



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 massétérin 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