**FICHE DE RECUEIL**

Caractéristiques des patients avec une maladie de Gougerot Sjögren présentant un purpura thrombotique thrombocytopénique

Etude rétrospective observationnelle

Identification du service :

Téléphone : Nom du médecin en charge du patient :

Email :

Cette fiche doit permettre d’intégrer votre observation dans un travail portant sur l’dentification des caractéristiques des patients ayant une maladie de Gougerot Sjögren présentant un purpura thrombotique thrombocytopénique.

Justine Luciano (interne), Dr Isabelle Bonnet, Dr Gaëtane Nocturne, et Pr Xavier Mariette

Service de Rhumatologie

Hôpital Bicêtre, APHP

78, rue du Général Leclerc

94275 Le Kremlin Bicêtre Cedex

Tel : 01 45 21 24 16 / 01 45 21 37 58

lucianojustine@gmail.com

Caractéristiques du patient

Nom : \_ \_ \_ (3 premières lettres) Prénom : \_ \_ (2 premières lettres) Sexe : H ou F

Date de naissance (mois/année)  : \_ \_ \_ \_ \_/\_ \_ \_ \_ /\_ \_ \_ \_

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

Tabac : \_ \_ \_ \_ PA

Antécédents :

Diagnostic de Gougerot Sjögren

Date du diagnostic (mois/année) : \_ \_ \_ \_ \_ \_ /\_ \_ \_ \_ \_ \_

1. **Critères diagnostiques**

**a) Critères ACR / EULAR 2016**

BGSA avec sialadénite lymphocytaire focale et focus score ≥ 1 (ou Score de Chilsom et Mason ≥ 3) : OUI NON

Anti Ro SSA : OUI NON

Score OSS ≥ 5 (ou VB ≥ 4) sur au moins un œil : OUI NON

Schirmer ≤ 5 mm / 5 min sur au moins un œil : OUI NON

Flux salivaire non stimulé ≤ 0.1 ml/min : OUI NON

Et/ou

 **b) Critères AEC 2002**

Symptômes oculaires subjectifs : OUI NON

Symptômes buccaux subjectifs : OUI NON

Signes objectifs d’atteinte oculaire (Schirmer ≤ 5 mm / 5 min sur au moins un œil  et/ou score de Bijsterveld ≥ 4) : OUI NON

Signes objectifs d’atteinte salivaire (Flux salivaire non stimulé ≤ 0.1 ml/min et/ou sialographie parotidienne anormale et/ou scintigraphie salivaire anormale) : OUI NON

BGSA avec sialadénite lymphocytaire focale et focus score ≥ 1 (ou Score de Chilsom et Mason ≥ 3) : OUI NON

Anti Ro SSA : OUI NON

Anti La SSB : OUI NON

1. **ESSDAI au moment du diagnostic de Sjögren**

Signes généraux : 0 1 2

Lymphadénopathies : 0 1 2 3

Atteinte glandulaire : 0 1 2

Atteinte articulaire : 0 1 2 3

Atteinte cutanée : 0 1 2 3

Atteinte pulmonaire : 0 1 2 3

Atteinte rénale : 0 1 2 3

Atteinte musculaire : 0 1 2 3

Atteinte neurologique périphérique : 0 1 2 3

Atteinte neurologique centrale : 0 1 2

Atteinte hématologique : 0 1 2 3

Domaine biologique : 0 1 2

1. **Association avec une autre maladie auto immune ?**

OUI NON

Lesquelles ?

 Auto anticorps associés :

FAN positif (> 1/80) : OUI NON Titre :

Ac anti La SSB : OUI NON Titre :

FR : OUI NON Titre :

Anti CCP : OUI NON Titre :

Anti ADN : OUI NON Titre :

Anti SM : OUI NON Titre :

Anti RNP : OUI NON Titre :

Cryoglobulinémie : OUI NON Titre :

Autres :

1. **Histoire thérapeutique**

CORTICOIDES   OUI NON Dates :

DMARDS

Plaquénil : OUI NON Dates :

Méthotrexate : OUI NON Dates :

Azathioprine : OUI NON Dates :

Mycophénolate Mofétil : OUI NON Dates :

Léflunomide : OUI NON Dates :

Cyclophosphamide : OUI NON Dates :

BIOTHERAPIE

Rituximab : OUI NON Dates :

Autres :

AUTRES

Ig IV : OUI NON Dates :

Activité du Gougerot Sjögren au diagnostic du PTT

ESSDAI :

Signes généraux : 0 1 2

Lymphadénopathies : 0 1 2 3

Atteinte glandulaire : 0 1 2

Atteinte articulaire : 0 1 2 3

Atteinte cutanée : 0 1 2 3

Atteinte pulmonaire : 0 1 2 3

Atteinte rénale : 0 1 2 3

Atteinte musculaire : 0 1 2 3

Atteinte neurologique périphérique : 0 1 2 3

Atteinte neurologique centrale : 0 1 2

Atteinte hématologique : 0 1 2 3

Domaine biologique : 0 1 2

C4 bas : OUI NON g/L C3 bas : OUI NON g/L

Hypergammaglobulinémie : OUI NON g/L

Traitement de fond du Gougerot Sjögren en cours au moment du diagnostic :

Diagnostic du purpura thrombotique thrombocytopénique

Date du diagnostic (mois/année) : \_ \_ \_ \_ \_ \_ /\_ \_ \_ \_ \_ \_

Clinique au diagnostic :

* Fièvre : OUI NON
* Atteintes neurologiques : OUI NON

Si oui, lesquelles : Céphalées  : OUI NON

 Confusion : OUI NON

 Convulsion / crise comitiale : OUI NON

 Déficit neurologique focal : OUI NON

 Coma : OUI NON

* Atteinte digestive (diarrhée, ischémie mésentérique)  : OUI NON
* Atteinte rénale : OUI NON
* Atteint cardiaque (ischémie myocardique, modification ECG) : OUI NON

Biologie au diagnostic  :

Hb : g/dL

Réticulocytes : G/L

Plaquettes : G/L

Leucocytes : G/L

Test de Coombs : POSITIF NEGATIF

Schizocytes : %

LDH : U/L

Bilirubine : mg/L

Haptoglobine : mg/L

Créatinémie : µmol/L

DFG : ml/min/m2

Troponine positif : OUI NON ng/L

Protéinurie : OUI NON g/g

Hématurie : OUI NON GR/mL

Activité anti ADAMTS 13 (< 10%)  : OUI NON %

IgG anti ADAMTS 13 (> 15 U/mL) : OUI NON

Diagnostics différentiels :

* Grossesse en cours : OUI NON
* Infection en cours : OUI NON
* Sérologie VIH positive : OUI NON
* Cancer actif : OUI NON
* Greffe d’organe : OUI NON

Traitements du purpura thrombotique thrombocytopénique

Première ligne de traitement :

Echanges plasmatiques : Date : Nombres au total :

Corticothérapie : Date : Dose /j : mg Durée (jours) :

Rituximab : Date : Dose/j : mg/kg Durée (jours) :

Obinutuzumab : Date : Dose/j : mg/kg Durée (jours) :

Caplacizumab : Date : Durée (jours) :

Ciclosporine : Date : Durée (jours) :

Vincristine : Date : Durée (jours) :

Cyclophosphamide : Date : Durée (jours) :

**Réponse complète** (Pl > 150 G/L+ normalisation des LDH + absence d'aggravation neurologique si présent initialement au moins 2 jours consécutifs) : OUI NON Date :

**Réponse incomplète** (Pl < double Pl à J0 + LDH élevé après 4 jours de traitement) : OUI NON Date :

**Exacerbation** (manifestations cliniques et/ou Pl < 100 G/L pendant au moins 2 jours et/ou baisse Pl > 1/3 du taux maximum de Pl pendant au moins 2 jours à - de 30 jours après l'arrêt des échanges plasmatiques) : OUI NON Date :

**Rémission durable** (Rémission pendant > 30 jours ) : OUI NON Date :

**Rechute** (manifestations cliniques et/ou Pl < 100 G/L pendant au moins 2 jours) à + de 30 jours après l'arrêt des échanges plasmatiques : OUI NON Date :

**Réfractaire** (pas de réponse au traitement à J30) : OUI NON Date :

Deuxième ligne de traitement :

Rituximab : Dates : Dose/j : mg/kg Durée (jours)

Obinutuzumab : Dates : Dose/j : mg/kg Durée (jours)

Caplacizumab : Dates : Durée (jours)

Ciclosporine : Dates : Durée (jours)

Vincristine : Dates : Durée (jours)

Cyclophosphamide : Dates : Durée (jours)

**Réponse complète** : OUI NON Date :

**Réponse incomplète** : OUI NON Date :

**Exacerbation** : OUI NON Date :

**Rémission durable** : OUI NON Date :

**Rechute** : OUI NON Date :

**Réfractaire** : OUI NON Date :

Pronostic du purpura thrombotique thrombocytopénique

Durée d’hospitalisation totale (jours) :

Décès : OUI NON Causes :

Survie : OUI NON

Arrêt des traitements du PTT : Date :

A l’arrêt des traitements, Activité anti ADAMTS 13 (< 10%)  : OUI NON %

A l’arrêt des traitements, IgG anti ADAMTS 13 > 15 U/mL : OUI NON

Evolution du Gougerot Sjögren

Modifications du traitement du Gougerot Sjögren : OUI NON

Lesquelles ?

Suivi actuel du patient

Date de la dernière consultation :

Rémission du PTT : OUI NON

Rechute du PTT : OUI NON Date : Traitements introduits  :

Dernière biologie :

Date :

Activité anti ADAMTS 13 (< 10%)  : OUI NON %

IgG anti ADAMTS 13 > 15 U/mL : OUI NON

Diagnostic d’une nouvelle maladie auto immune associée : OUI NON Laquelle ?