Observatoire National Français des Patients Atteints de DMFSH

FICHE D'ÉVALUATION CLINIQUE « DMFSH de Type 1 »

Date de consultation : _ _ / _ _ / _ _ _ _

☐ **Fiche n°1 (Inclusion)**

☐ **Fiche de Suivi n°** |___| → **PIN :** |__|__|__|__|__|__|__|__|

Coordonnées du Médecin Spécialisé en Maladies Neuromusculaires qui renseigne la fiche :

Nom :

Centre :

E-mail :

Signature	Tampon nominatif

IDENTITÉ DU PATIENT

À REMPLIR UNIQUEMENT À L'INCLUSION

Nom : .....

Nom de naissance *(si différent)* : .....

Prénom : .....

Date de naissance (*jj/mm/aaaa*) **:** _ _ / _ _ / _ _ _ _ **Sexe :** ☐ **F** ☐ **M**

E-mail : .....

Tél. : |___|___| |___|___| |___|___| |___|___| |___|___|

Commune de naissance : .....

et/ou **code postal :** |__|__|__|__|__| Pays *(si différent de France)* : .....

Commune de résidence principale :

et/ou **code postal :** |__|__|__|__|__| Pays *(si différent de France)* : .....

Cette page recueille des données nominatives. Elle sera détachée et archivée séparément.

Observatoire National Français des Patients Atteints de DMFSH

Date de consultation : _ _ / _ _ / _ _ _ _ Fiche n° : |__|

Initiales du patient : |__| |__| |__| PIN : |__|__|__|__|__|__|__|__|

Cadre réservé au curateur

A. CIRCONSTANCES ET ÉLÉMENTS DU DIAGNOSTIC

À REMPLIR UNIQUEMENT À L'INCLUSION

1. Année du diagnostic clinique : |__|__|__|__|

2. Âge au début des symptômes : Selon le patient : |__|__| ans Après interrogatoire : |__|__| ans

3. Signe ou symptôme initial <u>après interrogatoire</u>

☐ Patient asymptomatique ☐ Atteinte faciale

☐ Atteinte proximale des membres supérieurs ☐ Atteinte proximale des membres inférieurs

☐ Atteinte distale des membres supérieurs ☐ Atteinte distale des membres inférieurs

☐ Douleur/fatigue ☐ Autre, *spécifier :* .....

4. Histoire familiale : *membres de la famille atteints (choix multiple possible)*

☐ Aucun ☐ Mère ☐ Père ☐ Frère(s)/Sœur(s) ☐ Fils/Fille(s)

☐ Grands-parents maternels ☐ Grands-parents paternels ☐ Autre(s) : .....

→ **<u>ARBRE GÉNÉALOGIQUE</u> :** ○ *= femme saine;* ☐ *= homme sain;* ● *= femme atteinte;* ■ *= homme atteint*

Indiquer le patient par une flèche

5. Biopsie musculaire : ☐ Fait → *Date :* _ _ / _ _/ _ _ _ _ *Résultat disponible :* ☐ Oui ☐ Non

☐ Non fait

6. Diagnostic moléculaire DMFSH1

a. **Laboratoire :** ☐ Paris ☐ Marseille ☐ Autre : .....

b. **Année de l'analyse :** |__|__|__|__|

c. **Nombre de répétitions D4Z4 sur le chromosome 4q :** |__|__| → ***<u>Si >10</u> : remplir une fiche FSHD2***

d. **Cocher si <u>mosaïque</u> :** ☐

B. DONNÉES DE SUIVI *À REMPLIR À l'INCLUSION ET AU SUIVI*

☐ Inchangé depuis la précédente fiche.

1. **Situation personnelle actuelle :**
   ☐ Célibataire ☐ Séparé(e) ☐ Union libre ☐ PACSé ☐ Marié(e) ☐ Divorcé(e) ☐ Veuf(ve)

2. **Situation professionnelle actuelle :**
   ☐ Scolarisé / Étudiant ☐ En activité ☐ En arrêt d'activité : *Cocher si arrêt lié à la maladie :* ☐
   ☐ Retraité ☐ Sans emploi : *Cocher si en raison de la maladie :* ☐

3. **Niveau d'étude maximal atteint :** ☐ Primaire ☐ Collège ☐ Lycée ☐ BAC+ : |__|

→ **Environnement éducatif :** ☐ Normal ☐ Avec aménagement ☐ Scolarité adaptée (ULIS) ☐ IME ou équivalent

4. **Données biométriques :** **Taille :** |__|__|__| **cm** **Poids :** |__|__|__| **kg**

5. **Côté dominant :** ☐ Droit ☐ Gauche ☐ Ambidextre

6. **IRM musculaire :** **#1 :** ☐ Fait ☐ Non fait → *Si fait, spécifier la date :* _ _ / _ _ / _ _ _ _
   #2 : ☐ Fait ☐ Non fait → *Si fait, spécifier la date :* _ _ / _ _ / _ _ _ _
   ☐ Inconnu

C. ÉVALUATIONS MUSCULAIRES ET FONCTIONNELLES – 1/3 *À REMPLIR À l'INCLUSION ET AU SUIVI*

☐ Inchangé depuis la précédente fiche.

1. **Atteinte faciale :**

	Non atteint	Atteint	Incertain
Plisser le front			
Fermer les yeux			
Sourire			
Mimer un baiser			
Montrer les dents (platysma)			

2. **Atrophie/faiblesse de la langue :** ☐ Oui ☐ Non

3. **Faiblesse du/des fixateur(s) d'omoplate** *(Décollement des omoplates)* **:** ☐ Oui ☐ Non

4. **Atteinte axiale :** ☐ Oui ☐ Non

5. **Hyperlordose :** ☐ Oui ☐ Non

6. **Perte de la marche :** ☐ Oui ☐ Non

7. **Transferts :**

	Sans s'aider des bras	En s'aidant des bras	Avec l'aide d'un(e) personne/matériel	NA
– **Se lever d'un lit :**	☐	☐	☐	☐
– **Se lever d'une chaise :**	☐	☐	☐	☐
– **Se lever du sol :**	☐	☐	☐	☐

C. ÉVALUATIONS MUSCULAIRES ET FONCTIONNELLES – 2/3

À REMPLIR À L'INCLUSION ET AU SUIVI

8. *Testing* Musculaire Manuel (0-5) : *(Optionnel au suivi)*

ATTEINTE FACIALE	D	G
Orbiculaires yeux	|____|	|____|
Orbiculaires lèvres	|____|	|____|
ATTEINTE AXIALE		
Fléchisseur du cou (SCM)	|____|	
Extenseur du cou (SCM)	|____|	
Fléchisseur du tronc	|____|	
Extenseur du tronc	|____|	
Abdominaux	|____|	
MEMBRES SUPÉRIEURS	**D**	**G**
Antépulsion épaule	|____|	|____|
Rétropulsion isolée omoplate (fixateur)	|____|	|____|
Abduction épaule : Global	|____|	|____|
Abduction épaule : Deltoide *(l'omoplate est maintenue manuellement)*	|____|	|____|
Flexion avant-bras (biceps)	|____|	|____|
Extension avant-bras (triceps)	|____|	|____|
Extension poignet	|____|	|____|
Flexion doigts	|____|	|____|
Extension doigts	|____|	|____|
MEMBRES INFÉRIEURS	**D**	**G**
Flexion hanche (ilio-psoas)	|____|	|____|
Extension jambe (quadriceps)	|____|	|____|
Flexion jambe (ischio-jambier)	|____|	|____|
Dorsiflexion pied (jambier antérieur)	|____|	|____|
Flexion plantaire (triceps sural)	|____|	|____|
Commentaires :	Asymétrie : ☐ Oui ☐ Non	

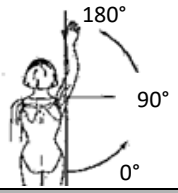
9. Signe de Beevor : *Déviation de l'ombilic lorsque le patient fléchit le cou (faiblesse des abdominaux)*

☐ Non testé ☐ Absent ☐ Présent : direction ↑ |__|__|__| cm / direction ↓ |__|__|__|cm

C. ÉVALUATIONS MUSCULAIRES ET FONCTIONNELLES – 3/3

À REMPLIR À L'INCLUSION ET AU SUIVI

10. Tests Fonctionnels

A. MEMBRES SUPÉRIEURS		
Élévation active des bras (*degrés*)	**D** |___|___|___|° **G** |___|___|___|° ☐ Non fait	
Échelle de Brooke	|___| / 6 (*cf. annexe 1*) ☐ Non fait	

B. MEMBRES INFÉRIEURS			
Test de marche ***10m chronométré***	|__|__|__| sec ☐ NA* ☐ Non fait (**marche impossible*)	☐ Avec aide → ☐ *1 canne* ☐ *2 cannes* ☐ *Déambulateur* ☐ *Autre :* …… ☐ Sans aide	☐ *Aide humaine* ☐ *Orthèse/Releveur* ☐ *Rampe*
Test des 4 marches	|__|__|__| sec ☐ NA* ☐ Non fait (**marche impossible*)	☐ Avec aide → ☐ *1 canne* ☐ *2 cannes* ☐ *Déambulateur* ☐ *Autre :* …… ☐ Sans aide	☐ *Aide humaine* ☐ *Orthèse/Releveur* ☐ *Rampe*
Échelle de Vignos	|___| / 10 ☐ Non fait (*cf. annexe 1*)	***Timed Up and Go***	|__|__|__| sec ☐ Non fait ☐ Sans aide ☐ Avec aide

C. ÉCHELLE DE SÉVÉRITE CLINIQUE
|___|___| / 10 (*cf. annexe 2*) ☐ Non fait

11. Limitations articulaires : ☐ Oui → *Préciser* : ☐ Épaules ☐ Coudes ☐ Poignets ☐ Doigts
☐ Non ☐ Hanches ☐ Genoux ☐ Chevilles
☐ Autre(s) → *spécifier* : ……

12. Douleurs musculaires chroniques (>6 mois) : ☐ Oui ☐ Non → *Si oui, début en :* |__|__|__|__| *(année)*

a. **EVA moyen au cours des 6 derniers mois :** *faire placer* ***au patient*** *un seul trait fin vertical sur la ligne horizontale*

Pas de douleur ———————————————————— Extrêmement douloureux

b. **Traitement de la douleur :** ☐ Aucun ☐ Médicament(s) → *Spécifier* : ……

☐ Étirements ☐ Massages ☐ Autre(s) → *Spécifier* : ……

c. **Selon l'investigateur, douleur liée à la DMFSH :** ☐ Oui ☐ Non ☐ Sans avis

13. Fatigue chronique (>6 mois) : ☐ Oui ☐ Non → *Si oui, début en :* |__|__|__|__| *(année)*

a. **Échelle de sévérité de fatigue** *(cf. annexe 3)* : **Score total :** |___| **Score moyen :** |___| ☐ Non fait

b. **EVA moyen au cours des 6 derniers mois :** *faire placer* ***au patient*** *un seul trait fin vertical sur la ligne horizontale*

Pas de fatigue ———————————————————— Extrêmement fatigué

c. **Traitement de la fatigue :** ☐ Aucun ☐ Médicament(s) → *Spécifier* : ……
☐ Autre(s) → *Spécifier* : ……

d. **Selon l'investigateur, fatigue liée à la DMFSH :** ☐ Oui ☐ Non ☐ Sans avis

D. ATTEINTE CARDIAQUE *À REMPLIR À L'INCLUSION ET AU SUIVI*

☐ Inchangé depuis la dernière fiche ☐ Non évalué ☐ ABSENCE D'ATTEINTE ☐ **PRÉSENCE D'ATTEINTE***

***Remplir ci-dessous.**

1. **Date d'apparition :** |__|__|__|__| *(année)*
2. **Symptomatique :** ☐ Oui ☐ Non → *Si oui, spécifier :* ……
3. **Diagnostic retenu :** ☐ Troubles du rythme ☐ Troubles de la conduction ☐ Cardiopathie ischémique ☐ Cardiomyopathie hypertrophique ☐ Cardiomyopathie dilatée ☐ Autre : ……
4. **Traitement médicamenteux :** ☐ Oui ☐ Non → *Si oui, spécifier :* ……
5. **Appareillage :** ☐ Oui ☐ Non → *Si oui, spécifier :* ……
   Depuis : |__|__|__|__| *(année)*
6. **Selon l'investigateur, atteinte liée à la DMFSH :** ☐ Oui ☐ Non ☐ Sans avis

E. ATTEINTE RESPIRATOIRE *À REMPLIR À L'INCLUSION ET AU SUIVI*

☐ Inchangé depuis la dernière fiche ☐ Non évalué ☐ ABSENCE D'ATTEINTE ☐ **PRÉSENCE D'ATTEINTE***

***Remplir ci-dessous.**

1. **Date d'apparition :** |__|__|__|__| *(année)*
2. **Diagnostic :** ☐ Syndrôme respiratoire restrictif ☐ Syndrôme respiratoire obstructif ☐ Syndrôme d'apnée du sommeil ☐ Autre : ……
3. **Anomalies squelettiques concomitantes :** ☐ Aucune ☐ Déformation du rachis ☐ *Pectus excavatum* ☐ Autre, *spécifier :* ……
3. **Examens** *(si fait, préciser **le mois et l'année**) :*

EFR	☐ **Fait le** ___ /_____ ☐ Non fait	CVF assis : |__|__|__|% CVF couché : |__|__|__| %
Gaz du sang au repos	☐ **Fait le** ___ /_____ ☐ Non fait	PO_2 : |__|__|__| mmHg PCO_2 : |__|__|__|mmHg Sat : |__|__|__|%
Polysomnographie	☐ **Fait le** ___ /_____ ☐ Non fait	**Type d'apnées :** ☐ Obstructives ☐ Centrales ☐ Mixtes Index d'apnées : |__|__|__|/heure

5. **Ventilation assistée :** ☐ Non ☐ Oui → ☐ Invasive sur trachéotomie ☐ Non invasive, masque nasal
   Fréquence : ☐ Permanente ☐ Intermittente lors de poussées ☐ Nocturne
   Depuis : |__|__|__|__| *(année)*
6. **Selon l'Investigateur, atteinte liée à la DMFSH :** ☐ Oui ☐ Non ☐ Sans avis

F. ATTEINTE OPHTALMOLOGIQUE *À REMPLIR À L'INCLUSION ET AU SUIVI*

Année de la dernière consultation ophtalmologique : |__|__|__|__| ☐ ***Non Fait***

☐ Inchangé depuis la dernière fiche ☐ Non évalué ☐ ABSENCE D'ATTEINTE ☐ **PRÉSENCE D'ATTEINTE***

***Remplir ci-dessous.**

1. **Date d'apparition :** |__|__|__|__| *(année)*
2. **Préciser si l'atteinte est :** ☐ Unilatérale ☐ Bilatérale
3. **Diagnostic :** ☐ Rétinopathie vasculaire ☐ Décollement de la rétine ☐ Maladie de Coats ☐ Ulcère cornéen ☐ Cataracte ☐ Autre(s) → *Spécifier* : ……
4. **Chirurgie :** ☐ Oui ☐ Non → *Si oui, cause de la chirurgie* : ……
5. **Selon l'Investigateur, atteinte liée à la DMFSH :** ☐ Oui ☐ Non ☐ Sans avis

G. ATTEINTE AUDITIVE *À REMPLIR À L'INCLUSION ET AU SUIVI*

Année du dernier audiogramme : |__|__|__|__| ☐ ***Non Fait***

☐ Inchangé depuis la dernière fiche ☐ Non évalué ☐ ABSENCE D'ATTEINTE ☐ **PRÉSENCE D'ATTEINTE***

***Remplir ci-dessous.**

1. **Date d'apparition de l'atteinte :** |__|__|__|__| *(année)*
2. **Aide auditive :** ☐ Oui ☐ Non
3. **Selon l'Investigateur, atteinte liée à la DMFSH :** ☐ Oui ☐ Non ☐ Sans avis

H. ATTEINTE GASTRO-INTESTINALE *À REMPLIR À L'INCLUSION ET AU SUIVI*

☐ Inchangé depuis la dernière fiche ☐ Non évalué ☐ ABSENCE D'ATTEINTE ☐ **PRÉSENCE D'ATTEINTE***

***Remplir ci-dessous.**

1. **Historique :**
   a. **Date d'apparition chronique :** |__|__|__|__| *(année)*
   b. **Normalisation depuis la dernière visite :** ☐ Oui ☐ Non
   c. **Disparition des symptômes en :** |__|__|__|__| *(année)*
2. **Symptômes :** ☐ Dysphagie ☐ Fausses routes ☐ Diarrhée chronique ☐ Constipation ☐ Autre(s) → *Spécifier :* ……
3. **Vidéofibroscopie de la déglutition :** ☐ Non fait ☐ Fait → *Dysphagie détectée ?* ☐ Oui ☐ Non
4. **Selon l'Investigateur, atteinte liée à la DMFSH :** ☐ Oui ☐ Non ☐ Sans avis

I. ATTEINTE MÉTABOLIQUE *À REMPLIR À L'INCLUSION ET AU SUIVI*

☐ Inchangé depuis la dernière fiche ☐ Non évalué ☐ ABSENCE D'ATTEINTE ☐ **PRÉSENCE D'ATTEINTE***

***Remplir ci-dessous.**

1. **Date d'apparition :** |__|__|__|__| *(année)*
2. **Diagnostic(s) :** ☐ Hypercholesterolémie ☐ Hypertriglycéridémie ☐ Autre(s) → *Spécifier :* ……
3. **Thérapie hypolipémiante :** ☐ Oui ☐ Non
   → *Si oui, préciser :* ☐ Statine ☐ Fibrate ☐ Autre(s) → *Nom du(des) traitement(s) :* ……
   Traitement(s) depuis : |__|__|__|__| *(année)*
4. **Selon l'Investigateur, atteinte liée à la DMFSH :** ☐ Oui ☐ Non ☐ Sans avis

J. ATTEINTE ENDOCRINIENNE *À REMPLIR À L'INCLUSION ET AU SUIVI*

☐ Inchangé depuis la dernière fiche ☐ Non évalué ☐ ABSENCE D'ATTEINTE ☐ **PRÉSENCE D'ATTEINTE***

***Remplir ci-dessous.**

1. **Date d'apparition :** |__|__|__|__| *(année)*
2. **Type de maladie :** ☐ Maladie thyroïdienne ☐ Diabète ☐ Autre(s) → *Spécifier :* ……
3. **Thérapie hormonale** (autre que sexuelle) **:** ☐ Oui ☐ Non
   → *Si oui, préciser :* ☐ Lévothyrox ☐ Autre(s) → *Nom du(des) traitement(s) :* ……
   → Traitement(s) depuis : |__|__|__|__| *(année)*
4. **Thérapie à base d'hormones sexuelles :** ☐ Oui ☐ Non
   → *Si oui, préciser :* ☐ Œstrogène ☐ Progestérone ☐ Testostérone
   ☐ Autre(s) → *Nom du(des) traitement(s) :* ……
   → *Traitement(s) depuis :* |__|__|__|__| *(année)*
5. **Selon l'Investigateur, atteinte liée à la DMFSH :** ☐ Oui ☐ Non ☐ Sans avis

K. SUJETS DE SEXE FÉMININ *À REMPLIR À L'INCLUSION ET AU SUIVI*

1. **Cycle féminin :** ☐ Pré-puberté ☐ Puberté ☐ Pré-ménopause ☐ Ménopause → *Âge à la menopause :* |__|__| ans
2. **Traitement contraceptif :** ☐ Aucun ☐ Contraception orale ☐ Autre(s) → *Spécifier* : ……
3. **Grossesse :** Nombre de grossesses (gestité) : |__|__| Nombre d'enfants : |__|__|

L. AUTRES COMORBIDITÉS – 1/2 *À REMPLIR À L'INCLUSION ET AU SUIVI*

☐ Inchangé depuis la dernière fiche ☐ Non évalué ☐ ABSENCE D'ATTEINTE ☐ **PRÉSENCE D'ATTEINTE***

***Remplir ci-dessous.**

1. **Comorbidités**

	Présence	Traitement	Selon l'investigateur, atteinte liée à la DMFSH ?
Maladie rénale → *spécifier :* ……	☐ Oui ☐ Non	☐ Oui → *spécifier* : …… ☐ Non	☐ Oui ☐ Non ☐ Sans avis
Maladie autoimmune → *spécifier :* ……	☐ Oui ☐ Non	☐ Oui → *spécifier* : …… ☐ Non	☐ Oui ☐ Non ☐ Sans avis
Atteinte dermatologique → *spécifier :* ……	☐ Oui ☐ Non	☐ Oui → *spécifier* : …… ☐ Non	☐ Oui ☐ Non ☐ Sans avis
Atteinte cognitive → *spécifier :* ……	☐ Oui ☐ Non	☐ Oui → *spécifier* : …… ☐ Non	☐ Oui ☐ Non ☐ Sans avis
Maladie psychiatrique → *spécifier :* ……	☐ Oui ☐ Non	☐ Oui → *spécifier* : …… ☐ Non	☐ Oui ☐ Non ☐ Sans avis
Cancer → *spécifier :* ……	☐ Oui ☐ Non	☐ Oui → *spécifier* : …… ☐ Non	☐ Oui ☐ Non ☐ Sans avis
Autre, *spécifier* : …… ……	☐ Oui ☐ Non	☐ Oui → *spécifier* : …… ☐ Non	☐ Oui ☐ Non ☐ Sans avis
Autre, *spécifier* : …… ……	☐ Oui ☐ Non	☐ Oui → *spécifier* : …… ☐ Non	☐ Oui ☐ Non ☐ Sans avis

L. AUTRES COMORBIDITÉS – 2/2 *À REMPLIR À l'INCLUSION ET AU SUIVI*

2. Chirurgie : ☐ Oui → *Date :* |__|__|__|__| *(année)* ☐ Non

Commentaires :

M. PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE *À REMPLIR À l'INCLUSION ET AU SUIVI*

☐ Inchangé depuis la précédente fiche.

1. Prise en charge non médicamenteuse :

☐ Aucune
☐ Kinésithérapie → |__|__| séances/semaine
☐ Ergothérapie → |__|__| séances/semaine
☐ Orthophonie → |__|__| séances/semaine
☐ Chirurgie : *Fixation des omoplates* → ☐ Droite ☐ Gauche
☐ Psychologue

2. Appareillage :

☐ Aucun
☐ Orthèse(s)/Releveur(s) dynamique(s)
☐ Corset/ceinture lombaire
☐ Canne → ☐ simple ☐ anglaise ☐ tripode
☐ Cadre de marche/déambulateur
☐ Fauteuil roulant manuel → *Utilisation :* ☐ occasionnelle ☐ régulière ☐ exclusive
☐ Fauteuil roulant électrique → *Utilisation :* ☐ occasionnelle ☐ régulière ☐ exclusive
☐ Tri-scooter
☐ Autre → *spécifier :* ……

3. Participation aux essais thérapeutiques : ☐ Oui ☐ Non

Si oui : ☐ En cours → *Date d'inclusion :* _ _ / _ _ / _ _ _ _ → *Date de fin prévue :* _ _ / _ _ / _ _ _ _

☐ Terminé depuis : _ _ / _ _ / _ _ _ _

→ *Clinical Trial Number :* |__|__|__|__|__|__|__|__|

N. CARACTERISTIQUES TYPIQUES et ATYPIQUES DE DMFSH

À REMPLIR À l'INCLUSION ET AU SUIVI

☐	**TYPIQUE :** au moins 2 critères en faveur du diagnostic de DMFSH1 ET 0 critère d'atypie.
☐	**AVEC ATYPIES :** au moins 1 critère d'atypie.
☐	**PEU SYMPTOMATIQUE :** typique avec 1 seul critère diagnostic présent.
☐	**ASYMPTOMATIQUE :** confirmation génétique mais pas de signes cliniques à l'examen.

Cocher les cases correspondantes

	CRITÈRES EN FAVEUR DU DIAGNOSTIC DE DMFSH1
☐	Preuve de transmission dominante.
☐	Atteinte faciale (orbiculaire des yeux ou des lèvres).
☐	Atteinte des muscles fixateurs des omoplates ou des jambiers antérieurs.
	CRITÈRES D'ATYPIE
☐	Discordance entre le niveau d'atteinte et le nombre d'UR D4Z4. *Exemple : patient avec 9 UR, en fauteuil roulant ou patient avec 2 UR déambulant.*
☐	Ptôsis ou ophtalmoplégie ou diplopie.
☐	Atteinte cardiaque ou respiratoire au premier plan ou du système nerveux central.
☐	Atteinte prédominante au niveau proximal des membres inférieurs ou distal des membres supérieurs.
☐	EMG évoquant une pathologie neurogène du motoneurone ou myotonie.
☐	Biopsie musculaire atypique ou évocatrice d'une autre pathologie musculaire.
☐	Confirmation du diagnostic d'une autre pathologie neuromusculaire ou génétique.
☐	Autres : ……

Commentaires :

Faites-nous part de vos suggestions pour améliorer cette fiche :

ANNEXE 1
ÉCHELLES DE BROOKE ET VIGNOS

MEMBRES SUPÉRIEURS (épaules et bras)

1 - Peut effectuer une abduction complète les bras tendus, de la position physiologique jusqu'à joindre ses mains au-dessus de la tête.

2 - Ne peut réaliser la manœuvre précédente qu'en pliant les coudes (en réduisant la circonférence du mouvement) ou en utilisant les muscles accessoires.

3 - Ne peut pas lever les mains au-dessus de la tête mais peut porter un verre plein (180 mL) à la bouche (éventuellement en utilisant les 2 mains).

4 - Peut élever les mains à sa bouche mais ne peut pas porter un verre plein (180 ml) à la bouche.

5 - Ne peut pas porter ses mains à la bouche, mais peut soulever un crayon d'une table.

6 - Ne peut pas porter ses mains à la bouche et n'a pas d'usage utile de ses mains.

MEMBRES INFÉRIEURS

1 - Marche et monte les escaliers sans aide.

2 - Marche et monte les escaliers en se tenant à la rampe.

3 - Marche et monte lentement des marches avec l'aide de la rampe (plus de 12 secondes pour 4 marches).

4 - Marche sans aide et se lève d'une chaise mais ne peut monter les escaliers.

5 - Marche sans aide mais ne peut pas se lever d'un siège sans aide ou monter des escaliers.

6 - Ne marche qu'avec aide ou avec releveurs.

7 - Ne marche qu'avec l'aide d'une canne ou d'un déambulateur.

8 - Ne peut pas marcher, mais peut tenir debout avec aide.

9 - Confiné au fauteuil roulant.

10 - Confiné au lit.

ANNEXE 2
ÉCHELLE DE SÉVÉRITÉ CLINIQUE

0 = Aucun signe de faiblesse musculaire.

1 = Atteinte faciale uniquement.

2 = Atteinte moyenne des fixateurs d'omoplate/épaules, sans limitation de l'élévation ou de l'abduction. Patient souvent asymptomatique.

3 = Atteinte modérée des fixateurs d'omoplate ; abduction > 60° ; force musculaire des bras ≥ 3 ; pas d'atteinte des membres inférieurs. Patient généralement symptomatique.

4 = Atteinte sévère des fixateurs d'omoplate ; abduction du bras < 60° au moins d'un côté ; force < 3 sur au moins un muscle des membres supérieurs ; pas d'atteinte des membres inférieurs ; les abdominaux peuvent être faibles.

5 = Faiblesse des releveurs des chevilles ; pas d'atteinte de la ceinture pelvienne.

6 = Atteinte moyenne de la ceinture pelvienne et des muscles proximaux des membres inférieurs (MRC ≥ 4 sur tous les muscles). Le relever de chaise se fait sans aide.

7 = Atteinte modérée de la ceinture pelvienne et des muscles proximaux des membres inférieurs (MRC ≥ 3 sur tous les muscles). Le relever de chaise nécessite l'appui d'une main.

8 = Atteinte sévère de la ceinture pelvienne et des muscles proximaux des membres inférieurs (MRC < 3 sur au moins un de ces muscles). Le relever de chaise nécessite l'appui des deux mains. La montée des escaliers est impossible. Le patient marche sans aide mais utilise un fauteuil roulant pour des activités extérieures.

9 = La marche est limitée à quelques pas avec aide. Le fauteuil roulant est indispensable pour sortir. Le patient l'utilise aussi au domicile.

10 = Le patient est complètement dépendant du fauteuil roulant.

ANNEXE 3
ÉCHELLE DE SÉVÉRITÉ DE FATIGUE

→ Lisez chaque item et cochez/entourez un 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, tandis qu'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.

QUESTIONNAIRE

« Durant la semaine passée j'ai trouvé que… »	Pas du tout d'accord ←					→ Tout à fait d'accord
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 gène 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 scolaire, professionnelle, familiale ou sociale.	1	2	3	4	5	6	7

Score TOTAL :		Score MOYEN (Total/9) :		

D'après : Krupp, L.B., La Rocca, N.G., Muir-Nash, J., Steinberg, A.D., 1989. The fatigue severity scale. Application to patients with multiple sclerosis and systemic lupus erythematosus. Archives of Neurology 46, 1121-3.