

cmtpediatric**scale**

**Guide de formation et de matériel du
Charcot-Marie-Tooth Disease Pediatric Scale**

**Version française
Septembre 2015**

©J Burns *et al.* et le Inherited Neuropathies Consortium 2012

Basé sur la publication : Burns J. Ouvrier R. Estilow T. Shy R. Laurá M. Pallant J. Lek M. Muntoni F. Reilly M. Pareyson D. Acsadi G. Shy M. Finkel R. Validation of the CMT Pediatric Scale as an outcome measure of disability. *Annals of Neurology* 71(5), 642–652, 2012.

Équipe de traduction

Cynthia Gagnon, Ph.D., Université de Sherbrooke, directrice du Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires

Sylvie Darcy, Mélissa Martel, Christine Morais, Jean-François Aubin-Fournier et Monique Émond, Centre de réadaptation Maire Enfant du CHU Sainte Justine

Dr. Rami Massie, Université McGill, Hôpital neurologique de Montréal

Dr. Joshua Burns, University of Sydney, Sydney Children's Hospital Network

Isabelle Côté, M.Sc. et Marjolaine Tremblay, M.A., Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaire

Barbara Pattinson, trad. a., Traduction Tandem

Remerciements

Rare Disease Foundation et BC Children's Hospital Foundation

Fonds de dotation Santé Jonquière inc.

Table des matières

Feuille de cotation.....	1
Consignes pour chaque item.....	2
1. Test de dextérité fonctionnelle	2
2. Nine Hole Peg test	3
3. Force de préhension	4
4. Force musculaire - fléchisseurs plantaires	5
5. Force musculaire - Dorsifléchisseurs de la cheville.....	5
6. Sensibilité à la pique.....	6
7. Sens vibratoire	7
8. Équilibre	8
8.1 BOT-2 Item 1	9
8.2 BOT-2 Item 2	9
8.3 BOT-2 Item 3	10
8.4 BOT-2 Item 4	10
8.5 BOT-2 Item 5	11
8.6 BOT-2 Item 6	11
8.7 BOT-2 Item 7	12
8.8 BOT-2 Item 8	12
8.9 BOT-2 Item 9	13
9. Démarche.....	14
10. Saut en longueur.....	15
11. Six minutes de marche	16
Instructions pour compléter le profil du patient.....	17
Symptômes	17
Test de fente avant	17
Indice de posture du pied.....	18
Calibration	22
Questions fréquentes.....	22
Références.....	23

CMT Pediatric Scale – Feuille de cotation

Évaluation initiale Réévaluation

Profil du patient			
Identifiant :		DDN :	Âge (années) : Genre : H <input type="checkbox"/> F <input type="checkbox"/>
Grandeur (m) :	Poids (kg) :	Dominance : Main D <input type="checkbox"/> G <input type="checkbox"/> / Pied D <input type="checkbox"/> G <input type="checkbox"/>	Diagnostic :
Symptômes :	Douleur aux pieds <input type="checkbox"/>		Crampes dans les jambes <input type="checkbox"/>
	Trébucher ou chuter quotidiennement <input type="checkbox"/>		Douleur aux mains <input type="checkbox"/>
	Faiblesse aux mains <input type="checkbox"/>		Tremblements des mains <input type="checkbox"/>
	Symptômes sensitifs (ex. : fourmillement, picotements, engourdissement, sensation de brûlure) <input type="checkbox"/>		
Test de fente avant (degrés) :		Gauche :	Droit :
Indice de posture du pied	Palpation de la tête du talus		
	Courbures infra et supra malléolaires en latéral		
	Inversion/éversion du calcaneus		
	Déformation dans la région de l'articulation talo-naviculaire		
	Congruence de l'arche longitudinale médiale		
	Abduction/Adduction de l'avant-pied et de l'arrière-pied (« too-many-toes »)		
Total (-12 à 12)			

Dextérité	
1. Test de dextérité fonctionnelle (sec)	2. Nine-Hole Peg test (sec)

Force musculaire (N)	Essai 1	Essai 2	Essai 3	Moyenne
3. Préhension				x2 =
4. Fléchisseurs plantaires				
5. Dorsifléchisseurs de la cheville				

Sensation	0	1	2	3	4	Score
6. Piqûre	Normal	Diminué à partir des os de la cheville ou en dessous	Diminué à partir de la ligne médiane du mollet ou en dessous	Diminué au-dessus de la ligne médiane du mollet jusqu'au genou (inclus)	Diminué au-dessus du genou (au-dessus de la rotule)	
7. Vibration	Normal	Diminué au premier métatarse	Diminué à la cheville	Diminué au genou (tubérosité tibiale)	Absent au genou et à la cheville	

Balance		Aide technique O <input type="checkbox"/> N <input type="checkbox"/>	Décrire :						
8. BOT-2	Score brut		Réaliser le 2 ^e essai seulement si le sujet n'obtient pas le score maximal lors du 1 ^{er} essai						Pointage
	Essai 1	Essai 2							
Se tenir debout les pieds séparés sur une ligne – yeux ouverts	Brut		0.0-0.9	1.0-2.9	3.0-5.9	6.0-9.9	10		
	Pointage		0	1	2	3	4		
Marcher vers l'avant sur une ligne	Brut		0	1-2	3-4	5	6		
	Pointage		0	1	2	3	4		
Se tenir debout sur une jambe sur une ligne – yeux ouverts	Brut		0.0-0.9	1.0-2.9	3.0-5.9	6.0-9.9	10		
	Pointage		0	1	2	3	4		
Se tenir debout les pieds séparés sur une ligne – yeux fermés	Brut		0.0-0.9	1.0-2.9	3.0-5.9	6.0-9.9	10		
	Pointage		0	1	2	3	4		
Marcher vers l'avant sur une ligne talon-orteil	Brut		0	1-2	3-4	5	6		
	Pointage		0	1	2	3	4		
Se tenir debout sur une jambe sur une ligne – yeux fermés	Brut		0.0-0.9	1.0-2.9	3.0-5.9	6.0-9.9	10		
	Pointage		0	1	2	3	4		
Se tenir debout sur une jambe sur une poutre – yeux ouverts	Brut		0.0-0.9	1.0-2.9	3.0-5.9	6.0-9.9	10		
	Pointage		0	1	2	3	4		
Se tenir debout sur une poutre talon-orteil	Brut		0.0-0.9	1.0-2.9	3.0-5.9	6.0-9.9	10		
	Pointage		0	1	2	3	4		
Se tenir debout sur une jambe sur une poutre – yeux fermés	Brut		0.0-0.9	1.0-2.9	3.0-4.9	5.0-7.9	8.0-9.9	10	
	Pointage		0	1	2	3	4	5	
Total									

Balance Subscale from the Bruininks Oseretsky Test of Motor Proficiency, Second Edition (BOT-2). Copyright © 2005 NCS Pearson, Inc. Adapted and reproduced with permission. All right reserved.

Fonction motrice		Aide technique O <input type="checkbox"/> N <input type="checkbox"/>	Décrire :		
9. Démarche	Pied tombant : non <input type="checkbox"/> un peu <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>		Difficulté à marcher sur les talons : non <input type="checkbox"/> un peu <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>		chaussures : Difficulté à marcher sur la pointe des pieds : non <input type="checkbox"/> un peu <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>
	10. Saut en longueur (cm) :		11. Six minutes de marche (m) :		

Score de chaque item											Score total
1.	2.	3.	4.	5.	6.	7.	8.	9.	10.	11.	

Consignes pour chaque item

1. Test de dextérité fonctionnelle (TDF)

Contexte/Objectif : Le test de dextérité fonctionnelle (TDF) est une mesure de la dextérité manuelle qui fournit de l'information sur l'utilisation de la main et des doigts lors de la réalisation des tâches quotidiennes qui requièrent une préhension tridigitale (ex. boutonner, attacher des lacets, visser un boulon et un écrou). Le TDF a démontré une bonne validité et fidélité chez des sujets sains^{1,2} et chez des adultes atteints de la maladie de CMT³. Il y a une corrélation avec la sensibilité tactile superficielle telle que mesurée avec le *Semmes Weinstein monofilament*⁴.

Positionnement : L'enfant est assis sur une chaise devant une table. Le plateau du TDF est placé face à lui à une distance de 10 cm du bord de la table.

Exécution du test : L'évaluateur explique à l'enfant que l'objectif de ce test est de retourner les chevilles de bois aussi vite que possible avec sa main dominante. L'évaluateur indique à l'enfant qu'il doit commencer par en haut, du côté opposé à sa main dominante et qu'il doit continuer en zigzaguant (de gauche à droite puis de droite à gauche, ou vice-versa).



L'évaluateur dit :

« Je ne veux pas que tu tournes ta main vers le plafond (supination), que tu touches le plateau pour t'aider à retourner la cheville, que tu touches la cheville avec ton autre main (la main libre), que la cheville touche ta poitrine ou que tu laisses tomber la cheville. Maintenant, je veux que tu me regardes faire et après tu pourras te pratiquer. »

L'évaluateur fait une démonstration en retournant 4 chevilles. L'enfant peut se pratiquer en retournant 4 chevilles avec sa main dominante en premier.

Après la pratique, l'évaluateur dit :

« Je veux que tu retournes les chevilles aussi vite que tu le peux. Es-tu prêt? Go. »

L'évaluateur démarre le chronomètre au mot « go » et l'arrête quand l'enfant lâche la dernière cheville. Le temps en secondes est noté.

Pour ceux qui sont incapables de réaliser le TDF en raison de la sévérité de la maladie ou pour ceux qui sont très lents, donner un score de 150 secondes, ce qui est plus élevé que la valeur maximale chez les enfants atteints d'une maladie de CMT.

Note : Chez les adultes, la cotation du TDF implique des pénalités standardisées : 5 secondes additionnelles pour supination ou lorsqu'une cheville touche le plateau et 10 secondes additionnelles lorsque le sujet fait tomber une cheville. Des études suggèrent que de donner des pénalités « d'adulte » à des enfants serait inapproprié en raison de la capacité d'attention réduite et de la distractibilité des jeunes enfants. Il a donc été décidé de coter sans les pénalités (temps seulement). Si une pénalité survient (supination, toucher le plateau ou laisser tomber une cheville), simplement arrêter le chronomètre et replacer la cheville. Le fait de devoir répéter le geste induit une pénalité de temps en soi⁵.

2. Nine Hole Peg test

Contexte/Objectif : Ce test est utilisé comme mesure de la fonction de la main. Il considère la motricité fine, la dextérité et la coordination oeil-main. Il a déjà été démontré que ce test était très reproductible et valide chez des enfants sains et des adultes atteints de CMT⁶⁻⁹ et des normes sont disponibles⁷.

Positionnement : La main dominante est évaluée. L'enfant est assis sur une chaise devant un bureau, le plateau est centré en face de lui et le récipient contenant les chevilles est du même côté que la main évaluée.

Exécution du test : L'évaluateur fait une démonstration avec 4 chevilles. L'enfant effectue une pratique avec 4 chevilles en utilisant sa main dominante.



L'évaluateur dit :

« Ceci est un test chronométré pour voir à quelle vitesse tu peux mettre puis enlever les chevilles dans les trous. Prend chaque cheville une à la fois. Je veux que tu fasses le mieux que tu peux. Es-tu prêt? Go. »

L'évaluateur démarre le chronomètre au mot « go » et l'arrête quand la dernière cheville est replacée dans le récipient. Si une cheville est échappée, arrêtez le chronomètre et remplacez-la dans sa position initiale. Le temps nécessaire en secondes pour insérer les neuf chevilles puis les enlever est noté.

Pour ceux qui sont incapables de réaliser le Nine Hole Peg test en raison de la sévérité de la maladie ou pour ceux qui sont très lents, donner un score de 150 secondes, ce qui est plus élevé que la valeur maximale chez les enfants atteints de CMT.

3. Force de préhension

Contexte/Objectif : La force de préhension est quantifiée en utilisant le dynamomètre portatif Citec. Il a été démontré que l'évaluation quantitative de la force musculaire de la main en utilisant des procédures standardisées est hautement fidèle et valide chez des enfants et des adultes atteints de différentes conditions neuromusculaires^{6,8,10-12}.

Positionnement : L'enfant doit être assis sur une chaise avec les pieds en appui. L'épaule du bras évalué est en adduction et en rotation neutre, le coude est fléchi à 90°, l'avant-bras est en position neutre, le poignet entre 0 et 30° d'extension et entre 0 et 15° de déviation ulnaire.

Exécution du test : Pour les groupes musculaires de la main dominante, faire la moyenne de trois essais valides, d'une durée de 3 à 5 secondes chacun. Demander à l'enfant de tenir le dynamomètre portatif en enroulant ses doigts autour de la poignée. Demander ensuite à l'enfant de serrer la poignée aussi fort qu'il (elle) le peut.



Assurez-vous que l'écran du dynamomètre est hors de vue de l'enfant.

Conformément avec les instructions du fabricant, la valeur affichée à l'écran doit être **multipliée par 2** pour obtenir la vraie valeur de force de préhension (la poignée transmet la force mesurée dans un ratio de 1 : 2).

Pour ceux qui sont incapables de réaliser le test de préhension en raison de la sévérité de la maladie ou pour ceux qui sont très faibles, donner un score de **0 Newton**.

4. Force musculaire – Fléchisseurs plantaires
5. Force musculaire – Dorsifléchisseurs de la cheville

Contexte/Objectif : La force musculaire des fléchisseurs plantaires et des dorsifléchisseurs de la cheville est mesurée en utilisant le dynamomètre portatif Citec. Lorsque les procédures standards sont respectées, l'utilisation d'un dynamomètre portatif pour mesurer la force du pied a montré une fidélité et une validité acceptable chez les enfants¹³ et les adultes¹⁴.

Positionnement : L'enfant doit être assis avec les hanches fléchies et une extension confortable des genoux (position assise les jambes allongées). L'évaluateur stabilise le membre inférieur en le maintenant près de l'articulation de la cheville.

Le dynamomètre est positionné selon le groupe musculaire évalué :

Fléchisseurs plantaires : Le dynamomètre est placé contre la plante du pied légèrement en proximal de la tête des métatarses (Figure 1). Chez les enfants plus vieux, les fléchisseurs plantaires sont trop forts pour être évalués, c'est donc la faiblesse de ce groupe musculaire que nous mesurons. Si le patient produit une plus grande force que l'évaluateur, attribuer un score de **250 Newtons**.

Dorsifléchisseurs de la cheville : Le dynamomètre est placé contre la face dorsale du pied proximal à la tête des métatarses (Figure 2).



Exécution du test : Chaque enfant est évalué en utilisant un *make test* (pas de mouvement) c'est-à-dire que l'évaluateur maintient le dynamomètre immobile pendant que l'enfant exerce sa force maximale contre celui-ci. L'effort maximal est mesuré avec le pied positionné dans une amplitude entre la flexion plantaire et dorsale selon l'amplitude disponible.

Pour chaque groupe musculaire du pied dominant, faire la moyenne de trois essais valides, d'une durée de 3 à 5 secondes chacun.

Pour ceux qui sont incapables de réaliser le test de force des fléchisseurs plantaires ou des dorsifléchisseurs de la cheville en raison de la sévérité de la maladie ou pour ceux qui sont très faibles, donner un score de **0 Newton**.

6. Sensibilité à la pique

Contexte/Objectif : Pour l'examen sensoriel, les instruments utilisés peuvent paraître étranges pour la plupart des enfants. Pour cette raison, l'évaluateur devrait expliquer avec soin à chaque enfant la sensation à laquelle il (elle) doit s'attendre avec chaque instrument avant de commencer l'examen. Pour l'aider à se familiariser, laisser l'enfant se pratiquer sur lui-même.

Positionnement : Seul le membre inférieur dominant est évalué. L'enfant doit avoir les yeux fermés au moment de l'évaluation afin de l'aider à rester concentré durant l'examen.

Exécution du test : La première partie de l'examen consiste à déterminer si l'enfant est capable de faire la distinction entre le côté arrondi et le côté pointu du Neurotip™. Ce test doit d'abord être réalisé sur une région où on s'attend à ce que les sensations soient normales (cuisse distale, au-dessus de la rotule). Si l'enfant ne ressent pas la douleur, donnez un score de 4 et passez au test suivant. S'il (elle) ressent la douleur, le test doit être réalisé sur tout le membre inférieur (direction distale vers proximale) et coté selon les 4 niveaux suivants tirés du *CMT Neuropathy Score (CMTNS-2nd, 2010)* :

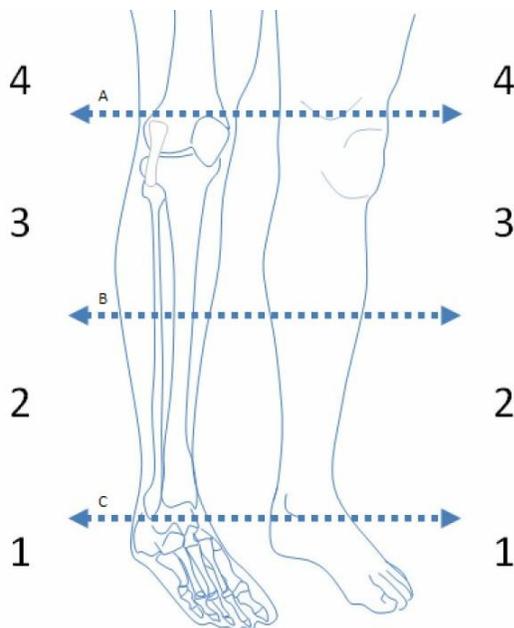
0 Normal

1 Sensation diminuée distalement, mais pas plus haut que l'os de la cheville (ligne qui passe par les malléoles de la cheville).

2 Sensation diminuée distalement et en proximal de la ligne bimalléolaire, mais pas plus haut que la ligne médiane des mollets.

3 Sensation diminuée distalement et en proximal de la ligne médiane des mollets mais pas plus haut que les genoux (partie supérieure de la rotule).

4 Sensation diminuée distalement et jusqu'à plus haut que les genoux.



7. Sens vibratoire

Contexte/Objectif : Tel que mentionné précédemment, pour l'examen sensoriel, les instruments utilisés peuvent paraître étranges pour la plupart des enfants. Pour cette raison, l'évaluateur devrait expliquer avec soin à chaque enfant la sensation à laquelle il (elle) doit s'attendre avec chaque instrument avant de commencer l'examen. Pour l'aider à se familiariser, laisser l'enfant se pratiquer sur lui-même.

Positionnement : Seul le membre inférieur dominant est évalué. L'enfant doit avoir les yeux fermés au moment de l'évaluation afin de l'aider à rester concentré durant l'examen.

Exécution du test : Déterminer si l'enfant ressent la vibration du diapason sur une zone osseuse où on s'attend à ce que les sensations soient normales (ex. clavicule). Induire un mouvement au diapason en compressant les tiges (dents du diapason) dans un mouvement de claquement de doigts ou en l'activant en frappant sur sa cuisse. Lorsque les tiges commencent à osciller, l'illusion de deux triangles apparaît sur chaque amortisseur. Au moment où l'enfant indique qu'il ne peut plus percevoir la vibration, prendre une lecture sur le triangle noir. Si l'enfant ne ressent aucune vibration sur la région qui devrait être « normale », donnez un score de 4 et passez au test suivant. Si l'enfant ressent une vibration, le test doit être réalisé sur tout le membre inférieur (direction distale vers proximale) et coté selon les 4 niveaux suivants tirés du *CMT Neuropathy Score* (CMTNS-2nd, 2010) :

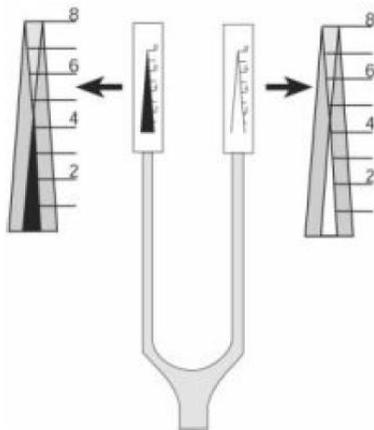
0 Normal (≥ 5)¹⁵.

1 Sensation diminuée au niveau du gros orteil (premier métatarse).

2 Sensation diminuée au niveau de la cheville.

3 Sensation diminuée au niveau du genou (tubérosité tibiale).

4 Absent au genou et à la cheville.

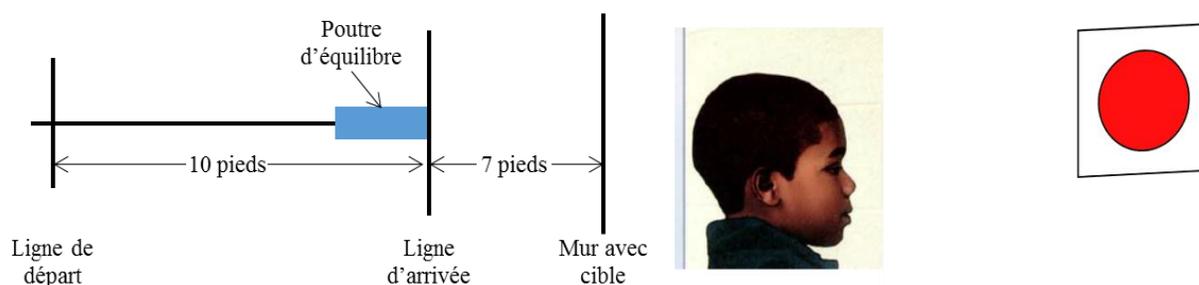


8. Équilibre

Contexte/Objectif : Le BOT-2 (*Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency, second edition*) est un test administré individuellement qui utilise des activités intéressantes avec des objectifs précis pour mesurer un large éventail d'habiletés motrices. Nous utilisons ici le sous-test de l'équilibre du BOT-2.

Les tests d'équilibre debout et à la marche incluent : se tenir debout les pieds séparés sur une ligne (yeux ouverts et fermés); marcher vers l'avant sur une ligne; marcher vers l'avant sur une ligne talon-orteil; se tenir debout sur une jambe sur une ligne (yeux ouverts et fermés); se tenir debout sur une jambe sur une poutre (yeux ouverts et fermés); se tenir debout sur une poutre talon-orteil¹⁶. Le BOT-2 intègre des valeurs normatives en fonction de l'âge et est considéré comme une mesure fidèle et valide de la capacité motrice¹⁷.

Configuration du parcours



Instructions générales

- Utiliser la portion du parcours de course allant de la ligne de départ à la ligne d'arrivée.
- Placer la cible sur le mur en fonction de la grandeur de l'enfant, le bas de la cible devant être au niveau des yeux de l'enfant.
- Pour les items nécessitant une poutre, la placer à la ligne d'arrivée.
- Pour chaque item, réaliser un deuxième essai seulement si l'enfant n'obtient pas le score maximal lors du premier essai.
- Chaque item doit être enseigné à l'enfant en utilisant des consignes verbales et/ou non verbales selon les besoins pour s'assurer qu'il comprend bien la tâche avant de la réaliser.

Les tests doivent être réalisés les pieds nus et sans aide technique. Si une aide technique est requise, il faut bien la documenter et la décrire afin de pouvoir répéter lors du suivi.

Pour ceux qui sont incapables de réaliser le test d'équilibre en raison de la sévérité de la maladie, donner un score de **0 point**.

Voir les pages suivantes pour les instructions du BOT-2.

BOT-2 Item 1. Se tenir debout les pieds séparés sur une ligne – yeux ouverts

Procédure :

- L'enfant se tient debout les pieds joints, son pied dominant sur la ligne et parallèlement à celle-ci. L'enfant place les mains sur les hanches.
- L'enfant fait un pas « naturel » vers l'avant, plaçant son pied non dominant la ligne et parallèlement à celle-ci tout en regardant la cible sur le mur.

Cotation :

- Noter le nombre de secondes, au dixième de seconde près, que l'enfant est capable de maintenir la position, jusqu'à un maximum de 10 secondes.
- Arrêter l'essai après 10 secondes ou lorsque l'enfant perd pied et n'est plus sur la ligne ou si l'enfant enlève ses mains de sur ses hanches.

Administration :

- Enseigner la tâche à l'enfant. Puis, lui dire : « Tiens-toi debout sur la ligne, les pieds séparés, jusqu'à ce que je te dise d'arrêter. Prêt? Go ».
- Commencer à chronométrer lorsque l'enfant est positionné correctement. Après 10 secondes ou lorsque l'enfant n'est plus positionné correctement, dire « Stop ».
- Si l'enfant n'a pas atteint les 10 secondes, faire un deuxième essai. Si nécessaire, enseignez de nouveau la tâche puis dites : « Essayons de nouveau ».



BOT-2 Item 2. Marcher vers l'avant sur une ligne

Procédure :

- L'enfant se tient debout les pieds joints, son pied dominant sur la ligne et parallèlement à celle-ci.
- L'enfant place les mains sur les hanches.
- L'enfant doit marcher vers l'avant avec une démarche naturelle, en plaçant les pieds sur la ligne et parallèlement à celle-ci à chaque pas.

Cotation :

- Noter le nombre de pas effectués correctement, jusqu'à un maximum de 6.
- Un pas est incorrect si le pied n'est pas sur la ligne, si l'enfant n'a pas les mains sur les hanches, si l'enfant trébuche ou tombe. Arrêter l'essai, rappeler à l'enfant la position et refaire un deuxième essai.

Administration :

- Enseigner la tâche à l'enfant. Puis, lui dire : « Marche sur la ligne jusqu'à ce que je te dise d'arrêter. Prêt? Go ».
- Après 6 pas ou lorsque l'enfant fait un pas incorrect, dire « Stop ».
- Si l'enfant n'a pas atteint les 6 pas, faire un deuxième essai. Si nécessaire, enseignez de nouveau la tâche puis dites : « Essayons de nouveau ».

BOT-2 Item 3. Se tenir debout sur une jambe sur une ligne – yeux ouverts

Procédure :

- L'enfant se tient debout les pieds joints, son pied dominant sur la ligne et parallèlement à celle-ci.
- L'enfant place les mains sur les hanches.
- L'enfant lève sa jambe non dominante vers l'arrière, avec un angle de 90° au genou, le tibia parallèle au sol et il regarde la cible.

Cotation :

- Noter le nombre de secondes, au dixième de seconde près, que l'enfant est capable de maintenir la position, jusqu'à un maximum de 10 secondes.
- Arrêter l'essai après 10 secondes ou si l'enfant n'arrive plus à garder sa jambe dans les airs avec un angle d'au moins 45°, s'il enlève ses mains de sur ses hanches ou s'il perd pied et n'est plus sur la ligne.

Administration :

- Enseigner la tâche à l'enfant. Puis, lui dire : « Tiens-toi debout sur la ligne sur une jambe jusqu'à ce que je te dise d'arrêter. Prêt? Go ».
- Commencer à chronométrer lorsque l'enfant est positionné correctement. Après 10 secondes ou lorsque l'enfant n'est plus positionné correctement, dire « Stop ».
- Si l'enfant n'a pas atteint les 10 secondes, faire un deuxième essai. Si nécessaire, enseignez de nouveau la tâche puis dites : « Essayons de nouveau ».



BOT-2 Item 4. Se tenir debout les pieds séparés sur une ligne – yeux fermés

Procédure :

- L'enfant se tient debout les pieds joints, son pied dominant sur la ligne et parallèlement à celle-ci.
- L'enfant place les mains sur les hanches.
- L'enfant fait un pas « naturel » vers l'avant, plaçant son pied non-dominant sur la ligne et parallèlement à celle-ci puis ferme ses yeux.

Cotation :

- Noter le nombre de secondes, au dixième de seconde près, que l'enfant est capable de maintenir la position, jusqu'à un maximum de 10 secondes.
- Arrêter l'essai après 10 secondes ou lorsque l'enfant perd pied et n'est plus sur la ligne, si l'enfant enlève ses mains de sur ses hanches ou ouvre ses yeux.

Administration :

- Enseigner la tâche à l'enfant. Puis, lui dire : « Tiens-toi debout sur la ligne, les pieds séparés, et les yeux fermés jusqu'à ce que je te dise d'arrêter. Prêt? Go ».
- Commencer à chronométrer lorsque l'enfant est positionné correctement. Après 10 secondes ou lorsque l'enfant n'est plus positionné correctement, dire « Stop ».
- Si l'enfant n'a pas atteint les 10 secondes, faire un deuxième essai. Si nécessaire, enseignez de nouveau la tâche puis dites : « Essayons de nouveau ».

BOT-2 Item 5. Marcher vers l'avant sur une ligne – Talon-orteil

Procédure :

- L'enfant se tient debout les pieds joints, son pied dominant sur la ligne et parallèlement à celle-ci.
- L'enfant place les mains sur les hanches.
- L'enfant doit marcher vers l'avant, en plaçant les pieds sur la ligne et parallèlement à celle-ci et en touchant à ses orteils avec son talon à chaque pas.

Cotation :

- Noter le nombre de pas effectués correctement, jusqu'à un maximum de 6.
- Un pas est incorrect si l'enfant n'arrive pas à garder le contact talon-orteil, si le pied n'est pas sur la ligne, si l'enfant n'a pas les mains sur les hanches, si l'enfant trébuche ou tombe. Arrêter l'essai, rappeler à l'enfant la position et refaire un deuxième essai.



Administration :

- Enseigner la tâche à l'enfant. Puis, lui dire : « Marche sur la ligne en touchant tes orteils avec ton talon jusqu'à ce que je te dise d'arrêter. Prêt? Go ».
- Après 6 pas ou lorsque l'enfant fait un pas incorrect, dire « Stop ».
- Si l'enfant n'a pas atteint les 6 pas, faire un deuxième essai. Si nécessaire, enseignez de nouveau la tâche puis dites : « Essayons de nouveau ».

BOT-2 Item 6. Se tenir debout sur une jambe sur une ligne – yeux fermés

Procédure :

- L'enfant se tient debout les pieds joints, son pied dominant sur la ligne et parallèlement à celle-ci à la ligne.
- L'enfant place les mains sur les hanches.
- L'enfant lève sa jambe non dominante vers l'arrière, avec un angle de 90° au genou, le tibia parallèle au sol et les yeux fermés.

Cotation :

- Noter le nombre de secondes, au dixième de seconde près, que l'enfant est capable de maintenir la position, jusqu'à un maximum de 10 secondes.
- Arrêter l'essai après 10 secondes ou si l'enfant n'arrive plus à garder sa jambe dans les airs avec un angle d'au moins 45° au genou, s'il enlève ses mains de sur ses hanches, s'il perd pied et n'est plus sur la ligne ou s'il ouvre les yeux.

Administration :

- Enseigner la tâche à l'enfant. Puis, lui dire : « Tiens-toi debout sur la ligne sur une jambe les yeux fermés jusqu'à ce que je te dise d'arrêter. Prêt? Go ».
- Commencer à chronométrer lorsque l'enfant est positionné correctement. Après 10 secondes ou lorsque l'enfant n'est plus positionné correctement, dire « Stop ».
- Si l'enfant n'a pas atteint les 10 secondes, faire un deuxième essai. Si nécessaire, enseignez de nouveau la tâche puis dites : « Essayons de nouveau ».

BOT-2 Item 7. Se tenir debout sur une jambe sur une poutre – yeux ouverts

Procédure :

- L'enfant se tient debout sur la poutre sur son pied dominant, le pied non dominant est au sol.
- L'enfant place les mains sur les hanches.
- L'enfant lève sa jambe non dominante vers l'arrière, avec un angle de 90° au genou, le tibia parallèle au sol et il regarde la cible.

Cotation :

- Noter le nombre de secondes, au dixième de seconde près, que l'enfant est capable de maintenir la position, jusqu'à un maximum de 10 secondes.
- Arrêter l'essai après 10 secondes ou si l'enfant n'arrive plus à garder sa jambe dans les airs avec un angle d'au moins 45° au genou, s'il enlève ses mains de sur ses hanches ou s'il perd pied et tombe de la poutre.

Administration :

- Enseigner la tâche à l'enfant. Puis, lui dire : « Tiens-toi debout sur la poutre sur une jambe jusqu'à ce que je te dise d'arrêter. Prêt? Go ».
- Commencer à chronométrer lorsque l'enfant est positionné correctement. Après 10 secondes ou lorsque l'enfant n'est plus positionné correctement, dire « Stop ».
- Si l'enfant n'a pas atteint les 10 secondes, faire un deuxième essai. Si nécessaire, enseignez de nouveau la tâche puis dites : « Essayons de nouveau ».



BOT-2 Item 8. Se tenir debout sur une poutre – Talon-orteil

Procédure :

- L'enfant se tient debout sur la poutre sur son pied dominant, le pied non dominant est au sol.
- L'enfant place les mains sur les hanches.
- L'enfant fait un pas vers l'avant, plaçant son pied non dominant sur la poutre, le talon du pied avant touchant aux orteils du pied arrière et il regarde la cible.

Cotation :

- Noter le nombre de secondes, au dixième de seconde près, que l'enfant est capable de maintenir la position, jusqu'à un maximum de 10 secondes.
- Arrêter l'essai après 10 secondes ou si l'enfant n'arrive plus à garder ses pieds dans la position talon-orteil, s'il enlève ses mains de sur ses hanches ou s'il perd pied et tombe de la poutre.

Administration :

- Enseigner la tâche à l'enfant. Puis, lui dire : « Tiens-toi debout sur la poutre en touchant tes orteils avec ton talon jusqu'à ce que je te dise d'arrêter. Prêt? Go ».
- Commencer à chronométrer lorsque l'enfant est positionné correctement. Après 10 secondes ou lorsque l'enfant n'est plus positionné correctement, dire « Stop ».
- Si l'enfant n'a pas atteint les 10 secondes, faire un deuxième essai. Si nécessaire, enseignez de nouveau la tâche puis dites : « Essayons de nouveau ».

BOT-2 Item 9. Se tenir debout sur une jambe sur une poutre – yeux fermés

Procédure :

- L'enfant se tient debout sur la poutre sur son pied dominant, le pied non dominant est au sol.
- L'enfant place les mains sur les hanches.
- L'enfant lève sa jambe non dominante vers l'arrière, avec un angle de 90° au genou, le tibia parallèle au sol et il ferme ses yeux.

Cotation :

- Noter le nombre de secondes, au dixième de seconde près, que l'enfant est capable de maintenir la position, jusqu'à un maximum de 10 secondes.
- Arrêter l'essai après 10 secondes ou si l'enfant n'arrive plus à garder sa jambe dans les airs avec un angle d'au moins 45° au genou, s'il enlève ses mains de sur ses hanches, s'il perd pied et tombe de la poutre ou s'il ouvre les yeux.

Administration :

- Enseigner la tâche à l'enfant. Puis, lui dire : « Tiens-toi debout sur la poutre sur une jambe les yeux fermés jusqu'à ce que je te dise d'arrêter. Prêt? Go ».
- Commencer à chronométrer lorsque l'enfant est positionné correctement. Après 10 secondes ou lorsque l'enfant n'est plus positionné correctement, dire « Stop ».
- Si l'enfant n'a pas atteint les 10 secondes, faire un deuxième essai. Si nécessaire, enseignez de nouveau la tâche puis dites : « Essayons de nouveau ».

Pour ceux qui sont incapables de réaliser les items d'équilibre du BOT-2 en raison de la sévérité de la maladie, donner un score de **0 point**.

9. Démarche

Contexte/Objectif : Avoir de la difficulté à marcher sur la pointe des pieds est un indice global d'une faiblesse des fléchisseurs plantaires alors qu'avoir de la difficulté à marcher sur les talons est un indice global d'une faiblesse des dorsifléchisseurs de la cheville (et d'un raccourcissement du tendon d'Achille). La présence d'un pied tombant est plutôt un signe d'une faiblesse des dorsifléchisseurs de la cheville pendant la marche¹⁷.

Exécution du test :

i. Demandez à l'enfant de marcher dix pas afin que l'évaluateur puisse déterminer s'il y a présence d'un pied tombant* :

- Si l'enfant n'attaque jamais le sol avec l'avant-pied en premier, donnez un score de 1.
- Si l'enfant attaque parfois le sol avec l'avant-pied ou l'avant-pied, retombe parfois sans retenue, donnez un score de 2.
- Si l'enfant attaque le sol avec l'avant-pied à chaque pas, donnez un score de 3.

*Détecter un pied tombant peut être subtil, alors demandez à l'enfant de marcher quelques pas additionnels au besoin ou confirmer le résultat pendant le 6 minutes de marche.

ii. Demandez à l'enfant de marcher dix pas sur ses talons :

- Si l'enfant n'a aucune difficulté à marcher sur ses talons, donnez un score de 1.
- Si l'enfant a un peu de difficulté à marcher sur ses talons, donnez un score de 2.
- Si l'enfant a de la difficulté à marcher sur ses talons à TOUS les pas, donnez un score de 3.

iii. Demandez à l'enfant de marcher dix pas sur la pointe des pieds :

- Si l'enfant n'a aucune difficulté à marcher sur la pointe des pieds, donnez un score de 1.
- Si l'enfant a un peu de difficulté à marcher sur la pointe des pieds, donnez un score de 2.
- Si l'enfant a de la difficulté à marcher sur la pointe des pieds à TOUS les pas, donnez un score de 3.

10. Saut en longueur

Contexte/Objectif : Le saut en longueur est une mesure fidèle de la puissance et de la coordination chez les enfants¹⁸.

Positionnement : Le saut en longueur devrait être réalisé pieds nus et sans aide technique. Si une aide technique est requise (par exemple AFO), cette information doit être clairement documentée avec tous les détails et le tout doit être répété lors du suivi.

Exécution du test : L'enfant commence le test debout, les pieds et les épaules à la même largeur, derrière une ligne sur un tapis ou sur un matelas ferme. Enseignez à l'enfant qu'il devra sauter aussi loin que possible, en sautant et en atterrissant avec les deux pieds simultanément. La distance entre la ligne de départ et le talon du pied qui a touché le sol le plus près de la ligne de départ est mesurée en utilisant un ruban à mesurer¹⁹.

Enseignez la tâche à l'enfant et laissez-le se pratiquer. Réaliser le test une seule fois, sauf si le saut est invalide.

Mise en garde : Utiliser un tapis ou un matelas est requis pour le confort.

Pour ceux qui sont incapables de réaliser le saut en longueur en raison de la sévérité de la maladie, donner un score de **0 centimètre**.



11. Six minutes de marche

Contexte/Objectif : Le test de 6 minutes de marche est une mesure clinique de la capacité d'endurance fonctionnelle sous maximale^{20,21}. Ce test a montré une fidélité test-retest élevée chez des enfants âgés de 4 à 18 ans et chez des garçons âgés de 4 à 12 ans atteints de dystrophie musculaire de Duchenne (ICC=0.91) et ce, sans effet d'apprentissage évident^{2,2}. Le 6 minutes de marche est administré selon les directives de l'*American Thoracic Society* avec quelques modifications afin de garder l'enfant concentré^{22,23}. Le manque de motivation et de compréhension peuvent affecter la performance d'un enfant lors de ce test. Des instructions claires et de nombreux encouragements doivent donc être donnés afin de s'assurer de la précision, de la faisabilité et de la sécurité du test.

Installation : Le parcours de marche est installé dans un corridor silencieux. De petits cônes servent de marqueur à *exactement* 0 et 25 mètres (selon le protocole standard pour les maladies pédiatriques publiées récemment)²³. Veiller à ce que la surface du sol soit la même à chaque visite. Le test de 6 minutes de marche doit être réalisé par un seul enfant à la fois afin de ne pas induire une influence de compétition entre les enfants.

Exécution du test : Le test de 6 minutes de marche devrait être réalisé pieds nus et sans aide technique. Si une aide technique est requise (par exemple AFO), cette information doit être clairement documentée avec tous les détails et le tout doit être répété lors du suivi. Avant de débiter le test, l'enfant doit s'asseoir et se reposer pendant 3 minutes. Enseigner à l'enfant qu'il doit faire le plus de tours possible pendant 6 minutes en marchant (mais sans courir). Montrer brièvement à l'enfant comment marcher autour des cônes. Aucun tour de pratique n'est autorisé pour ce test en raison de l'impact possible de la fatigue. De plus, des évidences ont démontré qu'une familiarisation n'améliore pas la fidélité du test²⁴.

L'évaluateur demande à l'enfant de se tenir debout, les orteils sur la ligne de départ. Lorsque l'enfant est prêt, l'évaluateur dit « Es-tu prêt? Go » et démarre le chronomètre. Des encouragements standardisés sont donnés aux enfants toutes les 15 secondes environ ou au besoin (ex. « beau travail » ou « continue ») pour qu'ils essayent de couvrir la plus grande distance en 6 minutes sans courir.

Chaque minute, l'évaluateur annonce le nombre de minutes complétées et le nombre de minutes restantes. À chaque fois que l'enfant contourne un cône, enregistrez-le sur le compteur de tours. Les parents ne doivent pas accompagner l'enfant. La distance cumulative est calculée en multipliant le nombre de tours complets par 25 mètres et en additionnant la distance supplémentaire parcourue lors du dernier tour incomplet, au centimètre près.

Mise en garde : Panser toutes callosités, cloques ou blessures pour éviter des traumatismes supplémentaires. Si une chute survient, assurez-vous que l'enfant n'est pas blessé, aidez-le à se mettre debout et reprenez le test.

Pour ceux qui sont incapables de réaliser le test de 6 minutes de marche en raison de la sévérité de la maladie ou pour ceux qui sont très faibles, donner un score de **0 mètre**.



Parcours 6MWT au Great Ormond Street Hospital, Londres

Instructions pour compléter le profil du patient

Inscrire le nom, la date de naissance, l'âge, le genre, la taille, le poids, la dominance (main et pied) et le diagnostic.

Symptômes

Les plaintes les plus communes des enfants atteints de CMT ou de leurs parents sont les douleurs aux pieds (27%), douleurs aux mains (24%), crampes dans les jambes (36%), faiblesse aux mains (48%), chevilles instables durant la marche (72%), trébuché ou chute quotidiennement (47%), tremblement des mains (25%), symptômes sensitifs (ex. fourmillement, engourdissement, picotement) (13%)^{6,17}.

On doit questionner chaque enfant et parent et noter la présence ou l'absence de chaque symptôme.

Note : Observer les tremblements tout au long de l'évaluation. S'il y en a, questionner à propos de l'historique du symptôme.

Test de fente avant (degrés) (flexibilité de la dorsiflexion de la cheville)

La flexibilité de la dorsiflexion de la cheville est mesurée en mise en charge avec le test de fente avant. Il a été démontré que cette technique est fidèle et valide chez les enfants²⁵.

Positionnement : L'enfant doit placer son pied perpendiculairement à un mur et plier (« lunge ») son genou vers celui-ci (position de fente)²⁶. Le pied est progressivement éloigné du mur jusqu'à ce que l'articulation de la cheville soit dans un angle maximal sans que le talon se soulève du sol. La pronation et la supination des articulations subtalaire et médiotarsienne sont réduites en s'assurant que le pied demeure perpendiculaire au mur et que la fente avant soit exécutée directement au-dessus de la ligne médiane du pied (deuxième orteil). L'enfant maintient son équilibre en s'appuyant au mur et la jambe controlatérale est placée dans une position confortable. Pendant que l'enfant est positionné dans la position de dorsiflexion maximale, un inclinomètre digital est placé sur la ligne médiane du tendon d'Achille. Le nombre de degrés est noté.

Position alternative : Si une fente avant avec mise en charge n'est pas possible, une mesure sans mise en charge en position couchée peut être effectuée. Positionner l'enfant sur le ventre, le genou fléchi à 90 degrés. Fléchir passivement la cheville au maximum de l'amplitude du mouvement et mesurer la dorsiflexion en utilisant l'inclinomètre. Si cette approche est utilisée, veuillez l'indiquer sur le formulaire.



Indice de posture du pied

La posture des pieds des enfants est évaluée en utilisant le *Foot Posture Index*, un outil diagnostique qui évalue les différents aspects du pied. Les six critères utilisés permettent de coter le pied sur un continuum allant de creux (en supination) à plat (en pronation)²⁷.

Cet index permet d'attribuer un score de -2 à +2 pour chacun des six critères :

1. Palpation de la tête du talus
2. Courbures au-dessus et en dessous de la malléole latérale
3. Inversion/éversion du calcaneum
4. Proéminence talo-naviculaire
5. Congruence de l'arche longitudinale médiane
6. Abduction/adduction de l'avant-pied par rapport à l'arrière-pied

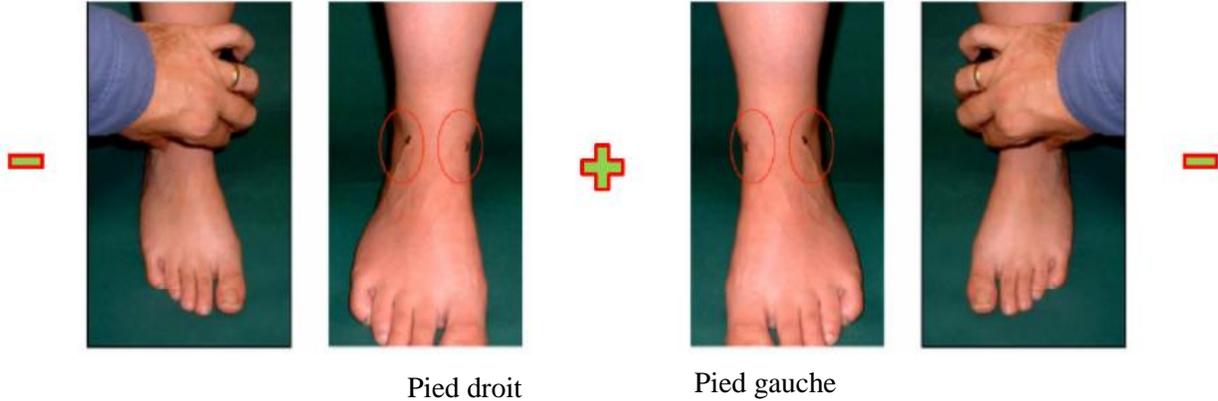
Un score est attribué pour chaque critère, 0 indiquant une position neutre, -2 indiquant des signes clairs de supination et +2 indiquant des signes clairs de pronation. Le score total se situe entre -12 (supination extrême, pied creux) et +12 (pronation extrême, pied plat).

Positionnement : Toutes les observations sont faites debout, dans une position détendue et en mise en charge sur les deux pieds. On demande à l'enfant de faire plusieurs pas sur place puis de se détendre et de garder la position sans bouger, avec les bras le long du corps, en regardant droit devant. On indique au participant que l'on va prendre plusieurs mesures dans cette position. S'assurer que l'enfant ne pivote pas pour regarder ce qui se passe puisque ceci changerait la position de son pied. L'index devrait prendre deux minutes à réaliser.

Les informations sur le score et les instructions sont détaillées dans les pages suivantes. Pour plus d'informations et pour le manuel de formation complet :

<http://www.leeds.ac.uk/medicine/FASTER/fpi.htm>

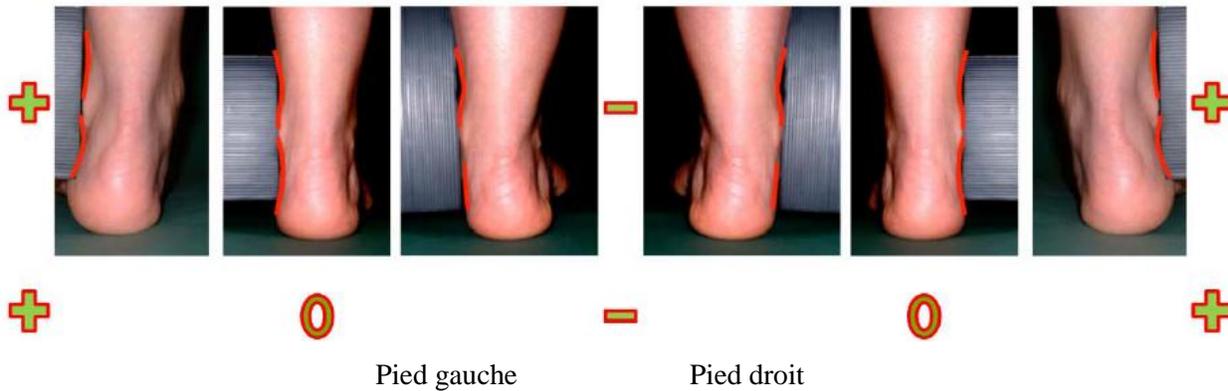
1. Palpation de la tête du talus



-2	-1	0	+1	+2
La tête du talus est palpable du côté latéral /ne l'est pas du côté médial	La tête du talus est palpable du côté latéral /est légèrement palpable du côté médial	La tête du talus est autant palpable du côté latéral que du côté médial	La tête du talus est palpable du côté médial /est légèrement palpable du côté latéral	La tête du talus est palpable du côté médial /ne l'est pas du côté latéral

+2	+1	0	-1	-2
La tête du talus est palpable du côté médial /ne l'est pas du côté latéral	La tête du talus est palpable du côté médial /est légèrement palpable du côté latéral	La tête du talus est autant palpable du côté latéral que du côté médial	La tête du talus est palpable du côté latéral /est légèrement palpable du côté médial	La tête du talus est palpable du côté latéral /ne l'est pas du côté médial

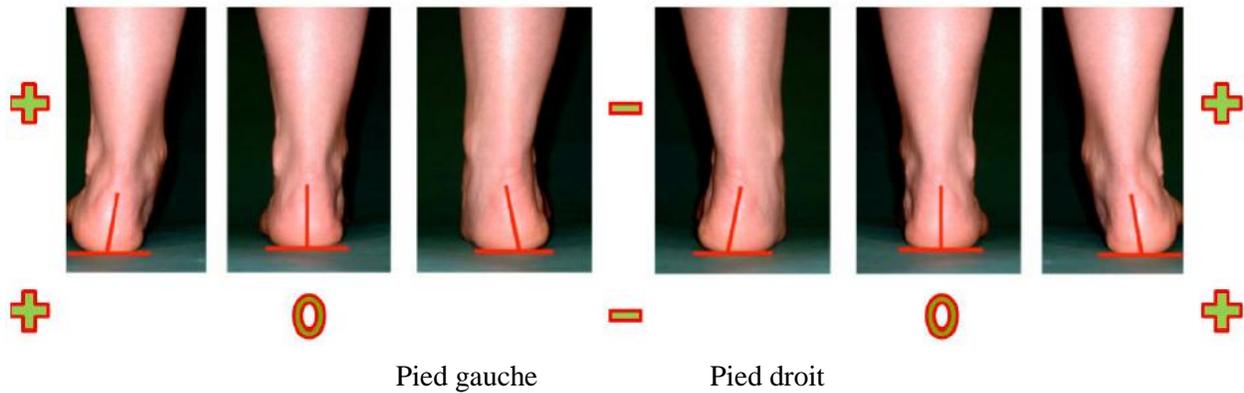
2. Courbures infra et supra malléolaires en latéral



+2	+1	0	-1	-2
La courbure infra malléolaire est nettement plus concave que celle supra malléolaire	La courbure infra malléolaire est plus concave que la supra malléolaire	Les deux courbures infra et supramalléolaires sont à peu près égales	La courbure infra malléolaire est concave , mais l'est moins que la supra malléolaire	La courbure infra malléolaire est droite ou convexe

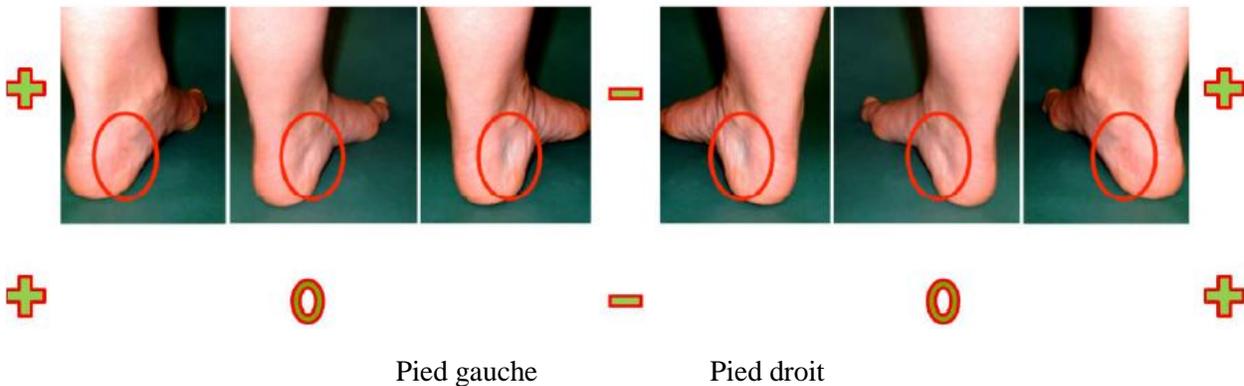
-2	-1	0	+1	+2
La courbure infra malléolaire est droite ou convexe	La courbure infra malléolaire est concave , mais l'est moins que la supra malléolaire	Les deux courbures infra et supramalléolaires sont à peu près égales .	La courbure infra malléolaire est plus concave que la supra malléolaire	La courbure infra malléolaire est nettement plus concave que celle supra malléolaire

3. Inversion/Éversion du calcanéus



+2	+1	0	-1	-2
Angle d'éversion évalué à plus de 5° de la verticale (valgus)	Angle d'éversion évalué à moins de 5° de la verticale (valgus)	Vertical	Angle d'inversion évalué à moins de 5° de la verticale (varus)	Angle d'inversion évalué à plus de 5° de la verticale (varus)

-2	-1	0	+1	+2
Angle d'inversion évalué à plus de 5° de la verticale (varus)	Angle d'inversion évalué à moins de 5° de la verticale (varus)	Vertical	Angle d'éversion évalué à moins de 5° de la verticale (valgus)	Angle d'éversion évalué à plus de 5° de la verticale (valgus)



4. Proéminence dans la région de l'articulation talo-naviculaire

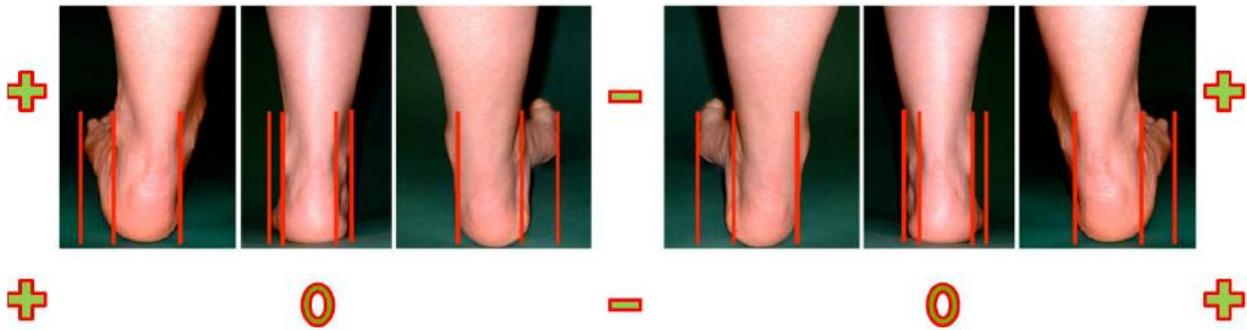
+2	+1	0	-1	-2
Gonflement marqué dans la région de l'articulation talo-naviculaire	Léger gonflement dans la région de l'articulation talo-naviculaire	Plat au niveau de la région talo-naviculaire	Concavité légère mais définitivement présente dans la région de l'articulation talo-naviculaire	Concavité marquée dans la région de l'articulation talo-naviculaire

-2	-1	0	+1	+2
Concavité marquée dans la région de l'articulation talo-naviculaire	Concavité légère mais définitivement présente dans la région de l'articulation talo-naviculaire	Plat dans la région de l'articulation talo-naviculaire	Léger gonflement dans la région de l'articulation talo-naviculaire	Gonflement marqué dans la région de l'articulation talo-naviculaire

5. Congruence de l'arche longitudinale médiale



-2	-1	0	+1	+2
Arche haute , et à pente fortement accentuée dans la partie postérieure de l'arche médiale	Arche modérément haute , et à pente légèrement accentuée vers la partie postérieure de l'arche médiale	Hauteur d'arche normale , courbe harmonieuse et uniforme	Arche modérément basse avec aplatissement au niveau de la portion centrale	Arche très basse avec aplatissement sévère au niveau de la portion centrale - l'arche est en contact avec le sol



Pied gauche

Pied droit

6. Abduction/adduction de l'avant-pied et de l'arrière-pied

+2	+1	0	-1	-2
Les orteils ne sont pas visibles en médial , mais sont clairement visibles en latéral	Les orteils sont clairement plus visibles en latéral qu'en médial	Les orteils ne sont pas plus visibles en médial qu'en latéral	Les orteils sont clairement plus visibles en médial qu'en latéral	Les orteils ne sont pas visibles en latéral , mais sont clairement visibles en médial

-2	-1	0	+1	+2
Les orteils ne sont pas visibles en latéral , mais sont clairement visibles en médial	Les orteils sont clairement plus visibles en médial qu'en latéral	Les orteils sont autant visibles en médial qu'en latéral	Les orteils sont clairement plus visibles en latéral qu'en médial	Les orteils ne sont pas visibles en médial , mais sont clairement visibles en latéral

Calibration

Dynamomètre portatif Citec

À chaque 3 mois, vérifier les mesures de force en utilisation un objet de poids connu qui aura été vérifié par le département biomédical ou des balances calibrées.

La figure ci-contre illustre la technique, où un poids connu de 5 kg (49 Newtons) est appliqué sur le dynamomètre.

Pour d'autres poids, utiliser le convertisseur de force sur le site :

www.unitconversion.org/unit_converter/force.html



Questions fréquentes

1. Pourquoi le dynamomètre portatif Citec se ferme pendant les évaluations?

Ceci peut arriver lorsque le boîtier pour les piles n'est pas suffisamment serré, ce qui peut être causé par le changement fréquent d'applicateurs. Sinon, les piles peuvent avoir besoin d'être changées.

2. Pourquoi le dynamomètre portatif Citec a besoin d'ajustements fréquents pour indiquer zéro?

La nouvelle version du Citec a une fonction auto-zéro. Avec les versions précédentes, une valeur de +/- 2 Newtons est acceptable et ne devrait pas nécessiter plus amples ajustements. Si la valeur est au-delà de +/- 2 Newtons, ajuster la roulette bleue sur le côté ou simplement additionner ou soustraire la valeur de départ à la force produite.

Références

1. Aaron DH, Jansen CW. Development of the Functional Dexterity Test (FDT): construction, validity, reliability, and normative data. *J Hand Ther* 2003;16:12-21.
2. Schoneveld K, Wittink H, Takken T. Clinimetric evaluation of measurement tools used in hand therapy to assess activity and participation. *J Hand Ther* 2009;22:221-35; quiz 36.
3. Videler AJ, Beelen A, Van Schaik IN, de Visser M, Nollet F. Manual dexterity in hereditary motor and sensory neuropathy type 1A : severity of limitatinos and feasibility and reliability of two assesment instrument. *J Rehabil Med* 2008;40:132-6.
4. Melchior H, Vatine JJ, Weiss PL. Is there a relationship between light touch-pressure sensation and functional hand ability? *Disabil Rehabil* 2007;29:567-75.
5. Lee-Valkov PM, Aaron DH, Eladoumikdachi F, Thornby J, Netscher DT. Measuring normal hand dexterity values in normal 3-, 4-, and 5-year-old children and their relationship with grip and pinch strength. *J Hand Ther* 2003;16:22-8.
6. Burns J, Bray P, Cross LA, North KN, Ryan MM, Ouvrier RA. Hand involvement in children with Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Neuromuscular Disorders* 2008;18:970-3.
7. Poole JL, Burtner PA, Torres TA, et al. Measuring dexterity in children using the Nine-hole Peg Test. *J Hand Ther* 2005;18:348-51.
8. Solari A, Laura M, Salsano E, Radice D, Pareyson D. Reliability of clinical outcome measures in Charcot-Marie-Tooth disease. *Neuromuscular Disorders* 2008;18:19-26.
9. Svensson E, Häger-Ross C. Hand function in Charcot-Marie-Tooth: test-retest reliability of some measurements. *Clinical Rehabilitation* 2006;20:896-908.
10. Escolar DM, Henricson EK, Mayhew J, et al. Clinical evaluator reliability for quantitative and manual muscle testing measures of strength in children. *Muscle Nerve* 2001;24:787-93.
11. Mayhew JE, Florence JM, Mayhew TP, et al. Reliable surrogate outcome measures in multicenter clinical trials of Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 2007;35:36-42.
12. Merlini L, Mazzone ES, Solari A, Morandi L. Reliability of hand-held dynamometry in spinal muscular atrophy. *Muscle Nerve* 2002;26:64-70.
13. Rose KJ, Burns J, Ryan MM, Ouvrier RA, North KN. Reliability of quantifying foot and ankle muscle strength in very young children. *Muscle Nerve* 2008;37:626-31.
14. Burns J, Redmond A, Ouvrier R, Crosbie J. Quantification of muscle strength and imbalance in neurogenic pes cavus, compared to health controls, using hand-held dynamometry. *Foot Ankle Int* 2005;26:540-4.
15. Hilz MJ, Axelrod FB, Hermann K, Haertl U, Duetsch M, Neundorfer B. Normative values of vibratory perception in 530 children, juveniles and adults aged 3-79 years. *J Neurol Sci* 1998;159:219-25.
16. Deitz JC, Kartin D, Kopp K. Review of the Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency, Second Edition (BOT-2). *Physical & Occupational Therapy In Pediatrics* 2007;27:87-102.
17. Burns J, Ryan MM, Ouvrier RA. Evolution of foot and ankle manifestations in children with CMT1A. *Muscle Nerve* 2009;39:158-66.
18. Castro-Pinero J, Gonzalez-Montesinos JL, Mora J, et al. Percentile values for muscular strength field tests in children aged 6 to 17 years: influence of weight status. *J Strength Cond Res* 2009;23:2295-310.
19. Rose KJ, Burns J, North KN. Relationship between foot strength and motor function in preschool-age children. *Neuromuscular Disorders* 2009;19:104-7.
20. Geiger R, Strasak A, Trembl B, et al. Six-minute walk test in children and adolescents. *J Pediatr* 2007;150:395-9, 9 e1-2.
21. Lammers AE, Hislop AA, Flynn Y, Haworth SG. The 6-minute walk test: normal values for children of 4–11 years of age. *Archives of Disease in Childhood* 2008;93:464-8.
22. A.T.S. Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;166:111-7.
23. 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.
24. Thompson P, Beath T, Bell J, et al. Test-retest reliability of the 10-metre fast walk test and 6-minute walk test in ambulatory school-aged children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2008;50:370-6.
25. Khan K, Roberts P, Nattrass C, et al. Hip and ankle range of motion in elite classical ballet dancers and controls. *Clin J Sport Med* 1997;7:174-9.

26. Rose KJ, Burns J, North KN. Factors associated with foot and ankle strength in healthy preschool-age children and age-matched cases of Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *J Child Neurol* 2010;25:463-8.
27. Redmond AC, Crosbie J, Ouvrier RA. Development and validation of a novel rating system for scoring standing foot posture: the Foot Posture Index. *Clin Biomech (Bristol, Avon)* 2006;21:89-98.