

Syndromes sans pathologie définie

???

PA Guerne, 9.2020



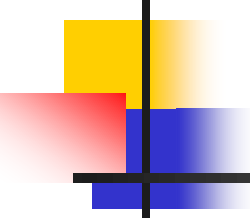
Clinique Générale Beaulieu

Syndromes sans pathologie définie

???

Point de vue du rhumatologue

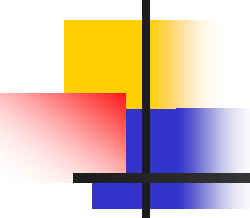




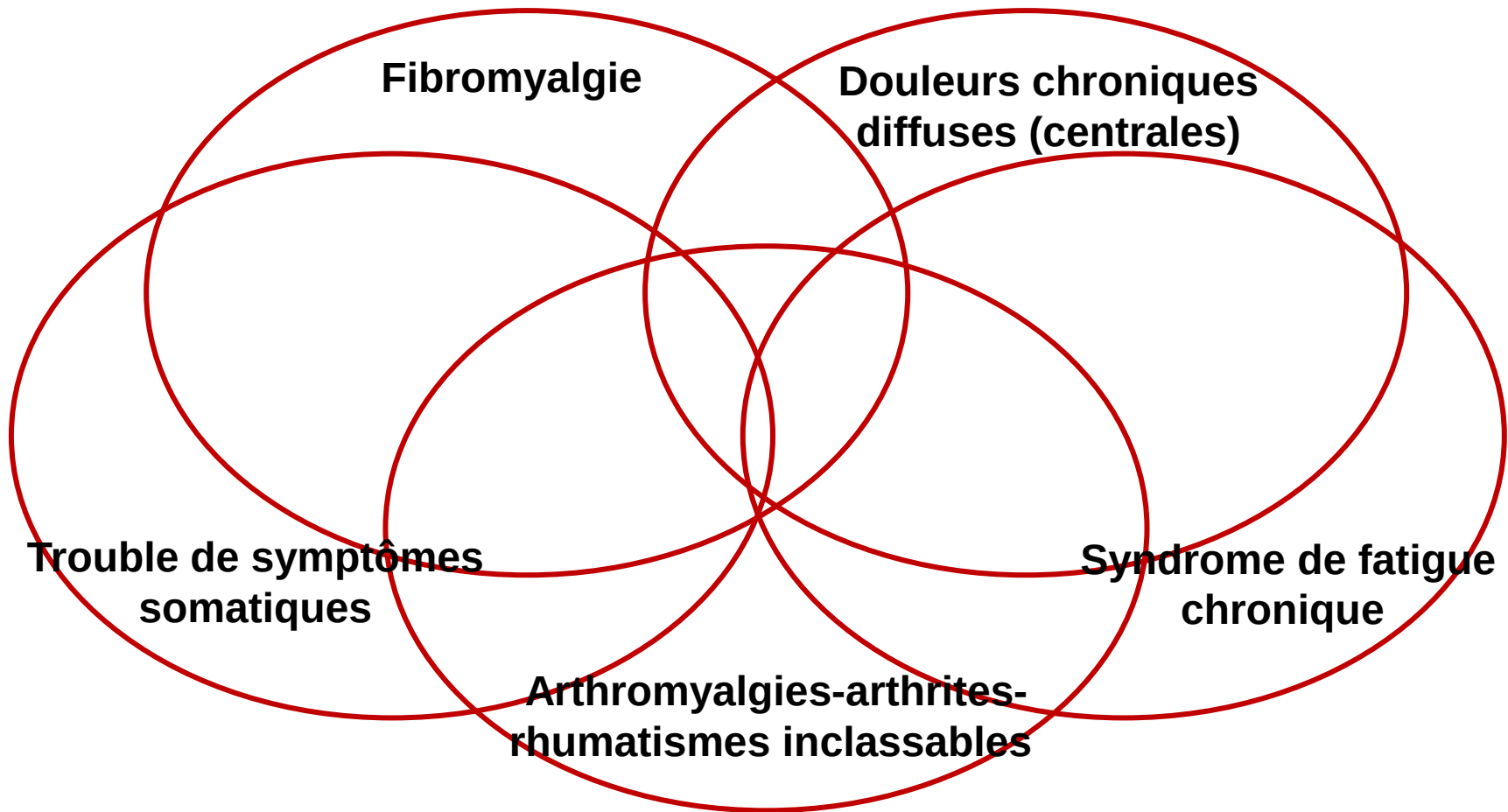
Syndromes sans pathologie définie

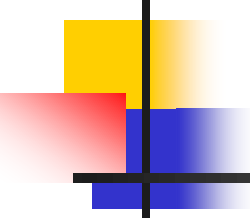
- Fibromyalgie
- Trouble de symptômes somatiques» (DSM-5)
- Douleurs chroniques diffuses (centralisées)
- Arthropathies inclassables ou indifférenciées

Point de vue du rhumatologue !



Syndromes sans pathologie définie

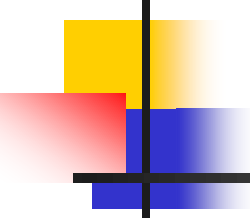




Syndromes sans pathologie définie

- **Fibromyalgie**
- Trouble de symptômes somatiques» (DSM-5)
- Douleurs chroniques diffuses (centralisées)
- Arthropathies inclassables ou indifférenciées

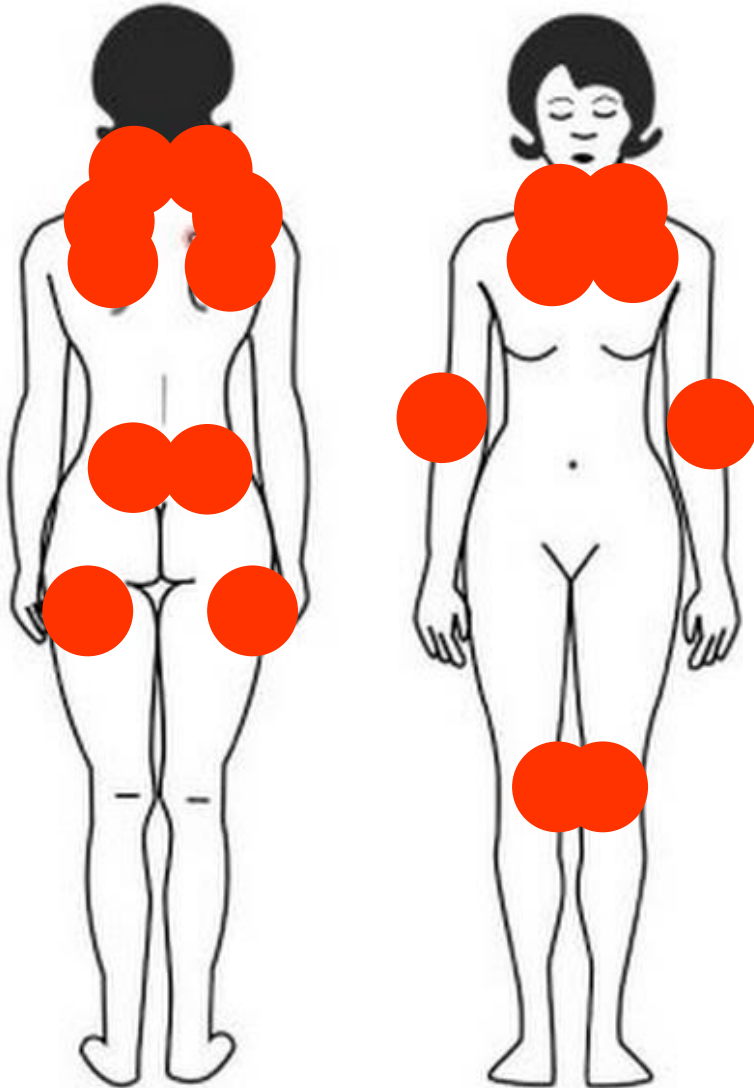
Point de vue du rhumatologue !



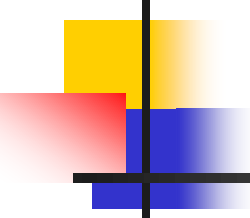
Fibromyalgie 2021

- Douleurs
 - Musculo-squelettiques généralisées (multisites),
- Autres manifestations possibles
 - Fatigue, troubles du sommeil, troubles cognitifs et psychiatriques
- Examen physique
 - Douleurs à la palpation de multiples localisations anatomiques des tissus mous.
- Tests de laboratoire
 - Normaux
- Anatomopathologie
 - Normale !
 - Neuropathie des petites fibres ???

Fibromyalgie



- 0 tuméfaction !
- Labo: normal !



Fibromyalgie – Traitement ?

Mesures non pharmacologiques et, chez la plupart des patients, un traitement médicamenteux.

- Informations sur la maladie, une bonne hygiène du sommeil et les effets néfastes d'un mauvais sommeil sur la douleur, l'importance de traiter les comorbidités y compris les troubles de l'humeur ou du sommeil.
- Approche biopsychologique (thérapie cognitivo-comportementale)
- Entraînement cardiovasculaire aérobique à faible impact (degré 1A).
- +/- médicaments (amitriptyline, duloxétine +/- prégabaline ou gabapentine (degré 1A).

Si échec :

- Analgésiques ?
 - Paracétamol ?
 - Tramadol ?
 - Anti-inflammatoires ?

Encore une
fibromyalgie !!

Et aucun
traitement n'est
efficace !!!



"ALMOST EVERYTHING I HAVE HURTS AND WHAT DOESN'T
HURT DOESN'T WORK !"

PA Guerne, 9.2020



Clinique Générale Beaulieu

Ne pas
conclure trop
vite à une
fibromyalgie !!!

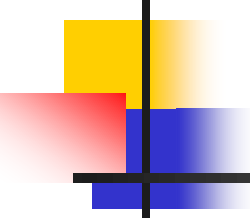


"ALMOST EVERYTHING I HAVE HURTS AND WHAT DOESN'T
HURT DOESN'T WORK!"

PA Guerne, 9.2020



Clinique Générale Beaulieu



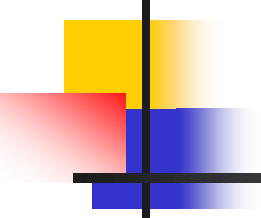
Mme Ed Br, 1947

- Présentation

- Arthro-myalgies diffuses, faiblesse musculaire majeure, fatigue extrême, syndrome sec

- Diagnostic (3 rhumatologues + consultation de la douleur:

- FM-syndrome anxiodépressif
- Explications (rôle de la dépression dans le ressenti de la douleur)
- Antidépresseurs
- Antalgiques
- Antiépileptiques



Mme Ed Br, 1947

- Évolution misérable
 - Déménagement du lit au salon (rez de chaussée)
 - Habillée par une amie
 - Désespoir profond avec idées suicidaires
- Interniste n'y croit pas !
- Consultation:
 - Faiblesse musculaire proximale à 3-4/5, distale à 4/5
 - Nouveau test à la prednisone, à nouveau positif (quasi disparition des douleurs, amélioration de la force)
 - Labo: Anricorps anti-Jo-1)

Mme Ed Br

- Diagnostic: syndrome antisynthétases
 - Arthromyalgies
 - Faiblesse musculaire
- Évolution
 - Excellente sous prednisone transitoire, méthotrexate-Imurek
 - Carte postale de New-York
 - Adaptation de la dose d'Imurek en fonction de la force des arthromyalgies et de la LDH

La Galerie de L'Ecole-Club Migros

Présente l'Exposition de

Edith Bruns

de New-York à la Tanzanie

école-club

MIGROS



Exposition du 9 février au 9 Mars 2015

Le vernissage est prévu pour le jeudi 12 février dès 18 heures

Ecole-Club Migros Nyon
1, ch. de Crève-Cœur
1260 Nyon

Du lundi au Vendredi de 8h45 à 20h45, Samedi et Dimanche de 9h à 18h

Mme Ed Br

■ Diagnostic:

■ syndrome antisynthétases

- Arthromyalgies
- Faiblesse musculaire

■ Évolution

- Excellente sous prednisone transitoire, méthotrexate-Imurek
- Carte postale de New-York
- Adaptation de la dose d'Imurek en fonction de la force des arthromyalgies et de la LDH

■ Complications

La Galerie de L'Ecole-Club Migros

Présente l'Exposition de

Edith Bruns

de New-York à la Tanzanie

école-club

MIGROS



Exposition du 9 février au 9 Mars 2015

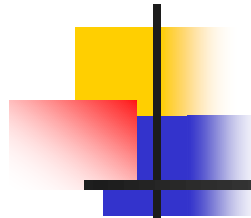
Le vernissage est prévu pour le jeudi 12 février dès 18 heures

Ecole-Club Migros Nyon
1, ch. de Crève-Cœur
1260 Nyon

Du lundi au Vendredi de 8h45 à 20h45, Samedi et Dimanche de 9h à 18h

Complication





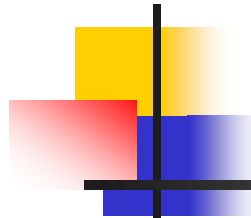
Connectivites - Retard diagnostic

- Ed Br, 1947

- Complications - effets secondaires

- Fracture du col du fémur

- Chute d'une échelle le 1^{er} août
 - Retard diagnostic de la fracture (quasi absence de douleurs)
 - Sortie de l'hôpital après 4j
 - Dx # du col



Connectivites - Retard diagnostic

- Mme Ed Br , 1947

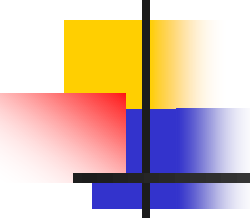
- Complications - effets secondaires

- Fracture du col du fémur

- Chute d'une échelle le 1^{er} août
 - Retard diagnostic de la fracture (quasi absence de douleurs)
 - Sortie de l'hôpital après 4j
 - Dx # du col
 - Fibromyalgie !!!

- Conclusions !

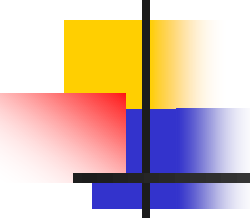
- Ne pas poser trop vite le Dx de fibromyalgie !
 - Centralisation-mémorisation de la douleurs ≠ une fatalité !
 - Un dx dans un dossier a la vie dure



Mme X X, 1967, infirmière cheffe aux HUGs!

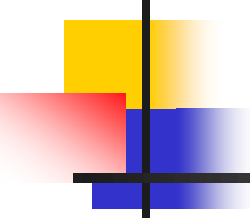
- Référée par un interniste de la ville pour avis diagnostic
 - Diagnostic antérieur de FM)
- Douleurs diffuses
- Lombalgies
 - Lombalgies: caractère mécanique
- Déprimée; séparation récente
- Labo sp (CRP 4 mg/l)
- IRM rachis : sp
- Mon Dx : fibromyalgie

- Proposition de traitement
 - Renforcement du traitement antidépresseur
 - Exercices actifs à faibles impact
 - Discuter Lyrica en fonction de l'évolution



Mme X X, 1967, infirmière cheffe aux HUGs!

- Evolution ?

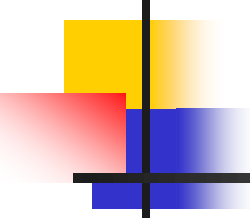


Mme X X, 1967, infirmière cheffe aux HUGs!

- Evolution ?
- Perdue de vue

6mois plus tard:

- Revue dans les couloirs de l'hôpital
 - Rayonnante !!

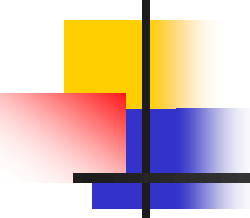


Mme X X, 1967, infirmière cheffe aux HUGs!

- Evolution ?
- Perdue de vue

6mois plus tard:

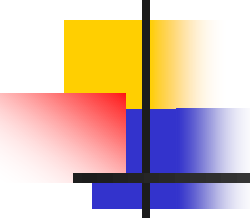
- Revue dans les couloirs de l'hôpital
 - Rayonnante !!
 - Dx SpA par un confrère; excellente évolution sous anti-TNFs



Syndromes sans pathologie définie

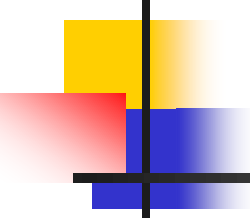
- Fibromyalgie
- Trouble de symptômes somatiques» (DSM-5)
- Douleurs chroniques diffuses (centrales)
- Arthropathies inclassables ou indifférenciées

Point de vue du rhumatologue !



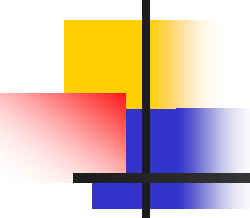
Le trouble de symptômes somatiques 2021

- Diagnostic introduit dans le DSM-5 (2013).
- A largement supplanté les diagnostics de trouble de somatisation, de trouble somatoforme indifférencié, d'hypochondrie et de troubles douloureux (collectivement appelés troubles somatoformes).
- Suggéré par
 - Histoire vague et peu cohérente
 - Préoccupations en matière de santé et de traitement rarement apaisées
 - Attribution par le patient de sensations physiques normales à des maladies
 - Examens répétés par le patient de son corps à la recherche d'anomalies
 - Induction par le patient de sentiments négatifs chez les thérapeutes.
- Critères
 - Un ou plusieurs symptômes somatiques qui provoquent une détresse ou un déficit psychosocial
 - Des pensées, des sentiments ou des comportements excessifs associés aux symptômes somatiques:
 - Pensées persistantes sur la gravité des symptômes.
 - Anxiété persistante et sévère concernant les symptômes ou l'état de santé général
 - Énergie et temps consacrés aux symptômes ou aux problèmes de santé excessifs.
 - Trouble persistant (généralement plus de six mois).



Le trouble de symptômes somatiques 2021

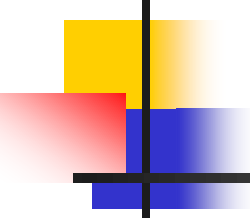
- Diagnostic introduit dans le DSM-5 (2013).
- A largement supplanté les diagnostics de trouble de somatisation, de trouble somatoforme indifférencié, d'hypochondrie et de troubles douloureux (collectivement appelés troubles somatoformes).
- Suggéré par
 - Histoire vague et peu cohérente
 - Préoccupations en matière de santé et de traitement rarement apaisées
 - Attribution par le patient de sensations physiques normales à des maladies
 - Examens répétés par le patient de son corps à la recherche d'anomalies
 - Induction par le patient de sentiments négatifs chez les thérapeutes.
- Critères
 - Un ou plusieurs symptômes somatiques qui provoquent une détresse ou un déficit psychosocial
 - Des pensées, des sentiments ou des comportements excessifs associés aux symptômes somatiques:
 - Pensées persistantes sur la gravité des symptômes.
 - Anxiété persistante et sévère concernant les symptômes ou l'état de santé général
 - Énergie et temps consacrés aux symptômes ou aux problèmes de santé excessifs.
 - Trouble persistant (généralement plus de six mois).



Le trouble de symptômes somatiques 2021

- Avéré

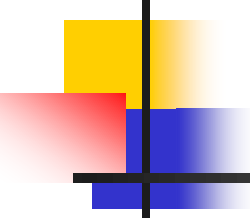
→ Pathologie psychiatrique



Syndromes sans pathologie définie

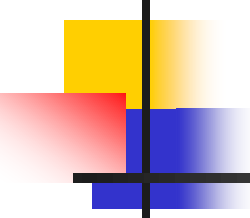
- Fibromyalgie
- Trouble de symptômes somatiques» (DSM-5)
- Douleurs chroniques diffuses (centralisées)
- Arthropathies inclassables ou indifférenciées

Point de vue du rhumatologue !

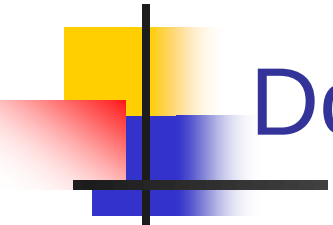


Douleur centralisée

- = Syndrome de sensibilisation centrale = Douleur nociplastique
- Définie comme une amplification de la signalisation neuronale au sein du système nerveux central (SNC) qui provoque une hypersensibilité à la douleur (⇒ hyperalgésie et/ou allodynie)
- Englobe tout ou partie de la fibromyalgie.
- Commence et se perpétue par des altérations du SNC dans le cadre d'interactions de mécanismes inflammatoires, structurels et centralisés.
- Modifications en neuro-imagerie spécialisée et/ou des anomalies électro diagnostiques limitées.
- Des constatations cliniques et/ou neurophysiologiques de douleurs chroniques généralisée (CWP)/fibromyalgie avec douleur centralisée sont considérées comme courantes chez les patients souffrant d'arthrose, d'arthropathies inflammatoires, de rachialgies chroniques.
- Impact négatif sur le niveau de douleur ce qui peut affecter les décisions thérapeutiques et les résultats du traitement.



Douleur centralisée – diagnostic ?



Douleur centralisée – diagnostic

Diagnosis of centralized pain conditions

Chronic (at least 3 months) widespread (or multisite) pain

Allodynia, hyperalgesia

- On palpation of widespread soft tissue sites

No obvious structural, inflammatory, neuropathic cause

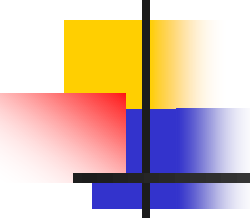
- No joint swelling, inflammation
- No abnormal neurologic findings

Coexisting symptoms

- Fatigue
- Sleep disturbances
- Mood disturbances
- Cognitive disturbances
- Catastrophizing
- Neuropathic symptoms

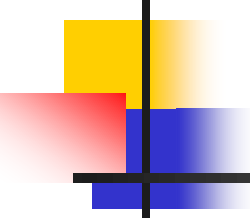
Normal acute phase reactants (ESR, CRP)

In selected cases, muscle enzymes, thyroid function tests



Douleur centralisée - Traitement

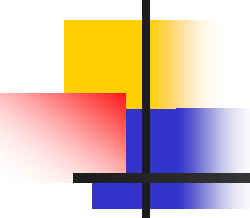
- Même approche pour le traitement de la douleur chronique centralisée chez les patients présentant des troubles rhumatismaux et musculo-squelettiques associés que chez les patients atteints de **fibromyalgie** sans ces comorbidités



Douleur centralisée - Traitement

- Même approche pour le traitement de la douleur chronique centralisée chez les patients présentant des troubles rhumatismaux et musculo-squelettiques associés que chez les patients atteints de **fibromyalgie** sans ces comorbidités

MAIS



Douleur centralisée - Traitement

- Même approche pour le traitement de la douleur chronique centralisée chez les patients présentant des troubles rhumatismaux et musculo-squelettiques associés que chez les patients atteints de **fibromyalgie** sans ces comorbidités

MAIS

S'assurer que c'est bien de ça qu'il s'agit

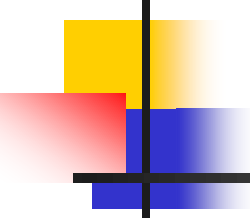


Ex: Douleur centralisée dans la PR

Characteristics of patients with rheumatoid arthritis and concurrent fibromyalgia

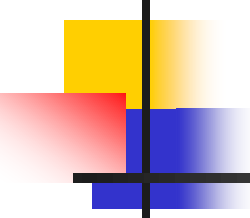
Pain out of proportion to joint abnormalities
Greater mood disturbances
Greater sleep disturbances
Neuropathic symptoms
Often seronegative
Low inflammatory markers (CRP, ESR)
Less inflammation (joint examination, joint ultrasound)

RA: rheumatoid arthritis; CRP: C-reactive protein; ESR: erythrocyte sedimentation rate.



Mme D, 1976 (37 ans)

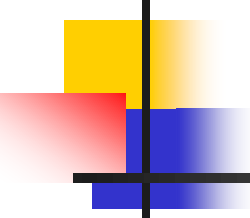
- Origine: Portugal, en CH depuis 2003
- Profession: aide ménagère
- 2012:
 - Polyarthralgies diffuses , myalgies diffuses, lombalgies, fatigue +++, état dépressif, FR+
 - Dx : **polyarthrite rhumatoïde séropositive**
- Traitement
 - → méthotrexate + prednisone: pas de réponse
 - → leflunomide: réponse partielle
 - → adalimumab: réponse partielle puis échappement



Mme D, 1976

Dec 2013

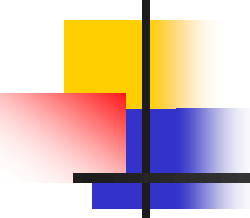
- Epanchements modérés des 2 genoux, douloureux
- Douleurs à la palpation-mobilisation de toutes les articulations synoviales + IPDs, sans tuméfactions.
- Douleurs musculaires diffuses
- **FR à >100 U**; Ac anti-CCP 1.9 U/ml (n<10.0)
- FAN < 80
- CRP 3.1 (n<10)



Mme D, 1976

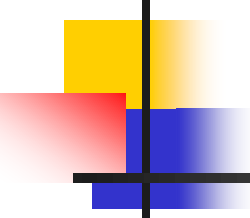
Complement d'examens de laboratoire

- **Ac anti-SS-A/Ro 13.0 U/ml** (< 10.0) et **Ac anti-SS-A/Ro60 12.0 U/ml** (< 10.0) mais Ac anti-nucléoprotéines, dépistage : 2.0 Index (< 1.0) ?!
- **Augmentation de la LDH (ad 271 U/l)**; CKs dans la norme
- **C3 et C4 discrètement augmentés**
- Sérologies HCV-HIV négatives
- **TNF alpha augmenté à 5.59 pg/ml** $n < 4$
- **IL-6 augmenté à 2.49 pg/ml** $n < 1.5$
- **IL-1 Ra augmenté à 934 pg/ml** 20 - 880



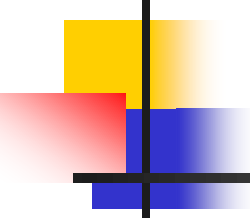
Mme D, 1976

- **Test de Schirmer: OG: 2mm/5', OD, 0 mm/5')**
- Sialométrie : 2.6 g en six minutes, sous Salagen (norme entre deux et six).
- Biopsie salivaire accessoire : inflammation parsemée discrète, non spécifique



Mme D, 1976

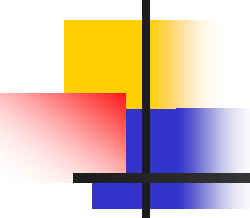
Diagnostic ?



Mme D, 1976

Diagnostic ?

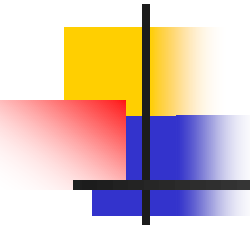
- *PR avec syndrome de Sjögren secondaire, réfractaire au traitement ?*
- *Syndrome douloureux chronique associé à un état anxio dépressif ?*
- *Syndrome de Sjögren primaire ?*



Mme D, 1976

Diagnostic ?

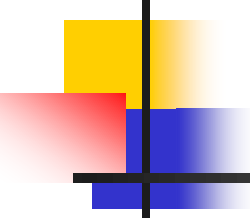
- *PR avec syndrome de Sjögren secondaire, réfractaire au traitement ?*
- *Syndrome douloureux chronique associé à un état anxio dépressif ?*
- ***Syndrome de Sjögren primaire ?***



ACR/EULAR classification criteria for primary Sjögren's syndrome

Labial salivary gland with focal lymphocytic sialadenitis and focus score of ≥ 1 foci/4 mm ^{2*}	3
Anti-Ro/SSA positive	3
Ocular staining score ≥ 5 (or van Bijsterveld score ≥ 4) in at least one eye ^{†Δ}	1
Schirmer test ≤ 5 mm/5 minutes in at least one eye [†]	1
Unstimulated whole saliva flow rate ≤ 0.1 mL/minute ^{†◇}	1

The classification of primary SS applies to any individual who meets the inclusion criteria[§], does not have any of the conditions listed as exclusion criteria[¥], and has a **score ≥ 4** when the weights from the five criteria items are summed.



ACR/EULAR classification criteria for primary Sjögren's syndrome

Labial salivary gland with focal lymphocytic sialadenitis and focus score of ≥ 1 foci/4 mm^{2*} 3

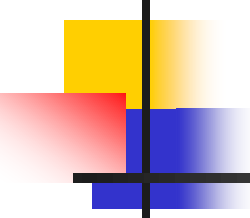
Anti-Ro/SSA positive 3

Ocular staining score ≥ 5 (or van Bijsterveld score ≥ 4) in at least one eye^{†Δ} 1

Schirmer test ≤ 5 mm/5 minutes in at least one eye[†] 1

Unstimulated whole saliva flow rate ≤ 0.1 mL/minute^{†◇} 1

The classification of primary SS applies to any individual who meets the inclusion criteria[§], does not have any of the conditions listed as exclusion criteria[¥], and has a **score ≥ 4** when the weights from the five criteria items are summed.

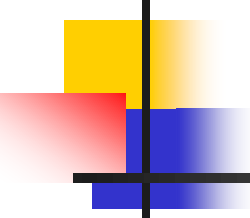


Mme D, 1976

Diagnostic ?

- *PR avec syndrome de Sjögren secondaire, réfractaire au traitement ?*
- *PR avec syndrome douloureux chronique associé à un état anxio dépressif ?*
- ***Syndrome de Sjögren primaire ?***

Attitude ?



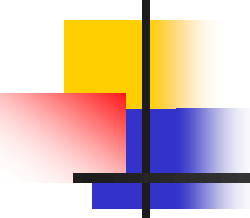
Mme D, 1976

Diagnostic ?

- *PR avec syndrome de Sjögren secondaire, réfractaire au traitement ?*
- *PR avec syndrome douloureux chronique associé à un état anxio dépressif ?*
- ***Syndrome de Sjögren primaire ?***

Attitude :

→ léflunomide + rituximab



Mme D, 1976

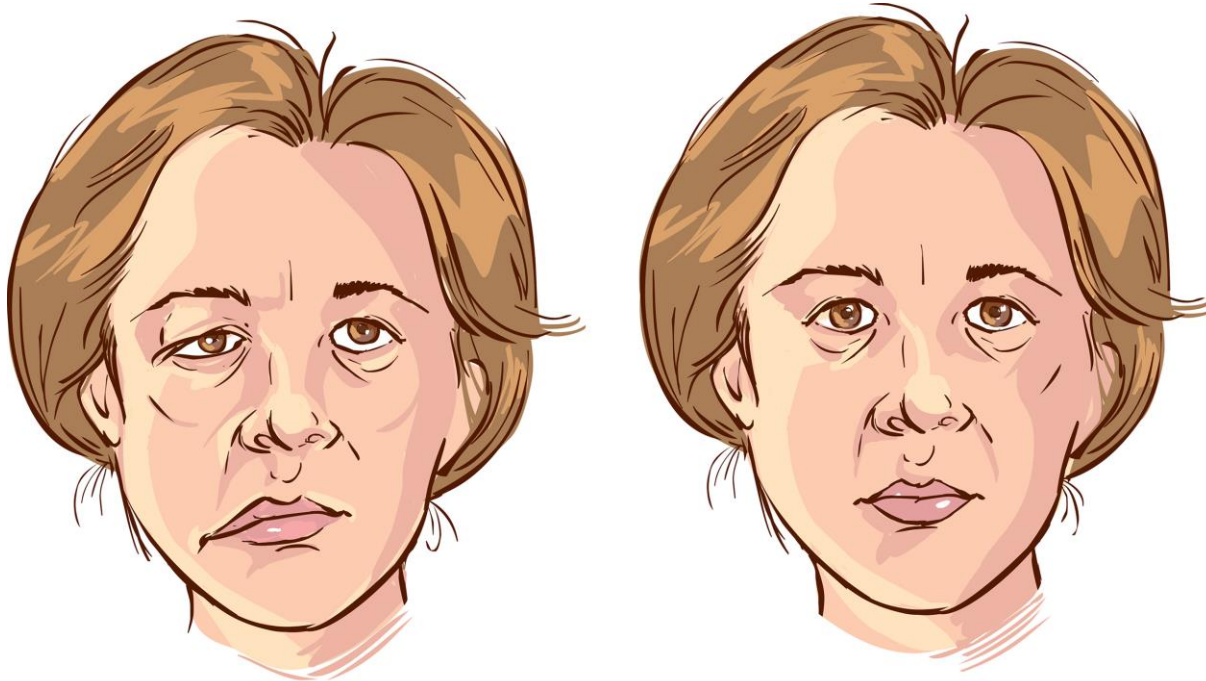
Evolution

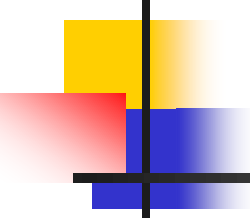
- Pas ou peu d'effets de l'association arava-mabthera
- Avril 2015: parésie VII gauche, (discrète)
- Juin 2015: paresthésies, engourdissement, brûlures, lourdeur des MI asymétrique.
 - Pallesthésie 5-6/8 aux MTPs
 - stop léflunomide → mycophénolate mofetil

Mme D, 1976

Sept 2015

- Parésie VII gauche, périphérique (discrète)

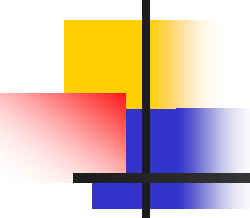




Mme D, 1976

Sept 2015

- Parésie VII gauche, périphérique (discrète)
- ENMG : *signes d'atteintes myéliniques, en faveur d'une polyradiculoneuropathie inflammatoire demyélinisante chronique (CIDP)*
- PL : *protéinorachie 0.45g (limite sup)*



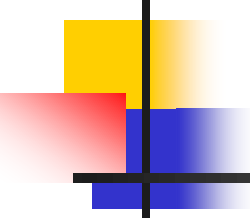
Mme D, 1976

Conclusions

- *CIDP dysimmune associée au S Sjögren*
- PNP médicamenteuse (léflunomide) très peu probable

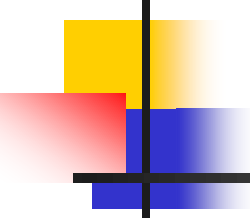
Oct 2015

- → *IgIV 2g/kg sur 5j*



Mme D, 1976

- Amélioration spectaculaire à J14.
 - Quasi-disparition des douleurs
 - Quasi-disparition des dysesthésies
 - Gaie et souriante !!!

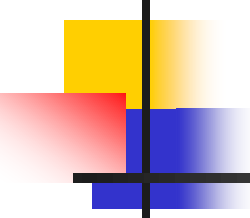


Mme D, 1976

- Amélioration spectaculaire à J14.
 - Quasi-disparition des douleurs
 - Quasi-disparition des dysesthésies
 - Gaie et souriante !!!

Characteristics of patients with rheumatoid arthritis and concurrent fibromyalgia

Pain out of proportion to joint abnormalities
Greater mood disturbances
Greater sleep disturbances
Neuropathic symptoms
Often seronegative
Low inflammatory markers (CRP, ESR)
Less inflammation (joint examination, joint ultrasound)



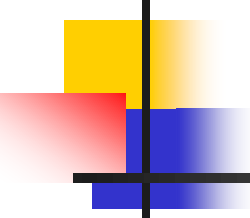
Syndromes sans pathologie définie

- « Fibromyalgie »
- « Douleurs chroniques diffuses (centrales) »
- « Trouble de symptômes somatiques» (DSM-5) »
- « Arthromyalgies-arthrites-rhumatismes inclassables ou indifférenciées »

?

=

- Connectivites débutantes, frustes ou incomplètes
- Spondylarthrites débutantes ou frustes



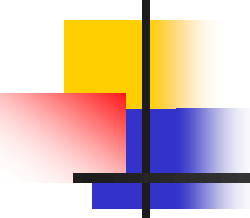
Syndromes sans pathologie définie

- « Fibromyalgie »
- « Douleurs chroniques diffuses (centrales) »
- « Trouble de symptômes somatiques» (DSM-5) »
- « Arthromyalgies-arthrites-rhumatismes inclassables ou indifférenciées »

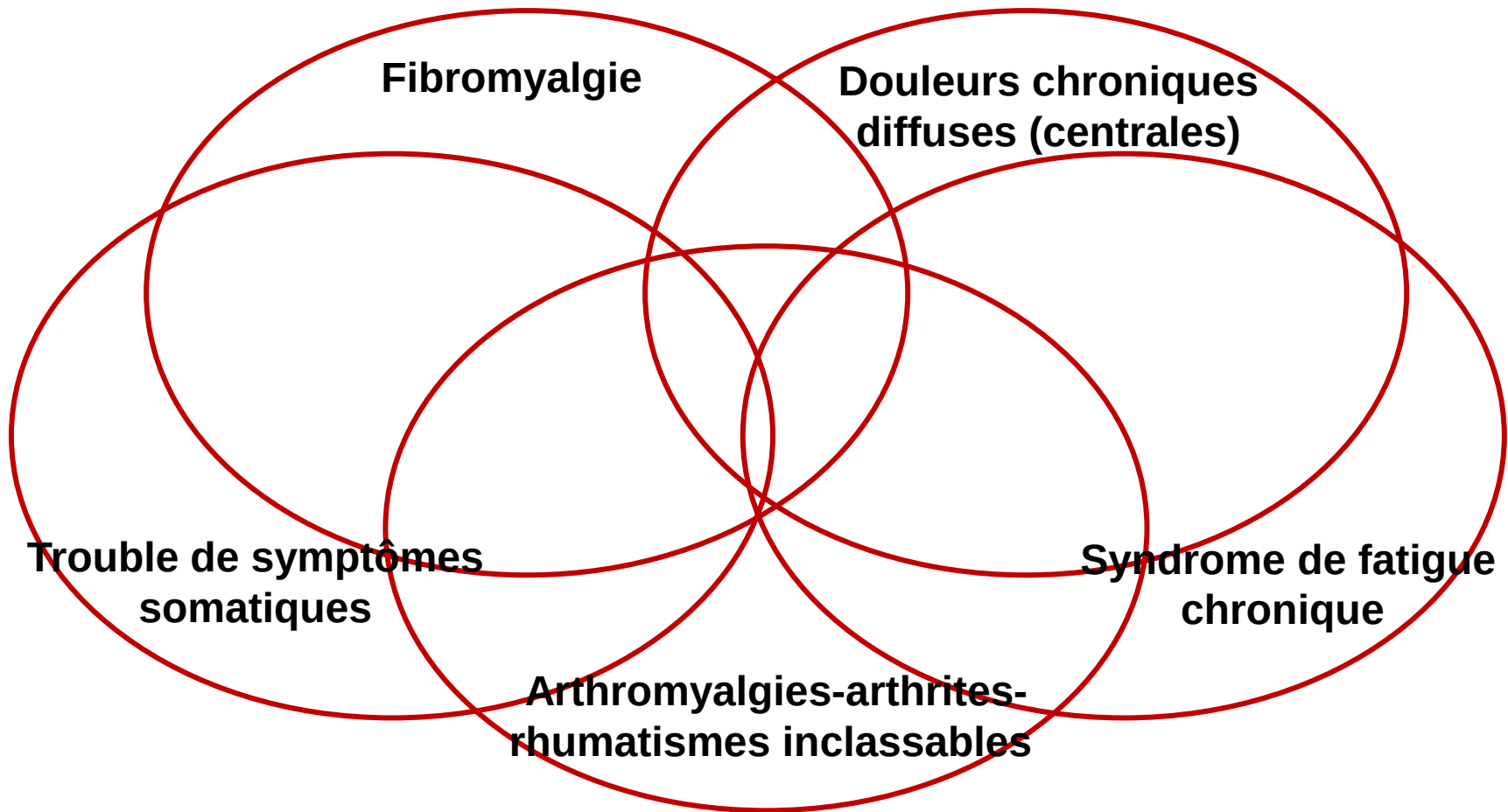
?

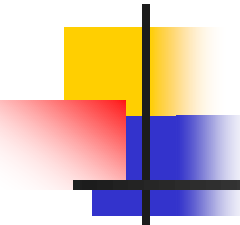
=

- Connectivites débutantes, frustes ou incomplètes
- Spondylarthrites débutantes ou frustes
- Syndromes post viraux
- Maladie génétiques frustes ou débutantes-d'expression tardive
- Vasculites débutantes
- Polyarthrite débutante ou fruste
- Réactions médicamenteuses
- Troubles psychiatriques
- Maladies encore non identifiées

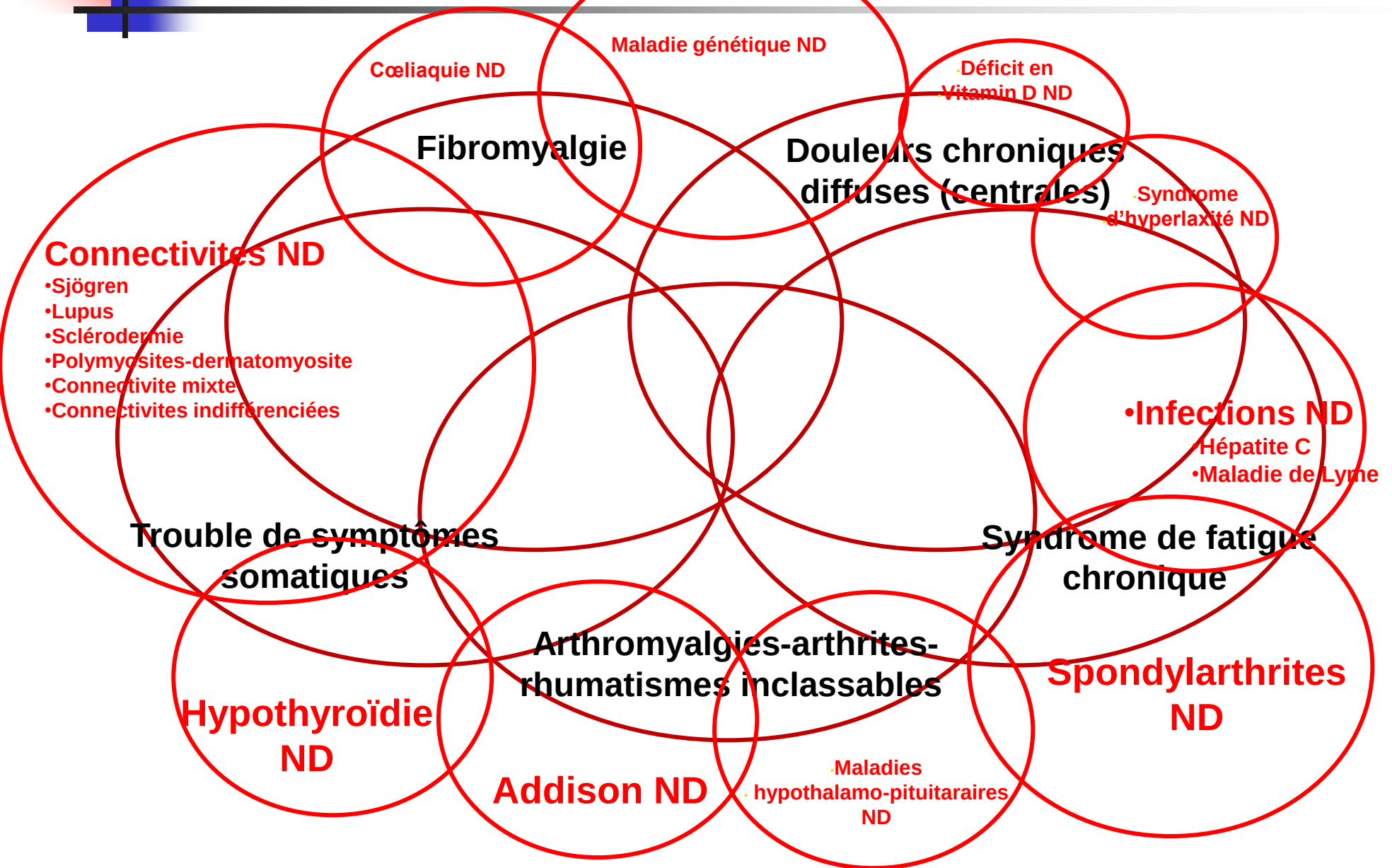


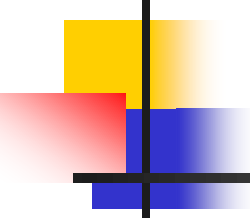
Syndromes sans pathologie définie





Syndromes sans pathologie définie





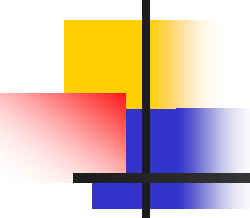
Syndromes douloureux chroniques

Useful tests

- Test thyroïdiens
 - ANA
 - ENA
 - AC spécifiques des myosites
 - AC spécifiques des sclérodermies
 - ANCAs
 - K in ...
 - Anamnèse familiale
 - Anamnèse épidémiologique
 - Anamnèse environnementale
 - Schirmer +/- sialométrie +/-
-
- Test à la prednisone
 - Fenêtre thérapeutique d'un médicament suspect

Useful tests

- « Simul Consult » ou avis génétique

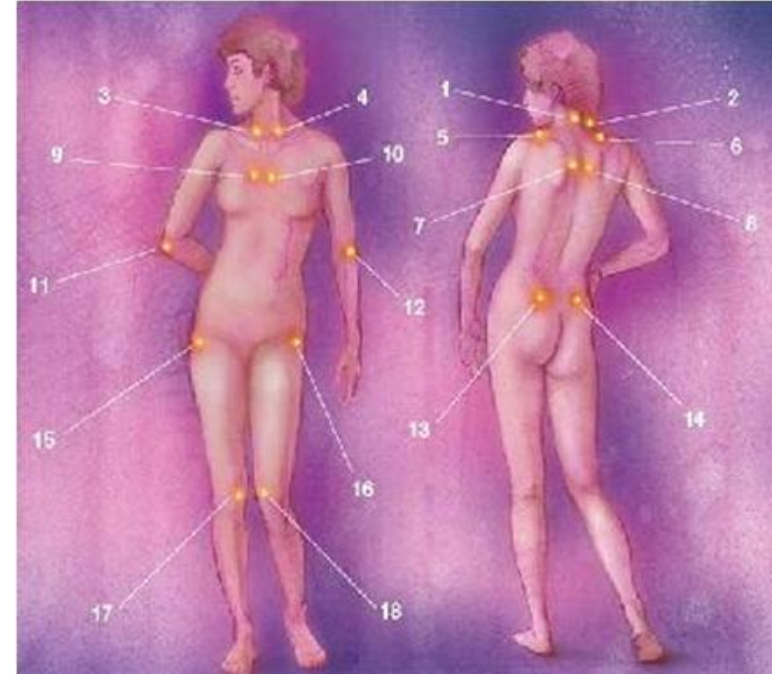


Points communs des 3 cas

- Diagnostic antérieur de fibromyalgie (3 cas) !
 - Primaire 2 cas
 - Secondaire 1 cas
- Troubles psychiatriques (dépressifs - 3 cas) !
- Absence de marqueurs diagnostics radiologiques ou biologiques (3 cas)

Critères de classification de l'ACR (1990)

- Très critiqués:
 - Reposent sur des points douloureux dont la spécificité est discutable
 - Ne prennent pas en compte d'autres symptômes fréquents chez les patients fibromyalgiques
 - Prétendent définir une entité pas universellement reconnue comme valide





Arthritis Care & Research
Vol. 62, No. 5, May 2010, pp 600–610
DOI 10.1002/acr.20140
© 2010, American College of Rheumatology

ORIGINAL ARTICLE

The American College of Rheumatology Preliminary Diagnostic Criteria for Fibromyalgia and Measurement of Symptom Severity

FREDERICK WOLFE,¹ DANIEL J. CLAUW,² MARY-ANN FITZCHARLES,³ DON L. GOLDENBERG,⁴
ROBERT S. KATZ,⁵ PHILIP MEASE,⁶ ANTHONY S. RUSSELL,⁷ I. JON RUSSELL,⁸ JOHN B. WINFIELD,⁹
AND MUHAMMAD B. YUNUS¹⁰

Criteria

A patient satisfies diagnostic criteria for fibromyalgia if the following 3 conditions are met:

- 1) Widespread pain index (WPI) ≥ 7 and symptom severity (SS) scale score ≥ 5 or WPI 3–6 and SS scale score ≥ 9 .
- 2) Symptoms have been present at a similar level for at least 3 months.
- 3) The patient does not have a disorder that would otherwise explain the pain.

Ascertainment

- 1) WPI: note the number areas in which the patient has had pain over the last week. In how many areas has the patient had pain? Score will be between 0 and 19.

Shoulder girdle, left	Hip (buttock, trochanter), left	Jaw, left	Upper back
Shoulder girdle, right	Hip (buttock, trochanter), right	Jaw, right	Lower back
Upper arm, left	Upper leg, left	Chest	Neck
Upper arm, right	Upper leg, right	Abdomen	
Lower arm, left	Lower leg, left		
Lower arm, right	Lower leg, right		

- 2) SS scale score:

Fatigue

Waking unrefreshed

Cognitive symptoms

For the each of the 3 symptoms above, indicate the level of severity over the past week using the following scale:

0 = no problem

1 = slight or mild problems, generally mild or intermittent

2 = moderate, considerable problems, often present and/or at a moderate level

3 = severe: pervasive, continuous, life-disturbing problems

Considering somatic symptoms in general, indicate whether the patient has:*

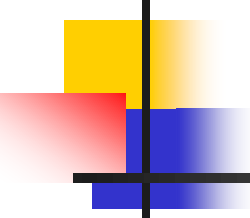
0 = no symptoms

1 = few symptoms

2 = a moderate number of symptoms

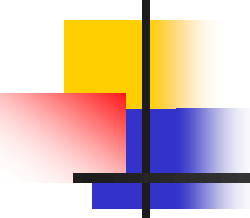
3 = a great deal of symptoms

The SS scale score is the sum of the severity of the 3 symptoms (fatigue, waking unrefreshed, cognitive symptoms) plus the extent (severity) of somatic symptoms in general. The final score is between 0 and 12.



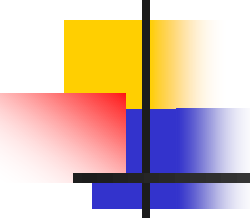
Les symptômes somatiques qui peuvent être pris en compte

- Douleurs musculaires, syndrome de côlon irritable, fatigue, troubles de la concentration ou de la mémoire, faiblesse musculaire, céphalées, douleurs ou crampes abdominales, engourdissements ou picotements, sensations vertigineuses, insomnie, dépression, constipation, douleurs abdominales hautes, nausées, nervosité, douleurs thoraciques, vision floue, fièvre, diarrhées, bouche sèche, démangeaisons, respiration sifflante, phénomène de Raynaud, urticaire / marques cutanées, bourdonnements d'oreilles, vomissements, brûlures d'estomac, ulcères buccaux, perte/modification du goût, convulsions, yeux secs, essoufflement, perte d'appétit, éruptions cutanées, sensibilité au soleil, difficultés de l'ouïe, ecchymoses, perte de cheveux, mictions fréquentes, mictions douloureuses et spasmes vésicaux



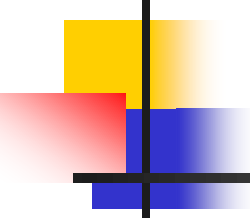
Les symptômes somatiques qui peuvent être pris en compte

- Douleurs musculaires, syndrome de côlon irritable, fatigue, troubles de la concentration ou de la mémoire, faiblesse musculaire, céphalées, douleurs ou crampes abdominales, engourdissements ou picotements, sensations vertigineuses, insomnie, dépression, constipation, douleurs abdominales hautes, nausées, nervosité, douleurs thoraciques, vision floue, fièvre, diarrhées, bouche sèche, démangeaisons, respiration sifflante, phénomène de Raynaud, urticaire / marques cutanées, bourdonnements d'oreilles, vomissements, brûlures d'estomac, ulcères buccaux, perte/modification du goût, convulsions, yeux secs, essoufflement, perte d'appétit, éruptions cutanées, sensibilité au soleil, difficultés de l'ouïe, ecchymoses, perte de cheveux, mictions fréquentes, mictions douloureuses et spasmes vésicaux



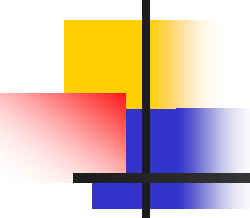
Nouveaux critères diagnostics pour la fibromyalgie

- Cet ensemble de critères a été approuvé par l'ACR en 2010 comme provisoire
 - Les critères ont été validés quantitativement sur la base de données des patients étudiés, mais pas sur un ensemble de données externes



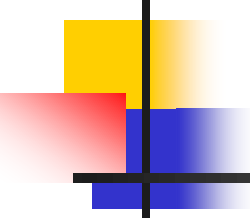
Nouveaux critères diagnostics pour la fibromyalgie

- Cet ensemble de critères a été approuvé par l'ACR en 2010 comme provisoire
 - Les critères ont été validés quantitativement sur la base de données des patients étudiés, mais pas sur un ensemble de données externes
- **Critères largement remis en cause et en cours de révision !**



Diagnostic différentiel de la FM

- Maladies immuno-inflammatoires
 - Connectivites
 - Sjögren
 - Lupus
 - Sclérodermie
 - Polymyosites-dermatomyosite
 - Connectivite mixte
 - Connectivites indifférenciées
 - Spondylarthrites
- Infections
 - Hépatite C
 - HTLV
 - Maladie de Lyme
- Maladies non inflammatoires
 - Hypothyroïdie
 - Hyperparathyroïdie
 - Addison
 - Syndromes d'hyperlaxités
 - Neuropathies

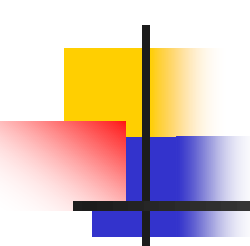


Diagnostic différentiel de la FM

- Maladies immuno-inflammatoires
 - Connectivites
 - Sjögren
 - Lupus
 - Sclérodermie
 - Polymyosites-dermatomyosite
 - Connectivite mixte
 - Connectivites indifférenciées
 - Spondylarthrites
 - Behcet
 - GLILD + CVID + (Pneumopathie interstitielle granulomato-lymphocytaire dans une immunodéficience commune variable)
- Infections
 - Hépatite C
 - HTLV
 - Maladie de Lyme
- Maladies non inflammatoires
 - Hypothyroïdie
 - Hyperparathyroïdie
 - Addison
 - Syndromes d'hyperlaxité
 - Neuropathies

UpToDate, 2016

Arnold, Int J Clin Pract, 2016

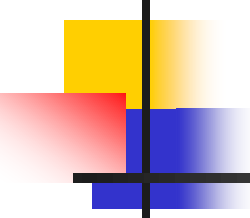


Maladies immuno-inflammatoires « *FM like* »:

- Les reconnaître !!!

- Éviter les pertes de confiances-ruptures de relations thérapeutiques
- Éviter des souffrances
 - Somatiques (absence de traitement spécifiques)
 - Psychosociales (non reconnaissance par les médecins et l'entourage)
- Éviter les problèmes socio-professionnels
- Éviter les séquelles et complications
 - Rénales
 - Neurologiques (centrales et périphériques)
 - Pulmonaires
 - Oncologiques
 - Obstétricales

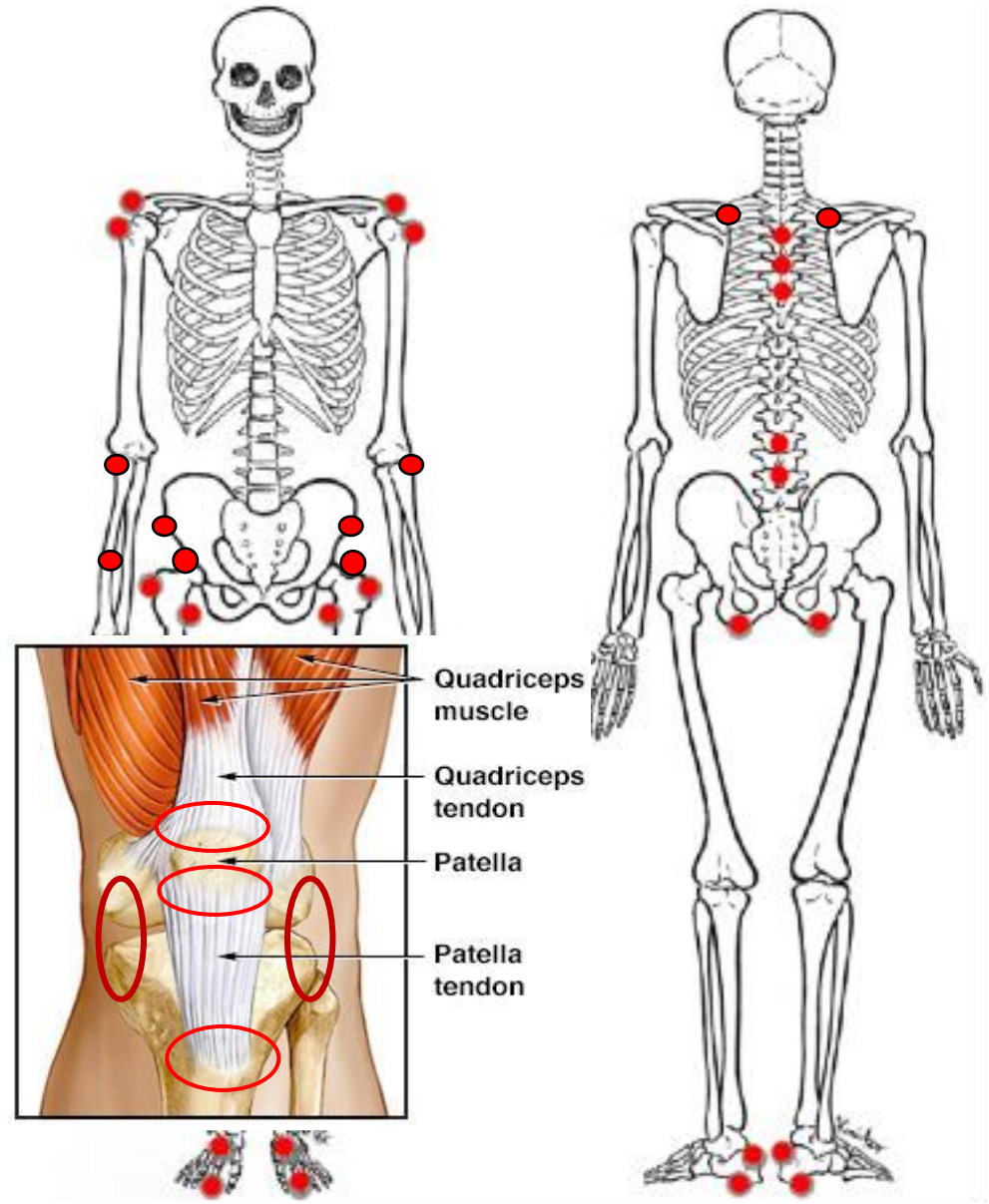
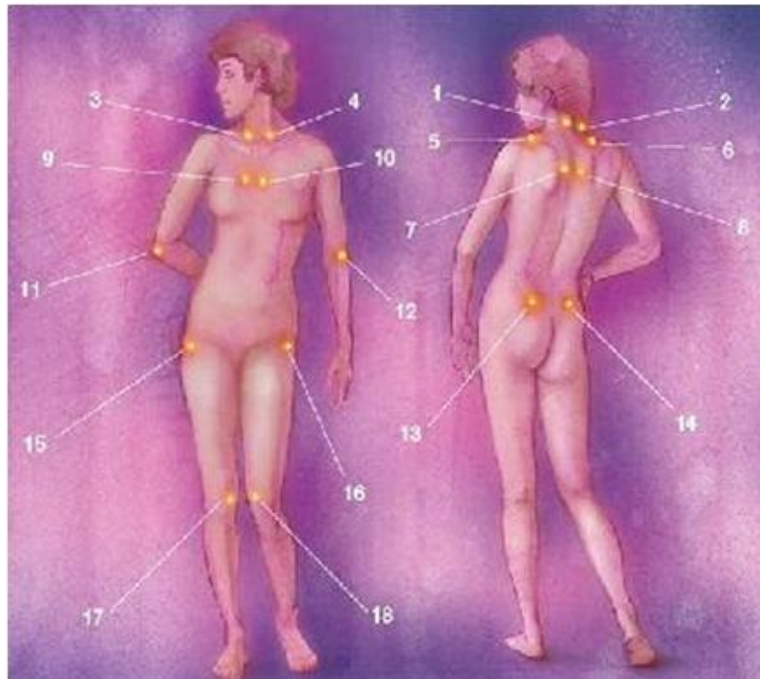
} **Connectivites**



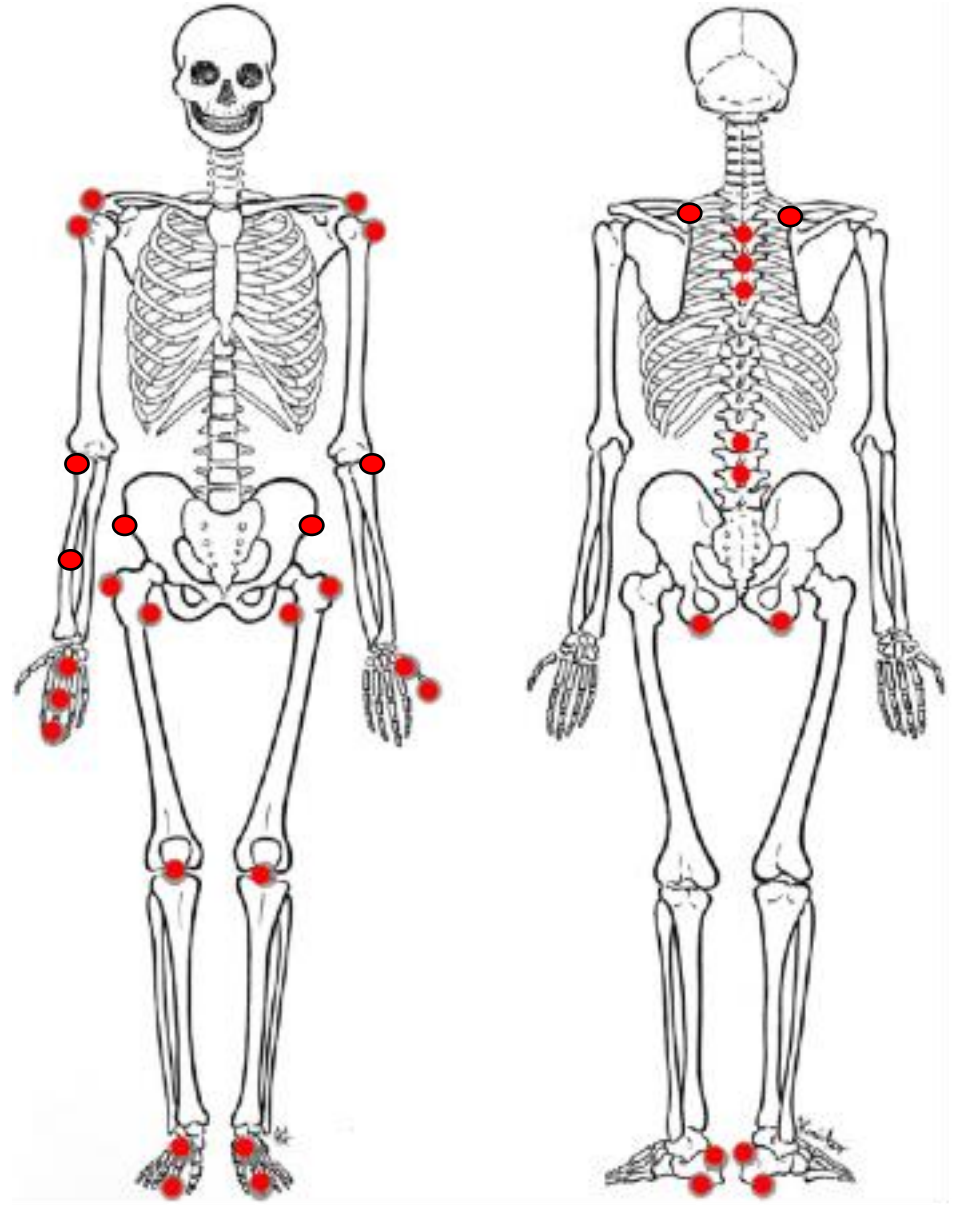
Spondylarthrites - Pièges

- Points d'enthèses très superposables aux points de FM
- Douleurs souvent diffuses
- Dépression
 - Fréquente dans la population générale!!!
 - Encore plus fréquents dans les spondylarthrites (15-40%)
 - Secondaires à fatigue-douleurs **Van der Horst, Ther Adv Musculoskel Dis 2012**
- Exacerbées et probablement déclenchées par des stress affectifs **Zeboulon-Ktorza, J Rheumatol 2013**
- HLA-B27 relativement peu sensible et spécifique
- IRM souvent normale (ou lue comme normale)
- VS - CRP souvent normales

Points de FM versus enthésites

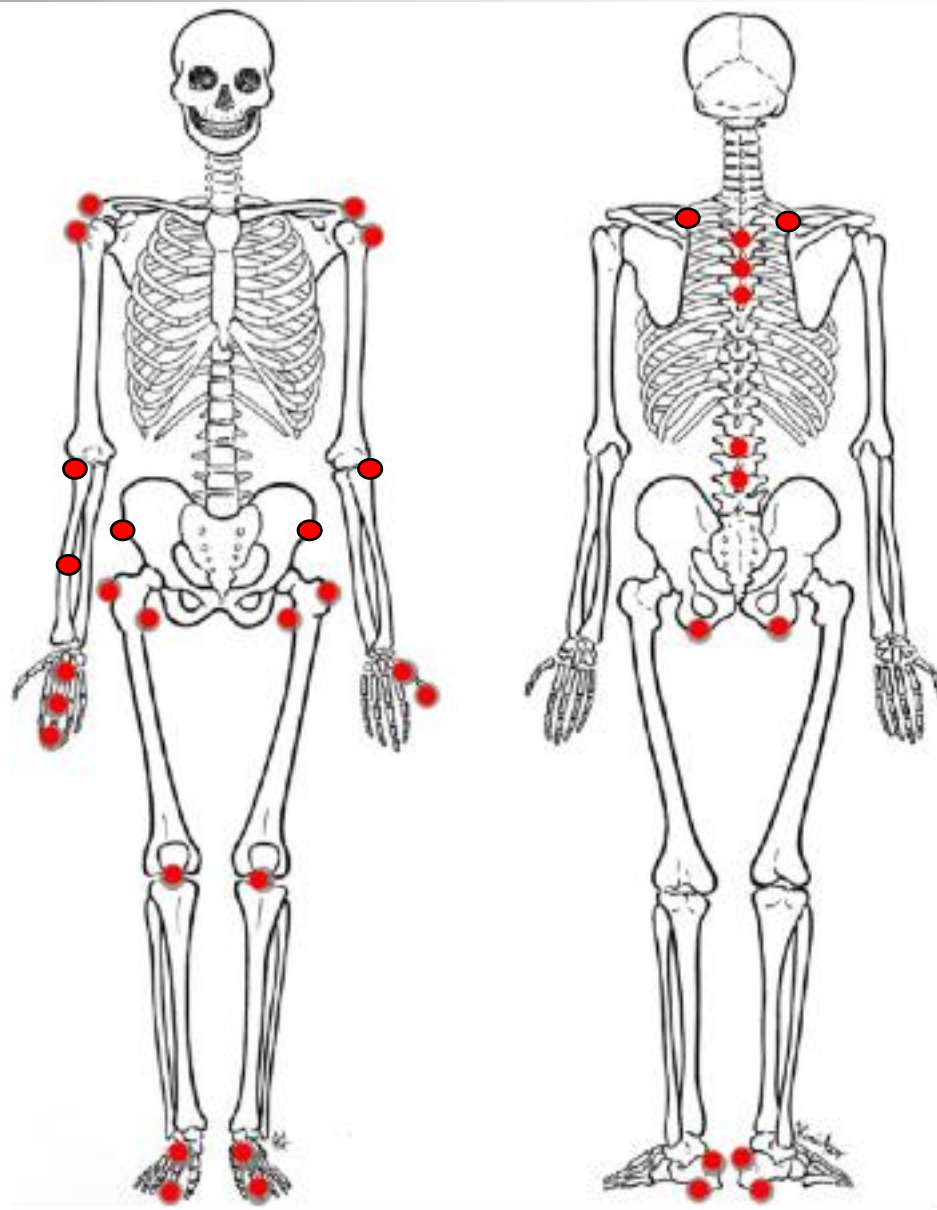


Enthésites



Enthésites

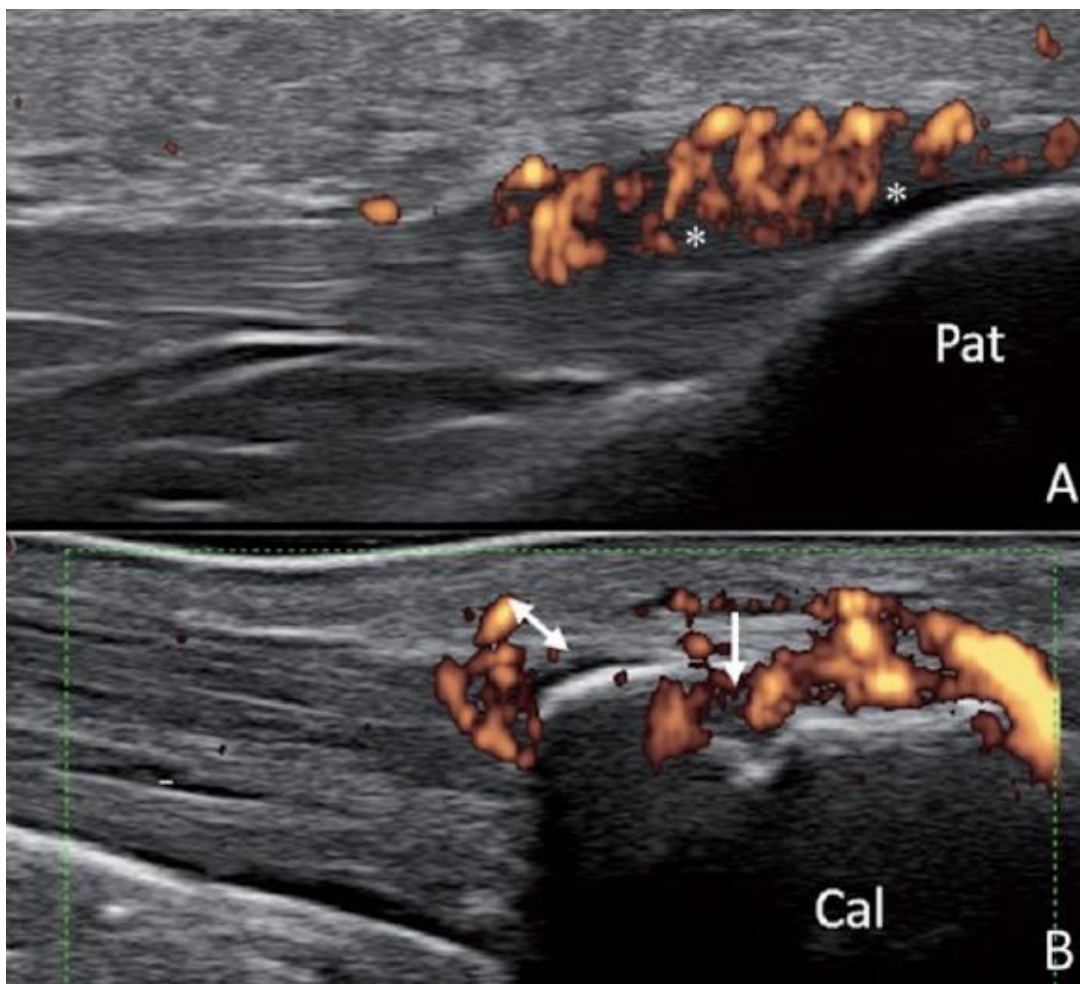
■ Spondylarthrites



Entheseal involvement in patients with systemic lupus erythematosus: an ultrasound study

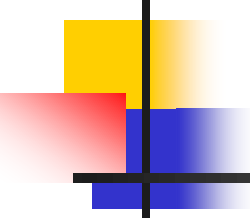
**Andrea Di Matteo¹, Emilio Filippucci¹, Edoardo Cipolletta¹, Iulia Satulu²,
Jana Hurnakova^{3,4}, Valentina Lato¹, Rossella De Angelis¹, Rudolf Horvath⁴,
Karel Pavelka³, Fausto Salaffi¹ and Walter Grassi¹**

Enthesal involvement in SLE



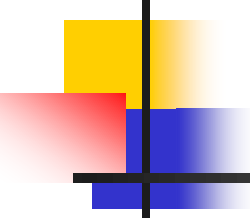
(A) Vue longitudinale de l'insertion distale du tendon rotulien chez un patient atteint de LED.

(B) Vue longitudinale de l'insertion calcanéenne du tendon d'Achille chez un patient atteint de rhumatisme psoriasique.



Enthésopathies sans le Syndrome de Sjögren

- Presence of enthesopathy in patients with primary Sjogren's syndrome.
 - Sag S, Sag MS, Tekeoglu I, Kamanlı A, Nas K.
 - J Med Ultrason, 2001
- Ultrasound assessment of the entheses in primary Sjögren syndrome.
 - Jousse-Joulin S, Morvan J, Devauchelle-Pensec V, Saraux A.
 - Ultrasound Med Biol, 2013



Enthesopathy and involvement of synovio-entheseal complex in systemic sclerosis

■ Rheumatology. 2020 Mar 1;59(3):580-585.

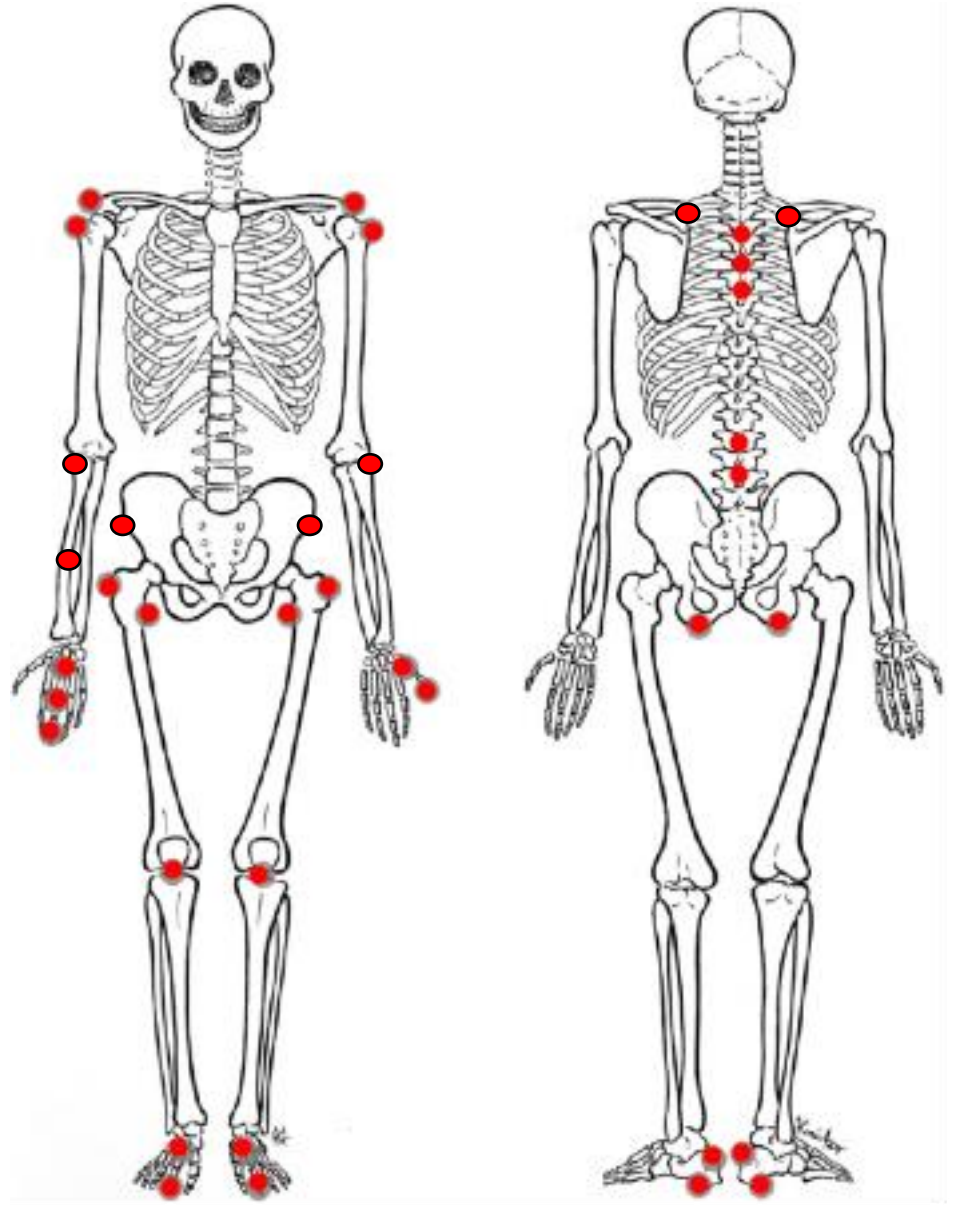
- Riccardo Terenzi 1 , Rositsa Karalilova 2 , Gemma Lepri 1 , Cosimo Bruni 1 , Silvia Bellando-Randone 1 , Mirko Manetti 3 , Eloisa Romano 1 , Daniela Melchiorre 1 , Jelena Blagojevic 1 , Yukai Wang 1 4 , Kamal Solanki 5 , Alberto Moggi-Pignone 6 , Zguro Batalov 2 , Serena Guiducci 1 , Anastas Batalov 2 , Marco Matucci-Cerinic 1

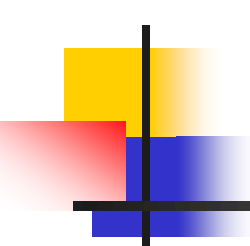
■ Conclusions

- *SSc patients frequently present US features of enthesopathy. Moreover, CET enthesopathy was correlated with SEC inflammation, suggesting that enthesal inflammation in SSc may share the same micro-anatomical targets as found in SpA.*

Enthésites

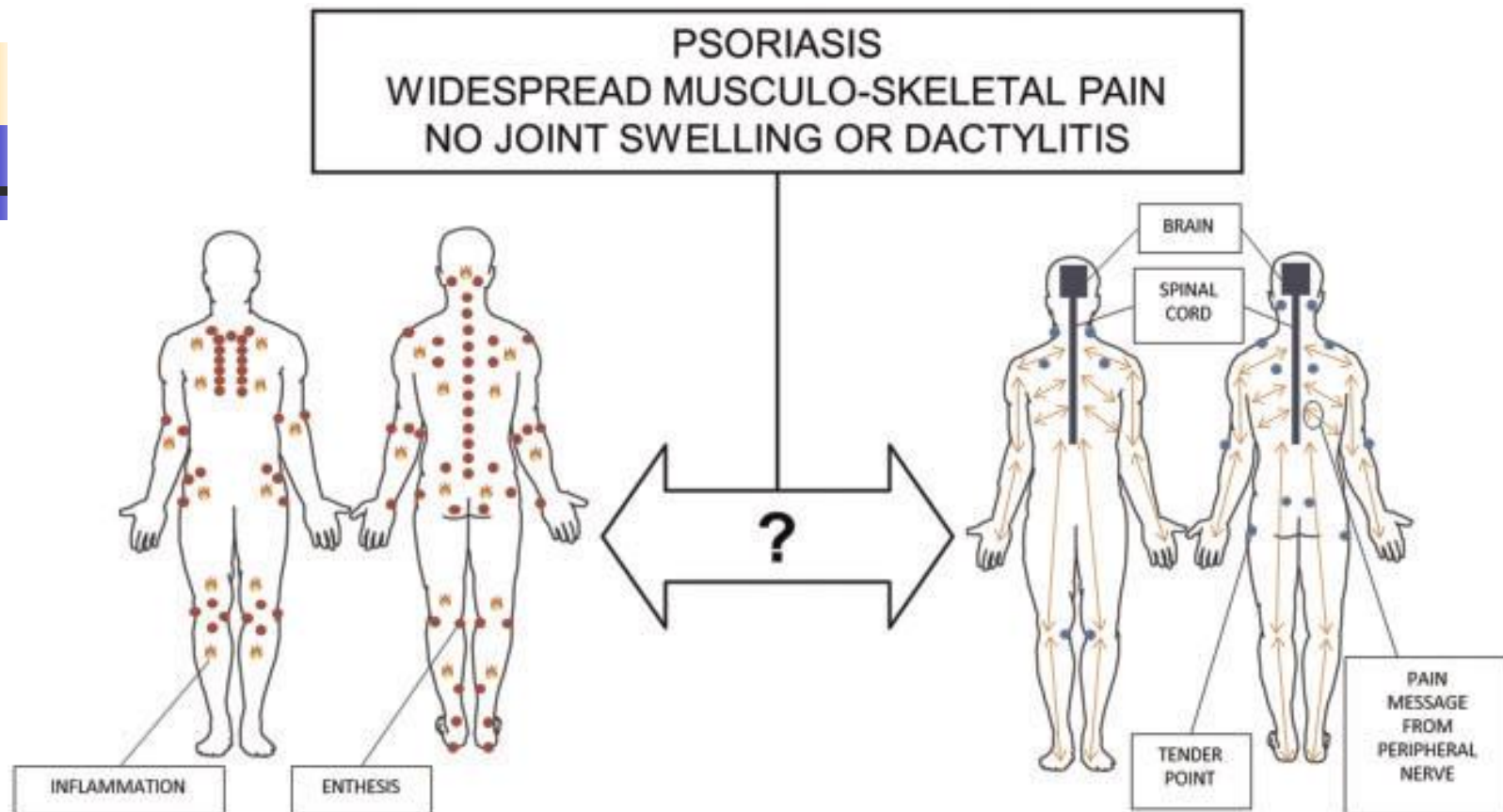
- Spondylarthrites
- Connectivites
 - Lupus
 - Sjögren
 - Myopathies inflammatoires
 - Sclérodermie
- Arthropathies à pyrophosphates (chondrocalcinose)





Douleurs « fibromyalgiques » dans les SpA !

- Haute prévalence de d'enthésopathies, souvent cliniquement occultes (visibles à l'échographie) dans les SpA et chez les sujets psoriasiques !
- La démonstration formelle d'enthésites dans la pratique quotidienne, est difficile :
- Les enthésites peuvent se manifester sous la forme de douleurs généralisée très difficiles à discerner de la fibromyalgie



Spondylarthritis

- Raideur après immobilitation
- Atteintes asymétriques
- Tuméfactions (talons)
- Réponses favorables à :
 - AINS
 - Prednisone
 - Biologiques

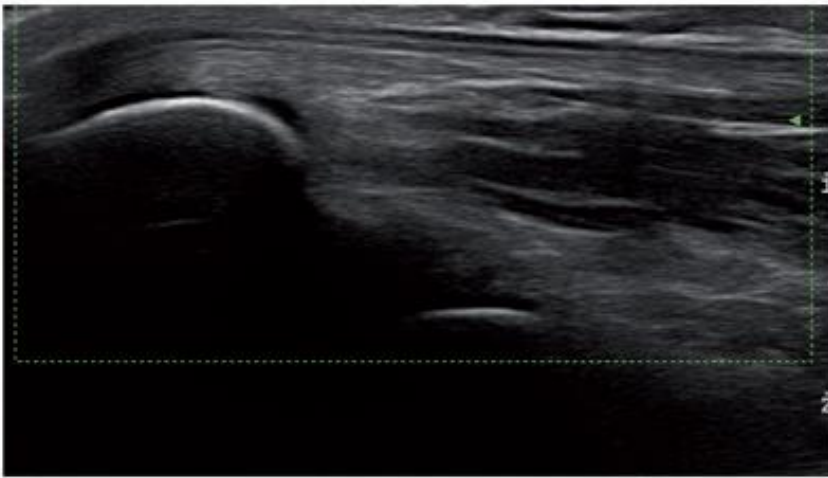
Fibromyalgie

- Atteintes symétriques
- Troubles du sommeil de type insomnie
- Absence de réponse thérapeutiques aux anti-inflammatoires - immunosuppresseurs

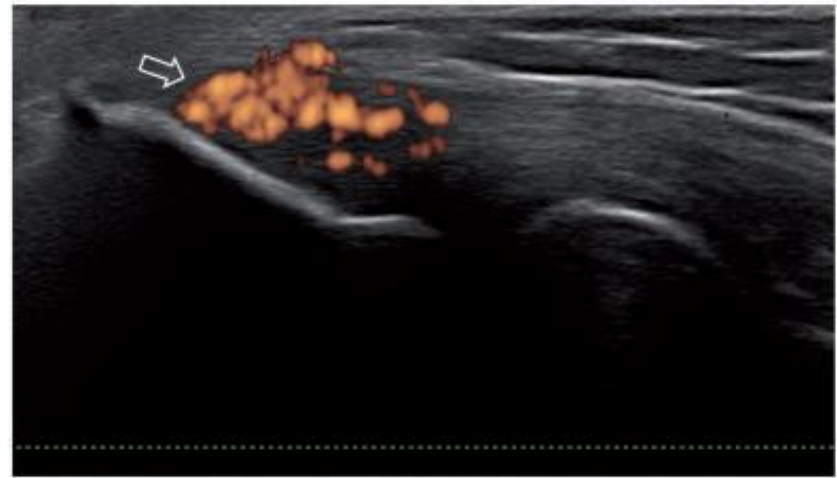
Points de FM versus enthésites ?



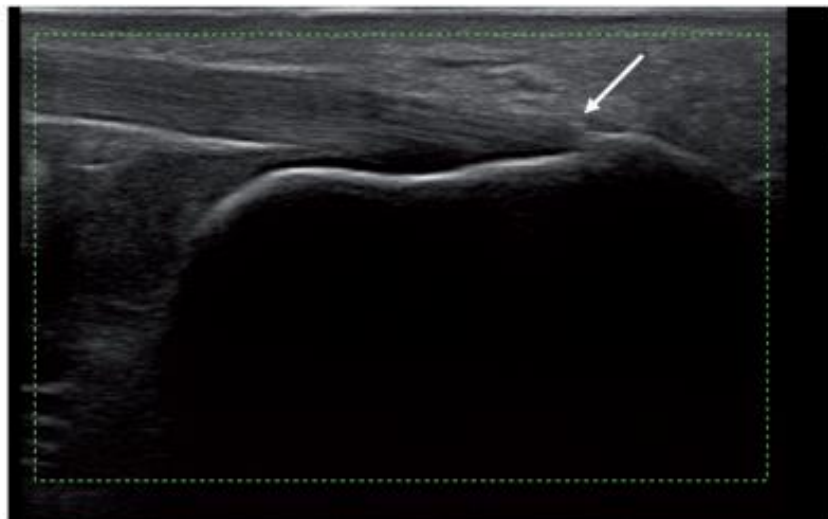
Douleurs fibromyalgiques dans la SpA



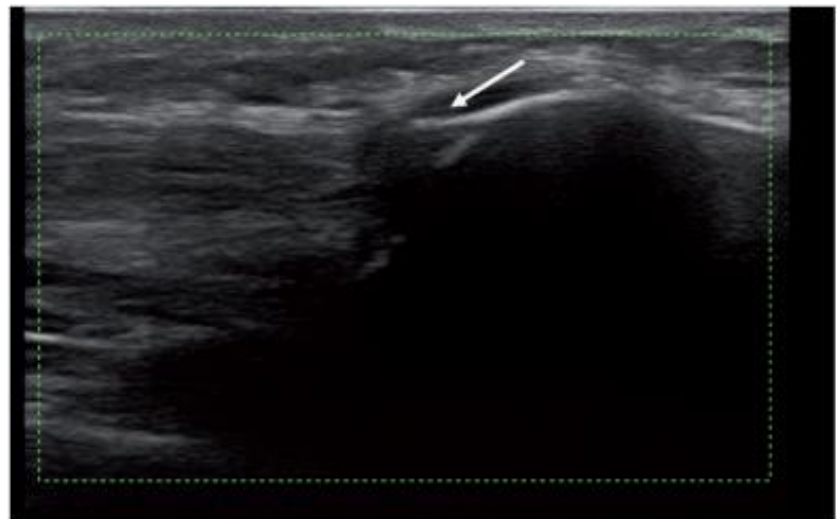
Panel A: right humeral epicondyle



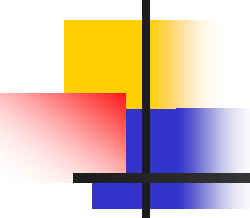
Panel B: left humeral epicondyle



Panel C: right Achilles' tendon

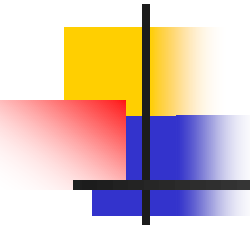


Panel D: left quadriceps tendon



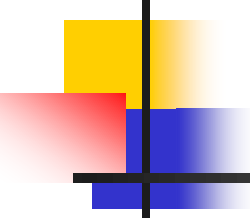
CRP

- Pathologies inflammatoires « à CRP basse-normale »



CRP

- Pathologies inflammatoires « à **CRP basse-normale** »
 - Lupus-Sjögren-polymyosites (dissociation de la VS)
 - Maladie de Behcet
 - SpA ?



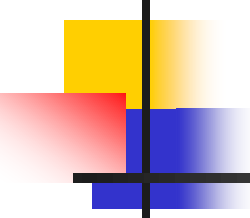
CRP

- Pathologies inflammatoires « à **CRP basse-normale** »
 - Lupus-Sjögren-polymyosites (dissociation de la VS)
 - Maladie de Behcet
 - SpA : **2/3 des patients**

Turina - Baeten, Arthritis Research & Therapy 2014

Mohan, BMJ, 2015

I. Kushner, UpToDate, Feb 2019



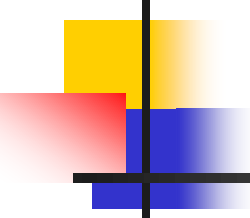
CRP

- Pathologies inflammatoires « à CRP basse-normale »
 - Lupus-Sjögren-polymyosites (dissociation de la VS)
 - Maladie de Behcet
 - SpA : 2/3 des patients (CRP classique)

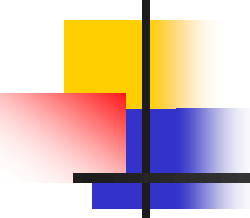
Turina - Baeten, Arthritis Research & Therapy 2014

Mohan, BMJ, 2015

I. Kushner, UpToDate, Feb 2019



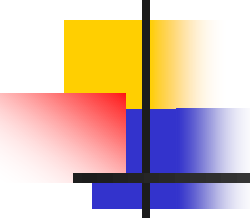
Hs-CRP dans les SpA ?



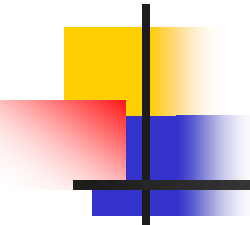
Hs-CRP dans les SpA

- *« Hs-CRP, in contrast to « classical CRP », is a good serum biomarker with high sensitivity to change upon effective treatment »*
- *Nombreux cas de CRP « normale » qui devient encore plus normale après instauration d'un traitement efficace*

Turina - Baeten, Arthritis Research & Therapy 2014
Expérience personnelle



Dosages de cytokines ?



Dosages de cytokines

- IL-6, IL-1Ra, TNF, IL-17 peuvent être anormalement élevées dans des cas de SpA avec CRP “normale”
- IL-6, IL-1Ra et TNF, IL-21, IL-17 IFN peuvent être anormalement élevées dans des cas de connectivites avec CRP “normale”

Chen, Int Immunopharmacol , 2020

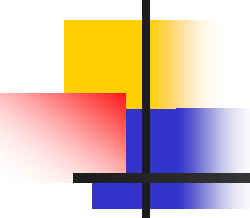
Oke, Arthritis Res Ther, 2019

Poorbaugh, Immunol meth, 2018

Turina - Baeten, Arthritis Research & Therapy 2014

Baillet, Arthritis Care & Research, 2015

Expérience personnelle

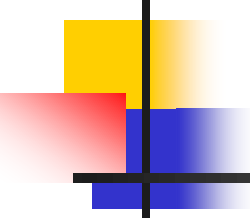


Diagnostic différentiel de la FM

- Maladies immuno-inflammatoires
 - Connectivites
 - Sjögren
 - Lupus
 - Sclérodermie
 - Polymyosites-dermatomyosite
 - Connectivite mixte
 - Connectivites indifférenciées
 - Spondylarthrites
 - Behcet
 - GLILD + CVID + (Pneumopathie interstitielle granulomato-lymphocytaire dans une immunodéficience commune variable)
- Infections
 - Hépatite C
 - HTLV
 - Maladie de Lyme
- Maladies non inflammatoires
 - Hypothyroïdie
 - Hyperparathyroïdie
 - Addison
 - Syndromes d'hyperlaxités
 - Neuropathies

UpToDate, 2021

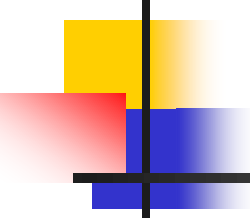
Arnold, Int J Clin Pract, 2016



Syndromes sans pathologie définie

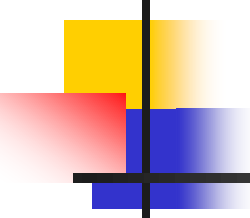
- Fibromyalgie
- Trouble de symptômes somatiques» (DSM-5)
- Douleurs chroniques diffuses (centrales)
- Arthropathies inclassables ou indifférenciées

Point de vue du rhumatologue !



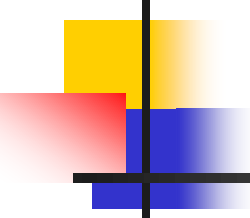
Arthropathies inclassables ou indifférenciées

- Fréquentes !!!
 - Undifferentiated arthritis : 170000 cas dans la « *National Databank of the German Regional Collaborative Arthritis Centres* »
- Réévaluation diagnostique régulière
- Evolution fréquente vers une pathologie déterminée (env 50%)
- Approche thérapeutique progressive (cf PR, SpA ou connectivite)



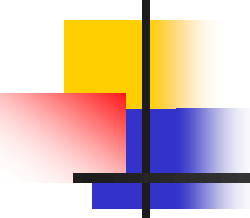
Arthropathies inclassables ou indifférenciées

- Fréquentes !!!
 - Undifferentiated arthritis : 170000 cas dans la « *National Databank of the German Regional Collaborative Arthritis Centres* »
- Réévaluation diagnostique régulière
- Evolution fréquente vers une pathologie déterminée (env 50%)
- Ne pas se limiter aux critères de classification (bonne spécificité mais mauvaise sensibilité!!!)



Critères de classification du lupus

- Sensibilité:
 - ACR criteria : 82.8 %
 - 2019 EULAR/ACR criteria : 93.1%
 - SLICC criteria 93.7



Lupus incomplet

- Les critères SLICC

- Permettent de classer un plus grand nombre de sujets atteints de LED que les critères ACR
- Permettent encore de classer des personnes atteintes « seulement » d'un lupus incomplet.
 - Maladie hétérogène, y compris une atteinte potentielle d'organes majeurs.

Diagnostic de lupus systémique

Systemic lupus erythematosus

Table 1 A simple scoring system version of the SLE Risk Probability Index*

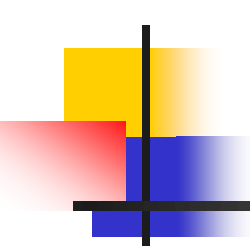
Feature	Score
Malar rash or maculopapular rash†	3
Subacute cutaneous lupus erythematosus or discoid lupus erythematosus†	2
Alopecia‡	1.5
Mucosal ulcers§	1
Arthritis§	2
Serositis§	1.5
Leucopenia<4000/μL (at least once)†	1.5
Thrombocytopenia or autoimmune haemolytic anaemia†	4.5
Neurological disorder‡	1.5
Proteinuria>500 mg/24 hours†	4.5
ANA†	3
Low C3 and C4†	2
Immunological disorder (any of: anti-DNA, anti-Sm, anti-phospholipid antibodies)¶	2.5
Interstitial lung disease**	-1
SLE if total score >7††	

(SLERPI): A simple, **clinician-friendly** machine learning-based model to assist the diagnosis of systemic lupus erythematosus

High sensitivity for

- Early disease (93.8%),
- Nephritis (97.9%),
- Neuropsychiatric (91.8%)
- Severe lupus requiring
- Immunosuppressives/biologics (96.4%).

Adamichou C, et al.
Ann Rheum Dis 2021



Diagnostic d'une maladie inflammatoire FM like

- Anamnèse
- Clinique
- CRP
- Cytokines
- IRM
- US
- Tests thérapeutiques
 - Prednisone
 - Anti-TNFs-Secukinumab-ustekinumab-Tofacitinib

