

(Pour une inclusion: utiliser le formulaire d'inclusion.)

- Date de remplissage :** __ __ / __ __ / 20__ __

Pays (hors France) :

1

Observatoire National Français des Patients Atteints de Dystrophie Musculaire Facio-Scapulo-Humérale

AUTOQUESTIONNAIRE DE SUIVI

(Pour une inclusion : utiliser le formulaire d'inclusion.)

Code PIN : |_|_|_|_|_|_|_|_|_|

☐ J'ai oublié mon code PIN

Ce code PIN vous a été communiqué par le médecin qui vous suit pour votre DMFSH (indiqué en question N°2).

Grâce au code PIN, je peux accéder à mes données sur le site www.fshd.fr

Date de remplissage de l'autoquestionnaire : ____ / ____ / 20____

CHAMPS OBLIGATOIRES - Si vous ne répondez pas à l'ensemble de ces questions (1 à 12), nous ne pourrons pas enregistrer vos données dans l'Observatoire.

1. VOTRE IDENTITÉ (ces informations seront utilisées pour identifier vos données de manière anonyme dans nos archives)

Nom (première lettre) : ____ Prénom (première lettre) : ____ Nom de naissance (première lettre) : ____ Sexe : F ☐ M ☐

Date de naissance : |_|_| / |_|_| / |_|_| Ville de résidence : et/ou Code postal : |_|_| |_|_| |_|_|

 Ne répondez aux questions 2 et 3 que s'il y a eu un changement depuis la dernière visite.

2. Quel est le nom et l'adresse du médecin qui vous suit régulièrement pour votre pathologie, la DMFSH ?

(Question très importante, le médecin indiqué sera notre unique interlocuteur)

Pr/Dr (NOM, Prénom) Téléphone/email (optionnel) :

Centre (ou adresse complète) :
.....

3. Ce médecin est-il :

☐ Votre neurologue (**recommandé**) ☐ Votre médecin généraliste ☐ Autre (exemple : médecin rééducateur) :

CHAMPS OBLIGATOIRES

4. Comme montré dans la figure 1, vous êtes capable de **(1 seul choix possible)** :

- 1 ☐ Lever au moins un bras au-dessus de la tête.
- 2 ☐ Lever au moins un bras à l'horizontale sans toutefois parvenir à dépasser le niveau des épaules.
- 3 ☐ Vous n'êtes capable de lever aucun des deux bras.
- 4 ☐ Je ne sais pas.

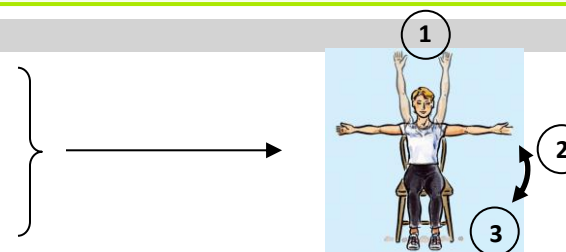


Figure 1 : abduction de l'épaule

5. Marchez-vous **EN PERMANENCE** sans aide (C'est-à-dire sans canne, déambulateur, fauteuil roulant...) ?

- ☐ Oui* ☐ Non ☐ Je ne sais pas (**Si Oui, passez à la question N°7*)

6. Si vous utilisez une aide au quotidien, veuillez spécifier le type d'aide utilisée (plusieurs choix possibles) :

- ☐ Canne → Si vous avez coché canne, veuillez spécifier : ☐ simple ☐ anglaise ☐ tripode
- ☐ Déambulateur ☐ Orthèse(s)/releveur(s) de pied ☐ Corset/Ceinture lombaire
- ☐ Fauteuil roulant manuel ☐ Fauteuil roulant électrique ☐ Tri-scooter ☐ Autre(s), spécifier :

7. Avez-vous déjà participé à un essai clinique/thérapeutique sur la Dystrophie Musculaire Facio-Scapulo-Humérale ?

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas → *Si oui, l'essai est-il en cours ?* ☐ Oui ☐ Non

8. Voulez-vous être informé des futurs essais cliniques sur la DMFSH ?

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas

CHAMPS FORTEMENT CONSEILLÉS - Vous pourrez être enregistré dans l'observatoire DMFSH même si vous ne répondez pas à l'ensemble des questions « fortement conseillées ». Cependant, nous vous remercions de répondre à un maximum de questions.

9. Veuillez spécifier vos taille et poids actuels :

Taille : |__|__|__| cm Poids : |__|__|__| kg

10. Veuillez spécifier si vous êtes :

- ☐ Célibataire ☐ En concubinage ☐ Marié(e) ☐ Pacsé(e) ☐ Divorcé(e) ☐ Séparé(e) ☐ Veuf(ve)

11. Veuillez spécifier si vous êtes :

- ☐ Étudiant(e) ☐ En activité ☐ En arrêt d'activité → Arrêt lié à la maladie ? ☐ Oui ☐ Non
- ☐ Retraité(e) ☐ Sans emploi → En raison de la maladie ? ☐ Oui ☐ Non

CHAMPS FORTEMENT CONSEILLÉS

12. Veuillez spécifier votre niveau scolaire (indiquez le niveau le plus élevé que vous ayez atteint) :

- ☐ Primaire ☐ Collège ☐ Lycée ☐ Bac + |__| ☐ Autre :

13. Veuillez spécifier le type d'environnement éducatif lors de votre scolarité :

- ☐ Scolarité normale ☐ Scolarité avec aménagement ☐ Scolarité adaptée (ULIS) ☐ IME ou équivalent

14. Avez-vous connaissance d'un membre de votre famille atteint de la DMFSH ?

- ☐ Oui ☐ Non* ☐ Je ne sais pas* (* **Passez à la question 16**)

15. Si oui, spécifier quel membre de votre famille est concerné ? (**Plusieurs choix possibles**)

- ☐ Mère ☐ Père ☐ Frère(s)/ Sœur(s) ☐ Fils/Fille(s) ☐ Grands-parents maternels ☐ Grands-parents paternels
☐ Autre(s) :

16. Quel âge aviez-vous lorsque les premiers symptômes de Dystrophie Musculaire Facio-Scapulo-Humérale sont apparus ?

|__| |__| ans

17. Quel a été votre **TOUT PREMIER** symptôme de Dystrophie Musculaire Facio-Scapulo-Humérale ? (**1 SEUL CHOIX POSSIBLE**)

- ☐ Je n'ai jamais manifesté de symptôme (mais mon diagnostic génétique est positif)
☐ Atteinte faciale (**exemples** : difficultés à fermer les yeux, siffler ou boire avec une paille ; yeux souvent irrités ou rouges)
☐ Atteinte proximale des membres supérieurs (**exemples** : difficultés à lever les bras, décollement des omoplates)
☐ Atteinte distale des membres supérieurs (**exemples** : difficultés à utiliser les mains)
☐ Atteinte proximale des membres inférieurs (**exemples** : difficultés à monter les escaliers, à courir, à se relever d'une chaise)
☐ Atteinte distale des membres inférieurs (**exemples** : difficultés à marcher sur les talons)
☐ Douleurs ou fatigue
☐ Autres, *décrivez brièvement votre premier symptôme* :

QUELQUES QUESTIONS SUR VOTRE ATTEINTE FACIALE

18. Avez-vous souvent les yeux irrités ou secs ?

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas

19. Dormez-vous les yeux ouverts ?

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas

20. Avez-vous des difficultés à fermer les yeux ?

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas

21. Avez-vous des difficultés pour siffler et/ou de mimer un baiser avec la bouche ?

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas

CHAMPS FORTEMENT CONSEILLÉS

QUELQUES QUESTIONS SUR L'ATTEINTE DE VOS MEMBRES SUPÉRIEURS

22. Veuillez entourer UNE des propositions suivantes qui correspond le plus à votre atteinte dans la vie quotidienne. **1 SEUL CHOIX POSSIBLE :**
si vous hésitez entre 2 choix, vous devez choisir la cotation la plus élevée (la plus proche de 6).

1. Je peux, LES BRAS TENDUS, lever les deux mains au dessus de la tête SANS AUCUNE AIDE (voir figure 2).
2. Je peux lever les deux mains au dessus de la tête uniquement en pliant les bras (en réduisant la circonférence du mouvement).
3. Je ne peux pas lever les deux mains au dessus de la tête mais je peux porter un verre plein à la bouche (en utilisant une ou deux mains).
4. Je peux élever les deux mains à la bouche mais je ne peux pas porter un verre plein à la bouche.
5. Je ne peux pas porter les deux mains à la bouche, mais je peux soulever un crayon d'une table.
6. Je ne peux utiliser aucune de mes mains.



Figure 2 : Abduction de l'épaule

23. Avez-vous au moins une omoplate décollée (voir figure 3) ?

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas



Figure 3 : Décollement des omoplates

24. Avez-vous déjà eu une chirurgie pour fixer au moins une omoplate ?

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas

QUELQUES QUESTIONS SUR L'ATTEINTE DE VOS MEMBRES INFÉRIEURS

25. Veuillez entourer UNE des propositions suivantes qui correspond le plus à votre atteinte dans la vie quotidienne. **1 SEUL CHOIX POSSIBLE :**
si vous hésitez entre 2 choix, vous devez choisir la cotation la plus élevée (la plus proche de 10).

1. Je marche et monte les escaliers sans aide.
2. Je marche et monte les escaliers en me tenant à une rampe.
3. Je marche et monte lentement les marches avec l'aide d'une rampe (plus de 12 secondes pour 4 marches).
4. Je marche sans aide et me lève d'une chaise mais je ne peux pas monter des escaliers.
5. Je marche sans aide mais je ne peux pas me lever d'un siège sans aide ou monter des escaliers.
6. Je ne marche qu'avec des releveurs de pieds.
7. Je ne marche qu'avec l'aide d'une canne ou d'un déambulateur.
8. Je ne peux pas marcher mais je peux tenir debout avec aide.
9. Je suis confiné au fauteuil roulant.
10. Je suis confiné au lit.

CHAMPS FORTEMENT CONSEILLÉS

26. Avez-vous des difficultés pour marcher sur vos talons ? (*voir figure 4*)

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas ☐ Non applicable (*en fauteuil roulant ou confiné au lit*)

27. Avez-vous des difficultés à vous lever du lit sans l'aide de vos bras ?

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas

28. L'un de vos bras ou jambes est-il plus affecté que l'autre ?

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas



Figure 4 : Marcher sur les talons

AUTRES ATTEINTES

29. Une maladie cardiaque vous a-t-elle été diagnostiquée ?

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas

→ **Si oui** : Laquelle ?

 30. Une maladie respiratoire vous a-t-elle été diagnostiquée ?

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas

→ **Si oui** : a) Laquelle ?

b) Utilisez-vous une assistance respiratoire ? ☐ Oui ☐ Non

31. Un trouble auditif vous a-t-il été diagnostiqué ?

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas → **Si oui**, utilisez-vous une aide auditive ? ☐ Oui ☐ Non

 32. Des troubles de la déglutition vous ont-ils été diagnostiqués ?

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas

 33. Une maladie oculaire vous a-t-elle été diagnostiquée ?

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas → **Si oui**, spécifier le diagnostic établi :

34. Avez-vous déjà eu une chirurgie de l'œil ?

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas → **Si oui**, spécifier la cause médicale de cette chirurgie :

CHAMPS FORTEMENT CONSEILLÉS

35. Une maladie de la peau vous a-t-elle été diagnostiquée ?

☐ Oui

☐ Non

☐ Je ne sais pas

→ Si oui, spécifier :

36. Une maladie endocrinienne vous a-t-elle été diagnostiquée ?

☐ Oui

☐ Non

☐ Je ne sais pas

→ Si oui, spécifier : ☐ Diabète ☐ Maladie de la thyroïde ☐ Autre :

 37. Une augmentation des lipides dans le sang (cholestérol ou triglycérides) vous a-t-elle été diagnostiquée ?

☐ Oui

☐ Non

☐ Je ne sais pas

→ Si oui : a) spécifier : ☐ Triglycérides ☐ Cholestérol

b) Quel(s) traitement(s) prenez-vous pour diminuer le cholestérol et/ou les triglycérides ?

☐ Aucun

☐ Statine

☐ Fibrate

☐ Autre(s) :

 38. Cocher les cases correspondant aux symptômes que vous avez déjà manifestés : **plusieurs choix possibles**

Douleurs thoraciques, troubles cardiaques :

☐ Palpitations

☐ Syncope, évanouissement (*perte de connaissance*)

☐ Étourdissement (*malaise sans perte de connaissance*)

☐ Douleur rétro sternale (*douleur à la poitrine*)

Difficultés Respiratoires :

☐ Dyspnée à l'effort (*difficulté à respirer durant l'effort*)

☐ Dyspnée au repos (*difficulté à respirer au repos*)

☐ Orthopnée (*difficulté à respirer allongé sur le dos*)

☐ Somnolence diurne

☐ Céphalées matinales

Autres, spécifiez :

.....
.....
.....

☐ Aucun symptôme

Troubles de la déglutition :

☐ Dysphagie (*difficultés à avaler, sensation de gêne ou blocage des aliments pendant le repas*)

☐ Fausse route (*passage de liquide ou aliments dans les voies aériennes supérieures, causant toux, étouffement, régurgitations nasales*)

☐ Perte de poids

Troubles de la vue :

☐ Flash lumineux

☐ Troubles de la vision (*zone sombre dans le champ visuel sous forme d'un point noir, d'un nuage, ou image apparaissant ondulée*)

☐ Vision apparaît trouble ou très estompée

☐ Yeux rouges

☐ Douleur dans les yeux

☐ Sensation de gênes dans l'œil (yeux larmoyants)

☐ Baisse de l'ouïe

☐ Baisse de l'odorat

☐ Symptômes dermatologiques

CHAMPS FORTEMENT CONSEILLÉS

QUELQUES QUESTIONS SUR LA DOULEUR, LA FATIGUE ET LE MORAL

39. Avez-vous des douleurs musculaires au quotidien ?

☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas

40. Selon l'intensité moyenne de votre douleur au cours des 6 derniers mois, veuillez placer un trait vertical sur la ligne horizontale ci-dessous :



Douleur extrême

41. Dans quelle(s) zone(s) localiseriez-vous vo(s)tre douleur(s) ? (plusieurs choix possibles)

☐ Aucune douleur ☐ Cervicales / Thorax ☐ Région lombaire / Hanches ☐ Épaules / Membres supérieurs

☐ Genoux / Cuisses ☐ Coudes ☐ Chevilles / Membres inférieurs ☐ Autre(s) :

42. Avez-vous ressenti de la fatigue au quotidien au cours des 6 derniers mois ?

☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas → *Si oui, préciser depuis combien de temps :*

43. Lisez chaque proposition ci-dessous et entourez le chiffre qui s'applique le plus à vous durant la semaine passée (une valeur basse indique que l'affirmation ne s'applique pas tout à fait ou pas du tout ; une valeur élevée indique que l'affirmation s'applique fortement à votre état ou à ce que vous avez ressenti au cours de la semaine passée).

	Pas du tout ←————→ Fortement						
1. Je suis moins motivé quand je suis fatigué(e).	1	2	3	4	5	6	7
2. L'exercice physique me rend fatigué(e).	1	2	3	4	5	6	7
3. Je suis facilement fatigué(e).	1	2	3	4	5	6	7
4. La fatigue gêne mon fonctionnement physique.	1	2	3	4	5	6	7
5. La fatigue me cause fréquemment des problèmes.	1	2	3	4	5	6	7
6. La fatigue m'empêche d'avoir une activité physique soutenue.	1	2	3	4	5	6	7
7. La fatigue m'empêche d'accomplir certains devoirs et responsabilités.	1	2	3	4	5	6	7
8. La fatigue est parmi mes trois symptômes les plus invalidants.	1	2	3	4	5	6	7
9. La fatigue interfère avec ma vie professionnelle et/ou familiale et/ou sociale.	1	2	3	4	5	6	7

44. Selon l'intensité moyenne de votre fatigue au quotidien, veuillez placer un trait vertical sur la ligne horizontale ci-dessous :



Fatigue extrême

CHAMPS FORTEMENT CONSEILLÉS

45. Comment jugez-vous votre moral ?

- ☐ Bon ☐ Plutôt bon ☐ Moyen ☐ Plutôt mauvais ☐ Mauvais

46. Êtes-vous suivi(e) par un psychologue ?

- ☐ Oui ☐ Non → Si oui, à quelle fréquence ? |__| /mois

QUELQUES QUESTIONS POUR LES FEMMES

47. Êtes-vous enceinte ?

- ☐ Oui ☐ Non → Si oui, depuis combien de mois ? |__|

48. Êtes-vous ménopausée ?

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais → Si oui, depuis quel âge ? |__| |__| ans

QUELQUES QUESTIONS GÉNÉRALES

49. Pratiquez-vous une activité physique régulière ?

- ☐ Oui ☐ Non → Si oui, préciser l'intensité : ☐ légère ☐ modérée ☐ haute

50. Prenez-vous un traitement hormonal ?

- ☐ Oui ☐ Non → Si oui, quel est le nom du(des) traitement(s) ?

51. Vous a-t-on déjà diagnostiqué une tumeur ?

- a) ☐ Oui ☐ Non → Si oui, en quelle année ? |__| |__| |__| |__| Préciser si la tumeur était : ☐ bénigne ☐ maligne
b) Pouvez-vous en préciser la localisation ?

QUELQUES QUESTIONS SUR L'OBSERVATOIRE NATIONAL FRANÇAIS DE LA DMFSH

52. Seriez-vous d'accord pour qu'un neurologue spécialisé en maladies neuromusculaires remplisse une fiche d'évaluation clinique* afin d'évaluer votre état ?

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas

CHAMPS FORTEMENT CONSEILLÉS

53. Le neurologue a-t-il déjà rempli cette fiche d'évaluation clinique*?

- ☐ Oui ☐ Non ☐ Je ne sais pas ☐ Je n'ai pas de neurologue référent

* **La fiche d'évaluation clinique**, doit être renseignée par un médecin spécialisé en maladies neuromusculaires. Cette fiche a pour but de réaliser une évaluation détaillée de votre état de santé et de recueillir des informations importantes sur l'histoire de votre maladie. Les résultats de cette évaluation seront envoyés au médecin qui vous suit et feront partie de votre profil au sein de l'Observatoire DMFSH (pour plus d'informations, vous pouvez vous référer à la notice d'informations ou consulter le site Internet : <http://www.fshd.fr>).

UNE DERNIÈRE QUESTION

54. Si vous pensez qu'une information utile peut être ajoutée pour mieux décrire votre maladie, vous pouvez l'indiquer dans la zone de commentaires ci-dessous :

Commentaires :

LE QUESTIONNAIRE EST TERMINÉ

Merci de nous avoir accordé votre temps et n'oubliez pas de mettre à jour votre questionnaire **TOUS LES DEUX ANS.**