

ID du patient

Date de l'évaluation

(jj/mm/aaaa)

(O) Site de début

Date d'apparition des symptômes (mm/aaaa)

Commentaire

- | | |
|---|--|
| ☐ O1 Début céphalique: apparition avec dysarthrie, dysphonie ou dysphagie. | Correspond à un début bulbaire; En cas d'hypophonie se référer à O3r. La dysphonie ne doit être classée O1 qu'après exclusion du code O3r. |
| ☐ O2d Début distal au membre supérieur: apparition d'une faiblesse motrice et/ou d'une maladresse dans les mouvements fins des doigts. | Les fasciculations ou l'atrophie musculaire ne doivent pas être pris compte s'ils sont isolées. |
| ☐ O2p Apparition avec faiblesse et/ou sensation de lourdeur proximale d'un membre supérieur lors des mouvements volontaires | Les fasciculations ou l'atrophie musculaire ne doivent pas être pris compte s'ils sont isolées. |
| ☐ O2x Début au membre supérieur sans systematisation distale ou proximale clairement identifiable. | Les fasciculations ou l'atrophie musculaire ne doivent pas être pris compte s'ils sont isolées. |
| ☐ O3r Début respiratoire tronculaire: apparition d'une dyspnée en lien avec une faiblesse des muscles respiratoires se manifestant par une dyspnée ou une hypophonie. | Ne classez l'hypophonie en O3r qu'après exclusion de O1. |
| ☐ O3a Début axial tronculaire: les premiers symptômes moteurs ont consisté en une faiblesse des muscles axiaux du tronc se manifestant par un syndrome de tête tombante, une instabilité axiale ou une camptocormie. | En présence de dyspnée ou d'hypophonie, classez O3r. Classez l'instabilité axiale O3a que'après exclusion de O4. |
| ☐ O4d Début distal au membre inférieur: apparition d'une faiblesse motrice ou lenteur lors de la réalisation de mouvements alternatifs du pied (battement de la mesure). | Les fasciculations ou l'atrophie musculaire ne doivent pas être pris compte s'ils sont isolées. |
| ☐ O4p Début proximal du déficit moteur au membre inférieur: apparition d'une faiblesse motrice ou lourdeur lors de la mobilisation de la ceinture pelvienne. | Les fasciculations ou l'atrophie musculaire ne doivent pas être pris compte s'ils sont isolées. |
| ☐ O4x Début au membre inférieur sans systematisation distale ou proximale clairement identifiable. | Les fasciculations ou l'atrophie musculaire ne doivent pas être pris compte s'ils sont isolées. |

(P) Vitesse de propagation (« propagation verticale »)

Commentaire

- ☐ P0(n) Absence de propagation (nombre de mois depuis l'apparition des symptômes)
[] (nombre de mois depuis l'apparition des symptômes)
- Absence de propagation des symptômes moteurs (NMC et/ou NMP) vers une autre region anatomique: l'atteinte controlatérale n'est pas prise en compte (membre supérieur vers le membre supérieur controlatéral, membre inférieur vers le membre inférieur controlatéral) depuis l'apparition des premiers symptômes.

La propagation horizontale d'un bras ou d'une jambe à l'autre n'est pas classée comme propagation. Les signes du neurone moteur tels que les fasciculations, l'atrophie musculaire, les réflexes augmentés ou pathologiques ne sont pas classés comme propagation.

- ☐ P1(n) Propagation

Date di propagation:

[] (mm/aaaa)

Renseigné par:

- ☐ Anamnèse
- ☐ Examen neurologique
[] (nombre de mois depuis l'apparition des symptômes)

Propagation des symptomes moteurs (NMc et /ou NMP) vers une autre region anatomique. depuis l'apparition des premiers symptomes:

NB: l'atteinte controlatérale n'est pas prise en compte (membre supérieur vers le membre supérieur controlatéral, membre inférieur vers le membre inférieur controlatéral)

Le temporalité désigne le temps en mois qui sépare l'apparition des premiers symptômes moteurs de l'atteinte d'une seconde region anatomique.

Cet intervalle peut être évalué lors de l'entretien avec le patient ou lors de l'examen s'il existe une atteinte clinique motrice d'uen seconde région.

- ☐ P1(x) Propagation (nombre de mois incertain):

Propagation des symptomes moteurs (NMc et /ou NMP) vers une autre region anatomique

NB:l'atteinte controlatérale n'est pas prise en compte (membre supérieur vers le membre supérieur controlatéral, membre inférieur vers le membre inférieur controlatéral)

Il n'est pas possible dans ce cas d'évaluer le temps qui sépare la survenue des premiers symptoms moteurs de celle d'une atteinte motrice dans une seconde region anatomique.

Cotez également P1(x) si le délai entre l'atteinte de 2 régions est supérieur à12 mois.

(M) Atteinte motrice Clinique**Commentaire**

- | | | |
|------------------------------|---|--|
| ☐ M0 | Pas de prédominance clinique entre atteinte du NMc (lenteur ou mauvaise coordination des mouvements volontaires, réflexes ostéotendineux augmentés et/ou hypertonie spastique, syndrome pseudobulbaire) et du NMp (faiblesse motrice et atrophie associée). | Synonyme de « SLA classique », « SLA de Charcot » ou « SLA typique ». Pas certain à mon sens que cela corresponde aux formes classiques |
| ☐ M1d | Atteinte clinique prédominant sur le NMc avec une atteinte discrète du NMp seulement une dysfonction discrète du NMI | Au cours de la maladie, la faiblesse peut également progresser; cependant, elle doit être associée à une augmentation du tonus musculaire spastique et rester nettement moins prononcée que les mouvements volontaires lents et mal coordonnés; sinon, classifiez M0. |
| ☐ M1p | Atteinte élective du NMc. Pas d'atteinte du NMp. du NMS et absence de dysfonction du NMI. | La faiblesse liée à une dysfonction du NMI ne doit pas être inférieure au grade 5 de l'échelle MRC dans aucune région corporelle; sinon, classifiez M1d ou M0. La faiblesse clairement associée à une augmentation du tonus musculaire spastique n'exclut pas la classification M1p. Ce phénotype, lorsqu'il persiste pendant 48 mois, est également connu sous le nom de « sclérose latérale primitive (PLS) ». |
| ☐ M2d | Atteinte clinique prédominant sur le NMp avec une atteinte discrète du NMc. | La dysfonction du NMS doit être discrète et exclure les mouvements volontaires lents et mal coordonnés, les réflexes augmentés et/ou le tonus musculaire spastique dans toute région corporelle; sinon, classifiez M0. |
| ☐ M2p | Atteinte isolée du NMp sans trouble évocateur d'une atteinte du NMc | Ce phénotype, lorsqu'il persiste pendant 48 mois, est également connu sous le nom d'« amyotrophie musculaire progressive (PMA) ». |
| ☐ M3 | Atteinte dissociée des neurones moteurs avec une prédominance du NMp aux membres supérieurs et du NMc aux membres inférieurs. | Synonyme de « variante paraspastique amyotrophique brachiale » de la SLA. |

Phénotypes moteurs de la SLA: Glossaire pour l'utilisation en pratique clinique et en recherche

Termes	Définitions
Région anatomique	Le système nerveux est divisé en quatre régions anatomiques: tête, membre supérieur, tronc, membre inférieur
Réflexe ostéotendineux augmenté	Réponse réflexe exagérée ou vive.
Hyperréflexie	Réflexe ostéotendineux anormalement exagéré, souvent associé à une diffusion réflexe accrue au-delà du territoire stimulé.
Atteinte clinique du NMP	Atrophie musculaire des muscles de la tête, du bras, du tronc et/ou de la jambe; abolition des réflexes; fasciculations de la langue, fasciculations persistantes dans les muscles atrophiés et/ou déficitaire.
Symptômes évocateurs d'une atteinte du NMP	Faiblesse avec atrophie musculaire associée des muscles de la tête, du bras, du tronc et/ou de la jambe.
Atteinte Clinique du NMc	Signes et symptômes cliniques NMc.
Région d'apparition	Le système nerveux est divisé en quatre régions anatomiques: tête, membre supérieur, tronc, membre inférieur
Critères d'apparition	Symptômes du NMc comprenant: une lenteur, une amuvaise coordination dans la réalisation des mouvements volontaires et mal coordonnés des muscles de la tête, du bras, du tronc ou de la jambe, y compris la dysarthrie, la dysphagie, la dysphonie, la dyspnée, le syndrome de tête tombante, l'instabilité axiale ou la camptocormie. Les signes du neurone moteur tels que les fasciculations, l'atrophie musculaire, les réflexes augmentés ou pathologiques ne sont pas classés comme début.
Réflexe ostéotendineux préservé	Réponse réflexe présente malgré l'atrophie musculaire.
Propagation	Extension des symptômes moteur depuis le site de début vers une autre région anatomique. La propagation horizontale vers le membre controlatéral ne doit pas être prise en compte.
Critères de propagation	Symptômes du neurone moteur comprenant une faiblesse ou des mouvements volontaires lents et mal coordonnés des muscles de la tête, du bras, du tronc ou de la jambe, y compris la dysarthrie, la dysphagie, la dysphonie, la dyspnée, le syndrome de tête tombante, l'instabilité axiale ou la camptocormie. Les signes du neurone moteur tels que les fasciculations, l'atrophie musculaire, les réflexes augmentés ou pathologiques ne sont pas classés comme propagation.
Signes du NMc	Labilité émotionnelle; réflexes préservés dans les muscles atrophiés ou faibles, réflexes augmentés, hyperréflexie et augmentation du tonus dépendant de la vitesse (spasticité); réflexes abdominaux pathologiques; signe de Babinski; signe de Hoffman. Réflexe massétérin exagéré
Symptômes du NMc	Mouvements volontaires lents et mal coordonnés des muscles de la tête, du bras, du tronc et/ou de la jambe.
Faiblesse motrice	Déficit de la force motrice d'un muscle évalué par le testing musculaire