Observation de patient atteint de syndrome d’activation macrophagique (SAM) secondaire à une dermatomyosite

|  |  |
| --- | --- |
| **CODE IDENTIFICATION PATIENT :** | [Sexe H/F] + [2 premières lettres du Prénom] + [2 premières lettres du Nom] + [date de naissance JJ/MM/AA] + [3 premières lettres de votre centre]  P.ex. Homme, John Doe, 13/05/1954, CHU Reims: HJODO13051954REI |

| 1. **CARACTERISTIQUES DU PATIENT** |
| --- |
| 1. **Sexe** |
| Homme ☐ Femme ☐ |
| 1. **Âge au moment des premiers signes de la dermatomyosite :** |
| \_ \_ \_ (ans) |
| 1. **Comorbidités présentes lors des premiers signes de la dermatomyosite :** |
|  |

| 1. **CARACTERISITIQUES DE LA DERMATOMYOSITE** | | | |
| --- | --- | --- | --- |
| **1. Au moment des premiers signes de la dermatomyosite, quelles étaient les atteintes présentes (selon Bohan et Peter) :** | | | |
| **1.a. Atteinte cutanée** | | Oui ☐ | Non ☐ |
| Erythro-oedème périorbitaires avec lésions lilacées des paupières ☐  Érythème en bandes sur le dos des articulations des mains (signe de Gottron) ☐  Papules de Gottron : plates, infiltrées et violines en regard des articulations des doigts ☐  Erythème du pourtour unguéal ☐  Erythème du décolleté, face postérieure du cou, des épaules (signe du châle) ☐  Erythème flagellé ☐  Larges macules violacées bilatérales face latérales des cuisses (l’étui de révolver) ☐  Alopécie ☐  Panniculite ☐  Calcinose cutanée ☐  Ulcérations cutanées ☐  Autres ☐ ………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………. | | | |
| 1.a. Confirmation de l’atteinte cutanée par biopsie cutanée ? | | Oui ☐ | Non ☐ |
| Si oui, **Prière de joindre en pièce-jointe si disponible le compte-rendu anatomopathologique anonymisé** | | | |
| **1.b. Atteinte musculaire** | | Oui ☐ | Non ☐ |
| Si oui, veuillez préciser le(s) groupe(s) musculaire(s) atteint(s) au testing musculaire, avec le(s) score(s) obtenu(s) selon l’échelle MRC (de 0 à 5) : | | | |
| 1.b. Confirmation de l’atteinte musculaire par biopsie musculaire ? | | Oui ☐ | Non ☐ |
| Si oui, **Prière de joindre en pièce-jointe si disponible le compte-rendu anatomopathologique anonymisé** | | | |
| 1.b. Confirmation de l’atteinte musculaire par EMG ? | | Oui ☐ | Non ☐ |
| Si oui, **Prière de joindre en pièce-jointe si disponible le compte-rendu anonymisé** | | | |
| 1.b. Confirmation de l’atteinte musculaire par IRM musculaire ? | | Oui ☐ | Non ☐ |
| Si oui, **Prière de joindre en pièce-jointe si disponible le compte-rendu anonymisé** | | | |
| **1.c. Elévation des enzymes musculaires** | | Oui ☐ | Non ☐ |
| Si oui, préciser la sévérité avec le plus haut taux atteint, en nombre de fois la normale :  CPK ☐ LDH ☐ ASAT ☐ Aldolases ☐  …..…… N .….…… N …………. N ………….. N | | | |
| **1.d. Atteinte pneumologique et/ou respiratoire** | | Oui ☐ | Non ☐ |
| Si oui, veuillez détailler l’atteinte et préciser la sévérité avec les mesures à l’EFR + DLCO**:** | | | |
| **1.e. Atteinte ORL avec troubles de la déglutition** | | Oui ☐ | Non ☐ |
| Si oui, veuillez préciser la sévérité : | | | |
| **1.f. Autre(s) atteinte(s)** | | Oui ☐ | Non ☐ |
| Si oui, veuillez préciser l’atteinte et la sévérité : | | | |
| **2. Néoplasie associée à la dermatomyosite ?** | | Oui ☐ | Non ☐ |
| Si oui, veuillez préciser le type de néoplasie : | | | |
| **2.a. Si oui, à quel moment la néoplasie a-t-elle était diagnostiquée ?**  Si possible veuillez préciser le délai entre les 2 diagnostics : | | | |
| Néoplasie précède le diagnostic de dermatomyosite ☐  Néoplasie découverte au diagnostic de la dermatomyosite ☐  Néoplasie apparue secondairement au diagnostic de la dermatomyosite ☐    Délai : …………………………… (mois) | | | |
| 1. **Présence d’anticorps spécifiques aux Dermatomyosites :** | | | |
| Non ☐ Oui ☐ Non recherchés ☐ | | | |
| Si oui, préciser la nature et le titre | | | |
| Anti-MI-2 ☐ Anti-TIF-1-γ ☐ Anti-MDA5 ☐ Anti-SAE ☐ Anti-NXP2 ☐  Titre : …………………………… | | | |
| **3.a. Présence d’anticorps associés aux myosites (AAM) qui peuvent être présents au cours d’autres pathologies auto-immunes et/ou lors d’un syndrome de chevauchement :** | | | |
| Non ☐ Oui ☐ Non recherchés ☐ | | | |
| **Nature** | | **Titre** | |
| Anti-nucléaire AAN ou FAN ☐ | |  | |
| Anti-ADN natif ☐ | |  | |
| Anti-RO52 ☐ | |  | |
| Anti-RO60 ☐ | |  | |
| Anti-SSB ☐ | |  | |
| Anti-Ku ☐ | |  | |
| Anti-PM/Scl ☐ | |  | |
| Anti-JO1 ☐ | |  | |
| Anti-PL7 ☐ | |  | |
| Anti-PL12 ☐ | |  | |
| Anti-SRP ☐ | |  | |
| Anti-U1RNP ☐ | |  | |
| Anti-Sm ☐ | |  | |
| Anti-Scl70 ☐ | |  | |
| Anti-RNApolII ☐ | |  | |
| Autres ☐\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ | |  | |
| 1. **Traitement(s) entrepris et réponse de la Dermatomyosite :** | | | |
| Traitement | Posologie | Efficacité  (Complète, partielle ou échec) | |
| Corticoïde(s) ☐ (Préciser la DCI de chaque corticoïde)  ………………………..  ………………………..  ………………………..  ……………………….. |  |  | |
| Methotrexate ☐ |  |  | |
| Hydroxychloroquine ☐ |  |  | |
| Mycophénolate mofétyl ☐ |  |  | |
| Rituximab ☐ |  |  | |
| IgIV ☐ |  |  | |
| Ciclosporine ☐ |  |  | |
| Azathioprine ☐ |  |  | |
| Autres ☐  …………………………………………. |  |  | |
| **4.a. Veuillez préciser la séquence et/ou les associations et la durée des traitements réalisés :** | | | |
|  | | | |

| **C- CONCERNANT LEs caractéristiques du Syndrome D’activation macrophagique** | | | | | | | | | |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| 1. **A quel moment le SAM a-t-il été diagnostiqué ?**   **Veuillez préciser le délai entre les premiers signes de la dermatomyosite et le diagnostic de SAM** | | | | | | | | | |
| \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ (mois) | | | | | | | | | |
| 1. **Présence des manifestations cliniques du SAM suivantes :** | | | | | | | | | |
| Fièvre (T>38,5°C) ☐ | | | Splénomégalie ☐ | | Hépatomégalie ☐ | | Adénopathie(s) ☐ | | |
| 1. **Présence des signes biologiques du SAM suivants :**   **Si oui, préciser le taux (si disponible) :** | | | | | | | | | |
| **Signe biologique** | | **Présent** | | | **Absent** | | **Ne sait pas** | | |
| Anémie | | ☐  Taux (g/dL) : | | | ☐ | | ☐ | | |
| Thrombopénie | | ☐  Taux (G/L) : | | | ☐ | | ☐ | | |
| Neutropénie | | ☐  Taux (G/L) : | | | ☐ | | ☐ | | |
| Hyperferritinémie | | ☐  Taux (μg/L) : | | | ☐ | | ☐ | | |
| Hypofibrinogénémie | | ☐  Taux (g/L) : | | | ☐ | | ☐ | | |
| Hypertriglycéridémie  (À jeun) | | ☐  Taux (mmol/L) : | | | ☐ | | ☐ | | |
| **4. Confirmation du diagnostic de SAM par myélogramme :** | | | | | | | | Oui ☐ | Non ☐ |
| **Prière de joindre en pièce-jointe si disponibles le compte rendu du myélogramme anonymisés** | | | | | | | | | |
| **5. Quels examens ont été réalisés pour éliminer une étiologie sous-jacente pouvant être à l’origine du SAM :** | | | | | | | | | |
| **Examen** | **Réalisé** | | | **Non réalisé** | | **Ne sait pas** | | | |
| Hémocultures aéro/ anaérobies | ☐ | | | ☐ | | ☐ | | | |
| Sérologies virales : VIH, VHB, VHC, influenza, VZV, parvovirus, adenovirus, rougeole, HHV8 | ☐ | | | ☐ | | ☐ | | | |
| PCR virales : EBV, CMV, HSV1-2 | ☐ | | | ☐ | | ☐ | | | |
| ECBU | ☐ | | | ☐ | | ☐ | | | |
| Culture LCR | ☐ | | | ☐ | | ☐ | | | |
| Quantiferon | ☐ | | | ☐ | | ☐ | | | |
| Scanner TAP | ☐ | | | ☐ | | ☐ | | | |
| PET scanner | ☐ | | | ☐ | | ☐ | | | |
| Biopsie ostéo-médullaire | ☐ | | | ☐ | | ☐ | | | |
| Clonalité sanguine | ☐ | | | ☐ | | ☐ | | | |
| Autres | ☐ | | | ☐ | | ☐ | | | |
| **Prière de joindre en pièce-jointe si disponibles les comptes rendus des examens anonymisés** | | | | | | | | | |
| **6. Comment avez-vous traiter le SAM ?** | | | | | | | | | |
| **6.a. Veuillez préciser le(s) traitement(s), posologie(s) et l’efficacité de chaque traitement entrepris (complète, partielle ou échec) :** | | | | | | | | | |
| **6.b. Veuillez préciser la séquence et/ou les associations et la durée des traitements réalisés :** | | | | | | | | | |

| **D- CARACTERISITIQUEs De la dermatomyosite Au moment du SAM** | | | | | | |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **1. Quel était le traitement en cours de la dermatomyosite au moment du diagnostic de SAM :** | | | | | | |
| Veuillez préciser la posologie (en dose poids) et depuis combien de temps le traitement était en cours : | | | | | | |
| **2. Une poussée de la dermatomyosite est-elle diagnostiquée au moment du diagnostic de SAM ?** | | | Oui ☐ | | Non ☐ | |
| Si oui, préciser la/les nature(s) et la sévérité de l’atteinte : | | | | | | |
| **2.a. Atteinte cutanée** | | | Oui ☐ | | Non ☐ | |
| Erythro-oedème périorbitaires avec lésions lilacées des paupières ☐  Érythème en bandes sur le dos des articulations des mains (signe de Gottron) ☐  Papules de Gottron : plates, infiltrées et violines en regard des articulations des doigts ☐  Erythème du pourtour unguéal ☐  Erythème du décolleté, face postérieure du cou, des épaules (signe du châle) ☐  Erythème flagellé ☐  Larges macules violacées bilatérales faces latérales des cuisses (l’étui de révolver) ☐  Alopécie ☐  Panniculite ☐  Calcinose cutanée ☐  Ulcérations cutanées ☐  Autres ☐ ………………………………………………………………………………………………………………………………. | | | | | | |
| **2.b. Atteinte musculaire** | | | Oui ☐ | | Non ☐ | |
| Si oui, veuillez préciser le(s) groupe(s) musculaire(s) atteint(s) au testing musculaire, avec le(s) score(s) obtenu(s) selon l’échelle MRC (de 0 à 5) : | | | | | | |
| **2.c. Elévation des enzymes musculaires au moment du SAM ?** | | | Oui ☐ | | Non ☐ | |
| Si oui, préciser la sévérité avec le plus haut taux atteint, en nombre de fois la normale :  CPK ☐ LDH ☐ ASAT ☐ Aldolases ☐  …..…… N .….…… N …………. N ………….. N | | | | | | |
| **2.d. Atteinte pneumologique et/ou respiratoire** | | | Oui ☐ | | Non ☐ | |
| Si oui, veuillez détailler l’atteinte et préciser la sévérité avec les mesures à l’EFR + DLCO**:** | | | | | | |
| **2.e. Atteinte ORL avec troubles de la déglutition** | | | Oui ☐ | | Non ☐ | |
| Si oui, veuillez préciser la sévérité : | | | | | | |
| **2.f. Autre(s) atteinte(s)** | | | Oui ☐ | | Non ☐ | |
| Si oui, veuillez détailler l’atteinte et préciser la sévérité : | | | | | | |
| **3. La confirmation de la poussée de dermatomyosite au moment du SAM a nécessité de renouveler les examens suivants :** | | | | | | |
| Biopsie cutanée ☐  Biopsie musculaire ☐  EMG ☐  IRM musculaire ☐  **Prière de joindre en pièce-jointe si disponibles les comptes rendus des examens anonymisés** | | | | | | |
| **4. Un traitement de la poussée de la dermatomyosite a-t-il été nécessaire ?** | | | | Oui ☐ | | Non ☐ |
| Traitement | Posologie | Efficacité  (complète, partielle ou échec) | | | | |
| Corticoïdes ☐ (Préciser la DCI)  ……………………….. |  |  | | | | |
| Methotrexate ☐ |  |  | | | | |
| Hydroxychloroquine ☐ |  |  | | | | |
| Mycophénolate mofétyl ☐ |  |  | | | | |
| Rituximab ☐ |  |  | | | | |
| IgIV ☐ |  |  | | | | |
| Ciclosporine ☐ |  |  | | | | |
| Azathioprine ☐ |  |  | | | | |
| Autres ☐  …………………………………….. |  |  | | | | |
| **4.a. Veuillez préciser la séquence et/ou les associations et la durée des traitements réalisés :** | | | | | | |
|  | | | | | | |

| **E- Devenir du patient** | |
| --- | --- |
| **1. Quel est le recul évolutif entre l’épisode de SAM et la date des dernières nouvelles ?** | |
| \_\_\_\_\_\_\_ (mois) | |
| 1. **Le patient était-il vivant à la date des dernières nouvelles ?** | |
| Oui ☐ | Non ☐ |
| **2.a. En cas de décès, était-il en lien avec le SAM ?** | |
| Oui ☐ | Non ☐ |
| **2.b. En cas de décès, préciser la cause (complications du SAM, complications du traitement du SAM, autre cause…):** | |
|  | |
| **3. Si patient vivant, y a-t-il eu une complication autre, entre l’épisode de SAM et la date des dernières nouvelles ?** | |
|  | |
| **3. Si patient vivant, quelle fut l’évolution de la Dermatomyosite à la suite de l’épisode de SAM ?** | |
| Récidive de nouvelles poussées, requérant une majoration des traitements ☐  Contrôle de la dermatomyosite, toujours sous traitement, sans décroissance possible ☐  Contrôle de la dermatomyosite, permettant une décroissance des traitements ☐  Contrôle/guérison de la dermatomyosite, permettant un arrêt du traitement de la dermatomyosite ☐ | |
| **3.a. Si la Dermatomyosite requière toujours un/(des) traitement(s), détailler le(s)quel(s) et à quelle(s) posologie(s) sont toujours présent(s) à la date des dernières nouvelles :** | |
|  | |