**CAHIER D’OBSERVATION**

***« Etude épidémiologique de la maladie associée aux IgG4 chez les jeunes de moins de 25 ans »***

Sujet : [ ] [ ] [ ] – [ ] [ ]
*(3 premières lettes du nom – 2 premières lettres du prénom)*

Numéro d’inclusion : [ ] [ ]

Date de signature du consentement : [ ] [ ] / [ ] [ ] / 20 [ ] [ ]

Centre : …………………………………………………………………………………………………………………………………..

Médecin référent : …………………………………………………………………………………………………………………

N° de téléphone : ……………………………………………………………………………………………………………………

Adresse mail : …………………………………………………………………………………………………………………………

**Investigateurs :** **Pr. Nicolas SCHLEINITZ/Dr. Mikael EBBO/Benjamin DE SAINTE MARIE**Hôpital de La Timone
Service de Médecine Interne (Pr. J.R. Harlé), 264 rue Saint-Pierre, 13385 Marseille Cedex 05.Tél : 04 91 38 88 31 / 06 45 47 15 80E-mail : benjamin.desaintemarie@gmail.com

Les CR d’hospitalisation, les courriers de consultation et le cahier d’observation peuvent etre adressés par mail sur l’adresse MS Santé sécurisée :

nicolas.SCHLEINITZ@aphm.mssante.fr

|  |
| --- |
| **CRITERES D’INCLUSION** |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | Oui | non |
| 1 - Atteinte(s) d’organe(s) évocatrice(s) d’un syndrome d’hyper IgG4  | ❑ | ❑ |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Atteintes cliniques :** | **Au diagnostic** | **Au cours de l’évolution** |
|  | Oui | Non | Oui | Non |
| Fibrose rétropéritonéale | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| Pancréatite « auto-immune » | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| PTI\* de l’orbite | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| Dacryoadénite | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| Sialadénite | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| Thyroïdite de Riedel | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| Hypophysite | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| Néphrite interstitielle | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| Fibrose médiastinale | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| Fibrose rétropéritonéale | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| Fibrose mésentérique | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| Cholangite sclérosante | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| Cholécystite sclérosante | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| Péricardite constrictive | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| PTI\* pulmonaire | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| PTI\* mammaire | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| PTI\* hépatique | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| PTI\* méningée | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| Fibrosclérose multifocale systémique | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| Adénopathies | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| Autres atteintes (si oui préciser) | ❑ | ❑ | ❑ | ❑ |
| ………………………………………………………………………………………………………………… |

\* PTI = pseudo-tumeur inflammatoire

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| 2 - Prélèvement histologique réalisé à visée diagnostique montrant : |  |  |
| *(a) Infiltration lymphocytaire et plasmocytaire polyclonale marquée + fibrose* | Oui❑ | Non❑ |
| *(b) Infiltration par des plasmocytes IgG4+ : ratio plasmo IgG4+/ IgG+ > 40% et > 10 plasmo IgG4+/CFG* | Oui❑ | Non❑ |

|  |
| --- |
| **VISITE D’INCLUSION** |

*(N’hésitez pas à joindre tous les comptes-rendus d’hospitalisation ou les courriers de consultation)*

Date de la visite : [ ] [ ] / [ ] [ ] / 20 [ ] [ ]

**Date de naissance**: I\_\_I\_\_I / I\_\_I\_\_I / I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I **Sexe** : ❑ Homme ❑ Femme

**Age :** I\_\_I\_\_I ans

**Poids :** I\_\_I\_\_I\_\_I , I\_\_I\_\_I kg **Taille :** I\_\_I\_\_I\_\_I cm

Ethnie : I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I

**Date des 1er symptômes :** I\_\_I\_\_I / I\_\_I\_\_I / I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I **Age aux 1er symptômes :** I\_\_I\_\_I ans

**Date du diagnostic :** I\_\_I\_\_I / I\_\_I\_\_I / I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I

**Clinique au diagnostic :**(Signes généraux, douleurs abdominale, ictère, adénopathies, syndrome sec, mikulicz…)

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

|  |
| --- |
| **ANTECEDENTS NOTABLES** |

**ATCD d’auto-immunité** : OUI NON

 Si oui, préciser :…………………………….....…………………………………………………………...

**ATCD d’allergie / atopie** : OUI NON

 Si oui, préciser :…………………………….....…………………………………………………………...

**Autres ATCD marquants** : OUI NON

 Si oui, préciser :…………………………….....…………………………………………………………...

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

|  |
| --- |
| **ANAMNESE DU DIAGNOSTIC DE SYNDROME D’HYPER IgG4** |

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
|  | **Valeurs** | **Valeurs normales**  | **Date** | **Non fait** |
|  |  |  |  |  |
| Taux d’IgG4 sériques (g/l) | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
| Autres sous-classes (g/l) IgG1 | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
|  IgG2 | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
|  IgG3 | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
| IgE totales (kUI/l) | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
| DPIG : (g/l) IgG | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
|  IgA | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
|  IgM | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
| Protéine C-réactive (mg/l) | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
| Ac. anti-nucléaires (UI/l) | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
| Spécificité/Autres anticorps : ………………………………… | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
| C3 (g/l) | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
| C4 (g/l) | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
| CH50 (%) | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
| Créatininémie (umol/l) | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
| Clairance (MDRD) | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
| Protéinurie (g/l) | ……………… | …………………… | ………. |  |
| ASAT(UI/l) | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
| ALAT(UI/l) | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
| gGT(UI/l) | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
| PAL (UI/l) | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |
| Bilirubine totale (umol/l) | ……………… | …………………… | ………. |  |
| Lipase (UI/l) | ……………… | …………………… | ………. |  |
| Polynucléaires eosinophiles | ……………… | …………………… | ………. | ❑ |

**Caractéristiques histologiques (joindre compte rendu anonymisé):**

Organe(s) biopsié(s) :

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

Aspect histologique standard :

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

Immunomarquages : …………………………………………………………………………………..………………………………………………………………………………………………………...…………………………………………………………………………………………………

**Données de l’imagerie au diagnostic (joindre compte rendu anonymisé):**…………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………..

**Traitement reçus :**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | **Oui** | **Non** |  |
| **Corticoïdes**Posologie : ………….................…mg/kg | ❑ | ❑ | Du ………………………………………...Au ………………...……………...……… |
| Echec de la corticothérapie : OUI NONCorticodépendance : OUI NON Mauvaise tolérance de la corticothérapie : OUI NON |
| **Azathioprine**Posologie : …………..............………… | ❑ | ❑ | Du ………………………………………...Au ………………...……………...……… |
| **Rituximab**Posologie : ……………….............…… | ❑ | ❑ | Du ………………………………………...Au ………………...……………....…… |
| **Autre Immunosuppresseur** (si oui préciser)Posologie : ………………….............… | ❑ | ❑ | Du ………………………………………...Au ………………...……………...……… |
| ………………………………………………………………………………………………………. |

**Réponse au traitement :**

Amélioration clinique : OUI NON

 Si oui, préciser.................................................................................................................................

Amélioration biologique (IgG4, atteinte biologique d’organe) : OUI NON

 Si oui, préciser.................................................................................................................................

Amélioration radiologique : OUI NON

 Si oui, préciser.................................................................................................................................

**Contrôle histologique en cours d’évolution :** OUI NON

 Si oui, préciser si patient sous traitement : OUI NON ...................................................

(Joindre une copie anonymisé du compte rendu d’anatomopathologie)

**Remarques éventuelles :**

............................................................................................................................................................

............................................................................................................................................................

............................................................................................................................................................

|  |
| --- |
| **AUTRES DONNEES BIOLOGIQUES** au moment du diagnostic |

**Date prélèvement:** I\_\_I\_\_I / I\_\_I\_\_I / 2 0 I\_\_I\_\_I

**Numération formule sanguine**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Plaquettes | I\_\_I\_\_I\_\_I | G/L | ❑ | non fait |
| Hémoglobine | I\_\_I\_\_I , I\_\_I\_\_I | g/dL | ❑ | non fait |
| VGM | I\_\_I\_\_I\_\_I | fl | ❑ | non fait |
| Polynucléaires neutrophiles | I\_\_I\_\_I , I\_\_I\_\_I | G/L | ❑ | non fait |
| Polynucléaires basophiles | I\_\_I\_\_I , I\_\_I\_\_I | G/L | ❑ | non fait |
| Lymphocytes totaux | I\_\_I\_\_I , I\_\_I\_\_I | G/L | ❑ | non fait |
| Monocytes | I\_\_I\_\_I , I\_\_I\_\_I | G/L | ❑ | non fait |

**Je certifie que toutes les données colligées dans ce cahier sont correctes et définitives**

Date : I\_\_I\_\_I / I\_\_I\_\_I / 20 I\_\_I\_\_I

Nom de l’investigateur : ..............................................................................................................

Signature de l’investigateur :