

# Utilisation des immunoglobulines intraveineuses (IgIV) au cours de la sclérodermie systémique (SSc) Étude rétrospective multicentrique SIVIG

## 1) IDENTIFICATION DU PATIENT

**Nom** (3 premières lettres) : \_\_\_ **Prénom** (3 premières lettres) : \_\_\_  
**Date de naissance** : \_\_\_ / \_\_\_ / \_\_\_\_\_ **Sexe** : F  M   
**Centre hospitalier** : \_\_\_\_\_  
**Médecin référent** : \_\_\_\_\_

## 2) CRITÈRES D'INCLUSION ET D'EXCLUSION

### Critères d'inclusion :

#### A. Validation des critères de classification ACR/EULAR 2013 de la SSc :

Épaississement cutané des doigts des 2 mains > MCP ( <i>critère suffisant</i> )		<input type="checkbox"/>	9 points
Épaississement cutané des doigts ( <i>compter seulement le score le plus haut</i> )	Doigts boudinés	<input type="checkbox"/>	2 points
	Sclérodactylie (< MCP)	<input type="checkbox"/>	4 points
Lésions pulpaire ( <i>compter seulement le score le plus haut</i> )	Ulcère digital ischémique	<input type="checkbox"/>	2 points
	Cicatrice pulpaire déprimée	<input type="checkbox"/>	3 points
Télangiectasies		<input type="checkbox"/>	2 points
Micro-angiopathie organique en capillaroscopie		<input type="checkbox"/>	2 points
Pneumopathie infiltrante diffuse et/ou hypertension artérielle pulmonaire		<input type="checkbox"/>	2 points
Phénomène de Raynaud		<input type="checkbox"/>	3 points
Auto-anticorps associés à la SSc ( <i>anti-topoisomérase I, anti-centromère, anti-RNA polymérase III</i> )		<input type="checkbox"/>	3 points
<b>Diagnostic validé (score ≥ 9 points) ?</b>		<b>oui</b> <input type="checkbox"/>	<b>non</b> <input type="checkbox"/>

**B. Réalisation d'au moins une cure d'IgIV entre 2004 et 2014 :**      **oui**       **non**

### Critères d'exclusion :

**Utilisation des IgIV à visée de substitution d'un déficit immunitaire :**      **oui**       **non**

### 3) DIAGNOSTIC DE SCLERODERMIE SYSTEMIQUE

Date du diagnostic de sclérodémie systémique : \_\_ / \_\_ / \_\_\_\_

Date d'apparition du 1<sup>er</sup> symptôme non-Raynaud (année) : \_\_\_\_

Date d'apparition du phénomène de Raynaud (année) : \_\_\_\_

Type de sclérodémie systémique :

- SSc *sine scleroderma* (sans épaissement cutané)
- SSc cutanée limitée (y compris syndrome CREST)
- SSc cutanée diffuse

Syndrome de chevauchement:    oui                     non

Si oui : connectivite (s) associée (s) : .....

Auto-anticorps anti-nucléaires : négatifs                     positifs

Si ANA positifs, préciser :

Titre : 1/ \_\_\_\_

Fluorescence :

- Homogène
- Mouchetée
- Nucléolaire
- Centromère
- Autre  : \_\_\_\_\_

Spécificité :

- Anti-topoisomérase I (Scl70)
- Anti-centromère
- Anti-ARN polymérase III
- Anti-Th/To
- Anti-U3RNP (fibrillarine)
- Anti-U1RNP
- Anti-PmScl
- Anti-Ku
- Anti-nucléophosmine (B23)
- Autre  : \_\_\_\_\_
- Aucune spécificité

Capillaroscopie péri-unguéal : normale                     micro-angiopathie organique

Si micro-angiopathie organique, préciser :

Stade de Cutolo :

- Stade précoce
- Stade actif
- Stade tardif

#### 4) Avant introduction des IgIV : HISTORIQUE DES ATTEINTES D'ORGANE

Détaillez ici les différentes atteintes d'organe survenues au cours de l'évolution de la maladie, avant l'introduction des IgIV.

<i>Organe</i>	<i>Type d'atteinte</i>	<i>Date de survenue</i>
<b>Peau</b> <input type="checkbox"/>	Raynaud non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>	__ / ____
	Ulcères digitaux : non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>	__ / ____
	Calcinose : non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>	
	Télangiectasies : non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>	
<b>Poumons</b> <input type="checkbox"/>	PID : aucune <input type="checkbox"/> limitée <input type="checkbox"/> extensive <input type="checkbox"/>	__ / ____
	Hypertension pulmonaire : aucune <input type="checkbox"/> groupe I <input type="checkbox"/> groupe II <input type="checkbox"/> groupe III <input type="checkbox"/>	__ / ____
<b>Reins</b> <input type="checkbox"/>	Crise rénale aiguë : non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>	__ / ____
<b>Cœur</b> <input type="checkbox"/> <small>Plusieurs réponses possibles</small>	aucune <input type="checkbox"/> trouble du rythme <input type="checkbox"/> trouble de la conduction <input type="checkbox"/> dysfonction diastolique <input type="checkbox"/> dysfonction systolique <input type="checkbox"/> myocardite <input type="checkbox"/> péricardite <input type="checkbox"/>	__ / ____
<b>Tube digestif</b> <input type="checkbox"/> <small>Plusieurs réponses possibles</small>	aucune <input type="checkbox"/> RGO <input type="checkbox"/> troubles du transit <input type="checkbox"/> dysphagie <input type="checkbox"/> estomac pastèque <input type="checkbox"/> malabsorption <input type="checkbox"/> pseudo-obstruction intestinale <input type="checkbox"/> incontinence fécale <input type="checkbox"/>	__ / ____
<b>Articulations</b> <input type="checkbox"/> <small>Plusieurs réponses possibles</small>	aucune <input type="checkbox"/> arthralgies inflammatoires <input type="checkbox"/> synovites <input type="checkbox"/> érosions articulaires <input type="checkbox"/>	__ / ____
<b>Muscles</b> <input type="checkbox"/> <small>Plusieurs réponses possibles</small>	aucune <input type="checkbox"/> myalgies <input type="checkbox"/> déficit <input type="checkbox"/> rhabdomyolyse <input type="checkbox"/> syndrome myogène en EMG <input type="checkbox"/> myosite inflammatoire à la biopsie <input type="checkbox"/>	__ / ____

**5) Avant introduction des IgIV : HISTORIQUE DES TRAITEMENTS ANTÉRIEURS**

Détaillez ici l'ensemble des traitements immunosuppresseurs prescrits avant l'introduction des IgIV.

Date d'introduction du 1<sup>er</sup> traitement immunosuppresseur/modulateur : \_\_ / \_\_ / \_\_\_\_

<i>Immunosuppresseurs</i>	<i>Modalités</i>	<i>Date de début</i>	<i>Date de fin ou en cours</i>
<b>Méthylprednisolone IV</b> <input type="checkbox"/>	Nombre d'injections : _____ Fréquence : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
<b>Corticoïdes per os</b> <input type="checkbox"/>	Posologie : _____ Décroissance : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
<b>Cyclophosphamide IV</b> <input type="checkbox"/>	Nombre d'injections : _____ Fréquence : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
<b>Cyclophosphamide per os</b> <input type="checkbox"/>	Posologie : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
<b>Méthotrexate</b> <input type="checkbox"/>	Posologie : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
<b>Azathioprine</b> <input type="checkbox"/>	Posologie : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
<b>Mycophénolate mofétil</b> <input type="checkbox"/>	Posologie : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
<b>Rituximab</b> <input type="checkbox"/>	Nombre d'injections : _____ Fréquence : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
<b>Ciclosporine</b> <input type="checkbox"/>	Posologie : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
<b>D-pénicillamine</b> <input type="checkbox"/>	Posologie : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
<b>Autres traitements immunosuppresseurs ou immunomodulateurs</b> <input type="checkbox"/>	Préciser : _____ _____ _____ _____	__ / ____ __ / ____ __ / ____ __ / ____	__ / ____ __ / ____ __ / ____ __ / ____

**6) Lors de l'introduction des IgIV : MODALITÉS DU TRAITEMENT PAR IGIV**

**Indication du traitement par IgIV :**

<ul style="list-style-type: none"> <li>En 2<sup>ème</sup> ou 3<sup>ème</sup> ligne, suite à l'inefficacité du traitement précédent à contrôler l'évolution de certaines atteintes d'organe <i>Si oui, préciser les atteintes d'organes :</i> _____</li> </ul>	non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>
<ul style="list-style-type: none"> <li>En 1<sup>ère</sup> ligne, suite à l'apparition d'une ou plusieurs atteintes d'organe connues pour répondre aux IgIV (notamment : myosite, cytopénie auto-immune, neuropathie périphérique) <i>Si oui, préciser les atteintes d'organes :</i> _____</li> </ul>	non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>
<ul style="list-style-type: none"> <li>En raison d'une contre-indication aux traitements immunosuppresseurs <i>Si oui, préciser les contre-indications :</i> _____</li> </ul>	non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>
<ul style="list-style-type: none"> <li>Autre <i>Si oui, préciser l'indication :</i> _____</li> </ul>	non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>

**Date de la première perfusion d'IgIV :** \_\_ / \_\_ / \_\_\_\_

**Date de la dernière perfusion d'IgIV :** \_\_ / \_\_ / \_\_\_\_

**Nombre de perfusions :** \_\_

**Durée totale :** \_\_ mois

**Nom commercial des IgIV utilisées :** \_\_\_\_\_

**Posologie :** 0,5g/kg/j pendant 4 jours  1g/kg/j pendant 2 jours  autre  : \_\_\_\_\_

**Fréquence :** 1 seule perfusion  1 perfusion par mois  autre  : \_\_\_\_\_

**Causes de l'arrêt :**

- Succès thérapeutique  : \_\_\_\_\_
- Echec thérapeutique  : \_\_\_\_\_
- Effet indésirable  : \_\_\_\_\_
- Autre  : \_\_\_\_\_

**Traitements immunosuppresseurs associés de manière concomitante aux IgIV :**

<i>Immunosuppresseurs</i>	<i>Modalités</i>	<i>Date de début</i>	<i>Date de fin</i>
<b>Méthylprednisolone IV</b> <input type="checkbox"/>	Nombre d'injections : Fréquence :	__ / ____	__ / ____
<b>Corticoïdes per os</b> <input type="checkbox"/>	Posologie initiale :	__ / ____	__ / ____
<b>Cyclophosphamide IV</b> <input type="checkbox"/>	Nombre d'injections : Fréquence :	__ / ____	__ / ____
<b>Méthotrexate</b> <input type="checkbox"/>	Posologie :	__ / ____	__ / ____
<b>Azathioprine</b> <input type="checkbox"/>	Posologie :	__ / ____	__ / ____
<b>Mycophénolate mofétil</b> <input type="checkbox"/>	Posologie :	__ / ____	__ / ____
<b>Rituximab</b> <input type="checkbox"/>	Nombre d'injections : Fréquence :	__ / ____	__ / ____
<b>Autres traitements immunosuppresseurs</b> <input type="checkbox"/>	_____ _____	__ / ____ __ / ____	__ / ____ __ / ____

**7) En cas de réintroduction des IgIV : MODALITÉS DU RE-TRAITEMENT PAR IGIV**

**Indication de la réintroduction des IgIV :**

- Ré-évolutivité d'une atteinte d'organe après succès du traitement initial par IgIV  :  
Si oui, préciser les atteintes d'organes : \_\_\_\_\_
- Autre  : \_\_\_\_\_

**Date de la première perfusion d'IgIV :** \_\_ / \_\_ / \_\_\_\_

**Date de la dernière perfusion d'IgIV :** \_\_ / \_\_ / \_\_\_\_

**Nombre de perfusions :** \_\_

**Durée totale :** \_\_ mois

**Nom commercial des IgIV utilisées :** \_\_\_\_\_

**Posologie :** 0,5g/kg/j pendant 4 jours  1g/kg/j pendant 2 jours  autre  : \_\_\_\_\_

**Fréquence :** 1 seule perfusion  1 perfusion par mois  autre  : \_\_\_\_\_

**Causes de l'arrêt après le retraitement :**

- Succès thérapeutique  : \_\_\_\_\_
- Echec thérapeutique  : \_\_\_\_\_
- Effet indésirable  : \_\_\_\_\_
- Autre  : \_\_\_\_\_

**Traitements immunosuppresseurs associés aux IgIV lors de la réintroduction :**

<i>Immunosuppresseurs</i>	<i>Modalités</i>	<i>Date de début</i>	<i>Date de fin</i>
<b>Méthylprednisolone IV</b> <input type="checkbox"/>	Nombre d'injections : Fréquence :	__ / ____	__ / ____
<b>Corticoïdes per os</b> <input type="checkbox"/>	Posologie initiale :	__ / ____	__ / ____
<b>Cyclophosphamide IV</b> <input type="checkbox"/>	Nombre d'injections : Fréquence :	__ / ____	__ / ____
<b>Méthotrexate</b> <input type="checkbox"/>	Posologie :	__ / ____	__ / ____
<b>Azathioprine</b> <input type="checkbox"/>	Posologie :	__ / ____	__ / ____
<b>Mycophénolate mofétil</b> <input type="checkbox"/>	Posologie :	__ / ____	__ / ____
<b>Rituximab</b> <input type="checkbox"/>	Nombre d'injections : Fréquence :	__ / ____	__ / ____
<b>Autres traitements immunosuppresseurs</b> <input type="checkbox"/>	_____	__ / ____	__ / ____
	_____	__ / ____	__ / ____
	_____	__ / ____	__ / ____
	_____	__ / ____	__ / ____

**8) Après première introduction des IgIV : EFFICACITÉ DES IGIV (1)**

	M0 (avant 1 <sup>ère</sup> perf IgIV) ___ / ___ / ___	M3 après 1 <sup>ère</sup> perf ___ / ___ / ___	M6 après 1 <sup>ère</sup> perf ___ / ___ / ___	M9 après 1 <sup>ère</sup> perf ___ / ___ / ___	M12 après 1 <sup>ère</sup> perf ___ / ___ / ___	M18 après 1 <sup>ère</sup> perf ___ / ___ / ___	M24 après 1 <sup>ère</sup> perf ___ / ___ / ___
<b>CLINIQUE</b>							
Rodnan	_____ /51	_____ /51	_____ /51	_____ /51	_____ /51	_____ /51	_____ /51
Nb d'UD actifs							
NYHA	I <input type="checkbox"/> II <input type="checkbox"/> III <input type="checkbox"/> IV <input type="checkbox"/>	I <input type="checkbox"/> II <input type="checkbox"/> III <input type="checkbox"/> IV <input type="checkbox"/>	I <input type="checkbox"/> II <input type="checkbox"/> III <input type="checkbox"/> IV <input type="checkbox"/>	I <input type="checkbox"/> II <input type="checkbox"/> III <input type="checkbox"/> IV <input type="checkbox"/>	I <input type="checkbox"/> II <input type="checkbox"/> III <input type="checkbox"/> IV <input type="checkbox"/>	I <input type="checkbox"/> II <input type="checkbox"/> III <input type="checkbox"/> IV <input type="checkbox"/>	I <input type="checkbox"/> II <input type="checkbox"/> III <input type="checkbox"/> IV <input type="checkbox"/>
TM6	_____ mètres						
RGO	oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>						
Transit	nl <input type="checkbox"/> perturbé <input type="checkbox"/>						
Arthralgies	oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>						
Myalgies	oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>						
Déficit < 3/5	oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>						
<b>BIOLOGIE</b>							
Hb	_____ g/dl						
Plaquettes	_____ /mm <sup>3</sup>						
Créatinine	_____ µmol/l						
MDRD	_____ ml/min/1,73m <sup>2</sup>						
BNP	_____ ng/l						
CRP	_____ mg/l						
CPK	_____ UI/l						
<b>SCORES</b>							
EUSTAR	_____ /10	_____ /10	_____ /10	_____ /10	_____ /10	_____ /10	_____ /10
Medsgger	_____ /36	_____ /36	_____ /36	_____ /36	_____ /36	_____ /36	_____ /36

8) Après première introduction des IgIV : EFFICACITÉ DES IGIV (2)							
	M0 (avant 1 <sup>ère</sup> perf IgIV)	M3 après 1 <sup>ère</sup> perf	M6 après 1 <sup>ère</sup> perf	M9 après 1 <sup>ère</sup> perf	M12 après 1 <sup>ère</sup> perf	M18 après 1 <sup>ère</sup> perf	M24 après 1 <sup>ère</sup> perf
	___ / ___ / ___	___ / ___ / ___	___ / ___ / ___	___ / ___ / ___	___ / ___ / ___	___ / ___ / ___	___ / ___ / ___
<b>EFR</b>							
CVF	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %
CPT	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %
DLCO	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %
<b>ETT</b>							
FEVG	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %
PAPs	_____ mmHg	_____ mmHg	_____ mmHg	_____ mmHg	_____ mmHg	_____ mmHg	_____ mmHg
Ep. péricardique	oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>	oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>	oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>	oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>	oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>	oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>	oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>
<b>CATHÉTÉRISME CARDIAQUE DROIT</b>							
PAPm	_____ mmHg	_____ mmHg	_____ mmHg	_____ mmHg	_____ mmHg	_____ mmHg	_____ mmHg
RVP	_____ Wood	_____ Wood	_____ Wood	_____ Wood	_____ Wood	_____ Wood	_____ Wood
Index cardiaque	_____ l/min/m <sup>2</sup>	_____ l/min/m <sup>2</sup>	_____ l/min/m <sup>2</sup>	_____ l/min/m <sup>2</sup>	_____ l/min/m <sup>2</sup>	_____ l/min/m <sup>2</sup>	_____ l/min/m <sup>2</sup>
<b>TDM THORACIQUE</b>							
Verre dépoli	oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>	Stable <input type="checkbox"/> Amélioration <input type="checkbox"/> Dégradation <input type="checkbox"/>					
Fibrose	oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>	Stable <input type="checkbox"/> Amélioration <input type="checkbox"/> Dégradation <input type="checkbox"/>					
<b>TRAITEMENT</b>							
Corticoïdes	_____ mg/j	_____ mg/j	_____ mg/j	_____ mg/j	_____ mg/j	_____ mg/j	_____ mg/j
<b>AUTRES</b>							
Préciser tout événement notable (décès...)							

## 9) Après introduction des IgIV : TOLÉRANCE DES IGIV

Réactions mineures pendant ou juste après la perfusion :

oui

non

*Si oui, préciser la nature :*

- Nausées/vomissements
- Tachycardie/hypertension artérielle
- Hypotension artérielle
- Fièvre/frissons
- Arthralgies
- Eruption cutanée/prurit
- Céphalées
- Autre  : \_\_\_\_\_

*Si oui, préciser les modalités évolutives :*

- Réaction limitée à la 1<sup>ère</sup> perfusion
- Pas de récurrence après adaptation du débit de perfusion
- Pas de récurrence après prémédication

Réactions graves pendant ou juste après la perfusion :

oui

non

*Si oui, préciser :*

- Réaction anaphylactique/anaphylactoïde
- Insuffisance rénale aiguë
- Événement thromboembolique artériel
- Événement thromboembolique veineux
- Méningite aseptique
- Autre  : \_\_\_\_\_