Etude multicentrique sur l’efficacité des plasmaphérèses au cours des vascularites associées aux ANCA (GPA et PAM)

selon les résultats de la biopsie rénale

*Dorian Nezam, Benjamin Terrier (Hôpital Cochin)*

# DEMOGRAPHIE

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

**Age (années) :** ⎣\_⎦⎣\_⎦ **Sexe :** ⎣\_⎦

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

# DIAGNOSTIC DE LA VASCULARITE

## Diagnostic de la vascularite associée aux ANCA :

 Granulomatose avec polyangéite 🞏

 Polyangéite microscopique 🞏

 Vascularite limitée au rein 🞏

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

**Validation des critères diagnostiques**

*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 positif : Anti-PR3 🞏 Anti-MPO 🞏 Pas de spécificité 🞏

# CARACTERISTIQUES DE LA VASCULARITE LORS DE LA POUSSEE

# JUSTIFIANT LES PLASMAPHERESES

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

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

**Caractéristiques de l’atteintes rénale  justifiant les plasmaphérèses:**

Créatininémie : ……… µmol/l
Hématurie : …………..□ /mm3 ou □/mL

Protéinurie : ………….. g/L Créatininurie : ………….. mmol/L

ANCA lors de la poussée: Positif 🞏 Négatif 🞏 Non fait 🞏

Taux (PR3/MPO) : …….. U/L (valeur de la norme : ………………….)

***Merci de joindre le compte-rendu de la biopsie rénale SVP***

**Caractéristiques des autres atteintes lors de la poussée :**

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

**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 🞏

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

Hémorragie alvéolaire 🞏 Autre 🞏 : ………………………

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

Ileus 🞏 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: ……………..............................................................................

**Comorbidités 🞏** Si oui : HTA chronique 🞏 Diabète 🞏

# TRAITEMENTS ASSOCIES AUX PLASMAPHÉRÈSES

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

**Hospitalisation initiale en réanimation** 🞏

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

**Corticothérapie orale**🞏 Si oui, dose initiale : ………………… mg/j

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

Posologie/nombre bolus : ….……………………………….

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

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

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

**Mycophénolate mofétil** 🞏 Si oui, durée et posologie : ……………………………….

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

**Epuration extra-rénale** 🞏 Si oui, rythme initial : ……………………………….

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

**Ventilation assistée** 🞏 Si oui : Intubation oro-trachéale 🞏

 Ventilation non invasive 🞏

# CARACTERISTIQUES DES PLASMAPHÉRÈSES

**Nombre de plasmaphérèses :** …………….

**Date de la première plasmaphérèse (JJ/MM/AAAA) :** ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Date de la dernière plasmaphérèse (JJ/MM/AAAA) :** ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

Masse plasmatique échangé par plasmaphérèse : ……………… 🞏 ml ou 🞏 ml/kg

Liquide de remplacement : Albumine 🞏 Plasma 🞏 Mixte 🞏

# EFFICACITE DES PLASMAPHÉRÈSES

**Si dialyse initiale :** Sevrage possible 🞏 Pas de sevrage possible 🞏

Si sevrage, date de sevrage de dialyse (JJ/MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦/⎣\_⎦⎣\_⎦/⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

|  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **Critères évolutifs** | **M3** | **M6** | **M9** | **M12** | **M18** | **M24** |
| **Créatininémie (µmol/l)** | ……… | ……… | ……… | ……… | ……… | ……… |
| **Protéinurie (g/L)** | ……… | ……… | ……… | ……… | ……… | ……… |
| **Créatninurie (mmol/L)** | ……… | ……… | ……… | ……… | ……… | ……… |
| **Persistance hématurie****(> 10/mm3 ou 104/ml)** | 🞏 | 🞏 | 🞏 | 🞏 | 🞏 | 🞏 |
| **Dose de prednisone (mg/j)** | ……… | ……… | ……… | ……… | ……… | ……… |
| **Traitement d'entretien** | ……………… | ……………… | ……………… | ……………… | ……………… | ……………… |

# EVOLUTION ET DERNIER SUIVI

**Rechute de la vascularite** □ Si oui, date : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

Majeure □ *(rechute mettant en jeu le pronostic fonctionnel ou vital)*

Mineure □

**Mise en dialyse permanente 🞏** Si oui, date : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

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

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

Cause : …………………………………………

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

**Caractéristiques de la vascularite au dernier suivi:**

Créatininémie : ………. µmol/l

Protéinurie : ………… □ g/g ou □ g/mmol créat Hématurie : Oui □ Non □

Traitement au dernier suivi : ……………………………………………………………………….

 ………………………………………………………………………….

Commentaire au dernier suivi : ……………………………………………………………………….

 …………………………………………………………………………