1. **Données générales**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Etat civil** | **Nom (1ère lettre)** |  |
| **Prénom (1ère lettre)** |  |
| **Date de naissance (mois / année)** |  |
| **Sexe** |  |
| **Centre de prise en charge** |  |
| **Numéro IPP (local)** |  |
| **Statut du patient** | **Date des dernières nouvelles** |  |
| **Statut du patient (vivant/décédé/transplanté)** |  |
| **Date de l’événement (décès ou transplantation)** |  |
| **Démographie** | **Pays d'origine du père** |  |
| **Pays de la mère** |  |
| **Consanguinité\* (oui/non/?)** |  |
| **Arbre généalogique disponible (oui/non ; si disponible, le joindre)** |  |
| **Antécédents personnels** | **Tabac (PA)** |  |
| **Alcool (g/j)** |  |
| **Autre maladie pulmonaire chronique (détailler)** |  |
| **Autre rhumatisme ou connectivite : PR, Lupus, Gougerot, etc…** |  |
| **Autres antécédents notables (détailler)** |  |
| **Antécédents familiaux (détailler les membres de la famille potentiellement atteints)** | **Autre maladie pulmonaire chronique (détailler)** |  |
| **Autre rhumatisme, connectivite ou maladie inflammatoire chronique : PR, Lupus, Gougerot, sarcoïdose, etc** |  |
| **Autres antécédents notables (détailler)** |  |

\*Pour la consanguinité : remonter à la troisième génération (grands-parents)

1. **Données sur la maladie de Still de l’adulte (MSA)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Date de début de la MSA** | **Date de début (mois / année)** |  |
| **Le patient répond-il aux différents critères de classification\***  *\*(voir 4. annexes)* | **Critères de Yamaguchi : Oui/Non** |  |
| **Critères de Fautrel : Oui/Non** |  |
| **Signes cliniques et biologiques initiaux en rapport avec la première poussée de MSA** | **Durée du suivi** |  |
| **Facteur déclenchant de MSA identifié (Oui/Non, détailler)** |  |
| **Fièvre (Oui/Non, et °C, durée)** |  |
| **Perte de poids (oui, non, préciser en kg et % du poids initial)** |  |
| **Arthralgies (Oui/Non)** |  |
| **Arthrites (Oui/Non)** |  |
| **Rash/éruption cutanée (Oui/Non)** |  |
| **Pharyngite (Oui/Non)** |  |
| **Adénopathies (Oui/Non)** |  |
| **Hépato-splénomégalie (Oui/Non)** |  |
| **Sérite (O/N ; si oui : pleurésie, péricardite, préciser)** |  |
| **Autres signes cliniques (détailler)** |  |
| **Complications (Oui/Non ; si oui : détailler)\*** |  |
| **Globules blancs (taux/mm3)/neutrophile ( %)** |  |
| **Ferritine / % Ferritine glycosylée** |  |
| **VS** |  |
| **CRP** |  |
| **ALAT** |  |
| **ASAT** |  |
| **Facteur rhumatoïdes (positifs, négatifs, non fait)** |  |
| **ACPA (positifs, négatifs, non fait)** |  |
| **FAN (positifs, négatifs, non fait)** |  |
| **Autres signes biologiques notables** |  |
| **Evolution de la MSA** | **Durée d’évolution (mois)** |  |
| **Forme clinique (systémique/articulaire)** |  |
| **Mode évolutif (chronique / mono / polyphasique)** |  |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Traitement de fond de la MSA (dupliquer chaque case autant de fois que nécessaire)** | **Corticoïdes (nom, dose)**  **Date début**  **Date fin**  **Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec)** |  |
| **csDMARD n°1 (nom, dose)**  **Date début**  **Date fin**  **Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec)** |  |
| **csDMARD n°2 (nom, dose)**  **Date début**  **Date fin**  **Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec)** |  |
| **bDMARD n°1 (nom, dose)**  **Date début**  **Date fin**  **Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec)** |  |
| **bDMARD n°2 (nom, dose)**  **Date début**  **Date fin**  **Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec)** |  |

\*Complications parmi : syndrome d’activation macrophagique, coagulation intravasculaire disséminée, microangiopathie thrombotique, hépatite fulminante, complication pulmonaire (pneumopathie interstitielle avec ou sans syndrome de détresse respiratoire aigu, empyème aseptique, hémorragie alvéolaire diffuse), amylose AA

1. **Données sur l’hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)**

NB : merci de remplir les cases correspondantes comme suit :

V1 = visite au diagnostic d’HTAP

V2 = visite au moment de la première réévaluation

V3 = visite au moment de la deuxième réévaluation

V4 = dernière visite

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Date de diagnostic de l’HTAP** | **Date de début (mois / année)** |  |
|  | **Une autre cause d’hypertension pulmonaire (HTP) a-t-elle été recherchée et écartée (Oui/Non; voir annexe) ?** |  |
| * **HTAP d’origine familiale ou génétique** |  |
| * **HTAP associée à des médicaments (anorexigènes, dasatinib, autres médicaments réputés inducteurs)** |  |
| * **HTAP associée à une connectivite, une hypertension portale, une cardiopathie congénitale, une infection par le VIH, une bilharziose** |  |
| * **Maladie veino-occlusive et hémangiomatose capillaire pulmonaire** |  |
| * **HTP secondaire à une cardiopathie gauche** |  |
| * **HTP associée à une maladie respiratoire chronique** |  |
| * **HTP post-embolique chronique** |  |
| * **HTP multi-factorielles et/ou d’origine indéterminée (groupe 5, cf. annexe)** |  |

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **Dates des visites** | | **V1** | **V2** | **V3** | **V4** |
| **Paramètres cliniques à V1** | **Poids (cm)** |  |  |  |  |
| **Taille (kg)** |  |  |  |  |
| **Dyspnée selon NYHA (stade 1 à 4)\***  *\*(voir 4. annexes)* |  |  |  |  |
| **Autre(s) signe(s) clinique(s) éventuel(s) (détailler : vertiges, fatigue, syncope, douleur thoracique, signes d’insuffisance cardiaque droite)** |  |  |  |  |
| **Présence d’un Syndrome de Détresse Respiratoire Aigüe (SDRA) associé (Oui/Non)** |  |  |  |  |
| **Distance parcourue au test de marche de 6 minutes (m)** |  |  |  |  |
| **Paramètres paracliniques à V2** | **BNP (pg/mL)** |  |  |  |  |
| **NT-proBNP (pg/mL)** |  |  |  |  |
| **Echographie cardiaque** |  |  |  |  |
| * **FEVG** |  |  |  |  |
| * **Dysfonction cardiaque gauche (Oui/Non/Si oui : préciser si systolique ou diastolique)** |  |  |  |  |
| * **Valvulopathie (Oui/Non/si oui : préciser)** |  |  |  |  |
| * **Pression artérielle pulmonaire systolique moyenne \*** |  |  |  |  |
| * **VIT\* (m/s)** |  |  |  |  |
| * **Dilatation des cavités droites (Oui/Non/si oui : préciser)** |  |  |  |  |
| * **Mouvement paradoxal du septum interventriculaire (Oui/Non/Non renseigné)** |  |  |  |  |
| * **Epanchement péricardique** |  |  |  |  |
| * **Shunt droit-gauche par réouverture du foramen ovale (Oui/Non)** |  |  |  |  |
| **Epreuves fonctionnelles respiratoires** |  |  |  |  |
| * **CPT (% de la valeur prédite)** |  |  |  |  |
| * **VEMS/CV (%)** |  |  |  |  |
| * **DLCO** |  |  |  |  |
| **Scanner thoracique** |  |  |  |  |
| * **Dilatation tronc des artères pulmonaires (Oui/Non/Si oui : préciser taille en cm)** |  |  |  |  |
| * **Atteinte parenchymateuse associée (Oui/Non/Si oui : préciser)** |  |  |  |  |
| * **Autres : préciser** |  |  |  |  |
| **Cathétérisme cardiaque droit** |  |  |  |  |
| * **Date du cathétérisme cardiaque droit** |  |  |  |  |
| * **POD** |  |  |  |  |
| * **PAPm** |  |  |  |  |
| * **PAPO** |  |  |  |  |
| * **Débit cardiaque, L/min** |  |  |  |  |
| * **Index cardiaque, L/min/m2** |  |  |  |  |
| * **SvO2** |  |  |  |  |

\*(évaluée par la mesure de la vitesse du flux de régurgitation tricuspide, VIT)

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Traitement de fond de l’HTAP (dupliquer chaque case autant de fois que nécessaire)** | **Stratégie thérapeutique : mono-, bi- ou trithérapie** |  |
| **Antagoniste Récepteur de l’Endothéline n°1 (nom, dose)**  **Date début**  **Date fin**  **Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec)** |  |
| **Antagoniste Récepteur de l’Endothéline n°2 (nom, dose)**  **Date début**  **Date fin**  **Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec)** |  |
| **Inhibiteur de la Phosphodiestérase-5 n°1 (nom, dose)**  **Date début**  **Date fin**  **Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec)** |  |
| **Inhibiteur de la Phosphodiestérase-5 n°2 (nom, dose)**  **Date début**  **Date fin**  **Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec)** |
| **Analogue de la prostacyline n°1 (nom, dose)**  **Date début**  **Date fin**  **Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec)** |  |
| **Analogue de la prostacyline n°2 (nom, dose)**  **Date début**  **Date fin**  **Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec)** |  |

1. **Annexes :**

**Critères de classification de maladie de Still de l’adulte**

|  |  |
| --- | --- |
| **Yamaguchi** | **Fautrel** |
| ***Critères majeurs*** | |
| 1. Fièvre ≥39°C, depuis 1 semaine ou plus 2. Arthralgies depuis 2 semaines ou plus 3. Rash cutané typique : maculo-papuleux, non prurigineux, rose saumon, concomitant des pics fébriles 4. Hyperleucocytose ≥10 000/mm3 avec polynucléaires neutrophiles ≥80% | 1. Pics fébriles ≥39°C 2. Arthralgies ou arthrites 3. Erythème transitoire ou fugace 4. Pharyngite 5. Polynucléaires neutrophiles ≥80% 6. Fraction glycosylée de la ferritine sérique (ferritine glycosylée) ≤20% |
| ***Critères mineurs*** | |
| 1. Pharyngite ou mal de gorge 2. Lymphadénopathie ou splénomégalie 3. Perturbation du bilan hépatique (élévation des transaminases) 4. Absence de facteur rhumatoïde ou d’anticorps antinucléaires | 1. Rash typique 2. Hyperleucocytose ≥10 000/mm3 |
| ***Critères d’exclusion*** | |
| 1. Absence d’infection, notamment sepsis profond et infection liée à l’EBV 2. Absence de néoplasie, notamment de lymphome 3. Absence de maladie inflammatoire, notamment de périartérite noueuse | Aucun |
| **Au moins 5 critères dont 2 critères majeurs et pas de critère d’exclusion** | **4 critères majeurs ou 3 critères majeurs et 2 critères mineurs** |

**Classification clinique des Hypertensions Pulmonaires (ESC / ERS guidelines 2015)**

**1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)**

1. Idiopathique

2. Héritable

3. Induite par les médicaments ou les toxiques

4. Associée à diverses pathologies (cf ci-dessus)

5. Hypertension pulmonaire persistante du nouveau né

1’ Maladie veino-occlusive et/ou Hémangiomatose pulmonaire

1’’ Hypertension artérielle pulmonaire persistante du nouveau-né

**2. Hypertension pulmonaire des cardiopathies gauches**

1. Dysfonction systolique ventriculaire gauche

2. Dysfonction diastolique ventriculaire gauche

3. Valvulopathies

4. Cardiomyopathies congénitales ou acquises

5. Sténoses congénitales ou acquises des veines pulmonaires

**3. Hypertension pulmonaire des maladies respiratoires chroniques**

1. BPCO

2. Pneumopathies interstitielles

3. Autres maladies respiratoires restrictives et/ou obstructives

4. Syndrome d’apnée du sommeil

5. autres1

4. Hypertension pulmonaire post-embolique chronique (HTPPEC)

**5. Hypertension pulmonaire multifactorielle et /ou d’origine indéterminée**

1. Maladies hématologiques : anémies hémolytiques chroniques, syndromes myéloprolifératifs, splénectomie

2. Maladies systémiques : sarcoïdose, histiocytose langheransienne, lymphangioléiomyomatose, neurofibromatose

3. Maladies métaboliques : glycogénose, maladie de Gaucher, dysthyroïdies

4. Autres : microangiopathies thrombotiques pulmonaires tumorales, médiastinites fibreuses,

1Syndrome d'hypoventilation alvéolaire, exposition chronique à l'altitude élevée, anomalies du développement pulmonaire

**Classification de la dyspnée selon la New York Heart Association (NYHA)**

|  |  |
| --- | --- |
| **Stade I** | **Dyspnée pour des efforts importants inhabituels : aucune gêne n’est ressentie dans la vie courante.** |
| **Stade II** | **Dyspnée pour des efforts importants habituels, tels que la marche rapide ou en côte ou la montée des escaliers (> 2 étages).** |
| **Stade III** | **Dyspnée pour des efforts peu intenses de la vie courante, tels que la marche en terrain plat ou la montée des escaliers (< ou = à 2 étages).** |
| **Stade IV** | **Dyspnée permanente de repos ou pour des efforts minimes (enfiler un vêtement, par exemple).** |

**Définition du Syndrome de Détresse Respiratoire Aigüe (SDRA) (Définition de Berlin, ARDS Definition Task Force, JAMA 2012)**

**SDRA défini par l’association des 4 critères ci-dessous :**

1. **Délai** **: insuffisance respiratoire aigüe qui évolue depuis < 7 jours depuis une agression clinique connue avec nouveau symptômes ou aggravation des symptômes respiratoires**
2. **Imagerie : opacités bilatérales non complètement expliquées par un épanchement, une atélectasie, des nodules ;**
3. **Origine de l’œdème : détresse respiratoire non complètement expliquée par une défaillance cardiaque ou une surcharge volémique (échocardiographie nécessaire)**
4. **Selon la gravité du SDRA :**
   1. **SDRA léger : PaO2/FiO2 entre 200 et 300 mmHg avec PEEP ou CPAP ≥ 5 cm H2O**
   2. **SDRA modéré : PaO2/FiO2 entre 100 et 200 mmHg avec PEEP ≥ 5 cm H2O**
   3. **SDRA sévère : PaO2/FiO2 ≤ 100 mmHg avec PEEP ≥ 5 cm H2O**