*Etude sur les périartérites noueuses systémiques diagnostiquées après 2005*

# DEMOGRAPHIE

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

**Mois et année de naissance :** ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ **Sexe :** ⎣\_⎦

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

**Ville :** …………………………………………………………………………………………………….

# DIAGNOSTIC INITIAL DE LA PERIARTERITE NOUEUSE

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

**Validation des critères diagnostiques**

**Définition de la périartérite noueuse (Nomenclature de Chapel-Hill 2012)**

### *Vascularite nécrosante atteignant les vaisseaux de moyen ou petit calibre, mais sans glomérulonéphrite ou vascularite touchant les artérioles, capillaires ou veinules, et non associés à la présence d’ANCA.*

**Critères clinico-biologiques utiles en pratique (Henegar et al, Arthritis Rheum, 2008)**

**Facteurs prédictifs positifs**

Sérologie hépatite B positive Oui 🞏 Non 🞏

Anomalies artériographiques Oui 🞏 Non 🞏

Mononeuropathie multiple Oui 🞏 Non 🞏

**Facteurs prédictifs négatifs**

Présence d’ANCA Oui 🞏 Non 🞏

Asthme Oui 🞏 Non 🞏

Symptomes ORL Oui 🞏 Non 🞏

Glomérulonéphrite Oui 🞏 Non 🞏

Cryoglobulinémie Oui 🞏 Non 🞏

**Atteintes de la vascularite**

**Signes généraux [ ]** Amaigrissement **[ ]** Si oui, combien : ……kg Fièvre >38°C **[ ]**

**Arthralgies [ ]  Arthrites [ ]  Myalgies [ ]**

**Atteinte cutanée [ ]** Nodule **[ ]** Purpura **[ ]**  Livedo **[ ]** Ulcération **[ ]**

Ischémie digitale [ ]  Nécrose cutanée [ ]

Gangrène **[ ]**  Œdème localisé **[ ]**  Autre : …………………….

**Atteinte digestive [ ]** Douleur **[ ]**  Hémorragie extériorisée **[ ]** Perforation **[ ]**

Hématome intra-abdominal **[ ]** Pancréatite **[ ]** Cholécystite **[ ]**

**Besoin de chirurgie [ ]** Autre : ……………………………

**Atteinte neurologique périphérique [ ]** Polyneuropathie**[ ]** Mononeuropathie multiple **[ ]**

Autre : ……………………………………..

**Atteinte neurologique centrale [ ]** Si oui, type…………………………………………

**Atteinte testiculaire** **[ ]** Si oui, type ………………………………………….

**Atteinte oculaire [ ]** Vascularite rétinienne **[ ]**  Autre : ………………………….

**Atteinte rénale [ ]** Si oui : HTA sévère **[ ]**  HTA d’apparition récente **[ ]**

TA maximale : ………/……….

Hématurie >103/ml **[ ]** Protéinurie >0,4 g/24h **[ ]**

Créatininémie au pic : …………………. micromol/l

**Atteinte cardiaque [ ]** Si oui, type …………………………………………………

**Atteinte pulmonaire [ ]** Si oui, type …………………………………………………

**Atteinte ORL [ ]** Si oui, type …………………………………………………

**Autre atteinte [ ]** Si oui, type ………………………………………………………….

**Histologie de vascularite :** Oui 🞏 Non 🞏 ***Merci de joindre le CR de la biopsie SVP***

 Site biopsié : ……………………………………..

**Caractéristiques biologiques au diagnostic de la vascularite**

**CRP (mg/l) : …………………..**

PNN : …………/mm3 Eosinophiles : …………/mm3 **Monocytes : ……………./mm3**

**Caractéristiques radiologiques au diagnostic de la vascularite**

**Angioscanner :** Oui [ ]  Non [ ]  Non fait [ ]

Si anomalies, type et localisation : ……………………………………………..

**Angio-IRM :** Oui [ ]  Non [ ]  Non fait [ ]

Si anomalies, type et localisation : ……………………………………………..

**Doppler artériel :** Oui [ ]  Non [ ]  Non fait [ ]

Si anomalies, type et localisation : ……………………………………………..

**Artériographie :** Oui [ ]  Non [ ]  Non fait [ ]

Si anomalies, type et localisation : ……………………………………………..

# PATHOLOGIES ASSOCIEES A LA PAN

**Syndrome myélodysplasique :** Oui [ ]  Non [ ]  Si oui, type de SMD : ………………………

***Merci de joindre les résultats des myélogramme, caryotype, NGS***

**Syndrome auto-inflammatoire :** Oui [ ]  Non [ ]  Si oui,type et mutation : ……………….

Recherche mutation d’ADA2 : Positive **[ ]**  Négative **[ ]** Non faite **[ ]**

**Syndrome lymphoprolifératif :** Oui [ ]  Non [ ]  Si oui,type et extension : ………………

**Cancer solide :** Oui [ ]  Non [ ]  Si oui, type et extension du cancer : …............................

**Infection :** Oui [ ]  Non [ ]  Si oui : Infection VHB **[ ]** Infection VHC **[ ]**  Infection VIH **[ ]**

Infection EBV **[ ]** Autre infection chronique **[ ]**  : ………………………………..

# TRAITEMENT INITIAL DE LA PAN

**Poids à l’initiation du traitement : ………. kg**

**Bolus de méthylprednisolone** 🞏 Si oui : Nombre et posologie des bolus : ….……………

**Corticothérapie orale**🞏 Si oui : Posologie initiale : …………………………………

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

Si oui, dose cumulée (gramme) : ….………………………

**Azathioprine** 🞏 Si oui : Date de début et fin : ………………………………

Posologie initiale : …………………………….

**Méthotrexate** 🞏 Si oui, Date de début et fin : ………………………………

Posologie initiale : …………………………….

**Mycophénolate mofétil** 🞏 Si oui, Date de début et fin : ………………………………

Posologie initiale : …………………………….

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

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

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

# EVOLUTION

**Rémission prolongée (pas de rechute) :** Oui [ ]  Non [ ]

**Arrêt des glucocorticoïdes :** Oui [ ]  Non [ ]

Si oui, date d’arrêt des corticoïdes : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

Si non, dose minimale efficace atteinte : …………………mg/jour

**Arrêt de l’immunosuppresseur :** Oui [ ]  Non [ ]

Si oui, date d’arrêt du traitement immunosuppresseur : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

Si non, majoration de la dose du traitement au cours de l’évolution : Oui [ ]  Non [ ]

Si majoration : posologie atteinte : …………… mg ou ………… mg/kg

**Rechute de la PAN :** Oui [ ]  Non [ ]

***Si oui, merci de remplir le paragraphe suivant +++***

**Apparition d’une monocytose au cours du suivi (> 1 000/mm3) :** Oui [ ]  Non [ ]

Si oui : Date : …………………….. **Monocytose maximale : …………/mm3**

# RECHUTE N°1 (si rechute)

**Date de la rechute (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

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

**Atteintes cliniques à la rechute** : ………………………………………………………………….

**Poids à l’initiation du traitement à la rechute : ………. kg**

**Bolus de méthylprednisolone** 🞏 Si oui : Nombre et posologie des bolus : ….……………

**Corticothérapie orale**🞏 Si oui : Posologie initiale : …………………………………

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

Si oui, dose cumulée (gramme) : ….………………………

**Azathioprine** 🞏 Si oui : Date de début/fin : …………………… Dose initiale : ………mg/j

**ou** majoration de la dose si déjà en cours à ………… mg/j

**Méthotrexate** 🞏 Si oui : Date de début/fin : …………………… Dose initiale : ………mg/j

**ou** majoration de la dose si déjà en cours à ………… mg/j

**Mycophénolate mofétil** 🞏 Si oui : Date de début/fin : ………… Dose initiale : ………mg/j

**ou** majoration de la dose si déjà en cours à ………… mg/j

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

**Rémission (pas de rechute au décours) :** Oui [ ]  Non [ ]

**Arrêt des glucocorticoïdes :** Oui [ ]  Non [ ]

Si oui, date d’arrêt des corticoïdes : …………………………………..

Si non, dose minimale efficace atteinte : …………………mg/jour

**Arrêt de l’immunosuppresseur :** Oui [ ]  Non [ ]

Si oui, date d’arrêt du traitement immunosuppresseur : ………………………………….

Si non, majoration de la dose du traitement au cours de l’évolution : Oui [ ]  Non [ ]

Si majoration : posologie atteinte : …………… mg ou ………… mg/kg

**Rechute de la PAN :** Oui [ ]  Non [ ]  ***Si oui, remplir les paragraphes « Rechute » +++***

**Apparition d’une monocytose au cours du suivi (> 1 000/mm3) :** Oui [ ]  Non [ ]

Si oui : Date : …………………….. **Monocytose maximale : …………/mm3**

# DERNIER SUIVI

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

**Caractéristiques de la vascularite :**

Rémission 🞏 Maladie réfractaire 🞏 Dépendance aux traitements 🞏

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

 ……………………………………………………………………….

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

Cause : …………………………………………

# RECHUTE N°…. *(à dupliquer si besoin)*

**Date de la rechute (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

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

**Atteintes cliniques à la rechute** : ………………………………………………………………….

**Poids à l’initiation du traitement à la rechute : ………. kg**

**Bolus de méthylprednisolone** 🞏 Si oui : Nombre et posologie des bolus : ….……………

**Corticothérapie orale**🞏 Si oui : Posologie initiale : …………………………………

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

Si oui, dose cumulée (gramme): ….………………………

**Azathioprine** 🞏 Si oui : Date de début/fin : …………………… Dose initiale : ………mg/j

**ou** majoration de la dose si déjà en cours à ………… mg/j

**Méthotrexate** 🞏 Si oui : Date de début/fin : …………………… Dose initiale : ………mg/j

**ou** majoration de la dose si déjà en cours à ………… mg/j

**Mycophénolate mofétil** 🞏 Si oui : Date de début/fin : ………… Dose initiale : ………mg/j

**ou** majoration de la dose si déjà en cours à ………… mg/j

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

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

**Rémission (pas de rechute au décours) :** Oui [ ]  Non [ ]

**Arrêt des glucocorticoïdes :** Oui [ ]  Non [ ]

Si oui, date d’arrêt des corticoïdes : …………………………………..

Si non, dose minimale efficace atteinte : …………………mg/jour

**Arrêt de l’immunosuppresseur :** Oui [ ]  Non [ ]

Si oui, date d’arrêt du traitement immunosuppresseur : ………………………………….

Si non, majoration de la dose du traitement au cours de l’évolution : Oui [ ]  Non [ ]

Si majoration : posologie atteinte : …………… mg ou ………… mg/kg

**Rechute de la PAN :** Oui [ ]  Non [ ]

***Si oui, merci de remplir d’autres paragraphes « Rechute » +++***

**Apparition d’une monocytose au cours du suivi (> 1 000/mm3) :** Oui [ ]  Non [ ]

Si oui : Date : …………………….. **Monocytose maximale : …………/mm3**