

**Étude de la prise en charge thérapeutique des vascularites
cryoglobulinémiques non-infectieuses réfractaires au rituximab**

A renvoyer à Clara POUCHELON : clara.pouchelon@gmail.com
ou Benjamin TERRIER : benjamin.terrier@aphp.fr ou par fax au 0158411450

DEMOGRAPHIE

Nom (3 lettres) : [][][] Prénom (3 lettres) : [][][]
Mois et année de naissance : [][]/[][][][] Sexe : []
Nom et email du médecin :
Ville : Pays :

DIAGNOSTIC INITIAL DE VASCULARITE CRYOGLOBULINEMIQUE

Date du diagnostic (MM/AAAA) : [][]/[][][][]

Critères d'inclusion :

1	Age > 18 ans	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>
2	Cryoglobulinémie mixte positive	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>
3	Vascularite confirmée histologiquement ou purpura	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>
4	Forme clinique réfractaire au rituximab : définie comme la persistance de signe clinique d'activité, que ce soit dans le cadre d'une maladie réfractaire ou d'un échappement	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>

Type de vascularite cryoglobulinémique : II III

Composant monoclonal : IgM IgG IgA Kappa Lambda

Atteintes de la vascularite au diagnostic

Signes généraux Asthénie Amaigrissement Fièvre >38°C

Arthralgies Arthrites Myalgies

Atteinte cutanée Purpura vasculaire Raynaud Ischémie digitale
Livedo Ulcère distal Nécrose distale / Gangrène
Autre :

Atteinte rénale Si oui : HTA Hématurie
Créatininémie : μ mol/l DFGe (MDRD): ml/min/1,73 m²
Albuminémie : g/L
Protéinurie : g/24h g/l ou g/mmol créat

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 :

Si biopsie cutanée : Vascularite leucocytoclasique Nécrose fibrinoïde

Dépôts vasculaires d'Ig et/ou C3

Si PBR : Glomérulonéphrite membrano-proliférative Autre :

Caractéristiques biologiques au diagnostic de la vascularite

Taux cryoglobulinémie (g/L) : **Taux C4 (g/L)** : **Taux C3 (g/L)** :

Facteur rhumatoïde positif CRP (mg/l) : Gammaglobulines (g/L):

ETIOLOGIE DE LA CRYOGLOBULINEMIE

Syndrome lymphoprolifératif Si oui : Waldenstrom LNH-B Type :

Maladie auto-immune Si oui : LES Sjögren PR Autre :

Cryoglobulinémie essentielle

Autre Détailler :

TRAITEMENT PAR RITUXIMAB DE LA VASCULARITE

Date du début du rituximab (MM/AAAA) : []/[]/[]

Atteintes de la vascularite lors du traitement

Atteinte articulaire Atteinte cutanée Atteinte rénale Neuropathie périphérique

Atteinte digestive Autre atteinte Si oui, type

Protocole de rituximab : Induction : Schéma 1g J1/J15 Schéma 375 mg/m²/sem x 4

Traitement d'entretien par rituximab après induction

Si oui, schéma :

Traitement associé au rituximab

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

Corticothérapie orale Si oui : Posologie initiale :

Échanges plasmatiques Si oui : Date de début et fin :

Nombre de séance :

Autre Si oui, schéma/posologie :

Réponse au traitement par rituximab

Maladie réfractaire primaire (aucune réponse au rituximab)

Réponse initiale au rituximab puis échappement

Réponse initiale : partielle complète

Si réponse partielle, détaillez signes d'activité.....

Date d'échappement avéré (MM/AAAA) : []/[]

Obtention d'une **déplétion lymphocytaire B totale (CD19 indosable = 0%)** : Oui Non

TRAITEMENT N°1 CHOISI APRES ECHEC DU RITUXIMAB

Date du début du traitement (MM/AAAA) : _ _ / _ _ _

Atteintes de la vascularite lors du traitement

Atteinte articulaire Atteinte cutanée Atteinte rénale Neuropathie périphérique
 Atteinte digestive Autre atteinte Si oui, type

Stratégie thérapeutique choisie (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/m²/semaine x 4 Autre :

Cyclophosphamide Si oui, schéma choisi :

Échanges plasmatiques Si oui, nombre de séance :

Belimumab Si oui, schéma choisi :

Obinutuzumab Si oui, schéma choisi :

Azathioprine Si oui, posologie :

Méthotrexate Si oui, posologie :

Mycophénolate mofétil Si oui, posologie :

Ciclosporine Si oui, posologie :

Tacrolimus Si oui, posologie :

Autre Si oui, schéma/posologie :

Variables	Initiation (M0)	M3 ± 1 mois	M6 ± 1 mois	M12 ± 3 mois	M18 ± 3 mois	M24 ± 3 mois
Vascularite active
Rémission	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Dose GCs (mg)
Cryo (g/L)
C3 (g/L)
C4 (g/L)
Créat (µmol/L)
Albuminémie (g/L)
Ratio Prot/créat (g/g ou g/mmol)
γ-globulines (g/L)
CD19 (%)
Effet indésirable

Efficacité / devenir de la stratégie choisie

Échec Réponse

Si réponse : partielle complète

Si réponse partielle, détaillez réponse.....

Si échec, date d'échec avéré (MM/AAAA) : [_][_][_][_] / [_][_][_][_] []

Mise sous traitement d'entretien après réponse clinique : Oui Non

Si oui, date de début du traitement MM/AAAA) : [_][_][_][_] / [_][_][_][_] []

Décrire quel traitement d'entretien et durée :

Si arrêt, date d'arrêt du traitement (MM/AAAA) : [_][_][_][_] / [_][_][_][_] []

TRAITEMENT N°2 CHOISI APRES ECHEC DU RITUXIMAB (optionnel)

Date du début du traitement (MM/AAAA) : __/___

Atteintes de la vascularite lors du traitement

Atteinte articulaire Atteinte cutanée Atteinte rénale Neuropathie périphérique
 Atteinte digestive Autre atteinte Si oui, type

Stratégie thérapeutique choisie (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/m²/semaine x 4 Autre :

Cyclophosphamide Si oui, schéma choisi :

Échanges plasmatiques Si oui, nombre de séance :

Belimumab Si oui, schéma choisi :

Obinutuzumab Si oui, schéma choisi :

Azathioprine Si oui, posologie :

Méthotrexate Si oui, posologie :

Mycophénolate mofétil Si oui, posologie :

Ciclosporine Si oui, posologie :

Tacrolimus Si oui, posologie :

Autre Si oui, schéma/posologie :

Variables	Initiation (M0)	M3 ± 1 mois	M6 ± 1 mois	M12 ± 3 mois	M18 ± 3 mois	M24 ± 3 mois
Vascularite active
Rémission	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Dose GCs (mg)
Cryo (g/L)
C3 (g/L)
C4 (g/L)
Créat (µmol/L)
Albuminémie (g/L)
Ratio Prot/créat (g/g ou g/mmol)
γ-globulines (g/L)
CD19 (%)
Effet indésirable

Efficacité / devenir de la stratégie choisie

Échec Réponse

Si réponse : partielle complète

Si réponse partielle, détaillez réponse.....

Si échec, date d'échec avéré (MM/AAAA) : [_] [_] / [_] [_] [_] [_]

Mise sous traitement d'entretien après réponse clinique : Oui Non

Si oui, date de début du traitement MM/AAAA) : [_] [_] / [_] [_] [_] [_]

Décrire quel traitement d'entretien et durée :

Si arrêt, date d'arrêt du traitement (MM/AAAA) : [_] [_] / [_] [_] [_] [_]

TRAITEMENT N°... CHOISI APRES ECHEC DU RITUXIMAB (optionnel)

Date du début du traitement (MM/AAAA) : _ _ / _ _ _

Atteintes de la vascularite lors du traitement

Atteinte articulaire Atteinte cutanée Atteinte rénale Neuropathie périphérique
 Atteinte digestive Autre atteinte Si oui, type

Stratégie thérapeutique choisie (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/m²/semaine x 4 Autre :

Cyclophosphamide Si oui, schéma choisi :

Échanges plasmatiques Si oui, nombre de séance :

Belimumab Si oui, schéma choisi :

Obinutuzumab Si oui, schéma choisi :

Azathioprine Si oui, posologie :

Méthotrexate Si oui, posologie :

Mycophénolate mofétil Si oui, posologie :

Ciclosporine Si oui, posologie :

Tacrolimus Si oui, posologie :

Autre Si oui, schéma/posologie :

Variables	Initiation (M0)	M3 ± 1 mois	M6 ± 1 mois	M12 ± 3 mois	M18 ± 3 mois	M24 ± 3 mois
Vascularite active
Rémission	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Dose GCs (mg)
Cryo (g/L)
C3 (g/L)
C4 (g/L)
Créat (µmol/L)
Albuminémie (g/L)
Ratio Prot/créat (g/g ou g/mmol)
γ-globulines (g/L)
CD19 (%)
Effet indésirable

Efficacité / devenir de la stratégie choisie

Échec Réponse

Si réponse : partielle complète

Si réponse partielle, détaillez réponse.....

Si échec, date d'échec avéré (MM/AAAA) : []/[]/[]

Mise sous traitement d'entretien après réponse clinique : Oui Non

Si oui, date de début du traitement MM/AAAA) : []/[]/[]

Décrire quel traitement d'entretien et durée :

Si arrêt, date d'arrêt du traitement (MM/AAAA) : []/[]/[]

DERNIER SUIVI

Date du dernier suivi (MM/AAAA) : []/[]/[]

Caractéristiques de la vascularite au dernier suivi :

Vascularite active Si oui, détail des atteintes actives :

Vascularite en rémission

Traitement en cours au dernier suivi (dont traitement d'entretien) : Oui Non

Si oui, détaillez :

.....

Décès Si oui, date : []/[]/[]

Cause :