*Etude de l’échec du traitement d’induction par Rituximab ou Cyclophosphamide au cours de la granulomatose avec polyangéite (GPA) et la polyangéite microscopique (PAM)*

A renvoyer à : Boris Sorin : [boris.sorin.aphp@gmail.com](mailto:boris.sorin.aphp@gmail.com)

ou Benjamin Terrier : [benjamin.terrier@aphp.fr](mailto:benjamin.terrier@aphp.fr) ou fax 01 58 41 14 50

# DEMOGRAPHIE

**Nom (3 lettres) :** ⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦  **Prénom (3 lettres) :** ⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦

**Année de naissance :** ⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦ **Sexe :** ⎣\_\_⎦

**Ethnie :** Caucasien 🞏 Nord-Africain 🞏 Afro-Américain 🞏 Asiatique 🞏 Autre 🞏 : ….

**Nom et email du médecin :** ……………………………………………………..

# DIAGNOSTIC INITIAL DE LA VASCULARITE

## Diagnostic de la vascularite associée aux ANCA :

Granulomatose avec polyangéite (GPA) 🞏

Polyangéite microscopique (MPA) 🞏

## Date du diagnostic (JJ/MM/AAAA) : ⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦ / ⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦ / ⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦

**Validation des critères de classification** :

*Granulomatose avec polyangéite (Critères de l'ACR 1990)*

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **1** | Inflammation nasale ou orale (épistaxis ulcérations buccales ou faciales douloureuses) | **Oui** | **Non** |
| **2** | Anomalies de la radiographie pulmonaire (nodules, cavernes, infiltrats fixes) | **Oui** | **Non** |
| **3** | Sédiment urinaire anormal (hématurie microscopique ou cylindres) | **Oui** | **Non** |
| **4** | Inflammation granulomateuse à la biopsie (dans la paroi ou autour des artères ou artérioles) | **Oui** | **Non** |

### *Chez un sujet atteint de vascularite la présence de 2 des 4 critères suivants permet le classement comme granulomatose de Wegener avec une sensibilité de 88,2% et une spécificité de 92%.*

*Polyangéite microscopique (Nomenclature de Chapel-Hill 2012)*

### *Vascularite nécrosante atteignant de manière prédominante les vaisseaux de petit calibre, mais une atteinte des vaisseaux de moyen calibre est possible. Une glomérulonéphrite est fréquente, ainsi qu'une capillarite pulmonaire.*

**ANCA :** Positif 🞏 Négatif 🞏 Non fait 🞏

Si positifs : Anti-PR3 🞏 Anti-MPO 🞏 Pas de spécificité 🞏

# DESCRIPTION DES POUSSEES ET TRAITEMENTS ANTERIEURS A LA POUSSEE CONCERNEE PAR L’ETUDE

**Nombre de poussées antérieures :** …………….

**Atteintes de la vascularite au cours des différentes poussées antérieures :**

**Signes généraux 🞏** Si oui : Fièvre>38°C 🞏 Asthénie 🞏 Amaigrissement (>10%) 🞏

**Rhumatologique 🞏** Si oui : Arthralgies 🞏 Arthrites 🞏 Myalgies 🞏

**Cutanée 🞏** Si oui : Purpura vasculaire 🞏 Nécrose cutanée 🞏

Nodules sous-cutanées 🞏 Livédo 🞏

**ORL 🞏** Si oui : Sinusite 🞏 Croûtes nasales 🞏 Epistaxis 🞏 Otite 🞏

**Oculaire 🞏** Si oui : Sclérite 🞏 Episclérite 🞏 Vascularite rétinienne 🞏

Masse orbitaire 🞏 Autre 🞏 : ………………………

**Pulmonaire 🞏** Si oui : Nodules 🞏 Nodules excavés 🞏 Condensations 🞏

Hémorragie alvéolaire (HIA) 🞏 Autre 🞏 : …………………

HIA justifiant une ventilation mécanique 🞏

**Rénale 🞏** Si oui : Créatininémie (pic) : ……… µmol/l Hématurie 🞏

Protéinurie : ………….. 🞏 g/24h ou 🞏 g/l ou 🞏 g/mmol créat

Epuration extra rénale 🞏

**Digestive 🞏** Si oui : Douleur abdominale 🞏 Nausées/vomissements 🞏  Diarrhée 🞏

Iléus 🞏 Hémorragie digestive 🞏 Abdomen chirurgical 🞏

**Neurologique périphérique 🞏** Si oui : Polynévrite 🞏 Multinévrite 🞏

Sensitive 🞏 Motrice 🞏 Force motrice<3/5 🞏

**Neurologique centrale 🞏** Si oui : AVC ischémique 🞏 Hémorragique 🞏

Pachyméningite 🞏 Autre 🞏 : ……………………

**Cardiaque 🞏** Si oui : Cardiomyopathie 🞏 Myocardite 🞏

Péricardite 🞏 Infarctus du myocarde 🞏

Fibrose endomyocardique 🞏 Autre 🞏 : ………………

**Autre**🞏 Si oui, décrire : ……………..............................................................................

**Traitements reçus lors des poussées antérieures :**

**Bolus de méthylprednisolone** 🞏

**Corticothérapie orale** 🞏

**Cyclophosphamide** 🞏 Si oui : IV 🞏 Oral 🞏

**Rituximab** 🞏

**Azathioprine** 🞏

**Méthotrexate** 🞏

**Autre immunosuppresseur** 🞏 Si oui, décrire : …………………………………………….

**Plasmaphérèse** 🞏

**Immunoglobulines polyvalentes par voie intraveineuse (IgIV)** 🞏

# DESCRIPTION DE LA POUSSEE JUSTIFIANT LE TRAITEMENT IMMUNOSUPPRESSEUR CONCERNE PAR L’ETUDE

## Date de la poussée (JJ/MM/AAAA) : ⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦ / ⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦ / ⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦

S’agit-il d’une : Poussée initiale 🞏 Rechute 🞏

**Manifestations au cours de la poussée justifiant le traitement immunosuppresseur :**

**Signes généraux 🞏** Si oui : Fièvre>38°C 🞏 Asthénie 🞏 Amaigrissement (>10%) 🞏

**Rhumatologique 🞏** Si oui : Arthralgies 🞏 Arthrites 🞏 Myalgies 🞏

**Cutanée 🞏** Si oui : Purpura vasculaire 🞏 Nécrose cutanée 🞏

Nodules sous-cutanées 🞏 Livédo 🞏

**ORL 🞏** Si oui : Sinusite 🞏 Croûtes nasales 🞏 Epistaxis 🞏 Otite 🞏

**Oculaire 🞏** Si oui : Sclérite 🞏 Episclérite 🞏 Vascularite rétinienne 🞏

Masse orbitaire 🞏 Autre 🞏 : ………………………

**Pulmonaire 🞏** Si oui : Nodules 🞏 Nodules excavés 🞏 Condensations 🞏

Hémorragie alvéolaire (HIA) 🞏 Autre 🞏 : …………………

HIA justifiant une ventilation mécanique 🞏

**Rénale 🞏** Si oui : Créatininémie (pic) : ……… µmol/l Hématurie 🞏

Protéinurie : ………….. 🞏 g/24h ou 🞏 g/l ou 🞏 g/mmol créat

Epuration extra rénale 🞏

**Digestive 🞏** Si oui : Douleur abdominale 🞏 Nausées/vomissements 🞏  Diarrhée 🞏

Iléus 🞏 Hémorragie digestive 🞏 Abdomen chirurgical 🞏

**Neurologique périphérique 🞏** Si oui : Polynévrite 🞏 Multinévrite 🞏

Sensitive 🞏 Motrice 🞏 Force motrice<3/5 🞏

**Neurologique centrale 🞏** Si oui : AVC ischémique 🞏 Hémorragique 🞏

Pachyméningite 🞏 Autre 🞏 : ……………………

**Cardiaque 🞏** Si oui : Cardiomyopathie 🞏 Myocardite 🞏

Péricardite 🞏 Infarctus du myocarde 🞏

Fibrose endomyocardique 🞏 Autre 🞏 : ………………

**Autre**🞏 Si oui, décrire : ……………..............................................................................

**CRP :** ……………….. mg/L **ANCA** : Positif 🞏 Négatif 🞏 Non fait 🞏

Titre des ANCA si positifs : ………………….. U/ml (valeur normale : ………………..)

**Si atteinte rénale**, dernière fonction rénale disponible avant la poussée :

Date : ⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦ / ⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦ / ⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦ Créatininémie : ……… µmol/l

# DESCRIPTION DU TRAITEMENT IMMUNOSUPPRESSEUR

# CONCERNE PAR L’ETUDE

**Traitement de la poussée :**

Date du début du traitement de la poussée (JJ/MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Cyclophosphamide IV 🞏 Per os 🞏**

**Rituximab 🞏** Si oui, quel schéma :375 mg/m2 x 4 🞏 1000 mg J1/J15 🞏 Autre 🞏

**Bolus de méthylprednisolone** 🞏 Si oui : dose : ……… mg Nombre de bolus : ………….

**Plasmaphérèses 🞏** Si oui, nombre de séances : ……………………………...

**Autre traitement d’induction** 🞏 Si oui, lequel et dose : ………………………………………

**Facteurs ayant impacté le choix de l’immunosuppresseur (ex : antécédent particulier, désir de grossesse, allergie) :** ……………………………………………………………………...

……………………………………………………………………………………………………………

**Détails du traitement immunosuppresseur d’induction administré**(merci de bien renseigner les doses et les dates des traitements) **:**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Nature du traitement d’induction**  **(Rituximab et/ou Cyclophosphamide)** | **Dose de Rituximab et/ou Cyclophosphamide (mg)** | **Date** |
| 1ère injection : |  |  |
| 2ème injection : |  |  |
| 3ème injection : |  |  |
| 4ème injection : |  |  |
| 5ème injection : |  |  |
| 6ème injection : |  |  |
| 7ème injection : |  |  |
| 8ème injection : |  |  |
| 9ème injection : |  |  |

**Posologie de la corticothérapie orale lors de la décroissance :** Poids : …………….. kg

|  |  |
| --- | --- |
|  | **Dose de prednisone (mg/j)** |
| Jour 1 |  |
| Jour 15 |  |
| Mois 1 |  |
| Mois 2 |  |
| Mois 3 |  |
| Mois 4 |  |
| Mois 5 |  |
| Mois 6 |  |

# CARACTERISTIQUES DE L’AGGRAVATION OU LA RECHUTE DE LA VASCULARITE NECESSITANT LA MODIFICATION DU TRAITEMENT

**Aggravation (avant obtention de la rémission) 🞏**

**Rechute (après obtention de la rémission) 🞏**

Date de l’aggravation ou rechute (JJ/MM/AAAA) : ⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦ / ⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦ / ⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦

Posologie de la prednisone au moment de l’aggravation ou rechute : …………. mg/j

**Caractéristiques des atteintes lors de l’aggravation ou la rechute :**

**Signes généraux 🞏** Si oui : Fièvre>38°C 🞏 Asthénie 🞏 Amaigrissement (>10%) 🞏

**Rhumatologique 🞏** Si oui : Arthralgies 🞏 Arthrites 🞏 Myalgies 🞏

**Cutanée 🞏** Si oui : Purpura vasculaire 🞏 Nécrose cutanée 🞏

Nodules sous-cutanées 🞏 Livédo 🞏

**ORL 🞏** Si oui : Sinusite 🞏 Croûtes nasales 🞏 Epistaxis 🞏 Otite 🞏

**Oculaire 🞏** Si oui : Sclérite 🞏 Episclérite 🞏 Vascularite rétinienne 🞏

Masse orbitaire 🞏 Autre 🞏 : ………………………

**Pulmonaire 🞏** Si oui : Nodules 🞏 Nodules excavés 🞏 Condensations 🞏

Hémorragie alvéolaire (HIA) 🞏 Autre 🞏 : …………………

HIA justifiant une ventilation mécanique 🞏

**Rénale 🞏** Si oui : Créatininémie (pic) : ……… µmol/l Hématurie 🞏

Protéinurie : ………….. 🞏 g/24h ou 🞏 g/l ou 🞏 g/mmolcréat

Epuration extra rénale 🞏

**Digestive 🞏** Si oui : Douleur abdominale 🞏 Nausées/vomissements 🞏  Diarrhée 🞏

Iléus 🞏 Hémorragie digestive 🞏 Abdomen chirurgical 🞏

**Neurologique périphérique 🞏** Si oui : Polynévrite 🞏 Multinévrite 🞏

Sensitive 🞏 Motrice 🞏 Force motrice<3/5 🞏

**Neurologique centrale 🞏** Si oui : AVC ischémique 🞏 Hémorragique 🞏

Pachyméningite 🞏 Autre 🞏 : ……………………

**Cardiaque 🞏** Si oui : Cardiomyopathie 🞏 Myocardite 🞏

Péricardite 🞏 Infarctus du myocarde 🞏

Fibrose endomyocardique 🞏 Autre 🞏 : ………………

**Autre**🞏 Si oui, décrire : ……………..............................................................................

**CRP :** ……………….. mg/L **ANCA** : Positif 🞏 Négatif 🞏 Non fait 🞏

Titre des ANCA si positifs : ………………….. U/ml (valeur normale : ………………..)

**Taux de CD19 au moment de l’aggravation ou rechute (si rituximab):** …………/µL

**Si atteinte rénale**, dernière fonction rénale disponible avant l’aggravation ou la rechute :

Date : ⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦ / ⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦ / ⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦ Créatininémie : ……… µmol/l

## Traitement de rattrapage :

Ajout d’un traitement immunomodulateur 🞏

Changement d’immunosuppresseur 🞏

Ajout d’un traitement immunosuppresseur 🞏

## Date de modification du traitement (JJ/MM/AAAA) ⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦ / ⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦ / ⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦⎣\_\_⎦

**Bolus de méthylprednisolone** 🞏 Si oui : dose : ……… mg Nombre de bolus : ….…

**Corticothérapie orale (majoration de dose ou reprise du traitement)**🞏

Si oui, dose initiale : ………………… mg/j

**Cyclophosphamide** 🞏 Si oui IV 🞏 posologie / nombre de bolus ………………………

Oral 🞏 posologie …………………………………………...

**Rituximab** 🞏 Si oui, schéma/posologie : ………………………………...

**Azathioprine** 🞏 Si oui, durée et posologie : ………………………………..

**Méthotrexate** 🞏 Si oui, durée et posologie : ………………………………..

**Autre** **immunosuppresseur** 🞏 Si oui, schéma/posologie : ………………………………..

**IgIV** 🞏 Si oui, schéma/posologie : ………………………………..

**Plasmaphérèse** 🞏 Si oui, date de début et nombre : …………………………

**Epuration extra-rénale** 🞏

# EVOLUTION AVEC LE TRAITEMENT DE RATTRAPAGE

**Succès du traitement de rattrapage (obtention de la rémission de la vascularite et absence de rechute dans les 6 mois)** 🞏

**Relais par un traitement d’entretien de la vascularite** 🞏

Si oui, lequel : Rituximab 🞏 Azathioprine 🞏 Methotrexate 🞏

Autre 🞏

**Nouvelle poussée 🞏**  Si oui, date : ⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦ / ⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦ / ⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦

**Décès 🞏** Si oui, date : ⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦ / ⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦ / ⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦

Décès en lien avec une poussée de la vascularite 🞏

Décès d’autre cause 🞏 : ……………………………………

**Dernier suivi :**

**Date du dernier suivi (JJ/MM/AAAA) :** ⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦ / ⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦ / ⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦⎣**\_**\_⎦

**Corticoïdes** 🞏 Si oui, posologie : ………………

**Autre** **traitement** **immunosuppresseur** 🞏 Si oui, lequel :………………………………………

**Créatininémie :** ……… µmol/l **Epuration extra-rénale** 🞏

**ANCA** : Positif 🞏 Négatif 🞏 Non fait 🞏

Titre des ANCA si positifs : ………………….. U/ml (valeur normale : ………………..)