



DYSTONIE FAMILIALE - FICHE DE RENSEIGNEMENTS CLINIQUES (1/2)

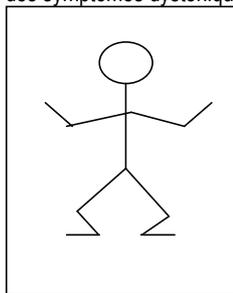
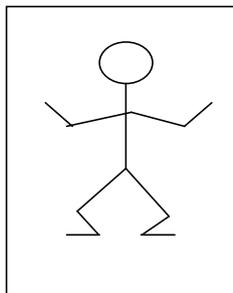
I – PATIENT NOM : Prénom : Date de naissance:
 Date de l'examen..... Age : (ans)
 Age de début de la maladie :(ans)

II – ELEMENTS DE DIAGNOSTIC

- A – La dystonie :**
- | | | |
|---|--------------------------|--------------------------|
| | Oui | Non |
| 1) Blépharospasme | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2) Blépharospasme + face (syndrome de Meige) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3) Dystonie oro-mandibulaire | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4) Dystonie du pharynx | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5) Dystonie du larynx | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6) Torticolis simple rotatoire | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7) Torticolis complexe (rétro, antéro ou latérocolis) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| +/- participation des épaules | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8) Dystonie des membres supérieurs | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Gauche | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Droit | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9) Dystonie des membres inférieurs | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Gauche | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Droit | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10) Dystonie du tronc | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 11) Dystonie dans une fonction manuelle élective : <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| crampe de l'écrivain ou du musicien | | |
- B – Classification de la dystonie :**
- | | | |
|---|--------------------------|--------------------------|
| | Oui | Non |
| 1) Focale | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2) Multifocale | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3) Segmentaire | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4) Généralisée | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5) ½ dystonie | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6) Dystonie myoclonique (dystonie prédominante) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7) Myoclonus dystonia | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
- (myoclonus >> dystonia +/- sensible à l'alcool)

C – Localisation de la dystonie
 Actuellement

Mode de progression (dessiner):
 numéroter l'ordre de progression
 des symptômes dystoniques



D – Score (cf. annexe):

- E – Histoire de la maladie :**
- | | | |
|--------------------------------------|--------------------------|--------------------------|
| | Oui | Non |
| 1) Siège du 1 ^{er} symptôme | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2) Fluctuations diurnes | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3) Amélioration par le sommeil | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4) Sensibilité à l'alcool | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5) Facteurs favorisants | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Préciser..... | | |
| 6) Facteurs aggravants | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Préciser..... | | |
- F – Histoire familiale (joindre arbre généalogique):**
- | | | |
|---------------------------------------|--------------------------|--------------------------|
| | Oui | Non |
| 1) Notion de dystonie dans la famille | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2) Origine Juive Ashkénaze | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

III – EXAMEN NEUROLOGIQUE

- A – Tremblement**
- | | | |
|------------------|---|--------------------------|
| | Oui | Non |
| Tête et/ou cou | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Membre supérieur | Gauche et/ou Droit <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Membre inférieur | Gauche et/ou Droit <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| de l'écriture | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
- B – Myoclonies**
- | | | |
|------------------|---|--------------------------|
| | Oui | Non |
| Tête et/ou cou | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Membre supérieur | Gauche et/ou Droit <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Membre inférieur | Gauche et/ou Droit <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
- C – Autres signes**
- | | | |
|---|--------------------------|--------------------------|
| | Oui | Non |
| 1) Troubles de la sensibilité profonde | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2) Syndrome parkinsonien | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3) Syndrome cérébelleux | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4) Syndrome pyramidal | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5) Neuropathie périphérique | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6) Atteinte de l'oculomotricité | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7) Epilepsie | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8) Retard intellectuel | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9) Troubles psychiatriques (autre qu'un syndrome dépressif) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10) Hépatomégalie et/ou splénomégalie | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 11) Autres..... | | |

IV – ANTECEDENTS

- | | | |
|---------------------------------------|--------------------------|--------------------------|
| | Oui | Non |
| 1) Prise de neuroleptique | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2) Anoxie néonatale | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3) Prématurité | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4) Retard des acquisitions motrices | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Age de la marche | | |
| Age de la parole | | |
| Difficultés pour apprendre l'écriture | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5) Autres..... | | |

V – EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- | | | | |
|--------------------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| | Normal | Anormal | Non fait |
| (Joindre le compte-rendu si anormal) | | | |
| 1) IRM cérébrale | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2) EMG | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3) Examen ophtalmologique | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

VI – ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

- | | | | |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| | Oui | Non | Non testé |
| 1) Sensibilité à l'alcool | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| % d'amélioration | | | |
| 2) Sensibilité à la L-Dopa | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| % d'amélioration et durée du traitement | | | |
| 3) Dyskinésies / fluctuations sous Dopa | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4) Sensibilité à la carbamazépine | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5) Sensibilité à la diphenylhydantoïne | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

VII – DIAGNOSTIC CLINIQUE

- | | | |
|---|--------------------------|--------------------------|
| | Oui | Non |
| 1) Dystonie myoclonique (dystonie prédominante) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2) Myoclonus dystonia | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| (myoclonus >> dystonia +/- sensible à l'alcool) | | |
| 3) Dystonie sensible à la L-DOPA | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4) Dystonies paroxystiques | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Choréo-athétose paroxystique kinésigénique | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Dystonie paroxystique non kinésigénique | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Dystonie induite par exercice prolongé | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Autres : | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5) Dystonie de torsion idiopathique | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

DYSTONIE FAMILIALE - FICHE DE RENSEIGNEMENTS CLINIQUES (2/2)

ANNEXE

I – Echelle des mouvements dystoniques :

Localisation	Facteurs déclenchants (0-4)	Facteurs de sévérité (0-4)	Poids	Résultat
Yeux		x	x 0.5 =	
Bouche		x	x 0.5 =	
Parole-déglutition		x	x 0.1 =	
Cou		x	x 0.5 =	
Bras droit		x	x 1.0 =	
Bras gauche		x	x 1.0 =	
Tronc		x	x 1.0 =	
Jambe droite		x	x 1.0 =	
Jambe gauche		x	x 1.0 =	

Somme :

1. A. Facteurs déclenchants

- 0-Normal
- 1-Dystonie lors d'un mouvement sélectif
- 2-Dystonie lors de diverses tâches
- 3-Dystonie de parties distantes du corps, intermittente et/ou au repos
- 4-Dystonie présente au repos

B. Parole et déglutition :

- 1-De temps en temps
- 2-Souvent, soit l'un, soit l'autre
- 3-Souvent l'un, rarement l'autre
- 4-Souvent les deux

2. Facteurs de sévérité

Yeux :

- 0-Normal
- 1-Rare. Clignement occasionnel
- 2-Léger. Clignement fréquent, sans blépharospasme prolongé
- 3-Modéré. Blépharospasme prolongé, mais yeux ouverts la plupart du temps
- 4-Sévère. Blépharospasme prolongé, les yeux fermés $\geq 30\%$ du temps

Bouche :

- 0-Normal
- 1-Rare. Grimaces occasionnelles (p ex mâchoires ouvertes ou serrées, mouvement de la langue)
- 2-Léger. Présence d'un mouvement < de 50 % du temps
- 3-Modéré. Mouvements dystoniques modérés ou contractures présentes la plupart du temps
- 4-Sévère. Mouvements dystoniques sévères ou contractures présentes la plupart du temps

Parole et déglutition :

- 0-Normal
- 1-Atteinte légère ; dysarthrie et/ou dysphagie occasionnelle
- 2-Parole légèrement incompréhensible ou dysphagie fréquente
- 3-Parole incompréhensible ou incapacité d'avaler des aliments solides
- 4-Anarthrie totale ou quasi-totale, ou difficulté marquée pour avaler des aliments mixés

Cou :

- 0-Normal
- 1-Rare Tiraillement occasionnel
- 2-Torticolis léger
- 3-Torticolis modéré
- 4-Torticolis sévère

Membres supérieurs :

- 0-Normal
- 1-Dystonie faible : sans gêne fonctionnelle
- 2-Dystonie nette : sans gêne fonctionnelle
- 3-Dystonie modérée : prise pouce index préservée
- 4-Dystonie sévère : pas de prise pouce index

Tronc :

- 0-Normal
- 1-Flexion possible sans gêne fonctionnelle
- 2-Flexion qui ne gêne pas la station debout ou la marche
- 3-Flexion qui gêne la station debout ou la marche
- 4-Flexion importante, empêchant la station debout ou la marche

Membres inférieurs :

- 0-Normal
- 1-Dystonie faible : sans gêne fonctionnelle
- 2-Dystonie légère : marche sans aide
- 3-Dystonie modérée : marche avec aide
- 4-Impossibilité de se tenir debout ou de marcher

II – Handicap fonctionnel

Fonction	Score
Parole	0-4
Ecriture	0-4
Nourriture	0-4
Alimentation	0-4
Hygiène	0-4
Habillement	0-4
Marche	0-5

Somme :

A. Parole

- 0-Normale
- 1-Légèrement atteinte, compréhensible
- 2-Quelques difficultés de compréhension
- 3-Difficulté marquée de compréhension
- 4-Dysarthrie sévère ou anachronie

B. Ecriture (tremblement ou dystonie)

- 0-Normale
- 1-Difficultés légères, lisible
- 2-Presque illisible
- 3-Illisible
- 4-Incapacité de tenir un stylo

C. Nourriture

- 0-Normale
- 1-Mange sans utiliser des astuces
- 2-Mange seul(e), ne peut pas couper ses aliments
- 3-Ne se nourrit qu'avec les doigts
- 4-Ne peut pas manger seul(e)

D. Alimentation/déglutition

- 0-Normale
- 1-Fausse routes occasionnelles
- 2-Fausse routes fréquentes ; difficulté à avaler
- 3-Impossibilité d'avaler des aliments solides
- 4 Difficulté marquée pour avaler des aliments mixés ou liquides

E- Hygiène

- 0-Normale
- 1-Maladroit, n'a pas besoin d'aide
- 2-A besoin d'aide pour certains gestes
- 3-A besoin d'aide pour exécuter la plupart des gestes
- 4-A besoin d'aide pour exécuter tous les gestes

F. Habillement

- 0-Normal
- 1-Maladroit, pas besoin d'aide
- 2-A besoin d'aide, ne peut exécuter tous gestes
- 3-A besoin d'aide, ne peut exécuter la plupart des gestes
- 4-Incapable de s'habiller seul(e)

G. Marche

- 0-Normale
- 1-Faiblement anormale, à peine perceptible
- 2-Modérément anormale, évident pour un spécialiste
- 3-Torsion évidente
- 4-Marche avec aide
- 5-Utilise un fauteuil roulant