Etude FMF-VASC multicentrique sur l’association

Fièvre Méditerranéenne Familiale et vascularite (FMF-VASC)

*Investigateurs principaux : Sophie Georgin-Lavialle (interniste) ; Maryam Piram (pédiatre)*

*Investigateurs associés adultes : David Saadoun, Gilles Grateau, Salam Abbara, Olivier Fain, Arsène Mekinian, Luc Mouthon, Benjamin Terrier, Centre de référence de la fièvre méditerranéenne familiale, Hôpital Tenon, DHU I2B, Centre de référence des vascularites, hôpital Cochin, Paris.*

*Investigateurs associés pédiatriques : Isabelle Koné-Paut, et Véronique Hentgen, Centre de référence des maladies autoinflammatoires, Hôpital Kremlin-Bicêtre.*

# MEDECIN RESPONSABLE DU PATIENT

NOM, Prénom :…..……………….…………………………………………………………..

Service :………………………………………………………………………………………………

Adresse :……..……………………………………………………………………………………….

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

Numéro de téléphone:……………….……………………………………………………………….

Numéro de fax :…..…………………………………………………………………………………..

Email :………………………………………………………………………………………………

# DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

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

**Sexe (M/F):** ⎣\_⎦

**Origine ethnique déclarée du patient** : ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Pays de naissance de son père** : ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_

**Pays de naissance de sa mère** : ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Pays de naissance grand père paternel**: ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Pays de naissance grand mère paternelle**: ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Pays de naissance grand-père maternel**: ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Pays de naissance grand-mère maternelle**: ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Année de naissance** ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Consanguinité (oui/non) :………………………………………………………………..**

**Antécédents familiaux de FMF (oui/non)  : …………………..……………………**

**Antécédents familiaux de maladie auto-immune** (préciser)**: …………………………**

**Antécédents familiaux de maladies inflammatoires** (Crohn, SPA, SEP, psoriasis, autre (préciser)**: ………………………………………………………………………………**

**ATCD familial de vascularite (si oui, laquelle) : …………………………………………………………………………………………………..**

**Antécédents personnels d’AVC (si oui, date) : oui 🞏 (date …………….) ; non 🞏**

**Antécédents personnels autre :…………………………………………………………**

**Joindre un arbre généalogique si possible +++++**

# CARACTERISTIQUES DE LA FMF

**Date au début des symptômes (JJ/MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Date au diagnostic clinique de FMF (JJ/MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Fréquence moyenne des crises avant traitement (/an) : ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Fréquence moyenne des crises sous traitement (/an) : ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Durée moyenne des crises (nombre de jours) : ⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Critères diagnostic de FMF (Livneh)** *cf annexe* **oui 🞏 ; non 🞏**

**Age au début de la colchicine (années) : ……………**

**Dose de colchicine au diagnostic de la vascularite (mg/j) : ….**

**Contrôle clinique de la FMF au diagnostic de la vascularite (oui/non) : ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Amylose AA associée (oui/non) : ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Administration d’anti IL-1Ra (oui/non) : ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Administration d’anti R IL-6 (oui/non) : ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Biologie en crise :**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | **En crise** | **Hors crise** |
| **CRP (mg/L)** |  |  |
| **SAA(mg/L)** |  |  |

# GENETIQUE

**Séquençage de** *MEFV ?*

Fait : oui **🞏** Non fait **🞏**

**=>Si oui :**

* **Exon 10 seul ?** oui **🞏** non **🞏**
* Mutation homozygote oui **🞏** non **🞏**
* Mutation (s) hétérozygote(s) oui **🞏** non **🞏** Si oui : nombre 1 **🞏** ou 2 **🞏**
* Pas de mutation retrouvée oui **🞏** non **🞏**
* Si mutation MEFV : lesquelles ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦
* ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

# CARACTERISTIQUES DE LA VASCULARITE

**Type : Purpura rhumatoïde 🞏**

**Péri artérite noueuse 🞏**

**Maladie de Behçet 🞏**

**Myalgie fébrile prolongée 🞏**

**Vascularite cutanée 🞏**

**Autre 🞏 Préciser : …………………………………………………………………**

**Date au diagnostic (années) : ⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Diagnostic avant la FMF : (oui/non) : ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Lien temporel entre les crises de FMF et les poussées de vascularite (O/N) : ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Atteintes cliniques :** | **OUI** | **NON** | **NON connu** |
| **FIEVRE** |  |  |  |
| **AMAIGRISSEMENT** |  |  |  |
| **HTA** |  |  |  |
| **CUTANEE**  **-urticaire**  **-aphtose buccale**  **-rash maculo-papuleux**  **-purpura infiltré**  **-livedo**  **-érythème noueux/panniculite**  **-nodules sous cutanés**  **-pseudo-folliculite**  **-ulcère cutané**  **-nécrose digitale**  **- œdème des extrémités**  **-dermatose neutrophilique (à préciser)**  **……………………………………………………………**  **-autre : …………………………………………………** |  |  |  |
| **ARTICULAIRE**  **-arthralgies**  **-arthrite**  **-autre : ………………………………………………….** |  |  |  |
| **MUSCULAIRE**  **-myalgies** |  |  |  |
| **DIGESTIF**  **-douleurs abdominales**  **-invagination**  **-hémorragie digestive**  **-panniculite mésentérique**  **-pancréatite**  **-perforation**  **-hépatite**  **-péritonite**  **-hépatomégalie**  **-splénomégalie**  **-hémorragies digestives**  **-rectorragies**  **-méléna**  **- test occult de sang dans les selles positif**  **autre : ………………………………………………….** |  |  |  |
| **NEUROLOGIQUE**  **-mono/polyneuropathie**  **-dysautonomie**  **-céphalées**  **-SNC**  **-vascularite cérébrale**  **-méningite**  **-méningoencéphalite**  **-AVC**  **-pachyméningite**  **autre : ………………………………………………….** |  |  |  |
| **RENALE**  **-hématurie**  **-protéinurie**  **-syndrome néphrotique**  **-insuffisance rénale**  **-dialyse**  **autre : ………………………………………………….**  **-créatininémie (mol /L) : ……**  **-protéinurie (précise mg/mmol ou g/24H) ……………....**  **-Clairance de la créatininémie (préciser mesure) ………** |  |  |  |
| **POUMON**  **-nodules (noter s’ils sont excavés ..…………………….)**  **-pleurésie**  **-Pneumopathie interstitielle diffuse**  **-EP**  **-infarctus pulmonaire**  **autre : ………………………………………………….** |  |  |  |
| **CŒUR et VAISSEAUX**  **-péricardite**  **-myocardite**  **-Infarctus du myocarde**  **-thrombus intracardiaque**  **-vasculopathie /atteintes coronaires**  **-hématome périrénal**  **-hématomes spontanés (autre site)**  **-microanévrysmes/dilatation (si oui : siège ……………………….)**  **-aortite**  **-anévrysmes**  **-sténoses (si oui : siège ……………………….)**  **autre : ………………………………………………….** |  |  |  |
| **ORL**  **-surdité**  **-otite séreuse**  **-sinusite**  **-chondrite**  **-rhinite croûteuse**  **autre : ………………………………………………….** |  |  |  |
| **OPHTALMOLOGIQUE**  **-uvéite**  **-sclérite**  **-épisclérite**  **-névrite optique**  **-pseudotumeur inflammatoire**  **-vascularite rétinienne**  **autre : ………………………………………………….** |  |  |  |
| **GENITAL**  **-aphtose génitale**  **-orchite**  **autre : ………………………………………………….** |  |  |  |

**Autres : ………………………………………………………………………………………………**

# HISTOLOGIE

**HISTOLOGIE 1 :**

**Localisation : …………………………………………………………**

**Résultat : …………………………………………………………**

**HISTOLOGIE 2 :**

**Localisation : …………………………………………………………**

**Résultat : …………………………………………………………**

# MORPHOLOGIE

**Artériographie** (oui/ non) : ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

Si oui : anévrysmes/occlusions (oui/ non) : ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**AngioIRM** (oui/ non) : ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

Si oui : décrire les anomalies…………………………………………………………… ….

**Autres :**……………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………..

# TRAITEMENT DE LA VASCULARITE

**1ère ligne :**

**Date au début de de traitement  (JJ/MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**=>Corticoîdes : oui 🞏 non 🞏**

-Dose initiale (mg/kg/j) : ………………….

-Dose à la fin du suivi  (mg/j) : ………………….

-Date de fin du traitement : **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**=>Immunosuppresseur : oui 🞏 non 🞏**

-Type : ………………………………………………………………..

-Date de début: **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

-Date de fin: **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**=>Biothérapie : oui 🞏 non 🞏**

-Type :………………………………………………………..

-Date de début: **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

-Date de fin: **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**=>Autre (précier…………………………………..) : oui 🞏 non 🞏**

-Type :………………………………………………………..

-Date de début: **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

-Date de fin: **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**=>Efficacité**

-Rémission complète (= disparition des symptômes initiaux) :oui **🞏** non **🞏**

-Rémission partielle (=amélioration) :oui **🞏** non **🞏**

-Stabilisation:oui **🞏** non **🞏**

-Non réponse : oui **🞏** non **🞏**

**2ème ligne :**

**Date au début de de traitement  (JJ/MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**=>Corticoîdes : oui 🞏 non 🞏**

-Dose initiale (mg/kg/j) : ………………….

-Dose à la fin du suivi  (mg/j) : ………………….

-Date de fin du traitement : **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**=>Immunosuppresseur : oui 🞏 non 🞏**

-Type : ………………………………………………………………..

-Date de début: **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

-Date de fin: **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**=>Biothérapie : oui 🞏 non 🞏**

-Type :………………………………………………………..

-Date de début: **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

-Date de fin: **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**=>Autre (précier…………………………………..) : oui 🞏 non 🞏**

-Type :………………………………………………………..

-Date de début: **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

-Date de fin: **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**=>Efficacité**

-Rémission complète (= disparition des symptômes initiaux) :oui **🞏** non **🞏**

-Rémission partielle (=amélioration) :oui **🞏** non **🞏**

-Stabilisation:oui **🞏** non **🞏**

-Non réponse : oui **🞏** non **🞏**

**3ème ligne :**

**Date au début de de traitement  (JJ/MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**=>Corticoîdes : oui 🞏 non 🞏**

-Dose initiale (mg/kg/j) : ………………….

-Dose à la fin du suivi  (mg/j) : ………………….

-Date de fin du traitement : **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**=>Immunosuppresseur : oui 🞏 non 🞏**

-Type : ………………………………………………………………..

-Date de début: **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

-Date de fin: **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**=>Biothérapie : oui 🞏 non 🞏**

-Type :………………………………………………………..

-Date de début: **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

-Date de fin: **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**=>Autre (précier…………………………………..) : oui 🞏 non 🞏**

-Type :………………………………………………………..

-Date de début: **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

-Date de fin: **⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**=>Efficacité**

-Rémission complète (= disparition des symptômes initiaux) :oui **🞏** non **🞏**

-Rémission partielle (=amélioration) :oui **🞏** non **🞏**

-Stabilisation:oui **🞏** non **🞏**

-Non réponse : oui **🞏** non **🞏**

# DERNIER SUIVI (date aux dernières nouvelles ou à la dernière consultation)

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

**Décès :** oui **🞏** non **🞏** ; si oui : date du décès**: ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Etat de la vascularite :**

-Rémission complète (= disparition des symptômes initiaux) :oui **🞏** non **🞏**

-Rémission partielle (=amélioration) :oui **🞏** non **🞏**

-Stabilisation:oui **🞏** non **🞏**

-Non réponse : oui **🞏** non **🞏**

**Amylose AA :** oui **🞏** non **🞏**

* Si oui : siège à préciser : …………………………………………..

**Plaintes cliniques:…………………………………………………………………………**

**………………………………………………………………………………………………**

**Traitements et posologies en cours : ……………………………………………………**

**……………………………………….…………………………………………………………**

**Biologie**

|  |  |
| --- | --- |
|  | **chiffre** |
| **CRP (mg/L)** |  |
| **SAA(mg/L)** |  |
| **Créatininémie (mol/L** |  |