**Fiche de recueil :**

**Atteinte musculaire inflammatoire et syndrome de Sjögren primitif**

**(étude AMISS)**

**Identification du service** :

**Nom du médecin** :

**Téléphone :**

**E-mail :**

Cette fiche de recueil vise à intégrer votre observation dans un travail portant sur les myopathies inflammatoires associées à un syndrome de Sjögren primitif (pSS). L’objectif de ce travail est de définir le plus précisément possible les caractéristiques cliniques, paracliniques, histologiques et le pronostic des atteintes myopathiques inflammatoires survenant dans ce contexte, et de définir si ces atteintes peuvent être définies en fonction des critères de classification des myopathies inflammatoires (polymyosites, dermatomyosites, myopathies nécrosantes auto-immunes, syndrome des anti-synthétases, myosites à inclusions).

**Critères d’inclusion** : coexistence chez le même patient

* D’un syndrome de Sjögren primitif
* D’une atteinte musculaire inflammatoire.
* En cas de myopathie inflammatoire définie (dermatomyosite, syndrome des anti-synthétases par exemple), **le diagnostic de syndrome de Sjögren primitif doit précéder** le diagnostic de myopathie inflammatoire.

**Critères d’exclusion :**

* Patient inclus dans la cohorte ASSESS
* Présence d’une autre connectivite définie **au moment du diagnostic de syndrome de Sjögren** (syndrome de Sjögren « **secondaire** »)

Si une biopsie musculaire a été réalisée avec du matériel disponible, nous souhaitons également étudier les caractéristiques histopathologiques de ces atteintes musculaires, et les lames et/ou blocs de tissus pourront être adressés au Pr Marcorelles du service d’Anatomie et Pathologie du CHRU de Brest. Si du sérum est disponible ou peut être facilement obtenu, nous souhaitons également compléter les analyses immunologiques de ces patients.

Si vous avez un patient incluable, vous pouvez soit remplir ce cahier d’observation, soit nous contacter et nous expédier une copie du dossier du patient.

**Dewi Guellec** et **Divi Cornec**, service de Rhumatologie

**Jean-Baptiste Noury**, service de Neurologie

**Pascale Marcorelles**, service d’Anatomie et Pathologie

CHU Cavale-Blanche

Boulevard Tanguy Prigent

29200 Brest

Tel : 02 98 34 72 67 / Fax : 02 98 49 36 27

[dewiguellec@hotmail.fr](file:///C:\Documents%20and%20Settings\XXX\Bureau\dewiguellec@hotmail.fr)

[divi.cornec@chu-brest.fr](mailto:divi.cornec@chu-brest.fr)

**Laure Gallay**, Médecine Interne, Hospices civils de Lyon

**Alain Meyer**, service de Rhumatologie, CHU Strasbourg

**CARACTERISTIQUES DU PATIENT**

Nom (2 premières lettres) :       Prénom (3 premières lettres) :

Sexe :  Homme  Femme Date de naissance (JJ/MM/AAAA) :

Profession :

Antécédents personnels notables :

Antécédents familiaux de maladie auto-immune :  Oui  Non Si oui, précisez :

**DIAGNOSTIC DE pSS**

Date du diagnostic (JJ/MM/AAAA) :  Date de début des symptômes (JJ/MM/AAAA) :

**Symptômes au diagnostic (cochez les éléments présents) :**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Syndrome sec oculaire |  | Syndrome de Raynaud |  |
| Syndrome sec buccal |  | Toux |  |
| Arthralgies |  | Myalgies |  |

**Tests fonctionnels (cochez les items pathologiques) :**

|  |  |
| --- | --- |
| Test de Schirmer ≤ 5 mm/5 min |  |
| Flux salivaire ≤ 0,1 mL/min |  |
| Ocular staining score ≥ 5 |  |
| Score de Van Bijsterveld ≥ 4 |  |

**Caractéristiques histologiques :**

Réalisation d’une BGSA :  Oui  Non Si oui, Focus Score ≥ 1 ?  Oui  Non

**Caractéristiques biologiques au diagnostic** :

|  |  |
| --- | --- |
| Hb | g/dL |
| VS | mm |
| CRP | mg/L |
| Gammaglobulines | g/L |
| Immunoglobuline monoclonale | (isotype) |
| Protéinurie | g/g |

**Caractéristiques immunologiques au diagnostic (cochez les éléments présents et précisez le taux)** :

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Auto-anticorps** | **Présence** | **Taux** |
| Anticorps anti-nucléaires |  | 1/     ème |
| Facteur rhumatoïde |  | UI/L |
| Anti-SSA |  | UI/L |
| Anti-SSB |  | UI/L |
| Autres auto-anticorps |  |  |
|  |  |  |
|  |  |  |

Si présence d’anticorps anti-nucléaires, précisez la fluorescence :

**Complications (cochez les éléments présents) :**

|  |  |
| --- | --- |
| Pneumopathie lymphoïde |  |
| Atteinte rénale |  |
| Péricardite |  |
| Lymphome |  |
| Neuropathie périphérique |  |
| Atteinte neurologique centrale |  |

**Activité systémique (score ESSDAI)**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **Domaine** | **Pas d’activité (0)** | **Activité faible (1)** | **Activité modérée (2)** | **Activité élevée (3)** |
| Constitutionnel |  |  |  |  |
| Lymphadénopathie |  |  |  |  |
| Glandulaire |  |  |  |  |
| Articulaire |  |  |  |  |
| Cutané |  |  |  |  |
| Pulmonaire |  |  |  |  |
| Rénal |  |  |  |  |
| Musculaire |  |  |  |  |
| Système nerveux périphérique |  |  |  |  |
| Système nerveux central |  |  |  |  |
| Hématologique |  |  |  |  |
| Biologique |  |  |  |  |

**Critères de classification (cochez les critères remplis) :**

|  |  |
| --- | --- |
| Critères AECG 2002 |  |
| Critères ACR/EULAR 2016 |  |

**Traitements instaurés pour le syndrome de Sjögren (précisez) :**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Substituts lacrymaux |  | Plaquénil |  |
| Substituts salivaires |  | Méthotrexate oral |  |
| Collyre à la Ciclosporine |  | Méthotrexate sous-cutané |  |
| Chlorhydrate de Pilocarpine |  | Imurel |  |
| Inhibiteurs calciques |  | Endoxan |  |
| Corticothérapie |  | Rituximab |  |

Si recours à un autre traitement, précisez :

**DIAGNOSTIC DE L’ATTEINTE MUSCULAIRE INFLAMMATOIRE**

Date du diagnostic (JJ/MM/AAAA) :       Date de début des symptômes (JJ/MM/AAAA) :

Selon votre opinion, s’agit-il :

* D’une atteinte musculaire inflammatoire attribuable au syndrome de Sjögren ?
* D’un syndrome de chevauchement avec une myopathie inflammatoire définie ?

Dans le second cas, quel diagnostic de myopathie inflammatoire retenez-vous ?

Polymyosite  Dermatomyosite  Myopathie nécrosante auto-immune

Myosite non-spécifique  Myosite à inclusions  Syndrome des anti-synthétases

Autre Dans ce dernier cas, précisez le diagnostic :

**Caractéristiques cliniques au diagnostic :**

Mode de début :  Aigu  Subaigu  Insidieux

Myalgies :  Oui  Non

Faiblesse musculaire  Oui  Non

Si faiblesse musculaire, précisez (cochez les éléments présents) :

|  |  |
| --- | --- |
| Faiblesse musculaire symétrique |  |
| Faiblesse musculaire asymétrique |  |
| Faiblesse musculaire proximale membres supérieurs |  |
| Faiblesse musculaire distale membres supérieurs |  |
| Faiblesse musculaire proximale membres inférieurs |  |
| Faiblesse musculaire distale membres inférieurs |  |
| Faiblesse des fléchisseurs du cou |  |
| Faiblesse des extenseurs du cou |  |
| Faiblesse des fléchisseurs des doigts |  |
| Troubles de la déglutition |  |

Si faiblesse musculaire, précisez l’importance du déficit du côté le plus atteint (échelle MRC) :

|  |  |
| --- | --- |
| Deltoïde | 0 1 2 3 4 5 |
| Biceps | 0 1 2 3 4 5 |
| Fléchisseurs des doigts | 0 1 2 3 4 5 |
| Psoas | 0 1 2 3 4 5 |
| Quadriceps | 0 1 2 3 4 5 |
| Tibial antérieur | 0 1 2 3 4 5 |

Rash typique de dermatomyosite :  Oui  Non

Si rash typique, précisez (cochez les éléments présents) :

|  |  |
| --- | --- |
| Œdème périorbitaire héliotrope |  |
| Papules de Gottron |  |
| Signe de Gottron |  |
| Eruption du thorax et du cou (signe du « V ») |  |
| Signe du châle |  |

Présence d’autres signes cutanés :  Oui  Non

Si autres signes cutanés, précisez (cochez les éléments présents) :

|  |  |
| --- | --- |
| Mains de mécaniciens |  |
| Sclérodactylie |  |
| Calcinose |  |

**Caractéristiques biologiques au diagnostic :**

|  |  |
| --- | --- |
| **Paramètre** | **Taux** |
| CPK | UI/L |
| LDH | UI/L |
| Aldolase | UI/L |
| ALAT | UI/L |
| ASAT | UI/L |
| CRP | mg/L |

Antécédents familiaux de myopathies inflammatoires :  Oui  Non

**Caractéristiques immunologiques au diagnostic :**

Présence d’auto-anticorps spécifiques des myosites :  Oui  Non

Si oui, précisez (cochez les éléments présents) :

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Anti-Jo-1 |  | Anti-Mi-2 |  |
| Anti-PL-7 |  | Anti-SRP |  |
| Anti-PL-12 |  | Anti-TIf1-γ |  |
| Anti-EJ |  | Anti-NXP-2 |  |
| Anti-OJ |  | Anti-MDA5 |  |
| Anti-KS |  | Anti-SAE |  |
| Anti-Zo |  | Anti-HMGCR |  |
| Anti-YRS |  | Anti-FHL1 |  |

Présence d’auto-anticorps associés aux myosites :  Oui  Non

Si oui, précisez (cochez les éléments présents) :

|  |  |
| --- | --- |
| Anti-SSA |  |
| Anti-SSB |  |
| Anti-PM-Scl 75 |  |
| Anti-PM-Scl 100 |  |
| Anti-Ku |  |
| Anti-cN-1A |  |

**IRM musculaire :**

Réalisation d’une IRM musculaire :  Oui  Non

Si oui, complétez le tableau ci-dessous (cochez les éléments présents) :

|  |  |
| --- | --- |
| Hypersignal diffus sur les séquences STIR aux membres supérieurs |  |
| Hypersignaux focaux sur les séquences STIR aux membres supérieurs |  |
| Hypersignal diffus sur les séquences STIR aux membres inférieurs |  |
| Hypersignaux focaux sur les séquences STIR aux membres inférieurs |  |

**Electromyogramme :**

Réalisation d’un électromyogramme :  Oui  Non

Electromyogramme anormal :  Oui  Non

Si oui, complétez les tableaux ci-dessous (cochez les éléments présents) :

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
|  | **Présence** | **Proximal membres supérieurs** | **Distal membres supérieurs** | **Proximal membres inférieurs** | **Distal membres inférieurs** |
| **Tracés myogènes** |  |  |  |  |  |
| **Activité spontanée anormale aigue (fibrillation et/ou potentiels lents de dénervation)** |  |  |  |  |  |
| **Activité spontanée anormale chronique (décharge répétitive et/ou salves pseudo myotoniques)** |  |  |  |  |  |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | **Normales** | **Diminuées** | **Non réalisées** |
| **Amplitudes sensitives aux membres supérieurs** |  |  |  |
| **Amplitudes sensitives aux membres inférieurs** |  |  |  |
| **Amplitudes motrices aux membres supérieurs** |  |  |  |
| **Amplitudes motrices aux membres inférieurs** |  |  |  |

**Histologie musculaire :**

Réalisation d’une biopsie musculaire :  Oui  Non

Si oui, précisez le site :

Si oui, complétez le tableau ci-dessous (cochez les éléments présents) :

|  |  |
| --- | --- |
| Infiltrat endomysial mononuclée |  |
| Infiltrat périmysial mononuclée |  |
| Infiltrat périvasculaire mononuclée |  |
| Infiltrat à prédominance lymphocytes T |  |
| Infiltrat avec lymphocytes B et T |  |
| Nombreuses fibres musculaires nécrotiques |  |
| Infiltrat avec architecture folliculaire |  |
| Atrophie périfasciculaire |  |
| Surexpression du CMH de classe I |  |
| Expression anormale HLA DR |  |
| Dépôts capillaires du complexe d’attaque C5b9 |  |
| Expression CD56 positive sans topographie particulière |  |
| Expression CD56 positive périfasciculaire |  |
| Présence de dépôts p62 |  |
| Présence de dépôts TDP 43 |  |
| Vacuoles bordées |  |
| *« Ragged red fibres »* |  |
| Fibres COX-négatives |  |
| Dépôts amyloïdes intracellulaires |  |
| Tubulofilaments de 15 à 18 nm en microscopie électronique |  |

Du matériel musculaire est-il disponible pour analyses complémentaires :  Oui  Non

Le cas échéant, précisez les coordonnées du laboratoire concerné :

**Prise en charge médicamenteuse de la myopathie inflammatoire :**

Instauration d’un traitement spécifique de la myosite :  Oui  Non

Si oui, précisez les traitements utilisés en première ligne :

|  |  |
| --- | --- |
| Prednisone |  |
| Méthylprednisone |  |
| Immunoglobulines intraveineuses |  |
| Méthotrexate oral |  |
| Méthotrexate sous-cutané |  |
| Imurel |  |
| Rituximab |  |

Si utilisation d’un autre immuno-modulateur, précisez :

**EVOLUTION**

**Réponse à la première ligne de traitement**

|  |  |
| --- | --- |
| Rémission |  |
| Amélioration |  |
| Stabilisation |  |
| Aggravation |  |

Instauration d’un traitement de seconde ligne :  Oui  Non

Si oui, précisez les traitements utilisés au cours du suivi ultérieur :

|  |  |
| --- | --- |
| Prednisone |  |
| Méthylprednisone |  |
| Immunoglobulines intraveineuses |  |
| Méthotrexate oral |  |
| Méthotrexate sous-cutané |  |
| Imurel |  |
| Rituximab |  |

Si utilisation d’un autre immuno-modulateur, précisez :

**Evolution de l’atteinte musculaire à long terme :**

Date des dernières nouvelles (JJ/MM/AAAA) :

|  |  |
| --- | --- |
| Rémission |  |
| Amélioration |  |
| Alternance de rémissions et rechutes |  |
| Stabilisation |  |
| Aggravation |  |
| Décès du patient |  |

**CANCERS ET HEMOPATHIES MALIGNES**

Antécédent de cancer :  Oui  Non

Si oui, précisez le diagnostic :

Antécédent d’hémopathie maligne :  Oui  Non

Si oui, précisez le diagnostic :

Cancer et/ou hémopathie maligne dans les trois ans encadrant le diagnostic de la myopathie inflammatoire :  Oui  Non

Si oui, précisez le diagnostic :

Si oui, précisez la date du diagnostic :

**AUTRES REMARQUES JUGEES PERTINENTES CONCERNANT L’OBSERVATION**

**MERCI POUR VOTRE PARTICIPATION !**