



**SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE - SYNDROME DE KENNEDY**  
**FICHE DE RENSEIGNEMENTS CLINIQUES (dans le cadre d'une demande de diagnostic moléculaire)**

(Établie avec le Centre de Référence Maladie Rare de la Sclérose Latérale Amyotrophique, AP-HP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris. Coordonnateur : Dr. F. Salachas)

**I – PATIENT** NOM : ..... Prénom : ..... Date de naissance : .....  
 Prescripteur (neurologue Senior référent) : ..... Date de l'examen : .....

**II – HISTOIRE DE LA MALADIE**

A – Age de début : ..... (ans)  
 B – Site de début : Membres Sup.  Membres Inf.  Cervical  Respiratoire  Bulbaire   
 C – Profil d'aggravation :  Rapide (perte > ou = à 3 points d'ALSFRS en 3 mois)  
 Classique  
 Lent (perte < ou = à 1 point d'ALSFRS en 3 mois)  
 Inconnu  
 D – Cachexie : Oui  Non   
 E – Atteinte respiratoire : Oui  Non

**III – EXAMEN NEUROLOGIQUE**

**Signes d'atteinte du motoneurone périphérique (MNP)**

A – Bulbaire :  
 1) Atrophie Oui  Non   
 2) Fasciculation Oui  Non   
 B – Membres Sup. :  
 1) Atrophie Oui  Non   
 2) Fasciculation Oui  Non   
 C – Membres Inf. :  
 1) Atrophie Oui  Non   
 2) Fasciculation Oui  Non

**Signes d'atteinte motoneurone central (MNC)**

A – Bulbaire :  
 1) ROT massétéral vif Oui  Non   
 2) Syndrome pseudo-bulbaire Oui  Non   
 B – Membres Sup. :  
 1) ROT pyramidaux Oui  Non   
 2) Hoffmann Oui  Non   
 C – Membres Inf. :  
 1) ROT pyramidaux Oui  Non   
 2) Babinski Oui  Non   
 3) Spasticité Oui  Non

**IV – ATYPIES CLINIQUES**

Troubles cognitifs  Syndrome cérébelleux  Troubles sensitifs  Syndrome extrapyramidal   
 Autre  Préciser : .....

**V – ELECTROMYOGRAMME**

Typique   
 Atypique  Si oui, préciser : .....

**VI – ANTECEDENTS FAMILIAUX**

Non   
 Oui  Si oui, indiquer les noms, prénoms et dates de naissance de tous les apparentés atteints sur un arbre généalogique

**DIAGNOSTIC RETENU**

- Syndrome de Kennedy
- SLA définie = Signes d'atteinte du MNC et du MNP dans 3 régions
- SLA probable = Atteinte du MNC et du MNP dans au moins 2 régions, certains signes d'atteinte du MNC étant situés au-dessus des signes d'atteinte du MNP
- SLA probable sur des critères paracliniques = Atteinte du MNC dans au moins 1 région et atteinte du MNP à l'EMG dans au moins 2 régions
- SLA possible = Signes d'atteinte du MNC et du MNP dans une seule région ou Signes d'atteinte du MNC dans 2 territoires ou plus ou Signes d'atteinte du MNP dans 1 territoire et signes d'atteinte du MNC sous-jacents