsaux de la cheville, cette population va compenser en impliquant de façon plus importante les fléchisseurs de la hanche.

La maladie de Charcot Marie-Tooth (CMT) est quant à elle caractérisée par une faiblesse distale des membres inférieurs, une perte de sensation et des déformations squelettiques, particulièrement au niveau du pied (Ferrarin *et al.*, 2012). Les mécanismes compensatoires observables chez cette population sont en lien avec leur pied tombant dû à leur faiblesse importante au niveau des muscles fléchisseurs et extenseurs de la cheville. Le premier mécanisme sera, comme décrit chez les personnes avec une DFSH, une augmentation de la flexion du genou et de la hanche pour aider au passage du pied lors de la phase de balancement, en plus d'une flexion plantaire hâtive au milieu de la phase d'appui du côté controlatéral (Wojciechowski *et al.*, 2017). Wojciechowski *et al.* (2017) vont aussi avancer que dû à un angle de progression du pied en interne, les patients atteints de CMT vont présenter une augmentation au niveau de leur abduction et rotation externe de la hanche.

En résumé, les populations présentant des faiblesses musculaires distales vont utiliser des mécanismes compensatoires majoritairement au niveau des hanches pour aider le passage du pied vers l'avant. On s'attend aussi à un changement dans la contribution musculaire, à savoir une plus grande implication des muscles proximaux.

1.3 L'analyse quantifiée de la marche (AQM)

1.3.1 Principe de fonctionnement

L'analyse quantifiée de la marche (AQM) est utilisée pour mieux comprendre la biomécanique de ce mouvement cyclique, qu'il soit pathologique ou non (Baker, 2013). Selon Cimolin et Galli (2014),

« L'analyse instrumentée tridimensionnelle de la marche (...) fournit des données utiles à la compréhension du patron de marche normal et pathologique par l'apport d'informations objectives sur le mouvement des articulations (analyse cinématique), sur les variables temps/distance (analyse spatio-temporelle) et sur les moments et la puissance développée au niveau de chaque articulation (analyse cinétique) ».

À cela peut s'ajouter l'enregistrement de l'activité musculaire par l'analyse du signal d'électromyographie (EMG) (Davis, 1997).

1.3.2 L'Analyse quantifiée de la marche (AQM)

Afin de bien comprendre quels sont les paramètres qui sont observables lors de la marche, il est nécessaire de faire un retour sur ce qui compose ce mode de locomotion. L'explication qui suit sera par rapport à un patron de marche non pathologique.

1.3.3 Paramètres spatio-temporels

1.3.3.1 Les phases du cycle de marche

Un cycle de marche peut se décomposer facilement en deux phases : la phase d'appui et de balancement, tel qu'il est possible de l'observer dans la Figure 1.6.

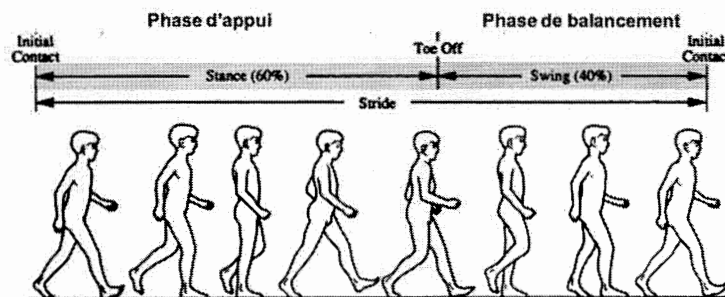


Figure 1.6 Représentation des phases d'un cycle de marche chez un sujet sain (Baker, 2013)

Il est possible de séparer la phase d'appui en fonction du nombre d'appuis sur le sol. La phase d'appui débute par la pose du pied au sol qui sera appelée le contact initial. Il est alors possible de distinguer une phase de double appui, qui signifie que les deux pieds sont au sol.

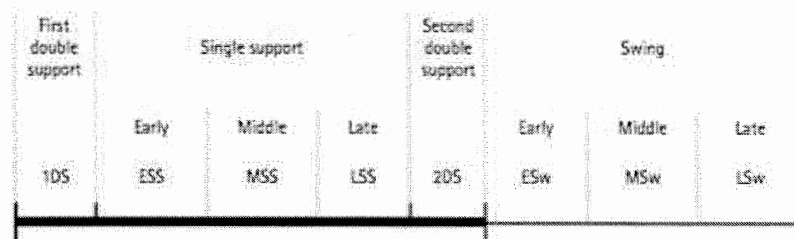


Figure 1.7 Classification des phases d'un cycle de marche chez un sujet sain (Baker, 2013)

Par la suite, dans la phase d'appui il est possible de reconnaître la phase de simple appui (*Single Support* dans la Figure 1.7), qui peut être divisée en trois en fonction de l'emplacement de la jambe opposée (Baker, 2013). Vient ensuite la seconde phase de double appui, qui s'enchaîne avec la phase de balancement de la jambe qui est, elle aussi, divisée en trois phases, avant que le cycle se termine par un nouveau contact du pied au sol.

1.3.3.2 Paramètres mesurables

En connaissant les différentes phases du cycle de marche, les paramètres observables découlent d'eux-mêmes. Les paramètres spatiaux sont ceux en rapport à l'espace, à savoir des données de longueur et de largeur, mesurées en mètres. Ces données vont comprendre par exemple: la longueur de pas, la longueur de cycle et la largeur de pas. Les paramètres temporeux sont ceux en rapport avec le temps, par exemple la vitesse du cycle exprimée en mètre/seconde et la fréquence de pas exprimée en nombre de pas par minute (Baker, 2013).

1.3.3.3 Outil de mesure

En général, les paramètres spatio-temporels sont déterminés avec le système optoélectronique (Carcreff *et al.*, 2016). Le système optoélectronique permet de faire le suivi de marqueurs placés sur le pied et ainsi déterminer les paramètres spatio-temporels de la marche. Par contre, une des limites ressorties par la communauté scientifique est que le contact et le lever du sol sont déterminés visuellement lors du traitement des données sur un logiciel (Nexus 2.0), amenant une source d'erreur

potentielle reliée à l'évaluateur. Il est alors possible de coupler d'autres outils de mesure tels que des plateformes de force ou des capteurs de pressions pour définir plus précisément l'instant des différents événements.

1.3.4 Paramètres cinématiques

La cinématique fait référence à l'orientation 3D des segments du corps humain, permettant ainsi d'accéder aux angles intersegmentaires suivant les axes de flexions/extension, adduction/abduction et rotation interne/externe de chaque articulation. Ces informations sont habituellement résumées telles que présentées dans la Figure 1.8 de Baker (2013). À mentionner que cette figure est une représentation moyenne prenant en considération plusieurs cycles de marche. L'angle à chaque articulation et pour chaque plan se situe sur l'axe des ordonnées, tandis que sur l'axe des abscisses représente un cycle de marche de 0 à 100%, faisant référence à un cycle complet tel que défini dans la Section 1.3.3 de ce chapitre.

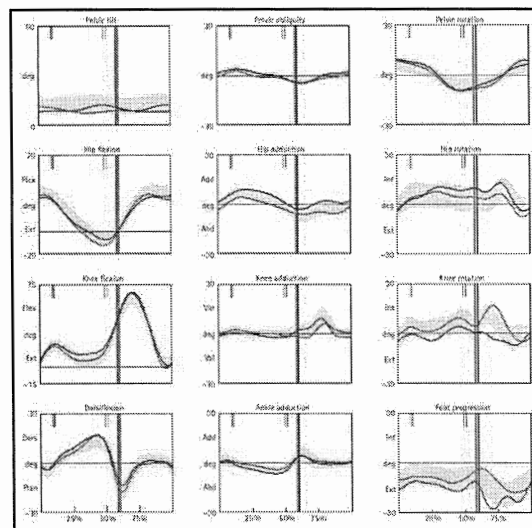


Figure 1.8 Représentation graphique d'un cycle de marche (Baker, 2013)

Ces données sont habituellement issues de systèmes optoélectroniques de capture du mouvement. Depuis 20 ans, ces systèmes se sont imposés comme le standard pour l'analyse de la marche, car ils ont l'avantage de permettre une grande liberté de mouvement et ainsi ne pas contraindre le mouvement naturel du sujet (Kadaba *et al.*, 1990).

1.3.4.1 Outils de mesure : système optoélectronique

La base de l'information de l'analyse du mouvement par les systèmes optoélectroniques est le déplacement des marqueurs réfléchissants. Ceux-ci réfléchissent la lumière infrarouge et leur déplacement est enregistré par des caméras infrarouges (Allard *et al.*, 1995), puis reconstruit dans le logiciel en utilisant la méthode de stéréovision qui met en correspondance un minimum de deux images planes pour déterminer la position dans l'espace et le temps de ces marqueurs (Carcreff *et al.*, 2016). Pour l'analyse de la marche, la fréquence d'acquisition de ces systèmes est habituellement fixée à 100Hz.

1.3.4.2 Précision de l'outil

Les systèmes optoélectroniques tels que le système Vicon (Oxford, UK) offre une grande précision dans la reconstruction 3D du marqueur. Richard (1999) rapporte qu'en général ces systèmes optoélectroniques vont déterminer la position des marqueurs avec une erreur inférieure à 1mm et que plus il y a de caméras, moins il y a de perte de vue des marqueurs (période pendant laquelle le marqueur serait vu par une

ou aucune caméra). Allard et Allard (2011) ont rapporté que l'erreur absolue des coordonnées se situe autour de 1 à 5mm. À partir du déplacement des marqueurs, un modèle cinématique est utilisé afin d'accéder au mouvement réalisé.

1.3.4.3 Modèle cinématique

Le modèle cinématique a pour objectif de faire correspondre le placement des marqueurs à la surface de la peau aux centres articulaires. Le placement de ces marqueurs à des repères anatomiques précis permet le calcul des centres articulaires et par la suite des angles articulaires. Le modèle cinématique du corps complet comprend habituellement 15 segments. Selon Baker (2013), il est important de simplifier les choses en considérant le modèle du corps humain comme composé de plusieurs segments rigides. Chaque segment est donc considéré comme une entité qui ne se déformera pas lors du mouvement et est associé à une partie du squelette (Cappozzo, 1984). Chaque modèle cinématique utilise un placement spécifique de marqueurs sur des repères osseux du corps humain pour définir chaque segment. D'après Sutherland (2002), deux modèles sont plus souvent retrouvés dans les laboratoires d'analyse quantifiée de marche et il s'agit des modèles de *Cleveland Clinic* et le *Conventional Gait Model* (CGM). Selon Baker (2013), le modèle comprenant les membres inférieurs le plus accepté lors d'analyse quantifiée de la marche est le CGM. Le logiciel Nexus de Vicon (Oxford, UK) utilise ce modèle, qui sera aussi connu sous le nom de *Plug-in Gait* (PiG). Il existe d'autres alternatives à ce modèle cinématique, mais c'est de loin celui qui est le plus documenté dans la littérature scientifique, en plus d'utiliser un nombre réduit de marqueurs (Baker, 2006) et être simple d'utilisation (Sutherland, 2002). De plus, l'utilisation de grappes de marqueurs sur plaques par le modèle *Cleveland Clinic* et son emploi de la calibration fonctionnelle qui nécessite un certain

niveau d'amplitude articulaire fait en sorte que l'usage du modèle *Cleveland Clinic* est limité au niveau clinique auprès des populations atteintes au niveau moteur.

Les inconvénients du modèle PiG sont qu'il ne permet pas une bonne représentation du segment du pied et que des sources d'erreurs peuvent provenir du mauvais placement des marqueurs, dû au principe hiérarchique pour définir la position de chaque articulation, ainsi que la position estimée de la hanche (Kainz *et al.*, 2017). Le modèle est observable dans la Figure 1.9.

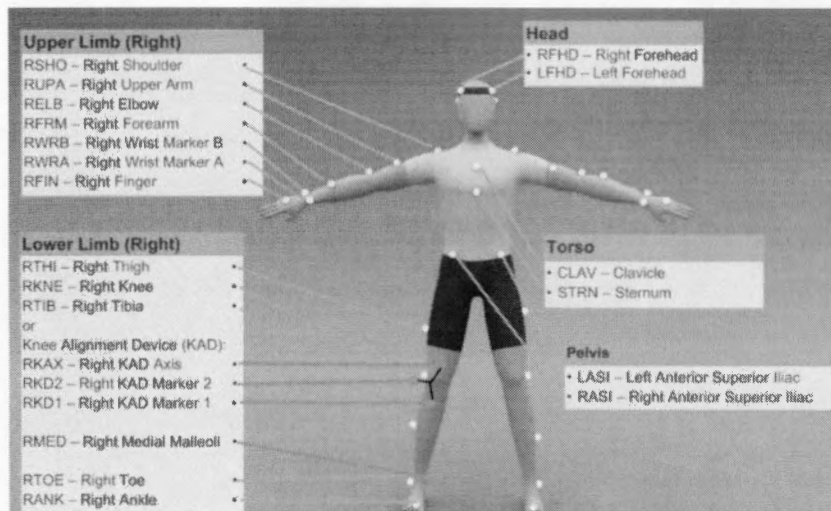


Figure 1.9 Représentation du modèle Plug-In Gait (Vicon, Oxford, UK)

1.3.4.4 Précision du *Conventional Gait Model*

La précision du modèle est appréciable en observant la Figure 1.10 issue de McGinley *et al.* (2009). Celle-ci rapporte de manière résumée les études portant sur la reproductibilité intra et inter opérateurs des mesures cinématiques réalisées avec le *Conventional Gait Model* lors d'analyses quantifiées de la marche. Les auteurs stipulent que la majorité des études ont rapporté une erreur de moins de 5° pour toutes les variables cinématiques de l'AQM à l'exception de la rotation de la hanche et du genou. Plus précisément, les erreurs du plan sagittal étaient en général en dessous de 4° et celles du plan frontal autour de 2° (McGinley *et al.*, 2009).

Au niveau de mon laboratoire, une étude a également été réalisée et rapporte les mêmes niveaux d'erreur intra et inter opérateurs que ceux mis en avant dans l'étude de McGinley *et al.* (2009) (Sinclair *et al.*, 2019).

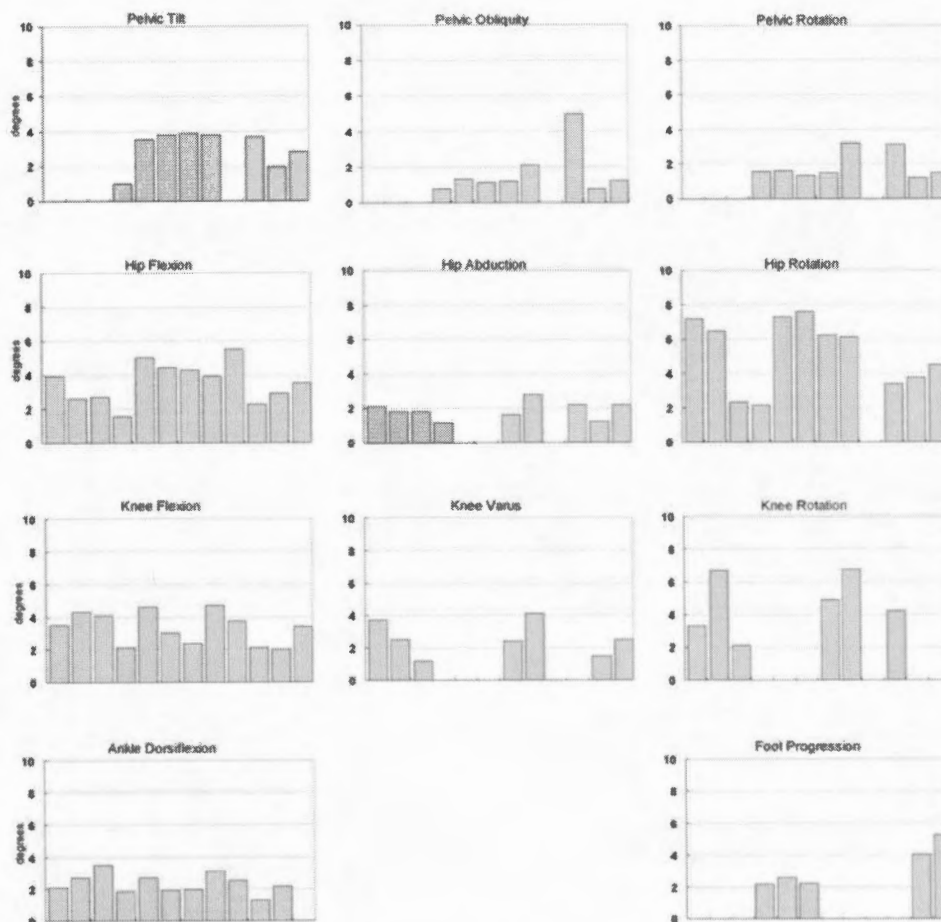


Figure 1.10 Résumé des études observant la précision de l'AQM de McGinley *et al.* (2009)

De gauche à droite :

Besier *et al.* (2003), moyenne de l'erreur systématique inter et intra-évaluateur;

Charlton, Tate, Smyth, & Roren (2004)_a, SD PiG inter-évaluateur;

Charlton, Tate, Smyth, & Roren (2004)_b, SD OLGA inter-évaluateur;

Eve *et al.* (2006), SE intra-évaluateur;

Gorton, G. *et al.* (2001), SD inter-évaluateur

Gorton, G. *et al.* (2002), SD intra-évaluateur

Growney *et al.* (1997), SD intra-évaluateur, coté droit;

Leardini *et al.* (2007), SD inter-évaluateur;

Maynard *et al.* (2003), SD de la diff. inter-évaluateur (moyenne des évènements);

Monaghan *et al.* (2007), SD de la diff. intra-évaluateur (moyenne des évènements);

Murphy, A. *et al.* (2007), SD intra et inter-évaluateur

Schwartz *et al.* (2004), SD inter-évaluateur

*SD : Écart type; SE : Erreur type

1.3.5 Paramètres cinétiques

La cinétique est l'étude des forces et de l'énergie résultante qui mènerait à un mouvement (Winter, 2009). De ce fait, il est important de savoir que deux catégories de force agissent sur le corps humain lors de la marche. Il s'agit des forces internes et externes. Les forces externes comprendront les interactions entre le corps et l'environnement, alors que les forces internes seront celles s'exerçant à l'intérieur du corps. Celles-ci se transmettent à travers le système ostéoarticulaire et musculo-tendineux (Cappozzo, 1984). L'étude de ces forces permet le calcul des moments et des puissances associées aux articulations observées (Baker, 2006; Winter, 2009). La force de réaction du sol et la cinématique doivent être mesurées pour pouvoir calculer les moments de force s'exerçant au niveau des articulations par dynamique inverse (Winter, 2009).

1.3.5.1 Mesure de la force de réaction du sol

Les principaux outils pour mesurer la force de réaction du sol sont les plateformes de force (Carcreff *et al.*, 2016). Ces plateformes de force utilisent des capteurs de force

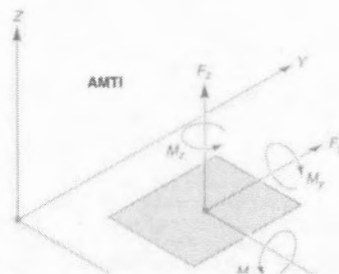


Figure 1.11 Plateforme de force AMTI F_i , M_i : forces et/ou moments mesurés par les capteurs de la plateforme (Carcreff *et al.*, 2016)

pour mesurer la force de réaction et le centre de pression. Celles-ci mesurent les trois composantes de la force et des moments de force s'exerçant sur la plateforme de force (voir Figure 1.11) (Carcreff *et al.*, 2016). Selon Carcreff *et al.* (2016), ces capteurs de force sont habituellement des jauges de contrainte (AMTI, Logalex).

1.3.5.2 La dynamique inverse

Les données de ces plateformes, lorsque combinées aux données cinématiques et anthropométriques d'un sujet, rend possible le calcul des moments nets au niveau des articulations de la cheville, du genou et de la hanche par dynamique inverse (Winter, 2009). Celles-ci utilisent la 2^e loi de Newton, plus précisément les équations vectorielles de Newton-Euler (voir Équation 1.1), pour obtenir les forces et moments de force nets articulaires grâce à l'utilisation des accélérations linéaires et angulaires, de la masse, des centres de masses, des moments d'inertie et de la force de réaction du sol (Winter, 2009).

$$\sum F_{\text{ext}} = m\mathbf{a} \quad \text{et} \quad \sum M_{(F_{\text{ext}})} = I\alpha.$$

Équation 1.1 Équations vectorielles de Newton-Euler (Baker, 2013)

En utilisant le produit des moments nets aux articulations et la vitesse angulaire, il est possible d'obtenir la puissance développée à chaque articulation (Baker, 2013). À noter que les calculs par la dynamique inverse se limitent aux articulations des membres inférieurs (cheville, genou, bassin et hanche) dus à la complexité et au manque de validité passé ces articulations (Raison *et al.*, 2012). Ces calculs de moments sont illustrés dans la Figure 1.12.

1.3.5.3 Précision des mesures

Comme ces calculs se basent sur des données cinématiques, les résultats varieront en fonction du modèle cinématique utilisé. Kainz *et al.* (2017) vont stipuler que pour toutes les articulations des membres inférieurs les erreurs types intra et inter évaluateur étaient sous 0,08Nm/kg pour tous les modèles qu'ils ont observés. Plus précisément, les erreurs types intra et inter évaluateurs pour le modèle *Plug-In Gait* (PiG) se retrouvaient entre 0,03 et 0,05Nm/kg. Cette variation de mesure représente entre 3 et 5% de la valeur maximale du moment de force interne mesurée à la cheville en flexion dorsale lors de la fin de la phase d'appui (Kainz *et al.*, 2017).

Certaines limites sont à considérer lors de l'utilisation de ces calculs. Les effets des ligaments et de la friction (augmentant avec l'âge) ne sont pas considérés. De plus, c'est le moment de force net qui est calculé représentant la somme des moments de force du groupe musculaire agoniste et antagoniste. Il est donc impossible de cibler l'action d'un seul muscle (Carcreff *et al.*, 2016).

1.3.6 Test d'endurance à la marche

Lors d'une analyse quantifiée de la marche, certains protocoles vont adjoindre des mesures d'endurance à la marche. Initialement, celles-ci étaient réalisées comme alternative à la mesure de la consommation d'oxygène (Baker, 2013). Aujourd'hui, il est admis que les tests d'endurance à la marche permettent d'évaluer les capacités fonctionnelles d'une personne. Selon l'*American Thoracic Society* (2002), il en existerait plusieurs, mais le choix de celui-ci doit se baser sur la question clinique à laquelle on veut répondre, ainsi que sur les ressources disponibles.

Pour observer l'endurance à la marche et les capacités fonctionnelles de la population, le 6MWE est préconisé. L'exercice de marche de six minutes (6MWE) (Guyatt *et al.*, 1985) diffère du test de marche de six minutes (6MWT) (Kierkegaard et Tollbäck, 2007). En effet, la vitesse de marche confortable est utilisée lors du 6MWE alors qu'il est demandé au sujet de parcourir la plus grande distance possible lors du 6MWT. Le 6MWE permet de renseigner sur l'habileté d'une personne à accomplir ses tâches quotidiennes, alors que le 6MWT mesure plutôt une capacité physique (Guyatt *et al.*, 1985). Cet exercice est considéré représentatif des exercices de marche de la vie quotidienne (Guyatt *et al.*, 1985; Kierkegaard et Tollbäck, 2007; Parent *et al.*, 2016).

1.4 Objectifs et hypothèses

Il est démontré dans la littérature que les personnes atteintes de DM1 ont une faiblesse musculaire distale (Bouhour *et al.*, 2007) et des limites fonctionnelles (Hammarén *et al.*, 2014), incluant leurs capacités de marche (Bachasson *et al.*, 2016). Cependant, il y a très peu d'informations chez cette population concernant la description biomécanique de la marche et son lien avec la faiblesse musculaire. Les objectifs principaux de ce présent travail sont tels que décrits ci-dessous.

Objectif 1 - Rapporter la marche des personnes atteintes de DM1 et la comparer à la marche de personnes avec un développement typique.

Le sous-objectif 1.1 sera de comparer les paramètres spatio-temporels.

On émet l'hypothèse que la vitesse de marche sera réduite, par une diminution de la cadence et de la longueur de pas. Des adaptations compensatoires, telles qu'une augmentation de la largeur de leur base de sustentation sont aussi attendues.

Le sous-objectif 1.2 sera de comparer les paramètres cinématiques.

On émet l'hypothèse qu'il y aura des différences dans l'amplitude de mouvement de certaines articulations. Précisément, une diminution de l'amplitude de mouvement de la hanche et une augmentation de l'amplitude du genou dans le plan sagittal. Des mouvements anormaux au niveau de la cheville sont attendus, tel qu'un phénomène de *slap-foot*.

Le sous-objectif 1.3 sera de comparer les paramètres cinétiques.

On émet l'hypothèse qu'il y aura une diminution de la puissance générée à la cheville lors de la phase de poussée, en plus d'une augmentation de la puissance générée à la hanche lors de l'appui.

Objectif 2 - Explorer la relation entre la force musculaire des membres inférieurs et le patron de marche des sujets atteints de DM1.

Le sous-objectif 2.1 sera d'explorer la relation entre la force musculaire et les paramètres spatio-temporels

On émet l'hypothèse que la puissance des fléchisseurs plantaires, ainsi que la force des abducteurs et des fléchisseurs de la hanche seront associées à la vitesse de marche.

Le sous-objectif 2.2 sera d'explorer la relation entre la force musculaire des membres inférieurs et les paramètres cinématiques de la marche.

Objectif 3 - Explorer la relation entre la force musculaire des membres inférieurs et l'endurance à la marche des sujets atteints de DM1.

On émet l'hypothèse que la puissance maximale générée à la cheville sera en relation avec la performance au 6MWE.

CHAPITRE II MÉTHODOLOGIE

Mon projet de maîtrise était un sous projet d'une étude de plus grande ampleur visant à évaluer les effets d'un entraînement aquatique chez des personnes avec une DM1 (projet AquaSteinert). Dans ce projet deux groupes ont été constitués, chacun suivant une modalité d'entraînement différente. Mon projet incluait l'ensemble des évaluations de la marche et de la force de ces deux groupes réalisés avant l'entraînement.

2.1 Participants

2.1.1 Recrutement

La population cible était des personnes atteintes avec DM1. Le premier contact fut fait par Maria Vocos physiothérapeute au Centre de Réadaptation Lucie-Bruneau à Montréal. Sur une liste de 60 DM1 connus, 22 DM1 qui remplissaient les critères de sélections ici-bas ont été recrutés pour participer au Projet AquaSteinert.

Onze personnes adultes avec un développement typique ont également été incluses dans l'étude afin de former un groupe contrôle et répondre à l'objectif 1 du présent travail. Ce groupe avait la même taille que le groupe de personnes avec une DM1.

2.1.2 Critères de sélection des participants avec une DM1

Les critères de sélection du présent projet sont définis dans le Tableau 2.1.

Tableau 2.1 Critères de sélection du Projet AquaSteinert

Critères d'Inclusions
Être âgé de 20 ans ou plus
Avoir un diagnostic clinique de forme congénitale ou adulte
Comprendre les consignes et se faire comprendre
Critères d'Exclusions
Avoir suivi un entraînement physique durant les 12 derniers mois
Avoir une intervention chirurgicale prévue pendant la durée de l'étude
Avoir eu une intervention chirurgicale 12 mois précédents l'étude
Contre-indication à la pratique de l'activité physique

2.1.3 Caractéristiques des participants

Sur les 22 participants inclus dans l'étude, 11 étaient de forme congénitale et 11 de forme adulte. Ils étaient tous âgés entre 20 et 67 ans. Tous les détails sont dans le Tableau 2.2.

Tableau 2.2: Caractéristiques des participants du projet AquaSteinert

Sujets	Genre	Âge (années)	Poids (kg)	Taille (cm)	Forme DM1
BD01	M	55	94,6	179	Adulte
BD02	M	59	60,1	163,1	Adulte
BD03	M	56	90,6	164,9	Adulte
BD04	M	30	72	173,8	Congénitale
BD05	F	52	84	157,1	Congénitale
BD06	M	32	104,5	167,4	Adulte
BD07	M	26	71,4	156,5	Congénitale
BD08	M	43	73,2	178,4	Adulte
BD09	M	42	75	173,4	Adulte
BD10	M	49	92,8	171,5	Adulte
BD11	M	39	107,1	164,1	Congénitale (léger)
BD12	M	37	65,6	159	Congénitale
BD13	F	40	41,6	155,4	Adulte
BD14	M	35	110,3	182,5	Congénitale
BD15	M	60	46,4	149,2	Congénitale
BD16	M	20	94,5	153,4	Congénitale (léger)
BD17	F	67	55	150,2	Adulte
BD18	M	52	105,8	157,3	Congénitale
BD19	F	42	61	147	Adulte
BD20	F	44	37,2	149,5	Congénitale
BD21	F	38	52	167	Congénitale
BD22	M	49	78,6	172,8	Adulte
Moyenne ± Écart type		43,95 ± 11,77	76,06 ± 22,16	163,3 ± 10,63	

2.1.4 Éthique et informations pertinentes

Tous les participants ont signé un formulaire de consentement de participation au présent projet de recherche. Celui-ci a été approuvé par le comité d'éthique du Centre de Recherche Interdisciplinaire en adaptation Réadaptation (CRIR). Les formulaires d'information et de consentement de participation sont rapportés dans l'Appendice A

et l'Appendice B. Ces documents permettaient au sujet de prendre une décision éclairée face à sa participation au projet de recherche et de l'informer qu'à tous moments, celui-ci pouvait se désister.

2.2 Protocole expérimental

2.2.1 Déroulement global

Tous les participants ont suivi le même protocole (Appendice C). Les évaluations ont toutes été effectuées au Laboratoire d'Analyse du Mouvement du Centre de Réadaptation Marie-Enfant (LAM-CRME). Les mesures ont été réalisées par les mêmes évaluateurs formés à la prise de ces mesures.

2.2.2 Évaluation de la force

La force maximale isométrique a été mesurée par dynamométrie portable (Lafayette manual muscle test system, Lafayette, USA) (Figure 2.1) au niveau des muscles fléchisseurs et extenseurs du genou et des muscles fléchisseurs, extenseurs et abducteurs des hanches.

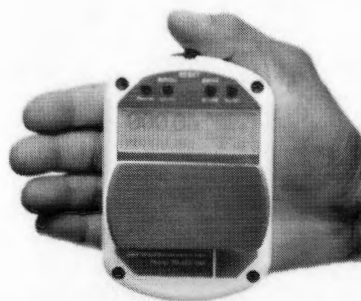


Figure 2.1 Dynamomètre Portable (Lafayette manual muscle test system, Lafayette, USA)

Deux à trois essais maximaux de cinq secondes ont été effectués par groupe musculaire, tout dépendant de l'écart présent entre les deux premiers résultats. Si celui-ci était inférieur à 0,5kg, un troisième n'était pas nécessaire. La moyenne des deux données maximales les plus rapprochées a été utilisée et normalisée en fonction de la taille et de la masse, pour éliminer les biais liés aux différences corporelles. Les mesures au niveau du genou ont été prises en position assise, alors que les mesures à la hanche ont été prises en position couchée, telles qu'illustrées dans la Figure 2.2 (Hébert *et al.*, 2010). Aucune mesure à la cheville ne sera prise par manque de validité de cette mesure (Hébert *et al.*, 2010). La puissance générée à la cheville à la marche sera utilisée comme indicateur de la force.

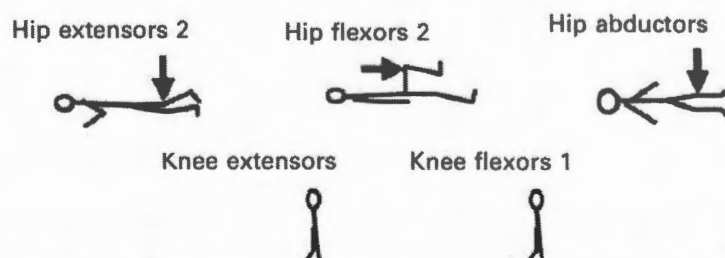


Figure 2.2 Positionnement du dynamomètre manuel lors de la prise de force isométrique maximale (Hébert *et al.*, 2010)

2.2.3 Analyse quantifiée de la marche

Une analyse quantifiée de la marche comprenant la mesure des paramètres spatio-temporels, cinétiques et cinématiques de la marche a été réalisée chez tous les participants. Dans un premier temps, les mesures anthropométriques nécessaires étaient prises et les marqueurs réfléchissants étaient placés sur le participant.

Puis, il a été demandé au participant de marcher pied-nu, le long d'une allée de treize mètres à sa vitesse confortable (Voir Figure 2.3). Il a effectué un minimum de trois allers-retours avec des pauses de 30 secondes entre chaque passage. L'objectif, inconnu du participant, était d'obtenir au moins trois passages sur les plaques de force, sans que le pied dépasse de la plateforme.

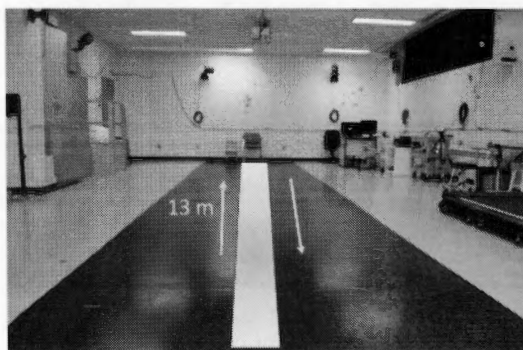


Figure 2.3 Allée de marche au LAM-CRME

a. Mesures cinématiques

Pour ce qui est des paramètres cinématiques, au laboratoire LAM-CRME du Centre de Recherche, 12 caméras optoélectroniques (T40Sx Vicon, Oxford) cadencées à 100Hz ont été utilisées pour localiser les 37 marqueurs réfléchissants collés sur la peau du participant. Les marqueurs étaient placés au niveau des repères anatomiques

correspondant au modèle cinématique PiG (se référer à la Figure 1.9) par un assistant de recherche expérimenté (Sinclair *et al.*, 2019). Les analyses ont été faites avec le logiciel Nexus 1.8.5 (Vicon Motion System, Oxford, UK) et la librairie Matlab du LAM-CRME. Les paramètres spatio-temporels et cinématiques (angles intersegmentaires) ont été moyennés sur 10 cycles. Les paramètres spatio-temporels ont été définis visuellement en considérant le déplacement des marqueurs placés sur le pied (Veilleux *et al.*, 2016). Les angles aux chevilles, hanches et genoux, ainsi que l'inclinaison du bassin et du tronc dans le plan sagittal, frontal et transverse ont été calculés. Les valeurs moyennes, maximales et minimales, ainsi que les amplitudes de mouvement ont été retenues pour l'analyse.

b. Mesures cinétiques

Pour les paramètres cinétiques, trois plateformes de force (AMTI, Watertown, USA) encastrées dans le sol ont permis d'enregistrer la force de réaction du sol. Les paramètres cinétiques (moment de force et puissance articulaire) ont été calculés par la librairie Matlab du LAM-CRME et seront moyennés sur 3 cycles. Les moments de force en flexion/extension, adduction/abduction et rotation interne/externe, ainsi que la puissance générée et absorbée ont été calculés pour les articulations des chevilles, genoux et hanches. Les valeurs maximales ont été retenues pour l'analyse.

c. Test de marche continu

Le second test, toujours effectué pieds nus, était un 6MWE réalisé à vitesse confortable, spontanément choisie par le participant. Pour ce faire, il a marché le long d'un chemin ovoïde de 25 mètres (voir Figure 2.4). La distance finale parcourue a été notée à la fin du 6MWE et retenue pour l'analyse.

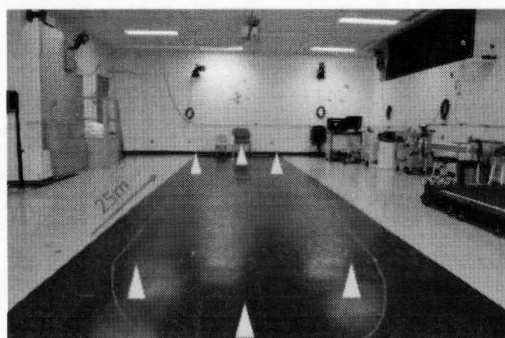


Figure 2.4 Parcours du 6MWE au LAM-CRME

2.3 Analyses statistiques

Toutes les données ont été reportées comme : médiane [min-max]. La répartition normale des variables a été testée par le test de Shapiro-Wilk, comme celui-ci est moins conservateur et plus sensible face à des échantillons plus petits (Yap et Sim, 2011). Suite aux résultats, l'utilisation des tests non paramétriques a été préconisée.

Tout d'abord, une vérification a été faite s'il y avait une différence entre les données de la jambe droite et de la jambe gauche avec le test de rang de Wilcoxon, l'équivalent non paramétrique du *test t* pour échantillons appariés. Comme aucune différence significative n'a été rapportée, l'utilisation d'une seule jambe a permis de simplifier les données.

Pour répondre au premier objectif qui était de rapporter la marche des personnes atteintes de DM1 et la comparer à la marche de personnes avec un développement typique, une comparaison a été faite entre les deux formes de la DM1, c'est-à-dire la forme congénitale et la forme adulte classique avec l'équivalent non paramétrique du *test t* non apparié, le U de Mann-Whitney, en raison de la normalité des résultats. Les données du groupe expérimental (participants avec une DM1) ont ensuite été comparées au groupe contrôle avec le U de Mann-Whitney. Il s'agit de paramètres spatio-temporels, cinématiques et cinétiques de la marche. Ceux-ci sont listés dans l'Appendice D.

Afin d'explorer la relation entre la force musculaire des membres inférieurs et le patron de marche des sujets atteints de DM1 qui est le deuxième objectif de ce projet de recherche, les coefficients de Spearman, l'équivalent non paramétrique des coefficients de corrélation de Pearson (r) ont été calculés pour quantifier la relation présente entre les paramètres spatio-temporels et cinématiques de la marche avec les données de force. Un $p < 0,05$ était considéré comme une différence significative.

Aussi, les valeurs de force musculaire mesurées et compilées au niveau des membres inférieurs ont été utilisées pour explorer leur relation avec l'endurance à la marche des

sujets atteints de DM1 grâce aux coefficients de Spearman. Plus précisément, avec la distance parcourue lors de l'exercice de marche de 6 minutes (6MWE). Le tout pour répondre au troisième et dernier objectif.

Par la suite, comme la normalité ne le permettait pas, des modèles de régressions linéaires n'ont pas pu être testés pour expliquer la variabilité des paramètres de marches (variables dépendantes) par la force musculaire (variables indépendantes). La méthode de sélection pas à pas aurait été utilisée pour construire les modèles. Les variables indépendantes, dites explicatives, telle que la force musculaire isométrique des groupes abducteurs, fléchisseurs et extenseurs de la hanche, ainsi que celle des groupes fléchisseurs et extenseurs du genou en plus de la puissance générée et absorbée à la cheville en dynamique, auraient été ajoutées au modèle si la probabilité de F était plus petite que 0,05 ($F < 0,05$) et éliminées si la probabilité de F était plus grande que 0,1 ($F > 0,1$). Les valeurs auraient été exprimées en R^2 ajusté. Des régressions logarithmiques auraient aussi été testées de manière exploratoire, si la normalité l'avait permis. L'analyse du résiduel aurait permis de valider le choix du modèle.

Toutes les analyses ont été effectuées sur SPSS (Version 24, SPSS Inc., Chicago, Illinois).

CHAPITRE III RÉSULTATS

Tout d'abord, tous les participants ont pu effectuer le protocole expérimental en entier à l'exception du groupe contrôle qui n'a pas effectué l'exercice de marche de six minutes. Toutes les données ont été rapportées en médiane [min-max]. Dû à des problèmes d'occultation de marqueurs, les données du sujet DM21 ont dû être écartées amenant le groupe DM1 à 21 sujets.

Suite au test de Shapiro-Wilk l'ensemble des variables n'avait pas une répartition normale, ainsi des tests non paramétriques ont été utilisés.

Le test de rang de Wilcoxon a permis d'identifier qu'il n'y avait pas de différence statistiquement significative entre la jambe droite et la jambe gauche des sujets atteints de DM1, ainsi seulement la jambe droite a été considérée. De plus, aucune différence significative ($p > 0,05$) entre les formes de DM1 (forme adulte vs forme congénitale) n'a été trouvée concernant l'ensemble des paramètres de marche qui sont listés dans l'Appendice D.

3.1 Comparaison entre la marche du groupe DM1 et CTL

3.1.1 Paramètres spatio-temporels

Tel qu'observable dans le Tableau 3.1 qui regroupe les paramètres spatio-temporels des deux groupes, on dénote des diminutions significatives au niveau du temps en simple appui ($p<0,001$), de la longueur de pas ($p<0,001$) et de la longueur de cycle ($p<0,001$), ainsi qu'au niveau de la vitesse ($p<0,001$) chez le groupe atteint de DM1 comparativement au groupe avec un développement typique. Une augmentation significative est dénotée au niveau de la largeur maximale de la base de support ($p=0,034$).

3.1.2 Paramètres cinématiques

Le Tableau 3.2 regroupe les résultats de la comparaison entre les paramètres cinématiques des deux groupes. Les comparaisons sont classées selon les phases de la marche. Dans toutes les phases, il est possible de dénoter une différence significative au niveau de la position du bassin. En effet, une augmentation significative de l'antéversion est observable ($p<0,05$). Lors du *contact initial*, les différences significatives observables sont au niveau de la dorsiflexion de la cheville ($p=0,05$) et du positionnement vers l'extérieur du pied ($p=0,012$). Par la suite, lors de la *phase unipodale*, il y a une augmentation significative du minimum de flexion observable à la hanche ($p=0,028$), ainsi qu'une diminution significative de l'angle de progression maximal du pied ($p=0,003$). Lors de la *poussée* les différences entre le groupe DM1 et le groupe CTL vont être au niveau du positionnement du tronc qui sera incliné vers l'avant ($p=0,05$) et incliné latéralement ($p=0,02$), de la hanche qui sera plus fléchie

dans le groupe DM1 ($9,03^\circ$ $[-13,11 - 36,86]$) que dans le groupe CTL ($3,17^\circ$ $[-12,86 - 15,58]$) ($p=0,016$). De plus, une dorsiflexion augmentée à la cheville ($p=0,001$) et un angle de progression du pied accru ($p=0,001$) sont dénotés. Finalement, lors de *la phase de balancement*, les différences significatives observables sont au niveau de la flexion minimale effectuée à la hanche avec une médiane de $10,91^\circ$ $[-11,22 - 39,16]$ pour le groupe DM1 et une médiane de $4,85^\circ$ $[-10,57 - 18,38]$ pour le groupe CTL ($p=0,015$). Aussi, une différence sera observée au niveau de l'angle minimal de plantiflexion à la cheville ($p=0,005$) et de l'inclinaison latérale du tronc ($p=0,031$).

Ces observations sont résumées dans la Figure 3.1 où les graphiques sont les angles intersegmentaires des membres inférieurs dans les trois plans, en fonction du cycle de marche représenté de 0 à 100%.

3.1.3 Paramètres cinétiques

Le pic de moment de force en flexion de la hanche est diminué ($p=0,05$) tout comme les pics de dorsiflexion et de plantiflexion de la cheville ($p=0,03$) (Tableau 3.3).

Quant aux puissances articulaires générées et absorbées lors de la phase d'appui du cycle de marche (Tableau 3.4), une diminution des pics de puissance générés à la hanche ($p=0,03$) et à la cheville ($p=0,003$) est notable, tout comme une diminution du pic de puissance absorbée à la cheville ($p=0,002$).

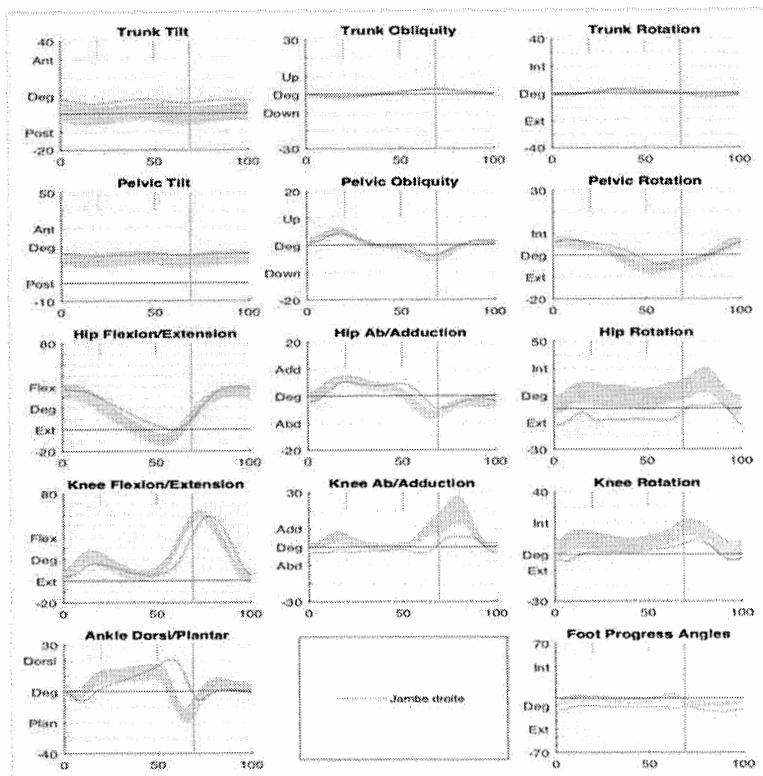


Figure 3.1 Résumé des différences cinématiques entre les groupes DM1 et CTL en fonction du cycle de marche représenté de 0 à 100%. La barre grise représente l'écart type du groupe CTL et la ligne verte représente la moyenne regroupée des sujets du groupe DM1.

3.2 Relation entre la force et la démarche des personnes avec une DM1

Les Tableaux 3.5, 3.6 et 3.7 rapportent que plusieurs groupes musculaires sont en relation avec les paramètres spatio-temporels suivants : le temps de simple appui, la largeur maximale et minimale de la base de support, la longueur de pas et du fait même la longueur de cycle et la vitesse de marche. À cette liste s'ajoute la distance parcourue lors de l'exercice de marche de six minutes. Les groupes musculaires concernés sont les fléchisseurs et abducteurs de la hanche, les groupes extenseurs et fléchisseurs du genou, puis les fléchisseurs plantaires de la cheville. À l'exception de celles concernant la largeur de la base de sustentation, toutes les corrélations sont positives.

Les relations entre la force musculaire maximale isométrique et la puissance à la cheville avec les paramètres cinématiques sont rapportées dans les Tableaux 3.8 à 3.10. À noter que dû aux grands nombres de données cinématiques observées, seulement les corrélations significatives sont rapportées.

Lors du contact initial, des corrélations négatives entre le positionnement du bassin dans le plan sagittal et les groupes extenseurs de la hanche ($\rho = -0,484$, $p = 0,026$), abducteurs de la hanche ($\rho = -0,435$, $p = 0,049$) et fléchisseurs du genou ($\rho = -0,470$, $p = 0,031$) sont présentes. À noter que dans toutes les phases de la marche, le positionnement du bassin en sagittal sera en relation négative avec les extenseurs de la hanche, à savoir que plus les muscles sont faibles, l'antéversion s'accroît (Tableaux 3.8 à 3.10).

Lors de la phase unipodale de certains segments, des corrélations négatives sont retrouvées entre le positionnement du tronc (sagittal) et les groupes extenseurs du genou et entre la position du bassin (sagittal) et les extenseurs de la hanche. Des relations positives sont présentes entre l'angle minimal au genou (sagittal) et les groupes extenseurs du genou et des fléchisseurs plantaires de la cheville, puis entre l'angle de progression du pied en transverse et la force des fléchisseurs de la hanche.

Dans le Tableau 3.9, la prochaine phase observable est toujours la phase unipodale, mais il y est question des angles maximaux retrouvés aux segments. Les groupes extenseurs de la hanche sont en relation négative avec l'angle maximal au bassin en sagittal ($\rho = -0,515$, $p = 0,017$). La force des groupes extenseurs du genou et des fléchisseurs plantaires de la cheville sont tous les deux en relation positive avec les angles en sagittal au niveau de la hanche, du genou, de la cheville, en plus de l'angle maximal retrouvé au pied dans le plan transverse.

Finalement, l'angle maximal au genou lors de la phase de balancement est corrélé de manière significative avec la force des fléchisseurs de la hanche ($\rho = 0,444$, $p = 0,044$), des abducteurs de la hanche ($\rho = 0,579$, $p = 0,006$), des fléchisseurs du genou ($\rho = 0,493$, $p = 0,023$) et des fléchisseurs dorsaux de la cheville ($\rho = -0,463$, $p = 0,034$).

Comme la normalité ne le permettait pas, les régressions linéaires et les régressions logarithmiques n'ont pu être effectuées.

Tableau 3.1 Comparaison des paramètres spatio-temporels des sujets du groupe DM1 avec ceux des sujets du groupe CTL

Paramètres Spatiotemporels	DM1		CTL		p
	Médiane (°)	[min-max]	Médiane (°)	[min-max]	
Temps Simple Appui (%)	30,6	[17,3 - 37,8]	33,7	[31,6 - 38,3]	0,001 **
Longueur pas (m)	0,52	[0,07 - 0,65]	0,68	[0,58 - 0,75]	0,000 **
Longueur cycle (m)	1,02	[0,27 - 1,33]	1,38	[1,17 - 1,51]	0,000 **
Durée Cycle (s)	1,12	[0,86 - 1,62]	1,08	[0,94 - 1,19]	0,095
Vitesse Cycle (m/s)	0,92	[0,17 - 1,19]	1,28	[1,03 - 1,51]	0,000 **
Cadence (pas/s)	107,1845	[75,56 - 138,82]	111,6	[102,6 - 129]	0,071
Largeur Max Base de Support (m)	214,77	[115,00 - 312,92]	167,40	[130,78 - 201,05]	0,034 *

Tableau 3.2 Comparaisons des paramètres cinématiques des groupes DM1 et CTL en fonction des phases de marche

		DM1		CTL					
		Médiane (°) [min-max]		Médiane (°) [min-max]					
Phase de la marche									
Contact Initial		p							
Inclinaison Antéro-Postérieure Tronc		6,62	[-8,63 -	42,92]	3,57	[-2,95 - 6,45	]	0,065	*
Antéversion/Rétroversion Bassin		14,29	[-0,48 -	27,8]	11,09	[4 - 15,68	]	0,021	*
Flex/Ext Hanche		34	[2,79 -	58,06]	35,2	[23,37 - 47,18	]	0,648	
Flex/Ext Genou		5,83	[-11,51 -	23,03]	5,68	[-4,45 - 14,87	]	0,858	
Dorsi/Planté Cheville		0,32	[-17,46 -	6,86]	3,59	[-1,26 - 6,34	]	0,05	*
Angle Int/Ext. Pied		-13,98	[-40,97 -	-3,31]	-12,4	[-16,67 - -3,03	]	0,012	*
Inclinaison Latérale Tronc		0,26	[-3,77 -	8,51]	-0,68	[-1,92 - 0,63	]	0,092	
Inclinaison Latérale Bassin		-0,31	[-3,81 -	7,47]	0,67	[-0,47 - 1,82	]	0,171	
Abd/Adduction Hanche		-1,51	[-11,46 -	5,56]	-0,92	[-6 - 0,73	]	0,984	
Poussée									
Inclinaison Antéro-Postérieure Tronc		4,74	[-9,42 -	44,72]	1,84	[-5,99 - 4,52	]	0,05	*
Antéversion/Rétroversion Bassin		15,33	[-1,8 -	26,57]	10,1	[3,43 - 16,1	]	0,018	*
Flex/Ext Hanche		9,03	[-13,11 -	36,86]	3,17	[-12,86 - 15,58	]	0,016	*
Flex/Ext Genou		42,8	[23,57 -	71,61]	40,11	[31,87 - 50,31	]	0,858	
Dorsi/Planté Cheville		-3,47	[-21,08 -	5,45]	-13,25	[-34,94 - -4,54	]	0,001	**
Angle Int/Ext. Pied		-10,05	[-41,98 -	0,86]	-5,28	[-10,07 - 4,45	]	0,001	**
Inclinaison Latérale Tronc		2,97	[-1,69 -	11,91]	1,42	[0,57 - 2,43	]	0,02	*
Inclinaison Latérale Bassin		-3,64	[-8,85 -	6,37]	-4,36	[-6,9 - -3,76	]	0,258	
Abd/Adduction Hanche		-4,04	[-12,39 -	4,87]	-6,51	[-9,81 - -1,77	]	0,197	

Tableau 3.2 Comparaisons des paramètres cinématiques des groupes DM1 et CTL en fonction des phases de marche (la suite)

Phase de la marche	DM1		CTL		p
	Médiane (°) [min-max]	Médiane (°) [min-max]			
Unipodal					
Inclinaison Antéro-Postérieure MIN Tronc	3,73 [-10,74 -	45,21]	2,19 [-5,72 -	4,16]	0,059
Antéversion/Rétroversion MIN Bassin	14,46 [-1,28 -	26,76]	9,9 [2,74 -	15,32]	0,028 *
Flex/Ext MIN Hanche	0,1 [-16,98 -	23,37]	-4,33 [-20,84 -	5,61]	0,028 *
Flex/Ext MIN Genou	5,76 [-16,51 -	18,98]	8,31 [-9,08 -	11,96]	0,351
Dorsi/Planti MIN Cheville	0,47 [-12,04 -	9,98]	3,72 [-9,79 -	7,9]	0,351
Angle Int/Ext. MIN Pied	-12,99 [-44,11 -	1,59]	-11,95 [-16,91 -	-0,49]	0,104
Inclinaison Latérale MIN Tronc	-1,11 [-5,89 -	4,43]	-1,36 [-2,55 -	-0,43]	0,858
Inclinaison Latérale MIN Bassin	-1,13 [-6,92 -	5,17]	-0,81 [-1,87 -	0,58]	0,662
Abd/Adduction MIN Hanche	2,64 [-3,21 -	13,07]	2,91 [-0,47 -	7,02]	0,539
Inclinaison Antéro-Postérieure MAX Tronc	6,51 [-7,27 -	45,59]	3,86 [-3,05 -	6,96]	0,054
Antéversion/Rétroversion MAX Bassin	16,17 [0,63 -	27,84]	11,57 [4,88 -	17,17]	0,016 *
Flex/Ext MAX Hanche	31,28 [-3,16 -	52,62]	28,66 [20,92 -	42,81]	0,984
Flex/Ext MAX Genou	15,89 [-13,32 -	36,92]	21,43 [13,97 -	25,39]	0,19
Dorsi/Planti MAX Cheville	13,63 [2,21 -	29,31]	18,61 [12,81 -	19,44]	0,242
Angle Int/Ext. MAX Pied	-10,97 [-42,85 -	4,66]	-8,05 [-11,55 -	3,9]	0,003 *
Inclinaison Latérale MAX Tronc	1,31 [-3,53 -	6,42]	0,73 [-0,04 -	1,89]	0,405
Inclinaison Latérale MAX Bassin	4,01 [-6,03 -	11,11]	4,62 [3,68 -	7,35]	0,1
Abd/Adduction MAX Hanche	5,4 [0,09 -	17,93]	7,84 [1,59 -	12,73]	0,137

Tableau 3.2 Comparaisons des paramètres cinématiques des groupes DM1 et CTL en fonction des phases de marche (la suite)

Phase de la marche	DM1		CTL		<i>p</i>
	Médiane (°) [min-max]		Médiane (°) [min-max]		
Balancement					
Inclinaison Antéro-Postérieure MIN Tronc	4,08	[-98,85 - 41,98]	1,69	[-6,02 - 4,46]	0,148
Antéversion/Rétroversion MIN Bassin	14,44	[-2,12 - 26,64]	9,99	[3,37 - 14,88]	0,018 *
Flex/Ext MIN Hanche	10,91	[-11,22 - 39,16]	4,85	[-10,57 - 18,38]	0,015 *
Flex/Ext MIN Genou	5,12	[-11,50 - 22,28]	5,94	[-5,04 - 13,87]	0,648
Dorsi/Plantari MIN Cheville	-6,25	[-103,64 - 7,27]	-14,33	[-33,06 - -6,83]	0,005 *
Angle Int/Ext. MIN Pied	-19,79	[-44,14 - -6,90]	-17,28	[-26,72 - -0,19]	0,242
Inclinaison Latérale MIN Tronc	-0,11	[-5,06 - 8,98]	-0,77	[-1,54 - 0,18]	0,463
Inclinaison Latérale MIN Bassin	-3,57	[-8,42 - 5,60]	-4,63	[-7,33 - -3,92]	0,108
Abd/Adduction MIN Hanche	-6,07	[-13,03 - 4,46	-7,31	[-9,80 - -4,50]	0,248
Inclinaison Antéro-Postérieure MAX Tronc	6,60	[-36,86 - 44,64	3,34	[-3,18 - 6,69]	0,108
Antéversion/Rétroversion MAX Bassin	16,76	[-0,47 - 27,47]	11,71	[3,60 - 16,88]	0,023 *
Flex/Ext MAX Hanche	38,25	[2,51 - 65,24]	35,54	[23,32 - 47,99]	0,416
Flex/Ext MAX Genou	59,10	[28,68 - 83,53]	62,95	[51,32 - 70,58]	0,159
Dorsi/Plantari MAX Cheville	3,09	[-25,18 - 12,48]	7,64	[-1,74 - 8,66]	0,065
Angle Int/Ext. MAX Pied	-7,02	[-34,66 - 7,88]	-5,47	[-9,98 - 4,18]	0,226
Inclinaison Latérale MAX Tronc	2,84	[-0,61 - 11,94]	1,43	[0,63 - 2,46]	0,031 *
Inclinaison Latérale MAX Bassin	0,28	[-2,45 - 9,56]	0,77	[-0,55 - 1,75]	0,677
Abd/Adduction MAX Hanche	0,48	[-4,87 - 8,67]	0,10	[-4,33 - 2,61]	0,869

Tableau 3.3 Comparaisons des moments articulaires des groupes DM1 et CTL

Phase de la marche	DM1		CTL		p
	Médiane (Nm/Kg) [min-max]		Médiane (Nm/Kg) [min-max]		
À l'appui					
Pic EXT hanche	0,66 [	0,00 - 1,04]	0,69 [	0,47 - 1,24]	0,59 *
Pic FLEX hanche	-0,72 [	-1,61 - 0,83]	-1,06 [	-1,88 - -0,38]	0,05 *
Pic EXT genou	0,41 [	0,00 - 1,09]	0,61 [	0,16 - 0,94]	0,28
Pic FLEX genou	-0,38 [	-1,02 - 1,09]	-0,41 [	-0,50 - -0,26]	0,74
Pic PLANTI cheville	1,01 [	0,00 - 1,80]	1,47 [	0,04 - 1,79]	0,03 *
Pic DORSI cheville	-0,06 [	-0,25 - 0,42]	-0,12 [	-0,26 - -0,05]	0,03 *

Tableau 3.4 Comparaisons des puissances articulaires développées et absorbées des groupes DM1 et CTL

Phase de la marche	DM1		CTL		<i>p</i>
	Médiane (W/Kg) [min-max]		Médiane (W/Kg) [min-max]		
À l'appui					
Pic Gen Hanche	0,99	[0,15 - 2,08]	1,31	[0,86 - 2,43]	0,03 *
Pic Abs Hanche	-0,55	[-2,72 - 0,01]	-0,68	[-1,71 - -0,05]	0,65
Pic Gen genou	0,69	[0,17 - 2,31]	0,67	[0,33 - 1,51]	0,75
Pic Abs genou	-0,80	[-1,97 - -0,03]	-1,11	[-3,68 - -0,62]	0,14
Pic Gen cheville	1,84	[0,00 - 5,31]	4,95	[0,12 - 6,32]	0,003 *
Pic Abs cheville	-0,98	[-2,16 - -0,09]	-0,25	[-1,01 - 0,01]	0,002 *

Tableau 3.5 Corrélations entre les forces musculaires et les paramètres spatio-temporels du groupe DM1

Force maximale isométrique (Nm/kg)	Temps Simple Appui (%)		Longueur pas (m)		Longueur cycle (m)	
	rho	p	rho	p	rho	p
Extenseurs Hanche	0,283	0,214	0,405	0,068	0,394	0,077
Fléchisseurs Hanche	,470*	0,032	,564**	0,008	,567**	0,007
Abducteurs Hanche	,450*	0,041	,634**	0,002	,654**	0,001
Extenseurs Genou	,586**	0,005	,728**	0,000	,747**	0,000
Fléchisseurs Genou	,555**	0,009	,643**	0,002	,657**	0,001
Puissance générée Cheville (W/kg) ^a	,684**	0,001	,764**	0,000	,772**	0,000
Puissance absorbée Cheville (W/kg) ^a	0,176	0,446	0,011	0,961	0,008	0,971

^a Puissance observée lors du mouvement dynamique de la marche

Force maximale isométrique (Nm/kg)	Durée Cycle (s)		Vitesse Cycle (m/s)		Cadence (pas/s)	
	rho	p	rho	p	rho	p
Extenseurs Hanche	-0,113	0,625	0,427	0,054	0,149	0,518
Fléchisseurs Hanche	-0,228	0,319	,601**	0,004	0,253	0,269
Abducteurs Hanche	-0,287	0,208	,672**	0,001	0,316	0,162
Extenseurs Genou	-0,253	0,269	,689**	0,001	0,261	0,254
Fléchisseurs Genou	-0,315	0,164	,662**	0,001	0,328	0,146
Puissance générée Cheville (W/kg) ^a	-0,322	0,155	,801**	0,000	0,316	0,162
Puissance absorbée Cheville (W/kg) ^a	0,241	0,292	-0,158	0,493	-0,235	0,305

^a Puissance observée lors du mouvement dynamique de la marche

Tableau 3.6 Corrélations entre les forces musculaires et les largeurs de la base de sustentation du groupe DMI

Force maximale isométrique (Nm/kg)	Largeur Max Base de Support (m)		Largeur Min Base de Support (m)		Différence largeur base de support (m)	
	rho	p	rho	p	rho	p
Extenseurs Hanche	-0,32	0,158	-0,281	0,216	-0,296	0,193
Fléchisseurs Hanche	-,522*	0,015	-,524*	0,015	-,483*	0,027
Abducteurs Hanche	-,510*	0,018	-,530*	0,013	-,481*	0,027
Extenseurs Genou	-,472*	0,031	-,552**	0,009	-0,417	0,06
Fléchisseurs Genou	-,465*	0,034	-,496*	0,022	-0,411	0,064
Puissance générée Cheville (W/kg) ^a	-,546*	0,010	-,544*	0,011	-,475*	0,030
Puissance absorbée Cheville (W/kg) ^a	0,059	0,799	0,05	0,830	0,064	0,784

^a Puissance observée lors du mouvement dynamique de la marche

Tableau 3.7 Corrélation entre les forces musculaires et la distance parcourue à l'exercice de marche de six minutes

Force maximale isométrique (Nm/kg)	Distance Parcourue 6MWE	
	rho	p
Extenseurs Hanche	0,416	0,060
Fléchisseurs Hanche	,473*	0,030
Abducteurs Hanche	,584**	0,005
Extenseurs Genou	,591**	0,005
Fléchisseurs Genou	,621**	0,003
Puissance générée Cheville (W/kg) ^a	,754**	0,000
Puissance absorbée Cheville (W/kg) ^a	0,062	0,79

^a Puissance observée lors du mouvement dynamique de la marche

Tableau 3.10 Corrélations entre les forces musculaires et les paramètres cinématiques à l'appui, à la phase de balancement et à la poussée

Force maximale isométrique (Nm/kg)	Balancement (max)						Poussée	
	Bassin - sagittal		Genou - sagittal		Progression pied - transverse		Progression pied - transverse	
	rho	p	rho	p	rho	p	rho	p
Extenseurs Hanche	-,433*	0,05	0,308	0,174	,461*	0,036	0,228	0,32
Fléchisseurs Hanche	-0,27	0,237	,444*	0,044	,436*	0,048	,507*	0,019
Abducteurs Hanche	-0,373	0,096	,579**	0,006	0,292	0,198	,518*	0,016
Extenseurs Genou	-0,183	0,427	0,409	0,065	0,39	0,081	,487*	0,025
Fléchisseurs Genou	-0,409	0,065	,493*	0,023	-0,025	0,915	,558**	0,009
Puissance générée Cheville (W/kg) ^a	-0,064	0,782	0,428	0,053	0,423	0,056	,551**	0,01
Puissance absorbée Cheville (W/kg) ^a	0,14	0,546	-,463*	0,034	-0,262	0,25	-0,288	0,206

^a Puissance observée lors du mouvement dynamique de la marche

CHAPITRE IV DISCUSSION

Tout d'abord, le premier objectif de recherche de ce projet était de rapporter la marche des personnes atteintes de DM1 et la comparer à la marche de personnes avec un développement typique. Le tout, avec un nombre de participants plus élevé de ce qui est retrouvé dans la littérature, ce qui aura un impact sera au niveau de la précision des résultats.

4.1 Comparaison entre la marche du groupe DM1 et CTL

4.1.1 Paramètres spatio-temporels

Pour répondre au premier objectif, la première étape était de comparer les paramètres spatio-temporels de la population atteinte de DM1 avec ceux d'une population à développement typique. Les paramètres spatio-temporels ont donc été observés chez les 32 sujets participants à l'étude. Comme rapporté dans la littérature la présente étude rapporte une diminution significative de la vitesse de marche 0,92 m/s [0,17 – 1,19] pour le groupe DM1 et 1,28 m/s [1,03 – 1,51] pour le groupe CTL) (Bachasson *et al.*, 2016; Galli *et al.*, 2012; Radovanović *et al.*, 2016). D'autres résultats attendus étaient une diminution de la longueur de pas, une augmentation de la largeur de la base de sustentation et une augmentation de la *phase d'appui* (Bachasson *et al.*, 2016; Galli *et al.*, 2012; Hammarén *et al.*, 2014; Radovanović *et al.*, 2016). Ceux-ci ont aussi été retrouvés dans notre étude. Le seul résultat qui diffère de la littérature est au niveau de

la cadence de pas. En effet, Galli *et al.* (2012) et Radovanović *et al.* (2016) ont ressorti une diminution de la cadence de pas qui n'est pas ressortie par les résultats. La variabilité des résultats auprès du groupe DM1 et un biais de sélection peuvent avoir affecté les données, comme les conditions de marche dans ces études étaient semblables aux nôtres. En effet, le fait de sélectionner des sujets volontaires fait en sorte que ceux-ci sont plus motivés et généralement moins déconditionnés que la majorité de la population atteinte.

4.1.2 Paramètres cinématiques

Le second sous-objectif de l'étude était de comparer les paramètres cinématiques, c'est-à-dire les angles intersegmentaires, des deux populations. Les résultats montrent que la population du groupe DM1 a une augmentation de l'antéversion du bassin retrouvée tout au long du cycle de marche. Ceci a déjà été rapporté par Dumont *et al.* (2013), Galli *et al.* (2012) et Tiffreau *et al.* (2012). Elle serait en lien avec la limitation de mouvement retrouvée à la hanche (Wright *et al.*, 1995). En effet, les résultats montrent une augmentation de la flexion de la hanche à tous les instants de marche. Cette flexion excessive est en partie créée par une antéversion du bassin. Un changement dans l'amplitude du mouvement du genou était aussi attendu. Plus précisément, les études ont rapporté une hyper extension du genou lors de la *phase d'appui*, puis à une augmentation de flexion lors de la *phase de balancement* pour aider au passage du pied vers l'avant (Galli *et al.*, 2012; Tiffreau *et al.*, 2012). Lorsque les médianes sont observées, aucune hyper extension n'est retrouvée auprès des participants du groupe DM1. En effet, la médiane de l'angle minimum au genou lors de la *phase unipodale* était de $5,76^{\circ}$ $[-16,51 - 18,98]$ pour le groupe DM1 et de $8,31^{\circ}$ $[-9,08 - 11,96]$ ($p=0,351$). Par contre, lorsque regardés individuellement, huit sujets DM1 ont une hyper extension lors de la *phase unipodale*. Sur ces huit sujets, 75%, donc

six sont sous la médiane (0,86 Nm/kg [0,06 – 1,56] au niveau de la force des extenseurs du genou, alors que ce pourcentage est de 62,5% pour les fléchisseurs du genou. Selon la littérature, plusieurs compensations pour passer le pied vers l'avant sont attendues pour le groupe DM1 lors de la phase de balancement. Celles-ci seraient en lien avec une diminution de la dorsiflexion présente, ce qui mènerait à un pied tombant (Galli *et al.*, 2012; Tiffreau *et al.*, 2012). Dans les résultats obtenus au niveau de la flexion du genou en *phase de balancement*, aucune différence n'est présente entre les deux groupes (59,10° [28,68 – 83,53] pour le groupe DM1 et 62,95° [51,32 – 70,58] pour le groupe CTL, $p=0,159$), ce qui aurait pu être attendu. Encore une fois, la sélection de participants possiblement moins atteints pourrait avoir un impact sur ce résultat. En effet, une augmentation significative de la flexion de hanche est présente lors de la *phase de balancement* ($p=0,015$), ce qui pourrait signifier que cette compensation du groupe DM1 est suffisante pour passer le pied vers l'avant. Dans les résultats des tests de Mann-Whitney, le manque de dorsiflexion lors de la *phase de balancement* n'est pas significativement présent ($p=0,065$), bien qu'une tendance semble présente. En effet, la médiane du maximum de dorsiflexion est 3,09° [-25,18 – 12,48] pour le groupe DM1 et 7,64° [-1,74 – 8,66] pour le groupe CTL. Il est possible d'observer beaucoup de variabilité dans le groupe DM1, ce qui pourrait diminuer l'impact statistique. Par contre, lorsque l'on regarde des sujets avec des résultats de force plus bas, et donc plus faibles, par exemple les sujets DM12 et DM16, ceux-ci au même moment ont des angles de -25,18° et -20,09° au niveau de la cheville. Cela signifie que chez les sujets plus faibles du groupe expérimental, la plantiflexion et donc le pied tombant est retrouvé, comme vu dans la littérature. Dumont *et al.* (2013) vont aussi amener qu'il y a une augmentation d'amplitude de mouvement en rotation au niveau du pied. Les résultats de notre étude confirment que le pied aura tendance à s'orienter vers l'extérieur. En effet, la rotation du pied dans le plan transverse pour les deux groupes est significativement différente lors de la *phase d'appui*. Orienter les pieds vers l'extérieur leur permettrait d'ajouter de la largeur à leur base de sustentation, ce qui augmenterait leur stabilité (Hammarén *et al.*, 2012). Cette compensation

observable est possiblement en lien avec les risques de chutes et l'instabilité en dynamique chez cette population (Dumont *et al.*, 2013; Hammarén *et al.*, 2014).

4.1.3 Paramètres cinétiques

Finalement, le troisième et dernier sous-objectif était de comparer les paramètres cinétiques des deux populations à l'étude. Des différences sont observables au niveau de la hanche et de la cheville. Plus précisément, au niveau des moments de force dans la *phase d'appui*, elles sont observées au niveau du pic de flexion de la hanche ($p=0,05$) et des pics de plantiflexion ($p=0,03$) et de dorsiflexion ($p=0,03$) de la cheville qui sont tous diminués. Au niveau de la puissance articulaire, ce sont des diminutions significatives de la puissance générée à la hanche ($p=0,03$), puis de la puissance générée ($p=0,003$) et absorbée ($p=0,002$) à la cheville. Galli *et al.* (2012) ont apporté des renseignements similaires au niveau de la cheville. Par contre, ils avaient dénoté une augmentation de la puissance générée à la hanche, qui n'a pas été retrouvée dans la présente étude. Pourtant, une compensation de la faiblesse distale par un engagement plus important des muscles proximaux, notamment des hanches, a été mise en évidence chez des populations avec des atteintes similaires, comme la dystrophie musculaire FSH et la maladie Charcot Marie-Tooth. Le groupe expérimental dans l'étude de Galli *et al.* (2012) étant composé de dix sujets avec des formes de la maladie très différentes, les résultats obtenus par ceux-ci ne permettront pas d'extrapoler sur toute la population atteinte de DM1, notamment les plus faibles ayant un compte de répétitions CTG élevé. En effet, la moyenne des répétitions CTG de leurs sujets étant de 165. Les différences peuvent donc possiblement s'établir sur le fait que le groupe expérimental DM1 dans notre étude est plus faible musculairement.

4.2 Relation entre la force et la démarche des personnes avec une DM1

Le second objectif de ce projet de recherche était d'explorer la relation entre la force musculaire des membres inférieurs et le patron de marche des sujets atteints de DM1. Plus précisément, explorer la relation avec les paramètres spatio-temporels et cinématiques de la marche du groupe avec DM1.

4.2.1 Paramètres spatio-temporels

Les résultats présentés dans les Tableaux 3.5 et 3.6 soulignent l'importance de la force musculaire lorsqu'elle est mise en relation avec les paramètres spatio-temporels de la marche. En effet, plus la force des muscles fléchisseurs et abducteurs de la hanche, des fléchisseurs et extenseurs du genou et des fléchisseurs plantaires de la cheville augmente plus le temps en simple appui, la longueur de pas et la vitesse de marche augmente (Tableau 3.5). Hammarén *et al.* (2014) vont confirmer que plus les sujets atteints de DM1 sont plus faibles au niveau des membres inférieurs, moins les résultats aux tests d'équilibre dynamique sont bons. De ce fait, les sujets plus forts sont donc plus stables en équilibre. Donc, tel qu'attendu, les paramètres spatio-temporels de la marche sont sensibles à la faiblesse au niveau des fléchisseurs plantaires, des fléchisseurs et des abducteurs de la hanche (van der Krogt *et al.*, 2012). Ce qui n'était pas attendu par la littérature est de retrouver un impact fort des fléchisseurs et extenseurs du genou ($p < 0,01$). En effet, selon van der Krogt *et al.* (2012), le seuil de faiblesse où les extenseurs du genou affectent la marche est beaucoup plus haut que celui des fléchisseurs plantaires. En observant les résultats, on peut avancer que ce seuil de faiblesse a donc été atteint chez les sujets DM1, le tout majoritairement en lien avec

leur atteinte sur les muscles squelettiques, telles que la dystrophie musculaire et la myotonie.

Le Tableau 3.6 rapporte des relations négatives entre la force la largeur de la base de support. En d'autres mots, plus un sujet est fort au niveau des membres inférieurs, moins sa largeur maximale et minimale de base de sustentation est grande. Le tout toujours en lien avec l'équilibre de ces sujets. En effet, l'augmentation de leur base de sustentation est une stratégie habituelle pour gagner de la stabilité (Hammarén *et al.*, 2012, 2014), notamment chez les personnes les plus faibles.

4.2.2 Paramètres cinématiques

Le deuxième sous objectif était d'explorer la relation entre la force musculaire des membres inférieurs et les paramètres cinématiques de la marche du groupe DM1 (Tableaux 3.8 à 3.10). Tout d'abord, l'antéversion du bassin retrouvée tout au long du cycle de marche est en relation négative avec la force des extenseurs de la hanche. Selon van der Krogt *et al.* (2012), la position antérieure du bassin serait en lien avec un déséquilibre musculaire présent entre les muscles fléchisseurs et extenseurs. Par la suite, en observant les Tableaux 3.8 à 3.10, un autre mouvement ressort lors de la majorité des phases de la marche et il s'agit de l'angle de progression du pied dans le plan transverse. En fait, les corrélations avec ce paramètre diffèrent en fonction des phases de la marche, mais sont toujours positives. La possibilité est que plus les sujets sont forts, moins le pied est en rotation externe. Le tout ramène au fait que plus ils sont forts, plus ils sont stables, ce qui fait en sorte qu'ils compensent de moins en moins pour leur manque d'équilibre par une augmentation de leur base de sustentation et donc un angle de progression du pied vers l'extérieur (Radovanović *et al.*, 2016). Au niveau de la hanche, une seule corrélation positive lors de la *phase unipodale* est retrouvée avec les muscles extenseurs du genou et fléchisseurs plantaires de la cheville. Donc,

plus leur force augmente, plus la flexion augmente. À l'inverse, plus ils sont faibles, plus la flexion diminue. La faiblesse musculaire des extenseurs du genou et des fléchisseurs plantaires limite la capacité des patients à contrôler l'amplitude articulaire de la flexion de la hanche. Conséquemment, la limitation de flexion de la hanche constitue un mécanisme compensatoire qui limite aussi l'utilisation des muscles du genou et de la cheville.

Au niveau du genou, lors de la *phase unipodale*, l'angle minimal, c'est-à-dire l'angle d'extension, sera en lien avec le couple extenseur du genou et extenseur de la cheville. En effet, ce couple qui est un autre déterminant de la marche économe (Saunders *et al.*, 1953). Selon les résultats, plus le couple est faible, plus l'extension sera accentuée menant possiblement à une hyper extension lors de la *phase d'appui unipodale*. Ces compensations qui sont aussi avancées par Liu *et al.* (2008) qui stipulent que plus la vitesse de marche diminue, comme vue avec les sujets du groupe expérimental, plus le système va s'appuyer sur des appuis osseux plutôt que musculaire comme mécanismes compensatoires. Toujours au niveau du genou, l'angle maximal de flexion pendant la *phase unipodale* sera en lien positif avec la force des fléchisseurs ($\rho=0,468$, $p=0,032$) et abducteurs ($\rho=0,511$, $p=0,018$) de la hanche, des extenseurs du genou ($\rho=0,622$, $p=0,003$) et des fléchisseurs plantaires de la cheville ($\rho=0,607$, $p=0,004$). En fait, plus le sujet sera fort, plus il y aura une flexion du genou présente. Celle-ci se manifeste généralement, pour les personnes à développement typique, en début de *phase d'appui* (Saunders *et al.*, 1953). Chez les sujets plus faibles comme ceux atteints de DM1, leurs faiblesses musculaires ne leur permettent pas de faire cette flexion du genou comme ils ne pourraient la retenir avec l'aide par exemple de leur groupe extenseur du genou et de la cheville (van der Krogt *et al.*, 2012). Un résultat attendu qui n'a pas été retrouvé était une augmentation de la flexion du genou lors de la *phase de balancement* pour aider au passage du pied vers l'avant ($p=0,159$). Par contre, lorsque ce mouvement est corrélé à la force musculaire, la flexion maximale du genou est en relation positive avec

la force des fléchisseurs de la hanche, des abducteurs de la hanche, des fléchisseurs du genou. Cette flexion est aussi en relation négative avec les fléchisseurs dorsaux de la cheville. Donc, tel qu'attendu par la littérature (Ferrarin *et al.*, 2012; Wojciechowski *et al.*, 2017), la diminution de force des fléchisseurs dorsaux, qui mène à un pied tombant lors de la *phase de balancement*, est en relation avec l'augmentation de flexion du genou.

Finalement, la dorsiflexion à la cheville sera en lien positif avec la force des extenseurs du genou ($\rho=0,433$, $p=0,05$) et des fléchisseurs plantaires de la cheville ($\rho=0,663$, $p=0,001$). Plus précisément, lors de la *phase unipodale*, plus ces muscles sont forts, plus la dorsiflexion augmente. L'hyper extension du genou, accompagné d'une dorsiflexion augmentée est souvent synonyme de l'atteinte du couple extension de cheville, extension du genou, qui fait partie des déterminants d'une marche typique (Saunders *et al.*, 1953).

2.3 Relation entre la force et l'endurance à la marche des personnes avec une DM1

Le troisième et dernier objectif de ce projet de recherche était d'explorer la relation entre la force musculaire des membres inférieurs et l'endurance à la marche des sujets atteints de DM1. Le tout a été observé grâce à la distance parcourue lors de l'exercice de marche de six minutes (6MWE) et l'hypothèse principale était l'importance de la puissance maximale générée à la cheville et donc la force des fléchisseurs plantaires (Ollivier *et al.*, 2014). Les résultats ressortis grâce aux corrélations de Spearman (Tableau 3.7) confirment l'importance des fléchisseurs plantaires pour la performance aux tests ($\rho=0,754$, $p=0,000$), mais apportent aussi d'autres informations comme des relations positives avec les fléchisseurs de la hanche ($\rho=0,473$, $p=0,03$), les

abducteurs de la hanche ($\rho=0,584$, $p=0,005$), les extenseurs du genou ($\rho=0,591$, $p=0,005$) et les fléchisseurs du genou ($\rho=0,621$, $p=0,003$). En bref, plus les sujets sont forts au niveau des membres inférieurs, plus la distance parcourue sera grande. Nos résultats renseignent aussi que la force des extenseurs de la hanche ($\rho=0,416$, $p=0,06$) et des fléchisseurs dorsaux de la cheville ($\rho=0,062$, $p=0,79$) ne seront pas en lien avec la performance à l'exercice de marche. Pouvoir cibler un entraînement précis des muscles affectés pourrait aider à la motivation des sujets en entraînement. Le taux de présence et la motivation étant un facteur clé pour observer des adaptations sur les muscles squelettiques (Roussel *et al.*, 2019). Ces informations apportent des précisions pour des thérapies futures, dans le cadre de l'amélioration ou du maintien de la marche quotidienne.

4.4 Limites

Malgré la quantité d'information pertinente contenue dans ce mémoire, il est important de connaître les limites de ce projet de recherche pouvant limiter la généralisation des résultats.

Une des limites relatives à cette étude est le nombre de sujets participant au projet, $n=22$, limitant la précision des tests statistiques. Par la suite, un biais de recrutement est présent lors de la sélection du groupe expérimental. En effet, la population de ce projet de recherche, qui provient du Centre de Réadaptation Lucie-Bruneau n'est pas représentative de l'ensemble de la population DM1 comme il s'agit de sujets volontaires provenant tous de la région de Montréal. De plus, les participants inclus dans l'étude sont classés sous la forme congénitale ou adulte, délaissant les trois autres formes de DM1. Le fait de cibler la forme généralement plus affectée (congénitale) et la plus représentée (adulte classique) permet d'être plus précis sur cette partie de la

population contrairement à la littérature présente sur le sujet. Par contre, cela ne permet pas la généralisation des résultats sur l'étendue de la population atteinte de DM1.

Finalement, il est important de mettre en lumière que ce sont des données de force isométrique maximale qui sont mesurées, alors que les forces musculaires impliquées lors de la marche sont dynamiques. La dynamométrie manuelle a été choisie pour des raisons déjà mentionnées plus haut, incluant des contraintes de faisabilité. Aussi, la force musculaire de la cheville n'est pas mesurée par dynamométrie portable par manque de validité de cette méthode au niveau de cette articulation.

CHAPITRE V CONCLUSION

En terminant, il est important de se rappeler que le but premier de la présente recherche était de mieux comprendre la marche des personnes atteintes de DM1, mais surtout de saisir la nature des compensations et l'effet de la faiblesse musculaire sur celles-ci.

Pour ce faire, la marche des personnes atteintes de DM1 a été comparée à celle des personnes avec un développement typique. La relation entre la force musculaire des membres inférieurs et le patron de marche des sujets atteints de DM1 a également été observée. Finalement, la force des personnes avec une DM1 a également été mise en relation avec leur performance à un test d'endurance à la marche.

Pour répondre à ces questions, un groupe de 22 sujets atteints de DM1 et 11 sujets à développement typique ont été recrutés. Par la suite, une analyse quantifiée de la marche comprenant les paramètres spatio-temporels, cinématiques et cinétiques, en plus de tests de force a été effectuée par ces participants au Laboratoire d'Analyse de la Marche du Centre de Réadaptation Marie-Enfant.

Malgré certaines limites au niveau des résultats, ceux-ci permettent de renforcer les connaissances sur la relation entre la force musculaire des membres inférieurs et la marche chez cette population, ce qui n'avait pas été établi par la littérature.

Avoir connaissance de ces relations, en plus de connaître l'importance de chaque muscle lors de la marche pourrait permettre de préciser les méthodes de réadaptation chez la population atteinte de DM1 et ainsi optimiser les traitements visant à retarder la perte de cette habileté locomotrice précieuse pour le fonctionnement quotidien.

Suite à ce travail de recherche, différentes perspectives de recherche sont intéressantes. S'intéresser à l'effet d'un entraînement spécifique sur les muscles de la marche pour améliorer les paramètres de celle-ci serait une première avenue. Ouvrir la porte à des entraînements concis dans le temps en ciblant les muscles affectés pourrait être une alternative de recherche. En effet, un des principaux facteurs limitant à l'entraînement chez cette population n'étant pas leur atteinte physique, mais leur apathie et leur manque de participation, se questionner sur le facteur motivationnel chez cette population serait intéressant. Aussi, plusieurs lacunes sur le type d'entraînement optimal pour cette population sont présentes dans la littérature, ce qui ouvre la porte à la recherche à ce niveau.

APPENDICE A

FORMULAIRE D'INFORMATION ET DE CONSENTEMENT À UN PROJET DE RECHERCHE – DONNÉES DM1



CHU Sainte-Justine
Le centre hospitalier
universitaire mère-enfant
Pour l'amour des enfants

APPROUVÉ PAR LE COMITÉ D'ÉTHIQUE

20 JUIN 2018

#2015-874

CHU SAINTE-JUSTINE

FORMULAIRE D'INFORMATION ET DE CONSENTEMENT POUR LA PARTICIPATION À UN PROJET DE RECHERCHE

**Titre du projet : Banque de données LAM-CRME
(Banque analyse quantifiée de la
marche)**

Chercheurs : L. Ballaz (PhD).

Institution : CHU Sainte-Justine – Centre de réadaptation Marie Enfant

Commanditaires : CHU Sainte-Justine

Le but du présent projet est de créer une banque de données pour mieux comprendre les mécanismes de l'efficiencia de la marche chez l'enfant présentant un trouble de la locomotion.

1. DESCRIPTION DU PROJET DE RECHERCHE

1.1. Banque de données

Nous voulons conserver dans une banque de données les données au sujet de votre enfant qui ont été ou seront recueillies au laboratoire à des fins :

- d'évaluations des soins de votre enfant,
- d'évaluations pour des projets de recherche.

Ces données seront utilisées dans des recherches qui porteront sur :

- l'efficacité de thérapie visant l'amélioration de la marche et de la posture.
- la compréhension des mécanismes reliés à l'efficacité de la marche et à l'apparition de la fatigue.

La banque de données comprendra des fichiers informatiques relatifs à l'ensemble des données collectées au Laboratoire d'Analyse de la Marche du Centre de Réadaptation Marie-Enfant : données de marche, de posture, de dépense énergétique et de force musculaire. Dans ces fichiers, les données seront codées. C'est-à-dire qu'un numéro de code unique est attribué à chaque participant avant la mise en banque de ses données. La clé du code (lien entre le code et l'identité du participant) sera conservée sous la responsabilité de Laurent Ballaz dans un fichier séparé sécurisé.

Lorsque des données sont transmises à un chercheur-utilisateur, aucune information nominative n'est fournie.

Pr Laurent Ballaz est le chercheur du centre de recherche du CHU Sainte-Justine responsable de la banque de données. Les données pourront servir à des projets de recherche du Pr Laurent Ballaz, de ses étudiants ou de d'autres chercheurs qui collaborent avec lui.

Sur votre demande, nous retireront les données qui concernent votre enfant de la banque de données. Notez cependant que si les données de votre enfant ont préalablement été intégrées dans les résultats d'une étude ayant fait l'objet d'une communication, celles-ci ne pourront être retirées des communications.

2. DÉROULEMENT DU PROJET DE RECHERCHE

2.1. Déroulement général de l'étude

L'ensemble des évaluations sera réalisé au laboratoire d'Analyse du Mouvement du Centre de Réadaptation Marie-Enfant sous la responsabilité de Laurent Ballaz. Ces évaluations seront réalisées au cours d'une séance unique, Celle-ci durera environ deux heures trente.

2.2. Évaluation de la marche

Il sera d'abord demandé à votre enfant de marcher pendant 6 minutes à sa vitesse de confort en utilisant le cas échéant ses aides techniques habituelles. Lors de ce test, son rythme cardiaque sera mesuré en continu par une ceinture placée sous ses vêtements, au niveau de la poitrine. Une quantification de sa dépense énergétique sera également réalisée en mesurant la composition de l'air expiré par votre enfant. Pour cela, lors du test de marche de 6 minutes, il respirera dans un masque

recouvrant son nez et sa bouche. Le port de ce masque n'entraîne aucune douleur. Celui-ci sera maintenu en place par des bandelettes élastiques passant derrière la tête. Le masque est relié à sa base par un petit tuyau souple. La base est disposée sur le dos de votre enfant, maintenue dans un petit sac à dos prévu à cet effet. L'ensemble de ce matériel pèse 800 grammes et est adapté aux enfants. Lors du test il lui sera demandé de respirer normalement, tel qu'il le ferait sans le port d'un masque.

Puis, une analyse quantifiée de sa marche sera effectuée. Pour cela des petites boules réfléchissantes (14mm de diamètre) seront placées au niveau des articulations des bras et des jambes de votre enfant. Elles se fixent avec un adhésif et ne laissent aucune marque une fois retirées. Des électrodes auto-adhésives seront également placées au niveau des principaux muscles de la jambe pour enregistrer leurs activités lors de la marche. Ces enregistrements sont totalement indolores et une fois retirées ces électrodes ne laissent aucune marque sur la peau. Pour analyser la marche de votre enfant il lui sera demandé de marcher, vêtu d'un short et d'une camisole, sur une distance de 10 mètres devant des caméras. Celles-ci enregistrent uniquement le déplacement des boules réfléchissantes et permettent ainsi une description précise, en trois dimensions de la marche de votre enfant. Votre enfant réalisera 6 trajets devant les caméras à sa vitesse de marche de confort; une pause sera respectée entre chaque essai. Il lui sera également demandé de réaliser 2 trajets devant les caméras à sa vitesse maximale de marche.

2.3. Évaluation de la posture :

Il sera demandé à votre enfant de se tenir debout, immobile, sur une plateforme de force pendant 40 secondes. Six essais seront réalisés : 3 avec les yeux ouverts et 3 avec les yeux fermés. Les déplacements de votre enfant seront enregistrés par les capteurs de la plateforme mesurant le déplacement du centre de pression.

2.4. Mesure de la force musculaire des membres inférieurs

La force musculaire isométrique (c'est à dire sans déplacement du membre) sera mesurée au niveau des articulations de la hanche, du genou et de la cheville. Pour chacune des articulations, la force musculaire sera mesurée en flexion, extension et abduction. Votre enfant sera placé en position assise pour tester la force au niveau du genou, et en position allongée pour les articulations de la hanche et de la cheville. Pour ces évaluations, il sera demandé à votre enfant de pousser le plus fort possible avec le membre contre un dynamomètre maintenu en position fixe par un assistant de recherche.

2.5. Informations médicales

Pour les fins de la banque, nous recueillerons les données pertinentes du dossier médical de votre enfant tel que son niveau fonctionnel suivant des échelles

cliniques et/ou les interventions médicales dont il a pu faire l'objet. Si votre enfant a participé à des projets de recherche du Pr Laurent Ballaz, nous vous demandons aussi l'autorisation de recueillir les données de recherche pour les verser dans la Banque. Si votre enfant a déjà été évalué au laboratoire pour l'évaluation de ses soins, nous vous demandons également l'autorisation de verser les données collectées dans la banque.

1. BÉNÉFICES

La participation à ce projet permettra à votre enfant de bénéficier d'une évaluation complète de sa marche. Les résultats que nous obtiendrons nous permettront de faire avancer l'état des connaissances dans le domaine.

2. RISQUES ET INCONVÉNIENTS

Les évaluations liées à la présente recherche ne présentent aucun risque de douleur ou de blessure. Aucun risque physique, psychologique et social n'est susceptible d'affecter les participants à cette étude.

L'inconvénient est lié au temps que nécessitent l'examen et le transport.

3. COMPENSATION

Si votre enfant est évalué au laboratoire en dehors de l'évaluation de ses soins, avec votre accord, votre enfant recevra une indemnité compensatoire de 20\$ suite à sa participation au protocole.

4. CONFIDENTIALITÉ

Tous les renseignements obtenus sur votre enfant seront traités de façon confidentielle, à moins d'une autorisation de votre part ou d'une exception de la loi. Ces renseignements seront rendus confidentiels par l'attribution de numéros de code et seuls les chercheurs impliqués dans la gestion de la banque de données auront accès à la clé de ce code. La banque de données sera conservée tant et aussi longtemps que notre équipe de recherche sera en mesure de s'assurer de la bonne gestion de la banque de données.

A des fins de contrôle du projet de recherche, le dossier de recherche de votre enfant et, cas échéant, son dossier médical pourront être consultés par des représentants du comité d'éthique de la recherche. Tous adhèrent à une politique de stricte confidentialité. À des fins de protection, le Ministère de la santé et des services sociaux pourrait avoir accès à votre nom et prénom ainsi que ceux de votre enfant, ses coordonnées, la date de début et de fin de sa participation au projet jusqu'à un an après la fin de projet. Par ailleurs, les résultats des études réalisées à partir des données de cette banque pourront être publiés ou communiqués par d'autres moyens, mais il sera impossible d'identifier votre enfant.

5. ÉVENTUALITÉ D'UNE SUSPENSION DE L'ENFANT DE L'ÉTUDE

La participation à l'étude peut être interrompue par le chercheur s'il croit que c'est dans l'intérêt du participant ou si le participant ne répond plus aux critères de sélection.

6. LIBERTÉ DE PARTICIPATION ET LIBERTÉ DE RETRAIT DE L'ÉTUDE

La participation de votre enfant à cette étude est tout à fait volontaire. Vous êtes donc libre d'accepter ou de refuser qu'il y participe et vous pouvez le retirer de l'étude en tout temps, sur simple déclaration verbale, sans avoir à donner de raison. Si votre enfant est suivi médicalement à Sainte Justine, votre retrait n'affecterait pas les traitements auxquels votre enfant a droit, ni ne nuirait aux relations avec le médecin et autres intervenants. En cas de retrait de votre enfant de l'étude, les données non encore analysées seront détruites.

7. PERSONNES-RESSOURCES

Si vous avez des questions supplémentaires au sujet de la participation de votre enfant à cette étude, vous pouvez contacter M. Laurent Ballaz au 514-374-1710 poste 8604.

Pour tout renseignement sur les droits de votre enfant à titre de participant à ce projet de recherche, vous pouvez contacter le commissaire local aux plaintes et à la qualité des services de l'hôpital au 514-345-4749.

Une copie signée de ce formulaire de consentement vous sera remise.

8. RESPONSABILITÉ

En signant ce formulaire de consentement, vous ne renoncez à aucun de vos droits prévus par la loi ni à ceux de votre enfant. De plus, vous ne libérez pas les investigateurs de leur responsabilité légale et professionnelle. En cas de préjudice résultant des procédures requises par cette recherche, votre enfant recevra tous les soins médicaux nécessaires et couverts par la Régie d'assurance-maladie du Québec et par votre régime d'assurance-médicaments. Vous devrez déboursier la portion des coûts qui ne sont pas couverts.

CONSENTEMENT ET ASSENTIMENT

On m'a expliqué la nature et le déroulement du projet de recherche. J'ai pris connaissance du formulaire de consentement et on m'en a remis un exemplaire. J'ai eu l'occasion de poser des questions auxquelles on a répondu. Après réflexion, j'accepte que mon enfant participe à ce projet de recherche. J'autorise l'équipe de recherche à consulter le dossier médical de mon enfant pour obtenir les informations pertinentes à ce projet.

*Nom de l'enfant
 (Lettres moulées)*

*Assentiment de l'enfant capable de
 comprendre la nature du projet
 (Signature)*

Date

Assentiment verbal de l'enfant incapable de signer mais capable de comprendre la nature de ce projet :

oui___ non___

*Nom du parent, tuteur légal
 (Lettres moulées)*

Consentement (signature)

Date

J'ai expliqué au participant et/ou à son parent/tuteur tous les aspects pertinents de la recherche et j'ai répondu aux questions qu'ils m'ont posées. Je leur ai indiqué que la participation au projet de recherche est libre et volontaire et que la participation peut être cessée en tout temps.

*Nom de la personne qui a obtenu
 le consentement (Lettres moulées)*

Signature

Date

APPENDICE B

FORMULAIRE D'INFORMATION ET DE CONSENTEMENT À UN PROJET DE RECHERCHE – DONNÉES NORMATIVES



CHU Sainte-Justine
Le centre hospitalier
universitaire mère-enfant

Pour l'amour des enfants

APPROUVÉ PAR LE COMITÉ D'ÉTHIQUE

08 DÉC. 2016

#2014-528

CHU SAINTE-JUSTINE

FORMULAIRE D'INFORMATION ET DE CONSENTEMENT POUR LA PARTICIPATION À UN PROJET DE RECHERCHE

**Titre du projet : ANALYSE QUANTIFIÉE DE LA MARCHÉ CHEZ DES
PERSONNES MAJEURES AVEC UN DÉVELOPEMENT
NORMAL: DONNÉES NORMATIVES**

Chercheurs : L. Ballaz PhD.

Institution : CHU Sainte-Justine – Centre de réadaptation Marie Enfant

Financement : Centre de recherche du CHU Sainte-Justine

Nous vous demandons de participer à un projet d'étude concernant l'analyse de la marche. Le but est d'établir des valeurs normatives chez les adultes entre 18 et 65 ans. Nous vous invitons à bien lire ce formulaire et à poser toutes les questions que vous jugez utiles aux chercheurs avant d'y apposer votre signature.

1. DESCRIPTION DU PROJET DE RECHERCHE

1.1 Justification de la recherche

Cette étude est réalisée pour obtenir des valeurs normatives concernant l'analyse de la marche chez une population de personnes majeures et mineures avec un développement normal. Il est important pour quantifier les troubles de la marche de comparer les différents paramètres issus de cette analyse à des valeurs de références issus du même laboratoire. Cette étude permettra donc d'obtenir des valeurs de référence propre à notre laboratoire.

1.2 Description de la recherche

Ce projet vise l'évaluation de la marche par la mesure du mouvement réalisé, de l'activité musculaire et des forces mise en jeux lors de la marche.

2. DÉROULEMENT DU PROJET DE RECHERCHE

2.1 Déroulement général de l'étude

Quarante-huit adultes et soixante-douze enfants sans déficience motrice participeront à l'étude. Si vous acceptez de participer, vous devez vous rendre au laboratoire d'analyse du mouvement du Centre de Réadaptation Marie Enfant du CHU Sainte Justine. Suite à une familiarisation avec le laboratoire et le matériel, vous allez marcher dans le laboratoire sur une distance rectiligne d'environ 10 mètres une vingtaine de fois. L'ensemble des mesures sera réalisé en environ 1 h.

2.2 Mesures réalisées

Pour réaliser une analyse quantifiée de la marche, lors des essais, des réflecteurs (petites boules réfléchissantes) seront placés sur la peau au niveau de différents repères anatomiques du corps. Elles se fixent avec un adhésif qui ne laissera aucune trace une fois retiré. Les caméras enregistrent le déplacement des boules réfléchissantes et permettent ainsi une description précise, en trois dimensions, du mouvement réalisé. Des électrodes seront également placées au niveau des principaux muscles de la jambe pour enregistrer leurs activités lors de la marche. Ces enregistrements sont totalement indolores et une fois retirés, ces électrodes ne laissent aucune marque sur la peau. Vous devez être vêtu d'un short et d'un t-shirt lors de la collecte de données. Des mesures anthropométriques seront également réalisées (poids, grandeur, longueur de la jambe).

2.3. Informations médicales :

L'équipe de recherche aura besoin de plusieurs informations pertinentes au projet. Quelques questions rapides vous seront posées pour vérifier si l'ensemble des critères d'inclusion est respecté.

3. BÉNÉFICES

La personne participant à ce projet ne retire pas de bénéfice. Toutefois, les résultats obtenus permettront de faire avancer l'état des connaissances dans le domaine.

4. RISQUES ET INCONVÉNIENTS

La collecte de données ne présente aucun risque de douleur ou de blessures. Le seul inconvénient est le déplacement au laboratoire qu'occasionne la collecte. L'équipe s'assure que l'environnement est sécuritaire pour le participant.

5. CONFIDENTIALITÉ

Tous les renseignements obtenus seront traités de façon confidentielle. Ces renseignements sont rendus confidentiels par l'attribution pour chaque participant d'un code alphanumérique connu uniquement par les chercheurs impliqués dans l'étude. Les dossiers de recherche seront conservés pendant 10 années après la fin de la recherche, sous la responsabilité de Laurent Ballaz, au CHU Sainte Justine. À des fins de contrôle du projet de recherche, les données de recherche pourront être consultées par des représentants du comité d'éthique de la recherche et des organismes subventionnaires. Tous adhèrent à une politique de stricte confidentialité. Par ailleurs, les résultats de cette étude pourront être publiés ou communiqués par d'autres moyens, mais il sera impossible de vous identifier.

6. ÉVENTUALITÉ D'UNE SUSPENSION DE L'ÉTUDE :

La participation à l'étude peut être interrompue par le chercheur s'il croit que c'est dans l'intérêt du participant ou si le participant ne répondait plus aux critères de sélection.

7. LIBERTÉ DE PARTICIPATION ET LIBERTÉ DE RETRAIT DE L'ÉTUDE

Votre participation à cette étude est tout à fait volontaire. Vous êtes donc libre d'accepter ou de refuser d'y participer et vous pouvez vous retirer de l'étude en tout temps sur simple déclaration verbale, sans avoir à donner de raisons. Si vous décidez de vous retirer de l'étude l'ensemble des données relatives à votre personne sera détruit.

8. COMPENSATION

Une indemnité compensatoire de 20 dollars vous sera remise lors de votre venue au laboratoire.

9. PERSONNES-RESSOURCES

Si vous avez des questions supplémentaires au sujet de votre participation, vous pouvez contacter Laurent Ballaz au (514) 374-1710 poste 8604. Pour tout renseignement sur vos droits à titre de participant à ce projet de recherche, vous pouvez contacter le commissaire local aux plaintes et à la qualité des services de l'hôpital au 514-345-4749.

Une copie signée de ce formulaire de consentement vous sera remise.

10. RESPONSABILITÉ

En signant ce formulaire de consentement, vous ne renoncez à aucun de vos droits prévus par la loi. De plus, vous ne libérez pas les investigateurs et le promoteur de leur responsabilité légale et professionnelle.

CONSENTEMENT

Déclaration du participant :

On m'a expliqué la nature et le déroulement du projet de recherche. J'ai pris connaissance du formulaire de consentement et on m'en a remis un exemplaire. J'ai eu l'occasion de poser des questions auxquelles on a répondu. Après réflexion, j'accepte de participer à ce projet de recherche.

*Nom de du participant
 (Lettres moulées)*

*Assentiment du participant capable de
 comprendre la nature du projet
 (Signature)*

Date

J'ai expliqué au participant tous les aspects pertinents de la recherche et j'ai répondu aux questions qu'ils m'ont posées. Je leur ai indiqué que la participation au projet de recherche est libre et volontaire et que la participation peut être cessée en tout temps.

*Nom de la personne qui a obtenu
 le consentement (Lettres moulées)*

Signature

Date

APPENDICE C

PROTOCOLE D'ANALYSE QUANTIFIÉE DE LA MARCHE DU LAM-CRME

PROTOCOLE- ANALYSE QUANTIFIÉE DE LA MARCHE – LAM-CRME

Date de l'évaluation : _____

Évaluateur : _____

Médecin traitant : _____

Nom du patient (avec code BD) : _____

Numéro de dossier (si possible) : _____

Clinique : _____

Diagnostique : _____

Aide technique : _____

Âge : _____ Date de naissance : jj-mm-aaaa F M

Masse (kg) : _____ Taille (cm) : _____ *Nexus : mm*

Commentaires : _____

AVANT l'arrivée du sujet : Faire signer une copie du formulaire de consentement****

1- Démarrage de tous les systèmes (Vicon, pff, EMG) environ 30 minutes avant : ☐

- 2- Préparation des marqueurs et EMG : ☐
- 3- Calibration pff : ☐
- 4- Calibration dynamique et statique (set volume origin) Vicon : ☐
- 5- Nouvelle session et nouveau patient dans "database *pathologie* " : ☐

ÉVALUATION MARCHE

APRÈS l'arrivée du sujet, il doit se changer en habit sportif.

a) INSTALLATION CEINTURE CARDIO-FRÉQUENCEMÈTRE : ☐

b) FORCE MUSCULAIRE : ☐

- 1- Noter les valeurs sur le document des mesures de forces (pages 7 et 8)
- 2- FLX et EXT des genoux et des hanches, en plus des ABD des hanches

c) DONNÉES ANTHROPOMÉTRIQUES

- 1- Masse et taille du sujet
- 2- Points épines iliaques, genoux et patella
- 3- Longueur/largeur des segments à remplir dans tableau
mm*

*Nexus :

SEGMENTS	MESURES	GAUCHE	DROITE
Longueur jambe	Épine iliaque à malléole interne (en passant par genou)		
Largeur genou	À partir des 2 pts tracés av.		
Largeur cheville	Malléoles		
Largeur coude	Épicondyles		
Épaisseur main	Au niveau du 1 ^{er} métatarse		
Largeur poignet	Bâtons 100 mm	140 mm	100 mm
Offset épaule	Environ 50 mm pour adulte et 40 mm pour enfant		

Distance ASIS- TRO mesurée	Grand trochanter et hauteur de l'épine iliaque (vertical)		
Distance ASIS-TRO par Nexus	Grand trochanter et hauteur de l'épine iliaque (vertical)		

Commentaires : _____

d) POSITIONNEMENT MARQUEURS, avec genou (31 marqueurs) : ☐

Marquage de la rotule : ☐

Commentaires positionnement des marqueurs : _____

e) PLACEMENT DE L'EMG

1. Nettoyer la peau avec de l'alcool : ☐

2. Raser au besoin : ☐

3. Vérifier les signaux de l'EMG sans fils AVANT de mettre les bandages : ☐

MUSCLES	GAUCHE	Vérification signal Gauche	DROITE	Vérification signal Droit
Droit fémoral				
Vaste latéral				
Tibial antérieur				
Semitendineux				
Gastrocnémien latéral				
Moyen fessier				

Commentaires EMG : _____

f) ENREGISTREMENT KAD – VICON (pff1; Cinématique)

- 1- Placer les KAD : ☐
- 2- Demander au sujet «de se tenir en T et de faire la statue durant 10 secondes» :
☐
- 3- Enregistrement cinématique ☐ + cinétique ☐

Commentaires KAD : _____

g) ENREGISTREMENT STATIQUE (pied G sur pff3, pied D sur pff2 ; EMG; Cinématique)

Nom de l'enregistrement : pre_NOM_Statique

- 1- Remettre les marqueurs du genou : ☐
- 2- Demander «de ne pas bouger, faire la statue pour 10 secondes les bras le long du corps» : ☐
- 3- Enregistrement EMG ☐ + cinématique ☐ + cinétique ☐
- 4- Prendre les photos (antérieur, postérieur, gauche et droit), si autorisation signée sur le formulaire : ☐

Commentaires : _____

h) CONTRÔLE POSTURAL – VICON (pff 1 ; Cinématique)

Nom de l'enregistrement : pre_NOM_COP_YO_01-02

Nom de l'enregistrement : pre_NOM_COP_YF_01-02

- 1- Placer la photo du dauphin sur la 7e tuile derrière la pff1, ajuster à la hauteur des yeux ☐ (côté kangourou)
- 2- Déposer le collant aux orteils et talons : ☐
- 3- Instructions : Rester le plus stable possible, les bras le long du corps en fixant le dauphin devant. On fait la statue, on ne bouge pas, même pas le petit doigt. ☐
- 4- Contrôle postural 40 sec. X 2 valides :

Yeux ouverts : essai (1) ☐ - pause assise (1 min) – essai (2) ☐ Pause assise (1 min)
Yeux fermés : essai (1) ☐ - pause assise (1 min) – essai (2) ☐

Commentaires Contrôle Postural : _____

i) FRÉQUENCE CARDIAQUE AU REPOS (Fréquence cardiaque + EMG + cinématique)
Nom de l'enregistrement : pre_NOM_EMG_repos_assis

- 1- Mesure de la fréquence cardiaque au repos du sujet assis durant 5 min (il doit être calme et ne pas parler) : ☐
- 2- Enregistrement EMG de repos assis (30 sec) en incluant la cinématique : ☐
 (jambes au repos, les pieds doivent toucher par terre ou un banc, les jambes à 90°)
- 3- Marquage de temps à la fin du 5 min : ☐
 L'heure sur la montre POLAR à la fin du 5 min : _____

Commentaires Fréquence Cardiaque. : _____

j) INITIATION DE LA MARCHÉ – VICON (Cinématique; pff2 et pff3; EMG)

Nom de l'enregistrement : pre_NOM_IM_01-02-03

- 1- Demander à l'enfant de se tenir debout, un pied sur la pff2 et l'autre sur pff3.
- 2- L'enfant doit marcher vers la pff 1 jusqu'au mur.

Essais : (1) ☐ (2) ☐ (3) ☐

Commentaires Initiation de la marche : _____

k) ÉVALUATION MARCHÉ – VICON (Cinématique; pff1-2-3; EMG)

- 1- **Marche naturelle** et pause de 2 min à chaque 3 aller-retours (6 enregistrements).
 Identifier d'une * les enregistrements à analyser

Nom de l'enregistrement : pre_NOM_Marche_01-02-03...

Nom si différentes conditions : pre_NOM_condition_Marche_01-02

PFF Pied Gauche	
PFF Pied Droit	

PFF Cycle Gauche - Droit	
PFF Cycle Droit – gauche	

Les essais avec * contiennent bien une cinématique, cinétique et EMG valides : ☐

Aucune donnée cinétique n'a été enregistrée ☐

Justification : _____

Aucune donnée EMG n'a été enregistrée ☐ pour les marches _____ à _____.

Justification : _____

Commentaires Marche naturelle: _____

2- Prendre une vidéo dans le plan frontal et sagittal et «close-up des pieds»
(au moins 1 aller-retour) : ☐

a) **Marche rapide (Cinématique; EMG)**

Nom de l'enregistrement : *pre_NOM_marche_rap_01-02-03-04*

Demander au sujet de «marcher rapidement, sans courir, comme s'il était en retard pour son cours à l'école, mais qu'il n'a pas le droit de courir dans le corridor.»

b) Aller 1 : ☐; Retour 1 : ☐ ; Aller 2 : ☐; Retour 2 : ☐

Commentaires Marche rapide: _____

I) 6 MIN. WALKING EXERCISE (Cinématique; EMG; Fréquence cardiaque)

Nom de l'enregistrement : *pre_NOM_6mwe_01-02...*

Description de l'essai : *T01 – T03 ... (nombre de tours)*

1- Positionnement des cônes : ☐

2- Démonstration du parcours avec les instructions : On part du sac bleu (X au sol vis-à-vis les caméras 9 et 10), on marche en ligne droite jusqu'au cône, on fait le tour entre les cônes et le mur, puis on marche jusqu'au prochain cône, et on fait le tour entre les cônes et le mur, et on continue comme cela durant 6 minutes.
☐

3- Marquage de temps au départ (POLAR) : ☐

4- Encouragement à la 3^e minutes : Ça fait 3 minutes, continue _____ (nom) _____, tu fais très bien ça, il reste 3 autres minutes.

5- Marche durant 6 min : Calculer nombre de tour à 6 min.

Nombre de tour entre 0 et 3 minutes : _____

Nombre de tour entre 3 et 6 minutes : _____

Résultat : _____

6- Un tour correspond à 23,2 m (8 m longueur et 3,6 m largeur)

Commentaires 6min : _____

7- Marquage de temps pour la fin du 6 min (POLAR) : ☐

L'heure sur la montre POLAR à la fin du 6 min : _____

m) REFAIRE UN STATIQUE ET PHOTOS SI CERTAINS MARQUEURS SONT TOMBÉS

n) ENLEVER LES MARQUEURS ET L'EMG: ☐

o) FORMULAIRE DE CONSENTEMENT : oui ☐ / non ☐

- a. Faire une photocopie du protocole en effaçant toute identification du patient (nom, prénom, no du dossier, etc.) de la photocopie.
- b. Attribuer un nom codé selon le dernier numéro attribué (voir feuille cartable recherche)
- c. Compléter les informations dans le fichier *Patients Analyse de la marche (dropbox)*
- d. Identifier le protocole et le formulaire de consentement selon le nom codé
- e. Classer les documents dans les cartables Recherche.

APPENDICE D

RÉSUMÉ DES PARAMÈTRES DE MARCHÉ OBSERVÉS

Paramètres Spatiotemporels

Temps Simple Appui (%)	Cadence (pas/s)
Longueur pas (m)	Largeur Max Base de Support (m)
Longueur cycle (m)	Largeur Min Base de Support (m)
Durée Cycle (s)	Différence largeur base de support (m)
Vitesse Cycle (m/s)	

Paramètres Cinématiques (°)

Inclinaison Antéro-Postérieure Tronc	Angle Int/Ext. Pied
Antéversion/Rétroversion Bassin	Inclinaison Latérale Tronc
Flex/Ext Hanche	Inclinaison Latérale Bassin
Flex/Ext Genou	Abd/Adduction Hanche
Dorsi/Planti Cheville	

Amplitude Inclinaison Antéro-Postérieure Tronc
Amplitude Antéversion/Rétroversion Bassin
Amplitude Flex/Ext Hanche
Amplitude Flex/Ext Genou
Amplitude Dorsi/Planti Cheville
Amplitude Angle Int/Ext. Pied

Paramètres Cinétiques (Nm/Kg)

Pic Extension Hanche	Pic Abduction hanche
Pic Flexion Hanche	Pic Adduction hanche
Pic Extension Genou	Pic Abduction genou
Pic Flexion Genou	Pic Adduction genou
Pic Plantiflexion cheville	Pic Éversion Cheville
Pic Dorsiflexion cheville	Pic Inversion Cheville

Paramètres Puissance (W/Kg)

Pic Génération Hanche	Pic Absorption Genou
Pic Absorption Hanche	Pic Génération Cheville
Pic Génération Genou	Pic Absorption Cheville

RÉFÉRENCES

- Allard, P. et Allard, P. (2011). *Analyse du mouvement humain par la biomécanique*. Anjou, Québec : Fides éducation. Récupéré de Open WorldCat.
- Allard, P., Stokes, I. A. F. et Blanche, J.-P. (dir.). (1995). *Three-dimensional analysis of human movement*. Champaign, IL : Human Kinetics. Récupéré de Library of Congress ISBN. (QP303 .T59 1995)
- André, L. M., Aulsebrook, C. R. M., Wansink, D. G. et Wieringa, B. (2018). Abnormalities in Skeletal Muscle Myogenesis, Growth, and Regeneration in Myotonic Dystrophy. *Frontiers in Neurology*, 9. doi: 10.3389/fneur.2018.00368
- Angeard-Durand, N., Héron, D., Gargiulo, M. et Eymard, B. (2004). Dystrophie myotonique de Steinert : approche génétique et cognitive. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence*, 52(3), 175-180. doi: 10.1016/j.neurenf.2004.02.003
- Bachasson, D., Moraux, A., Ollivier, G., Decostre, V., Ledoux, I., Gidaro, T., ... Hogrel, J.-Y. (2016). Relationship between muscle impairments, postural stability, and gait parameters assessed with lower-trunk accelerometry in myotonic dystrophy type 1. *Neuromuscular Disorders*, 26(7), 428-435. doi: 10.1016/j.nmd.2016.05.009
- Baker, R. (2006). Gait analysis methods in rehabilitation. *Journal of Neuroengineering and Rehabilitation*, 3, 4. doi: 10.1186/1743-0003-3-4
- Baker, R. (2013). *Measuring walking: a handbook of clinical gait analysis*. London : Mac Keith Press. Récupéré de Library of Congress ISBN. (QP303 .M39 2013)

- Besier, T. F., Sturnieks, D. L., Alderson, J. A. et Lloyd, D. G. (2003). Repeatability of gait data using a functional hip joint centre and a mean helical knee axis. *Journal of Biomechanics*, 36(8), 1159-1168. doi: 10.1016/S0021-9290(03)00087-3
- Bouhour, F., Bost, M. et Vial, C. (2007). Maladie de Steinert. *La Presse Médicale*, 36(6), 965-971. doi: 10.1016/j.lpm.2007.01.002
- Cappozzo, A. (1984). Gait analysis methodology. *Human Movement Science*, 3(1-2), 27-50. doi: 10.1016/0167-9457(84)90004-6
- Carcreff, L., Bonnefoy-Mazure, A., De Coulon, G. et Armand, S. (2016). Analyse quantifiée de la marche. *Movement & Sport Sciences - Science & Motricité*, (93), 7-21. doi: 10.1051/sm/2015033
- Chambers, H. G. et Sutherland, D. H. (2002). A practical guide to gait analysis. *The Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*, 10(3), 222-231. Récupéré de PubMed.
- Charlton, I. W., Tate, P., Smyth, P. et Roren, L. (2004). Repeatability of an optimised lower body model. *Gait & Posture*, 20(2), 213-221. doi: 10.1016/j.gaitpost.2003.09.004
- Cimolin, V. et Galli, M. (2014). Summary measures for clinical gait analysis: A literature review. *Gait & Posture*, 39(4), 1005-1010. doi: 10.1016/j.gaitpost.2014.02.001
- Davis, R. B. (1997). Reflections on clinical gait analysis. *Journal of Electromyography and Kinesiology: Official Journal of the International Society of Electrophysiological Kinesiology*, 7(4), 251-257. Récupéré de PubMed.
- De Antonio, M., Dogan, C., Hamroun, D., Mati, M., Zerrouki, S., Eymard, B., ... Bassez, G. (2016). Unravelling the myotonic dystrophy type 1 clinical spectrum: A systematic registry-based study with implications for disease classification. *Revue Neurologique*, 172(10), 572-580. doi: 10.1016/j.neurol.2016.08.003

- de Die-Smulders, C. E., Höweler, C. J., Thijs, C., Mirandolle, J. F., Anten, H. B., Smeets, H. J., ... Geraedts, J. P. (1998). Age and causes of death in adult-onset myotonic dystrophy. *Brain: A Journal of Neurology*, 121 (Pt 8), 1557-1563. Récupéré de PubMed.
- Dumont, J., Choukou, M.-A., Cambier, J., Boyer, F.-C. et Taiar, R. (2013). Analyse spatio-temporelle et cinématique de la marche chez des patients atteints de la maladie de Steinert. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine*, 56, e200. doi: 10.1016/j.rehab.2013.07.528
- Eve, L., McNee, A. et Shortland, A. (2006). Extrinsic and intrinsic variation in kinematic data from the gait of healthy adult subjects. *Gait & Posture*, 24, S56-S57. doi: 10.1016/j.gaitpost.2006.11.041
- Ferrarin, M., Bovi, G., Rabuffetti, M., Mazzoleni, P., Montesano, A., Pagliano, E., ... Moroni, I. (2012). Gait pattern classification in children with Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Gait & Posture*, 35(1), 131-137. doi: 10.1016/j.gaitpost.2011.08.023
- Gagnon, C., Chouinard, M.-C., Laberge, L., Brisson, D., Gaudet, D., Lavoie, M., ... Mathieu, J. (2013). Prevalence of lifestyle risk factors in myotonic dystrophy type 1. *The Canadian Journal of Neurological Sciences. Le Journal Canadien Des Sciences Neurologiques*, 40(1), 42-47. Récupéré de PubMed.
- Galli, M., Cimolin, V., Crugnola, V., Priano, L., Menegoni, F., Trotti, C., ... Mauro, A. (2012). Gait pattern in myotonic dystrophy (Steinert disease): A kinematic, kinetic and EMG evaluation using 3D gait analysis. *Journal of the Neurological Sciences*, 314(1-2), 83-87. doi: 10.1016/j.jns.2011.10.026
- Gorton, G., Hebert, D. et Goode, B. (2001). Assessment of the kinematic variability between 12 Shriners motion analysis laboratories. *Gait & Posture*, 13, 247.
- Gorton, G., Hebert, D. et Goode, B. (2002). Assessment of the kinematic variability between twelve Shriners motion analysis laboratories Part 2: short-term follow up. *Gait & Posture*, 16, 65-66.

- Growney, E., Meglan, D., Johnson, M., Cahalan, T. et An, K.-N. (1997). Repeated measures of adult normal walking using a video tracking system. *Gait & Posture*, 6(2), 147-162. doi: 10.1016/S0966-6362(97)01114-4
- Guyatt, G. H., Sullivan, M. J., Thompson, P. J., Fallen, E. L., Pugsley, S. O., Taylor, D. W. et Berman, L. B. (1985). The 6-minute walk: a new measure of exercise capacity in patients with chronic heart failure. *Canadian Medical Association Journal*, 132(8), 919-923. Récupéré de PubMed.
- Hammarén, E., Kjellby-Wendt, G., Kowalski, J. et Lindberg, C. (2014). Factors of importance for dynamic balance impairment and frequency of falls in individuals with myotonic dystrophy type 1 – A cross-sectional study – Including reference values of Timed Up & Go, 10m walk and step test. *Neuromuscular Disorders*, 24(3), 207-215. doi: 10.1016/j.nmd.2013.12.003
- Hammarén, E., Ohlsson, J. A., Lindberg, C. et Kjellby-Wendt, G. (2012). Reliability of static and dynamic balance tests in subjects with myotonic dystrophy type 1. *Advances in Physiotherapy*, 14(2), 48-54. doi: 10.3109/14038196.2012.675352
- Hébert, L. J., Remec, J.-F., Saulnier, J., Vial, C. et Puymirat, J. (2010). The use of muscle strength assessed with handheld dynamometers as a non-invasive biological marker in myotonic dystrophy type 1 patients: a multicenter study. *BMC Musculoskeletal Disorders*, 11(1). doi: 10.1186/1471-2474-11-72
- Herman, T., Mirelman, A., Giladi, N., Schweiger, A. et Hausdorff, J. M. (2010). Executive Control Deficits as a Prodrome to Falls in Healthy Older Adults: A Prospective Study Linking Thinking, Walking, and Falling. *The Journals of Gerontology: Series A*, 65A(10), 1086-1092. doi: 10.1093/gerona/gfq077
- Iosa, M., Mazzà, C., Frusciante, R., Zok, M., Aprile, I., Ricci, E. et Cappozzo, A. (2007). Mobility assessment of patients with facioscapulohumeral dystrophy. *Clinical Biomechanics*, 22(10), 1074-1082. doi: 10.1016/j.clinbiomech.2007.07.013
- Kadaba, M. P., Ramakrishnan, H. K. et Wootten, M. E. (1990). Measurement of lower extremity kinematics during level walking. *Journal of Orthopaedic Research*, 8(3), 383-392. doi: 10.1002/jor.1100080310

- Kainz, H., Graham, D., Edwards, J., Walsh, H. P. J., Maine, S., Boyd, R. N., ... Carty, C. P. (2017). Reliability of four models for clinical gait analysis. *Gait & Posture*, 54, 325-331. doi: 10.1016/j.gaitpost.2017.04.001
- Kierkegaard, M. et Tollbäck, A. (2007). Reliability and feasibility of the six minute walk test in subjects with myotonic dystrophy. *Neuromuscular Disorders*, 17(11-12), 943-949. doi: 10.1016/j.nmd.2007.08.003
- Kilmer, D. D., Abresch, R. T., McCrory, M. A., Carter, G. T., Fowler, W. M., Johnson, E. R. et McDonald, C. M. (1995). Profiles of neuromuscular diseases. Facioscapulohumeral muscular dystrophy. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*, 74(5 Suppl), S131-139. Récupéré de PubMed.
- Leardini, A., Sawacha, Z., Paolini, G., Ingrosso, S., Nativio, R. et Benedetti, M. G. (2007). A new anatomically based protocol for gait analysis in children. *Gait & Posture*, 26(4), 560-571. doi: 10.1016/j.gaitpost.2006.12.018
- Lehmann-Horn, F., Jurkat-Rott, K., Rüdel, R. et Ulm Muscle Centre. (2008). Diagnostics and therapy of muscle channelopathies--Guidelines of the Ulm Muscle Centre. *Acta Myologica: Myopathies and Cardiomyopathies: Official Journal of the Mediterranean Society of Myology*, 27, 98-113. Récupéré de PubMed.
- Lindeman, E., Leffers, P., Reulen, J., Spaans, F. et Drukker, J. (1998). Quadriceps strength and timed motor performances in myotonic dystrophy, Charcot-Marie-Tooth disease, and healthy subjects. *Clinical Rehabilitation*, 12(2), 127-135. doi: 10.1191/026921598667776775
- Liu, M. Q., Anderson, F. C., Schwartz, M. H. et Delp, S. L. (2008). Muscle contributions to support and progression over a range of walking speeds. *Journal of Biomechanics*, 41(15), 3243-3252. doi: 10.1016/j.jbiomech.2008.07.031
- Marchini, C., Lonigro, R., Verriello, L., Pellizzari, L., Bergonzi, P. et Damante, G. (2000). Correlations between individual clinical manifestations and CTG repeat amplification in myotonic dystrophy. *Clinical Genetics*, 57(1), 74-82. Récupéré de PubMed.

- Mateos-Aierdi, A. J., Goicoechea, M., Aiastui, A., Fernández-Torrón, R., Garcia-Puga, M., Matheu, A. et de Munain, A. L. (2015). Muscle wasting in myotonic dystrophies: a model of premature aging. *Frontiers in Aging Neuroscience*, 7. doi: 10.3389/fnagi.2015.00125
- Mathieu, J., De Braekeleer, M. et Prévost, C. (1990). Genealogical reconstruction of myotonic dystrophy in the Saguenay-Lac-Saint-Jean area (Quebec, Canada). *Neurology*, 40(5), 839-842. Récupéré de PubMed.
- Mathieu, Jean et Prévost, C. (2012). Epidemiological surveillance of myotonic dystrophy type 1: A 25-year population-based study. *Neuromuscular Disorders*, 22(11), 974-979. doi: 10.1016/j.nmd.2012.05.017
- Maynard, V., Bakheit, A. M. O., Oldham, J. et Freeman, J. (2003). Intra-rater and inter-rater reliability of gait measurements with CODA mpx30 motion analysis system. *Gait & Posture*, 17(1), 59-67. doi: 10.1016/S0966-6362(02)00051-6
- McGinley, J. L., Baker, R., Wolfe, R. et Morris, M. E. (2009). The reliability of three-dimensional kinematic gait measurements: A systematic review. *Gait & Posture*, 29(3), 360-369. doi: 10.1016/j.gaitpost.2008.09.003
- Meola, G. et Cardani, R. (2015). Myotonic dystrophies: An update on clinical aspects, genetic, pathology, and molecular pathomechanisms. *Biochimica et Biophysica Acta (BBA) - Molecular Basis of Disease*, 1852(4), 594-606. doi: 10.1016/j.bbadis.2014.05.019
- Missaoui, B., Rakotovo, E., Bendaya, S., Mane, M., Pichon, B., Faucher, M. et Thoumie, P. (2010). Posture and gait abilities in patients with myotonic dystrophy (Steinert disease). Evaluation on the short-term of a rehabilitation program. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine*, 53(6-7), 387-398. doi: 10.1016/j.rehab.2010.06.004
- Monaghan, K., Delahunt, E. et Caulfield, B. (2007). Increasing the number of gait trial recordings maximises intra-rater reliability of the CODA motion analysis system. *Gait & Posture*, 25(2), 303-315. doi: 10.1016/j.gaitpost.2006.04.011

- Murphy, A., McGinley, J. et Tirosh, O. (2007). Reliability of kinematic gait measurements in adult hemiplegic stroke. *Proceedings of the 12th annual gait and clinical movement analysis society*.
- Ollivier, G., Decostre, V., Ledoux, I., Servais, L., Gidaro, T., Behin, A., ... Hogrel, J. Y. (2014). G.P.133. *Neuromuscular Disorders*, 24(9-10), 840-841. doi: 10.1016/j.nmd.2014.06.163
- Parent, A., Raison, M., Pouliot-Laforte, A., Marois, P., Maltais, D. B. et Ballaz, L. (2016). Impact of a short walking exercise on gait kinematics in children with cerebral palsy who walk in a crouch gait. *Clinical Biomechanics*, 34, 18-21. doi: 10.1016/j.clinbiomech.2016.03.003
- Patte, K., Pélissier, J., Bénaim, C., Laassel, E. M., Guibal, C. et Echenne, B. (2000). Analyse de la marche au cours de la dystrophie musculaire de Duchenne. *Annales de Réadaptation et de Médecine Physique*, 43(2), 57-68. doi: 10.1016/S0168-6054(00)88728-0
- Péréon, Y., Mercier, S. et Magot, A. (2015). Physiopathologie de la dystrophie musculaire de Duchenne. *Archives de Pédiatrie*, 22(12), 12S18-12S23. doi: 10.1016/S0929-693X(16)30004-5
- Perry, J. et Burnfield, J. M. (2010). *Gait analysis: normal and pathological function* (2nd ed). Thorofare, NJ : SLACK. Récupéré de Library of Congress ISBN. (QP310.W3 P47 2010)
- Petitclerc, É., Hébert, L. J., Mathieu, J., Desrosiers, J. et Gagnon, C. (2018). Relationships between Lower Limb Muscle Strength Impairments and Physical Limitations in DM1. *Journal of Neuromuscular Diseases*, 5(2), 215-224. doi: 10.3233/JND-170291
- Pusch, M., Steinmeyer, K., Koch, M. C. et Jentsch, T. J. (1995). Mutations in dominant human myotonia congenita drastically alter the voltage dependence of the CIC-1 chloride channel. *Neuron*, 15(6), 1455-1463. Récupéré de PubMed.
- Puymirat, J. (s. d.). *Dystrophie Myotonique – Maladie de Steinert*. Récupéré de <http://www.dystrophiemyotonique.chuq.qc.ca/index.html>

- Radovanović, S., Perić, S., Savić-Pavićević, D., Dobričić, V., Pešović, J., Kostić, V. et Rakočević-Stojanović, V. (2016). Comparison of temporal and stride characteristics in myotonic dystrophies type 1 and 2 during dual-task walking. *Gait & Posture*, 44, 194-199. doi: 10.1016/j.gaitpost.2015.12.020
- Raison, M., Ballaz, L., Detrembleur, C., Mahaudens, P., Lebleu, J., Fisette, P. et Mousny, M. (2012). Lombo-sacral joint efforts during gait: comparison between healthy and scoliotic subjects. *Studies in Health Technology and Informatics*, 113–116. doi: 10.3233/978-1-61499-067-3-113
- Richards, J. G. (1999). The measurement of human motion: A comparison of commercially available systems. *Human Movement Science*, 18(5), 589-602. doi: 10.1016/S0167-9457(99)00023-8
- Rijken, N. H. M., van Engelen, B. G. M., de Rooy, J. W. J., Weerdesteijn, V. et Geurts, A. C. H. (2015). Gait propulsion in patients with facioscapulohumeral muscular dystrophy and ankle plantarflexor weakness. *Gait & Posture*, 41(2), 476-481. doi: 10.1016/j.gaitpost.2014.11.013
- Roussel, M.-P., Morin, M., Girardin, M., Fortin, A.-M., Leone, M., Mathieu, J., ... Duchesne, E. (2019). Training program-induced skeletal muscle adaptations in two men with myotonic dystrophy type 1. *BMC Research Notes*, 12 (1). doi: 10.1186/s13104-019-4554-z
- Rüdel, R., Ricker, K. et Lehmann-Horn, F. (1988). Transient weakness and altered membrane characteristic in recessive generalized myotonia (Becker): Myotonic Weakness and Low Chloride. *Muscle & Nerve*, 11(3), 202-211. doi: 10.1002/mus.880110303
- Saunders, J. B., Inman, V. T. et Eberhart, H. D. (1953). The major determinants in normal and pathological gait. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 35-A(3), 543-558. Récupéré de PubMed.
- Schwartz, M. H., Trost, J. P. et Wurvey, R. A. (2004). Measurement and management of errors in quantitative gait data. *Gait & Posture*, 20(2), 196-203. doi: 10.1016/j.gaitpost.2003.09.011

- Sinclair, B., Pouliot-Laforte, A., Parent, A., Cherni, Y. et Ballaz, L. (2019). Intra- and inter-assessor reliability of gait kinematic measurements using conventional gait model: a single rehab center-based study. *Gait & Posture (in press)*.
- Sutherland, D. H. (2002). The evolution of clinical gait analysis. Part II kinematics. *Gait & Posture*, 16(2), 159-179. Récupéré de PubMed.
- Thaler-Kall, K., Peters, A., Thorand, B., Grill, E., Autenrieth, C. S., Horsch, A. et Meisinger, C. (2015). Description of spatio-temporal gait parameters in elderly people and their association with history of falls: results of the population-based cross-sectional KORA-Age study. *BMC Geriatrics*, 15(1). doi: 10.1186/s12877-015-0032-1
- Thornton, C. A., Wang, E. et Carrell, E. M. (2017). Myotonic dystrophy: approach to therapy. *Current Opinion in Genetics & Development*, 44, 135-140. doi: 10.1016/j.gde.2017.03.007
- Tiffreau, V., Detrembleur, C., Van Den Bergh, P., Renders, A., Kinet, V. et Lejeune, T. (2012). Gait abnormalities in type 1 myotonic muscular dystrophy: 3D motion analysis, energy cost and surface EMG. *Computer Methods in Biomechanics and Biomedical Engineering*, 15(sup1), 171-172. doi: 10.1080/10255842.2012.713709
- Timchenko, L. (2013). Molecular mechanisms of muscle atrophy in myotonic dystrophies. *The International Journal of Biochemistry & Cell Biology*, 45(10), 2280-2287. doi: 10.1016/j.biocel.2013.06.010
- Trip, J., Drost, G. G., van Engelen, B. G. et Faber, C. G. (2006). Drug treatment for myotonia. Dans The Cochrane Collaboration (dir.), *Cochrane Database of Systematic Reviews*. Chichester, UK : John Wiley & Sons, Ltd. doi: 10.1002/14651858.CD004762.pub2
- Turner, C. et Hilton-Jones, D. (2010). The myotonic dystrophies: diagnosis and management. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 81(4), 358-367. doi: 10.1136/jnnp.2008.158261

- van der Krogt, M. M., Delp, S. L. et Schwartz, M. H. (2012). How robust is human gait to muscle weakness? *Gait & Posture*, 36(1), 113-119. doi: 10.1016/j.gaitpost.2012.01.017
- Veilleux, L.-N., Raison, M., Rauch, F., Robert, M. et Ballaz, L. (2016). Agreement of spatio-temporal gait parameters between a vertical ground reaction force decomposition algorithm and a motion capture system. *Gait & Posture*, 43, 257-264. doi: 10.1016/j.gaitpost.2015.10.007
- Wheeler, T. M., Lueck, J. D., Swanson, M. S., Dirksen, R. T. et Thornton, C. A. (2007). Correction of CLC-1 splicing eliminates chloride channelopathy and myotonia in mouse models of myotonic dystrophy. *Journal of Clinical Investigation*. doi: 10.1172/JCI33355
- Winter, D. A. (2009). *Biomechanics and motor control of human movement* (4th ed). Hoboken, N.J : Wiley. Récupéré de Library of Congress ISBN. (QP303 .W59 2009)
- Wojciechowski, E., Sman, A., Cornett, K., Raymond, J., Refshauge, K., Menezes, M. P. et Burns, J. (2017). Gait patterns of children and adolescents with Charcot-Marie-Tooth disease. *Gait & Posture*, 56, 89-94. doi: 10.1016/j.gaitpost.2017.05.005
- Wright, R. B., Yoder, D. M., Costa, J. L. et Andriacchi, T. P. (1995). Characterization of gait parameters in adult-onset myotonic dystrophy: abnormal hip motion. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 76(1), 33-38. Récupéré de PubMed.
- Yap, B. W. et Sim, C. H. (2011). Comparisons of various types of normality tests. *Journal of Statistical Computation and Simulation*, 81 (12), 2141-2155. doi: 10.1080/00949655.2010.520163