> L'explosion des technologies connectées (capteurs synchronisés avec une application mobile) est aujourd'hui incontestable. Pourtant peu d'applications s'adressent aux maladies rares [1]. À l'aide d'exemples adaptés à la maladie de Duchenne, nous proposons de montrer, que des données vitales, comportementales, fonctionnelles, etc. recueillies en continu par le patient lui-même, permettraient d'anticiper ou de prévenir des complications (orthopédiques, cardiaques ou respiratoires, etc.), et d'offrir ainsi la perspective d'une meilleure prise en charge médicale, et d'une amélioration de sa qualité et de son espérance de vie. <

Diagnostic et suivi d'une dystrophie musculaire de Duchenne

Le diagnostic de la dystrophie musculaire de Duchenne (DMD) repose aujourd'hui principalement sur la mise en évidence d'une diminution voire disparition totale de la dystrophine ainsi que sur la recherche de mutations sur le gène *DMD*. Des examens cliniques conventionnels (e.g., anamnèse, questionnaire, imagerie, biopsie, électromyogramme, dosage de CPK... ; *Tableau I*) complètent ces analyses. Cependant, certaines composantes ne disposent pas aujourd'hui de moyens d'évaluation assez fiables pour suivre le patient, et les échelles et les scores fournis donnent des informations non continues [1]. Ceci diminue leur sensibilité [3] et rend difficile l'évaluation et la prise de décision concernant ces activités fonctionnelles (comme la nature et les effets des troubles respiratoires au cours du sommeil [2], etc.).

À ces limites liées à l'évaluation, s'ajoute la fréquence des consultations. Le suivi, habituellement semestriel chez l'enfant et annuel chez l'adulte, dépend principalement de l'état du patient, de la proximité d'un centre de soin et des habitudes du centre multidisciplinaire [3]. Les instantanés de l'état des sujets peuvent s'avérer insuffisants pour déceler à temps une dégénérescence

Les objets connectés peuvent-ils aider les patients atteints de pathologies neuromusculaires ?

Eytan Beckmann, Jean-Jacques Vignaux

Ostéopathes D.O., Institut Dauphine d'Ostéopathie, 2 bis, rue Nicolas Houël, 75005 Paris, France.
contact@osteoparis13.com

fonctionnelle ou une aggravation des paramètres de santé souvent responsables de complications. Ceci est d'autant plus limitant que ces processus ne sont pas linéaires.

Les tests proposés dans cette étude, qui reposent sur des tests non-invasifs obtenus par le biais d'outils connectés, peuvent compléter ces informations cliniques, permettant ainsi de pallier à certaines de ces limites.

Outils connectés

Parmi les nombreux outils connectés existants on trouve des montres, des bracelets, des bagues, des petits boîtiers, des smartphones et divers éléments s'y intégrant. Ceux-ci présentent de nombreux avantages (*Tableau IIA*).

Leur omniprésence facilite la capture d'informations, permettant de mieux suivre et analyser notre mode de vie, de jour comme de nuit, où que nous nous trouvions. Ces objets sont aussi conçus pour communiquer les informations captées en temps réel au système médical, afin que ce dernier les analyse et le cas échéant intervienne. L'un des grands avantages de ces outils connectés est leur faible coût et leur simplicité d'utilisation. À titre d'exemple, les dispositifs actuels requis pour réaliser un ECG ou une échographie sont incomparablement plus onéreux qu'un smartphone, alors que ce dernier peut servir pour réaliser les deux types d'examen.

	Éléments évalués	Méthodes	Limites
Développement neurologique	Fonctions motrices – Raideurs Douleurs – Activités sociales	Questionnaires Outils d'imagerie (type élastographie)	
Force musculaire	Tests de force Capacité à reproduire des mouvements	Testing manuels Outils mécaniques (ex. dynamomètre)	Difficultés liées à l'extrême faiblesse, aux possibles contractures et aux stratégies compensatoires
Atteintes fonctionnelles	Capacités physiques – Capacités fonctionnelles des membres – Évaluations de la démarche et de la posture – Amplitudes articulaires – Aptitudes à se lever et s'asseoir Capacité de marcher	Questionnaires – Analyses vidéos Gyroscope – Accéléromètre Goniomètre Test de 6 minutes de marche	Volonté du myopathe à se soumettre à l'effort – Capacités physiques au moment de l'évaluation – Facteurs externes (encouragements)
Atteintes respiratoires	Fonctions pulmonaires – Mesures de pression de l'œsophage Forces musculaires respiratoires lors de la toux Capacité vitale forcée – Étude des gaz du sang – <i>Sniff nasal inspiratory pressure</i> (SNIP) Évaluation des troubles respiratoires du sommeil	Épreuves fonctionnelles respiratoires Analyse des gaz du sang Polysomnographie	Manque d'études concernant les troubles respiratoires nocturnes sur le long terme – Difficulté pour les patients d'auto-évaluer leurs capacités respiratoires
Atteinte cardiaque	Douleurs précordiales Palpitations Lipothymies et pertes de connaissances	Électrocardiogramme (ECG) Holter – ECG – Échographie Étude du faisceau de His	Parfois symptomatique

Tableau I. Principaux outils d'évaluation des atteintes de la DMD.

Médecins et patients peuvent s'équiper de ces outils. Leur facilité d'utilisation permet à l'utilisateur de se concentrer sur l'interprétation des données plutôt que sur la manière de les collecter [4]. Recueillir autant de données pour un grand nombre d'individus garantit à la fois la qualité et la significativité des analyses et de leurs conclusions basées sur de larges cohortes. Nul doute que la nature de ces données fera à l'avenir partie de l'arsenal intégré dans le système de santé [6].

Il semble évident que ces nouvelles technologies pourraient être adaptées afin de permettre une analyse beaucoup plus fine de la mobilité du myopathe ainsi que d'autres indicateurs de sa santé. En outre, ils pourraient s'avérer utiles dans l'évaluation de l'efficacité thérapeutique lors d'essais cliniques.

L'intérêt pour les personnes atteintes de myopathies

En utilisant des outils connectés, les patients atteints de DMD pourraient collecter, sur de longues périodes, et en (quasi-)continu, des données quantifiables, fiables et objectives relatives à leur état de santé et à l'histoire naturelle de leur maladie (Tableau IIA). Ils

pourraient ainsi renforcer le lien avec leur médecin, les transformant en vrais partenaires de santé.

Ces données complèteraient de manière efficace les informations tirées des visites médicales périodiques. Citons quelques exemples d'objets connectés pouvant s'intégrer à l'évaluation de la force musculaire, des atteintes fonctionnelles ainsi que des troubles respiratoires et cardiaques.

• La force musculaire

Un pas important a été réalisé au sein de l'institut de Myologie de la Pitié-Salpêtrière par la création d'outils comme MyoTool (Myogrip, MyoPinch) et la validation de la fiabilité des mesures obtenues sur les patients atteints de DMD et d'amyotrophie spinale (SMA) [5, 6]. Un dispositif connecté, la Grip Ball mesurant la force de préhension palmaire chez les personnes âgées [7], et estimant ainsi leur capacité à vivre de façon autonome, pourrait évaluer ces paramètres chez les patients

Figure 1. La santé connectée : détecter pour réagir plus vite.

DMD [8]. Des applications ciblant la maladie de Parkinson peuvent également s'avérer utiles, comme par exemple l'application évaluant le tapotement des doigts [9]. Certains jeux sur smartphone [10] dont le but est d'appuyer sur certains points éclairés selon un rythme défini ne nécessiteraient qu'une simple adaptation et pourraient analyser la vitesse de frappe et la précision du geste.

• Les atteintes fonctionnelles

Les informations sur le nombre et la cadence de pas réalisés dans la journée, la distance parcourue, le nombre d'étages montés et même sur la démarche peuvent renseigner sur la motricité. Un outil connecté développé par l'Institut de Myologie à Paris propose d'évaluer l'activité à distance des patients atteints de DMD [11] en détectant et analysant les mouvements liés à l'utilisation des chaises roulantes [12].

Une étude [13], réalisée chez les patients DMD, a permis d'évaluer la marche des sujets ainsi que leur fréquence cardiaque. Il a été démontré que l'application smartphone permettant l'enregistrement des données du test de 6 minutes de marche [14] produisait des résultats identiques à ceux récupérés lors de l'examen clinique [15], la seule différence étant bien sûr liée à l'observation du clinicien. Par conséquent, le patient pourrait, avec l'accord de son médecin, tester lui-même, à une fréquence convenue, le test de 6 minutes de marche [16] ou même le test assis/debout [17]. Les données obtenues suite à la réalisation régulière de ces tests permettraient de pallier les limites des tests actuels.

Différentes applications [18, 19] présentes sur smartphones servant aujourd'hui de goniomètre

[20] pourraient être utilisées chez les patients atteints de DMD pour évaluer les pertes d'amplitudes articulaires dues aux raideurs. Elles permettraient d'optimiser la prise en charge des patients dès diminution de ces amplitudes et d'empêcher le développement de déformations liées aux fibroses tissulaires [21], préservant leurs capacités de marche.

• Les atteintes respiratoires

Les outils analysant la fréquence respiratoire, la capacité vitale forcée et la saturation en O₂ pourraient s'avérer utiles pour étudier les atteintes respiratoires.

De plus, les faiblesses musculaires des voies aériennes supérieures, inhérentes à la DMD, peuvent induire une augmentation des troubles respiratoires lors du sommeil, justifiant l'utilisation de capteurs polysomnographiques [22]. Évaluer le sommeil en continu avec ces outils pourrait optimiser l'introduction précoce d'assistants respiratoires pour prévenir d'éventuelles complications respiratoires.

• Les atteintes cardiaques

Les outils réalisant un ECG ou mesurant la fréquence cardiaque et la tension artérielle permettront d'évaluer d'éventuelles atteintes cardiaques. Ils ont déjà permis de dépister et de diagnostiquer certaines pathologies comme des arrêts cardiaques [23, 24] et des mécanismes de tachycardie supraventriculaire chez les enfants [25]. Ils peuvent anticiper ces mécanismes au moins aussi bien que le moniteur Holter utilisé à ce jour, mais à un moindre coût et avec davantage de confort.

L'intérêt pour le clinicien

Au-delà de l'accélération du diagnostic ou de la prise en charge, ces outils permettront de diminuer ou d'optimiser les fréquences des visites du praticien ; le patient gérant lui-même ses examens de routine, s'il y a urgence le médecin sera averti et réagira en conséquence [26] (Figure 1). Un tel schéma laisserait plus de temps au médecin pour s'occuper des patients qui en ont le plus besoin, comme ceux souffrant de troubles aigus ou graves, leur permettant ainsi de passer plus de temps avec chaque patient, d'approfondir leur examen clinique ou leur apporter conseil.

La quantité et la qualité des informations obtenues permettront de mieux comprendre l'histoire naturelle de la maladie et renseigneront le médecin sur les habitudes de ses patients ou sur d'éventuelles perturbations. De plus, les objets connectés pourraient révéler les impacts de la DMD sur d'autres paramètres de santé encore inconnus à ce jour. En conclusion, ces outils permettraient d'améliorer la compréhension de la maladie, de définir de nouveaux indicateurs de la

A Avantages

- Tests non invasifs
- Évolutivité et diversité des outils (smartphones, tablette, bagues, ceintures, vêtements, etc.)
- Économiques, ergonomiques, peu onéreux et donc omniprésents
- De plus en plus miniaturisés, non encombrants et donc faciles à utiliser
- Polyvalents (un même objet collecte divers types de données)
- Mesures effectuées de jour et de nuit, possiblement même en continu
- Collecte d'informations sur les données vitales, autres paramètres biologiques, comportementaux et géographiques
- Reliées, en temps réel, par internet aux systèmes de santé et aux bases de données
- Alertent le système médical lors de dégradation de données de santé
- Mesures de l'efficacité thérapeutique lors d'essais cliniques

B Limites

- L'âge précoce ou avancé des patients peut en restreindre l'utilisation
- Les objets connectés restent limités aux tests non invasifs
- Leur utilisation peut générer un effet anxiogène
- Leur manque de fiabilité et de régulation
- Le besoin de clarté sur la sécurisation et la confidentialité des données de patients
- Le besoin de formation des cliniciens à ces outils connectés et l'analyse des données
- La nécessité d'importants moyens pour enregistrer, stocker et analyser les gigantesques bases de données

Tableau II. Avantages et limites des objets connectés.

détérioration ou de l'évolution de la maladie et de personnaliser les soins.

Malgré leurs multiples qualités et promesses, les outils et applications connectés de santé ont cependant certaines limites (*Tableau IIB*) dont la plupart restent encore à découvrir, même si des obstacles potentiels sur leur utilisation font déjà l'objet d'études [27, 28].

Conclusion

Les outils connectés tendent à devenir d'excellents moyens d'évaluation des pathologies en général. Dans le cas des maladies neuromusculaires, le suivi des paramètres de santé par des technologies non-invasives permettra de pallier certaines limites des moyens d'évaluation actuels. Les informations objectives et quantitatives recueillies sur de longues périodes pourront aider à la prise en charge du patient et à l'identification de complications, dès leur apparition, facilitant le travail des professionnels de santé.

Au-delà du suivi thérapeutique, ces objets connectés ne pourraient-ils pas être considérés, à moyen terme, comme des outils d'aide au diagnostic ?

En ce qui concerne la maladie de Duchenne, ils peuvent servir de dispositifs d'évaluation des critères observés lors des consultations médicales. Mesurer force musculaire, activités fonctionnelles, capacités respiratoires et cardiaques semble d'ores et déjà facilement réalisable par le patient lui-même.

Leur utilisation pourrait rapidement s'étendre à la majorité des pathologies neuromusculaires. Un vrai bénéfice dans le cadre de la prise en charge du patient. ♦

REMERCIEMENTS

Nous remercions les Professeurs B. Eymard, P. Portero et J.Y. Hogrel ainsi que J.P. Zana pour leurs soutien, encouragements et discussions.

LIENS D'INTÉRÊT

Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêt concernant les données publiées dans cet article

RÉFÉRENCES

- Hellpap A. Rare disease apps need a boost: Innovenn [updated 21/01/2015. Available from: <http://innovenn.com/rare-disease-apps-need-a-boost/>
- Sawnani H, Thampratankul L, Szczesniak RD, et al. Sleep disordered breathing in young boys with Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr* 2015 ; 166 : 640-5e1.
- Urtizberea JA. Zoom sur... le diagnostic dans la dystrophie musculaire de Duchenne. In : *Savoir et Comprendre*. Évy : AFM-Téléthon, 2009.
- Gaglani SM, Topol EJ. iMedEd: the role of mobile health technologies in medical education. *Acad Med* 2014 ; 89 : 1207-9.
- Seferian AM, Moraux A, Canal A, et al. Upper limb evaluation and one-year follow up of non-ambulant patients with spinal muscular atrophy: an observational multicenter trial. *PLoS One* 2015 ; 10 : e0121799.
- Hogrel JJ, Wary C, Moraux A, et al. Longitudinal functional and NMR assessment of upper limbs in Duchenne muscular dystrophy. *Neurology* 2016 ; 86 : 1022-30.
- Hewson DJ, Li K, Frerejean A, et al. Domo-Grip: functional evaluation and rehabilitation using grip force. *Conf Proc IEEE Eng Med Biol Soc* 2010 ; 2010 : 1308-11.
- Hogrel JJ, Li K, Duchêne J, Hewson D. L'utilisation de la force de préhension palmaire pour le maintien en autonomie des personnes âgées. Institut de Myologie, GH Pitié-Salpêtrière, 75651 Paris Cedex 13. Institut Charles Delaunay, FRE CNRS 2848, Université de technologie de Troyes, 12 rue Marie Curie, BP 2060, 10010 Troyes Cedex. 2009. Available from: <http://www.silvereco.fr/wp-content/sftag/Hogrel.pdf>
- Apple ResearchKit: Apple. Available from: <https://www.apple.com/researchkit/>
- Smule. Magic Piano: Apple. Updated 23/06/2015. Available from: <https://itunes.apple.com/fr/app/magic-piano/id421254504?mt=8>
- Myologie Id. Synthèse d'activités 2013. Institut de Myologie. Available from: http://www.afm-téléthon.fr/sites/default/files/ra-idm_bd1.pdf
- Le Moing AG, Moraux A, Dorvaux N, et al. TP9: development of a cloud computing for Holter movement analysis in neuromuscular diseases. *Neuromuscul Disord* 2014 ; 24 : 862-3.
- McDonald CM, Henricson EK, Han JJ, et al. The 6-minute walk test as a new outcome measure in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 2010 ; 41 : 500-10.
- Capela NA, Lemaire ED, Baddour NC. A smartphone approach for the 2 and 6-minute walk test. *Conf Proc IEEE Eng Med Biol Soc* 2014 ; 2014 : 958-61.
- Capela NA, Lemaire ED, Baddour N. Novel algorithm for a smartphone-based 6-minute walk test application: algorithm, application development, and evaluation. *J Neuroeng Rehabil* 2015 ; 12 : 19.
- Lerario A, Bonfiglio S, Sormani M, et al. Quantitative muscle strength assessment in duchenne muscular dystrophy: longitudinal study and correlation with functional measures. *BMC Neurol* 2012 ; 12 : 91.
- Hukuda ME, Escorrio R, Fernandes LA, et al. Evaluation scale development, reliability for sitting and standing from the chair for Duchenne muscular dystrophy. *J Mot Behav* 2013 ; 45 : 117-26.
- Ferriero G, Vercelli S, Sartorio F, et al. Reliability of a smartphone-based goniometer for knee joint goniometry. *Int J Rehabil Res* 2013 ; 36 : 146-51.
- Mourcou Q, Fleury A, Diot B, et al. Mobile phone-based joint angle measurement for functional assessment and rehabilitation of proprioception. *BioMed Research International* 2015 ; article ID 328142 : 16 p.
- Jones A, Sealey R, Crowe M, Gordon S. Concurrent validity and reliability of the simple goniometer iPhone app compared with the universal goniometer. *Physiother Theory Pract* 2014 ; 30 : 512-6.
- Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol* 2010 ; 9 : 77-93.
- Nozoe KT, Moreira GA, Tolino JR, et al. The sleep characteristics in symptomatic patients with Duchenne muscular dystrophy. *Sleep Breath* 2015 ; 19 : 1051-6.
- Topol EJ. Transforming medicine via digital innovation. *Sci Transl Med* 2010 ; 2 : 16cm4.
- Muhlestein JB, Le V Albert D, et al. Smartphone ECG for evaluation of STEMI: results of the ST LEUIS Pilot Study. *J Electrocardiol* 2015 ; 48 : 249-59.
- Ferdman DJ, Liberman L, Silver ES. A smartphone application to diagnose the mechanism of pediatric supraventricular tachycardia. *Pediatr Cardiol* 2015 ; 36 : 1452-7.
- Steinhubl SR, Muse ED, Topol EJ. Can mobile health technologies transform health care? *JAMA* 2013 ; 310 : 2395-6.
- Bishop TF, Press MJ, Mendelsohn JL, Casalino LP. Electronic communication improves access, but barriers to its widespread adoption remain. *Health Aff (Millwood)* 2013 ; 32 : 1361-7.
- Redelmeier DA, Detsky AS. Pitfalls with smartphones in medicine. *J Gen Intern Med* 2013 ; 28 : 1260-3.
- Conseil national de l'Ordre des médecins. *Santé connectée. De la e-santé à la santé connectée*. Le Livre Blanc du Conseil national de l'Ordre des médecins, janvier 2015.
- Servais L, Deconinck N, Moraux A, et al. Innovative methods to assess upper limb strength and function in non-ambulant Duchenne patients. *Neuromuscul Disord* 2013 ; 23 : 139-48.

TIRÉS À PART

É. Beckmann

L'École d'Été de Myologie fête ses 20 ans...

Cet enseignement intensif étalé sur huit jours est destiné avant tout à des médecins et chercheurs de venant de l'étranger. Depuis 1997, près de 700 élèves ont pu profiter de cette formation pour découvrir la myologie ou pour parfaire leurs connaissances.

Dispensé en langue anglaise, l'École d'Été comprend des cours théoriques et des ateliers pratiques dont beaucoup de cas cliniques.

Si vous-même, ou un de vos collaborateurs étrangers en stage dans votre service ou dans votre laboratoire, souhaitez participer à l'École en juin 2017, rien de plus simple.

Rendez vous sur le site <http://ssmparis.free.fr> pour vous inscrire.

Un bulletin d'inscription et un CV suffisent mais ne tardez pas à les envoyer.

La prochaine édition aura lieu du jeudi 15 juin 2017 au vendredi 23 juin inclus.

Edition 2016 de la Summer School of Myology