

# Description clinique, électro-neuro-myographiques et pronostic des neuropathies périphériques au cours de la Sclérodémie systémique

## Etude SCLEROSNP

Tiphaine Porel (Toulouse), Gregory Pignet (Toulouse)  
 Email : [tiphaineporel@wanadoo.fr](mailto:tiphaineporel@wanadoo.fr) ; [pignet.g@chu-toulouse.fr](mailto:pignet.g@chu-toulouse.fr)

### DEMOGRAPHIE

Nom (3 lettres) : [ ] [ ] [ ]                                      Prénom (3 lettres) : [ ] [ ] [ ]  
 Date de naissance : [ ] [ ] [ ] / [ ] [ ] [ ] / [ ] [ ] [ ] [ ]      Sexe : [ ]  
 Nom et email du médecin : .....  
 Ville : .....

### RAPPEL DES CRITERES D'INCLUSION

- Patient atteint d'une sclérodémie systémique ScS répondant aux critères de classification ACR/EULAR 2013
- Age > 18 ans
- Atteinte neurologique périphérique incidente

*Sont exclus les sclérodémies localisées ou Morphée et les syndromes de chevauchement avec autre maladie auto-immune.*

### DIAGNOSTIC DE LA SCLERODERMIE

**Date de survenue du raynaud (JJ/MM/AAAA) :** [ ] [ ] [ ] / [ ] [ ] [ ] / [ ] [ ] [ ] [ ]

**Date du diagnostic (JJ/MM/AAAA) (hors Raynaud) :** [ ] [ ] [ ] / [ ] [ ] [ ] / [ ] [ ] [ ] [ ]

#### **Validation des critères diagnostiques**

*Critères de l'ACR EULAR 2013*

*Cocher les critères applicables au patient actuellement ou précédemment dans son histoire*

<b>Epaississement cutané (1 choix possible, prendre le plus élevé)</b> - Epaississement cutané des doigts des mains s'étendant au-dessus des articulations MCP (9 points) - Atteinte des doigts ne dépassant pas les articulations MCP / sclérodactylie (4 points) - Doigts boudinés (2 points)	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>	
	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>	
	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>	
<b>Lésions pulpaire (1 choix possible)</b> - Cicatrices déprimées (3 points) - Ulcère pulpaire digitale (2 points)	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>	
	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>	
<b>Télangiectasies (2 points)</b>	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>	
<b>Anomalies capillaroscopiques (2 points)</b>	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>	
<b>HTAP et/ou pneumopathie interstitielle (2 points)</b>	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>	

<b>Phénomène de Raynaud</b> (3 points)	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>	
<b>Anticorps spécifiques: anti-topoisomérase I ou anti-centromères ou anti-ARN polymérase de type III</b> (3 points)	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>	
		<b>Total</b>	

Un score  $\geq 9$  permet de classer les patients comme atteints de sclérodémie systémique

**Classification de la sclérodémie selon LeRoy et al, 1988:**

- Sclérodémie systémique cutanée limitée
- Sclérodémie systémique cutanée diffuse
- Sclérodémie sine scleroderma

**TERRAIN**

- Tabagisme actuel ou sevré depuis moins de 3 ans :  oui  non  DM
- Si oui nombre de paquets années (PA) : ...
- HTA :  oui  non  DM
- Diabète :  oui  non  DM
- Dyslipidémie :  oui  non  DM

**PATHOLOGIES ASSOCIEES**

Autre(s) : ...

**CARACTERISTIQUES CLINIQUES DE LA SCLERODERMIE AU DIAGNOSTIC**

1. **Signes généraux**  oui  non

Asthénie  Amaigrissement (>5% en 1 mois ou >10% en 6 mois)

2. **Atteintes cutanées**  oui  non

Score de Rodnan modifié (/51) au moment du diagnostic : ...

Sclérodactylie : Oui  Non

Doigts boudinés : Oui  Non

Phénomène de Raynaud : Oui  Non

Ulcérations digitales actives : Oui  Non

Calcinoses : Oui  Non

Télangiectasies : Oui  Non

Autres : ...

**Capillaroscopie** :  oui  non

Si oui :  mégacapillaires  plage avasculaire  hémorragies

anomalies non spécifiques  normale

3. **Atteintes ostéo-articulaires** Oui  Non

Si oui : Arthralgies  Arthrites  Myalgies  Faiblesse musculaire

Aide à la marche

Autres : ...

4. **Atteintes pulmonaires** Oui  Non

Si oui :

Dyspnée : Oui  Non

Si oui stade (NYHA) : I  II  III  IV

**Données EFR :**

- DLCO < 80% Oui  Non

- CVF < 80% Oui  Non

**Pneumopathie interstitielle au TDM:** Oui  Non

**HTAP** : Oui  Non

5. **Atteintes cardiaques** Oui  Non

Si oui :

**FEVG < 50%** Oui  Non

**PAPs > 35 mmHg** Oui  Non

**Vitesse d'IT m/s :**

**Péricardite** Oui  Non

Autres : ...

6. **Atteintes digestives** Oui  Non

Si oui :

**RGO** Oui  Non

**Dysphagie** Oui  Non

**Apéristaltisme oesophagien** Oui  Non

**Gastroparésie** Oui  Non

**Pullulation microbienne** Oui  Non

**Malabsorption** Oui  Non

**Pseudo occlusion** Oui  Non

Autres : ...

<p style="text-align: center;"><b>CARACTERISTIQUES CLINIQUES DE LA SCLERODERMIE AU DIAGNOSTIC DE LA NEUROPATHIE</b></p>
---

**Date du diagnostic de la neuropathie (JJ/MM/AAAA) :** |\_|\_|\_|/|\_|\_|/|\_|\_|\_|\_|

Poids : |\_|\_|\_| kg

Taille : |\_|\_|\_| cm

Tension artérielle\* : |\_|\_|\_| / |\_|\_|\_| mmHg

Pouls : |\_|\_|\_| battements par minute

7. **Signes généraux**  oui  non

Asthénie  Amaigrissement (>5% en 1 mois ou >10% en 6 mois)

8. **Atteintes cutanées**  oui  non

Score de Rodnan modifié (/51) : ...

Sclérodactylie : Oui  Non

Doigts boudinés : Oui  Non

Phénomène de Raynaud : Oui  Non

Ulcérations digitales actives : Oui  Non

Ulcérations digitales passées : Oui  Non

Calcinoses : Oui  Non

Télangiectasies : Oui  Non

Autres : ...

9. **Atteintes ostéo-articulaires** Oui  Non

Si oui : Arthralgies  Arthrites  Myalgies  Faiblesse musculaire

Aide à la marche

Autres : ...

10. **Atteintes pulmonaires** Oui  Non

Si oui :

Dyspnée : Oui  Non

Si oui stade (NYHA) : I  II  III  IV

**Données EFR :**

- DLCO < 80% Oui  Non

- CVF < 80% Oui  Non

**Pneumopathie interstitielle au TDM:** Oui  Non

**HTAP :** Oui  Non

**11. Atteintes cardiaques** Oui  Non

Si oui :

**FEVG < 50%** Oui  Non

**PAPs > 35 mmHg** Oui  Non

**Vitesse d'IT m/s :**

**Péricardite** Oui  Non

Autres : ...

**12. Atteintes digestives** Oui  Non

Si oui :

**RGO** Oui  Non

**Dysphagie** Oui  Non

**Apéristaltisme oesophagien** Oui  Non

**Gastroparésie** Oui  Non

**Pullulation microbienne** Oui  Non

**Malabsorption** Oui  Non

**Pseudo occlusion** Oui  Non

Autres : ...

**13. Atteinte rénale sclérodermique** Oui  Non

**14. S-HAQ :** |\_|\_|\_|\_|

**15. Score de MEDSGER** |\_|\_|\_|\_|

<b>CARACTERISTIQUES BIOLOGIQUES DE LA SCLERODERMIE AU DIAGNOSTIC DE LA NEUROPATHIE</b>
--

Hémoglobine (g/dL) : ...

CRP (mg/L) : ...

Glycémie à jeun (g/l) : .....

Créatininémie (préciser umol/L ou mg/L) : ...

Clairance (mL/min) : ... Précisez Cockroft  CKD-EPI  MDRD   
Protéinurie > 0,3g/g : Oui  Non  DM   
CPK normal  > 2N

**Caractéristiques immunologiques:**

Ac Anti-nucléaires (AAN) :  oui  non  DM  titre :

- Ac anti-centromère  oui  non  DM
- Anti-Scl 70  oui  non  DM
- Anti-ARN polymérase III  oui  non  DM
- Anti-Fibrillarine  oui  non  DM
- Anti SSA  oui  non  DM
- Anti SSB  oui  non  DM
- Anti-U1RNP  oui  non  DM
- Anti-PM Scl  oui  non  DM
- Anti-Jo1  oui  non  DM
- Autre  oui  non

Si oui Lequel :

ANCA :  oui  non  DM

- anti-MPO  oui  non  DM

- anti-PR3  oui  non  DM

Cryoglobulinémie  oui  non  DM Si oui, précisez : ...

SAPL biologique  oui  non  DM Si oui, précisez : ...

<b>SYSTEMATISATION DE LA NEUROPATHIE PERIPHERIQUE</b>
---

**Mononeuropathie**                      **Oui**      **Non**  

*(Atteinte isolée d'un nerf, y compris nerf crânien)*

**Polyneuropathie**                      **Oui**      **Non**  

*(Atteinte distale symétrique longueur dépendante et synchrones)*

**Mononeuropathie multiple**                      **Oui**      **Non**  

*(Atteinte asymétrique et asynchrone non longueur dépendante)*

**PolyRadiculoNévrite (PRN)**                      **Oui**      **Non**  

*(Atteinte proximale et distale non longueur dépendante)*

**Mode d'installation :** Aigue (> 4 sem)    Subaigu (4-12 sem)    Chronique (> 12 sem)

**Atteinte sensitive pure**    **motrice pure**    **sensitivomotrice**

## CARACTERISTIQUES CLINIQUES DE LA NEUROPATHIE

**Atteinte tronculaire :**

	Droit	Gauche
<b>Neuropathie trigéminal</b>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Autre nerf crânien :</b>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
...		
<b>Nerf ulnaire</b>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Nerf radial</b>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Nerf médian</b>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Nerf fibulaire commun (SPE)</b>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Nerf tibial (SPI)</b>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**Atteinte canalaire :** Oui  Non  Si oui, préciser : ...

**Atteinte radriculaire :** Oui  Non  Si oui, préciser : ...

**Atteinte plexique :** Oui  Non  Si oui, préciser : ...

<b>Atteinte motrice</b>	<b>Oui</b>	<input type="checkbox"/>	<b>Non</b>	<input type="checkbox"/>
Déficit moteur proximal	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Déficit moteur distal	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Amyotrophie	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Fasciculations	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>

**Score Moteur MRC**

	D	G
Deltoïde		
Biceps		
Extenseur Commun des Doigts		
Adducteur du petit doigt		

	D	G
Psoas		
Ischio-jambier		
Jambier antérieur		
Quadriceps		

<b>Atteinte sensitive</b>	<b>Oui</b>	<input type="checkbox"/>	<b>Non</b>	<input type="checkbox"/>
Abolition des ROT	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Plaintes subjectives : paresthésies	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Hypoesthésie superficielle	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Ataxie	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>

<b>Atteinte végétative</b>	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Hypotension orthostatique	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Troubles de la sudation	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Anomalies pupillaires	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Troubles sphinctériens	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Troubles du transit digestif	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Troubles trophiques	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Troubles vasomoteurs	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Troubles du rythme cardiaque	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Troubles trophiques	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
	Si oui :	<input type="checkbox"/>	Zone :	.....
Etat de dépendance	Oui	<input type="checkbox"/>	Non	<input type="checkbox"/>
Score ONLS	MS	_ _ _	MI	_ _ _

<b>CARACTERISTIQUES ELECTROMYOGRAPHIQUES DE LA NEUROPATHIE</b>
--

***Merci de joindre le compte-rendu d'ENMG avec les tracés +++***

<b>HISTORIQUES DES TRAITEMENTS DE LA SQCLERODERMIE</b>
--

<b>Bolus de méthylprednisolone</b> <input type="checkbox"/>	Si oui : dose : ..... mg	Nombre bolus : .....
<b>Corticothérapie orale</b> <input type="checkbox"/>	Si oui, dose initiale : ..... mg/j	
<b>Méthotrexate</b> <input type="checkbox"/>	Si oui, durée et posologie : .....	
<b>Cyclophosphamide</b> <input type="checkbox"/>	Si oui : IV <input type="checkbox"/> Oral <input type="checkbox"/> Posologie/nombre bolus : .....	
<b>Rituximab</b> <input type="checkbox"/>	Si oui, nom/schéma/posologie : .....	
<b>Azathioprine</b> <input type="checkbox"/>	Si oui, durée et posologie : .....	
<b>Mycophénolate mofétil</b> <input type="checkbox"/>	Si oui, durée et posologie : .....	
<b>Anti TNF</b> <input type="checkbox"/>	Si oui, nom/schéma/posologie/durée : .....	
<b>IgIV</b> <input type="checkbox"/>	Si oui, nom/schéma/posologie : .....	
<b>Hydroxychloroquine</b> <input type="checkbox"/>	Si oui, nom/schéma/posologie/durée : .....	
<b>Tocilizumab</b> <input type="checkbox"/>	Si oui, nom/schéma/posologie/durée : .....	
<b>Inhibiteurs calciques</b> <input type="checkbox"/>		
<b>Inhibiteurs de l'enzyme de conversion</b> <input type="checkbox"/>		



Bosentan (Tracleer®)

Sitaxantan

Sildenafil

Iloprost aérosol (Ventavis®)

Epoprostenol

Treprostinil

Iloprost IV (Ilomedine®)

Pirfenidone

Autogreffe de moelle osseuse  Si oui, quelle année :

Transplantation pulmonaire  Si oui, quelle année :

Transplantation rénale :  Si oui, quelle année :

Anticoagulants  Si oui, schéma/posologie : .....

Autre  Si oui, nom/schéma/posologie : .....

### TRAITEMENT DE PREMIERE LIGNE DE L'ATTEINTE NEUROLOGIQUE

Date du début du traitement (JJ/MM/AAAA) : / /

Bolus de méthylprednisolone  Si oui : dose : ..... mg    Nombre bolus : .....

Corticothérapie orale  Si oui, dose initiale : ..... mg/j

Méthotrexate  Si oui, durée et posologie : .....

Cyclophosphamide  Si oui : IV  Oral   
Posologie/nombre bolus : .....

Rituximab  Si oui, nom/schéma/posologie : .....

Azathioprine  Si oui, durée et posologie : .....

Mycophénolate mofétil  Si oui, durée et posologie : .....

IgIV  Si oui, nom/schéma/posologie : .....

Autre  Si oui, nom/schéma/posologie : .....

#### Traitements associés de la neuropathie

Décompression chirurgicale                      Oui     Non

Traitement neuropathique                      Oui     Non

Orthèse    Oui     Non

Kinésithérapie libérale                      Oui     Non

Rééducation en milieu hospitalier            Oui     Non

### EFFICACITE ET EVOLUTION

Rémission\*  Si oui, date d'obtention de la rémission : / /

\* Définie par l'absence de symptôme, l'absence de modification radiologique, et une dose de prednisone  $\leq 0,1$  mg/kg/j

**Maintien de la rémission\***

Traitement d'entretien : Oui  Non  Si oui, précisez : ...

**Cortico-dépendance**  Si oui, seuil de cortico-dépendance : ..... mg/j

**Amélioration partielle**

**Absence d'amélioration**

**Rechute de la neuropathie**  Si oui, date : [\_]\_[\_] / [\_]\_[\_] / [\_]\_[\_]\_[\_]\_[\_]

Décrire le type de rechute : .....

**TRAITEMENT DE DEUXIEME LIGNE (optionnel)**

Date du début du traitement (JJ/MM/AAAA) : [\_]\_[\_] / [\_]\_[\_] / [\_]\_[\_]\_[\_]\_[\_]

**Bolus de méthylprednisolone**  Si oui : dose : ..... mg Nombre bolus : .....

**Corticothérapie orale**  Si oui, dose initiale : ..... mg/j

**Méthotrexate**  Si oui, durée et posologie : .....

**Cyclophosphamide**  Si oui : IV  Oral

Posologie/nombre bolus : .....

**Rituximab**  Si oui, nom/schéma/posologie : .....

**Azathioprine**  Si oui, durée et posologie : .....

**Mycophénolate mofétil**  Si oui, durée et posologie : .....

**IgIV**  Si oui, nom/schéma/posologie : .....

**Autre**  Si oui, nom/schéma/posologie : .....

**Traitement associée de la neuropathie**

**Décompression chirurgicale** Oui  Non

**Traitement neuropathique** Oui  Non

**Orthèse** Oui  Non

**Kinésithérapie libérale** Oui  Non

**Rééducation en milieu hospitalier** Oui  Non

**EFFICACITE ET EVOLUTION**

**Rémission\***  Si oui, date d'obtention de la rémission : [\_]\_[\_] / [\_]\_[\_] / [\_]\_[\_]\_[\_]\_[\_]

\* Définie par l'absence de symptôme, l'absence de modification radiologique, et une dose de prednisone  $\leq 0,1$  mg/kg/j

**Maintien de la rémission\***

Traitement d'entretien : Oui  Non  Si oui, précisez : ...

**Cortico-dépendance**  Si oui, seuil de cortico-dépendance : ..... mg/j

**Amélioration partielle**

**Absence d'amélioration**

**Rechute de la neuropathie**  Si oui, date : [\_]\_[\_] / [\_]\_[\_] / [\_]\_[\_]\_[\_]\_[\_]

Décrire le type de rechute : .....

### EVOLUTION NEUROLOGIQUE PERIPHERIQUE

Critères évolutifs	M3	M6	M9	M12	M18	M24	Dernier suivi
Date	.../.../...	.../.../...	.../.../...	.../.../...	.../.../...	.../.../...	.../.../...
MRC	.....	.....	.....	.....	.....	.....	.....
Douleur (EVA)	..... .....	..... .....	..... .....	..... .....	..... .....	..... .....	..... .....
ONLS	.....	.....	.....	.....	.....	.....	.....
Antalgiques (doses)	.....	.....	.....	.....	.....	.....	.....
Antiépileptiques (doses)	.....	.....	.....	.....	.....	.....	.....
Dose de prednisone (mg/j)	.....	.....	.....	.....	.....	.....	.....
Traitement associé	..... .....	..... .....	..... .....	..... .....	..... .....	..... .....	..... .....

### DERNIER SUIVI

**Date du dernier suivi (JJ/MM/AAAA) :** [\_]\_[\_] / [\_]\_[\_] / [\_]\_[\_]\_[\_]\_[\_]

**Caractéristiques de la neuropathie au dernier suivi:**

Stable  Evolutive

Traitement au dernier suivi : .....  
.....

Commentaire au dernier suivi : .....  
.....

**Caractéristiques de la sclérodémie au dernier suivi:**

Stable  Evolutive

Traitement au dernier suivi : .....  
.....

Commentaire au dernier suivi : .....

.....

**Décès**  Si oui, date : [ ]/[ ]/[ ]

Cause : .....

## ANNEXES

### SCORE DE MEDSGER

Organe	0 (normal)	1 (léger)	2 (modéré)	3 (sévère)	4 (terminal)
<b>Général</b>	Perte de poids < 5% Hte > 37% Hb > 12,3 g/dl <input type="checkbox"/>	Perte de poids 5-9.9% Hte 33-36.9% Hb 11-12.2 g/dl <input type="checkbox"/>	Perte de poids 10-14.9% Hte 29-32.9% Hb 9.7-10.9 g/dl <input type="checkbox"/>	Perte de poids 15-19.9% Hte 25-28.9% Hb 8.3-9.6 g/dl <input type="checkbox"/>	Perte de poids > 20% Hte < 25% Hb < 8,3 g/dl <input type="checkbox"/>
<b>Vasculaire périphérique</b>	Pas de Raynaud, pas de traitement <input type="checkbox"/>	Raynaud nécessitant des vasodilatateurs <input type="checkbox"/>	Fissures digitales <input type="checkbox"/>	Ulcères digitaux <input type="checkbox"/>	Gangrène <input type="checkbox"/>
<b>Peau</b>	SRT = 0 <input type="checkbox"/>	SRT = 1-14 <input type="checkbox"/>	SRT = 15-29 <input type="checkbox"/>	SRT = 30-39 <input type="checkbox"/>	SRT > 40 <input type="checkbox"/>
<b>Articulation/Tendon</b>	DDP = 0-0,9 cm <input type="checkbox"/>	DDP = 1-1.9 <input type="checkbox"/>	DDP : 2 à 3,9 <input type="checkbox"/>	DDP = 4 à 4,9 <input type="checkbox"/>	DDP > 5 <input type="checkbox"/>
<b>Muscle</b>	Aucune faiblesse <input type="checkbox"/>	Légère faiblesse proximale <input type="checkbox"/>	Faiblesse proximale modérée <input type="checkbox"/>	Faiblesse proximale sévère <input type="checkbox"/>	Aide à la marche <input type="checkbox"/>
<b>Tube digestif</b>	Normal <input type="checkbox"/>	Hypopéristaltisme <input type="checkbox"/>	Apéristaltisme œsophagien, pullulation microbienne <input type="checkbox"/>	Malabsorption, pseudo-occlusion <input type="checkbox"/>	Rénutrition <input type="checkbox"/>
<b>Poumons</b>	DLCO >80% CVF >80% Pas de fibrose PAPs < 35 mmHg <input type="checkbox"/>	DLCO = 70-79% CVF = 70-79% Râles crépitants ou fibrose PAPS 35-49 <input type="checkbox"/>	DLCO = 50-69% CVF = 50-69% PAPs 50-64 <input type="checkbox"/>	DLCO <50% CFV < 50% PAPs > 65 <input type="checkbox"/>	Oxygénothérapie <input type="checkbox"/>
<b>Cœur</b>	ECG normal FEVG > 50% <input type="checkbox"/>	Troubles de conduction FEVG = 45-49% <input type="checkbox"/>	Arythmie, FEVG = 40-44% <input type="checkbox"/>	Arythmie nécessitant un traitement FEVG 30-40% <input type="checkbox"/>	Insuffisance cardiaque, FEVG < 30% <input type="checkbox"/>
<b>Rein</b>	Créatininémie <13 mg/L <input type="checkbox"/>	Crise rénale et créatininémie <15 mg/L <input type="checkbox"/>	Crise rénale et créatininémie entre 15-24 mg/L <input type="checkbox"/>	Crise rénale et créatininémie entre 25-50 mg/L <input type="checkbox"/>	Crise rénale et créatininémie > 50 mg/L et/ou dialyse <input type="checkbox"/>

SRT : score de Rodnan total    DDP : distance doigt pouce    PAPs : pression artérielle pulmonaire systolique

Name: \_\_\_\_\_  
Date: \_\_\_\_\_

## Overall Neuropathy Limitations Scale (ONLS)

**Instructions:** The examiner should question **and** observe the patient in order to determine the answers to the following questions. Note should be made of any other disorder other than peripheral neuropathy which limits function at the foot of the page.

### ARM SCALE

**Does the patient have any symptoms in their hands or arms, eg tingling, numbness or weakness?** Yes  No   
(if "no", please go to "legs" section)

Is the patient affected in their ability to:	Not affected	Affected but not prevented	Prevented
Wash and brush their hair	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Turn a key in a lock	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Use a knife and fork together (or spoon, if knife and fork not used)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Do or undo buttons or zips	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Dress the upper part of their body excluding buttons or zips	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
If all these functions are prevented can the patient make purposeful movements with their hands or arms?	Yes <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>	Not applicable <input type="checkbox"/>

### Arm Grade

0=Normal

1=Minor symptoms in one or both arms but not affecting any of the functions listed

2=Disability in one or both arms affecting but not preventing any of the functions listed

3=Disability in one or both arms preventing at least one but not all functions listed

4=Disability in both arms preventing all functions listed but purposeful movement still possible

5=Disability in both arms preventing all purposeful movements

SCORE= \_\_\_\_\_

### LEG SCALE

	Yes	No	Not applicable
Does the patient have difficulty running or climbing stairs?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Does the patient have difficulty with walking?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Does their gait look abnormal?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
How do they mobilise for about 10 metres (ie 33 feet)?			
Without aid	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
With one stick or crutch or holding to someone's arm	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
With two sticks or crutches or one stick or crutch holding onto someone's arm or frame	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
With a wheelchair	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
If they use a wheelchair, can they stand and walk 1 metre with the help of one person?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
If they cannot walk as above are they able to make some purposeful movements of their legs, eg reposition legs in bed?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Does the patient use <b>ankle foot orthoses/braces?</b> (please circle)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> <b>If yes: (please circle) right/left</b>

### Leg grade

0=Walking/climbing stairs/running not affected

1=Walking/climbing stairs/running is affected, but gait does not look abnormal

2=Walks independently but gait looks abnormal

3=Requires unilateral support to walk 10 metres (stick, single crutch, one arm)

4=Requires bilateral support to walk 10 metres (sticks, crutches, crutch and arm, frame)

5=Requires wheelchair to travel 10 metres but able to stand and walk 1 metre with the help of one person

6=Restricted to wheelchair, unable to stand and walk 1 metre with the help of one person, but able to make some purposeful leg movements

7=Restricted to wheelchair or bed most of the day, unable to make any purposeful movements of the legs

SCORE= \_\_\_\_\_

Overall Neuropathy Limitation Scale=arm scale (range 0 to 5)+leg scale (range 0 to 7);

(range: 0 (no disability) to 12 (maximum disability))

TOTAL SCORE= \_\_\_\_\_

**Is there any disorder, other than peripheral neuropathy, which affects the above functions** Yes  No

If **yes** please describe: