**Etude MISSc : caractéristiques des patients sclérodermiques atteints de myosite à inclusion**

IDENTIFICATION

Date du recueil (jj/mm/aa) : │ \_ \_ │ \_ \_ │ \_ \_ │

Médecin référent : …………………………….

Service : ………………………………………..

Contact (e-mail/téléphone) : ……………………………….

CARACTERISTIQUES DEMOGRAPHIQUES

Nom (3 premières lettres) : │ \_ │ \_ │ \_ │ Prénom (2 premières lettres) : │ \_ │ \_ │

Sexe (M/F) : │ \_ │ DDN (jj/mm/aa) : │ \_ \_ │ \_ \_ │ \_ \_ │

Tabac (O/N) : │ \_ │ Alcool (O/N) : │ \_ │ Toxique (O/N) : │ \_ │

CRITERES D’INCLUSION

* Patient présentant une sclérodermie systémique (O/N) : │ \_ │

Selon les critères de classification ACR/EULAR 2013 : **Entourer les items**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Item | Sub-item(s) | Points |
| Epaississement cutané des doigts des 2 mains s’étendant jusqu’aux articulations métacarpo-phalangiennes *(critère suffisant)* | - | 9 |
| Epaississement cutané des doigts  *(ne compter que le score le plus élevé)* | Doigts boudinés  Sclérodactylie (en distalité des articulations métacarpo-phalangiennes, mais proximale jusqu’aux articulations interphalangiennes) | 2  4 |
| Atteintes pulpaires  *(ne compter le score que le plus élevé)* | Ulcères pulpaires  Cicatrices déprimées pulpaires | 2  3 |
| Télangiectasies | - | 2 |
| Anomalies capillaroscopiques | - | 2 |
| HTAP et/ou pneumopathie infiltrative *(score maximum 2)* | HTAP  Pneumopathie infiltrative | 2  2 |
| Phénomène de Raynaud | - | 3 |
| Auto-anticorps associés à la sclérodermie systémique (anti-centromères, anti-topoisomérase I [anti-Scl70], anti-RNA-polymérase de type III) *(score maximum 3)* | Anti-centromère  Anti-topoisomérase I  Anti-RNA-polymérase de type III | 3 |

Diagnostic de sclérodermie si score ≥ 9

* Patient présentant une myosite à inclusion (O/N) : │ \_ │

Selon les critères de Lloyd : **Entourer les items**

|  |  |
| --- | --- |
| N°1 | Déficit des fléchisseurs des doigts  ou des quadriceps |
| N°2 | Inflammation endomysiale |
| N°3 | Invasion de fibres non nécrotiques  Ou vacuoles bordées |

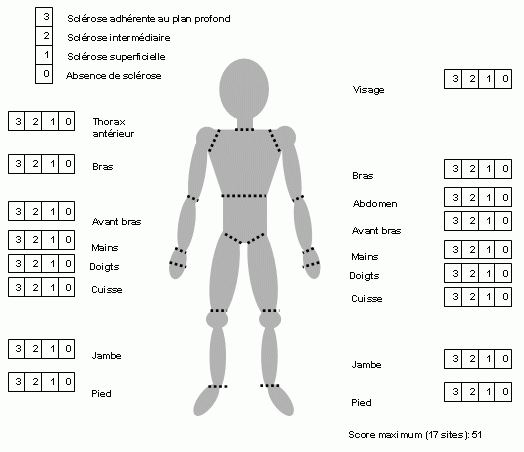
**Diagnostic de myosite à inclusion si 1+2+3**

**Si pas de SSc ou si pas de myosite à inclusion: ne pas inclure le patient**

* Date du diagnostic de la sclérodermie (jj/mm/aaaa) │ \_ \_│\_ \_ │ \_ \_ \_ \_ │
* Date du diagnostic de la myosite à inclusion (jj/mm/aaaa) │ \_ \_│\_ \_ │ \_ \_ \_ \_ │

CARACTERISTIQUES DE LA SCLERODERMIE au diagnostic de la myosite à inclusion (ou au plus proche)

1. Caractéristiques cliniques :

* Date de l’examen clinique (jj/mm/aaaa) │ \_ \_│\_ \_ │ \_ \_ \_ \_ │
* Date du phénomène de Raynaud (année) │ \_ \_ \_ \_ │
* Date du premier signe hors Raynaud (année) │ \_ \_ \_ \_ │
* Phénomène de Raynaud : (O/N) : │ \_ │
* Atteinte cutanée :
  + Limitée (O/N) : │ \_ │
  + Diffuse (O/N) : │ \_ │
  + Sine scleroderma (O/N) : │ \_ │
  + Score de Rodnan modifié :│ \_ \_ │/51
  + Calcification sous-cutanée (O/N) : │ \_ │
  + Télangiectasie (O/N) : │ \_ │
  + Ulcère digital (O/N) : │ \_ │
  + Cicatrice pulpaire (O/N) : │ \_ │
* Atteinte articulaire : (O/N) : │ \_ │
* Atteinte digestive :
  + Reflux (O/N) : │ \_ │
  + Constipation (O/N) : │ \_ │
  + Trouble sphinctérien (O/N) : │ \_ │
* Atteinte pulmonaire :
  + Dyspnée (stade NYHA de I à IV) :│ \_ \_ │
  + Crépitants (O/N) : │ \_ │
* Atteinte cardiaque : (O/N) : │ \_ │

Si Oui : type ………………………………………….

* Atteinte rénale :
  + HTA (O/N) : │ \_ │
  + Antécédent de crise rénale aiguë (O/N) : │ \_ │ Date │ \_ \_ \_ \_ │
* Syndrome de chevauchement associé : (O/N) : │ \_ │

Si Oui : type ………………………………………………………………………

1. Caractéristiques biologiques :

* CRP (mg/L): │ \_ \_ \_ │ VS (mm) : │ \_ \_ \_ │
* Créatinine (µmol/L) : │ \_ \_ \_ │ Protéinurie (g/g de créatinine) : │ \_ \_ \_ │
* NT-proBNP (ng/L) : │ \_ \_ \_ \_ │ Troponine us (µg/L) : │\_ \_ \_ │
* Immunologique :
  + Anticorps anti-nucléaires (O/N) : │ \_ │ Taux : 1/ \_ \_ \_ \_
    - Anti-centromère  (O/N) : │ \_ │
    - Anti-topoisomérase I (ou anti-Scl 70)  (O/N) : │ \_ │
    - Anti-PM-Scl  (O/N) : │ \_ │
    - Anti-fibrillarine (anti-U3-RNP)  (O/N) : │ \_ │
    - Anti-Th/To  (O/N) : │ \_ │
    - Anti-ARN-polymérase de type III  (O/N) : │ \_ │
    - Anti-U1-RNP  (O/N) : │ \_ │
    - Autre (O/N) : │ \_ │ Type : ……………….
  + Anticorps associés aux myopathies inflammatoires (anti-JO1, anti-SRP, anti-Mi2…) (O/N) : │ \_ │

Si oui, type : …………………………………………………………………………………….

* + Complément : C3 (%) │\_ \_ \_ │C4 (%) │\_ \_ \_ │ CH50 (%) │\_ \_ \_ │

1. Explorations complémentaires (au diagnostic de la myosite à inclusion ou au plus proche) :

* Capillaroscopie péri-unguéale : Micro-angiopathie organique (O/N) : │ \_ │
* Test de marche de 6 minutes : distance (m)│\_ \_ \_ │, en fin de test : Borg │ \_ │, SpO2(%)│ \_ \_ \_ │
* TDM thoracique : Pneumopathie infiltrante (O/N) : │ \_ │
* EFR :
  + VEMS (%) :│ \_ \_ \_ │
  + CVF (%) : │ \_ \_ \_ │
  + CPT (%) : │ \_ \_ \_ │
  + DLCO (%) :│ \_ \_ \_ │
  + Sniff Test : normal / anormal / non fait
* ETT :
  + FEVG (%) : │ \_ \_ \_ │ PAPs (mmHg) : │ \_ \_ │
  + Gradient OD-VD (mmHg) : │ \_ \_ │ POD (mmHg) : │ \_ \_ │
  + Vitesse insuffisance tricuspide (m/s) : │ \_ \_ **,**\_ \_│
  + Trouble de la fonction diastolique (O/N) : │ \_ │
* IRM myocardique : Cardiopathie spécifique de la sclérodermie (O/N) : │ \_ │(Joindre CR)
* Hypertension pulmonaire prouvée par cathétérisme droit : (O/N) : │ \_ │
  + Pré-capillaire (O/N) : │ \_ │
  + Post-capillaire (O/N) : │ \_ │
* Autres explorations : ………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………

PATHOLOGIE ASSOCIEE

* Cancer (O/N) : │ \_ │
  + Type :
  + Date du diagnostic (jj/mm/aaaa) │ \_ \_│\_ \_ │ \_ \_ \_ \_ │

CARACTERISTIQUES DE LA MYOSITE A INCLUSION (au diagnostic)

1. Caractéristiques cliniques :

* Date des 1iers signes (année) : │\_ \_ \_ \_ │
* Myalgies (O/N) : │ \_ │
* Crampes (O/N) :│ \_ │
* Faiblesse musculaire  (O/N) : │ \_ │
* Fatigabilité musculaire (O/N) : │ \_ │
* Difficultés à la marche (O/N) : │ \_ │
* Marche :
  + Normale (O/N) : │ \_ │
  + Cannes (O/N) : │ \_ │
  + Déambulateur (O/N) : │ \_ │
  + Fauteuil roulant (O/N) : │ \_ │
* Amaigrissement (O/N) : │ \_ │
* Troubles de la déglutition  (O/N) : │ \_ │
* Déficit :
  + Bilatéral symétrique (O/N) : │ \_ │ Bilatéral asymétrique (O/N) : │ \_ │
  + Distal (O/N) : │ \_ │ Proximal (O/N) : │ \_ │ Axial (O/N) : │ \_ │
* Amyotrophie : Distal (O/N) : │ \_ │ Proximal (O/N) : │ \_ │
* Paralysie faciale (O/N) : │ \_ │
* Ophtalmoplégie (O/N) : │ \_ │
* Testing moteur : Droit : │ \_ \_ \_ │ /100 Gauche : │ \_ \_ \_ │/100
* Echelle fonctionnelle : │ \_ \_ │/75
* Antécédents de prise de médicaments :
  + Statines (O/N) : │ \_ │
  + Fibrates (O/N) : │ \_ │

1. Caractéristiques biologiques :

* Au diagnostic : CPK (UI/L) : │ \_ \_ \_ \_ │ Aldolase (U/L) : │ \_ \_ │
* Au maximum : CPK (UI/L) : │ \_ \_ \_ \_ │ Aldolase (U/L) : │ \_ \_ │

1. Explorations complémentaires :

* EMG :
  + Syndrome myogène (O/N) : │ \_ │
  + Syndrome neurogène (O/N) : │ \_ │
* IRM musculaire :
  + Atrophie musculaire  (O/N) : │ \_ │
  + Myosite (hypersignal STIR) (O/N) : │ \_ │
  + Infiltrat graisseux (O/N) : │ \_ │
* Biopsies musculaires : **(Joindre CR)**
  + Biopsie N°1 :
    - Date de réalisation :│ \_ \_ │ \_ \_ │ \_ \_ │
    - Réalisation d’immunomarquages TDP-43/p62 (O/N) :│ \_ │
    - Si oui : Résultats : ……………………………………………….
    - Analyse par microscopie électronique (O/N) :│ \_ │
  + Biopsie N°2 :
    - Date de réalisation :│ \_ \_ │ \_ \_ │ \_ \_ │
    - Réalisation d’immunomarquages TDP-43/p62 (O/N) :│ \_ │
    - Si oui : Résultats : ……………………………………………….
    - Analyse par microscopie électronique (O/N) :│ \_ │
  + Biopsie N°3 :
    - Date de réalisation :│ \_ \_ │ \_ \_ │ \_ \_ │
    - Réalisation d’immunomarquages TDP-43/p62 (O/N) :│ \_ │
    - Si oui : Résultats : ……………………………………………….
    - Analyse par microscopie électronique (O/N) :│ \_ │
  + Biopsie N°4 :
    - Date de réalisation :│ \_ \_ │ \_ \_ │ \_ \_ │
    - Réalisation d’immunomarquages TDP-43/p62 (O/N) :│ \_ │
    - Si oui : Résultats : ……………………………………………….
    - Analyse par microscopie électronique (O/N) : │ \_ │

PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DE L’ATTEINTE MUSCULAIRE

*Cocher si le patient a bénéficié au moins une fois du traitement au cours de la prise en charge de la myosite à inclusion*

* Traitements symptomatiques :
  + Kinésithérapie à domicile
  + Centre de rééducation
* Traitements médicamenteux :
  + Corticothérapie
  + Ig IV
  + Méthotrexate
  + Cyclophosphamide
  + MMF
  + Azathioprine
  + Rituximab
  + Autre  Préciser : ………………………………………………………………

SURVIE-MORTALITE

* Date des dernières nouvelles (jj/mm/aa) : │ \_ \_ │ \_ \_ │ \_ \_ │
* Décès (O/N) :│ \_ │

Si oui Date (jj/mm/aa) : │ \_ \_ │ \_ \_ │ \_ \_ │ Cause : …………………………………

DERNIERE EVALUATION DE LA MYOSITE A INCLUSION

Date de l’évaluation (jj/mm/aa) : │ \_ \_ │ \_ \_ │ \_ \_ │

1. Caractéristiques cliniques :

* Myalgies (O/N) : │ \_ │
* Crampes (O/N) : │ \_ │
* Faiblesse musculaire  (O/N) : │ \_ │
* Fatigabilité musculaire (O/N) : │ \_ │
* Difficultés à la marche (O/N) : │ \_ │
* Marche :
  + Normale (O/N) : │ \_ │
  + Cannes (O/N) : │ \_ │
  + Déambulateur (O/N) : │ \_ │
  + Fauteuil roulant (O/N) : │ \_ │
* Amaigrissement (O/N) : │ \_ │
* Troubles de la déglutition  (O/N) : │ \_ │
* Déficit :
  + Bilatéral symétrique (O/N) : │ \_ │ Bilatéral asymétrique (O/N) : │ \_ │
  + Distal (O/N) : │ \_ │ Proximal (O/N) : │ \_ │ Axial (O/N) : │ \_ │
* Amyotrophie : Distal (O/N) : │ \_ │ Proximal (O/N) : │ \_ │
* Paralysie faciale (O/N) : │ \_ │
* Ophtalmoplégie (O/N) : │ \_ │
* Testing moteur : Droit : │ \_ \_ \_ │ /100 Gauche : │ \_ \_ \_ │/100
* Echelle fonctionnelle : │ \_ \_ │/75

1. Caractéristiques biologiques :

* CPK (UI/L) : │ \_ \_ \_ \_ │ Aldolase (U/L) : │ \_ \_ │

1. Explorations complémentaires :

* EMG :
  + Syndrome myogène (O/N) : │ \_ │
  + Syndrome neurogène (O/N) : │ \_ │
  + Aggravation   (O/N) : │ \_ │
* IRM musculaire :
  + Atrophie musculaire  (O/N) : │ \_ │
  + Myosite (hypersignal STIR) (O/N) : │ \_ │
  + Infiltrat graisseux (O/N) : │ \_ │
  + Aggravation   (O/N) : │ \_ │

**MERCI DE VOTRE AIDE !**