Association vascularite à IgA (purpura rhumatoïde) et maladie inflammatoire chronique de l’intestin

*Camille Rasmussen, Vered Abitbol, Bénédicte Pigneur, Benjamin Terrier (Hôpital Cochin, Hôpital Necker)*

*Email :* *camille.rasmussen@aphp.fr* *ou* *benjamin.terrier@aphp.fr*

# DEMOGRAPHIE

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

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

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

**Centre** : ……………………………………………………………………………..

# DIAGNOSTIC DE LA MALADIE INFLAMMATOIRE CHRONIQUE DE L’INTESTIN

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

Maladie de Crohn 🞏

Rectocolite hémorragique 🞏

Colite indéterminée 🞏

**Validation des critères diagnostiques (remplir seulement le tableau correspondant)**

*Rectocolite hémorragique (Critères de Montréal 2006)*

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **Critère**  |  |  | **Oui** | **Non** |
| **Etendue (E)** | Limitée au rectum | **E1** | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | Limitée à la partie distale du colon  | **E2** | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | Au-delà de l’angle gauche | **E3** | **[ ]**  | **[ ]**  |
| **Sévérité (S)** | Faible : ≤ 4 selles par jour avec des signes minimes d’atteinte systémique et marqueurs d’inflammation normaux | **S1** | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | Modérée : > 4 selles par jour avec signes minimes d’atteinte systémique | **S2** | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | Sévère : ≥ 6 selles par jour, pouls ≥ 90/min, température ≥ 37,5°C, Hb < 10 g/dL et VS ≥ 30 mm à 1 heure | **S3** | **[ ]**  | **[ ]**  |

*Maladie de Crohn (Critères de Montréal 2006)*

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **Critère**  |  |  | **Oui** | **Non** |
| **Age au diagnostic (A)** | < 17 ans  | **A1** | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | 17-40 ans | **A2** | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | ≥ 40 ans | **A3** | **[ ]**  | **[ ]**  |
| **Localisation (L)** | Iléon | **L1** | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | Colon uniquement | **L2** | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | Iléon et colon | **L3** | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | Tube digestif haut, au-dessus de l’angle de Treitz | **L4** | **[ ]**  | **[ ]**  |
| **Evolution (B)** | Inflammatoire | **B1** | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | Sténosante | **B2** | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | Fistulisante | **B3** | **[ ]**  | **[ ]**  |
| **Maladie périnéale** |  | **p** | **[ ]**  | **[ ]**  |

***Chez l’enfant :*** *RCH (Critères de Montréal 2006 et Paris) d’après Levine et al.*

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **Critère** | **Montréal** | **Paris** | **Oui** | **Non** |
| **Etendue (E)** | E1 : Limitée au rectum |  E1 : Limitée au rectum / proctite | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | E2 : Limitée à la partie distale du colon  | E2 : Limité distale du colon / colite gauche (distale à l’angle splénique) | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | E3 : Au-delà de l’angle gauche | E3 : Colite étendue : proximale à l’angle splénique | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  |  | **E4 : Pancolite (proximale à l’angle hépatique)** | **[ ]**  | **[ ]**  |
| **Sévérité (S)** | S1 : Faible : ≤ 4 selles par jour avec des signes minimes d’atteinte systémique et marqueurs d’inflammation normaux | S0 : jamais sévère | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | S2 : Modérée : > 4 selles par jour avec signes minimes d’atteinte systémique | S1 : au moins une poussée sévère | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | S3 : Sévère : ≥ 6 selles par jour, pouls ≥ 90/min, température ≥ 37,5°C, Hb < 10 g/dL et VS ≥ 30 mm à 1 heure |  | **[ ]**  | **[ ]**  |

***Chez l’enfant :*** *Maladie de Crohn (Critères de Montréal 2006 et Paris) d’après Levine et al.*

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **Critère**  |  | **Montréal** | **Paris** | **Oui** | **Non** |
| **Age au diagnostic (A)** | A1 | < 17 ans  | **A1a**: < 10 ans**A1b**: 10-17 ans | **[ ]** **[ ]**  | **[ ]** **[ ]**  |
|  | A2 | 17- 40 ans | A2 | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | A3 | > ou = 40 ans | A3 | **[ ]**  | **[ ]**  |
| **Localisation (L)** | L1 | Iléon | L1 : 1/3 distal iléon +/- caecum | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | L2 | Colon uniquement | L2 : Colon seul | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | L3 | Iléon et colon | L3 : iléon et colon | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | L4 | Tube digestif haut \* au dessus de l’angle de Treitz | **L4a** : tube digestif au dessus de l’angle de Treitz**L4b**: jéjunum et/ou 2/3 proximal de l’iléon | **[ ]** **[ ]**  | **[ ]** **[ ]**  |
| **Evolution (B)** | B1 | Inflammatoire | B1 : inflammatoire | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | B2 | Sténosante | B2 : sténosante | **[ ]**  | **[ ]**  |
|  | B3 | Fistulisante | B3 : fistulisante | **[ ]**  | **[ ]**  |
| **Croissance (G)** |  |  | **G0 :** pas de retard de croissance**G1 :** retard de croissance | **[ ]** **[ ]**  | **[ ]** **[ ]**  |
| **Maladie périnéale** | p |  | P : maladie périnéale  | **[ ]**  | **[ ]**  |

**ASCA** au diagnostic : Positif 🞏 Négatif 🞏 Non fait 🞏

**ANCA** au diagnostic : Positif 🞏 Négatif 🞏 Non Fait 🞏

 Si positif, préciser la spécificité : Anti-MPO 🞏 PR3 🞏 Pas de spécificité 🞏

**HLA B27** Positif 🞏 Négatif 🞏 Non Fait 🞏

**Histoire familiale de MICI :** Oui 🞏 Non 🞏

**Statut tabagisme :** Oui 🞏 Non 🞏 Non renseigné 🞏

**Complications (au diagnostic ou au cours du suivi)**

Abcès 🞏 Type : ……………………………………….. Date : …………………………………..

Fistule 🞏 Type : ……………………………………….. Date : …………………………………..

Sténose 🞏 Type : ……………………………………….. Date : …………………………………

Pathologie ano-périnéale 🞏

Si oui : Fissure 🞏 Fistule 🞏 Abcès anal ou périnéal 🞏 Sténose 🞏

Chirurgie 🞏 Si oui, date : …..…….. Type d’intervention : ………………. Motif : …………..

 ………………………………………………………………………………………………………..

………………………………………………………………………………………………………..

**Manifestations extra-digestives de la MICI au diagnostic ou au cours du suivi**

**Signes ostéo-articulaires 🞏** Arthralgies 🞏 Arthrites périphériques 🞏 Enthésopathies 🞏

 Atteinte axiale 🞏 Sacro-iliite 🞏

**Signes cutanés 🞏** Erythème noueux 🞏 Pyoderma gangrenosum 🞏

Aphtes buccaux 🞏 Autre 🞏 : …………………………

**Signes ophtalmologiques** 🞏 Sclérite 🞏 Episclérite 🞏 Uvéite 🞏

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

# TRAITEMENTS DE LA MICI

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Classe thérapeutique** | **Oui, mais plus au moment de la vascularite IgA** | **En cours au moment de la vascularite IgA** | **Jamais reçu** |
| Dérivés 5-ASA | 🞏 | 🞏 | 🞏 |
| Corticoïdes topiques | 🞏 | 🞏 | 🞏 |
| Corticoïdes systémiques | 🞏 | 🞏 | 🞏 |
| Azathioprine | 🞏 | 🞏 | 🞏 |
| Anti-TNFalpha | 🞏 | 🞏 | 🞏 |
| Ustekinumab | 🞏 | 🞏 | 🞏 |
| Vedolizumab | 🞏 | 🞏 | 🞏 |
| Autre : ………………… | 🞏 | 🞏 | 🞏 |
| Autre : ………………… | 🞏 | 🞏 | 🞏 |

# DIAGNOSTIC DE LA VASCULARITE A IgA

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

**Critères diagnostiques**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 1 | Purpura vasculaire infiltré | Oui [ ]  | Non [ ]  |
| 2 | Vascularite des vaisseaux de petit calibre sur biopsie cutanée, rénale ou digestive  | Oui [ ]  | Non [ ]  |
| 3 | Dépôts d'IgA sur biopsie cutanée, rénale ou digestive | Oui [ ]  | Non [ ]  |
| 4 | Atteinte d'au moins un organe parmi : rein, intestin, articulations | Oui [ ]  | Non [ ]  |

**Statut globale de la MICI au moment du diagnostic de vascularite à IgA (ou à la dernière évaluation avant le diagnostic) :**

Rémission 🞏 Maladie active 🞏

 Si active, préciser : Maladie réfractaire 🞏 Dépendance aux traitements 🞏

**Activité clinique**: Oui 🞏 Non 🞏

Scores d’activité clinique :

Index de Harvey-Bradshaw pour maladie de Crohn : ……………….

Score de la Mayo pour RCH : …………………………………………

**Activité morphologique (signe d’inflammation sur imagerie) :** Oui 🞏 Non 🞏

**Activité endoscopique :** Rémission muqueuse 🞏 Activité muqueuse  🞏

Score d’activité endoscopique : si réalisable merci de remplir :

Score de Mayo endoscopique pour RCH : ……………………………

Score UCEIS pour RCH : ……………………………

Score CDEIS pour maladie de Crohn : ……………………………

A défaut si pas score CDEIS : Présence d’ulcérations : Oui 🞏 Non 🞏

**Activité histologique :** Activité muqueuse / infiltrat inflammatoire : Oui 🞏 Non 🞏

***Joindre les CR de la dernière évaluation (CRH / CR imagerie, endoscopie, histologie)***

**Traitement de la MICI en cours au moment de la vascularite à IgA :** Oui 🞏 Non 🞏

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Type** | **Date d’introduction** | **Dose** |
| Corticothérapie orale | ……./……….../………….. | ………………………. |
| Anti-TNF : ………………… | ……./……….../………….. | ………………………. |
| Ustekinumab | ……./……….../………….. | ………………………. |
| Autre : ………………………. | ……./……….../………….. | ………………………. |
| Autre : ………………………. | ……./……….../………….. | ………………………. |

Autres traitements avant la vascularite (vaccination, etc) : …………………………………….

**Atteintes cliniques de la vascularite :**

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

**Peau 🞏** Si oui, type : Purpura vasculaire 🞏

 Topographie : Membres inférieurs 🞏 Supérieurs 🞏

 Abdomen 🞏 Visage 🞏

 Nécrose 🞏 Bulles hémorragiques 🞏

Vascularite leucocytoclasique sur biopsie 🞏 Nécrose fibrinoïde 🞏

Dépôts granuleux d'IgA des parois vasculaires 🞏

Autre : ………………………………………………………………………..

**Arthralgies 🞏 Arthrites 🞏 Myalgies 🞏** Topographie des douleurs: …………………

**Rein 🞏** Si oui : HTA 🞏 Œdème MI 🞏 Hématurie macroscopique 🞏

**Si Ponction-biopsie rénale :**

Glomérulonéphrite endocapillaire proliférative 🞏

Dépôts mésangiaux d'IgA 🞏 Prolifération extra-capillaire (croissants) 🞏 Sclérose glomérulaire 🞏 Pourcentage glomérules scléreux: ……..%

Lésions nécrotiques/dépôts de fibrinogène 🞏

Lésions tubulo-interstitielles 🞏 Degré de fibrose interstitielle: ……..%

Autre lésion histologique 🞏 : ……………………………

Pas de biopsie rénale réalisée 🞏

**Tube digestif 🞏** Si oui : Douleur abdominale 🞏 Nausées/vomissements 🞏 Diarrhée 🞏 Ileus 🞏 Hémorragie digestive 🞏 Abdomen chirurgical 🞏

**Echographie abdominale 🞏 Scanner abdominal 🞏**

Si anormal : Paroi intestinale épaissie 🞏 Hématomes sous muqueux 🞏

Hématomes pariétaux 🞏 Dilatation segmentaire d’une anse 🞏

**Endoscopie digestive haute 🞏 Basse 🞏**

Si anormale : Erythème de la muqueuse 🞏 Purpura pétéchial 🞏

Erosions de la paroi 🞏 Plages de nécrose de la paroi 🞏

**Poumon 🞏** Si oui, type : Hémorragie alvéolaire 🞏 Autre 🞏 : ………………………

**Neuropathie périphérique 🞏** Si oui : Polynévrite 🞏 Multinévrite 🞏 Polyradiculonévrite 🞏

 Sensitive 🞏 Motrice 🞏

**Orchi-épidydimite 🞏**

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

**Biologie**

**Créatininémie : ………. μmol/l**

**Protéinurie : ……… 🞏 g/24h 🞏 g/l ou 🞏 g/mmol créat Hématurie : Oui 🞏 Non 🞏**

CRP : ………. mg/l Fibrinogène : ………. g/l

Albuminémie : ………. g/l Gammaglobulines : ………. g/l

IgG: ………. g/l IgM: ………. g/l **IgA: ………. g/l**

**Confirmation histologique de la vascularite à IgA :** Oui 🞏 Non 🞏 **Joindre CR histo**

Si oui, siège de la biopsie : Biopsie cutanée 🞏 Biopsie rénale 🞏

Biopsie neuro-musculaire 🞏 Autre 🞏: ……………………

# TRAITEMENT DE LA VASCULARITE A IgA

## Date du début du traitement (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**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 : ….……………………………..

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

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

**Modification du traitement de la MICI :** Oui 🞏 Non 🞏

Si oui, décrire la modification : ……………………………………………………………………….

# EVOLUTION ET DERNIER SUIVI

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

**Evolution de la MICI :**

**Statut à la date des dernières nouvelles : Rémission 🞏** **Maladie active 🞏**

Traitement à la DDN : …………………………………………………………………………

**Profil évolutif :**

**Rechute de la MICI 🞏** Si oui, date : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_

Décrire le type/nombre/date des rechutes : …………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………

**Evolution de la vascularite à IgA**

**Statut à la date des dernières nouvelles : Rémission 🞏** **Maladie active 🞏**

Traitement à la DDN : …………………………………………………………………………………

**Profil évolutif :**

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

Décrire le type/nombre/date des rechutes : …………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………

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

**ANNEXES**

**Critère d’activité clinique de la RCH :** Score de la Mayo

|  |  |
| --- | --- |
| **FRÉQUENCE DES SELLES (en plus du nombre habituel)** | **Points** |
| Normale (0 point), 1-2 selles (1 point), 3-4 selles (2 points), > 5 selles (3 points)  |  |
| **SAIGNEMENT RECTAL**  |  |
| Absent (0 point), traces < 50 % (1 point), rectorragie évidente la plupart du temps (2 points), saignement en dehors des selles (3 points)  |  |
| **OBSERVATIONS ENDOSCOPIQUES**  |  |
| Normale (0 point) ; colite légère (érythème, muqueuse légèrement sèche ; 1 point) ; colite modérée (érythème franc, érosion, vascularisation non visible ; 2 points) ; colite sévère (ulcérations, hémorragies spontanées ; 3 points)  |  |
| **EVALUATION GLOBALE DU MÉDECIN**  |  |
| Normal (0 point), maladie légère (1 point), maladie modérée (2 points), maladie sé- vère (3 points)  |  |
| **Score (=somme)** |  |

La rectocolite hémorragique sera qualifiée de « légère » (2 - 5 points), « modérée » (6 - 8 points) ou de « sévère » (≥ 9 points).

**Critère d’activité clinique de la maladie de Crohn** : Score de Harvey-Bradshaw (« HBI »)

|  |  |
| --- | --- |
| **BIEN-ÊTRE GÉNÉRAL** | **Valeur** |
| Bon (0), moyen (1), médiocre (2), mauvais (3), très mauvais (4) |  |
| **SELLES LIQUIDES** |  |
| Nombre par jour (n=) |  |
| **MASSE ABDOMINALE** |  |
| Absente (0), douteuse (1), certaine (2), certaine avec défense |  |
| **SIGNES EXTRA-DIGESTIFS, FISTULES, FISSURES ANALE** |  |
| 1 point par item présent |  |
| Score (= Somme)SOMME |  |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Activité** | **Légère** | **Modérée** | **Sévère** |
| Score | 4 ≤ HBI < 8 | 8 ≤ HBI ≤ 12 | HBI > 12 |
| Exemples de présentation clinique | Sujet ambulatoire, s’alimentant normalement sans signe d’occlusion, ni masse abdominale, ni fièvre | Vomissements intermittents, masse sensible possible sans signe apparent d’occlusion | Symptômes persistants malgré un traitement intensif, abcès et occlusion possibles |
| Perte de poids | < 10% | >10% | IMC < 18 kg/m2 |
| CRP | Normale ou augmentée | Augmentée | Augmentée |

**Score endoscopique :**

Score UCEIS pour RCH

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Item** | **Aspect** | **Score** |
| **Trame vasculaire** | Normal Disparition partielle Disparition complète | 012 |
| **Saignements** | AbsentMuqueux : Points ou stries de sang coagulées, lavablesLuminal discret : Sang frais luminal peu abondantLuminal modéré ou sévère : Sang frais luminal et/ou saignement spontané/suintement persistant après lavage  | 0123 |
| **Erosions et Ulcérations** | Absentes Erosions superficielles : < ou égal 5 mm, à fond blanc ou jaune Ulcérations superficielles : > 5 mm, enduit fibrineuxUlcérations profondes, creusantes | 0123 |
| **Total** | 0-8 |  |

Score Mayo pour RCH

|  |  |
| --- | --- |
| Normale  | 0  |
| Anomalies légères (érythème, diminution de la vascularisation, légère fragilité́)  | 1  |
| Anomalies modères (érythème franc, vascularisation non visible, fragilité́, érosions)  | 2  |
| Anomalies sévères (saignement spontané́, ulcérations)  | 3 |

Score CDEIS pour Maladie de Crohn

<https://www.getaid.org/modules/mod_kScores/tmpl/score-frame.php?score=cdeis>

|  |
| --- |
| **Tableau 1** Crohn’s Disease Endoscopic Index of Severity (CDEIS) [2]  |
|  | **Rectum**  |  | **Sigmoïde côlon gauche**  |  | **Côlon transverse**  |  | **Côlon droit**  |  | **Iléon**  |  | **Total**  |
| Ulcérations profondes (0 à 12)  |  | +  |  | +  |  | +  |  | +  |  | =  |  |
| Ulcérations superficielles (0 à 6)  |  | +  |  | +  |  | +  |  | +  |  | =  |  |
| Surface des lésions en cm  |  | +  |  | +  |  | +  |  | +  |  | =  |  |
| Surface des ulcérations en cm  |  | +  |  | +  |  | +  |  | +  |  | =  |  |
|  | Total A  |  |
|  | Nombre de segments totalement ou partiellement explorés (1–5)  | N  |  |
|  | Total : A/N  | =  | Total B  |  |
|  | Présence de sténose ulcérée + 3 points  | =  | C  |  |
|  | Présence de sténose non ulcérée + 3 points  | =  | D  |  |
|  | Total : B + C + D  | =  | CDEIS  |  |

Rémission endoscopique (cicatrisation muqueuse) si CDEIS < 6

Rémission complète endoscopique si CDEIS <4

Réponse endoscopique si baisse du CDEIS supérieur à 5 points