

# Étude sur les vascularites à ANCA compliquant les sclérodermies systémiques

A renvoyer à Déborah ESHAGH : [deborah.eshagh@hotmail.fr](mailto:deborah.eshagh@hotmail.fr)

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

## DEMOGRAPHIE

Nom (3 lettres) :

Prénom (3 lettres) :

Date de naissance (MM/AAAA) :

Sexe :

Nom et email du médecin : .....

## DIAGNOSTIC DE LA SCLERODERMIE SYSTEMIQUE

Date du diagnostic de la sclérodermie systémique (MM/AAAA) :

### Validation des critères diagnostics (ACR/EULAR)

	Critères de classification	Oui	Non
1	Épaississement cutané des doigts des 2 mains en amont des MCP	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2	Épaississement cutané des doigts (doigts boudinés, sclérodactylie)	Doigts boudinés <input type="checkbox"/> Sclérodactylie <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3	Lésions bouts des doigts (ulcères, cicatrices)	Ulcères <input type="checkbox"/> Cicatrices <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4	Télangiectasies	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5	Anomalies capillaroscopiques	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6	HTAP et/ou pneumopathie infiltrante diffuse	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7	Phénomène de Raynaud	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8	Auto-anticorps : • Anti-centromère • Anti-topoisomérase I • Anti-ARN polymérase de type 3	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

### Détails sur les atteintes cliniques

**Sclérodermie systémique** : Limitée  Cutanée limitée  Cutanée diffuse

**Capillaroscopie** : Dystrophie capillaire  Raréfaction capillaire  Mégacapillaires

**Manifestations cutanée**  Score de Rodnan maximale : .....

Calcinose sous-cutanée

**Manifestations digestives**  RGO  POIC  Pullulation microbienne

Autre: .....

**Manifestations pulmonaires**  Si oui : Présente au diagnostic  Apparue durant suivi   
HTAP  PID   
Dyspnée NYHA maximale : .....

Pattern scannographique :

PINS  PINS fibrosante  PIC  PO

**Atteinte cardiaque**  Si oui, type d'atteinte : .....

**Atteinte articulaire**  Si oui : Arthralgies inflammatoires  Arthrites  myalgies

**Atteinte rénale**  Si oui : Crise rénale  Autre  : .....

Si crise rénale, date : .....

**Autres manifestations**  Si oui, type d'atteinte : .....

**Auto-anti-nucléaires** Positifs  Négatifs

Si positifs : Centromères  Scl-70  ARN Pol3

Fibrillarine  Autre  : .....

### Traitements de la sclérodémie avant la vascularite à ANCA

**Inhibiteurs pompe à protons**  **Anti-calciques**

**Bolus de méthylprednisolone**

**Corticothérapie orale**  Si oui : Posologie maximale : .....

**Rituximab**  Si oui, date et schéma : 1g J1 J15  375 mg/m<sup>2</sup>/sem x 4

Autre  : ..... Date : .....

**Cyclophosphamide**  Si oui, date et schéma : .....

**Autogreffe CSH**  Si oui, date et schéma : .....

**Azathioprine**  Si oui, date : .....

**Méthotrexate**  Si oui, date : .....

**Mycophénolate mofétil**  Si oui, date : .....

**Anti-fibrosants**  Si oui, date et nom : .....

**Traitement de l'HTAP**  Si oui, date et nom : .....

**Autre**  Si oui, date/schéma : .....

## DIAGNOSTIC DE LA VASCULARITE A ANCA (VAA)

Date du diagnostic de la VAA (MM/AAAA) : [ ]/[ ]/[ ]/[ ]/[ ]/[ ]

Phénotype clinique de la VAA : GPA  PAM  GEPA

ANCA : Positifs  Négatifs

Si positifs : Anti-MPO  Anti-PR3  Sans spécificité

### Atteintes de la vascularite au diagnostic

Signes généraux  Asthénie  Amaigrissement  Fièvre >38°C

Arthralgies  Arthrites  Myalgies

Atteinte cutanée  Purpura vasculaire  Ischémie digitale  Livedo

Ulcère distal  Nécrose distale / Gangrène

Autre : .....

Atteinte rénale  Créatininémie : ..... µmol/l DFGe (MDRD): .... ml/min/1,73 m<sup>2</sup>

Albuminémie : ..... g/L

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

Atteinte ORL  Rhinite crouteuse  Sinusite  Otite

Autre : .....

Atteinte oculaire  Sclérite  Episclérite  Autre : .....

Atteinte pulmonaire  Hémorragie alvéolaire  Nodules  Nodules excavés

Atteinte neurologique  Polyneuropathie  Mononeuropathie multiple

Atteinte : Sensitive  Motrice  Autre : .....

Atteinte digestive  Douleur  Hémorragie extériorisée  Perforation

Besoin de chirurgie  Autre : .....

Autre atteinte  Si oui, type .....

Histologie de vascularite : Oui  Non  Site biopsié : .....

### Traitement d'induction choisi (cocher plusieurs molécules si combinaison)

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

Corticothérapie orale  Si oui : Posologie initiale : .....

Rituximab  1g J1 J15  375 mg/m<sup>2</sup>/semaine x 4  Autre  : .....

Cyclophosphamide  Si oui, schéma choisi : .....

Échanges plasmatiques  Si oui, nombre de séance : .....

Azathioprine  Si oui, posologie : .....

Méthotrexate  Si oui, posologie : .....

Mycophénolate mofétil  Si oui, posologie : .....

Autre  Si oui, schéma/posologie : .....

