**Appel à observations :**

**« Atteinte axiale (camptocormies ou têtes tombantes) dans les myosites inflammatoires »**

Luc Pijnenburg et Alain Meyer

**Formulaires, courriers et compte-rendu à envoyer à Luc Pijnenburg ou Alain MEYER**

**luc.pijnenburg@chru-strasbourg.fr ou Alain.meyer1@chru-strasbourg.fr,**

**Service de Rhumatologie, Hôpital de Hautepierre, CHRU de Strasbourg, 1 avenue Molière, 67000 Strasbourg**

**Téléphone : 06.73.68.08.39 (Pijnenburg Luc) ou 06.76.95.31.67 (Alain Meyer) ou fax : 03.88.12.81.50**

**MEDECIN RESPONSABLE :**

Nom : ………………………………………………………

Service : ………………………………………………………

Hôpital : ………………………………………………………

Tel : ………………………………………………………

Fax : ………………………………………………………

E-mail : ………………………………………………………

**DONNEES GENERALE**

Non : ………………………………………………………

Prénom : ………………………………………………………

Date de naissance : ………………………………………………………

Antécédent : ………………………………………………………

Tabagisme : Oui [ ]  Non [ ]

Prise de statine Oui [ ]  Non [ ]

Antécédents de prise d'inhibiteurs de MEK (selumetinib, trametinib) Oui [ ]  Non [ ]

Antécédent d'irradiation Oui [ ]   Non [ ]   Siège………………………..Date………………

**CAMPTOCORMIE OU TETE TOMBANTE :**

**OUI [ ]  : sujet atteint NON[ ]  : sujet contrôle**

**Si oui : Camptocormie [ ]   Tête tombante [ ]**

**Date des premiers axiaux signes rapportés** par le patient **:** ……………………………………

**Date de diagnostic de la myopathie inflammatoire** **:** ……………………………………

La camptocormie et/ou la tête tombante constituait un **motif de consultation**: Oui [ ]  Non [ ]

La camptocormie et/ou la tête tombante était **cliniquement isolée à la première évaluation** : absence d'atteinte de la musculature non axiale et de signes extra musculaires à l'interrogatoire et à l'examen clinique :Oui [ ]  Non [ ]

**Complications:**

Perte du regard horizontal : Oui [ ]   Non [ ]

Rachialgie : Oui [ ]   Non [ ]

Dysphagie positionnelle Oui [ ]  Non[ ]

**CK au diagnostic de l’atteinte axiale** …………………………………… Non fait [ ]

**Imagerie des muscles para-vertébraux :** diagnostic de l’atteinte musculaire **:** *Joindre le compte rendu du radiologue ou compléter*

TDM  [ ]  IRM [ ]  Non faite [ ]

Œdème musculaire : Oui [ ] Non [ ]

Atrophie musculaire : Oui [ ] Non [ ]

 Hypertrophie musculaire : Oui [ ] Non [ ]

**EMG** des muscles para-vertébraux**:** Syndrome myogène Oui [ ]  Non [ ]  Non fait [ ]

**Biopsie musculaire para-vertébrale :** Oui [ ]  Non [ ]  *Joindre le compte rendu si réalisée*

**Absence d'autre explication (=critères d'exclsusion)**

Syndrome extra pyramidal : Oui [ ] Non [ ]

Atteinte du motoneurone : Oui [ ] Non [ ]

Syndrome myasthénique : Oui [ ] Non [ ]

Autre : Oui [ ] Non [ ]  Détailler:

**ATTEINTE MUSCULAIRE EXTRA AXIALE**

**Oui [ ]  Non [ ]**

Date des premiers signes rapportés par le patient : ……………………………………

**Myalgies** pendant le suivi**:** Oui [ ]  Non [ ]

**Amyotrophie** pendant le suivi**:** Oui [ ]  Non [ ]

Loge(s) musculaire(s) amyotrophiée(s): ………………………

**Déficit moteur** pendant le suivi**:** Oui [ ]  Non [ ]

Proximal [ ]  Distal [ ]  Facial [ ]  Trouble de la déglutition [ ]

Membres supérieurs: plus [ ]  moins [ ]  ou autant [ ]  atteints que les membres inférieurs

Topographie évoquant une myosite à inclusion Oui [ ]  Non [ ]  préciser:

Chutes [ ]  Perte de la marche pendant le suivie [ ]

**Joindre le testing** moteur le plus mauvais pendant le suivi :

**Taux de CK** le plus élevé pendant le suivi: …………………………………… Non fait [ ]

**EMG** **:** Syndrome myogène Oui [ ]  Non [ ]  Non fait [ ]

**Biopsie musculaire :** *Joindre le compte rendu de l’anatomopathologiste*

**ATTEINTE ARTICULAIRE**

**Oui [ ]  Non [ ]**

Date du diagnostic : ……………………………………

**Arthralgies** pendant le suivi: Oui [ ]  Non [ ]

Nombre d’articulations douloureuses le plus élevé pendant le suivi:

**Arthrites** pendant le suivi: Oui [ ]  Non [ ]

Nombre d’articulation gonflées le plus élevé pendant le suivi:

**Topographie :**

Symétrique Oui [ ]  Non [ ]  Non renseigné [ ]

 Grosses articulations [ ]  Préciser : ……………………………………

Petites articulations [ ]  Préciser : ……………………………………

**EVA articulaire** la plus élevé pendant le suivi …………………………………… Non fait [ ]

**ATTEINTE PULMONAIRE**

**Oui [ ]  Non [ ]**

Date de diagnostic : ……………………………………

**NYHA**la plus sévère pendant le suivi **:** I [ ]  II [ ]  III [ ]  IV [ ]

**Type d’atteinte scannographique** pendant le suivi**:** *joindre le compte rendu du radiologue ou remplir*

Date de l’examen : …………………………………… Non fait [ ]

NSIP: Oui [ ]  Non [ ]  UIP : Oui [ ]  Non [ ]  OP: Oui [ ]  Non [ ]

Pleurésie: Oui [ ]  Non [ ]  Pneumo médiastin Oui [ ]  Non [ ]

Autre:

**EFR** les moins bonnes pendant le suivi: *joindre le compte rendu ou remplir*

Date de l’examen : …………………………………… Non faites [ ]

CPT …… CVL …… VR ……

VEMS …… CVF …… VEMS/CV ……

DLCO …… VA …… DLCO/VA ……

**ATTEINTE CARDIAQUE**

**Oui [ ]  Non [ ]**

Date de diagnostic : ……………………………………

**Myocardite**: Oui [ ]  Non [ ]

**Trouble du rythme:** Oui [ ]  Non [ ]

**Trouble de la conduction:**  Oui [ ]  Non [ ]

**HTAP:** Oui [ ]  Non [ ]

**ATTEINTE CUTANEE**

**Oui [ ]  Non [ ]**

Date de diagnostic : ……………………………………

**Rash de dermatomyosite :** Oui [ ] Non [ ]

Erythème lilacée :Oui [ ] Non [ ]  Signe du châle :Oui [ ] Non [ ]

 Papules de Gottron :Oui [ ] Non [ ]  Signe de la manucure :Oui [ ] Non [ ]

**Mains de mécaniciens :** Oui [ ] Non [ ]

**Acrosyndrome:** Oui [ ] Non [ ]

**Sclérodactylie :** Oui [ ] Non [ ]

**Télengiectasies:** Oui [ ] Non [ ]

**Calcinose** Oui [ ] Non [ ]

**Ulcères digitaux :** Oui [ ] Non [ ]

**Capillaroscopie: mégacapillaire et/ou raréfaction vasculaire** Oui [ ] Non [ ]  Non faite [ ]

**Autre (préciser):**

**SIGNES GENERAUX**

Fièvre : Oui [ ]  Non [ ]  T° \_\_\_\_°C

Asthénie: Oui [ ]  Non [ ]

Amaigrissement: Oui [ ]  Non [ ]  : perte de \_\_\_\_\_\_Kg

**NEOPLASIE**

Cancer/Hémopathie : Oui [ ]  Non [ ]

Date du diagnostic……………………. Organe…………………………. Histologie……………………..

Antécédent de radiothérapie : Oui [ ]  Non [ ]

Siège…………………………. Date……………………..

**AUTRE(S) ATTEINTE(S)**

**Oui [ ]  Non [ ]**

Préciser : ……………………………………………………………………………………………………………………………………………………

……………………………………………………………………………………………………………………………………………………

……………………………………………………………………………………………………………………………………………………

**PROFIL IMMUNOLOGIQUE**

**Anticorps anti nucléaire :** Date de la mise en évidence : ……………Titre : ……………………. Non fait [ ]

Anti-Ro/SS-A : Oui [ ] Non [ ] Non fait [ ]  52 kDa[ ]  60 kDa [ ]

Anti-La/SS-B : Oui [ ] Non [ ] Non fait [ ]

Anti- Sm : Oui [ ] Non [ ] Non fait [ ]

Anti-RNP : Oui [ ] Non [ ] Non fait [ ]

**Anticorps des dermatomyosites :** Date de la mise en évidence : …………………….

Anti-Mi-2 : Oui [ ]  Non [ ]  Non testé [ ]

Anti-NXP2 : Oui [ ]  Non [ ]  Non testé [ ]

Anti-TIF1γ : Oui [ ]  Non [ ]  Non testé [ ]

Anti-SAE : Oui [ ]  Non [ ]  Non testé [ ]

Anti-MDA-5 : Oui [ ]  Non [ ]  Non testé [ ]

Méthode ou laboratoire ayant réalisé la recherche : …………………….

**Anticorps des polymyosites/anti -synthétases :** Date de la mise en évidence : …………………….

Anti-Jo-1 : Oui [ ]  Non [ ]  Non testé [ ]

Anti-PL7 : Oui [ ]  Non [ ]  Non testé [ ]

Anti-PL12 : Oui [ ]  Non [ ]  Non testé [ ]

Anti-OJ : Oui [ ]  Non [ ]  Non testé [ ]

Anti-EJ: Oui [ ]  Non [ ]  Non testé [ ]

Autre : ……………………. Méthode ou laboratoire ayant réalisé la recherche : …………………….

**Anticorps des myosites à inclusions :** Date de la mise en évidence : …………………….

Anti-Mup44 (cN1A) : Oui [ ]  Non [ ]  Non testé [ ]

Méthode ou laboratoire ayant réalisé la recherche : …………………….

**Anticorps des myosites nécrosantes :** Date de la mise en évidence : …………………….

Anti-SRP : Oui [ ]  Non [ ]  Non testé [ ]

Anti-HMGCR : Oui [ ]  Non [ ]  Non testé [ ]

Méthode ou laboratoire ayant réalisé la recherche : …………………….

**Anticorps de la scléromyosite ou sclérodermie :** Date de la mise en évidence : …………………….

Anti-Pm-Scl : Oui [ ]  Non [ ]  Non testé [ ]

Anti-centromère : Oui [ ]  Non [ ]  Non testé [ ]

Anti-Scl70 : Oui [ ]  Non [ ]  Non testé [ ]

Anti-ARNploIII : Oui [ ]  Non [ ]  Non testé [ ]

Anti-Ku : Oui [ ]  Non [ ]  Non testé [ ]

Autre :…………………….

Méthode ou laboratoire ayant réalisé la recherche : …………………….

**Autre(s) auto-anticorps :** Oui [ ]  Non [ ]   Préciser: …………………….

**Gammapathie monoclonale :** Oui [ ]  Non [ ]   Préciser: …………………….

**CRP la plus haute (hors infection):** ……………

**DIAGNOSTIC FINAL RETENU**

[ ]  Dermatomyosite

[ ]  Myopathie nécrosante auto-immune

[ ]  Myosite de Chevauchement : - [ ]  Syndrome des antisynthétases

* [ ]  Scléromyosite

- [ ]  Autre : ……………………………..........

[ ]  Myosite à inclusion

[ ]  Autre : ………………………………

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **TRAITEMENT** | **EVOLUTION DE LA MALADIE SOUS TRAITEMENT** | **TOLERANCE DU TRAITEMENT** |
| **Ligne de traitement:** Molécules (dose, fréquence) | **Date début** | **Date d'arrêt**OU**Si en cours**"en cours" et préciser date de la dernière évaluation sous TTT | **Si arrêt raison de l'arrêt** (Rémission, échec, effet secondaire) | **Evolution de la camptocormie /tête tombante**A la dernière évaluation sous cette ligne de TTT, selon le patient concordant avec le jugement du clinicien | **Evolution de l'atteinte musculaire extra axiale** A la dernière évaluation sous cette ligne de TTT: Une modification significative est un changement ≥ 30% des CK et de 15% du testing musculaire  | **Evolution de l'atteinte articulaire** A la dernière évaluation sous cette ligne de TTT:Une modification significative est un changement ≥ 20% de l'EVA, du nombre d'articulations douloureuses et gonflées | **Evolution de l'atteinte pulmonaire** A la dernière évaluation sous cette ligne de TTT:Une modification significative est un changement ≥ 15% de la TLCO et/ou ≥ 10% de la CV associée(s) à une évolution concordante de la dyspnée et de la TDM | **Evolution de l'atteinte cutanée** A la dernière évaluation sous cette ligne de TTT: Une modification significative de l'atteinte cutanée est un changement pour un clinicien habitué à la maladie et concordante avec le jugement du patient | **Evolution des autres atteintes d'organes** si elles sont présentes (préciser) | **Effet(s) secondaire(s) grave(s)** (nécessité d'une hospitalisation et/ou d'un traitement intra-veineux et/ou conduisant au décès)(0/1) | **Infection** (préciser: site, germe, antibiotique(s) utilisé(s) et évolution) | **Autre(s) effet(s) secondaire(s)** (préciser) |
| 1ère ligne de traitement: Molécules (dose, fréquence) |   |   | Rémission [ ] Echec [ ] Effet sec. [ ] Autre;  | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ]   | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ] Pas d'atteinte [ ]   | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ] Pas d'atteinte [ ]    | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ] Pas d'atteinte [ ]    | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ] Pas d'atteinte [ ]   |   | Non [ ] Oui [ ] Préciser ; | Non [ ] Oui [ ]   | Non [ ] Oui [ ] Préciser : |
| 2ème ligne de traitement: Molécules (dose, fréquence) |   |   | Rémission [ ] Echec [ ] Effet sec. [ ] Autre;  | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ]   | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ] Pas d'atteinte [ ]   | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ] Pas d'atteinte [ ]    | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ] Pas d'atteinte [ ]    | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ] Pas d'atteinte [ ]   |   | Non [ ] Oui [ ] Préciser ; | Non [ ] Oui [ ]   | Non [ ] Oui [ ] Préciser : |
| 3ème ligne de traitement: Molécules (dose, fréquence) |   |   | Rémission [ ] Echec [ ] Effet sec. [ ] Autre;  | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ]   | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ] Pas d'atteinte [ ]   | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ] Pas d'atteinte [ ]    | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ] Pas d'atteinte [ ]    | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ] Pas d'atteinte [ ]   |   | Non [ ] Oui [ ] Préciser ; | Non [ ] Oui [ ]   | Non [ ] Oui [ ] Préciser : |
| 4ème ligne de traitement: Molécules (dose, fréquence) |   |   | Rémission [ ] Echec [ ] Effet sec. [ ] Autre;  | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ]   | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ] Pas d'atteinte [ ]   | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ] Pas d'atteinte [ ]    | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ] Pas d'atteinte [ ]    | Aggravation [ ] Stabilité [ ] Amélioration [ ] Pas d'atteinte [ ]   |   | Non [ ] Oui [ ] Préciser ; | Non [ ] Oui [ ]   | Non [ ] Oui [ ] Préciser : |