**INCLUSION**

Date d’inclusion |\_\_|\_\_| |\_\_|\_\_| |\_\_|\_\_|

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **CRITRES D’INCLUSION** | OUI | NON |
| Majeur |  |  |
| PPR remplissant les critères ACR/EULAR 2012 et/ou SGS remplissant les critères ACR/EULAR 2016: |  |  |
| Date d’envoi du courrier **|\_\_|\_\_| |\_\_|\_\_| |\_\_|\_\_|**  **Date de la non-opposition |\_\_|\_\_| |\_\_|\_\_| |\_\_|\_\_|** |  |  |

***Si une ou plusieurs cases « NON » sont cochées le patient n’est pas inclus***

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **CRITRES DE NON INCLUSION** | OUI | NON |
| * Patients sous protection judiciaire (tutelle, curatelle, …) |  |  |
| * Refus de participation |  |  |

***Si une ou plusieurs cases « OUI » sont cochées le patient n’est pas inclus***

**Date : |\_\_|\_\_|** **|\_\_|\_\_|** **|\_\_|\_\_|**

**Nom de l’investigateur : Signature**

**A TRANSMETTRE PAR E-MAIL sara.boukhlal@chu-brest.fr**

**OU A FAXER AU SERVICE DE RHUMATOLOGIE AU 02-30-33-76-00**

**Caractéristiques générales:**

Année de naissance : \_ \_ \_ \_

Sexe : F **☐** M **☐**

Poids : \_ \_ \_ kg Taille : \_ \_ \_ cm

**ASSOCIATION PPR ET SJÖGREN**

**Dans quelle situation cette association s’est-elle manifestée ?**

Association initiale PPR et Sjögren (Tableau de PPR révélant un Sjögren) **☐**

Survenue d’un Sjögren chez un patient présentant une PPR connue **☐**

Survenue d’une PPR associée à un Sjögren connu **☐**

**SYNDROME DE GOUGEROT-SJOGREN : ☐** OUI **☐** NON

Si non, passez directement à la page 8 sur la PPR

Date du diagnostic : \_ \_/\_ \_ \_ \_

Sécheresse buccale : **☐** OUI **☐** NON

Sécheresse oculaire : **☐** OUI **☐** NON

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Critères de classification ACR/EULAR 2016 :** | | **OUI** | **NON** |
| Sialadénite lymphocytaire avec focus score ≥ 1 sur la biopsie de glandes salivaires accessoires et focus score ≥ 1 foci/4mm² | | **☐** | **☐** |
| Anticorps anti-SSA/Ro positif | | **☐** | **☐** |
| Ocular Staining Score ≥ 5 (ou score de van Bijsterveld ≥ 4) pour au moins un oeil | | **☐** | **☐** |
| Test de Schirmer ≤ 5 mm/ 5 min pour au moins un oeil | | **☐** | **☐** |
| Flux salivaire sans stimulation ≤ 0,1 mL / min | | **☐** | **☐** |
| **Echographie des glandes salivaires :** | | | |
| Réalisée | ☐ Oui  Date : \_ \_ / \_ \_ \_ \_ ☐ Non | | |
| Parotide droite | ☐Normale ☐Hypertrophie ☐Zones hypoéchogènes ☐Calcifications | | |
| Parotide gauche | ☐Normale ☐Hypertrophie ☐Zones hypoéchogènes ☐Calcifications | | |
| Glande sous-mandibulaire droite | ☐Normale ☐Hypertrophie ☐Zones hypoéchogènes ☐Calcifications | | |
| Glande sous-mandibulaire gauche | ☐Normale ☐Hypertrophie ☐Zones hypoéchogènes ☐Calcifications | | |

Activité du SGS :

|  |  |
| --- | --- |
| **ESSDAI au diagnostic de SGS** | **ESSDAI au diagnostic de la PPR** |
| /123 | /123 |

*Le score de chaque domaine se calcule en multipliant le poids du domaine par le niveau d’activité. Le score total se calcule en additionnant les scores de tous les domaines.*

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Score ESSDAI** | | |
| **SIGNES GENERAUX (3)**  Attention : coter « absence d’activité » les signes généraux non liés à la maladie (fièvre d’origine infectieuse, perte de poids volontaire). | | |
| **Absence d'activité (0)** | Absence de signes généraux nocturnes |  |
| **Activité faible (1)** | Fièvre (37.5°-38.5°C) / sueurs nocturnes modérées ou intermittentes ou amaigrissement involontaire (5 to 10%) |  |
| **Activité modérée (2)** | Fièvre importante (>38.5°C) / sueurs abondantes ou amaigrissement (>10%) |  |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **LYMPHOME ET LYMPHADENOPATHIES (4)** | | |
| **Absence d'activité (0)** | Absence d’adénopathie ou de splénomégalie |  |
| **Activité faible (1)** | Adénopathies ≥1cm (ou ≥ 2cm dans la région inguinale) |  |
| **Activité modérée (2)** | Adénopathies ≥2cm (ou ≥3cm dans la région inguinale) / Splénomégalie (cliniquement palpable ou à l’imagerie) |  |
| **Activité élevée (3)** | Prolifération B maligne actuelle (lymphome, myélome, Waldenström.) |  |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ATTEINTE GLANDULAIRE (2)**  Attention : ne pas coter les manifestations glandulaires non liées à la maladie (ex : lithiase, infection…) | | |
| **Absence d'activité (0)** | Absence d’hypertrophie glandulaire |  |
| **Activité faible (1)** | Hypertrophie glandulaire modérée avec :   * parotidomégalie (≤ 3cm), * ou hypertrophie modérée des glandes sous-mandibulaires (≤2 cm) et lacrymales (≤1 cm) |  |
| **Activité modérée (2)** | Hypertrophie majeure avec :   * parotidomégalie (>3cm ) * ou importante hypertrophie des glandes sous-mandibulaires et lacrymales |  |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ATTEINTE ARTICULAIRE (2)**  Attention : ne pas coter les manifestations articulaires non liées à la maladie (ex : arthrose…) | | |
| **Absence d'activité (0)** | Absence d’atteinte articulaire active |  |
| **Activité faible (1)** | Arthralgies des mains, poignets, chevilles ou pieds avec dérouillage matinal (>30 min) |  |
| **Activité modérée (2)** | 1 à 5 synovites sur 28 |  |
| **Activité élevée (3)** | ≥ 6 synovites sur 28 |  |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ATTEINTE CUTANEE (3)**  Attention : coter « absence d’activité » les manifestations anciennes stables liées à des lésions séquellaires plutôt qu’à une activité de la maladie, ainsi que, les manifestations cutanées non liées à la maladie | | |
| **Absence d'activité (0)** | Absence de manifestation cutanée active |  |
| **Activité faible (1)** | Erythème polymorphe |  |
| **Activité modérée (2)** | Vascularite cutanée limitée (y compris les vascularites urticariennes)  Ou purpura limité aux pieds ou chevilles  Ou lupus cutané subaigu |  |
| **Activité élevée (3)** | Vascularite cutanée diffuse (y compris les vascularites urticariennes)  Ou purpura diffus  Ou ulcère lié à une vascularite |  |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ATTEINTE PULMONAIRE (5)**  Attention : coter « absence d’activité » les manifestations anciennes stables liées à des lésions séquellaires plutôt qu’à une activité de la maladie, ainsi que les manifestations pulmonaires non liées à la maladie (ex : tabac…) | | |
| **Absence d'activité (0)** | Absence de manifestation pulmonaire active |  |
| **Activité faible (1)** | Toux persistante ou atteinte bronchique sans anomalie à la radiographie standard.  Ou atteinte interstitielle confirmée par l’imagerie sans dyspnée, et avec EFR normales |  |
| **Activité modérée (2)** | Atteinte pulmonaire modérément active:  atteinte interstitielle confirmée au TDM (coupes fines) avec dyspnée d’effort (NHYA I, II) ou anomalies EFR limitées à : 70% > DLCO ≥ 40% ou 80% > CVF≥ 60% |  |
| **Activité élevée (3)** | Atteinte pulmonaire très active:  atteinte interstitielle confirmée au TDM (coupes fines) avec dyspnée de repos (NHYA III, IV) ou anomalies EFR avec: DLCO < 40% ou CVF < 60% |  |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ATTEINTE RENALE (5)**  Attention : coter « absence d’activité » les manifestations anciennes stables liées à des lésions séquellaires plutôt qu’à une activité de la maladie, ainsi que les manifestations néphrologiques non liées à la maladie (Si une biopsie rénale a été réalisée, ce sont les données histologiques qui doivent être prises en compte pour la cotation de l’activité) | | |
| **Absence d'activité (0)** | Absence d’atteinte rénale active (Protéinurie <0.5g/j, pas d’hématurie, pas de leucocyturie, pas d’acidose ou protéinurie ou insuffisance rénale ancienne stable) |  |
| **Activité faible (1)** | Atteinte rénale spécifique limitée à :  acidose tubulaire sans insuffisance rénale (DFG>60ml/min)  ou atteinte glomérulaire avec protéinurie (entre 0.5 et 1 g/d), sans hématurie et sans insuffisance rénale (DFG≥60ml/min) |  |
| **Activité modérée (2)** | Atteinte rénale modérément active avec acidose tubulaire avec insuffisance rénale (DFG < 60 ml/min) ou atteinte glomérulaire avec protéinurie (entre 0.5 et 1 g/d) sans hématurie et sans insuffisance rénale (DFG≥60ml/min) ou signes histologiques de glomérulonéphrite extra membraneuse ou infiltrat interstitiel important |  |
| **Activité élevée (3)** | Atteinte rénale très active avec atteinte glomérulaire avec protéinurie > 1.5 g/j ou hématurie ou insuffisance rénale (GFR < 60 ml/min) ou signes histologiques de glomérulonéphrite proliférative ou atteinte liée à une cryoglobulinémie |  |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ATTEINTE MUSCULAIRE (6)**  Attention : ne pas coter les manifestations musculaires non liées à la maladie (ex : myopathie cortisonique…) | | |
| **Absence d'activité (0)** | Absence d’atteinte musculaire active |  |
| **Activité faible (1)** | Myosite active avec preuve EMG, IRM ou histologique et faiblesse (déficit maximal : 4/5), ou élévation des CPK (N ≤ CK ≤ 4N) |  |
| **Activité modérée (2)** | Myosite modérément active avec preuve EMG, IRM ou histologique et faiblesse (déficit maximal : 4/5), ou élévation des CPK (2N < CK ≤ 4N) |  |
| **Activité élevée (3)** | Myosite très active avec preuve EMG, IRM ou histologique et faiblesse (déficit ≤ 3/5) ou élévation des CPK (>4N) |  |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ATTEINTE NEUROLOGIQUE PERIPHERIQUE (5)**  Attention : coter « absence d’activité » les manifestations anciennes stables liées à des lésions séquellaires plutôt qu’à une activité de la maladie, ainsi que les manifestations neurologiques périphériques non liées à la maladie | | |
| **Absence d'activité (0)** | Absence d’atteinte neurologique périphérique active |  |
| **Activité faible (1)** | Atteinte neurologique périphérique faiblement active : neuropathie axonale sensitive pure (prouvée par l’ENMG) / Névralgie du Trijumeau / Neuropathie des petites fibres prouvée ) |  |
| **Activité modérée (2)** | Atteinte neurologique périphérique modérément active prouvée par l’ENMG :  neuropathie axonale sensitivo-motrice pure sans déficit moteur neuropathie axonale sensitive pure associée à une cryoglobulinémie  ganglionopathie avec ataxie modérée  polyradiculonévrite (PIDC) avec retentissement fonctionnel modéré (déficit moteur maximal 4/5 ou ataxie modérée)  ou atteinte des nerfs crâniens d’origine périphérique (sauf trijumeau (V)) |  |
| **Activité élevée (3)** | Atteinte neurologique périphérique très active prouvée par l’ENMG :  neuropathie axonale sensitivo-motrice pure avec déficit moteur ≤ 3/5 /  Atteinte neurologique périphérique liée à une vascularite (ex : mononévrite multiple…) /  Ganglionopathie avec ataxie sévère /  Polyradiculonévrite (PIDC) avec retentissement fonctionnel sévère (déficit moteur ≤ 3/5, ou ataxie sévère) |  |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ATTEINTE NEUROLOGIQUE CENTRALE (5)**  Attention : coter « absence d’activité » les manifestations anciennes stables liées à des lésions séquellaires plutôt qu’à une activité de la maladie, ainsi que les manifestations neurologiques centrales non liées à la maladie. | | |
| **Absence d'activité (0)** | Absence d’atteinte neurologique centrale active |  |
| **Activité modérée (2)** | Atteinte neurologique centrale modérément active (atteinte des nerfs crâniens d’origine centrale / névrite optique / lésions de la substance blanche mimant une SEP entraînant des troubles sensitifs ou troubles cognitifs avérés) |  |
| **Activité élevée (3)** | Atteinte neurologique centrale très active :  vascularite cérébrale (par exemple AVC ou AIT) / convulsions / myélite transverse / méningite lymphocytaire / lésions de la substance blanche mimant une SEP avec déficit moteur |  |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ATTEINTE HEMATOLOGIQUE (2)**  Attention : pour les anémies, les neutropénies et les thrombopénies, seules les cytopénies auto-immunes sont à prendre à compte.  Ne pas coter les cytopénies non liées à la maladie (ex : carentielles, ou cytopénies liées aux traitements comme par exemple les lymphopénies induites par le cyclophosphamide) | | |
| **Absence d'activité (0)** | Absence de cytopénie auto-immune |  |
| **Activité faible (1)** | Cytopénie auto-immune avec :  - neutropénie (1000 < neutrophiles < 1500/mm3)  - ou anémie (10 < Hb  < 12g/dl)  - ou thrombocytopénie ( 100.000 < Pq < 150.000/mm3)  Ou lymphopénie (500<lymphocytes<1000/mm3) |  |
| **Activité modérée (2)** | Cytopénie auto-immune avec :  - neutropénie (500 ≤ neutrophiles  ≤ 1000/mm3),  - ou anémie (8 ≤ Hb  ≤ 10g/dl)  - ou thrombocytopénie (50.000 ≤ Pq  ≤ 100.000/mm3)  Ou lymphopénie (≤500/mm3) |  |
| **Activité élevée (3)** | Cytopénie auto-immune avec :  - neutropénie (neutrophiles < 500/mm3),  - ou anémie (Hb < 8 g/dl)  - ou thrombocytopénie (Pq < 50.000/mm3), |  |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **DOMAINE BIOLOGIQUE (1)** | | |
| **Absence d'activité (0)** | Absence de signe biologique |  |
| **Activité faible (1)** | - composant monoclonal  - ou hypocomplémentémie (C4ou C3 ou CH50 bas)  - hypergammaglobulinémie  ou taux d’IgG compris entre 16 et 20 g/L |  |
| **Activité modérée (2)** | - présence d’une cryoglobulinémie  - hypergammaglobulinémie ou taux d’IgG> 20 g/L  - apparition d’une hypogammaglobulinémie (<5 g/L) |  |

Traitements du SGS (tout traitement reçu au cours du suivi) :

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Molécule, posologie** | **En cours** | **Par le passé** |
| Hydroxychloroquine |  |  |
| Ttt locaux de la sécheresse oculaire : |  |  |
| Ttt de la sécheresse buccale : |  |  |
| Chlorhydrate de Pilocarpine |  |  |
| Biologiques : \_ \_ \_ \_ |  |  |
| Corticoïdes |  |  |
| csDMARDs |  |  |
| Autres : préciser |  |  |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ESSPRI** **au diagnostic du SGS** | | **ESSPRI au diagnostic de la PPR** |
| EVA douleur | /100 | /100 |
| EVA fatigue | /100 | /100 |
| EVA sécheresse | /100 | /100 |

**PSEUDO-POLYARTHRITE RHIZOMELIQUE : ☐** OUI **☐** NON

**Si oui,**

Date du diagnostic : \_ \_/\_ \_ \_ \_

Date des premiers symptômes : \_ \_ / \_ \_ \_ \_

VS au diagnostic : \_ \_ mm CRP au diagnostic : \_ \_ mg/L

Douleur des deux épaules : **☐** OUI **☐** NON

Fièvre : **☐** OUI **☐** NON

Perte de poids : **☐** OUI **☐** NON

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Critères ACR/EULAR 2012** : | **Points sans échographie (0-6)** | **Points avec échographie (0-8)** |
| Raideur matinale >45min | 2 | 2 |
| Douleur des hanches ou limitation de la mobilité | 1 | 1 |
| Absence de facteurs rhumatoïdes ou anti-CCP | 2 | 2 |
| Absence d‘atteinte articulaire périphérique | 1 | 1 |
| Echographie : atteinte d’au moins une épaule (bursite/ténosynovite) ET au moins une hanche (synovite/ténosynovite) | Non applicable | 1 |
| Echographie : atteinte des 2 épaules (bursite, ténosynovite, synovite) | Non applicable | 1 |

En cas d’échographie disponible, préciser le site et l’atteinte (bursite ou synovite) :

TEP-TDM réalisé pour le diagnostic de PPR : **☐** OUI **☐** NON

Si oui, résultat :

IRM réalisée pour le diagnostic de PPR : **☐** OUI **☐** NON

Si oui, résultat :

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | **OUI** | **NON** |
| Maladie de Horton associée | Si oui : date : |  |
| Atteinte céphalique | Si oui préciser : |  |
| Atteinte extra-céphalique | Si oui préciser : |  |
| TEP-TDM confirmant le diagnostic de Horton |  |  |
| BAT conformant le diagnostic de Horton |  |  |

Activité au diagnostic de PPR :

|  |  |
| --- | --- |
| **DAS-PPR** | |
| EVA patient de 0 à 10 |  |
| EVA médecin de 0 à 10 |  |
| Dérouillage matinal en minutes |  |
| Capacité d’élévation des épaules :  0 pour une élévation > 90°  1 pour une élévation = 90°  2 pour une élévation < 90°  3 pour une absence d’élévation |  |

Traitements de la PPR :

|  |  |
| --- | --- |
| **Corticothérapie** | |
| Date d’introduction |  |
| Posologie |  |
| Date de la décroissance |  |
| Nombre de rechutes |  |
| Date de la première rechute |  |
| Posologie de la corticothérapie lors de la rechute |  |
| Bisphosphonates associés ? |  |

Autres traitements, épargneurs de corticoïdes :

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Molécule** | **Posologie** | **Date d’introduction** | **Date d’arrêt, motif** |
| MTX |  |  |  |
| Tocilizumab |  |  |  |
| Sarilumab |  |  |  |
| Abatacetp |  |  |  |
| Hydroxychloroquine |  |  |  |
| Autres : préciser |  |  |  |

Complications de la corticothérapie (domaines du GTI) :

|  |  |
| --- | --- |
| Diabète | **☐** |
| HTA | **☐** |
| Dyslipidémie | **☐** |
| Augmentation de l’IMC | **☐** |
| Toxicité cutanée | **☐**Rash acnéiforme **☐**Ecchymoses faciles **☐**Hirsutisme  **☐**Atrophie/vergetures **☐**Erosions/ulcères **☐**Autre : |
| Toxicité neuro-psychiatrique | **☐**Manie **☐**Troubles cognitifs **☐**Dépression **☐**Psychose **☐**Auto/hétéro agressivité **☐**Autre : |
| Infection | **☐** |
| Insuffisance surrénalienne | **☐** |
| Toxicité gastrique | **☐**Perforation **☐**Ulcère peptique **☐**Autre : |
| Toxicité musculo-squelettique | **☐**Myopathie cortisonique **☐**Ostéoporose cortisonique **☐**Ostéonécrose **☐**Rupture tendineuse **☐**Autre : |
| Toxicité oculaire | **☐**Glaucome **☐**Rétinopathie centrale **☐**Cataracte sous-capsulaire postérieure **☐**Autre : |