**APPEL A OBSERVATION**

**SjoGem : Maladie de Sjögren et Glomérulonéphrite extramembraneuse**

En cas de questions, merci de contacter : GALLIOU Marion, marion.galliou@aphp.fr

**IDENTIFICATION DU MEDECIN REMPLISSANT LE FORMULAIRE**

Nom / prénom du médecin : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Lieu d’exercice (service, centre) : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Mail : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Téléphone : \_\_ \_\_ /\_\_ \_\_ /\_\_ \_\_ /\_\_ \_\_ /\_\_ \_\_

**IDENTIFICATION DU PATIENT**

Date d’inclusion (DD/MM/YYYY) : \_\_ \_\_ / \_\_ \_\_ / \_\_ \_\_ \_\_ \_\_

Première lettre du nom : \_\_

Première lettre du prénom : \_\_

Age à l’inclusion (en années) : \_\_ \_\_ \_\_

Sexe : Femme [ ]  Homme [ ]  Inconnu [ ]

Origine ethnique : Caucasienne / Maghrébine [ ]  Asiatique [ ]  Afrique subsaharienne / Antilles / Afro-américain [ ]  Non renseignée [ ]

**CRITERES D’INCLUSION / D’EXCLUSION**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **INCLUSION** | Oui | Non |
| Maladie de Sjögren primitive répondant aux critères de l’ACR-EULAR 2016 ou associée à une maladie auto-immune systémique (selon les critères de classification actuels en vigueur) |[ ] [ ]
| Glomérulonéphrite extramembraneuse prouvée histologiquement |[ ] [ ]
| Age ≥ 18 ans |[ ] [ ]

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **EXCLUSION** | Oui | Non |
| Maladie de Sjögren associée au lupus systémique ou autres connectivites |[ ] [ ]
| Refus de participation à une étude scientifique |[ ] [ ]

**CRITERES GENERAUX**

Taille : \_\_ \_\_ \_\_ cm

Poids : \_\_ \_\_ \_\_ kg

Tabagisme : Oui [ ]  Non [ ]  Sevré [ ]

Antécédents personnels :

* Hypertension artérielle : Oui [ ]  Non [ ]
* Diabète : Oui [ ]  Non [ ]
* Maladie rénale chronique préexistante : Oui [ ]  Non [ ]
	+ Si oui, stade de la maladie rénale chronique : 2 [ ]  3A [ ]  3B [ ]  4 [ ]  5 [ ]
	+ Créatinine de base (en μmol/L) : \_\_\_\_\_\_\_\_\_

Autres antécédents notables : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

**MALADIE DE SJOGREN**

Date du diagnostic (MM/YYYY) : \_\_ \_\_ / \_\_ \_\_ \_\_ \_\_

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Critères ACR/EULAR 2016 au diagnostic de maladie de Sjögren** | Oui | Non |
| Critères d’inclusion | Au moins 1 symptôme de sécheresse oculaire ou buccale (selon critères AECG 2002, *cf annexe 3*)  |[ ] [ ]
|  | Suspicion de Sjögren basée sur un score d’activité ESSDAI > 0 |[ ] [ ]
| Items | BGSA avec sialadénite lymphocytaire et focus score ≥ 1  |[ ] [ ]
|  | Présence d’anti-SSA/Ro  |[ ] [ ]
|  | Ocular Staining Score ≥5 (ou score de Van Bijsterveld ≥ 4) à au moins 1 œil | [ ]  |[ ]
|  | Test de Schirmer ≤ 5 mm/5 min à au moins 1 œil  |[ ] [ ]
|  | Flux salivaire non stimulé ≤ 0,1 ml/min  |[ ] [ ]
| Absence de critères d’exclusion (*Irradiation tête et cou, Hépatite C active (définie par une PCR positive), maladie liée au VIH, Sarcoïdose, Amylose, GVH, Maladie associée aux IgG4*) |[ ] [ ]

**Biopsie des glandes salivaires accessoires** : Réalisée [ ]  Non réalisée [ ]

* Score de Chisholm : \_\_\_
* Focus score : \_\_\_

**Test objectif de syndrome sec** :

* Flux salivaire : \_\_\_ mL/min Non réalisé [ ]
* Test Schirmer (mm/5min) : OG \_\_\_ / OD \_\_\_ Non réalisé [ ]
* Ocular staining score (OSS) de 0 à 12 : OG \_\_\_ / OD \_\_\_ Non réalisé [ ]
* Score de Van Bijsterveld de 0 à 9 : OG \_\_\_ / OD \_\_\_ Non réalisé [ ]

**Traitement de fond instauré dans le cadre de la maladie de Sjögren avant l’atteinte rénale** : Oui [ ]  Non [ ]

Molécules : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Modalités : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

**AU DIAGNOSTIC DE GLOMERULONEPHRITE EXTRA-MEMBRANEUSE**

Date du diagnostic (MM/YYYY) : \_\_ \_\_ / \_\_ \_\_ \_\_ \_\_

Arguments pour une autre cause de GEM secondaire : Oui [ ]  Non [ ]

Si oui, laquelle : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

**Antécédent d'atteinte rénale (hors GEM) attribuée à la maladie de Sjögren** :

* Néphropathie tubulo-interstitielle : Oui [ ]  Non [ ]  Non renseigné [ ]

Si oui :

* + Date du diagnostic : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
	+ Mode de découverte : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
	+ Traitement instauré : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
* Glomérulonéphrite membrano-proliférative : Oui [ ]  Non [ ]  Non renseigné [ ]

Si oui :

* + Date du diagnostic : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
	+ Mode de découverte : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
	+ Traitement instauré : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

|  |
| --- |
| **Signes cliniques de la GEM** |
| Œdèmes des membres inférieurs  | Oui [ ]  Non [ ]  Non renseigné [ ]  |
| Hypertension artérielle (TA > 140/90 mmHg ou nécessité de majoration du traitement anti-hypertenseur) | Oui [ ]  Non [ ]  Non renseigné [ ]  |
| Hématurie macroscopique | Oui [ ]  Non [ ]  Non renseigné [ ]  |
| Signes de surcharge pulmonaire | Oui [ ]  Non [ ]  Non renseigné [ ]  |
| MTEV (thrombose veineuse profonde, thrombose veine rénale, embolie pulmonaire …) | Oui [ ]  Localisation : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ Non [ ]  Non renseigné [ ]  |

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **Signes cliniques de la maladie de Sjögren** | Avant le diagnostic de GEM | Au diagnostic de GEM | Absent | Non renseigné |
| Sécheresse buccale subjective = *sensation de bouche sèche depuis >3 mois, épisode de gonflement parotidien, consommation fréquente de liquides pour avaler les aliments secs* |[ ] [ ] [ ] [ ]
| Sécheresse oculaire subjective = *sensation d’œil sec depuis >3 mois, de « sable dans les yeux », utilisation de larmes artificielles >3 fois par jour* |[ ] [ ] [ ] [ ]
| Sécheresse cutanée = *peau sèche, démangeaisons, rougeurs*  |[ ] [ ] [ ] [ ]
| Sécheresse vaginale = *démangeaisons, brûlures, dyspareunie*  |[ ] [ ] [ ] [ ]
| Arthralgie ou arthrite | [ ]  |[ ] [ ] [ ]
| Syndrome de Raynaud |[ ] [ ] [ ] [ ]
| Purpura vasculaire |[ ] [ ] [ ] [ ]
| Myalgie |[ ] [ ] [ ] [ ]
| Splénomégalie |[ ] [ ] [ ] [ ]
| Adénopathies palpées ≥1cm |[ ] [ ] [ ] [ ]
| Parotidomégalie |[ ] [ ] [ ] [ ]
| Fièvre = *non liée à une pathologie infectieuse* |[ ] [ ] [ ] [ ]
| Atteinte pulmonaire = *toux persistante, dyspnée d’effort* |[ ] [ ] [ ] [ ]
| Atteinte neurologique centrale |[ ] [ ] [ ] [ ]
| Atteinte neurologique périphérique |[ ] [ ] [ ] [ ]

|  |
| --- |
| **Score ESSDAI** **au diagnostic de MS et GEM et ESSDAI cumulé***Selon Seror R and al. “EULAR Sjögren’s syndrome disease activity index (ESSDAI): a user guide”, RMD open 2015*Score complet *en annexe 1* |
| Domaine | Niveau d’activité | ESSDAI au diagnostic de la maladie de Sjögren | ESSDAI au diagnostic de GEM | ESSDAI cumulé, tout au long du suivi*Score maximum dans chaque domaine à tout moment de la vie* |
| Signes généraux | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Lymphadéno-pathie / lymphome | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
|  | Activité élevée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte glandulaire | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte articulaire | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité élevée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte cutanée | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité élevée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte pulmonaire | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité élevée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte rénale | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité élevée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte musculaire | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité élevée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte neurologique périphérique | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité élevée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte neurologique centrale | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité élevée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte hématologique (cytopénies auto-immunes) | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité élevée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte biologique | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Signes biologiques au diagnostic de GEM** | Cocher si Oui | Taux | Non renseigné |
| Insuffisance rénale aigue (non fonctionnelle) selon la définition KDIGO (*Cf annexe 2)* : *Augmentation créatinine >26μmol/L (3 mg/L) en 48 h ou >50% en 7 jours* | [ ]  | Si oui, stade de l’insuffisance rénale aiguë : \_\_\_\_\_\_ | [ ]  |
| Créatininémie au diagnostic de GEM (en μmol/L) | X |  | [ ]  |
| Débit de filtration glomérulaire (selon la formule CKD-EPI) | X |  | [ ]  |
| Protéinurie/créatininurie (mg/mmol) | X |  | [ ]  |
| Albuminurie/créatininurie (mg/mmol) | X |  | [ ]  |
| Pourcentage d’albuminurie (%) | X |  | [ ]  |
| Albuminémie (g/l) | X |  | [ ]  |
| Hématurie microscopique (≥ 10 globules rouges/mm3 à l’ECBU ou diagnostic à la BU) | [ ]  | X | [ ]  |
| Leucocyturie (≥ 10 leucocytes/mm3 à l’ECBU) | [ ]  | X | [ ]  |
| Acidose tubulaire (acidose métabolique hyperchlorémique avec trou anionique urinaire >0) | [ ]  | X | [ ]  |
| Anémie hémolytique auto-immune (Hémoglobine < 10g/dL et test à l’antiglobuline (test de Coombs direct) positif) | [ ]  | Hémoglobine (g/dl) : \_\_\_\_ | [ ]  |
| Neutropénie auto-immune (Polynucléaire neutrophile < 1500/mm3 associé à des anticorps anti-PNN) | [ ]  | PNN (G/L) : \_\_\_\_ | [ ]  |
| Thrombopénie auto-immune (Plaquettes < 150 G/L d’origine immunologique) | [ ]  | Plaquettes (G/L) : \_\_\_\_ | [ ]  |
| Lymphopénie (lymphocytes < 1000/mm3) | [ ]  | Lymphocytes (G/L) : \_\_\_\_ | [ ]  |
| Taux de globules blancs (G/L) | X |  | [ ]  |
| Élévation CK (> 170 U/L) | [ ]  | X | [ ]  |
| Présence d’AAN | [ ]  | Titre : \_\_\_\_Aspect fluorescence : \_\_\_ | [ ]  |
| Présence d’Anti-ADN | [ ]  | X | [ ]  |
| Présence d’Anti-SSA (Ro60) | [ ]  | X | [ ]  |
| Présence d’Anti-SSB | [ ]  | X | [ ]  |
| Présence d’Anti-RNP | [ ]  | X | [ ]  |
| Présence d’un facteur rhumatoïde | [ ]  | Titre (UI/mL) : \_\_\_\_ | [ ]  |
| Présence d’Anti-CCP | [ ]  | X | [ ]  |
| Présence d’autre anti-ECT | \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ | [ ]  |
| Présence et persistance à 12 semaines d’anticorps du SAPL (anticardiolipine ou anti-beta2GP1 ou anticoagulant circulant) | [ ]  | Si oui, le/lesquels : Anticardiolipine : \_\_\_\_\_Anti-beta2GP1 : \_\_\_\_Anticoagulant circulant : \_\_\_\_ | [ ]  |
| Consommation du complément | [ ]  | C3 (g/L) : \_\_\_\_C4 (g/L) : \_\_\_\_CH50 (U/mL) : \_\_\_ | [ ]  |
| Cryoglobulinémie (si oui préciser le type I, II, III ou non renseigné) | [ ]  | Type : \_\_\_\_\_ | [ ]  |
| Hypergammaglobulinémie polyclonale (> 15 g/L) | [ ]  | Gammaglobulines (g/l) : \_\_\_IgG (g/L) : \_\_\_\_\_\_ | [ ]  |
| Gammapathie monoclonale | [ ]  | Caractérisation du pic (IF) : \_\_\_\_\_\_ | [ ]  |
| Augmentation des chaînes légères libres (CLL) | [ ]  | CLL kappa (mg/L) : \_\_\_\_\_\_CLL lambda (mg/L) : \_\_\_\_\_ | [ ]  |
| Beta-2-microglobulinémie (en mg/L) | X | \_\_\_\_\_\_ | [ ]  |
| Présence d’une sérologie VIH positive | [ ]  | Si positivité :PCR VIH : \_\_\_\_CD4 (/mm3) : \_\_\_\_ | [ ]  |
| Présence d’une sérologie VHB positive | [ ]  | Si positivité :Ag HBs : \_\_\_\_Ac anti-HBs : \_\_\_\_Ac anti-HBc : \_\_\_\_PCR VHB : \_\_\_\_ | [ ]  |
| Présence d’une sérologie VHC positive | [ ]  | X | [ ]  |

Présence d’un anticorps circulants spécifiques de GEM **à tout moment du suivi**(préciser si oui/non/non renseigné, si oui renseigner la date de positivité) :

* PLA2R : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
* THSD7A : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
* Autre (préciser) : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

**Ponction biopsie rénale** :

Date du prélèvement : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Références du prélèvement : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Lieu d’analyse du prélèvement : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Vous **pouvez insérer le compte rendu ici** et/ou nous faire **parvenir le compte rendu par mail** à : marion.galliou@aphp.fr et kevin.chevalier@aphp.fr

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Items | Caractéristiques | Non renseigné |
| Nombre de glomérules totaux en microscopie optique |  |  | [ ]  |
| Nombre de glomérules en pain à cacheter en microscopie optique |  |  | [ ]  |
| Lésions de HSF | Oui  [ ]   | Non [ ]  | [ ]  |
| Si oui, nombre de glomérule atteint : \_\_\_\_\_\_  |
| Présence de fibrose interstitielle | Absente (<10%) [ ] Modérée (26-50%) [ ]  | Légère (10-25%) [ ] Sévère (>50%) [ ]  | [ ]  |
| Artériosclérose | Absente  [ ] Modérée [ ]  | Minime [ ] Sévère [ ]  | [ ]  |
| Stade de la GEM | Stade 1 [ ] Stade 3 [ ]  | Stade 2 [ ] Stade 4 [ ]  | [ ]  |
| Dépôts extramembraneux en immunofluorescence /immunohistochimie*Remplir comme ci-après, en fonction de l’intensité de la fluorescence :*  ***- / + / ++ / +++ / NR*** | Dépôt C3 : \_\_\_\_Dépôt C1q : \_\_\_\_Dépôt IgM : \_\_\_\_Dépôt IgA : \_\_\_\_Dépôt fibrinogène : \_\_\_\_Dépôt kappa : \_\_\_\_Dépôt lambda : \_\_\_\_ | Dépôt C4d : \_\_\_\_Dépôt IgG [ ]  s*i oui prédominance :* *IgG1 :* \_\_\_\_ *IgG2 :* \_\_\_\_ *IgG3 :* \_\_\_\_ *IgG4 :* \_\_\_\_ | [ ]  |
| Marquages en immunohistochimie *THSD7A (thrombospondine)**EXT1/2 (Exostosine)**NCAM1 (Neural Cell Adhesion Molecule 1) :**NELL-1 (Neural epidermal growth factor-like 1 protein)* | PLA2R : Oui [ ]  Non [ ]  NR [ ] THSD7A : Oui [ ]  Non [ ]  NR [ ] EXT1/2 : Oui [ ]  Non [ ]  NR [ ] NCAM1 : Oui [ ]  Non [ ]  NR [ ] NELL-1 : Oui [ ]  Non [ ]  NR [ ] Autres antigènes identifiés : \_\_\_\_\_\_\_\_\_ | [ ]  |
| Infiltrat inflammatoire interstitiel dans les zones fibreuses | <25% [ ] 25-50% [ ]  | 50-75% [ ] >75% [ ]  | [ ]  |
|  | Types cellulaires prédominants : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ |  |
| Infiltrat inflammatoire interstitiel dans les zones non fibreuses | <25% [ ] 25-50% [ ]  | 50-75% [ ] >75% [ ]  | [ ]  |
| Types cellulaires prédominants : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ |
| Présence de tubulite | Oui  [ ]  Non [ ]  | [ ]  |
| Autres anomalies notables | \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ |

NR = Non renseigné

**Traitement de première ligne instauré au diagnostic de GEM** *(cochez plusieurs si association)*

Mesures de néphroprotection seules initiales par IEC/ARA2/inhibiteur SGLT2 : Oui [ ]  Non [ ]

Date de début = \_\_\_\_

Molécule = \_\_\_\_\_\_

Date du début du traitement immunosuppresseur de première ligne = \_ \_ / \_ \_ / \_ \_ \_ \_

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Médicament** | **Instauration** | **Modalités (molécule, posologie, durée …)** |
| Corticoïdes  | Bolus de SOLUMEDROL | Oui [ ]  Non [ ]  | Dose = \_\_\_\_ Nombre = \_\_\_\_  |
| Corticothérapie per os  | Oui [ ]  Non [ ]  | Posologie = \_\_\_  |
| Azathioprine  | Oui [ ]  Non [ ]  | Posologie = \_\_\_ |
| Mycophénolate mofétil  | Oui [ ]  Non [ ]  | Posologie = \_\_\_ |
| Rituximab  | Oui [ ]  Non [ ]  | Schéma, posologie = \_\_\_\_  |
| Tacrolimus  | Oui [ ]  Non [ ]  | Posologie = \_\_\_  |
| Autre traitement :  | \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ |

Pas d’immunosuppresseur instauré : Oui [ ]  Non [ ]

**SUIVI APRES TRAITEMENT**

**Réponse systémique de la maladie de Sjögren au traitement de première ligne**

|  |
| --- |
| **Score ESSDAI**  **au cours du suivi (Cf annexe 1)** |
| Date de la visite (+/- 2 mois dans la 1ère année et +/- 3 mois après la 1ère année), ou si rechute / changement de traitement | A 6 mois\_ \_ / \_ \_ / \_ \_ \_ \_ | A 12 mois\_ \_ / \_ \_ / \_ \_ \_ \_ | A 18 mois\_ \_ / \_ \_ / \_ \_ \_ \_ | A 24 mois\_ \_ / \_ \_ / \_ \_ \_ \_ | A 5 ans \_ \_ / \_ \_ / \_ \_ \_ \_ | Last follow up\_ \_ / \_ \_ / \_ \_ \_ \_ |
| Domaine | Niveau d’activité | Non disponible [ ]  | Non disponible [ ]  | Non disponible [ ]  | Non disponible [ ]  | Non disponible [ ]  | Non disponible [ ]  |
| Signes généraux | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Lymphadéno-pathie / lymphome | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
|  | Activité élevée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte glandulaire | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte articulaire | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité élevée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte cutanée | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité élevée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte pulmonaire | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité élevée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte rénale | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité élevée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte musculaire | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité élevée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte neurologique périphérique | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité élevée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte neurologique centrale | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité élevée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte hématologique (cytopénies auto-immunes) | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité élevée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Atteinte biologique | Absence d’activité | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité faible | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |
| Activité modérée | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  | [ ]  |

**Réponse rénale au traitement**

**Rémission rénale** :

* Rémission complète = protéinurie des 24h <0,5 g/j ou rapport protéinurie/créatininurie <0,05 g/mmol), pas d’altération fonction de la fonction rénale (déclin du DFG < 15%)
* Partielle = protéinurie des 24h entre 0,5 – 3 g/j avec diminution de la protéinurie de 50% par rapport à l’inclusion, pas d’altération de la fonction rénale (déclin du DFG < 15%)
* Pas de rémission = aucune des deux situations ci-dessus

**Rechute rénale** : réapparition d’une protéinurie, apparition d’une protéinurie chez un patient initialement non protéinurique

|  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **Date de la visite** Date de la visite (+/- 2 mois dans la 1ère année et +/- 3 mois après la 1ère année), ou si rechute / changement de traitement  | A 6 mois | A 12 mois | A 18 mois | A 24 mois | A 5 ans | Last follow up |
| \_ \_ / \_ \_ / \_ \_ \_ \_ | \_ \_ / \_ \_ / \_ \_ \_ \_ | \_ \_ / \_ \_ / \_ \_ \_ \_ | \_ \_ / \_ \_ / \_ \_ \_ \_ | \_ \_ / \_ \_ / \_ \_ \_ \_ | \_ \_ / \_ \_ / \_ \_ \_ \_ |
| Non disponible [ ]  | Non disponible [ ]  | Non disponible [ ]  | Non disponible [ ]  | Non disponible [ ]  | Non disponible [ ]  |
| Créatinine (μmol/L) |  |  |  |  |  |  |
| Débit de filtration glomérulaire (mL/min/1.73m²) (selon la formule CKD-EPI) |  |  |  |  |  |  |
| Protéinurie/créatininurie (mg/mmol) |  |  |  |  |  |  |
| **Rémission rénale** (complète, partielle, absente) |  |  |  |  |  |  |
| **Rechute rénale** (Oui / Non) |  |  |  |  |  |  |
| **Modification de traitement** (Oui / Non) |  |  |  |  |  |  |
| **Posologie des corticoïdes** (mg/j) |  |  |  |  |  |  |
| **Autres traitements immunosuppresseurs** (molécules, posologie) |  |  |  |  |  |  |

**Précisez le traitement deuxième ligne instauré en cas de modification de traitement pour rechute rénale ou inefficacité du traitement de première ligne** *(cochez plusieurs si association) :*

Date du début du traitement immunosuppresseur de deuxième ligne = \_ \_ / \_ \_ / \_ \_ \_ \_

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Médicament** | **Instauration** | **Modalités (molécule, posologie, durée …)** |
| Corticoïdes  | Bolus de SOLUMEDROL | Oui [ ]  Non [ ]  | Dose = \_\_\_\_ Nombre = \_\_\_\_  |
| Corticothérapie per os  | Oui [ ]  Non [ ]  | Posologie = \_\_\_  |
| Azathioprine  | Oui [ ]  Non [ ]  | Posologie = \_\_\_ |
| Mycophénolate mofétil  | Oui [ ]  Non [ ]  | Posologie = \_\_\_ |
| Rituximab  | Oui [ ]  Non [ ]  | Schéma, posologie = \_\_\_\_  |
| Tacrolimus  | Oui [ ]  Non [ ]  | Posologie = \_\_\_  |
| Autre traitement :  | \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ |

Pas d’immunosuppresseur instauré : Oui [ ]  Non [ ]

**Si troisième (ou plus) ligne de traitement, veuillez copier-coller et compléter le modèle ci-dessus**

Mise en dialyse : Oui [ ]  Non [ ]

Si oui : date : \_\_ \_\_ / \_\_ \_\_ / \_\_ \_\_ \_\_ \_\_

Transplantation rénale : Oui [ ]  Non [ ]

Si oui : date : \_\_ \_\_ / \_\_ \_\_ / \_\_ \_\_ \_\_ \_\_

Décès : Oui [ ]  Non [ ]

Si oui : date : \_\_ \_\_ / \_\_ \_\_ / \_\_ \_\_ \_\_ \_\_ et cause du décès : \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Date du dernier follow up : \_\_ \_\_ / \_\_ \_\_ / \_\_ \_\_ \_\_ \_\_

Patient perdu de vue : Oui [ ]  Non [ ]

**ANNEXES**

**Annexe 1 - Score ESSDAI**

Absence d’activité (0 points) Activité faible (1 points) / modérée (2 points) / élevée (3 points)

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

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Domaine | Niveau d’activité | Manifestations |
| Signes généraux (3)*Coter «absence d’activité» les signes généraux non liés à la maladie (fièvre d’origine infectieuse, perte de poids volontaire).* | Absence d’activité | Absence de signes généraux  |
| Activité faible | Fièvre (37.5° à 38.5°C) / sueurs nocturnes modérées ou intermittentes Amaigrissement involontaire (5 à 10%) |
| Activité modérée | Fièvre importante (>38.5°C) / sueurs nocturnes abondantes Amaigrissement involontaire (>10%)  |
| Lymphadéno-pathie / lymphome (4) | Absence d’activité | Absence d’adénopathie ou de splénomégalie  |
| Activité faible | Adénopathies ≥1cm (ou ≥2cm dans la région inguinale) |
| Activité modérée | Adénopathies ≥2cm (ou ≥3cm dans la région inguinale)Splénomégalie (cliniquement palpable ou à l’imagerie) |
|  | Activité élevée | Prolifération B maligne (lymphome, myélome, Waldenström) |
| Atteinte glandulaire (2)*Ne pas coter les manifestations glandulaires non liées à la maladie (ex : lithiase, infection...)*  | Absence d’activité | Absence d’hypertrophie glandulaire |
| Activité faible | Hypertrophie glandulaire modérée, avec :Parotidomégalie (≤ 3cm) OU hypertrophie modérée des glandes sous-mandibulaire et lacrymales |
| Activité modérée | Hypertrophie glandulaire majeure, avec :Parotidomégalie (>3cm) OU importante hypertrophie des glandes sous-mandibulaire et lacrymales |
| Atteinte articulaire (2)*Ne pas coter les manifestations articulaires non liées à la maladie (ex : arthrose...)*  | Absence d’activité | Absence d’atteinte articulaire active  |
| Activité faible | Arthralgies des mains poignets chevilles ou pieds avec dérouillage matinal (>30 min)  |
| Activité modérée | De 1 à 5 synovites sur 28 |
| Activité élevée | ≥ 6 synovites sur 28 |
| Atteinte cutanée (3)*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 | Absence de manifestation cutanée active  |
| Activité faible | Erythème polymorphe  |
| Activité modérée | Vascularite cutanée limitée(y compris les vascularites urticariennes) ou purpura limité aux pieds et chevilles ou lupus cutané sub-aigu. |
| Activité élevée | Vascularite cutanée diffuse (y compris vascularites urticariennes) ou purpura diffus ou ulcère lié à une vascularite.  |
| Atteinte pulmonaire (5)*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 | Absence de manifestation pulmonaire active  |
| Activité faible | Toux persistante ou, atteinte bronchique sans anomalie à la radiographie standard OU atteinte interstitielle confirmée par l’imagerie : Sans dyspnée AVEC EFR normales  |
| Activité modérée | 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 | Atteinte interstitielle confirmée au TDM (coupes fines) avec : Dyspnée de repos (NHYA III, IV) Ou anomalies EFR avec : DLCO < 40% OU CVF < 60%  |
| Atteinte rénale (5)*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 | Protéinurie < 0.5g/j, pas d’hématurie, pas de leucocyturie, pas d’acidose. Ou protéinurie ou insuffisance rénale ancienne stable  |
| Activité faible | Acidose tubulaire sans insuffisance rénaleAtteinte glomérulaire : - avec protéinurie (entre 0.5 et 1 g/d)- sans hématurie et sans insuffisance rénale (DFG≥ 60ml/min)  |
| Activité modérée | Acidose tubulaire avec insuffisance rénale (DFG < 60 ml/min)Atteinte glomérulaire : - avec protéinurie (entre 0.5 et 1 g/d)- sans hématurie et sans insuffisance rénale (DFG≥ 60ml/min) Ou signes histologiques : glomérulonéphrite extra membraneuse infiltrat interstitiel important  |
| Activité élevée | Atteinte glomérulaire- avec protéinurie > 1.5 g/j- ou hématurie ou insuffisance rénale (GFR < 60 ml/min)Ou signes histologiques de :- glomérulonéphrite proliférative- atteinte liée à une cryoglobulinémie  |
| Atteinte musculaire (6)*Ne pas coter les manifestations musculaires non liées à la maladie (ex : myopathie cortisonique...)* | Absence d’activité | Absence d’atteinte musculaire active |
| Activité faible | Myosite active avec preuve EMG ou histologique, et : - absence de faiblesse musculaire - ou élévation des CPK (N <CPK ≤ 2N) |
| Activité modérée | Myosite modérément active avec preuve EMG ou histologique, et : - faiblesse (déficit maximal : 4/5), - ou élévation des CPK (2N < CK ≤ 4N), |
| Activité élevée | Myosite très active avec preuve EMG ou histologique, et : - faiblesse (déficit ≤ 3/5)- ou élévation des CPK (>4N)  |
| Atteinte neurologique périphérique (5)*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 | Absence d’atteinte neurologique périphérique active  |
| Activité faible | - Neuropathie axonale sensitive pure (prouvée par l’ENMG) - Névralgie du Trijumeau (V)  |
| Activité modérée | - 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)Atteinte des nerfs crâniens d’origine périphérique (sauf trijumeau (V)) |
| Activité élevée | - Neuropathie axonale sensitivo-motrice pure avec déficit moteur ≤3/5- Atteinte neurologique périphérique liée à une vascularite- Ganglionopathie avec ataxie sévère- Polyradiculonévrite (PIDC) avec retentissement fonctionnel sévère (déficit moteur ≤ 3/5, ou ataxie sévère)  |
| Atteinte neurologique centrale (5)*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 | Absence d’atteinte neurologique centrale active  |
| Activité modérée | - 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 | - Vascularite cérébrale (par exemple AVC ou AIT)- convulsions- myélite transverse.- méningite lymphocytaire- lésions de la substance blanche mimant une SEP avec déficit moteur  |
| Atteinte hématologique (cytopénies auto-immunes) (2)*Seules les cytopénies auto-immunes sont à prendre à compte. Ne pas coter les cytopénies non liées à la maladie* | Absence d’activité | Absence de cytopénie auto-immune  |
| Activité faible | - neutropénie (1000 < neutrophiles < 1500/mm3)- ou anémie (10 < Hémoglobine < 12g/dl)- ou thrombocytopénie (100.000 < Plaquettes < 150.000/mm3) Ou lymphopénie (500<lymphocytes<1000/mm3  |
| Activité modérée | - neutropénie (500 ≤ neutrophiles ≤ 1000/mm3),- ou anémie (8 ≤Hémoglobine ≤ 10g/dl)- ou thrombocytopénie (50.000 ≤ Plaquettes ≤ 100.000/mm3) Ou lymphopénie (≤500/mm3)  |
| Activité élevée | - Neutropénie (neutrophiles < 500/mm3),- ou anémie (Hémoglobine < 8 g/dl)- ou thrombocytopénie (Plaquettes < 50.000/mm3),  |
| Atteinte biologique (1) | Absence d’activité | Absence des signes biologiques (se trouvant aux niveaux d’activité faible et modérée) |
| Activité faible | - composant monoclonal- ou hypocomplémentémie (C4 ou C3 ou CH50 bas)- ou hypergammaglobulinémie ou taux d’IgG compris entre 16-20g/L  |
| Activité modérée | - présence d’une cryoglobulinémie- ou hypergammaglobulinémie ou taux d’IgG > 20 g/L- ou apparition d’une hypogammaglobulinémie (<5 g/L)  |

**Annexe 2 – Définition insuffisance rénale aiguë selon les critères KDIGO (2012)**

L’insuffisance rénale aiguë est définie comme :

* Augmentation de la créatininémie ≥ 0,3 mg/dl (≥ 26,5 μmol/L) en 48h ou
* Augmentation de la créatininémie ≥ 1,5 fois en 7 jours ou
* Diurèse < 0,5 ml/kg/h pendant 6 heures

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Stade de l’insuffisance rénale aiguë** | **Créatininémie** | **Diurèse** |
| 1 | Augmentation 1,5-1,9 fois par rapport à la valeur de baseOU≥ 0,3 mg/dl (≥ 26,5 μmol/L) | < 0,5 ml/kg/h pendant 6 -12h |
| 2 | Augmentation 2 -2,9 fois par rapport à la valeur de base | < 0,5 ml/kg/h pendant ≥ 12h |
| 3 | Augmentation 3 fois par rapport à la valeur de baseOUAugmentation ≥ 4 mg/dl (≥ 353,6 μmol/L)OU Initiation de la dialyseOUChez les patients <18 ans, diminution DFG < 35 ml/min/1,73m2 | < 0,3 ml/kg/h pendant ≥ 24hOUAnurie ≥ 12h |

**Annexe 3 – Définition du syndrome sec selon les critères AECG 2002**

