

Score de mesure de l'ataxie ICARS

International Cooperative Ataxia Rating Scale

But : évaluation quantitative du syndrome cérébelleux

Evaluation quantitative et compartimentée des anomalies de la marche et de la posture, l'ataxie aux membres, de la dysarthrie et des anomalies de l'oculomotricité afin de pouvoir établir des sous-scores permettant une étude séparée de ces différents domaines.

Score : total sur 100

Durée : 30 mn

Anomalies de la posture et de la marche (- /34)

1 - Capacité de marche

Observer sur 10m, incluant un demi-tour, à environ 1,5m d'un mur

- 0 = Normal
- 1 = Plus ou moins normal naturellement, mais incapable de marcher les pieds en tandem (sur une ligne)
- 2 = Marche sans aide, mais franchement anormale et irrégulière
- 3 = Marche sans aide, mais avec instabilité importante, difficulté pour le demi-tour
- 4 = Marche sans aide impossible, le patient utilise épisodiquement le soutien du mur
- 5 = Marche uniquement avec l'aide d'une béquille
- 6 = Marche uniquement avec l'aide de 2 béquilles ou cadre de marche
- 7 = Marche uniquement avec tierce personne
- 8 = Marche Impossible, même avec une tierce personne (fauteuil roulant)

2 - Vitesse de marche

Observer les patients ayant un score 1-3 à l'item précédent, pour les scores supérieurs ou égaux à 4, donner directement un score de à cet item

- 0 = Normal
- 1 = Légèrement réduite
- 2 = Nettement réduite
- 3 = Extrêmement lente
- 4 = Marche sans aide impossible

3 – Station de bout, yeux ouverts

On demande au patient de tenir debout sur un pied. Si impossible, de tenir en tandem. Si impossible, avec les pieds rapprochés. Pour la position naturelle, on demande au patient de trouver une position debout confortable.

- 0 = Normal : peut tenir debout en monopodal >10s
- 1 = Peut tenir debout les pieds rapprochés mais ne peut tenir en monopodal > 10s
- 2 = Peut tenir debout les pieds rapprochés, mais pas en tandem
- 3 = Ne peut tenir debout les pieds rapprochés, mais position naturelle possible avec un balancement modéré
- 4 = Tient debout sans aide, avec un balancement important et ajustement de position marqués
- 5 = Ne peut tenir debout sans le soutien marqué d'un bras
- 6 = Station debout impossible, même avec l'appui des 2 bras

4 – Polygone de sustentation en position naturelle sans appui, les yeux ouverts

On demande au patient de trouver une position debout confortable, puis on mesure la distance entre les malléoles médiales

- 0 = Normal (10cm)
- 1 = Légèrement élargie (>10 cm)
- 2 = Nettement élargie (entre 25 et 35 cm)
- 3 = Sévèrement élargie (>35 cm)
- 4 = Station debout impossible

5 – Balancement du corps les pieds rapprochés, yeux ouverts

- 0 = Normal
- 1 = Légères oscillations
- 2 = Oscillations modérées (<10 cm au niveau de la tête)
- 3 = Oscillations sévères (>10 cm au niveau de la tête), menaçant la position debout
- 4 = Chute immédiate

6 – Balancement du corps les pieds rapprochés, yeux fermés

- 0 = Normal
- 1 = Légères oscillations
- 2 = Oscillations modérées (<10 cm au niveau de la tête)
- 3 = Oscillations sévères (>10 cm au niveau de la tête), menaçant la position debout
- 4 = Chute immédiate

7- Qualité de la station assise

(Cuisses serrées, sur une surface dure, les bras pliés)

- 0 = Normal
- 1 = Oscillations modérées au niveau du tronc
- 2 = Oscillations modérées du tronc et des jambes
- 3 = Déséquilibres sévères
- 4 = Impossible

Fonctions cinétiques (- /52)

8 – Test talon-genou (décomposition du mouvement et tremblement d'intention)

Test réalisé en décubitus dorsal avec la tête surélevée, permettant le contrôle visuel. On demande au patient de soulever une jambe et de placer le talon sur le genou de la jambe au repos, puis de glisser le long de la surface antérieure du tibia jusqu'à la cheville. La cheville étant atteinte, la jambe est à nouveau maintenue élevée en l'air à une hauteur approximative de 40 cm et l'action est répétée. Au moins 3 mouvements par jambe doivent être effectués pour valider le test.

- 0 = Normal
- 1 = Le talon glisse dans un axe continu, mais le mouvement est décomposé en plusieurs phases, sans réelles saccades, ou anormalement lent
- 2 = Le talon glisse dans l'axe des saccades
- 3 = Mouvement saccadé avec déviation latérales
- 4 = Mouvement saccadé avec déviation latérales très intenses ou mouvement impossible

Score membre inférieur droit :

Score membre inférieur gauche :

9 – Tremblement d'action au cours du test talon-genou

(Même test que précédemment : le tremblement d'action du talon sur le genou est spécifiquement observé quand le patient maintient le talon quelques secondes sur le genou avant de glisser le long du tibia, le contrôle visuel est requis)

- 0 = Pas d'anomalie
- 1 = Tremblement cessent dès que le talon atteint le genou
- 2 = Tremblement cessent moins de 10 secondes après l'appui sur le genou
- 3 = Tremblement durant plus de 10 secondes après l'appui sur le genou
- 4 = Tremblement ininterrompu ou test impossible

Score membre inférieur droit :

Score membre inférieur gauche :

10 – Test doigt-nez : décomposition du mouvement et dysmétrie

Le sujet est assis sur une chaise, la main est au repos sur le genou avant le début du mouvement, le contrôle visuel est requis. Trois mouvements pour chaque membre doivent être effectués pour valider le test

- 0 = Pas d'anomalie
- 1 = Mouvement d'oscillation sans décomposition du mouvement
- 2 = Mouvement segmenté en 2 phases et/ou dysmétrie modérée en atteignant le nez
- 3 = Mouvement segmenté en plus de 2 phases et/ou dysmétrie modérée en atteignant le nez
- 4 = Dysmétrie empêchant le patient d'atteindre le nez

Score membre supérieur droit :

Score membre supérieur gauche :

11 – Test doigt-nez : tremblement d'intention du doigt

Le tremblement étudié est celui qui apparaît au cours de la phase balistique du mouvement. Le patient est assis avec la main au repos sur sa cuisse, le contrôle visuel est requis, 3 mouvements de chaque membre doivent être effectués pour valider le test

- 0 = Pas d'anomalie
- 1 = Simple écart du mouvement
- 2 = Tremblement modéré avec amplitude estimée < 10 cm
- 3 = Tremblement d'amplitude estimée entre 10 et 40 cm
- 4 = Tremblement sévère d'amplitude estimée > 40 cm

Score membre supérieur droit :

Score membre supérieur gauche :

12 – Test doigt-nez : tremblement d'action et/ou instabilité

On demande au patient assis de maintenir ses 2 index pointés l'un en face de l'autre à une distance d'1 cm, au niveau du thorax, environ 19 secondes sous contrôle visuel

- 0 = Normal
- 1 = Légère instabilité
- 2 = Oscillations modérées du doigt avec amplitude estimée < 10 cm
- 3 = Oscillations marquées du doigt avec amplitude estimée entre 10 et 40 cm
- 4 = Mouvements de balancement > 40 cm d'amplitude

Score membre supérieur droit :

Score membre supérieur gauche :

13 – Mouvements alternatifs de prono-supination

On demande au sujet, assis sur une chaise, d'élever les bras verticalement et de faire des mouvements alternatifs de la main. Chaque main est mobilisée et testée séparément.

- 0 = Normal
- 1 = Légère irrégulier et ralenti
- 2 = Clairement irrégulier et ralenti, mais sans balancements du coude
- 3 = Extrêmement irrégulier et ralenti, avec balancements du coude
- 4 = Mouvement complètement désorganisé ou impossible

Score membre supérieur droit :

Score membre supérieur gauche :

14 – Dessin d'une spirale d'Archimède sur un modèle pré-imprimé

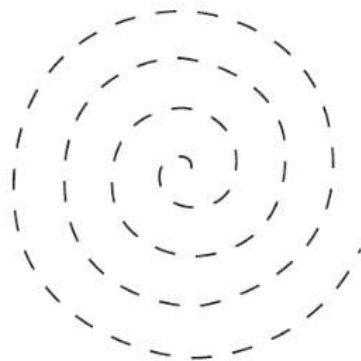
Le sujet est assis face à une table, la feuille de papier est fixée pour éviter les artefacts. On demande au sujet d'effectuer la tâche sans contrainte de temps. Les mêmes conditions d'examen doivent être réunies pour chaque test : même table, même stylo. La main dominante est examinée.

- 0 = Normal
- 1 = Altération et décomposition du trait, le trait qui légèrement le modèle mais sans écart hypermétrique
- 2 = Trait complètement en dehors du modèle, avec recroisement et/ou écart hypermétriques
- 3 = Perturbation majeure due à l'hypermétrie et la décomposition
- 4 = Dessin complètement désorganisé ou impossible

Annexe: Spirale d'Archimède

Exemple:

Exemple de cotation d'anomalie du dessin:



Score 1



Score 2



Score 3



Score 4

Troubles de la parole (- /8)

15 – Dysarthrie : fluence de la parole

On demande au patient de répéter plusieurs fois une phrase standard, toujours la même.

- 0 = Normal
- 1 = Légère perturbation de la fluence
- 2 = Perturbation modérée de la fluence
- 3 = Parole très lente et dysarthrique
- 4 = Absence de parole

16 – Dysarthrie : intelligibilité

- 0 = Normal
- 1 = Tendence à marmonner
- 2 = Marmonne franchement, la plupart des mots sont incompréhensibles
- 3 = Déformation sévère, le discours est incompréhensible
- 4 = Absence de parole

Troubles oculomoteurs (- /6)

17 – Nystagmus

On demande au sujet de regarder latéralement le doigt de l'examineur. Les mouvements anormaux observés sont généralement horizontaux, mais peuvent être obliques, rotatoires ou verticaux

- 0 = Normal
- 1 = Transitoire
- 2 = Persistant mais modéré
- 3 = Persistant et sévère

18 – Anomalie de la poursuite oculaire

On demande au sujet de suivre le mouvement latéral lent réalisé par le doigt de l'examineur

- 0 = Normal
- 1 = Légèrement saccadée
- 2 = Nettement saccadée

19 – Dismétrie de la saccade

Les deux index de l'examineur sont placés dans chaque champ visuel temporal du patient dont les yeux sont en position primaire. On demande au patient de regarder latéralement les doigts, à droite et à gauche ; le dépassement moyen de la cible des deux côtés est estimé.

- 0 = Absent
- 1 = Dismétrie franche du regard bilatérale