





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

Fiche n° : |\_\_|

Cadre réservé au curateur

Initiales du patient : |\_\_| |\_\_| |\_\_|

PIN : |\_\_| |\_\_| |\_\_| |\_\_| |\_\_| |\_\_|

## 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 après interrogatoire

- |  |  |
|--|--|
| <input type="checkbox"/> Patient asymptomatique                    | <input type="checkbox"/> Atteinte faciale                          |
| <input type="checkbox"/> Atteinte proximale des membres supérieurs | <input type="checkbox"/> Atteinte proximale des membres inférieurs |
| <input type="checkbox"/> Atteinte distale des membres supérieurs   | <input type="checkbox"/> Atteinte distale des membres inférieurs   |
| <input type="checkbox"/> Douleur/fatigue                           | <input type="checkbox"/> Autre, spécifier : .....                  |

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

- |   |   |   |   |  |
|---|---|---|---|--|
| <input type="checkbox"/> Aucun                    | <input type="checkbox"/> Mère                     | <input type="checkbox"/> Père             | <input type="checkbox"/> Frère(s)/Sœur(s) | <input type="checkbox"/> Fils/Fille(s) |
| <input type="checkbox"/> Grands-parents maternels | <input type="checkbox"/> Grands-parents paternels | <input type="checkbox"/> Autre(s) : ..... |   |  |

→ ARBRE GÉNÉALOGIQUE : ○ = femme saine; □ = homme sain; ● = femme atteinte; ■ = homme atteint

Indiquer le patient par une flèche

5. Diagnostic moléculaire DMFSH1

a. Laboratoire :  Paris       Marseille       Autre : .....

b. Année de l'analyse : |\_\_| |\_\_| |\_\_| |\_\_|

c. Nombre de répétitions D4Z4 sur le chromosome 4q ≥ 11 :  Oui       Non      → Si Non : remplir une fiche FSHD1

6. Autres explorations moléculaires (contexte de recherche) :

a. Hypométhylation :  Oui       Non       Non recherché  
 → Si oui, spécifier le laboratoire :  Marseille       Paris       Autre : .....

b. Mutation dans les gènes

- |  |                     |
|--|---------------------|
| - <b>SMCHD1</b> : <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Non recherché | Commentaire : ..... |
| - <b>FAT1</b> : <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Non recherché   | Commentaire : ..... |
| - <b>DNMT3B</b> : <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Non recherché | Commentaire : ..... |
| - <b>Autre(s)</b> : .....  | Commentaire : ..... |

**B. COMPLÉMENTS DE DIAGNOSTIC**

À REMPLIR À L'INCLUSION ET AU SUIVI

Inchangé depuis la précédente fiche.

**1. Autres tests génétiques : cocher le résultat des tests réalisés chez votre patient (plusieurs choix possibles)**

	Négatif	En attente	Positif
Calpaïne 3			
Dysferline			
VCP			
FHL1			
Panel NGS, spécifier le type : ..... et la ville : .....			
Autre(s), spécifier : .....			
.....			
.....			

**2. Autres tests sanguins : cocher les tests réalisés chez votre patient (plusieurs choix possibles)**

	Négatif	En attente	Positif
CPTII dans les leucocytes			
GAA sur papier buvard ( <i>maladie de Pompe</i> )			
GAA dans les lymphocytes ( <i>maladie de Pompe</i> )			

Valeurs CPK minimales : |\_|\_|\_| × la normale      Année : |\_|\_|\_|\_|

**3. ENMG :**     Non fait     Fait    → Résultat :     Normal     Myogène     Neurogène

**4. Biopsie musculaire :**     Non fait     Fait    → *Date de la biopsie musculaire :* \_\_/\_\_/\_\_\_\_

**a. Résultat :**     Normale (*passer au point b*)    ou     Anormale, *spécifier ci-dessous :*

Tableau dystrophique     Inflammation T-cellulaire     Autre, *spécifier :* .....

**b. Conclusions : compatible avec un diagnostic autre que FSHD ?**     Oui     Non     Sans avis

**5. IRM musculaire :**    #1 :  Fait     Non fait    → *Si fait, spécifier la date :* \_\_/\_\_/\_\_\_\_

   #2 :  Fait     Non fait    → *Si fait, spécifier la date :* \_\_/\_\_/\_\_\_\_

Inconnu

**C. 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

# Observatoire National Français des Patients Atteints de DMFSH

## D. ÉVALUATIONS MUSCULAIRES ET FONCTIONNELLES – 1/2

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			
Faire un baiser			
Montrer les dents			

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 :	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
– Se lever d'une chaise :	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
– Se lever du sol :	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

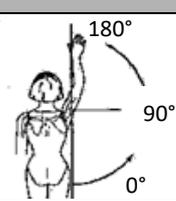
8. **Testing Musculaire Manuel (0-5) :** (Optionnel au suivi)

ATTEINTE FACIALE	D	G	Commentaires :
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 : Deltoïde <i>(l'omoplate est maintenue manuellement)</i>			
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)			
Asymétrie : <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> 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

**10. Tests Fonctionnels**

A. MEMBRES SUPÉRIEURS			
Élévation active des bras <i>(degrés)</i>	D  __ __ __ °    G  __ __ __ °	<input type="checkbox"/> Non fait	
Échelle de Brooke	__  / 6 <i>(cf. annexe 1)</i>	<input type="checkbox"/> Non fait	
B. MEMBRES INFÉRIEURS			
Test de marche <i>10m chronométré</i>	__ __ __  sec <input type="checkbox"/> NA* <input type="checkbox"/> Non fait <i>(*marche impossible)</i>	<input type="checkbox"/> Avec aide → <input type="checkbox"/> Sans aide	<input type="checkbox"/> 1 canne <input type="checkbox"/> Aide humaine <input type="checkbox"/> 2 cannes <input type="checkbox"/> Orthèse/Releveur <input type="checkbox"/> Déambulateur <input type="checkbox"/> Rampe <input type="checkbox"/> Autre : .....
Test des 4 marches	__ __ __  sec <input type="checkbox"/> NA* <input type="checkbox"/> Non fait <i>(*marche impossible)</i>	<input type="checkbox"/> Avec aide → <input type="checkbox"/> Sans aide	<input type="checkbox"/> 1 canne <input type="checkbox"/> Aide humaine <input type="checkbox"/> 2 cannes <input type="checkbox"/> Orthèse/Releveur <input type="checkbox"/> Déambulateur <input type="checkbox"/> Rampe <input type="checkbox"/> Autre : .....
Échelle de Vignos	__  / 10 <input type="checkbox"/> Non fait <i>(cf. annexe 1)</i>	<b>Timed Up and Go</b>	__ __ __  sec <input type="checkbox"/> Non fait <input type="checkbox"/> Sans aide <input type="checkbox"/> Avec aide
C. ÉCHELLE DE SÉVÉRITÉ CLINIQUE			
__ __  / 10 <i>(cf. annexe 2)</i>		<input type="checkbox"/> 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

# Observatoire National Français des Patients Atteints de DMFSH

## E. 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

## F. 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 :**       Syndrome respiratoire restrictif       Syndrome respiratoire obstructif  
     Syndrome 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) :**

<b>EFR</b>	<input type="checkbox"/> Fait le __/____ <input type="checkbox"/> Non fait	CVF assis :  __ __ __ __  %      CVF couché :  __ __ __ __  %
<b>Gaz du sang au repos</b>	<input type="checkbox"/> Fait le __/____ <input type="checkbox"/> Non fait	PO <sub>2</sub> :  __ __ __ __  mmHg    PCO <sub>2</sub> :  __ __ __ __  mmHg    Sat :  __ __ __ __  %
<b>Polysomnographie</b>	<input type="checkbox"/> Fait le __/____ <input type="checkbox"/> Non fait	<b>Type d'apnées :</b> <input type="checkbox"/> Obstructives <input type="checkbox"/> Centrales <input type="checkbox"/> 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



## Observatoire National Français des Patients Atteints de DMFSH

### K. 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

### L. SUJETS DE SEXE FÉMININ

À REMPLIR À L'INCLUSION ET AU SUIVI

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

### M. ATTEINTE DERMATOLOGIQUE

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 :**  Hyperkératose  Eczéma/Dermatite atopique  Autre
3. **Traitement :**  Oui → Nom du(des) traitement(s) : .....  Non
4. **Selon l'investigateur, atteinte liée à la DMFSH :**  Oui  Non  Sans avis

### N. ATTEINTE OLFACTIVE

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. **Traitement :**  Oui → Nom du(des) traitement(s) : .....  Non
3. **Selon l'investigateur, atteinte liée à la DMFSH :**  Oui  Non  Sans avis

**O. DYSMORPHIE FACIALE**

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. Selon l'investigateur, atteinte liée à la DMFSH :     Oui     Non     Sans avis

**P. ATTEINTE COGNITIVE**

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. Nature de l'atteinte :

a. Trouble de l'apprentissage :	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> Non
b. Déficit attentionnel :	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> Non
c. Déficience intellectuelle :	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> Non
d. Épilepsie :	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> Non
e. Autre atteinte du SNC :	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> Non

→ \*Si oui, préciser : .....

3. Traitement :     Oui → Nom du(des) traitement(s) : .....     Non

4. Selon l'Investigateur, atteinte liée à la DMFSH :     Oui     Non     Sans avis

5. Le patient a-t-il redoublé une classe pendant son parcours scolaire ?     Oui     Non

**Q. 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 : .....	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui → spécifier : ..... <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Sans avis
Maladie autoimmune → spécifier : .....	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui → spécifier : ..... <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Sans avis
Maladie psychiatrique → spécifier : .....	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui → spécifier : ..... <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Sans avis
Cancer → spécifier : .....	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui → spécifier : ..... <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Sans avis
Autre, spécifier : ..... .....	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui → spécifier : ..... <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Sans avis
Autre, spécifier : ..... .....	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui → spécifier : ..... <input type="checkbox"/> Non	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Sans avis

**Q. AUTRES COMORBIDITÉS – 2/2**

À REMPLIR À L'INCLUSION ET AU SUIVI

**2. Chirurgie :**     Oui → date : |\_\_|\_\_|\_\_|\_\_| (année)                       Non

Commentaires :

**R. 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
- Triscooter
- 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 :* |\_\_|\_\_|\_\_|\_\_|\_\_|\_\_|\_\_|

**S. CARACTERISTIQUES TYPIQUES et ATYPIQUES DE DMFSH**

À REMPLIR À L'INCLUSION ET AU SUIVI

<input type="checkbox"/>	<b>TYPIQUE</b> : au moins 2 critères en faveur du diagnostic de DMFSH1 <u>ET</u> 0 critère d'atypie.
<input type="checkbox"/>	<b>AVEC ATYPIES</b> : au moins 1 critère d'atypie.
<input type="checkbox"/>	<b>PEU SYMPTOMATIQUE</b> : typique avec 1 seul critère diagnostique présent.
<input type="checkbox"/>	<b>ASYMPTOMATIQUE</b> : confirmation génétique mais pas de signes cliniques à l'examen.

**Cocher les cases correspondantes**

CRITÈRES EN FAVEUR DU DIAGNOSTIC DE DMFSH2	
<input type="checkbox"/>	Asymétrie.
<input type="checkbox"/>	Atteinte faciale (orbiculaire des yeux ou des lèvres).
<input type="checkbox"/>	Atteinte des muscles fixateurs des omoplates ou des jambiers antérieurs.
CRITÈRES D'ATYPIE	
<input type="checkbox"/>	Ptôsis ou ophtalmoplégie ou diplopie.
<input type="checkbox"/>	Atteinte cardiaque ou respiratoire au premier plan ou du système nerveux central.
<input type="checkbox"/>	Atteinte prédominante au niveau proximal des membres inférieurs ou distal des membres supérieurs.
<input type="checkbox"/>	EMG évoquant une pathologie neurogène du motoneurone ou myotonie.
<input type="checkbox"/>	Biopsie musculaire atypique ou évocatrice d'une autre pathologie musculaire.
<input type="checkbox"/>	Confirmation du diagnostic d'une autre pathologie neuromusculaire ou génétique.
<input type="checkbox"/>	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

<b>« Durant la semaine passée j'ai trouvé que... »</b>	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 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 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.*