

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 (<i>critère suffisant</i>)	-	9
Epaississement cutané des doigts (<i>ne compter que le score le plus élevé</i>)	Doigts boudinés Sclérodactylie (en distalité des articulations métacarpo-phalangiennes, mais proximale jusqu'aux articulations interphalangiennes)	2 4
Atteintes pulpairees (<i>ne compter le score que le plus élevé</i>)	Ulcères pulpairees Cicatrices déprimées pulpairees	2 3
Télangiectasies	-	2
Anomalies capillaroscopiques	-	2
HTAP et/ou pneumopathie infiltrative (<i>score maximum 2</i>)	HTAP Pneumopathie infiltrative	2 2
Phénomène de Raynaud	-	3
Auto-anticorps associés à la sclérodermie systémique (anti-centromères, anti-topoisomérase I [anti-Sc170], anti-RNA-polymérase de type III) (<i>score maximum 3</i>)	Anti-centromère Anti-topoisomérase I Anti-RNA-polymérase de type III	3

Diagnostic de sclérodermie si score \geq 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)

a. 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 :
 - o Limitée (O/N) : | _ |
 - o Diffuse (O/N) : | _ |
 - o Sine scleroderma (O/N) : | _ |
 - o Score de Rodnan modifié : | _ _ | /51
 - o Calcification sous-cutanée (O/N) : | _ |
 - o Télangiectasie (O/N) : | _ |
 - o Ulcère digital (O/N) : | _ |
 - o Cicatrice pulpaire (O/N) : | _ |

- Atteinte articulaire : (O/N) : | _ |
- Atteinte digestive :
 - o Reflux (O/N) : | _ |
 - o Constipation (O/N) : | _ |
 - o Trouble sphinctérien (O/N) : | _ |

- Atteinte pulmonaire :
 - o Dyspnée (stade NYHA de I à IV) : | _ _ |
 - o Crépitants (O/N) : | _ |
- Atteinte cardiaque : (O/N) : | _ |

Si Oui : type

- Atteinte rénale :
 - o HTA (O/N) : | _ |
 - o Antécédent de crise rénale aiguë (O/N) : | _ |

Date | _ _ _ _ |

- Syndrome de chevauchement associé : (O/N) : | _ |
- Si Oui : type

<table border="0"> <tr><td>3</td><td>Sclérose adhérente au plan profond</td></tr> <tr><td>2</td><td>Sclérose intermédiaire</td></tr> <tr><td>1</td><td>Sclérose superficielle</td></tr> <tr><td>0</td><td>Absence de sclérose</td></tr> </table>	3	Sclérose adhérente au plan profond	2	Sclérose intermédiaire	1	Sclérose superficielle	0	Absence de sclérose		<table border="0"> <tr><td>3</td><td>2</td><td>1</td><td>0</td><td>Visage</td></tr> <tr><td>3</td><td>2</td><td>1</td><td>0</td><td>Bras</td></tr> <tr><td>3</td><td>2</td><td>1</td><td>0</td><td>Abdomen</td></tr> <tr><td>3</td><td>2</td><td>1</td><td>0</td><td>Avant bras</td></tr> <tr><td>3</td><td>2</td><td>1</td><td>0</td><td>Mains</td></tr> <tr><td>3</td><td>2</td><td>1</td><td>0</td><td>Doigts</td></tr> <tr><td>3</td><td>2</td><td>1</td><td>0</td><td>Cuisse</td></tr> <tr><td>3</td><td>2</td><td>1</td><td>0</td><td>Jambe</td></tr> <tr><td>3</td><td>2</td><td>1</td><td>0</td><td>Pied</td></tr> </table>	3	2	1	0	Visage	3	2	1	0	Bras	3	2	1	0	Abdomen	3	2	1	0	Avant bras	3	2	1	0	Mains	3	2	1	0	Doigts	3	2	1	0	Cuisse	3	2	1	0	Jambe	3	2	1	0	Pied
3	Sclérose adhérente au plan profond																																																						
2	Sclérose intermédiaire																																																						
1	Sclérose superficielle																																																						
0	Absence de sclérose																																																						
3	2	1	0	Visage																																																			
3	2	1	0	Bras																																																			
3	2	1	0	Abdomen																																																			
3	2	1	0	Avant bras																																																			
3	2	1	0	Mains																																																			
3	2	1	0	Doigts																																																			
3	2	1	0	Cuisse																																																			
3	2	1	0	Jambe																																																			
3	2	1	0	Pied																																																			

Score maximum (17 sites) : 51

b. Caractéristiques biologiques :

- CRP (mg/L): | _ _ _ |
- Créatinine (µmol/L) : | _ _ _ |
- NT-proBNP (ng/L) : | _ _ _ _ |
- VS (mm) : | _ _ _ |
- Protéinurie (g/g de créatinine) : | _ _ _ |
- Troponine us (µg/L) : | _ _ _ |

- Immunologique :

- o Anticorps anti-nucléaires (O/N) : | _ |
 - 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) : | _ |
- o Taux : 1/ _ _ _ _ (O/N) : | _ |
- o Anticorps associés aux myopathies inflammatoires (anti-JO1, anti-SRP, anti-Mi2...) (O/N/Non Fait (NF) : | _ |
- o Si oui, type :
- o Complément : C3 (%) | _ _ _ | C4 (%) | _ _ _ | CH50 (%) | _ _ _ |

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

- Capillaroscopie péri-unguéal : 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) : | _ |
Si oui, extension : limitée ou extensive (entourer le bon item)
- EFR :
 - o VEMS (%) : | ___ |
 - o CVF (%) : | ___ |
 - o CPT (%) : | ___ |
 - o DLCO (%) : | ___ |
 - o Sniff Test : normal / anormal / non fait
- ETT :
 - o FEVG (%) : | ___ | PAPs (mmHg) : | _ |
 - o Gradient OD-VD (mmHg) : | _ | POD (mmHg) : | _ |
 - o Vitesse insuffisance tricuspide (m/s) : | __, __ |
 - o Trouble de la fonction diastolique (O/N) : | _ |
- IRM myocardique : Cardiopathie spécifique de la sclérodémie (O/N) : | _ | (Joindre CR)
- Hypertension pulmonaire prouvée par cathétérisme droit : (O/N) : | _ |
 - o Pré-capillaire (O/N) : | _ |
 - o Post-capillaire (O/N) : | _ |
- Autres explorations :

.....
.....

PATHOLOGIE ASSOCIEE

- Cancer (O/N) : | _ |
 - o Type :
 - o Date du diagnostic (jj/mm/aaaa) | __|__| ____ |

CARACTERISTIQUES DE LA MYOSITE A INCLUSION (au diagnostic)

a. Caractéristiques cliniques :

- Date des 1^{iers} signes (année) : | ____ |
- Myalgies (O/N) : | _ |
- Crampes (O/N) : | _ |
- Faiblesse musculaire (O/N) : | _ |
- Fatigabilité musculaire (O/N) : | _ |
- Difficultés à la marche (O/N) : | _ |
- Marche :
 - o Normale (O/N) : | _ |
 - o Cannes (O/N) : | _ |
 - o Déambulateur (O/N) : | _ |
 - o Fauteuil roulant (O/N) : | _ |
- Amaigrissement (O/N) : | _ |
- Troubles de la déglutition (O/N) : | _ |
- Déficit :
 - o Bilatéral symétrique (O/N) : | _ | Bilatéral asymétrique (O/N) : | _ |
 - o Distal (O/N) : | _ | Proximal (O/N) : | _ | Axial (O/N) : | _ |
- Amyotrophie : Distal (O/N) : | _ | Proximal (O/N) : | _ |
- Paralyse faciale (O/N) : | _ |
- Ophtalmoplégie (O/N) : | _ |
- Testing moteur : Droit : | ___ | /100 Gauche : | ___ | /100

- Echelle fonctionnelle : | __ | /75

- Antécédents de prise de médicaments :

- o Statines (O/N) : | _ |
- o Fibrates (O/N) : | _ |

b. Caractéristiques biologiques :

- Au diagnostic : CPK (UI/L) : | _____ | Aldolase (U/L) : | __ |
- Au maximum : CPK (UI/L) : | _____ | Aldolase (U/L) : | __ |

c. Explorations complémentaires :

- EMG :

- o Syndrome myogène (O/N) : | _ |
- o Syndrome neurogène (O/N) : | _ |

- IRM musculaire :

- o Atrophie musculaire (O/N) : | _ |
- o Myosite (hypersignal STIR) (O/N) : | _ |
- o Infiltrat graisseux (O/N) : | _ |

- Biopsies musculaires : **(Joindre CR)**

o Biopsie N°1 :

- Date de réalisation : | __ | | __ | | __ |
- Réalisation d'immunomarquages TDP-43/p62 (O/N) : | _ |
- Si oui : Résultats :
- Analyse par microscopie électronique (O/N) : | _ |

o Biopsie N°2 :

- Date de réalisation : | __ | | __ | | __ |
- Réalisation d'immunomarquages TDP-43/p62 (O/N) : | _ |
- Si oui : Résultats :
- Analyse par microscopie électronique (O/N) : | _ |

o Biopsie N°3 :

- Date de réalisation : | __ | | __ | | __ |
- Réalisation d'immunomarquages TDP-43/p62 (O/N) : | _ |
- Si oui : Résultats :
- Analyse par microscopie électronique (O/N) : | _ |

o 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 en précisant date de début et date de fin du traitement

- Traitements symptomatiques :

- o Kinésithérapie à domicile
- o Centre de rééducation

- Traitements médicamenteux :

- o Corticothérapie (date de début : | __ | | __ | | __ | date de fin : | __ | | __ | | __ |)
- o Ig IV (date de début : | __ | | __ | | __ | date de fin : | __ | | __ | | __ |)

- Méthotrexate (date de début : | __ | __ | __ | date de fin : | __ | __ | __ |)
- Cyclophosphamide (date de début : | __ | __ | __ | date de fin : | __ | __ | __ |)
- MMF (date de début : | __ | __ | __ | date de fin : | __ | __ | __ |)
- Azathioprine (date de début : | __ | __ | __ | date de fin : | __ | __ | __ |)
- Rituximab (date de début : | __ | __ | __ | date de fin : | __ | __ | __ |)
- Autre Préciser :

SURVIE-MORTALITE

- Date des dernières nouvelles (jj/mm/aa) : | __ | __ | __ |
- Décès (O/N) : | _ |
- Si oui Date (jj/mm/aa) : | __ | __ | __ | Cause :

EVALUATION DE LA MYOSITE A INCLUSION AVANT LA PRINCIPALE SEQUENCE THERAPEUTIQUE

Si le patient a été traité par Ig IV, il s'agit de l'évaluation juste avant ou au moment de la 1^{ère} cure

Date de l'évaluation (jj/mm/aa) : | __ | __ | __ |

a. 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) : | _ |
- Paralyse faciale (O/N) : | _ |
- Ophtalmoplégie (O/N) : | _ |
- Testing moteur : Droit : | ___ | /100 Gauche : | ___ | /100
- Echelle fonctionnelle : | ___ | /75

b. Caractéristiques biologiques :

- CPK (UI/L) : | _____ | Aldolase (U/L) : | __ |

c. Explorations complémentaires :

- EMG :
 - Syndrome myogène (O/N) : | _ |
 - Syndrome neurogène (O/N) : | _ |
 - Aggravation par rapport à EMG initial (O/N) : | _ |
 - Amélioration par rapport à EMG initial (O/N) : | _ |
- IRM musculaire :
 - Atrophie musculaire (O/N) : | _ |
 - Myosite (hypersignal STIR) (O/N) : | _ |

- Infiltrat graisseux (O/N) : | _ |
- Aggravation par rapport à IRM initiale (O/N) : | _ |
- Amélioration par rapport à IRM initiale (O/N) : | _ |

EVALUATION DE LA MYOSITE A INCLUSION APRES LA PRINCIPALE SEQUENCE THERAPEUTIQUE

Si le patient a été traité par Ig IV, il s'agit de l'évaluation juste après ou au moment de la dernière cure

Date de l'évaluation (jj/mm/aa) : | _ _ | | _ _ | | _ _ |

a. 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) : | _ |
- Parésie faciale (O/N) : | _ |
- Ophtalmoplégie (O/N) : | _ |
- Testing moteur : Droit : | _ _ _ | /100 Gauche : | _ _ _ | /100
- Echelle fonctionnelle : | _ _ | /75

b. Caractéristiques biologiques :

- CPK (UI/L) : | _ _ _ _ | Aldolase (U/L) : | _ _ |

c. Explorations complémentaires :

- EMG :
 - Syndrome myogène (O/N) : | _ |
 - Syndrome neurogène (O/N) : | _ |
 - Aggravation par rapport à EMG avant traitement (O/N) : | _ |
 - Amélioration par rapport à EMG avant traitement (O/N) : | _ |
 -
- IRM musculaire :
 - Atrophie musculaire (O/N) : | _ |
 - Myosite (hypersignal STIR) (O/N) : | _ |
 - Infiltrat graisseux (O/N) : | _ |
 - Aggravation par rapport à IRM avant traitement (O/N) : | _ |
 - Amélioration par rapport à IRM avant traitement (O/N) : | _ |

- DERNIERE EVALUATION DE LA MYOSITE A INCLUSION

Date de l'évaluation (jj/mm/aa) : | _ _ | | _ _ | | _ _ |

a. Caractéristiques cliniques :

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

b. Caractéristiques biologiques :

- CPK (UI/L) : | _____ | Aldolase (U/L) : | ___ |

c. Explorations complémentaires :

- EMG :
 - o Syndrome myogène (O/N) : | _ |
 - o Syndrome neurogène (O/N) : | _ |
 - o Aggravation par rapport à EMG initial (O/N) : | _ |
 - o Amélioration par rapport à EMG initial (O/N) : | _ |
- IRM musculaire :
 - o Atrophie musculaire (O/N) : | _ |
 - o Myosite (hypersignal STIR) (O/N) : | _ |
 - o Infiltrat graisseux (O/N) : | _ |
 - o Aggravation par rapport à IRM initiale (O/N) : | _ |
 - o Amélioration par rapport à IRM initiale (O/N) : | _ |

MERCI DE VOTRE AIDE !
