

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
Diagnostic validé (score ≥ 9 points) ?		oui <input type="checkbox"/>	non <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^{er} 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 : connectivité (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-unguéele : 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>
Peau <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"/>	
Poumons <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"/>	__ / ____
Reins <input type="checkbox"/>	Crise rénale aiguë : non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>	__ / ____
Cœur <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"/>	__ / ____
Tube digestif <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"/>	__ / ____
Articulations <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"/>	__ / ____
Muscles <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^{er} traitement immunosuppresseur/modulateur : __ / __ / ____

<i>Immunosuppresseurs</i>	<i>Modalités</i>	<i>Date de début</i>	<i>Date de fin ou en cours</i>
Méthylprednisolone IV <input type="checkbox"/>	Nombre d'injections : _____ Fréquence : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
Corticoïdes per os <input type="checkbox"/>	Posologie : _____ Décroissance : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
Cyclophosphamide IV <input type="checkbox"/>	Nombre d'injections : _____ Fréquence : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
Cyclophosphamide per os <input type="checkbox"/>	Posologie : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
Méthotrexate <input type="checkbox"/>	Posologie : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
Azathioprine <input type="checkbox"/>	Posologie : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
Mycophénolate mofétil <input type="checkbox"/>	Posologie : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
Rituximab <input type="checkbox"/>	Nombre d'injections : _____ Fréquence : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
Ciclosporine <input type="checkbox"/>	Posologie : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
D-pénicillamine <input type="checkbox"/>	Posologie : _____	__ / ____	__ / ____ en cours <input type="checkbox"/>
Autres traitements immunosuppresseurs ou immunomodulateurs <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"> En 2^{ème} ou 3^{ème} 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> _____ 	non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>
<ul style="list-style-type: none"> En 1^{ère} 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> _____ 	non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>
<ul style="list-style-type: none"> En raison d'une contre-indication aux traitements immunosuppresseurs <i>Si oui, préciser les contre-indications :</i> _____ 	non <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/>
<ul style="list-style-type: none"> Autre <i>Si oui, préciser l'indication :</i> _____ 	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>
Méthylprednisolone IV <input type="checkbox"/>	Nombre d'injections : Fréquence :	__ / ____	__ / ____
Corticoïdes per os <input type="checkbox"/>	Posologie initiale :	__ / ____	__ / ____
Cyclophosphamide IV <input type="checkbox"/>	Nombre d'injections : Fréquence :	__ / ____	__ / ____
Méthotrexate <input type="checkbox"/>	Posologie :	__ / ____	__ / ____
Azathioprine <input type="checkbox"/>	Posologie :	__ / ____	__ / ____
Mycophénolate mofétil <input type="checkbox"/>	Posologie :	__ / ____	__ / ____
Rituximab <input type="checkbox"/>	Nombre d'injections : Fréquence :	__ / ____	__ / ____
Autres traitements immunosuppresseurs <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>
Méthylprednisolone IV <input type="checkbox"/>	Nombre d'injections : Fréquence :	__ / ____	__ / ____
Corticoïdes per os <input type="checkbox"/>	Posologie initiale :	__ / ____	__ / ____
Cyclophosphamide IV <input type="checkbox"/>	Nombre d'injections : Fréquence :	__ / ____	__ / ____
Méthotrexate <input type="checkbox"/>	Posologie :	__ / ____	__ / ____
Azathioprine <input type="checkbox"/>	Posologie :	__ / ____	__ / ____
Mycophénolate mofétil <input type="checkbox"/>	Posologie :	__ / ____	__ / ____
Rituximab <input type="checkbox"/>	Nombre d'injections : Fréquence :	__ / ____	__ / ____
Autres traitements immunosuppresseurs <input type="checkbox"/>	_____	__ / ____	__ / ____
	_____	__ / ____	__ / ____
	_____	__ / ____	__ / ____
	_____	__ / ____	__ / ____

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

	M0 (avant 1 ^{ère} perf IgIV) ___ / ___ / ___	M3 après 1 ^{ère} perf ___ / ___ / ___	M6 après 1 ^{ère} perf ___ / ___ / ___	M9 après 1 ^{ère} perf ___ / ___ / ___	M12 après 1 ^{ère} perf ___ / ___ / ___	M18 après 1 ^{ère} perf ___ / ___ / ___	M24 après 1 ^{ère} perf ___ / ___ / ___
CLINIQUE							
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	_____ mètres	_____ mètres	_____ mètres	_____ mètres	_____ mètres	_____ mètres
RGO	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"/>
Transit	nl <input type="checkbox"/> perturbé <input type="checkbox"/>	nl <input type="checkbox"/> perturbé <input type="checkbox"/>	nl <input type="checkbox"/> perturbé <input type="checkbox"/>	nl <input type="checkbox"/> perturbé <input type="checkbox"/>	nl <input type="checkbox"/> perturbé <input type="checkbox"/>	nl <input type="checkbox"/> perturbé <input type="checkbox"/>	nl <input type="checkbox"/> perturbé <input type="checkbox"/>
Arthralgies	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"/>
Myalgies	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"/>
Déficit < 3/5	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"/>
BIOLOGIE							
Hb	_____ g/dl	_____ g/dl	_____ g/dl	_____ g/dl	_____ g/dl	_____ g/dl	_____ g/dl
Plaquettes	_____ /mm ³	_____ /mm ³	_____ /mm ³	_____ /mm ³	_____ /mm ³	_____ /mm ³	_____ /mm ³
Créatinine	_____ µmol/l	_____ µmol/l	_____ µmol/l	_____ µmol/l	_____ µmol/l	_____ µmol/l	_____ µmol/l
MDRD	_____ ml/min/1,73m ²	_____ ml/min/1,73m ²	_____ ml/min/1,73m ²	_____ ml/min/1,73m ²	_____ ml/min/1,73m ²	_____ ml/min/1,73m ²	_____ ml/min/1,73m ²
BNP	_____ ng/l	_____ ng/l	_____ ng/l	_____ ng/l	_____ ng/l	_____ ng/l	_____ ng/l
CRP	_____ mg/l	_____ mg/l	_____ mg/l	_____ mg/l	_____ mg/l	_____ mg/l	_____ mg/l
CPK	_____ UI/l	_____ UI/l	_____ UI/l	_____ UI/l	_____ UI/l	_____ UI/l	_____ UI/l
SCORES							
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 ^{ère} perf IgIV)	M3 après 1 ^{ère} perf	M6 après 1 ^{ère} perf	M9 après 1 ^{ère} perf	M12 après 1 ^{ère} perf	M18 après 1 ^{ère} perf	M24 après 1 ^{ère} perf
	___ / ___ / ___	___ / ___ / ___	___ / ___ / ___	___ / ___ / ___	___ / ___ / ___	___ / ___ / ___	___ / ___ / ___
EFR							
CVF	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %
CPT	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %
DLCO	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %	_____ %
ETT							
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"/>
CATHÉTÉRISME CARDIAQUE DROIT							
PAPm	_____ mmHg	_____ mmHg	_____ mmHg	_____ mmHg	_____ mmHg	_____ mmHg	_____ mmHg
RVP	_____ Wood	_____ Wood	_____ Wood	_____ Wood	_____ Wood	_____ Wood	_____ Wood
Index cardiaque	_____ l/min/m ²	_____ l/min/m ²	_____ l/min/m ²	_____ l/min/m ²	_____ l/min/m ²	_____ l/min/m ²	_____ l/min/m ²
TDM THORACIQUE							
Verre dépoli	oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>	Stable <input type="checkbox"/> Amélioration <input type="checkbox"/> Dégradation <input type="checkbox"/>	Stable <input type="checkbox"/> Amélioration <input type="checkbox"/> Dégradation <input type="checkbox"/>	Stable <input type="checkbox"/> Amélioration <input type="checkbox"/> Dégradation <input type="checkbox"/>	Stable <input type="checkbox"/> Amélioration <input type="checkbox"/> Dégradation <input type="checkbox"/>	Stable <input type="checkbox"/> Amélioration <input type="checkbox"/> Dégradation <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"/>	Stable <input type="checkbox"/> Amélioration <input type="checkbox"/> Dégradation <input type="checkbox"/>	Stable <input type="checkbox"/> Amélioration <input type="checkbox"/> Dégradation <input type="checkbox"/>	Stable <input type="checkbox"/> Amélioration <input type="checkbox"/> Dégradation <input type="checkbox"/>	Stable <input type="checkbox"/> Amélioration <input type="checkbox"/> Dégradation <input type="checkbox"/>	Stable <input type="checkbox"/> Amélioration <input type="checkbox"/> Dégradation <input type="checkbox"/>
TRAITEMENT							
Corticoïdes	_____ mg/j	_____ mg/j	_____ mg/j	_____ mg/j	_____ mg/j	_____ mg/j	_____ mg/j
AUTRES							
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^{ère} 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 : _____