Référentiel d'évaluations SMA

Patients avec une forme sévère

Livret de présentation des évaluations pour les patients SMA adultes au handicap sévère.

Filnemus

Nord • Est • Ile de France
CRMR
Neuromusculaire

2024

Sommaire

Introduction 4
Glossaire des phénotypes 6
Glossaire des fonctions 8

01 Dextérité main / doigts 10
1. Aimbooster® : évaluation de la dextérité et de la précision du clic 12
2. Parcours fauteuil roulant électrique 14
3. Durée d'envoi d'un SMS type 16
4. Clavitest : évaluation de la vitesse, de la précision et de la fatigabilité lors de la frappe au clavier 18
5. Jeu des jetons : évaluation ad hoc de dextérité de la main et des doigts 20
6. Écriture manuscrite : évaluation ad hoc d'écriture manuscrite 22
7. Évaluation du nombre de repositionnement de la main sur le trackpad 24
8. Évaluation du temps de travail sans replacement de l'avant-bras 26
9. Cookie Clicker® : test ad hoc d'endurance au clic 28
10. Manette de jeu vidéo I : test ad hoc d'endurance d'utilisation de la manette de jeux vidéos 30
11. Manette de jeu vidéo II : test ad hoc d'endurance d'utilisation de la manette de jeux vidéos 32
12. Évaluation qualitative des fonctions distales des membres supérieurs 34

02 Force des doigts 36
13. Test de la force des doigts par pression sur un bouton pressoir 38
14. Mesure de la force de la pince pouce-index 40

03 Maintien de la tête sans aide 42
15. Mesure de l'autonomie des muscles de maintien de la tête 44

04 Capacité respiratoire 46
16. Autonomie sans ventilation 48
17. Évaluation de l'endurance respiratoire : temps d'utilisation du contrôleur Quadstick® 50
18. Mesure du taux de CO2 dans l'air inspiré ou expiré 52
19. Évaluation du nombre d'inspiration / expiration sur une durée donnée 54

05 Parole et prononciation 56
20. Évaluation de l'aphonie/dysphonie I. 58
21. Évaluation de l'aphonie/dysphonie II. 60
22. Évaluation de l'aphonie/dysphonie en apnée 62
23. Évaluation de l'aphonie/dysphonie par analyse numérique de la voix 64
24. Évaluation de la capacité à tenir une conversation sans aspiration de salive 66
25. Évaluation du débit de parole 68

06 Déglutition 70
26. Évaluation des difficultés de déglutition 72
27. Fatigabilité à la déglutition : auto-évaluation de la capacité à boire seul 74
28. Test du verre d'eau 76

07 Durée / structure du repas 78
29. Évaluation qualitative de la structure du repas 80
30. Auto-mesure du temps de repas I. 82
31. Auto-mesure du temps de repas II. 84
32. Auto-mesure de la vitesse de manducation 86

08 Fatigue 88
33. Auto-mesure des pauses/siestes quotidiennes 90

09 Limitations d'activité et restrictions de participation 92
34. Évaluation de l'endurance dans les activités de la vie quotidienne 94
35. Évaluation du nombre de sollicitation d'une aide humaine dans la journée 96

10 Geste de la vie quotidienne 98
36. Évaluation d'un geste important pour le patient 100
37. Évaluation chronométrée d'un geste simple de la vie quotidienne 102

INTRODUCTION

L'amyotrophie spinale (SMA) est une maladie génétique neuromusculaire rare caractérisée par la dégénérescence progressive des motoneurones de la corne antérieure de la moelle, entraînant une atrophie musculaire progressive[1]. Elle présente un large spectre de manifestations cliniques, allant de formes modérées à des formes sévères compromettant la survie même des patients. Les progrès de la prise en charge – traitements médicamenteux et suivi pluridisciplinaire – ont permis d'accroître l'espérance de vie de ces patients, permettant ainsi à des enfants atteints de formes graves (type 1 ou type 2) d'atteindre l'adolescence ou l'âge adulte.

Chez ces patients, le handicap peut être très important. En raison d'un déficit moteur important des membres inférieurs et supérieurs, ils sont confinés au fauteuil roulant électrique et dépendent d'aides humaines et techniques pour leurs activités quotidiennes. L'évaluation tant de la progression de la maladie que des effets des différentes actions thérapeutiques est un défi pour ces patients. En effet, si les traitements apportent des évolutions parfois subtiles mais néanmoins signifiantes liées à leur maladie ou leur traitement, elles sont difficiles à objectiver en raison d'un manque de sensibilité des instruments d'évaluations : des effets "planchers" sont décrits pour de nombreux indicateurs d'évaluation utilisés en routine[2,3]. De plus, les modifications de l'environnement des patients sont difficiles à prendre en compte alors qu'elles affectent leurs performances dans les situations de la vie quotidienne[4]. L'arrivée récente des thérapies innovantes, l'ouverture de l'indication pour ces patients et le manque de données d'efficacité chez l'adolescent et l'adulte a renforcé la nécessité d'évaluer les phénotypes les plus graves dans la SMA.

Face au manque d'outils validés et à l'absence de recommandations chez l'adolescent et l'adulte, une pratique d'évaluation des patients présentant les phénotypes les plus graves s'est développée au sein de la filière FILNEMUS. Dans l'impossibilité de réaliser les évaluations standardisées (6MWT, 10MWT, MFM, RULM…), des évaluations personnalisées ont été mises en place et discutées lors de réunions de concertations pluridisciplinaires[5].

Une étude qualitative auprès de 31 professionnels de santé de la filière et 18 patients sur les besoins et pratiques d'évaluation chez l'adolescent et l'adulte atteint de SMA, menée à l'initiative de la FHU Phénix de l'équipe de l'hôpital Raymond Poincaré de Garches, et soutenue par le laboratoire Roche, a montré comment les centres et leurs équipes pluridisciplinaires ont trouvé des réponses à la problématique de l'évaluation des patients atteints de SMA avec des handicaps très sévères. Cette étude a identifié les 37 évaluations différentes et présentées dans ce livret. Elles sont le fruit de l'inventivité et de l'adaptabilité des soignants de la filière pour traiter les problématiques de ces patients comme les troubles bulbaires, notamment de 1) la déglutition et de 2) la parole, 3) l'atteinte sévère des fonctions distales des membres supérieurs, 4) les difficultés respiratoires graves et enfin 5) la grande fatigabilité à l'effort.

1. Mercuri E, Finkel RS, Muntoni F, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care. Neuromuscul Disord. 2018;28(2):103-115. doi:10.1016/j.nmd.2017.11.005

2. Wijngaarde CA, Stam M, Otto LAM, et al. Muscle strength and motor function in adolescents and adults with spinal muscular atrophy. Neurology. 2020;95(14):e1988-e1998. doi:10.1212/WNL.0000000000010540

3. Elsheikh B, Severyn S, Zhao S, et al. Safety, Tolerability, and Effect of Nusinersen Treatment in Ambulatory Adults With 5q-SMA. Front Neurol. 2021;12:650535. Published 2021 May 20. doi:10.3389/fneur.2021.650535

4. Poitou T, Boyer FC, Benoit C, et al. Mobility and quality of life among adults with 5q-spinal muscular atrophy: the influence of individual history. Ann Phys Rehabil Med 2022;65:101552.doi:10.1016/j.rehab.2021.101552

5. Salort Campana E, et al. Orphanet Journal of Rare Diseases (2024) 19:24 https://doi.org/10.1186/s13023-023-03008-6

Ce livret a pour but de donner aux professionnels de santé (neurologues, MPR, pneumologues, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, etc.) des repères et des outils pour évaluer au mieux les spécificités de ces patients. Il ambitionne ainsi d'être une ressource pour l'évaluation, y compris avec des moyens humains et techniques limités.

Nous avons conçu ce livret comme un point de départ permettant une meilleure évaluation de ces patients et une harmonisation de nos pratiques professionnelles. À ce jour, ce livret connaît plusieurs limites. Tout d'abord, il ne prétend pas être exhaustif et se limite au recueil des évaluations évoquées par les professionnels de santé lors de l'étude qualitative précitée. Nous espérons qu'il pourra être amendé et enrichi d'autres évaluations. Ensuite, les évaluations présentées ne constituent pas des évaluations validées, leurs propriétés métriques sont peu connues et pour beaucoup leur reproductibilité est à interroger. Ce livret est donc un début de réflexion et non un aboutissement.

Nous souhaitons que chacun et chacune d'entre vous puisse s'approprier ce travail et en faire un outil de sa pratique et nous vous remercions par avance de l'intérêt que vous pourrez y porter.

Enfin, nous souhaitons remercier les centres de la filière FILNEMUS ayant contribué à ce travail : Angers, Clermont-Ferrand, Créteil, Dijon, Garches, Grenoble, l'Institut de Myologie/Paris, Lille, Lyon, Marseille, Nantes, Nancy, Reims, La Réunion et Toulouse. Nous souhaitons également remercier la société Unknowns SAS pour son accompagnement dans la réalisation de ce travail.

Dr Pascal CINTAS
Pr Edoardo MALFATTI
Dr Céline TARD
Pr Pascal LAFORÊT

au nom du groupe de travail EDSMA : Mme Aurélie BARRIÈRE, Dr Edouard BERLING, Pr Céline BONNYAUD, Pr François-Constant BOYER, Pr Marcela GARGIULO, Pr Jean-Yves HOGREL, Mme Lucie LE GOFF, M. Ghislain N'DAH SEKOU, Pr David ORLIKOWSKI, Pr Samuel POUPLIN, Pr Hélène PRIGENT, Dr Juliette ROPARS, Dr Emmanuelle SALORT-CAMPANA, Dr Tanya STOJKOVIC et Pr Shahram ATTARIAN.

GLOSSAIRE DES PHÉNOTYPES

Il n'existe pas de définition officielle des adultes atteints de SMA avec des handicaps sévères. Ces derniers sont moins caractérisés par leur type de SMA que le phénotype de leur handicap. Ainsi, les patients SMA aux handicaps sévères désignent les patients de type 1b, 2 ou 3 avec des atteintes très sévères et cumulatives des membres inférieurs et supérieurs, du tronc et des fonctions respiratoires.

Certaines spécificités phénotypiques sont à prendre en compte dans l'évaluation.

Patients avec des difficultés de déglutition

La présence d'atteintes des fonctions bulbaires altèrent notamment les capacités de déglutition, l'alimentation et les repas des patients. Il est important de disposer d'évaluations pour ces difficultés.

Patients avec des difficultés d'élocution

L'atteinte des fonctions bulbaires et respiratoires peut se traduire aussi par des difficultés d'élocution et une perte d'endurance dans la parole. L'évaluation de paramètres de la parole peut présenter un intérêt pour ces patients.

Patients avec limitations des fonctions distales des membres supérieurs

Ces patients ont souvent un usage limité de leurs mains et de leurs doigts, altérant leur capacité à écrire, utiliser un téléphone ou un ordinateur et leur fauteuil roulant électrique. Une évaluation sensible de ces fonctions est d'intérêt pour ces patients.

Ventilation invasive et/ou difficultés respiratoires sévères

La présence d'une ventilation invasive ou de difficultés respiratoires sévères présentent des enjeux importants d'évaluation, notamment pour les patients qui les cumulent avec des déficiences motrices importantes.

Patients avec une fatigabilité globale importante

Ces patients rapportent aussi une plus grande fatigabilité dans l'ensemble des activités de leur vie quotidienne. L'évaluation de cette fatigabilité et de leurs retentissements peuvent présenter un intérêt.

Ces tags vous permettront de naviguer dans le livret afin de trouver plus rapidement les évaluations correspondantes aux phénotypes de vos patients.

GLOSSAIRE DES FONCTIONS

01 Dextérité main / doigts

La capacité à réaliser des mouvements précis, rapides et coordonnés des mains et des doigts. Cela inclut la manipulation d'objets et l'exécution de tâches fines.

02 Force des doigts

La puissance exercée par les muscles des doigts pour accomplir des tâches de préhension, de poussée ou de traction. Cette fonction est évaluée à travers la capacité à saisir et maintenir des objets notamment.

03 Maintien de la tête sans aide

La capacité à stabiliser et maintenir la tête dans une position érigée sans soutien externe. Cette fonction est essentielle pour l'alignement postural, la mobilité du cou, et l'interaction avec l'environnement visuel et social.

04 Capacité respiratoire

L'efficacité des poumons et des muscles respiratoires à assurer une ventilation adéquate. Cela inclut la capacité de la toux, la capacité à inspirer et expirer de l'air, la gestion des sécrétions et la tolérance à l'effort physique.

05 Parole et prononciation

La capacité à produire des sons, des mots et des phrases de manière intelligible. Cela inclut la clarté de la prononciation, la force vocale, le rythme, ainsi que la capacité à articuler les phonèmes.

Ces chapitres vous permettront de naviguer dans le livret afin de trouver plus rapidement les évaluations correspondantes à la fonction ou au domaine à évaluer.

06 Déglutition

Le processus par lequel les aliments et les liquides sont transférés de la bouche vers l'œsophage. La déglutition implique plusieurs étapes (orale, pharyngée et œsophagienne) et peut être compromise chez les patients en raison de la faiblesse musculaire, augmentant le risque de fausse route.

07 Durée / structure du repas

La longueur et l'organisation des repas, incluant la gestion du temps nécessaire pour l'ingestion d'aliments ou de liquides. La structure du repas comprend la fréquence des pauses, l'ordre des aliments consommés et les ajustements nécessaires en fonction des capacités de déglutition et de mastication.

08 Fatigue

Une sensation d'incapacité à poursuivre un effort musculaire ou mental et nécessitant une période de repos ou de récupération.

09 Limitations d'activité et restrictions de participation

Le temps et la qualité de l'implication d'un individu dans des activités sociales, que ce soit des interactions interpersonnelles ou des activités collectives.

10 Geste de la vie quotidienne

Les actions et activités réalisées quotidiennement dans l'environnement naturel du patient.

Ces évaluations sont à destination d'un phénotype de patients précis :

Patients avec limitations des fonctions distales des membres supérieurs

ID	ÉVALUATION	MATÉRIEL	page
1	Aimbooster® : évaluation de la dextérité et de la précision du clic		12
2	Parcours fauteuil roulant électrique		14
3	Durée d'envoi d'un SMS type		16
4	Clavitest : évaluation de la vitesse, de la précision et de la fatigabilité lors de la frappe au clavier		18
5	Jeu des jetons : évaluation ad hoc de dextérité de la main et des doigts		20
6	Écriture manuscrite : évaluation ad hoc d'écriture manuscrite		22
7	Évaluation du nombre de repositionnement de la main sur le trackpad	N/A	24
8	Évaluation du temps de travail sans replacement de l'avant- bras	N/A	26
9	Cookie Clicker® : test ad hoc d'endurance au clic		28
10	Manette de jeu vidéo I : test ad hoc d'endurance d'utilisation de la manette de jeux vidéos		30
11	Manette de jeu vidéo II : test ad hoc d'endurance d'utilisation de la manette de jeux vidéos		32
12	Évaluation qualitative des fonctions distales des membres supérieurs	N/A	34

01

Dextérité main / doigts

1. Aimbooster® : évaluation de la dextérité et de la précision du clic

Patients avec limitations des fonctions distales des membres supérieurs

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Ordinateur

Évaluation quantifiée standardisable

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

François-Constant BOYER
fboyer@chu-reims.fr
Loïc BLANCHET
lblanchet@chu-reims.fr
Centre : Reims

Remarques :

- *Peut être réalisée à distance en visioconférence avec le patient en lui demandant de partager son écran.*
- *Attention à l'effet d'apprentissage.*
- *S'assurer de la corrélation du test avec d'autres échelles neuromusculaires.*

DESCRIPTION

-

Usage d'un jeu dont l'objectif est de cliquer sur tous les éléments s'affichant à l'écran.

Aim Booster (aimbooster.com) : comptage du nombre de cercles cliqués dans un temps imparti.

Whac-a-Mole : jeu de la taupe.

PROTOCOLE

-

1. Sélection du mode « training ».

2. Définition des paramètres :
   - vitesse d'apparition des cercles
   - taille des cercles
   - temps de persistance des cercles.

3. Réaliser une mesure initiale du temps total avant de perdre.

4. Réaliser des mesures de suivi du temps total avant de perdre.

Alternative : utilisation du jeu Whac-a-Mole

Mes adaptations de protocole

Capture d'écran du logiciel Aimbooster en date du 07.03.2024

2. Parcours fauteuil roulant électrique

Patients avec limitations des fonctions distales des membres supérieurs

MÉTHODOLOGIE

30 minutes

Évaluation quantifiée standardisable

Parcours d'obstacles : repères autocollants, plots

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Emmanuelle SALORT CAMPANA
emmanuelle.salort-campana@ap-hm.fr
Centre : Marseille

Remarques :

- *Point d'attention : pour disposer d'une mesure fiable, faire attention à standardiser le parcours et documenter une mesure initiale avec le fauteuil roulant électrique du patient.*
- *Attention aux facteurs de confusion à documenter (modèle du fauteuil roulant, ancienneté de la batterie, fatigue du patient etc.).*

DESCRIPTION

-

Test de maniement du fauteuil roulant électrique sur un parcours type comportant des virages et des obstacles à éviter.

Le patient doit réaliser un parcours type un certain nombre de fois ce qui permet une évaluation de la fatigabilité et du nombre d'erreurs (l'adresse, dextérité) dans le parcours.

PROTOCOLE

-

1. Composer un parcours dans un couloir avec des plots et des repères autocollants : noter les distances de manière à avoir toujours le même parcours.
2. Réaliser une mesure initiale du temps de parcours sans erreurs.
3. Soit :

- compter le nombre de réalisation du parcours complet en X min (compter aussi le temps de chaque parcours et le nombre d'erreur par parcours),
- demander au patient de réaliser X fois le parcours (compter le temps total, le temps de chaque parcours et le nombre d'erreur).

À défaut d'espace et de matériel pour construire un parcours, voir s'il est possible d'utiliser les parcours des centres de conduite de fauteuil roulant.

Mes adaptations de protocole

3. Durée d'envoi d'un SMS type

Patients avec limitations des fonctions distales des membres supérieurs

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Évaluation quantifiée

Téléphone

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Céline TARD
celine.tard@chu-lille.fr
Centre : Lille

<u>Remarques</u> :

- *Peu voire pas standardisable.*
- *Mesure peu précise (attention aux facteurs de confusion à documenter).*
- *Possibilité de faire une capture d'écran vidéo du sms au cours de la frappe.*

DESCRIPTION

-

Le patient doit saisir et envoyer un SMS type, comme il le fait dans sa vie quotidienne.

Exemples de message type :

- « essai »
- une liste de course
- un message de rendez-vous pour le taxi

PROTOCOLE

-

1. Demander au patient d'envoyer un SMS type à un numéro donné depuis la commande de son fauteuil roulant.
2. Réaliser une mesure initiale du temps de saisie du message (chronométrée et filmée).
3. Réaliser des mesures de suivi.

Mes adaptations de protocole

4. Clavitest : évaluation de la vitesse, de la précision et de la fatigabilité lors de la frappe au clavier

Patients avec limitations des fonctions distales des membres supérieurs

MÉTHODOLOGIE

30 minutes

Évaluation quantifiée

Ordinateur

Personnel formé à Clavitest

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Edoardo MALFATTI
edoardo.malfatti@aphp.fr
Centre : Créteil

Remarques :

- *Le test n'est pas à destination des adultes, seulement pour primaire et segondaire.*
- *Le protocole et les supports de calcul des performances sont disponibles sur le site.*

DESCRIPTION

-

Clavitest – http://clavitest.free.fr/

3 épreuves :

- dictée
- répétition d'un mot
- recopie d'un texte.

La vitesse de frappe est évaluée sur deux parties de chaque exercice, le nombre d'erreurs est évalué sur l'épreuve de la recopie d'un texte.

PROTOCOLE

-

Le protocole de passation détaillé est disponible ici :
http://clavitest.free.fr/docperso/protocole_passation.pdf

Un modèle de tableur pour la saisie des résultats est également téléchargeable sur le site.

Mes adaptations de protocole

5. Jeu des jetons : évaluation ad hoc de dextérité de la main et des doigts

Patients avec limitations des fonctions distales des membres supérieurs

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Évaluation quantifiée

Jetons, gobelets

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Martial MALLARET
mmallaret1@chu-grenoble.fr
Centre : Grenoble

Remarques :

- *Peu voire pas standardisable.*
- *Mesure peu précise (attention aux facteurs de confusion à documenter).*
- *Il est possible de filmer le patient pour réaliser une analyse qualitative.*

DESCRIPTION

-

Test inspiré de l'item 17 de la MFM et de l'item D de la RULM : le patient doit saisir des pièces ou jetons sur une table et les mettre dans un récipient dans un temps imparti. Le nombre de jetons déposés et les erreurs sont notés.

PROTOCOLE

-

1. Disposer des jetons et un gobelet sur une table accessible au patient.
2. Documenter la position de départ accessible au patient.
3. Demander au patient de saisir les pièces une par une dans sa main, et de les déposer dans le récipient (en 20 sec).
4. Noter le nombre de pièces ou jetons déposés dans le gobelet et le nombre d'erreurs.

Mes adaptations de protocole

6. Écriture manuscrite : évaluation ad hoc d'écriture manuscrite

Patients avec limitations des fonctions distales des membres supérieurs

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Évaluation quantifiée qualitative

Papier, crayon / stylo

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Edoardo MALFATTI
edoardo.malfatti@aphp.fr
Centre : Créteil

Remarques :

- *Peu voire pas standardisable.*
- *Mesure peu précise (attention aux facteurs de confusion à documenter).*
- *Il est possible de filmer le patient pour réaliser une analyse qualitative.*
- *Besoin de construire un test type avec un comptable du nombre de mots et des temps.*

DESCRIPTION

-

Test chronométré d'écriture répétée d'une phrase type.

Ce test permet l'évaluation de vitesse et de la fatigabilité de l'écriture à la main (X phrases types écrites en X min).

PROTOCOLE

-

1. Demander au patient d'écrire une phrase type (ou son nom, ou de signer).
2. Faire répéter l'opération pendant une durée (par ex. 2 min).
3. Compter le nombre de phrases écrites.
4. Analyser qualitativement la graphie pour objectiver la fatigabilité.
5. Répéter pour réaliser des mesures de suivi.

Mes adaptations de protocole

7. Évaluation du nombre de repositionnement de la main sur le trackpad

Patients avec limitations des fonctions distales des membres supérieurs

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Évaluation quantifiée / auto évaluation

N/A

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Céline TARD
celine.tard@chu-lille.fr
Centre : Lille

<u>Remarques</u> :

- *Peu voire pas standardisable.*
- *Mesure peu précise (attention aux facteurs de confusion à documenter).*

DESCRIPTION

-

Comptage du nombre de fois par jour où l'auxiliaire de vie doit repositionner la main du patient sur le trackpad.

PROTOCOLE

-

1. Demander au patient le nombre de fois au cours d'une journée :
   - où il a dû repositionner seul sa main sur son trackpad ou sa commande de fauteuil roulant,
   - où il a eu besoin d'aide pour repositionner sa main sur son trackpad ou sa commande de fauteuil roulant.

2. Inciter le patient et son aide de vie (aidant, auxiliaire de vie) à l'auto-évaluation de ces deux indicateurs (en tenant un journal par exemple).

Mes adaptations de protocole

8. Évaluation du temps de travail sans replacement de l'avant-bras

Patients avec limitations des fonctions distales des membres supérieurs

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Évaluation quantifiée / auto évaluation

N/A

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Céline TARD
celine.tard@chu-lille.fr
Centre : Lille

Remarques :

- *Peu voire pas standardisable.*
- *Mesure peu précise (attention aux facteurs de confusion à documenter).*
- *Attention à la mesure de temps infinie : si le patient n'a pas besoin de repositionner son bras, éviter cette mesure.*

DESCRIPTION

-

Chronométrage du temps de travail avant le besoin d'un repositionnement de l'avant- bras ou du poignet.

PROTOCOLE

-

1. Demander au patient de chronométrer le temps de mobilisation utile de son avant bras par un chronométrage du temps de travail avant le besoin d'un repositionnement de l'avant-bras ou du poignet par son auxiliaire de vie.

2. Inciter le patient et son aide de vie (aidant, auxiliaire de vie) à l'auto-évaluation de cet indicateur (en tenant un journal par exemple).

Mes adaptations de protocole

9. Cookie Clicker® : test ad hoc d'endurance au clic

Patients avec limitations des fonctions distales des membres supérieurs

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Évaluation standardisable

Ordinateur

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

François BOYER
fboyer@chu-reims.fr
Centre : Reims, Grenoble et Lyon pour d'autres adaptations

Remarques :

- *Attention à l'effet d'apprentissage.*
- *S'assurer de la corrélation du test avec d'autres échelles neuromusculaires.*

DESCRIPTION

-

Usage d'un jeu dont l'objectif est de cliquer le plus rapidement possible sur un gros cookie : Cookie Clicker® : https://orteil.dashnet.org/cookieclicker/

Demander au patient de réaliser le plus de clics possible sur une période de temps définie et suivre l'évolution du nombre de clics (maximum de clics) et de la vitesse de clic (fatigabilité) dans la durée.

PROTOCOLE

-

1. Demander au patient de réaliser le plus de clics possible en 1min30.
2. Noter le nombre de clics réalisés chaque 30 secondes et calculer la vitesse moyenne sur chacune de ces périodes de 30 sec.
3. Réaliser des mesures de suivi du temps (repérer le nombre de cookies).

Autres possibilités :

- *nombre de clics en 1 min.*
- *nombre de clic sur 10 secondes 5 fois de suite avec 20 sec de repos entre chaque essai (évaluation de la fatigabilité).*

Mes adaptations de protocole

Capture d'écran du logiciel Cookie Clicker® en date du 07.03.2024

10. Manette de jeu vidéo I : test ad hoc d'endurance d'utilisation de la manette de jeux vidéos

Patients avec limitations des fonctions distales des membres supérieurs

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Évaluation standardisable

Demander au patient de venir avec sa manette de jeux vidéos

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Noémie PETIT
noemie.petit@aphp.fr
Centre : Garches

<u>Remarques</u> :

- *S'assurer de la corrélation du test avec d'autres échelles neuromusculaires.*

DESCRIPTION

-

Demander au patient d'appuyer le plus de fois possible sur le même bouton de la manette de jeux vidéos en 30 sec.

PROTOCOLE

-

1. Demander au patient de réaliser le plus d'appui possible sur le même bouton de sa manette de jeux vidéos en 30 sec.

2. Réaliser des mesures de suivi du temps

Autres possibilités :

- *changer la période de temps selon la capacité du patient (15 sec, 20 sec, etc.)*
- *nombre d'appui sur 10 secondes 5 fois de suite avec 20 sec de repos entre chaque essai (évaluation de la fatigabilité).*

Mes adaptations de protocole

11. Manette de jeu vidéo II : test ad hoc d'endurance d'utilisation de la manette de jeux vidéos

Patients avec limitations des fonctions distales des membres supérieurs

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Évaluation standardisable

Demander au patient de venir avec sa manette de jeux vidéos

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Noémie PETIT
noemie.petit@aphp.fr
Centre : Garches

Remarques :

- *Attention à l'effet d'apprentissage.*
- *S'assurer de la corrélation du test avec d'autres échelles neuromusculaires.*

DESCRIPTION

-

Demander au patient de répéter une combinaison de touches (ex : rond, croix, carré, triangle) le plus de fois possible en 30 sec.

PROTOCOLE

-

1. Demander au patient de répéter une combinaison touche le plus de fois possible sur sa manette de jeux vidéos en 30 sec.

2. Réaliser des mesures de suivi du temps et du nombre d'erreurs.

Autres possibilités :

- *changer la période de temps selon la capacité du patient (15 sec, 20 sec, etc.).*
- *nombre d'appui sur 10 secondes 5 fois de suite avec 20 sec de repos entre chaque essai (évaluation de la fatigabilité).*

Mes adaptations de protocole

12. Évaluation qualitative des fonctions distales des membres supérieurs

Patients avec limitations des fonctions distales des membres supérieurs

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

N/A

Évaluation non quantifiée

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Edoardo MALFATTI
edoardo.malfatti@aphp.fr
Centre : Créteil

Remarques :

- *Peu voire pas standardisable.*
- *Mesure peu précise (attention aux facteurs de confusion à documenter).*
- *Inciter les patients/aidants à filmer régulièrement.*
- *Accompagner l'aidant dans la standardisation de la réalisation de cette tâche.*

DESCRIPTION

-

Demander aux patients ou aux aidants de réaliser une captation vidéo d'activités mobilisant les fonctions distales des membres supérieurs. L'identification des activités éligibles se fait avec les patients.

Évaluation qualitative par le médecin de l'évolution des fonctions distables par comparaison d'une vidéo initiale et différentes captations au cours du temps. Utilisation de la vidéo pour mesurer l'activité et le temps de réalisation de l'activité (à domicile et en consult) - et vidéos avant/après pour apprécier le changement.

PROTOCOLE

-

1. Identifier avec les patients et ses aidants des activités réalisées avec les membres supérieurs distaux .
2. Leur demander de réaliser une captation vidéo de ces activités.
3. Utiliser la vidéo pour mesurer le temps de réalisation de l'activité et l'évaluer qualitativement.
4. Inciter le patient et son aide de vie (aidant, auxiliaire de vie) à l'auto-évaluation (en filmant régulièrement l'activité).
5. Utiliser les vidéos pour faire un suivi du temps de réalisation et apprécier qualitativement l'évolution.

Mes adaptations de protocole

Ces évaluations sont à destination d'un phénotype de patients précis :

Patients avec limitations des fonctions distales des membres supérieurs

ID	ÉVALUATION	MATÉRIEL	page
13	Test de la force des doigts par pression sur un bouton pressoir		*38*
14	Mesure de la force de la pince pouce-index	MyoPinch©	*40*

02

Force des doigts

13. Test de la force des doigts par pression sur un bouton pressoir

Patients avec limitations des fonctions distales des membres supérieurs

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Évaluation standardisable

Bouton poussoir lampe

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

François-Constant BOYER
fboyer@chu-reims.fr
Centre : Reims

Remarques :

- *Problème de reproductibilité, les boutons poussoirs disponibles dans le commerce ne sont pas standards.*
- *Documenter le modèle du bouton poussoir.*
- *Documenter la position de départ du patient.*
- *Mesure peu précise.*

DESCRIPTION

-

Mesure de la force des doigts par appui sur un bouton poussoir avec les doigts (test inspiré de l'item G de la RULM) selon la même position de départ et les mêmes conditions que la RULM.

Le manuel de la RULM est accessible en ligne ici : https://mfm-nmd.org/wp-content/uploads/2020/01/TSPIC07_SPINRAZA_Scorecard-RULM.pdf

PROTOCOLE

-

1. Demander au patient d'être en position assise, main sur la table.
2. Demander au patient d'appuyer avec ses doigts sur un bouton poussoir lampe posé sur la table pour allumer la lampe. Noter ou restreindre l'utilisation de compensations.
3. Demander au patient de maintenir l'appui des doigts pour garder la lampe allumée.

Pour la RULM :
score 0 : n'allume pas
score 1 : allume
score 2 : allume en permanence

Mes adaptations de protocole

14. Mesure de la force de la pince pouce-index

Patients avec limitations des fonctions distales des membres supérieurs

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Mesure instrumentée

Myotools : Myopinch (dispositif de mesure marqué CE)

Personnel formé aux Myotools

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

myohelp@institut-myologie.org
Centre : Institut de Myologie

Remarques :

- *Documenter la position de départ*
- *Position proposée : poignet en position neutre avec une légère extension, avant bras sur la table.*
- *Réaliser la mesure sur une position identique à la mesure intitiale.*

DESCRIPTION

-

Mesure de la force des muscles intrinsèques de la main par le Myopinch. La mesure la plus courante est celle de pince pouce-index en version Key Pinch (et non Tip Pinch).

L'exercice peut-être adapté en mesure de la force de la pince pouce-majeur, pouce-annulaire etc, à condition de documenter la position de départ et de réaliser la mesure une position identique à la mesure initiale.

PROTOCOLE

-

1. Demander au patient de saisir le Myopinch (pouce-index ou pouce-autre doigt).

2. Réaliser la mesure de force conformément au protocole du Myopinch : obtention de 3 mesures valides. Si compensation : mesure pas valide.

3. Documenter la position de départ ou tout autre particularité.

Mes adaptations de protocole

ID	ÉVALUATION	MATÉRIEL	page
15	Mesure de l'autonomie des muscles de maintien de la tête	N/A	44

03

Maintien de la tête sans aide

15. Mesure de l'autonomie des muscles de maintien de la tête

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

N/A

Évaluation standardisable

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Edoardo MALFATTI
edoardo.malfatti@aphp.fr
Centre : Créteil

Remarques :

- *Mesure peu précise.*
- *Si le patient sait maintenir sa tête, la mesure donne un temps infini.*

DESCRIPTION

-

Mesure chronométrée du temps de maintien de la tête, après avoir retiré la têtière du fauteuil roulant.

En alternative, vous pouvez utiliser l'item 1 et 2 de la MFM (mesure de fonction motrice) en comptant le temps maintenu en flexion ou nombre de rotation de tête en un temps donné).

PROTOCOLE

-

1. Positionner le patient et lui indiquer la consigne : dire quand il sent qu'il ne peut plus tenir sa tête seul.
2. Retirer la têtière.
3. Chronométrer jusqu'à l'apparition de la faiblesse musculaire (quand le patient dit qu'il ne peut plus tenir sa tête).

Mes adaptations de protocole

Ces évaluations sont à destination d'un phénotype de patients précis :

Ventilation invasive et/ou difficultés respiratoires sévères

ID	ÉVALUATION	MATÉRIEL	page
16	Autonomie sans ventilation		48
17	Évaluation de l'endurance respiratoire : temps d'utilisation du contrôleur Quadstick®	QUADSTICK©	50
18	Mesure du taux de CO2 dans l'air inspiré ou expiré	SPIROMÈTRE	52
19	Évaluation du nombre d'inspiration / expiration sur une durée donnée		54

04

Capacité respiratoire

16. Autonomie sans ventilation

Ventilation invasive et/ou difficultés respiratoires sévères

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Évaluation quantifiée

Chronomètre

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Edoardo MALFATTI
edoardo.malfatti@aphp.fr
Centre : Créteil

Remarques :

- *Peu voire pas standardisable.*
- *Mesure peu précise (attention aux facteurs de confusion à documenter).*

DESCRIPTION

-

Mesure chronométrée du temps d'autonomie du patient sans respirateur.

Ce temps d'autonomie sans ventilateur peut être important pour les patients lors des soins de la canule de trachéotomie et pour certains gestes de la vie quotidienne .

PROTOCOLE

-

1. Définir un objectif de temps d'autonomie sans ventilateur avec le patient (adapté sur la base de ses capacités respiratoires). Standardiser la position. Monitorer le RR et la saturation.
2. Réaliser une mesure initiale du temps d'autonomie (jusqu'à ce que le patient indique avoir besoin à nouveau du ventilateur).
3. Réaliser des mesures de suivi dans le temps - réalisable à domicile avec les aidants ou les auxiliaires de vie formés ou en consultation.

Mes adaptations de protocole

17. Évaluation de l'endurance respiratoire : temps d'utilisation du contrôleur Quadstick®

Ventilation invasive et/ou difficultés respiratoires sévères

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Évaluation quantifiée

Chronomètre / boîtier de contrôle de jeux vidéos du patient

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Hélène PRIGENT
helene.prigent@aphp.fr
Centre : Garches

Remarques :

- *Peu voire pas standardisable .*
- *Mesure peu précise (attention aux facteurs de confusion à documenter).*

DESCRIPTION

-

Mesure chronométrée du temps d'utilisation du boîtier de contrôle de jeu vidéo par le souffle (de type Quadstick®).

PROTOCOLE

-

1. Réaliser une mesure initiale du temps d'utilisation.
2. Réaliser des mesures de suivi dans le temps.

Mes adaptations de protocole

18. Mesure du taux de CO2 dans l'air inspiré ou expiré

Ventilation invasive et/ou difficultés respiratoires sévères

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Spiromètre

Évaluation quantifiée

Personnel : PSAD

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Hélène PRIGENT
helene.prigent@aphp.fr
Centre : Garches

DESCRIPTION

-

Mesure du taux de CO2 dans l'air inspiré / expiré par le prestataire de santé à domicile (PSAD) à partir des données de l'appareil de ventilation du patient.

PROTOCOLE

-

1. Contacter le PSAD.
2. Lui passer les consignes des mesures à effectuer lors de son passage.
3. Réalisation des mesures par le PSAD.
4. Récupération des mesures par le PSAD.

Mes adaptations de protocole

19. Évaluation du nombre d'inspiration / expiration sur une durée donnée

Ventilation invasive et/ou difficultés respiratoires sévères

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Évaluation standardisée

Ordinateur avec connexion internet / logiciel visioconférence

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Hélène PRIGENT
helene.prigent@aphp.fr
Centre : Garches

Remarques :

- *Peu voire pas standardisable.*
- *Mesure peu précise (attention aux facteurs de confusion à documenter).*

DESCRIPTION

-

Lors d'une consultation en visioconférence avec le patient, évaluation de la fréquence respiratoire par comptage nombre d'inspiration / expiration en 1min à partir de la mobilisation des muscles inspiratoires accessoires.

PROTOCOLE

-

1. Démarrer la visioconférence avec le patient.
2. S'assurer que les mouvements des muscles inspiratoires accessoires sont visibles.
3. Demander au patient de respirer normalement.
4. Décompter le nombre d'inspiration / expiration pendant 1 min.

Mes adaptations de protocole

Ces évaluations sont à destination d'un phénotype de patients précis :

Patients avec des difficultés d'élocution

ID	ÉVALUATION	MATÉRIEL	page
20	Évaluation de l'aphonie/dysphonie I.	N/A	58
21	Évaluation de l'aphonie/dysphonie II.	N/A	60
22	Évaluation de l'aphonie/dysphonie en apnée	N/A	62
23	Évaluation de l'aphonie/dysphonie par analyse numérique de la voix	N/A	64
24	Évaluation de la capacité à tenir une conversation sans aspiration de salive		66
25	Évaluation du débit de parole		68

05

Parole et prononciation

20. Évaluation de l'aphonie / dysphonie I.

Patients avec des difficultés d'élocution

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

N/A

Non quantifiée

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Edoardo MALFATTI
edoardo.malfatti@aphp.fr
Centre : Créteil

<u>Remarques</u> :

- *Protocole peu standardisable.*
- *Mesure peu précise.*
- *Inciter les patients à s'enregistrer régulièrement.*

DESCRIPTION

-

Auto-mesure de la capacité des patients à vocaliser clairement à partir d'enregistrements vocaux.

PROTOCOLE

-

1. Demander au patient d'enregistrer un message vocal (pas une phrase type mais une phrase demandant de raconter des activités de la journée).
2. Écouter le message vocal en consultation ou à distance.
3. Évaluer l'aphonie / dysphonie.

Mes adaptations de protocole

21. Évaluation de l'aphonie / dysphonie II.

Patients avec des difficultés d'élocution

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

N/A

Non quantifiée

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Céline TARD
celine.tard@chu-lille.fr
Centre : Lille

Remarques :

- *Protocole peu standardisable.*
- *Mesure peu précise.*
- *Inciter les patients à s'enregistrer régulièrement.*

DESCRIPTION

-

Évaluation de la capacité des patients à vocaliser clairement à partir de l'énumération.

PROTOCOLE

-

1. Demander au patient de compter jusqu'à 50.

2. Évaluer à partir de quel nombre il y a de la dysphonie, des troubles de la prononciation ou une baisse du volume de la parole.

Mes adaptations de protocole

22. Évaluation de l'aphonie / dysphonie en apnée.

Patients avec des difficultés d'élocution

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

N/A

Non quantifiée

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Céline TARD
celine.tard@chu-lille.fr
Centre : Lille

Remarques :

- *Protocole peu standardisable.*
- *Mesure peu précise.*
- *Inciter les patients à s'enregistrer régulièrement.*

DESCRIPTION

-

En une respiration, dénombrer jusqu'à quel nombre le patient compte avant une dysphonie.

PROTOCOLE

-

1. Demander au patient de prendre une grande respiration.
2. Dans cette seule respiration, lui demander de compter.
3. Évaluer à partir de quel nombre il y a de la dysphonie.

Mes adaptations de protocole

23. Évaluation de l'aphonie/dysphonie par analyse numérique de la voix

Patients avec des difficultés d'élocution

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

N/A

Évaluation standardisée

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Céline TARD
celine.tard@chu-lille.fr
Centre : Lille

DESCRIPTION

-

Des logiciels spécialisés permettent des analyses multidimensionnelles de la voix : mesure des pauses, de l'intensité, de l'amplitude/hauteur, débit d'air vocal, débit d'air nasal, pression intra-orale ou sous-glottique, accolement des cordes vocales etc.

PROTOCOLE

-

1. Se reporter aux protocoles disponibles dans le guide d'utilisation de ces logiciels.

Mes adaptations de protocole

24. Évaluation de la capacité à tenir une conversation sans aspiration de salive

Patients avec des difficultés d'élocution

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Chronomètre

Évaluation standardisable

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Céline TARD
celine.tard@chu-lille.fr
Centre : Lille

<u>Remarques</u> :

- *Protocole peu standardisable.*
- *Établir une liste de questions au préalable.*
- *Mesure peu précise.*

DESCRIPTION

-

Compter le nombre d'aspiration de salive nécessaire lors d'une conversation de X min (quelques minutes à définir).

PROTOCOLE

-

1. Lancer le chronomètre pour une durée de X min (à définir).
2. Commencer une discussion avec le patient.
3. Compter le nombre d'aspiration de salive nécessaires.

Mes adaptations de protocole

25. Évaluation du débit de parole

Patients avec des difficultés d'élocution

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Chronomètre

Évaluation standardisable

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Céline TARD
celine.tard@chu-lille.fr
Centre : Lille

Remarques :

- *Protocole peu standardisable.*
- *Mesure peu précise.*

DESCRIPTION

-

Mesure du débit de parole par la mesure chronométrée d'une phrase type permettant de compter le nombre de mots prononcés par minute.

PROTOCOLE

-

1. Définir une ou plusieurs phrases types.
2. Demander au patient de les lire.
3. Chronométrer le temps pour prononcer la prase type.
4. Noter les erreurs et difficultés d'élocution.

Mes adaptations de protocole

Ces évaluations sont à destination d'un phénotype de patients précis :

Patients avec des difficultés de déglutition

ID	ÉVALUATION	MATÉRIEL	*page*
26	Évaluation des difficultés de déglutition	N/A	*72*
27	Fatigabilité à la déglutition : auto - évaluation de la capacité à boire seul	N/A	*74*
28	Test du verre d'eau		*76*

06

Déglutition

26. Évaluation des difficultés de déglutition

Patients avec des difficultés de déglutition

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

N/A

Évaluation quantifiée standardisée

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Céline TARD
celine.tard@chu-lille.fr
Centre : Lille

DESCRIPTION

-

Usage d'un questionnaire référencé SSQ (Sydney Swallow Questionnaire).

PROTOCOLE

-

1. Compléter le Sydney Swallow Questionnaire.
2. Calcul du score : https://stgeorgeswallowcentre.org/sydney-swallow-questionnaire/ ou une analyse qualitative des réponses aux items est également possible.
3. Suivi de l'évolution.

Mes adaptations de protocole

27. Fatigabilité à la déglutition : auto-évaluation de la capacité à boire seul

Patients avec des difficultés de déglutition

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

N/A

Évaluation quantifiée / Auto évaluation

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Céline TARD
celine.tard@chu-lille.fr
Centre : Lille

Remarques :

- *Peu voire pas standardisable.*
- *Mesure peu précise (attention aux facteurs de confusion à documenter).*
- *Inciter les patients à les noter (carnet de bord).*

DESCRIPTION

-

Incitation à l'auto-évaluation de la capacité à boire seul

PROTOCOLE

-

1. Demander au patient le nombre de fois au cours d'une journée :
   - où il a réussi à boire seul,
   - où il a eu besoin d'aide pour boire.

2. Inciter le patient et son aide de vie (aidant, auxiliaire de vie) à l'auto-évaluation de ces deux indicateurs (en tenant un journal par exemple).

Mes adaptations de protocole

28. Test du verre d'eau

Patients avec des difficultés de déglutition

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Évaluation quantifiée standardisée

Verre d'eau / chronomètre

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Edoardo MALFATTI
edoardo.malfatti@aphp.fr
Centre : Créteil

DESCRIPTION

-

Réalisation du test du verre d'eau. Possibilité d'utiliser de l'eau gazeuse fraîche pour faciliter la déglutition.

Nicklin J, Karni Y, Wiles CM. Measurement of swallowing time-a proposed method. Clin Rehab. 1990;4: 335-6.
Nathadwarawala KM, Nicklin J, Wiles CM. A timed test of swallowing capacity for neurological patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1992;55(9):822-825. doi:10.1136/jnnp.55.9.822

PROTOCOLE

-

1. Faire boire 100 à 150 mL d'eau dans un verre tenu à la main (le cas échéant le verre est tenu par un tiers)
   - mesure de la quantité avalée en 12 sec.
   - mesure du nombre de gorgée.
   - calcul de 3 indices : a) volume (mL) par gorgée, b) temps par gorgée, c) capacité de déglutition (mL/s).
2. Suivi de l'évolution.

Mes adaptations de protocole

Ces évaluations sont à destination d'un phénotype de patients précis :

Patients avec des difficultés de déglutition

ID	ÉVALUATION	MATÉRIEL	page
29	Évaluation qualitative de la structure du repas	N/A	80
30	Auto-mesure du temps de repas I.		82
31	Auto-mesure du temps de repas II.		84
32	Auto-mesure de la vitesse de manducation	N/A	86

07

Durée / structure du repas

29. Évaluation qualitative de la structure du repas

Patients avec des difficultés de déglutition

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

N/A

Non quantifiée

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Céline TARD
celine.tard@chu-lille.fr
Centre : Lille

Remarques :

- *Peu voire pas standardisable.*
- *Mesure peu précise (attention aux facteurs de confusion à documenter).*
- *Attention à la mesure de temps infinie : si le patient n'a pas besoin de repositionner son bras, éviter cette mesure.*
- *Inciter les patients à les noter (carnet de bord).*

DESCRIPTION

-

Demander aux patients ou aux aidants comment sont pris les repas. Il s'agit de saisir si le repas est pris en une fois ou s'il est fragmenté en plusieurs (et le cas échéant, en combien de prises).

PROTOCOLE

-

1. Demander aux patients et/ou aux aidants si les repas sont pris en une fois ou s'ils sont fragmentés.

- *Prenez-vous les repas en une fois ?*
- *Devez-vous fragmenter vos repas en plusieurs prises pour les prendre en entier ?*
- *Devez-vous faire des pauses pour prendre vos repas en entier ?*

2. Le cas échéant, demander le nombre de prises nécessaires pour l'ingestion du repas en entier.

- *Combien de pauses devez-vous faire ?*
- *Combien de prises différentes vous faut-il pour prendre votre repas en entier ?*

Mes adaptations de protocole

30. Auto-mesure du temps de repas I.

Patients avec des difficultés de déglutition

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Auto-évaluation

Chronomètre

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Céline TARD
celine.tard@chu-lille.fr
Centre : Lille

Remarques :

- *Peu voire pas standardisable.*
- *Mesure peu précise (attention aux facteurs de confusion à documenter).*
- *Attention à la mesure de temps infinie : si le patient n'a pas besoin de repositionner son bras, éviter cette mesure.*
- *Inciter les patients à les noter (carnet de bord).*

DESCRIPTION

-

Demander aux patients ou aux aidants de pratiquer des auto-mesures du temps de repas.

PROTOCOLE

-

1. Demander au patient ou à son aidant de chronométrer le temps de repas et ne pas oublier de documenter le repas (aliments, textures et tailles des morceaux).

2. Inciter le patient et son aide de vie (aidant, auxiliaire de vie) à l'auto-évaluation de cet indicateur (en tenant un journal par exemple).

Mes adaptations de protocole

31. Auto-mesure du temps de repas II.

Patients avec des difficultés de déglutition

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Auto-évaluation

Chronomètre

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Céline TARD
celine.tard@chu-lille.fr
Centre : Lille

Remarques :

- *Peu voire pas standardisable.*
- *Mesure peu précise (attention aux facteurs de confusion à documenter).*
- *Attention à la mesure de temps infinie : si le patient n'a pas besoin de repositionner son bras, éviter cette mesure.*
- *Inciter les patients à les noter (carnet de bord).*

DESCRIPTION

-

Demander au patient ou son aidant de chronométrer le temps passé à manger un plat type, régulièrement mangé, dans une portion type signifiante pour le patient (par exemple : une marmite de moules). Cela pour disposer de l'évolution de cette durée sur ce plat type.

PROTOCOLE

-

1. Demander au patient ou à son aidant d'identifier un plat type et la fréquence à laquelle il est mangé (par ex : le plat préféré, mangé toutes les semaines ou tous les mois).
2. Demander au patient ou à son aidant de chronométrer le temps passé à manger de plat pour une quantité déterminée.
3. Inciter le patient et son aide de vie (aidant, auxiliaire de vie) à l'auto-évaluation de cet indicateur (en tenant un journal par exemple : documenter le temps et la quantité mangée).

Mes adaptations de protocole

32. Auto-mesure de la vitesse de manducation

Patients avec des difficultés de déglutition

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Auto-évaluation

N/A

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Céline TARD
celine.tard@chu-lille.fr
Centre : Lille

Remarques :

- *Peu voire pas standardisable.*
- *Mesure peu précise (attention aux facteurs de confusion à documenter).*
- *Attention à la mesure de temps infinie : si le patient n'a pas besoin de repositionner son bras, éviter cette mesure.*
- *Inciter les patients à les noter (carnet de bord).*

DESCRIPTION

-

Demander au patient ou à son aidant d'évaluer la quantité de nourriture ingérée sur l'ensemble des étapes de manducation (préhension, introduction, mastication, déglutition) pour un temps donné.

PROTOCOLE

-

1. Demander au patient de noter la quantité de nourriture ingérée (préhension, introduction, mastication, déglutition) sur un temps donné à définir.
2. Demander au patient d'évaluer la quantité de nourriture (proportion de l'assiette) mangé seul sans aide : la totalité, la moitié, un quart...
3. Demander d'évaluer la proportion de nourriture mangé avec aide.
4. Inciter le patient et son aide de vie (aidant, auxiliaire de vie) à l'auto-évaluation de cet indicateur.

Mes adaptations de protocole

ID	ÉVALUATION	MATÉRIEL	page
33	Auto-mesure des pauses / siestes quotidiennes	N/A	90

08

Fatigue

33. Auto-mesure des pauses/siestes quotidiennes

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

N/A

Évaluation standardisable

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Céline TARD
celine.tard@chu-lille.fr
Centre : Lille

Remarques :

- *Peu voire pas standardisable.*
- *Mesure peu précise (attention aux facteurs de confusion à documenter).*
- *Attention à la mesure de temps infinie : si le patient n'a pas besoin de repositionner son bras, éviter cette mesure.*
- *Inciter les patients à les noter (carnet de bord).*

DESCRIPTION

-

Demander au patient de compter le nombre de pauses ou de siestes nécessaires dans sa journée (dans un journal par exemple).

PROTOCOLE

-

1. Demander au patient ou à son aidant de compter le nombre de pauses ou de temps de repos (par ex : siestes) nécessaires dans ses journées (faire documenter le type de journée : journée de travail, journée de repos).

2. Inciter le patient et son aide de vie (aidant, auxiliaire de vie) à l'auto-évaluation de cet indicateur.

Ces évaluations sont à destination d'un phénotype de patients précis :

Patients avec une fatigabilité globale importante

ID	ÉVALUATION	MATÉRIEL	page
34	Évaluation de l'endurance dans les activités de la vie quotidienne		*94*
35	Évaluation du nombre de sollicitation d'une aide humaine dans la journée		*96*

09

Limitations d’activité et restrictions de participation

34. Évaluation de l'endurance dans les activités de la vie quotidienne

Patients avec une fatigabilité globale importante

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Auto-évaluation

Chronomètre

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Ariane CHOUMERT
ariane.choumert@chu-reunion.fr
Centre : Réunion

Remarques :

- *Protocole peu standardisable*
- *Mesure peu précise*
- *Inciter les patients à l'évaluer régulièrement.*

DESCRIPTION

-

Demander au patient ou son aidant de chronométrer le temps passé sur une activité importante pour le patient pour avoir un suivi de l'évolution.

PROTOCOLE

-

1. Demander au patient ou à son aidant d'identifier une activité importante pour le patient (jouer aux jeux vidéo, promener son chien, etc.).
2. Demander au patient ou à son aidant de chronométrer le temps passé à réaliser cette activité avant l'apparition d'une fatigue.
3. Inciter le patient et son aide de vie (aidant, auxiliaire de vie) à l'auto-évaluation de cet indicateur (en tenant un journal par exemple).

Mes adaptations de protocole

35. Évaluation du nombre de sollicitation d'une aide humaine dans la journée

Patients avec une fatigabilité globale importante

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Non quantifiée

N/A

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Céline TARD
celine.tard@chu-lille.fr
Centre : Lille

Remarques :

- *Protocole peu standardisable*
- *Mesure peu précise*
- *Inciter les patients à l'évaluer régulièrement.*

DESCRIPTION

-

À l'interrogatoire, demander au patient les moments de la journée où il a fait appel à une aide humaine et pour quelles activités.

PROTOCOLE

-

1. Demander au patient ou à son aidant de dénombrer le nombre de sollicitation d'une aide humaine dans la journée et pour quelle activité.

2. Inciter le patient et son aide de vie (aidant, auxiliaire de vie) à l'auto-évaluation de cet indicateur (en tenant un journal par exemple).

Mes adaptations de protocole

ID	ÉVALUATION	MATÉRIEL	page
36	Évaluation d'un geste important pour le patient	N/A	100
37	Évaluation chronométrée d'un geste simple de la vie quotidienne		102

10

Geste de la vie quotidienne

36. Évaluation d'un geste important pour le patient

MÉTHODOLOGIE

Évaluation initiale : jusqu'à 1h
Temps de réévaluation : quelques minutes

Évaluation non quantifiée

N/A

Personnel : à l'utilisation de la MCRO et de la GAS

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Noémie PETIT
noemie.petit@aphp.fr
Centre : Garches

DESCRIPTION

-

Identification et évaluation de l'évolution de la performance d'un geste de la vie quotidienne important pour le patient, (ex : se brosser les dents, se coiffer, caresser son chat...).

Cette évaluation est mise en place pour évaluer l'effet d'une intervention.

PROTOCOLE

-

1. Identification des gestes ou situations de la vie quotidienne importants pour le patient : avec ou sans utilisation de la MCRO.

2. Évaluation de la performance sur l'activité sélectionnée : avec utilisation de la GAS.

Parfois, il peut être demandé au patient de filmer son geste régulièrement à domicile afin d'en suivre l'évolution.

Mes adaptations de protocole

37. Évaluation chronométrée d'un geste simple de la vie quotidienne

MÉTHODOLOGIE

Quelques minutes

Évaluation quantifiée

Chronomètre

Pas de personnel formé

BESOIN DE PLUS D'INFORMATIONS ?

Contactez

Céline TARD
celine.tard@chu-lille.fr
Centre : Lille

Remarques :

- *Peu voire pas standardisable.*
- *Mesure peu précise (attention aux facteurs de confusion à documenter).*

DESCRIPTION

-

Mesure chronométrée du temps nécessaire à l'accomplissement d'une tâche simple de la vie quotidienne (enfiler un vêtement par exemple).

PROTOCOLE

-

1. Identifier une tâche simple de la vie quotidienne.
2. Réaliser une mesure initiale du temps nécessaire à son accomplissement.
3. Réaliser des mesures de suivi dans le temps.

Mes adaptations de protocole

Filnemus
Filière Neuromusculaire

Nord • Est • Île de France
CRMR
Neuromusculaire