



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)

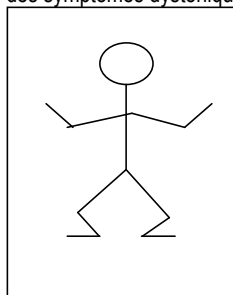
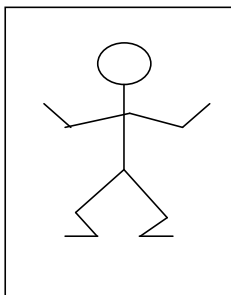
II – ELEMENTS DE DIAGNOSTIC

- A – La dystonie :** Oui Non
- 1) Blépharospasme
 - 2) Blépharospasme + face (syndrome de Meige)
 - 3) Dystonie oro-mandibulaire
 - 4) Dystonie du pharynx
 - 5) Dystonie du larynx
 - 6) Torticolis simple rotatoire
 - 7) Torticolis complexe (rétro, antéro ou latérocolis)
 - +/- participation des épaules
 - 8) Dystonie des membres supérieurs
 - Gauche
 - Droit
 - 9) Dystonie des membres inférieurs
 - Gauche
 - Droit
 - 10) Dystonie du tronc
 - 11) Dystonie dans une fonction manuelle élective :
 - crampe de l'écrivain ou du musicien

- B – Classification de la dystonie :** Oui Non
- 1) Focale
 - 2) Multifocale
 - 3) Segmentaire
 - 4) Généralisée
 - 5) ½ dystonie
 - 6) Dystonie myoclonique (dystonie prédominante)
 - 7) Myoclonus dystonia
 - (myoclonus >> dystonia +/- sensible à l'alcool)

C – Localisation de la dystonie
 Actuellement

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



D – Score (cf. annexe):

- E – Histoire de la maladie :** Oui Non
- 1) Sièges du 1^{er} symptôme
 - 2) Fluctuations diurnes
 - 3) Amélioration par le sommeil
 - 4) Sensibilité à l'alcool
 - 5) Facteurs favorisants
 - Préciser
 - 6) Facteurs aggravants
 - Préciser

- F – Histoire familiale (joindre arbre généalogique):** Oui Non
- 1) Notion de dystonie dans la famille
 - 2) Origine Juive Ashkénaze

III – EXAMEN NEUROLOGIQUE

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

IV – ANTECEDENTS Oui Non

- 1) Prise de neuroleptique
- 2) Anoxie néonatale
- 3) Prématurité
- 4) Retard des acquisitions motrices
- Age de la marche
- Age de la parole
- Difficultés pour apprendre l'écriture
- 5) Autres

V – EXAMENS COMPLEMENTAIRES Normal Anormal Non fait

- (Joindre le compte-rendu si anormal)
- 1) IRM cérébrale
 - 2) EMG
 - 3) Examen ophtalmologique

VI – ORIENTATION DIAGNOSTIQUE Oui Non Non testé

- 1) Sensibilité à l'alcool
- % d'amélioration
- 2) Sensibilité à la L-Dopa
- % d'amélioration et durée du traitement
- 3) Dyskinésies / fluctuations sous Dopa
- 4) Sensibilité à la carbamazépine
- 5) Sensibilité à la diphenylhydantoïne

VII – DIAGNOSTIC CLINIQUE Oui Non

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

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