**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 : |