



Hôpitaux de Lyon

L'Escale, Service central de rééducation
pédiatrique
Centre de référence Maladie neuromusculaire
de l'enfant
Hôpital Femme Mère Enfant- Aile A1
59 boulevard Pinel
Tél. 04 72 12 95 04, Fax 04 27 85 67 90
ghe.rdv-escale@chu-lyon.fr



NM-SCORE

Vuillerot C, Rippert P, Roche S, Bérard C, Margirier F, de Lattre C, Poirot I, Berruyer A, Tiffreau V, Fournier-Mehouas M, Rumeau F, Urtizbera JA, Renders A, Ecochard R et le groupe d'étude NM-Score¹.

(Soumis à Ann Phys Med Rehabil)

INTRODUCTION ET INSTRUCTIONS POUR L'UTILISATEUR

La classification en niveaux de sévérité ou NM-Score permet de situer les performances fonctionnelles motrices des sujets atteints de maladies neuromusculaires dans 3 domaines de fonction motrice.

LE DOMAINE D1 : STATION DEBOUT ET TRANSFERTS

LE DOMAINE D2 : MOTRICITE AXIALE ET PROXIMALE

LE DOMAINE D3 : MOTRICITE DISTALE

La motricité fonctionnelle de la face n'est pas évaluée par cette classification bien qu'une faiblesse ou paralysie puisse être à l'origine d'une gêne fonctionnelle importante.

L'objectif du NM-Score est de classer les performances motrices et les difficultés fonctionnelles du sujet dans le niveau de sévérité approprié, et ceci dans chaque domaine de fonction motrice. Il s'agit de coter la performance motrice habituelle du sujet dans son environnement familial (à domicile, au travail ou à l'école) et non ses capacités fonctionnelles maximales dans des conditions optimales comme celles que l'on peut créer lors d'une situation de test. En cas de fluctuations des performances au cours de la journée ou selon les jours, on choisira le niveau correspondant aux performances les plus fréquentes et durables. En cas d'hésitation entre deux niveaux, on pourra se référer aux « compléments et précisions en cas de doute entre deux niveaux de cotations ». En cas d'hésitation persistante entre deux niveaux, on choisira le niveau le plus sévère.

Dans chaque domaine, le niveau de sévérité est décrit de « Atteinte légère = 1 » jusqu'à « Atteinte très sévère = 4 ». La cotation se fait dans chaque domaine de fonction motrice. Le choix d'un système de classification en 4 niveaux de sévérité a été influencé par la nécessité d'une différence cliniquement perceptible entre chaque niveau. Le « niveau 0 » supplémentaire correspond dans chaque domaine à des performances normales ou identiques à celles d'une personne valide du même âge. Les descriptions de chacun des niveaux sont générales et ne tentent pas de décrire de façon précise et complète la fonction motrice des sujets. **Il s'agit de donner grâce à la description écrite de chaque niveau une représentation imagée du patient dans chacun des domaines.** Les différences entre les niveaux de sévérité reposent sur les limitations fonctionnelles, la nécessité d'une aide extérieure (aide technique ou aide humaine) ou d'un appareillage et peu sur la qualité du mouvement.

La classification NM-Score s'adresse aux sujets porteurs d'une maladie neuromusculaire à partir de l'âge de 6 ans.

Cette classification est renseignée à partir d'un interrogatoire dirigé du sujet ou de sa famille et/ou de son observation en situation écologique et non par la mise en situation du sujet.

¹Groupe d'étude NM score: A Barrière, A Le Flem, AP Rouyer, S Fontaine, JP Vadot, E Luc Pupat, Y Chartier Y, D Vincent-Genod, F Girardot, V Manel, F Aubert (HFME, Lyon), F Bouhour (Hôpital neurologique, Lyon), G Rode (Hôpital H Gabriel, Lyon), D Denis (Fondation Richard, Lyon), V Kinet, D Laridant (UCL St-Luc, Bruxelles), H Hovart, JM Cuisset (Hôpital Swynghedauw, Lille), V Germa (Hôpital Necker, Paris), S Quijano, N Pelligrini (Hôpital R Poincaré, Garches), MC d'Anjou, L Féasson, S Chabrier, A Furby, C Goyet (Hôpital Bellevue, St-Etienne), S Sacconi C Fafin, V Tanant (CHU Nice), MC Delmas, M Campech, F Robert (CHU de la Réunion, St Denis de la Réunion), I Badoil (SAMSAH, Lyon), JP Gayraud (Centre P Dottin, Toulouse), A Carpentier, S Vanderschueren, I Bourdeauducq (Centre M Sautelet, Villeneuve d'Asq), D Salicio-Castillo, AM Cobo (Hôpital Marin, Hendaye), MC Commare, V Farigoule, C Huzar (Hôpital Mère-Enfant, Grenoble), B Berger (Hôpital Michallon, Grenoble), V Humbertclaude (CHU de Montpellier), E Viehweger (Hôpital de la Timone, Marseille), C Payet-Laury (CHU de Montpellier), I Penisson-Besnier (CHU Angers), V Spehrs-Ciaffi (CHUV, Lausanne), G Bassez (CHU H Mondor, Créteil), N Goemans (University Hospitals Leuven, Louvain), D Pichancourt, L Jezequel, N Vedrenne (CHR Pierre Le Damany, Lannion)

LA CLASSIFICATION NM-SCORE

NM-SCORE D1 ; STATION DEBOUT ET TRANSFERTS	
<input type="checkbox"/> 0	Capacités normales : Les performances de marche, course et sauts sont identiques à celles d'une personne du même âge.
<input type="checkbox"/> 1	Atteinte légère : Les sujets sont marchants (périmètre de marche >500m) en ville (trottoirs), dans les grandes surfaces et sur terrains irréguliers. La course et les sauts sont souvent possibles mais avec une vitesse diminuée, un équilibre altéré et/ ou avec mise en place de compensations.
<input type="checkbox"/> 2	Atteinte moyenne : Les sujets sont marchants sur des distances limitées au quartier, à l'école ou au lieu de travail (périmètre de marche < 500m). La course et les sauts sont rarement possibles.
<input type="checkbox"/> 3	Atteinte sévère : Les capacités de déplacement debout des sujets sont très réduites. Certains sont capables de faire quelques pas à l'intérieur du domicile avec appui fixe ou tierce personne mais le déplacement debout n'est pas utilisé comme mode de déplacement préférentiel.
<input type="checkbox"/> 4	Atteinte très sévère : Les sujets ne peuvent faire aucun pas ni tenir debout. Aucun transfert avec appui sur les pieds ne peut être réalisé.
NM-SCORE D2 : MOTRICITE AXIALE ET PROXIMALE	
<input type="checkbox"/> 0	Capacités normales : Tenue assise, motricité proximale des membres et contrôle de la tête identiques à celles d'une personne valide.
<input type="checkbox"/> 1	Atteinte légère : Les sujets tiennent assis sans aide et sans limitation de durée (toute la journée à l'école ou au travail) sur un siège ordinaire. La tenue assise peut-être qualitativement anormale en raison d'une cyphose posturale ou d'une fatigabilité nécessitant un appui des membres supérieurs ou un dossier. Le contrôle de la tête est normal sans limitation de durée.
<input type="checkbox"/> 2	Atteinte moyenne : Les sujets tiennent assis sans aide mais avec une limitation de durée. Les sujets avec une station assise non limitée sont classés dans ce niveau de sévérité : → si l'élévation du bras au-dessus de l'horizontale pour attraper en hauteur et/ou le port et la manipulation d'objets lourds à bout de bras sont impossibles. → et/ou si le contrôle de tête est limité dans le temps ou impossible.
<input type="checkbox"/> 3	Atteinte sévère : La station assise sans aide est limitée à quelques situations fonctionnellement importantes (habillage, mise en place du corset, station assise aux toilettes).
<input type="checkbox"/> 4	Atteinte très sévère : Les sujets n'ont aucune possibilité de tenue assise sans aide. La station assise n'est possible qu'avec un appareillage ou une aide technique au positionnement.
NM-SCORE D3 : MOTRICITE DISTALE	
<input type="checkbox"/> 0	Capacités normales : Les performances de manipulation et de motricité distale sont identiques à celles d'une personne du même âge.
<input type="checkbox"/> 1	Atteinte légère : La plupart des manipulations d'objets impliquant la motricité distale dans la vie quotidienne sont préservées. Les activités manuelles nécessitant une force importante sont possibles mais souvent réalisées avec difficulté, compensations, lenteur ou fatigabilité. L'atteinte peut être limitée à un tremblement lors des manipulations ou une imprécision du geste.
<input type="checkbox"/> 2	Atteinte moyenne : Les manipulations d'objets impliquant la motricité distale sont limitées par un manque de force et/ou un mauvais contrôle du geste. Les sujets ne peuvent pas réaliser certaines activités manuelles nécessitant une force et une dextérité importantes. Les activités manuelles plus faciles sont possibles, réalisées en totalité mais avec difficulté, lenteur, fatigue ou compensations. Les objets ont pu être adaptés pour faciliter leur utilisation (gros crayon, couverts adaptés...).
<input type="checkbox"/> 3	Atteinte sévère : Seules les manipulations d'objets impliquant la motricité distale lors d'activités manuelles faciles (ne nécessitant pas une force importante) sont possibles mais partiellement réalisées. Pour que ces activités soient réalisées en totalité, une aide extérieure (humaine ou technique) est nécessaire.
<input type="checkbox"/> 4	Atteinte très sévère : La plupart des manipulations d'objets impliquant la motricité distale dans la vie quotidienne sont impossibles. Elles nécessitent le recours à une aide humaine et/ou à de nombreuses aides techniques (contrôle de l'environnement, interface ordinateur, mini joystick, jeux adaptés...). Certains mouvements des doigts peuvent être préservés. Parfois la conduite du fauteuil roulant électrique et/ou le contrôle de l'environnement ne sont pas réalisés avec la main du fait de la sévérité de l'atteinte.

COMPLEMENTS ET PRECISIONS EN CAS DE DOUTE ENTRE DEUX NIVEAUX DE COTATIONS

NM-SCORE D1 : STATION DEBOUT ET TRANSFERTS

- **Niveau 0 ou capacités normales** : La marche est définie comme la possibilité d'enchaîner 10 pas sans aide humaine que le sujet se soit mis debout seul ou non, qu'il utilise ou non un appareillage ou une aide technique. Lors de la course, il doit exister un moment où les deux pieds sont dégagés du sol en même temps pour différencier la course de la marche rapide. Lors des sauts, les deux pieds doivent quitter le sol.
- **Niveau 1 ou atteinte légère** : Certains éprouvent une fatigabilité avec une diminution d'endurance, et certains peuvent chuter. Les déplacements sur terrains en pente peuvent être plus difficiles et nécessiter une aide humaine. La montée et la descente des escaliers sont possibles avec ou sans l'utilisation d'une rampe. Certains peuvent pratiquer des activités sportives comme le vélo, le foot, la natation, la marche, à titre de loisirs avec parfois des adaptations.
- **Niveau 2 ou atteinte moyenne** : La marche est qualitativement anormale (fatigue, lenteur, compensation). Pour beaucoup, une aide technique ou un appareillage sont nécessaires pour la marche. Une aide technique de déplacement en position assise (fauteuil roulant, poussette, scooter électrique) peut être utilisée pour les longs déplacements du fait de la fatigabilité importante. Les chutes peuvent être fréquentes. La marche est difficile voire impossible sur terrains irréguliers ou en pente. Le plus souvent, les sujets ne peuvent négocier les trottoirs qu'avec une aide humaine ou technique. La montée et la descente des escaliers ne sont possibles qu'avec l'aide d'une rampe ou d'une tierce personne. Les sujets peuvent se relever d'une chaise ou du sol en prenant appui avec leur(s) membre(s) supérieur(s) sur eux même ou sur un appui fixe.
- **Niveau 3 ou atteinte sévère** : Les déplacements extérieurs nécessitent le plus souvent une aide technique de déplacement en position assise (fauteuil roulant, poussette, scooter électrique). Si les sujets ne marchent pas, ils sont par contre capables de tenir debout avec ou sans aide. Ils peuvent prendre appui sur leurs pieds pour les transferts qui peuvent nécessiter une aide humaine ou être assurés seuls avec les adaptations nécessaires. Les sujets doivent être relevés d'un siège ordinaire ou du sol par une tierce personne.
- **Niveau 4 ou atteinte très sévère** : Les sujets sont complètement dépendants d'une aide humaine et /ou d'une aide technique pour la totalité des transferts.

NM-SCORE D2: MOTRICITE AXIALE ET PROXIMALE

- **Niveau 0 ou capacités normales** : La station assise sans aide comprend toute position assise sans aucune aide extérieure (technique ou humaine), les pieds reposant sur le sol ou non, nécessitant ou non l'appui d'un membre supérieur. Le contrôle de la tête est la capacité à maintenir la tête dans l'axe de la colonne vertébrale ou légèrement penchée en avant.
- **Niveau 1 ou atteinte légère** : Le sujet une fois assis peut se tourner pour attraper un objet. Les charges lourdes (cartable, courses) peuvent être difficiles à porter. Les activités de vie quotidienne comme se coiffer, se laver les cheveux, enfiler ses chaussettes sont réalisées en totalité sans aide extérieure mais peuvent être qualitativement anormales (fatigue, lenteur, compensations).
- **Niveau 2 ou atteinte moyenne** : Des difficultés d'équilibre en position assise apparaissent lorsque les deux mains sont utilisées pour manipuler des objets. Les sujets réussissent à se redresser après un déséquilibre du tronc. La fonction des membres supérieurs peut être améliorée par un support de bassin ou de tronc. La propulsion du fauteuil roulant manuel peut être possible à l'intérieur du domicile et sur des distances limitées au quartier, école ou travail (<500m). Les activités de vie quotidienne comme se coiffer, se laver les cheveux, enfiler ses chaussettes ne sont réalisées que partiellement et nécessite une adaptation ou une aide extérieure.
- **Niveau 3 ou atteinte sévère** : Tous les sujets ont besoin d'un aménagement de leur station assise leur permettant une station assise prolongée au cours de la journée. Les sujets contrôlent leur tête dans la plupart des situations fonctionnellement importantes mais parfois de façon limitée dans le temps. Penchés en avant, les sujets sont souvent incapables de se redresser. Les retournements complets (dos ventre) dans le lit sont souvent impossibles sans aide humaine ou aide technique. Ils peuvent avoir des difficultés pour remettre l'avant bras sur l'accoudoir du fauteuil roulant, à soulever les coudes du plan du lit ou à porter un aliment à la bouche. La propulsion du fauteuil roulant manuel étant limitée souvent à l'intérieur du domicile, pour pouvoir se déplacer indépendamment, les sujets peuvent utiliser un fauteuil roulant ou scooter électriques.
- **Niveau 4 ou atteinte très sévère** : Souvent les sujets n'ont pas un bon contrôle de la tête en position assise. Les sujets ne soulèvent pas les coudes du plan du lit.

-Niveau 0 ou capacités normales : Les performances de manipulation et de motricité distale sont identiques à celles d'une personne du même âge.

-Niveau 1 ou atteinte légère : Les activités manuelles nécessitant une force importante sont possibles mais souvent réalisées avec difficulté, compensations, lenteur ou fatigabilité. L'atteinte peut être limitée à un tremblement lors des manipulations ou une imprécision du geste.

Les activités manuelles nécessitant une force importante sont par exemple :

- Pour les enfants : ouvrir le capuchon d'un tube de dentifrice, dévisser le bouchon d'une bouteille, fermer la braguette d'un pantalon, fermer un bouton pression, boutonner un jean, ouvrir un paquet de gâteau individuel ou certains yaourts.

- Pour les adultes : Décapsuler une bouteille, ouvrir un pot de confiture, éplucher des pommes de terre au couteau, se couper les ongles, enfoncer un clou avec un marteau, ouvrir du courrier sans aide technique, ouvrir une cocotte minute, porter une casserole pleine à une main...

-Niveau 2 ou atteinte moyenne : Les sujets ne peuvent pas réaliser certaines activités manuelles nécessitant une force et une dextérité importantes. Les activités manuelles plus faciles sont possibles, réalisées en totalité mais avec difficulté, lenteur, fatigue ou compensations. Les objets ont pu être adaptés pour faciliter leur utilisation (gros crayon, couverts adaptés...).

Les activités manuelles dites faciles sont par exemple :

- Pour les enfants : jouer sur une console de jeux, appuyer sur une télécommande, écrire, tourner les pages d'un livre, tenir une cuillère dans la main pour manger

- Pour les adultes : tartiner une tranche de pain avec du beurre, se laver les mains, étaler du dentifrice, enfiler une aiguille, utiliser un clavier ou une souris ordinaire, écrire

- Niveau 3 ou atteinte sévère : Pour que ces activités manuelles faciles soient réalisées en totalité, une aide extérieure (humaine ou technique) est nécessaire. Les sujets peuvent par contre saisir certains petits objets posés sur une table. La conduite du fauteuil roulant électrique reste toujours possible avec la main.

- Niveau 4 ou atteinte très sévère : Les manipulations d'objets impliquant la motricité distale nécessitent le recours à une aide humaine et/ou à de nombreuses aides techniques (contrôle de l'environnement, interface ordinateur, mini joystick, jeux adaptés..). Certains mouvements des doigts peuvent être préservés. Parfois la conduite du fauteuil roulant électrique et/ou le contrôle de l'environnement ne sont pas réalisés avec la main du fait de la sévérité de l'atteinte.