

# ***Périartérite noueuse et Rituximab***

Cette fiche de recueil est à retourner à l'attention de Céline COZIC

Adresse : service de rhumatologie du Pr Mariette

75, rue du général Leclerc

CHU Bicêtre

94275 Le Kremlin Bicêtre

mail : [cline.cozic@yahoo.fr](mailto:cline.cozic@yahoo.fr)

fax : 01 45 21 37 57

**NOM** : |\_|\_|\_|\_|\_|

**Prénom** : |\_|\_|\_|\_|\_|

Sexe : Homme  Femme

Date de naissance (JJ/MM/AAAA) : |\_|\_| / |\_|\_| / |\_|\_|\_|\_|

Médecin : ..... Hôpital : .....

Mail : .....

***Merci de fournir les comptes rendus d'histologie et/ou  
d'artériographie ou autres examens ayant permis de  
poser le diagnostic***

***Merci de nous faire parvenir les compte-rendus  
d'hospitalisation et de consultations***

## DONNEES CLINIQUES DE LA PAN

Date de diagnostic (JJ/MM/AAAA) : |\_|\_| / |\_|\_| / |\_|\_|\_|\_|

### Critères diagnostiques ACR initialement présents (cocher les critères présents chez votre patient) :

- amaigrissement : 4 kg depuis le début de la maladie, sans cause diététique
- livedo reticularis
- orchite non infectieuse, non traumatique
- myalgies, faiblesse musculaire, douleur des membres
- mono, multi ou polynévrite
- pression artérielle diastolique >90 mmHg
- insuffisance rénale organique : urée > 0.40 g/l : créatinine > 15 mg/l sans cause obstructive
- anomalies de l'artériographie coeliomésentérique ou rénale : sténoses artérielles ou anévrysmes n'étant pas d'origine athéromateuse ou en rapport avec une dysplasie fibromusculaire
- infiltrat de granulocytes ou de cellules mononucléés dans la paroi des vaisseaux de petit ou moyen calibre.

***(Merci de fournir les comptes rendus d'histologie et/ou d'artériographie )***

### Statut Hépatite virales (VHB)

- Sérologie VHB : Ac anti-HBc  Ac anti-HBs  Ag HBs
- Si+ : DNA viral (PCR)
- Sérologie VHC : négative  - positive , si + : PCR VHC : .....
- 

### Statut ANCA

- ANCA : négatif  - positif
- Si +, préciser type : p-ANCA , anti-MPO  c-ANCA , anti-PR3  Autre

	Ancien	Présent le jour du ttt	NON	Si, oui préciser le type :
Signes généraux	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Fièvre $\geq 38^\circ$ <input type="checkbox"/> Perte de poids > 5% Autre : .....
Atteinte cutanée	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Purpura <input type="checkbox"/> Livedo <input type="checkbox"/> Nodules <input type="checkbox"/> Ulcère Autre : .....
Atteinte articulaire	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Arthralgies <input type="checkbox"/> Arthrites
Atteinte musculaire (myosite)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Myalgies <input type="checkbox"/> Myosite <input type="checkbox"/> élévation des enzymes musculaires <input type="checkbox"/> Vasculature histologiquement prouvée
Atteinte pulmonaire	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Toux <input type="checkbox"/> Infiltrats pulmonaires <input type="checkbox"/> Pleurésie
Atteinte rénale / urologique	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Orchite, atteinte testiculaire <input type="checkbox"/> HTA sévère <input type="checkbox"/> Hématurie <input type="checkbox"/> Insuffisance rénale <input type="checkbox"/> Microanévrismes <input type="checkbox"/> OMI
Atteinte neuro centrale	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Précisez : .....
Atteinte neurologique périphérique	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Polyneuropathie sensitive et motrice <input type="checkbox"/> Multinévrite <input type="checkbox"/> Vasculature histologiquement prouvée
Atteinte digestive	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Douleur abdominales <input type="checkbox"/> Saignement <input type="checkbox"/> Perforation <input type="checkbox"/> Pancréatite <input type="checkbox"/> cholécystite <input type="checkbox"/> Manifestation ayant nécessité une chirurgie <input type="checkbox"/> Autre : .....
Atteinte cardio-vasculaire	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Myocardite <input type="checkbox"/> Péricardite <input type="checkbox"/> Ischémie distale / claudication Localisation : ..... <input type="checkbox"/> Nécrose distale Localisation : .....
Atteinte ophtalmique	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Vasculature rétinienne
Autres Atteintes	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Précisez : .....
Micro anévrismes	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> Rénaux <input type="checkbox"/> Mésentériques <input type="checkbox"/> Autres : .....

## **TRAITEMENTS ANTERIEURS POUR LA PAN**

*Précisez les dates*

- Cyclophosphamide IV :

*si oui, dose cumulée en grammes :.....*

- Cyclophosphamide per os :

*si oui dose cumulée en grammes :.....*

- Echanges plasmatiques

*si oui nombre et dates :.....*

- Méthotrexate
- Azathioprine
- Cellcept
- IG IV
- Autre : .....
- Traitement anti-viral (type et dates)

## **AUTRES ANTECEDENTS**

### **Cardio-vasculaire**

- HTA
- Diabète
- Tabac
- Dyslipidémie
- Angor
- Autre : .....

### **Insuffisance d'organes ( préciser l'origine ) :**

- Insuffisance rénale
- Insuffisance respiratoire
- Insuffisance hépatique
- Insuffisance cardiaque

**Infection sévère :**   

*Si oui, précision :* .....

**Déficit immunitaire :**   

*Si oui, précision :* .....

**Cancer :**   

*Si oui, année du diagnostic :* .....

*Type :* ..... *Rémission :*    oui     non

**Allergie sévère :**   

**Maladie auto-immune :**   

*Si oui, précision :* .....

## TRAITEMENT PAR RITUXIMAB

### Indication du traitement par Rituximab

- Vascularite réfractaire
- Corticodépendance    *si oui, dose : .....*
- Echec d'un autre immunosuppresseur    *si oui, lequel : .....*
- Autre indication : .....

**Précisez l'indication (atteinte pour laquelle le traitement est introduit) et les autres signes présents au moment du traitement**

.....  
.....  
.....

### FFS au moment du début du traitement :

- protéinurie supérieure à 1 g/jour
- insuffisance rénale (taux de créatinine sérique > 140 µmol/L)
- cardiomyopathie spécifique
- manifestations gastro-intestinales sévères et spécifiques
- atteinte spécifiques du système nerveux central.

# BVAS au moment de la première perfusion

## BVAS 2003 – VASCULITIS ACTIVITY SCORE 2003

**TOTAL**  

*Ne cocher que les manifestations témoignant d'une maladie active (les séquelles présentes depuis plus de 3 mois sont appréciées par le VDI). Si toutes les manifestations représentent une maladie chronique active, mais faiblement (smoldering/grumbling disease) et qu'il n'y aucune manifestation nouvelle récente ou d'aggravation franche, cocher la case dans le coin en bas à droite. Les scores indiqués sont ceux pour une maladie active récemment / maladie faiblement active, « grumbling » (case du bas cochée). Ne faire que la somme d'une seule des colonnes.*

<p><b>1. Signes généraux</b> <span style="float: right;">Oui [ ] (maximum 3 / 2)</span></p> <p>Myalgies <span style="float: right;">☐ 1 / 1</span></p> <p>Arthralgies ou arthrites <span style="float: right;">☐ 1 / 1</span></p> <p>Fièvre ≥ 38°C <span style="float: right;">☐ 2 / 2</span></p> <p>Amaigrissement ≥ 2 kg <span style="float: right;">☐ 2 / 2</span></p> <p><b>2. Signes cutanés</b> <span style="float: right;">[ ] (maximum 6 / 3)</span></p> <p>Nécrose <span style="float: right;">☐ 2 / 1</span></p> <p>Purpura <span style="float: right;">☐ 2 / 1</span></p> <p>Ulcération(s) <span style="float: right;">☐ 4 / 1</span></p> <p>Gangrène <span style="float: right;">☐ 6 / 2</span></p> <p>Autre(s) lésion(s) liée(s) à la vascularite <span style="float: right;">☐ 2 / 1</span></p> <p><b>3. Atteintes muqueuses et oculaires</b> <span style="float: right;">[ ] (maximum 6 / 3)</span></p> <p>Ulcération buccale / granulome <span style="float: right;">☐ 2 / 1</span></p> <p>Ulcération génitale <span style="float: right;">☐ 1 / 1</span></p> <p>Inflammation lacrymale ou salivaire <span style="float: right;">☐ 4 / 2</span></p> <p>Exophtalmie <span style="float: right;">☐ 4 / 2</span></p> <p>Episclérite <span style="float: right;">☐ 2 / 1</span></p> <p>Conjonctivite / blépharite / kératite <span style="float: right;">☐ 1 / 1</span></p> <p>Baisse progressive d'acuité visuelle / vue trouble <span style="float: right;">☐ 3 / 2</span></p> <p>Baisse brutale d'acuité visuelle / cécité <span style="float: right;">☐ 6 / -</span></p> <p>Uvéite <span style="float: right;">☐ 6 / 2</span></p> <p>Vascularite rétinienne <span style="float: right;">☐ 6 / 2</span></p> <p>Thrombose / hémorragie / exsudats rétiens <span style="float: right;">☐ 6 / 2</span></p> <p><b>4. Signes ORL</b> <span style="float: right;">[ ] (maximum 6 / 3)</span></p> <p>Epistaxis / croûtes nasales / ulcération ou granulome nasal <span style="float: right;">☐ 6 / 3</span></p> <p>Sinusite <span style="float: right;">☐ 2 / 1</span></p> <p>Sténose sous-glottique <span style="float: right;">☐ 6 / 3</span></p> <p>Baisse d'audition de transmission (conduction) <span style="float: right;">☐ 3 / 1</span></p> <p>Baisse d'audition de perception (sensorielle) <span style="float: right;">☐ 6 / 2</span></p> <p><b>5. Signes pulmonaires</b> <span style="float: right;">[ ] (maximum 6 / 3)</span></p> <p>Wheezing / sibilants <span style="float: right;">☐ 2 / 1</span></p> <p>Nodule(s) / Nodule(s) excavé(s) <span style="float: right;">☐ 3 / -</span></p> <p>Epanchement pleural <span style="float: right;">☐ 4 / 2</span></p> <p>Infiltrat pulmonaire radiologique <span style="float: right;">☐ 4 / 2</span></p> <p>Sténose endobronchique <span style="float: right;">☐ 4 / 2</span></p> <p>Hémorragie intra-alvéolaire <span style="float: right;">☐ 6 / 4</span></p> <p>Détresse respiratoire <span style="float: right;">☐ 6 / 4</span></p>	<p><b>6. Signes cardiaques</b> <span style="float: right;">[ ] (maximum 6 / 3)</span></p> <p>Disparition d'un pouls <span style="float: right;">☐ 4 / 1</span></p> <p>Atteinte valvulaire <span style="float: right;">☐ 4 / 2</span></p> <p>Péricardite <span style="float: right;">☐ 3 / 1</span></p> <p>Angor <span style="float: right;">☐ 4 / 2</span></p> <p>Cardiomyopathie <span style="float: right;">☐ 6 / 3</span></p> <p>Insuffisance cardiaque congestive <span style="float: right;">☐ 6 / 3</span></p> <p><b>7. Manifestations digestives</b> <span style="float: right;">[ ] (maximum 9 / 4)</span></p> <p>Péritonite <span style="float: right;">☐ 9 / 3</span></p> <p>Diarrhée sanglante <span style="float: right;">☐ 9 / 3</span></p> <p>Douleur abdominale (angor digestif) <span style="float: right;">☐ 6 / 2</span></p> <p><b>8. Signes rénaux</b> <span style="float: right;">[ ] (maximum 12 / 6)</span></p> <p>HTA <span style="float: right;">☐ 4 / 1</span></p> <p>Protéinurie &gt; 1+ <span style="float: right;">☐ 4 / 2</span></p> <p>Hématurie &gt; 10 GR / champ <span style="float: right;">☐ 6 / 3</span></p> <p>Créatininémie 125–249 µmol/l <span style="float: right;">☐ 4 / 2</span></p> <p>Créatininémie 250–499 µmol/l <span style="float: right;">☐ 6 / 3</span></p> <p>Créatininémie &gt; 500 µmol/l <span style="float: right;">☐ 8 / 4</span></p> <p>Augmentation de la Créatininémie &gt; 30% ou diminution de la clairance de la créatinine &gt; 25% <span style="float: right;">☐ 6 / -</span></p> <p><b>9. Atteinte neurologique</b> <span style="float: right;">[ ] (maximum 9 / 6)</span></p> <p>Céphalées <span style="float: right;">☐ 1 / 1</span></p> <p>Méningite <span style="float: right;">☐ 3 / 1</span></p> <p>Confusion, trouble de la conscience <span style="float: right;">☐ 3 / 1</span></p> <p>Convulsions (non liées à l'HTA) <span style="float: right;">☐ 9 / 3</span></p> <p>Atteinte médullaire (myélite) <span style="float: right;">☐ 9 / 3</span></p> <p>Accident vasculaire cérébral <span style="float: right;">☐ 9 / 3</span></p> <p>Atteinte de(s) paire(s) crânienne(s) <span style="float: right;">☐ 6 / 3</span></p> <p>Neuropathie périphérique sensitive <span style="float: right;">☐ 6 / 3</span></p> <p>Neuropathie périphérique motrice <span style="float: right;">☐ 9 / 3</span></p> <p><b>10. Autre atteinte spécifique</b> <span style="float: right;">☐</span></p> <p>Préciser : .....</p> <p>.....</p> <p>.....</p>
---	---

COCHER CETTE CASE SI TOUTES LES ATTEINTES NOTEES SONT ANCIENNES ET PERSISTANTES, et non récentes ou aggravées

## **Biologie avant la 1<sup>ère</sup> perfusion**

Hb : .....

Plaquettes : .....

GB : ..... PNN : .....

Lymphocytes B : ..... cellules/m<sup>3</sup>

CRP : ..... Créatinine : .....

Taux de gammaglobulines : ..... Ig G : ..... Ig A : ..... Ig M : .....

## **Modalités de traitement**

Rituximab 1g x 2  375mg/m<sup>2</sup> x 4

Autres modalités de traitement : .....

Date de la 1<sup>ère</sup> perfusion : .....

Traitements de fond associés : .....

Corticoïdes :  si oui, dose: .....

Prémédication reçue :

prednisone si oui dose : .....  anti-H1  paracétamol

## **Visite de suivi (à ~ 6 mois)**

Si la visite n'a pas eu lieu à 6 mois précisez les dates :

**Evaluation de l'efficacité globale du traitement :** oui  non

- sur les signes cliniques
- sur la corticodépendance



# BVAS à 6 mois:

## BVAS 2003 – VASCULITIS ACTIVITY SCORE 2003

**TOTAL**

Ne cocher que les manifestations témoignant d'une maladie active (les séquelles présentes depuis plus de 3 mois sont appréciées par le VDI). Si toutes les manifestations représentent une maladie chronique active, mais faiblement (smoldering/grumbling disease) et qu'il n'y a aucune manifestation nouvelle récente ou d'aggravation franche, cocher la case dans le coin en bas à droite. Les scores indiqués sont ceux pour une maladie active récemment / maladie faiblement active, « grumbling » (case du bas cochée). Ne faire que la somme d'une seule des colonnes.

	<b>Oui</b>		<b>Oui</b>
<b>1. Signes généraux</b>	<input type="checkbox"/> (maximum 3 / 2)	<b>6. Signes cardiaques</b>	<input type="checkbox"/> (maximum 6 / 3)
Myalgies	<input type="checkbox"/> 1 / 1	Disparition d'un pouls	<input type="checkbox"/> 4 / 1
Arthralgies ou arthrites	<input type="checkbox"/> 1 / 1	Atteinte valvulaire	<input type="checkbox"/> 4 / 2
Fièvre $\geq 38^{\circ}\text{C}$	<input type="checkbox"/> 2 / 2	Péricardite	<input type="checkbox"/> 3 / 1
Amaigrissement $\geq 2$ kg	<input type="checkbox"/> 2 / 2	Angor	<input type="checkbox"/> 4 / 2
		Cardiomyopathie	<input type="checkbox"/> 6 / 3
<b>2. Signes cutanés</b>	<input type="checkbox"/> (maximum 6 / 3)	Insuffisance cardiaque congestive	<input type="checkbox"/> 6 / 3
Nécrose	<input type="checkbox"/> 2 / 1	<b>7. Manifestations digestives</b>	<input type="checkbox"/> (maximum 9 / 4)
Purpura	<input type="checkbox"/> 2 / 1	Péritonite	<input type="checkbox"/> 9 / 3
Ulcération(s)	<input type="checkbox"/> 4 / 1	Diarrhée sanglante	<input type="checkbox"/> 9 / 3
Gangrène	<input type="checkbox"/> 6 / 2	Douleur abdominale (angor digestif)	<input type="checkbox"/> 6 / 2
Autre(s) lésion(s) liée(s) à la vascularite	<input type="checkbox"/> 2 / 1		
<b>3. Atteintes muqueuses et oculaires</b>	<input type="checkbox"/> (maximum 6 / 3)	<b>8. Signes rénaux</b>	<input type="checkbox"/> (maximum 12 / 6)
Ulcération buccale / granulome	<input type="checkbox"/> 2 / 1	HTA	<input type="checkbox"/> 4 / 1
Ulcération génitale	<input type="checkbox"/> 1 / 1	Protéinurie $> 1+$	<input type="checkbox"/> 4 / 2
Inflammation lacrymale ou salivaire	<input type="checkbox"/> 4 / 2	Hématurie $> 10$ GR / champ	<input type="checkbox"/> 6 / 3
Exophtalmie	<input type="checkbox"/> 4 / 2	Créatininémie 125–249 $\mu\text{mol/l}$	<input type="checkbox"/> 4 / 2
Episclérite	<input type="checkbox"/> 2 / 1	Créatininémie 250–499 $\mu\text{mol/l}$	<input type="checkbox"/> 6 / 3
Conjonctivite / blépharite / kératite	<input type="checkbox"/> 1 / 1	Créatininémie $> 500$ $\mu\text{mol/l}$	<input type="checkbox"/> 8 / 4
Baisse progressive d'acuité visuelle / vue trouble	<input type="checkbox"/> 3 / 2	Augmentation de la Créatininémie $> 30\%$ ou diminution de la clairance de la créatinine $> 25\%$	<input type="checkbox"/> 6 / -
Baisse brutale d'acuité visuelle / cécité	<input type="checkbox"/> 6 / -		
Uvéite	<input type="checkbox"/> 6 / 2	<b>9. Atteinte neurologique</b>	<input type="checkbox"/> (maximum 9 / 6)
Vascularite rétinienne	<input type="checkbox"/> 6 / 2	Céphalées	<input type="checkbox"/> 1 / 1
Thrombose / hémorragie / exsudats rétinien	<input type="checkbox"/> 6 / 2	Méningite	<input type="checkbox"/> 3 / 1
<b>4. Signes ORL</b>	<input type="checkbox"/> (maximum 6 / 3)	Confusion, trouble de la conscience	<input type="checkbox"/> 3 / 1
Epistaxis / croûtes nasales / ulcération ou granulome nasal	<input type="checkbox"/> 6 / 3	Convulsions (non liées à l'HTA)	<input type="checkbox"/> 9 / 3
Sinusite	<input type="checkbox"/> 2 / 1	Atteinte médullaire (myélite)	<input type="checkbox"/> 9 / 3
Sténose sous-glottique	<input type="checkbox"/> 6 / 3	Accident vasculaire cérébral	<input type="checkbox"/> 9 / 3
Baisse d'audition de transmission (conduction)	<input type="checkbox"/> 3 / 1	Atteinte de(s) paire(s) crânienne(s)	<input type="checkbox"/> 6 / 3
Baisse d'audition de perception (sensorielle)	<input type="checkbox"/> 6 / 2	Neuropathie périphérique sensitive	<input type="checkbox"/> 6 / 3
		Neuropathie périphérique motrice	<input type="checkbox"/> 9 / 3
<b>5. Signes pulmonaires</b>	<input type="checkbox"/> (maximum 6 / 3)	<b>10. Autre atteinte spécifique</b>	<input type="checkbox"/>
Wheezing / sibilants	<input type="checkbox"/> 2 / 1	Préciser .....	
Nodule(s) / Nodule(s) excavé(s)	<input type="checkbox"/> 3 / -	.....	
Epanchement pleural	<input type="checkbox"/> 4 / 2	.....	
Infiltrat pulmonaire radiologique	<input type="checkbox"/> 4 / 2	.....	
Sténose endobronchique	<input type="checkbox"/> 4 / 2		
Hémorragie intra-alvéolaire	<input type="checkbox"/> 6 / 4		
Détresse respiratoire	<input type="checkbox"/> 6 / 4		

COCHER CETTE CASE SI TOUTES LES ATTEINTES NOTEES SONT ANCIENNES ET PERSISTANTES, et non récentes ou aggravées

## **Effets indésirables**

- Réactions à la perfusion

*si oui, précisions : .....*

- Maladie sérique
- Décès
- Infections sévères :

*si oui, nature de l'infection : .....*

*décal par rapport à la perfusion de Rituximab : .....*

*traitements associés : .....*

- Thrombose
- Maladie auto-immune
- Vascularite
- Cancer

*si oui, précisions : .....*

- Cytopénies
- Hospitalisations :

*si oui, précisions : .....*

- Autres : .....

## **Rechute après traitement**

**OUI**                          **NON**   

*si oui, date de la rechute : .....*

*signes cliniques à la rechute : .....*  
.....  
.....

*si non, date des dernières nouvelles (JJ/MM/AAAA) : |\_|\_| / |\_|\_| / |\_|\_|\_|\_|*

*Etat aux dernières nouvelles : .....*

## **Retraitement par rituximab**

OUI

NON

*si non, motif:*  *traitement inefficace*

*absence de rechute*

*choix d'une autre molécule*

*si oui, motif:*  *rechute*

*retraitement systématique*

**Pour chaque retraitement merci de compléter de nouveau les feuilles 5 à 11.**

**Merci de nous faire parvenir les compte-rendus d'hospitalisation**