**ETUDE VEXASART :**

**Appel à observations de patients atteints de VEXAS syndrome présentant ou ayant présenté une atteinte ostéoarticulaire**

**Identification du médecin remplissant le questionnaire**

Nom et prénom du médecin : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Identification du service : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Téléphone : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_      Email : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Date de remplissage du questionnaire : \_\_ \_\_/\_\_ \_\_/\_\_ \_\_ \_\_ \_\_

**Identification du patient**

Nom : /\_\_/\_\_/

Prénom : /\_\_/\_\_/

Sexe : homme 🞏 femme 🞏

Date de Naissance: \_\_ \_\_/\_\_ \_\_/\_\_ \_\_ \_\_ \_\_

Origine ethnique (plusieurs réponses possibles) :

Caucasienne 🞏 Antillaise 🞏 Maghrébine 🞏 Asiatique 🞏 Sud-Américaine 🞏 Africaine 🞏

Date d’inclusion :

**Antécédents du malade**

Poids : \_\_\_\_\_\_ kg Taille : \_\_\_\_\_\_ m

Comorbidité (s) notable (s) :

Tabac : Aucun 🞏 Passif 🞏 Actif 🞏

Exposition à des solvants, microorganismes, poussières : Oui 🞏 Non 🞏

Si oui, lequel: ……………

Antécédent de cancer : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Autre pathologie (s) auto-immune (s) ou auto-inflammatoire (s) associée (s) :

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

# MYELODYSPLASIE

## Date du diagnostic (mois/année) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

## Type de SMD (classification OMS) (cf annexe 1) :

Anémie réfractaire 🞏

Cytopénie réfractaire avec dysplasie multilignée 🞏

Anémie réfractaire avec sidéroblastes en couronne 🞏

Cytopénie réfractaire avec dysplasie multilignée et sidéroblastes en couronne 🞏

Anémie réfractaire avec excès de blastes- 1 (AREB-1) 🞏

Anémie réfractaire avec excès de blastes-2 (AREB-2) 🞏

Syndrome myélodysplasique non classé 🞏

Syndrome myélodysplasique avec délétion isolée du chromosome 5 : 5 q - 🞏

LMMC 🞏

**Pronostic (cf annexe 2):**

IPSS: ………………………………………………..

**Caractéristiques biologiques SMD:**

***Sang :***

Hg : **⎣\_⎦⎣\_⎦ \_⎦**  g/dl VGM **⎣\_⎦⎣\_⎦\_⎦** Réticulocytes **⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**  /mm3

Plaquettes **⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ \_⎦ \_⎦ \_⎦ /**mm3

PNN **⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦** 109/l Monocytes si LMMC : **⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦** 109/l

Lymphocytes  **⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦** 109/l Blastes sanguins: **⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦** .(%)

EPS (gamma) ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ g/l G ⎣\_⎦⎣\_⎦ g/l M ⎣\_⎦⎣\_⎦ g/l A ⎣\_⎦⎣\_⎦ g/l IF…………

***Myélogramme :***

Richesse médullaire normale Oui 🞏 Non 🞏Si non préciser : ……………

Dysplasie unilignée : Oui 🞏 Non 🞏Si oui, type lignée : ……………

Dysplasie multilignée : Oui 🞏 Non 🞏Si oui, types lignées : ……………

Blastes médullaires = ………………..(%)

Caryotype : ……………………………….

***Biopsie ostéomédullaire :*** Blastes médullaires :…………………..(%)

**SMD secondaire** 🞏 Si oui type (neurofibromatose, Fanconi, T21, médicaments) :…………………………..

# TRAITEMENTS DU SYNDROME MYELODYSPLASIQUE

**Date début du traitement (mois/année) :**  ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Azacitidine**🞏

Date de début (mois/année): I\_ \_I\_ \_I / I\_ \_I\_ \_I\_ \_I\_ \_I

Nombre de cures réalisées I\_ \_I\_ \_I

Date de fin (mois/année) : I\_ \_I\_ \_I / I\_ \_I\_ \_I\_ \_I\_ \_I ou en cours **🞏**

**Decitabine** **🞏**

Date de début (mois/année): I\_ \_I\_ \_I / I\_ \_I\_ \_I\_ \_I\_ \_I

Nombre de cures réalisées ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

Date de fin (mois/année) : I\_ \_I\_ \_I / I\_ \_I\_ \_I\_ \_I\_ \_I ou en cours **🞏**

**Lenalidomide OU Thalidomide 🞏**

Date de début (mois/année): I\_ \_I\_ \_I / I\_ \_I\_ \_I\_ \_I\_ \_I

Nombre de cures réalisées ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

 Date de fin (mois/année) : I\_ \_I\_ \_I / I\_ \_I\_ \_I\_ \_I\_ \_I ou en cours **🞏**

**Allogreffe de moelle  🞏**

Date de l’allogreffe : I\_ \_I\_ \_I / I\_ \_I\_ \_I\_ \_I\_ \_I

**Cytarabine 🞏**

Nombre de cures réalisées ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

 Date de fin (mois/année) : I\_ \_I\_ \_I / I\_ \_I\_ \_I\_ \_I\_ \_I ou en cours **🞏**

**Autres 🞏……………………………………………………………………………………..**

 Date de début (mois/année) : I\_ \_I\_ \_I I\_ \_I\_ \_I\_ \_I\_ \_I

 Date de fin (mois/année) : I\_ \_I\_ \_I I\_ \_I\_ \_I\_ \_I\_ \_I ou en cours **🞏**

Nombre de cures réalisées ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

# ATTEINTE OSTEOARTICULAIRE

**Date de la première manifestation (mois/année) :**  ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Caractéristiques cliniques :**

Arthralgies 🞏 NAD ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

Arthrites 🞏 NAG ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

Durée de la raideur matinale > 30 mn : oui 🞎 non 🞎

Réveils nocturnes : oui 🞎 non 🞎

Monoarthrite 🞏 Oligoarthrite 🞏 Polyarthrite 🞏 Symétriques 🞏 Asymétriques 🞏

MCP 🞏 IPP 🞏 IPD 🞏 Poignets 🞏 Coudes 🞏 Ceintures 🞏 Genoux 🞏 Chevilles 🞏 MTP 🞏 Axiales 🞏

Autres 🞏

Déformations des mains : Col de cygne 🞏 Boutonnière 🞏 Doigt en maillet 🞏 Pouce en Z 🞏

Déformations des pieds (en dehors des déformations hallux valgus et orteils en griffes) : Coup de vent péronier 🞏

**Caractéristiques iconographiques :**

***Radiographies standards normales*** (Exclure arthrose pré existante) Oui 🞏 Non 🞏

Si non : Erosions  Oui 🞏 Non 🞏 Autre:……………..

***Echographie articulaire normale*** Oui 🞏 Non 🞏

Si non : Erosions osseuses Oui 🞏 Non 🞏

Œdème Oui 🞏 Non 🞏

Synovites  Oui 🞏 Non 🞏

Ténosynovites  Oui 🞏 Non 🞏

***IRM articulaire normale***  Oui 🞏 Non 🞏

Si non : Erosions osseuses Oui 🞏 Non 🞏

Œdème   Oui 🞏 Non 🞏

Synovites  Oui 🞏 Non 🞏

Ténosynovites  Oui 🞏 Non 🞏

Atteinte tendineuse et/ ou enthésopathie (Préciser la localisation des atteintes) :

Atteinte axiale « inflammatoire » (Exclure les rachialgies mécaniques banales) : Rachis cervical 🞏 Rachis dorsal 🞏 Rachis lombaire 🞏 Sternalgie 🞏 Atteinte sacro-iliaque 🞏

**Caractéristiques biologiques:**

Hg : **⎣\_⎦⎣\_⎦ \_⎦**  g/dl VGM**⎣\_⎦⎣\_⎦\_⎦** Réticulocytes **⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**  /mm3

Plaquettes **⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ \_⎦ \_⎦ \_⎦ /**mm3 PNN **⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦** 109/l

Lymphocytes **⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦** 109/l

VS ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ mm/h CRP ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ g/l Fibrinogène ⎣\_⎦⎣\_⎦ g/l

Calcémie ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ Uricémie ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ Ph ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

ASAT ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ALAT ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ GGT ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ PAL ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

***Bilan immunologique:***

FAN ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ Anti-DNA ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ Anti ECT ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

CH50 ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ % C4 ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ g/l C3 ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ g/l

Anti-CCP ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ F. Rhumatoïde ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

Cryoglobulinémie Oui 🞏 Non 🞏 type I 🞏 II 🞏 III 🞏 taux ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

ACC Oui 🞏 Non 🞏

APL Oui 🞏 Non 🞏 Si oui TYPE :

 Anticardiolipides G 🞏 M 🞏 taux ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

 Antibeta2GP1 G 🞏 M 🞏 taux ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ Autres APL:…………

ANCA Oui 🞏 Non 🞏 PR3 🞏 MPO 🞏 taux (ELISA) ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

***Liquide de ponction articulaire inflammatoire***: Oui 🞏 Non 🞏

**Diagnostic retenu :**

**Association à une maladie rhumatologique étiquetée**: PR 🞏 Sjogren 🞏 Sharp 🞏 Sclérodermie 🞏 Spondyloarthrite 🞏 Rhumatisme Psoriasique 🞏 MICI 🞏 SAPHO 🞏 Autre 🞏

# EFFET DU TRAITEMENTS EN 1ère LIGNE POUR L’ATTEINTE ARTICULAIRE

**Date début du traitement (MM/AAAA) :** ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Indication :** articulaire 🞏 autre 🞏

**Atteintes associées au moment du début de traitement :** Oui 🞏 Non 🞏

*Si oui Types d’atteintes cliniques*:

Pulmonaire 🞏 Peau 🞏 Neurologique 🞏 Oculaire 🞏 Cardiaque 🞏 Gastrologique 🞏 Cartilagineux 🞏

**Atteinte articulaire AVANT ce traitement (< 3 mois):**

Arthralgies 🞏 Arthrites 🞏 NAD ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ NAG ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

CRP ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ g/l

Prednisone 🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

 **Type traitement:**

**AINS** 🞏 Si oui, DCI……………. ; dose mg/jour I\_ \_I\_ \_I\_ \_I\_ \_I

**Corticoïdes**🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

**Bolus corticoïdes** Si oui, dose: ………… mg/j

**Hydroxychloroquine** 🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

**Méthotrexate** 🞏 Si oui, dose  : ………… mg/semaine

**Léflunomide** 🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

**Salazopyrine** 🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

**Azathioprine** 🞏 Si oui, posologie : …………………..

**Mycophénolate mofétil** 🞏 Si oui, posologie : …………………..

**Immunoglobulines IV 🞏** Si oui, 1 g/kg 🞏 2 g/kg 🞏

**Biothérapies autre 🞏**

*Type:* Infliximab 🞏 Etanercept 🞏 Adalimumab 🞏 Tocilizumab 🞏 Abatacept 🞏 Certolizumab 🞏 Autre .....................

Posologie par injection (mg) : I\_ \_I\_ \_I\_ \_I\_ \_I

*Frequence :*

hebdomadaire 🞏 tous les 14j 🞏 mensuel 🞏 6 semaines 🞏 8 semaines 🞏 autre :…..

**Rituximab** 🞏 Si oui : 1 g J1 / 15 🞏 375 mg/m2X4 🞏 n cycles I\_ \_I\_ \_I

**Efficacité sur l’atteinte articulaire :**

**Pourcentage** d’amélioration globale selon le médecin : I\_ \_I\_ \_I\_ \_I %

**Complète :** disparition de toutes les synovites et des arthralgies : Oui 🞏 Non 🞏

**Importante :** disparition de toutes les synovites et persistance des arthralgies: Oui 🞏 Non🞏

**Modérée :** amélioration d’au moins 50% des synovites : Oui 🞏 Non 🞏

**Faible :** amélioration entre 20 et 50% des synovites : Oui 🞏 Non 🞏

**Non-réponse :** absence d’amélioration ou <20%  : Oui 🞏 Non 🞏

**DELAI EFFICACITE** (mois) I\_ \_I\_ \_I\_ \_I

**Atteinte articulaire APRES ce cycle de traitement :**

Arthralgies 🞏 Arthrites 🞏 NAD ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ NAG ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

CRP ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ g/l

Prednisone 🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

**Efficacité sur les autres atteintes :** Oui 🞏 Non 🞏

**Date fin du traitement (MM/AAAA) :** ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

# TRAITEMENTS EN 2ème LIGNE

**Motif 2ème ligne :** Rechute 🞏 Réfractaire🞏

**Si rechute, atteinte(s) associées au moment de la rechute :**

Pulmonaire 🞏 Peau 🞏 Neurologique 🞏 Oculaire 🞏 Cardiaque 🞏 Gastrologique 🞏 Cartilagineux 🞏

**Atteinte articulaire AVANT ce traitement (< 3 mois):**

Arthralgies 🞏 Arthrites 🞏 NAD ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ NAG ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

CRP ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ g/l

Prednisone 🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

 **Type traitement:**

**AINS** 🞏 Si oui, DCI……………. ; dose mg/jour I\_ \_I\_ \_I\_ \_I\_ \_I

**Corticoïdes**🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

**Bolus corticoïdes** Si oui, dose: ………… mg/j

**Hydroxychloroquine** 🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

**Méthotrexate** 🞏 Si oui, dose  : ………… mg/semaine

**Léflunomide** 🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

**Salazopyrine** 🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

**Azathioprine** 🞏 Si oui, posologie : …………………..

**Mycophénolate mofétil** 🞏 Si oui, posologie : …………………..

**Immunoglobulines IV 🞏** Si oui, 1 g/kg 🞏 2 g/kg 🞏

**Biothérapies autre 🞏**

*Type:* Infliximab 🞏 Etanercept 🞏 Adalimumab 🞏 Tocilizumab 🞏 Abatacept 🞏 Certolizumab 🞏 Autre .....................

Posologie par injection (mg) : I\_ \_I\_ \_I\_ \_I\_ \_I

*Frequence :*

hebdomadaire 🞏 tous les 14j 🞏 mensuel 🞏 6 semaines 🞏 8 semaines 🞏 autre :…..

**Rituximab** 🞏 Si oui : 1 g J1 / 15 🞏 375 mg/m2X4 🞏 n cycles I\_ \_I\_ \_I

**Efficacité sur l’atteinte articulaire :**

**Pourcentage** d’amélioration globale selon le médecin : I\_ \_I\_ \_I\_ \_I %

**Complète :** disparition de toutes les synovites et des arthralgies : Oui 🞏 Non 🞏

**Importante :** disparition de toutes les synovites et persistance des arthralgies: Oui 🞏 Non🞏

**Modérée :** amélioration d’au moins 50% des synovites : Oui 🞏 Non 🞏

**Faible :** amélioration entre 20 et 50% des synovites : Oui 🞏 Non 🞏

**Non-réponse :** absence d’amélioration ou <20%  : Oui 🞏 Non 🞏

**DELAI EFFICACITE** (mois) I\_ \_I\_ \_I\_ \_I

**Atteinte articulaire APRES ce cycle de traitement :**

Arthralgies 🞏 Arthrites 🞏 NAD ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ NAG ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

CRP ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ g/l

Prednisone 🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

**Efficacité sur les autres atteintes :** Oui 🞏 Non 🞏

**Date fin du traitement (MM/AAAA) :** ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

# TRAITEMENTS EN 3ème LIGNE

**Motif 3ème ligne :** Rechute 🞏 Réfractaire🞏

**Si rechute, atteinte(s) associées au moment de la rechute :**

Pulmonaire 🞏 Peau 🞏 Neurologique 🞏 Oculaire 🞏 Cardiaque 🞏 Gastrologique 🞏 Cartilagineux 🞏

**Atteinte articulaire AVANT ce traitement (< 3 mois):**

Arthralgies 🞏 Arthrites 🞏 NAD ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ NAG ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

CRP ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ g/l

Prednisone 🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

 **Type traitement:**

**AINS** 🞏 Si oui, DCI……………. ; dose mg/jour I\_ \_I\_ \_I\_ \_I\_ \_I

**Corticoïdes**🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

**Bolus corticoïdes** Si oui, dose: ………… mg/j

**Hydroxychloroquine** 🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

**Méthotrexate** 🞏 Si oui, dose  : ………… mg/semaine

**Léflunomide** 🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

**Salazopyrine** 🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

**Azathioprine** 🞏 Si oui, posologie : …………………..

**Mycophénolate mofétil** 🞏 Si oui, posologie : …………………..

**Immunoglobulines IV 🞏** Si oui, 1 g/kg 🞏 2 g/kg 🞏

**Biothérapies autre 🞏**

*Type:* Infliximab 🞏 Etanercept 🞏 Adalimumab 🞏 Tocilizumab 🞏 Abatacept 🞏 Certolizumab 🞏 Autre .....................

Posologie par injection (mg) : I\_ \_I\_ \_I\_ \_I\_ \_I

*Frequence :*

hebdomadaire 🞏 tous les 14j 🞏 mensuel 🞏 6 semaines 🞏 8 semaines 🞏 autre :…..

**Rituximab** 🞏 Si oui : 1 g J1 / 15 🞏 375 mg/m2X4 🞏 n cycles I\_ \_I\_ \_I

**Efficacité sur l’atteinte articulaire :**

**Pourcentage** d’amélioration globale selon le médecin : I\_ \_I\_ \_I\_ \_I %

**Complète :** disparition de toutes les synovites et des arthralgies : Oui 🞏 Non 🞏

**Importante :** disparition de toutes les synovites et persistance des arthralgies: Oui 🞏 Non🞏

**Modérée :** amélioration d’au moins 50% des synovites : Oui 🞏 Non 🞏

**Faible :** amélioration entre 20 et 50% des synovites : Oui 🞏 Non 🞏

**Non-réponse :** absence d’amélioration ou <20%  : Oui 🞏 Non 🞏

**DELAI EFFICACITE** (mois) I\_ \_I\_ \_I\_ \_I

**Atteinte articulaire APRES ce cycle de traitement :**

Arthralgies 🞏 Arthrites 🞏 NAD ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ NAG ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

CRP ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ g/l

Prednisone 🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

**Efficacité sur les autres atteintes :** Oui 🞏 Non 🞏

**Date fin du traitement (MM/AAAA) :** ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

# DERNIER SUIVI

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

**Si persistance atteinte articulaire :**

Arthralgies 🞏 Arthrites 🞏 NAD ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ NAG ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

Durée de la raideur matinale > 30 mn : oui 🞎 non 🞎

Réveils nocturnes : oui 🞎 non 🞎

Monoarthrite 🞏 Oligoarthrite 🞏 Polyarthrite 🞏 Symétriques 🞏 Asymétriques 🞏

MCP 🞏 IPP 🞏 IPD 🞏 Poignets 🞏 Coudes 🞏 Ceintures 🞏 Genoux 🞏 Chevilles 🞏 MTP 🞏 Axiales 🞏

Autres 🞏

**Radiographies standards normales** (Exclure arthrose pré existante) Oui 🞏 Non 🞏

Si non : Erosions  Oui 🞏 Non 🞏 Autre:……………..

**Caractéristiques biologiques:**

CRP ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ g/l

Anti-CCP/MCV Oui 🞏 Non 🞏 F. Rhumatoïde Oui 🞏 Non 🞏

**Traitements et posologies en cours au dernier suivi :**

………………………………

**Efficacité sur l’atteinte articulaire :**

**Pourcentage** d’amélioration globale selon le médecin : I\_ \_I\_ \_I\_ \_I %

**Complète :** disparition de toutes les synovites et des arthralgies : Oui 🞏 Non 🞏

**Importante :** disparition de toutes les synovites et persistance des arthralgies: Oui 🞏 Non🞏

**Modérée :** amélioration d’au moins 50% des synovites : Oui 🞏 Non 🞏

**Faible :** amélioration entre 20 et 50% des synovites : Oui 🞏 Non 🞏

**Non-réponse :** absence d’amélioration ou <20%  : Oui 🞏 Non 🞏

Prednisone 🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

**Efficacité sur les autres atteintes :** Oui 🞏 Non 🞏

# VEXAS Syndrome

**Date du diagnostic (mois/année) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Type de manifestations :**

**Symptôme général**: Fièvre récurrente 🞏 Sueurs nocturnes 🞏 Perte de poids 🞏 Fatigue 🞏

**Cutanée :** Nodules cutanés 🞏 Plaques 🞏 Gonflement périorbitaire 🞏 Réaction sévère à l'anakinra 🞏

**Respiratoire** : Infiltrats pulmonaires 🞏 Pathologie pleurale🞏

**Musculo-squelettique :** Arthralgie 🞏 Arthrite 🞏 Cartilagineuse 🞏

**Cartilagineux** : chondrite de l'oreille 🞏 Chondrite nasale 🞏 Chondrite des voies aériennes 🞏 Costochondrite 🞏

**Cardiovasculaire** : Thrombose veineuse profonde non provoquée 🞏 Hypertension 🞏 Embolie pulmonaire 🞏 Tamponnade cardiaque 🞏 Myocardite 🞏

**Neurologique** : Perte auditive neurosensorielle 🞏 Méningite aseptique 🞏

**Gastro-intestinal** : Splénomégalie 🞏 Inflammation de l'intestin grêle 🞏

**Ophtalmologique** : Episclérite 🞏 Uvéite 🞏 Sclérite 🞏 Iritis 🞏

**Vascularite** 🞏

**Autres (préciser)** 🞏

**Caractéristiques biologiques :**

***Sang GB***

Hg : **⎣\_⎦⎣\_⎦ \_⎦**  g/dl VGM **⎣\_⎦⎣\_⎦\_⎦** Réticulocytes **⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**  /mm3

Plaquettes **⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ \_⎦ \_⎦ \_⎦ /**mm3

PNN **⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦** 109/l Lymphocytes  **⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦** 109/l

CRP **⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦** g/l

***Myélogramme :***

Richesse médullaire normale Oui 🞏 Non 🞏si non préciser : ……………

Dysplasie unilignée : Oui 🞏 Non 🞏Si oui, type lignée : ……………

Dysplasie multilignée : Oui 🞏 Non 🞏Si oui, types lignées : ……………

Vacuoles caractéristiques dans les cellules précurseurs myéloïdes et érythroïdes : Oui 🞏 Non 🞏

***Mutation génétique :***

Variants UBA1 p.Met41 prouvé : Oui 🞏 Non 🞏

Si oui, pourcentage de la fréquence des allèles variants: ……………

**Date début du traitement (MM/AAAA) :** ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Indication :** Musculo-squelettique🞏 Cutanée 🞏 Respiratoire 🞏 Cartilagineux 🞏 Cardiovasculaire 🞏 Neurologique 🞏 Gastro-intestinal 🞏 Ophtalmologique 🞏 autre 🞏

 **Type traitement:**

**Corticoïdes**🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

**Bolus corticoïdes** Si oui, dose: ………… mg/j

**Hydroxychloroquine** 🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

**Colchicine 🞏** Si oui, dose: ………… mg/j

**Méthotrexate** 🞏 Si oui, dose : ………… mg/semaine

**Sulfasalazine** 🞏 Si oui, dose: ………… mg/j

**Azathioprine** 🞏 Si oui, posologie : …………………..

**Dapsone 🞏**  Si oui, posologie : …………………..

**Mycophénolate mofétil 🞏** Si oui, posologie : …………………..

**Cyclophosphamide 🞏** Si oui, posologie : …………………..

**Cyclosporine 🞏** Si oui, posologie : …………………..

**Immunoglobulines IV 🞏** Si oui, 1 g/kg 🞏 2 g/kg 🞏

**Biothérapies autres 🞏**

*Type:* Infliximab 🞏 Etanercept 🞏 Golimumab 🞏 Adalimumab 🞏 Tocilizumab 🞏 Abatacept 🞏 Certolizumab 🞏 Tofacitinib 🞏 Baricitinib 🞏 Anakinra 🞏 Canakinumab 🞏 Th17 Therapy 🞏

Autre .....................

Posologie par injection (mg) : I\_ \_I\_ \_I\_ \_I\_ \_I

*Frequence :*

hebdomadaire 🞏 tous les 14j 🞏 mensuel 🞏 6 semaines 🞏 8 semaines 🞏 autre :…..

**Rituximab** 🞏 Si oui : 1 g J1 / 15 🞏 375 mg/m2X4 🞏 n cycles I\_ \_I\_ \_I

# COMPLICATIONS AU COURS DU SUIVI

### Survenue de complications (infection sévère, décès, acutisation) : Oui 🞏 Non 🞏

### Si oui :

### Nature de la complication : ……………………..

Traitement en cours au moment de la complication : ………………………………

Date de la complication : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Transformation en Leucémie aigue (LA) :** Oui 🞏 Non 🞏

**Si oui : Date LA:** ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Décès** Oui 🞏 Non 🞏

**Date décès** ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ **Cause décès** ………….……………………………….

**Patient(e) perdu(e) de vue après dernier suivi :** Oui 🞏 Non 🞏

Autre(s) remarque(s) éventuelle(s) :

**Annexe 1 : Classification des syndromes myélodysplasiques**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | **Sang** | **Moelle** |
| Anémie réfractaire  | Anémie, absence ou rares blastes | Dysplasie erythroblastique uniquement < 5% de blastes < 15% de sidéroblastes en couronne |
| Cytopénie refractaire avec dysplasie multilignée  | Cytopénies ; absence ou rares blastes ; pas de corps d'Auer ; < 1 x 109/l monocytes | Dysplasie dans > ou égale à 10% des cellules dans > ou égale 2 lignées myéloides ;< 5% de blastes ; pas de corps d'Auer ; < à 15% de sidéroblastes en couronne |
| Anémie réfractaire avec sidéroblastes en couronne | Anémie, absence de blastes  | Dysplasie erythroblastique isolée; < 5% de blastes ; > ou égale à 15% de sidéroblastes en couronne |
| Cytopénie réfractaire avec dysplasie multilignée et sidéroblastes en couronne | Cytopénie (bicytopénie ou pancytopénie) ; absence ou rares blastes ; pas de corps d'Auer ; < 1 x 109/l monocytes | Dysplasie dans > ou égale à 10 % des cellules dans > ou égale 2 lignées myéloides ; <5% de blastes ; pas de corps d'Auer ; > ou égale à 15% de sidéroblastes en couronne |
| Anémie réfractaire avec excès de blastes- 1 (AREB-1) | Cytopénies ; < 5 % de blastes ; pas de corps d'Auer ; < 1 x 109/l monocytes | Dysplasie uni ou multilignée ; 5% à 9% de blastes ; pas de corps d'Auer |
| Anémie réfractaire avec excès de blastes-2 (AREB-2) | Cytopénies, < 5 % à 19 % de blastes, +/- corps d'Auer ; < 1 x 109/l monocytes  | Dysplasie uni ou multlignée ; 10% à 19 % de blastes ; ± corps d'Auer |
| Syndrome myélodysplasique non classé  | Cytopénies : absence ou rares blastes, pas de corps d'Auer | Dysplasie unilignée (lignée granuleuse ou mégacaryocytaire) ; < 5% de blastes ; pas de corps d'Auer  |
| Syndrome myélodysplasique avec délétion isolée du chromosome 5 : 5 q - | Anémie ; < 5% de blastes ; plaquettes normales ou augmentées  | Mégacaryocytes normaux ou augmentés avec noyaux hypolobés ; < 5% de blastes ; pas de corps d'Auer, délétion isolée (5q)  |

**Annexe 2. Score IPSS**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Paramètre** | **Critère** | **Score** |
| **Blastes médullaires** | <5%5-10%11-20%21-30% | 00.51.52 |
| **Caryotype** | favorable : normal ou del 5q ; del 20q- ; Intermédiaire ; toutes les autres anomaliesDéfavorable : -7 ; +8 ; anomalies complexes | 0 0.51 |
| **Nombre cytopénies :****PNN <1800/ Hg<10 g/dl****Plaquettes <100000/mm3** | 0 ou 12 ou 3 | 00.5 |